



Csontrendszerbetegségek a fej-nyak régióban

Rendszerbetegségek

- Rendszerbetegség az, ahol egyszerre több szerv (szervrendszer) vesz részt a kórfolyamatban és legtöbbször fejlődési rendellenesség áll a háttérben.
- A több mint 1000 szindrómából csupán 100-150 jár sztomatológiai tünetekkel.
- A szervezet egy egységnek tekintendő: minden-mindennel összefügg(het), nincsenek hatás nélküli változások, még ha azok elsőre nem is egyértelműek. (pl. góc kérdése, reflux-sinusitis kapcsolata)

A. Veleszületett rendellenességek:

- Cheurbismus
- Osteopetrosis
- Osteogenesis imperfecta
- Cleidocrainalis dysplasia

B. Endocrin eredetű elváltozások:

- Hyperparathyreoidismus

C. Idiopathiás betegségek:

- Idiopathiás osteosclerosis
- Masszív osteolysis
- Langerhan's betegség (Histiocytosis-X)
- Paget-kór

D. Reaktív eredetű betegségek:

- Centrális óriássejtes granuloma

E. Fibro-osseális elváltozások:

- ***Daganatszerű elváltozások:***

- Fibrosus dysplasia
- Cemento-ossealis dysplasia

- ***Daganatok:***

- Osszifikáló fibroma

Vázlat

- Cherubismus
- Osteogenesis imperfecta
- Paget-kór (Osteodystrophia deformans)
- Ostitis fibrosa generalisata (Recklinghausen)
- Fibrosus dysplasia
- Centrális óriássejtes granuloma
- Osteoporosis
- Osteopetrosis
- Reticuloendotheliosisok

Cherubismus

- Familiarisan dominánsan öröklődő kórkép, melyet 1933-ban Jones írt le, pár száz eset volt azóta.
- Tünetek: fiatal gyermekkorban manifesztálódik, progresszió a 30-as éveiben járó betegnél észlelhető, az állcsontok disztalis részei felpuffadnak, a fogak diszlokálódnak. Jellegetesen a mandibulaszöglet és a tuber maxillae érintett. A szem craniális irányban dislocálódik. Rágási zavarral jár.
- Röntgen: multilokuláris cysták
- Terápia: 30 év után esztétikai műtét.

Cherubismus





Tünetei:

- Kétoldali fájdalommentlan arcduzzanat jelentkezik kezdetben.
- Kiterjedt maxilla érintettségénél a sclera „szabaddá válik”, “égre tekintő szemet” hozva létre.





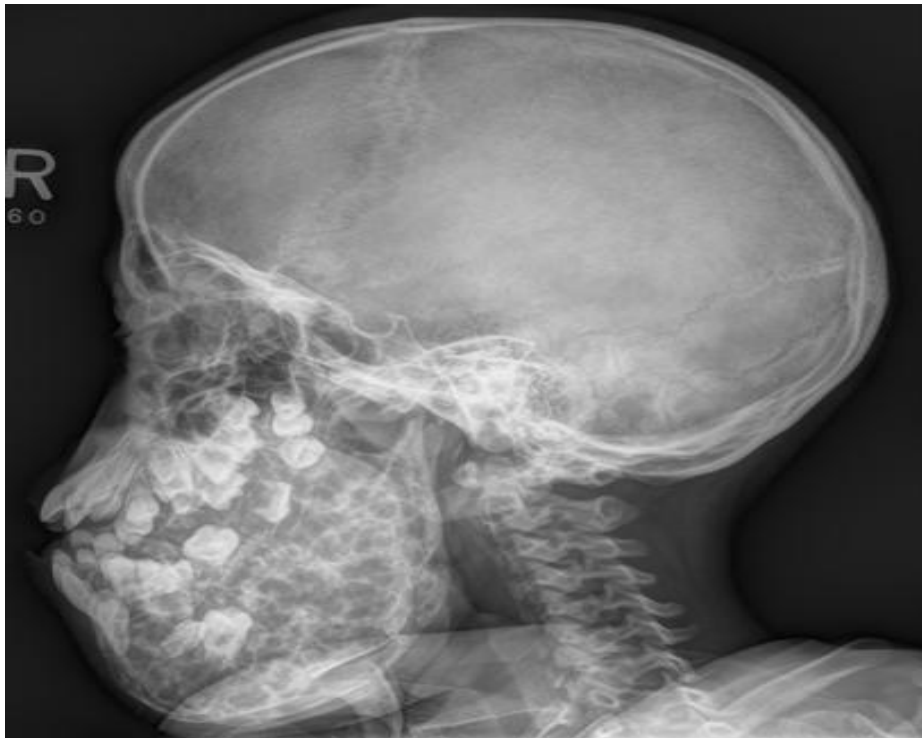
Tünetei:

- Kiszélesedett, torzult alveolusok.
- Az eruptio akadályozott illetve hibás.



Radiológiai megjelenés:

- Multilocularis radiolucencia.
- Diagnózishoz a szimmetrikus, bilateralis megjelenés segít.

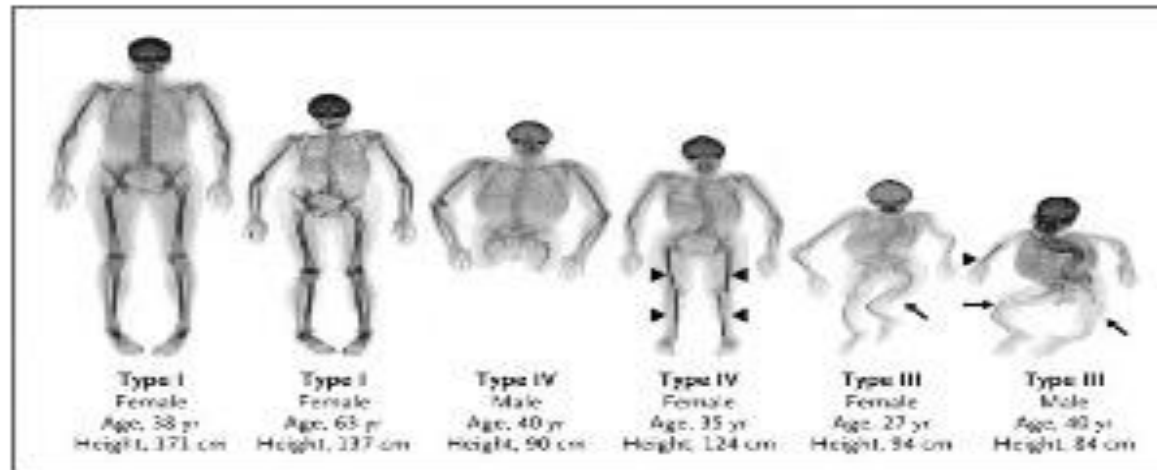


Cherubism



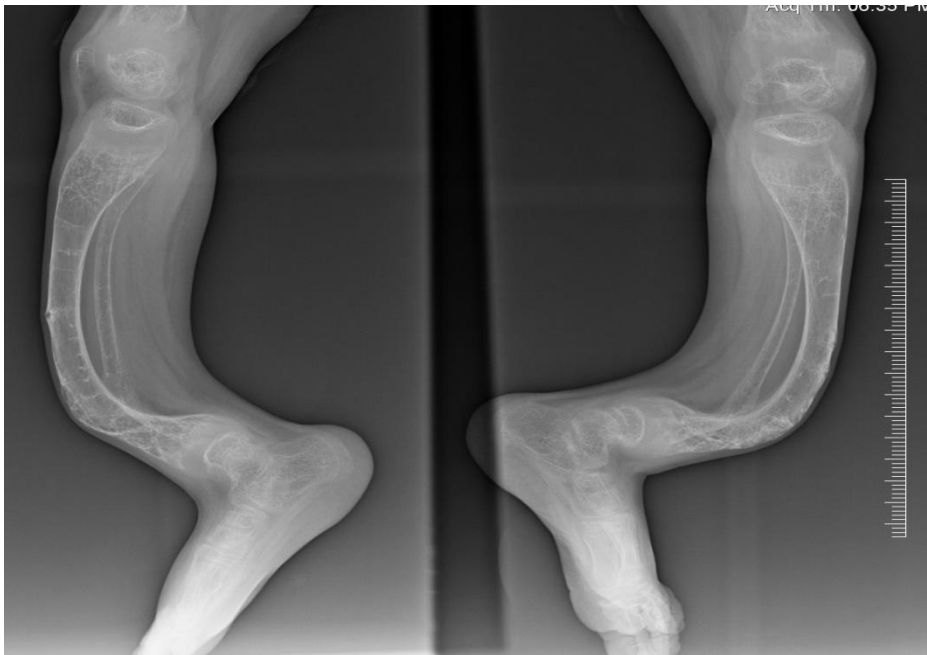
Osteogenesis imperfecta

- A leggyakoribb veleszületett csontrendszer betegség, autosomalis domináns és recesszív öröklés is jellemzi.
- I. típusú kollagén termelés zavara, melynek következtében törékeny csontrendszer alakul ki.
- Különböző súlyossági fokai vannak (I - VIII)



Osteogenesis imperfecta

- Van der Hoeve triász: kék sclera, csonttörékenység, otosclerosis.
- Kóros fogfejlődés: dentinogenesis imperfecta: kicsi, rövidgyökerű fogak, törékeny zománcreteggel (a fogak egész barnák lehetnek)
- Bőrt, ízületeket, szalagokat, szívbillentyűket is érinti az elváltozás.
- A betegség nem gyógyítható, csupán kezelhető.
- Kezelése: ortopédsebészeti terápia, biszfoszfonát kezelés, pszichológiai kezelés, fájdalomcsillapítás.



Tünetei:

**Hosszú csöves csontok
deformációja**

**Dentinogenesis
imperfecta**





Kék sclera



**Gömbölyded
koronák, rövid fogak,
a pulpakamra és
gyökrécsatornák
hiánya**

Paget kór (Ostitis deformans)

- Férfiakban 2x gyakoribb, típusosan 40-60 év között alakul ki
- Csontszövetben kóros csontfelszívódás és csontképződés → puha csontok képződnek, melyek elgörbülnek
- Melléktünet: hypertensio, vese ill. nyálkő képződés
- Dentális megjelenése: leontiasis ossea, a fogak elvándorolnak, meglazulnak
- Labor: Se Ca, P normális; ALP fokozott
- Panaszok: csont és fejfájás majd hallás, látászavarok
- Rtg.: felritkulások-tömörülések: „gyapotgomolyag”
- Terápia: nincs, calcitonin; besugárzás kontraindikált (osteosarcoma 20%)



Tünetei:

- Csontfájdalmak, mozgáskorlátozottság, főleg az ízületekben.
- Megvastagodott, megnyúlt és gyenge csontozat.
- Teherviselő csontok meggörbülnek.
- Koponya érintettség: a fej körfogata nő.





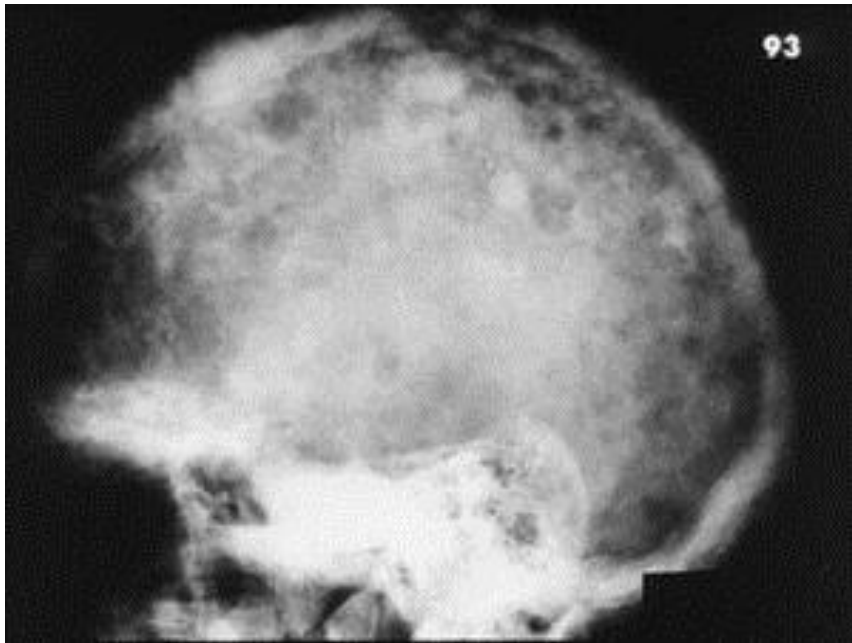
Tünetei:

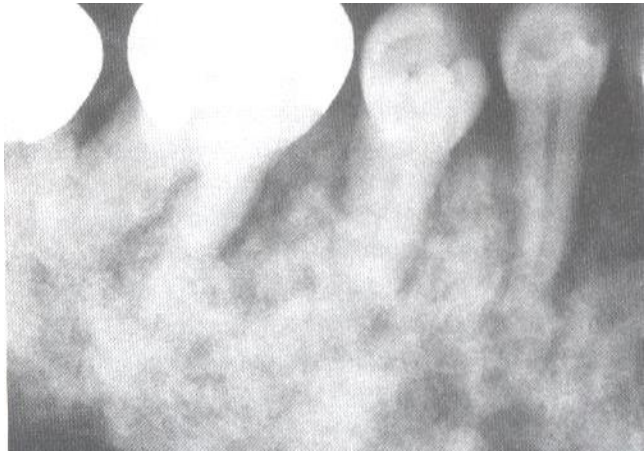
- Maxilla érintettsége gyakoribb.
- Maxilla megnagyobbodása az arc középső harmadában (leontiasis ossea).
- Nazális obstrukció, obliterált sinusok, septum deviatio.
- Nagy fogközök, dyasthema.
- Mandibula ritkábban érintett: prognathia alakulhat ki.



Radiológiai megjelenés:

- Korai stádiumban (lyticus) Radiolucens és trabekuláris mintázat változik.
- Késői stádiumban (osteoblastos) Foltokban megjeleő sclerotikus csont „gyapjúszerű” megjelenést eredményez.





Radiológiai megjelenés:

- Fogfelvételeken szintén észrevehető a „gyapjúszerű” elváltozás.
- Kiterjedt hypercementózis előfordulhat.



Differenciál diagnózis:

- Acromegália
- Sclerotizáló osteomyelitis (diffúz típus).
- Osteosarcoma
- Felnőttkori osteopetrosis

Szájsebészeti komplikációk:

- Hypercementosis és a fogak ankylosisa megnehezítheti a foghúzást.
- Fokozott vérzékenység, dry socket szindróma és osteomyelitis gyakrabban kialakulhat foghúzás után.
- Állcsontgerinc formájának változása a fogpótlások gyakori módosítását vonja maga után.
- Patológiás fractura.

Ostitis fibrosa generalisata (Von Recklinghausen)

- Egész csontrendszerre kiterjedő gócos csontelváltozás („barna tumor”).
- 40-50 éves nőkben fordul elő leggyakrabban.
- Parathormon szekréciója fokozott (mellékpajzsmirigy betegség pl. adenoma).
- Se Ca szint emelkedett, P szint csökkent, ALP nő.
- Tünetek: csontfájdalmak, urolithiasis, hypertensio.
- Rtg.: elvékonyodott corticalis, fokozott radiolucencia, jól körülírt unilocularis felritkulások a maxillán és a mandibulán.
- Terápia: oki terápia (mellékpajzsmirigy műtété)

Von Recklinghausen



Fibrosus dysplasia

- A csont érési és átépülési zavara, ahol a medulláris és corticalis részt disorganizált fibrosus szövet helyettesíti.
- Jellemzően pubertás korban jelentkezik.
- Ismert monostoticus és polyostoticus formája, syndromákhoz is társulhat.
- Tünetei: aszimmetrikus, tünetmentes csontduzzanat, deformáció, csonttörés, fogazati anomáliák, malocclusio.
- Radiológia: tejüvegszerű, opálos denzitású, csontot expandáló szövet.
- Szövettan: kötőszöveti burjánzás, éretlen, vékony csontgerendák.

Fibrosus dysplasia

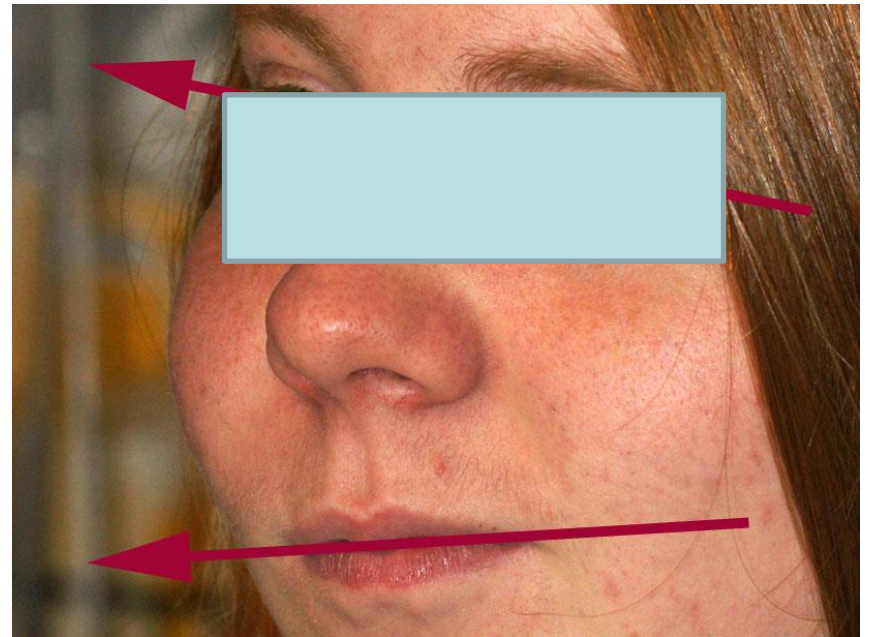
- ***Albright szindróma:*** polyostoticus megjelenésű, bőrpigmentációval és pubertas praecox-szal (endocrin dysfunkció) járó kórkép.
- ***Jaffe-Lichtenstein szindróma:*** monostoticus forma, egyik oldali vállövet és felső végtagot vagy egyik oldali medencefelet és alsó végtagot érinti.
- ***Mazabraud-szindrómánál*** a skeletalis fibrosus dysplasiához intramuscularis myxoma társul.

Fibrosus dysplasia

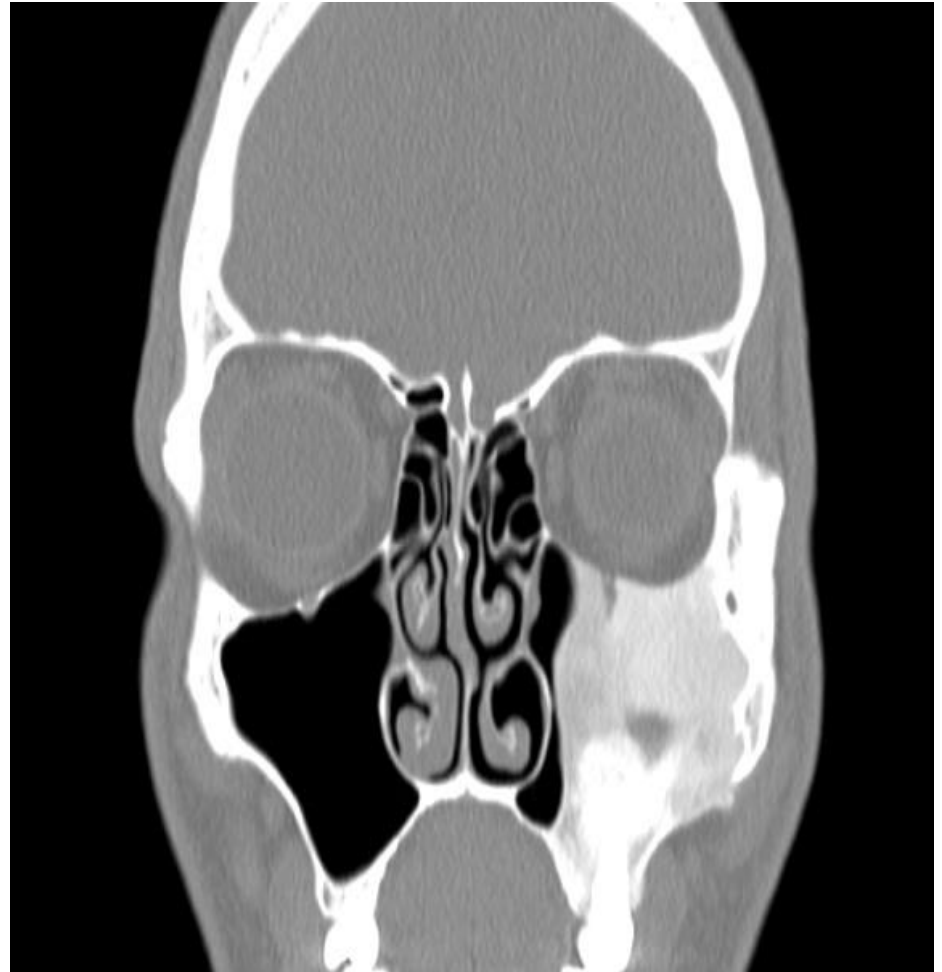
- Terápiája szupportív. Sebészeti terápia szükséges patológiás fractura, deformitások kezelése céljából.
- Az arckoponya területén megjelenő fibrosus dysplasia nemcsak kozmetikai, de funkcionális problémákat is okozhat.
- A jövő útja irodalmi adatok szerint biszfoszfonát (pamidronat) és műtét kombinációja.



Klinikai megjelenése:



Radiológiai megjelenés:



Centrális óriássejtes granuloma

- Pindborg tumor (1971): Osteoclast precursorok jóindulatú daganata.
- Fiataloknál (20-30éves korban) és nőknél 2x gyakrabban fordul elő. Fájdalmatlanul növekedik.
- Az esetek 2/3-ban a mandibulán, premolaris területen fordul elő. A csontfelszín elődomborodik, kékesbarna színű.
- Rtg: A közelben lévő fogak eltávolodnak, de nincs gyökérreabszorpció.
- Szövetten: sokmagvú óriássejtek, dús érhalózat.
- Terápia: sebészi eltávolítás, magas a recidiva hajlama.

Pindborg tumor



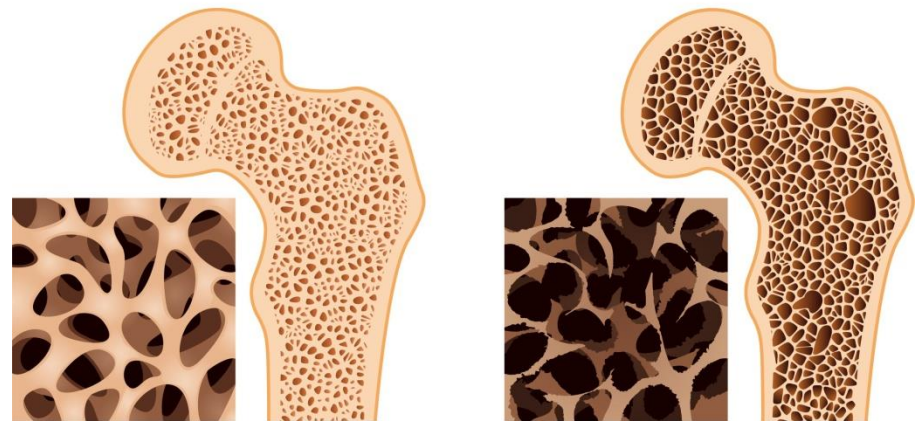
Osteoporosis

- A csontállomány atrophijája. (Hunter 1784)
- Az osteoporosis a csontrendszer szisztémás, progresszív megbetegedése, melyet a csonttömeg fogyása mellett a csont szerkezeti megbomlása és mindezek miatt a csont törékenységének fokozódása jellemez.
- Primer osteoporosis: Az öregedésen kívül már tényező, betegség nem befolyásolja a folyamatot.
(postmenopausalis-, senilis- és juvenilis osteoporosis)
- Secunder osteoporosis: alapbetegség okozza: diabetes mellitus, hyperthyreosis, vese- és májbetegség, vitamin hiány (C, D), szteroid kezelés, inaktivitási atrophia.

Osteoporosis

- A csontgerendák sorvadása miatt a velőűrök kitágulnak, megnagyobbodnak.
- A csontépítés - bontás dinamikus egyensúlya megváltozik; csontlebontás fokozódik vagy a felépítés csökken.

Osteoporosis



Healthy bone

Osteoporosis

Osteoporosis

- Tünetei: csontfájdalmak, izomfájdalmak, testmagasság csökkenése, csonttörések.
- Jelentősége: fogászati szempontból az állcsontok csontállományának csökkenése, valamint az osteoporosis kezelésére használt biszfoszfonátok által okozott állcsontnecrosisok (BRONJ) kezelésében van.



Osteopetrosis

- ***Késői manifestációval*** (Albers-Schönberg-betegség): Autosomalis dominans öröklésmenet, benignus forma, meglehetősen gyakori.

Teljesen tünetmentes is lehet, de járhat a foramenek, canalisok beszűkülése következtében süketességgel és facialis paresissel, vaksággal is.

Állcsontok területén masszív kompakt csontállomány.

- ***Korai megjelenésű:*** Autosomalis recesszív, csontvelő-elégtelenség alakul ki a csontfejlődés zavarai miatt, infectiók, vérzések léphetnek fel, sok a pathológiás fractura, korai halál.

Röntgenen diffúz, homogén szklerotizáló csontozat.

Osteopetrosis



Klinikai tünetei:



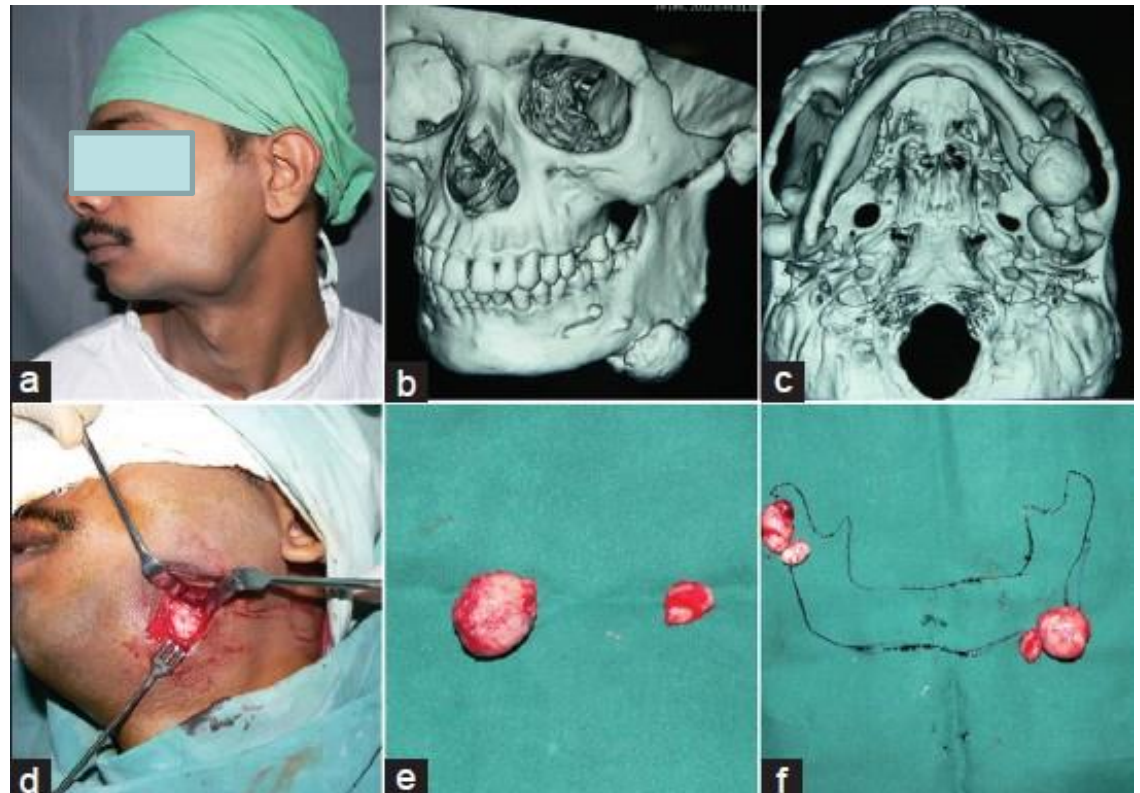
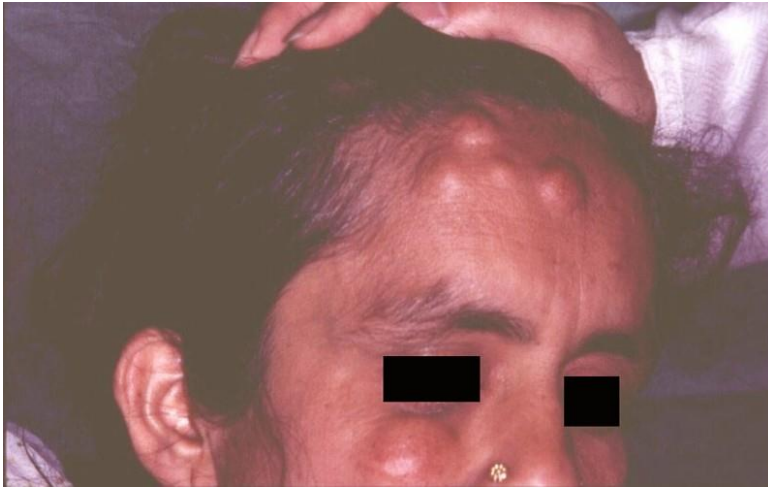
- Hypertelorismus, felkapott orr.
- Késői fogzás, osteomyelitis.
- Koponyacsontok sclerosisa, megnagyobbodása, foraminák beszűkülése miatt vakság, sükettség, n. facialis paresis alakulhat ki.
- Fájdalom, fejfájás gyakori tünet.
- Csonttöréseket okozhat.



Gardner syndroma

- Többszörös koponya illetve mandibula osteomák, vastagbél polyposis (familiaris colorectalis polyposis), fibromák és epidermoid cysták jellemzik.
- Autosomalis dominans öröklésmenet, meglehetősen ritka.
- Szövettanilag körülírt tok nélküli tömör daganatok.
- Röntgenlelete az állcsontokban kerekded, denz sugárelnyelő képlet.
- Sebészi kimetszést követően az osteoma álatában nem újul ki.

Gardner syndrome



Reticuloendotheliosisok

Histiocyták tumorszerű felhalmozódása a lymphoid rendszerben, májban, csontvelőben.

1. *Lipoid csoport:* RE sejtek kóros lipoidokat phagocytálnak (sphyngomyelint, kerasint)

- ***Gaucher kór:*** akut:csecsemőkorban alakul ki, hepatosplenomegalia, retardatio, csontvelőkárosodás)
krónikus: sárga bőrpigmentáció, patológiás fracturák

2. *Nem lipoid csoport (Langerhans sejtes histiocytosis):*
(histiocytosis X, idiopátiás)

Tisztázatlan eredetű Langerhans-sejt proliferáció (celluláris immunválaszban van szerepük).

Eosinophil granuloma

- Benignus, chronikus, lokalizált histiocytosis. (60-70%)
- Gyermekkorban, fiatal felnőtteken, igen gyakran a koponya- és állcsontokon alakul aki, máshol ritkábban.
- A szájüregben állcsontlézió: duzzanat, érzékenység, processzus alveolaris pusztulása, fekélyek kialakulása, fogak meglazulása.
- Radiológiaiilag egy vagy több felritkulás, a fogak „úsznak”.
- Terápia: csontdefektus excochleatiója.

Eosinophil granuloma



Hand-Schüller-Christian betegség

- Krónikus, disseminált forma, csontelváltozások, bőr-, nyirokcsomó-, szervi léziók. (25%)
- Granulomás infiltráció a koponyacsontokon, orbita (exophthalmus), sella turcica területén (diabetes insipidus).
- Terápiája: a granulomák excochleatioja, besugárzás, chemotherápia.

Hand-Schüller-Christian betegség



Hand-Schüller-Christian betegség

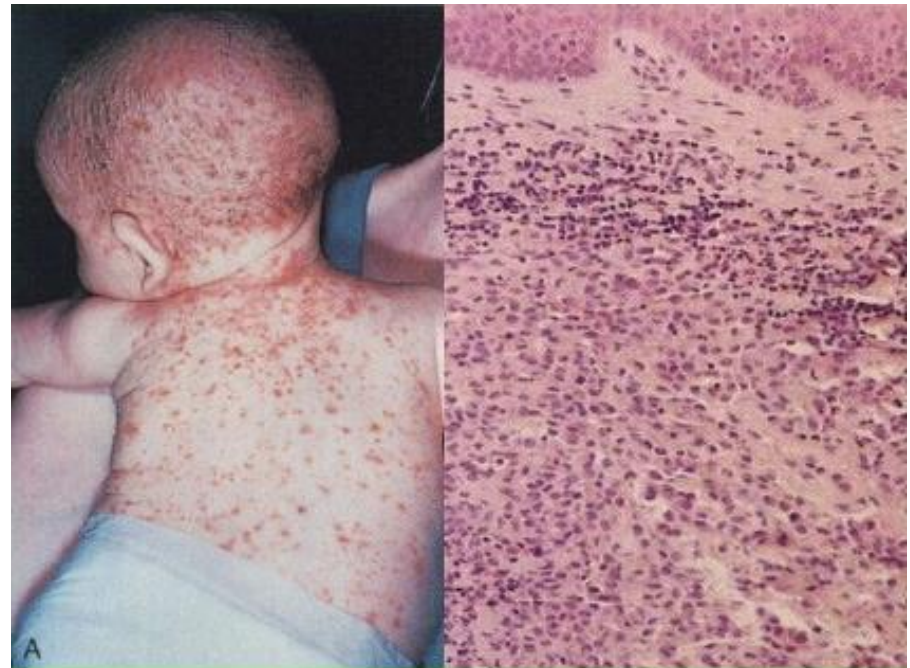


Letterer-Siwe betegség

- Akut, disszeminált forma, 2 éves kor alatt.
- Súlyos bőrtünetek, zsigeri- és csontléziók, hepatosplenomegalia, pancytopenia, láz.
- A szájüregben hyperplasiás, fekélyes gingivitis, processzus alveolaris destrukció, fogak meglazulása.
- Terápiája: immunszupresszió, allogén csontranszplantáció, igen rossz prognózisú.



Letterer-Siwe betegség



Köszönöm a figyelmet!