

XVIII Zjazd Polskiego Towarzystwa Ortodontycznego

16-19 Września 2015, Szczecin

Agata Czaplińska
M. Kuc-Michalska

NZOZ Poradnia Ortodontyczna
Stomatologiczna w Zabrze

www.ortodoncja-zabrze.pl
ortomikar@interia.pl

Zespół Marfana

Opis 3 przypadków w różnych okresach rozwojowych.



Wstęp:

Zespół Marfana, zwany dawniej arachnodaktylią, to poważne schorzenie, uwarunkowane genetycznie, stanowiące szereg wad będących konsekwencją niewłaściwej struktury tkanki łącznej. W zaburzeniu tym występują nieprawidłowości w obrębie układu wzrokowego, sercowo-naczyniowego i kostno-stawowego. Następstwem zaburzeń w części mózgowej i twarzowej są: dolichocefalia, wydętne guzy czołowe i łuki brwiowe oraz wady układu stomatognatycznego tj. podniebienie gotyckie i zwężenia szczęki oraz zgryzy krzyżowe, otwarte i wysokokątowe tyłozgryzy. Niemniej nie są to wady charakterystyczne, pozwalające postawić diagnozę. Natomiast charakterystyczny jest wygląd zewnętrzny pacjenta. Nasiloną, „pająkowatą” szczupłość kończyn górnych i dolnych oraz całej sylwetki: długie, szczupłe lub pająkowate palce (dolichostenodaktylia), wydłużone kości długie (wysoki wzrost) z nadmierną rozciągliwością więzadeł stawowych podobnych do zespołu Ehlersa-Danlosa. pozwalają rozpoznać pacjentów z tym schorzeniem.

Cel pracy:

Przedstawienie 3 przypadków pacjentów z Zespołem Marfana, ze wskazaniem na charakterystyczne cechy sylwetki pozwalające na rozpoznanie tego zagrażającego życiu schorzenia.



Materiał:

Trzech pacjentów cierpiących na Zespół Marfana. 18-letni młody dorosły, który został zdiagnozowany w czasie trwającego leczenia ortodontycznego, po wystąpieniu tętniaka i pobycie w szpitalu. 10-letni chłopiec oraz jego 43 letni tata z już rozpoznany Zespołem Marfana.

10-cio letni pacjent B.M.

Wyniki:

W trakcie leczenia ortodontycznego zdiagnozowano pacjenta z Zespołem Marfana. Na zdjęciach przed i pod koniec leczenia widać poprawę jego stanu fizycznego pod wpływem zmienionej, odpowiedniej diety, zalecanej po rozpoznaniu zaburzenia.



18-sto letni pacjent M.T



43-letni pacjent B.T

Dyskusja:

Wczesne ustalenie rozpoznania zespołu Marfana może mieć rozstrzygające znaczenie dla dalszych losów chorego. Odpowiednie postępowanie dietetyczne pozwala w znacznym stopniu poprawić stan odżywienia i wpłynąć korzystnie na rozwój fizyczny chorego. Zapobieganie i właściwe leczenie schorzeń reumatycznych, zakażeń dróg oddechowych oraz zaburzeń rozwojowych układu sercowo-naczyniowego (tętniaków) może uchronić chorych od powikłań, które często prowadzą do zejścia śmiertelnego. Natomiast leczenie szkieletowych zwężeń szczęki może uchronić pacjentów przed rozwojem zespołu bezdechu sennego, często występującego u tych pacjentów.

Podsumowanie:

Rozpoznanie pacjenta z zespołem Marfana nierzadko stwarza problemy. Zazwyczaj prawidłowe rozpoznanie jest stawiane w momencie wystąpienia ciężkich powikłań. W Polsce jest niedobór placówek oraz specjalistów, którzy zajmują się badaniem, diagnozowaniem i leczeniem tego schorzenia. Jednak wczesne wykrycie choroby może ustrzec chorego od poważnych konsekwencji zdrowotnych włącznie z nagłym zgonem. Ponieważ ortodonta jest jedną ze specjalności, do których pacjenci z zespołem Marfana mogą trafić we wczesnych okresach rozwojowych, a cechy wyglądu zewnętrznego pacjenta są charakterystyczne, ważne jest aby ta właśnie grupa lekarzy potrafiła rozpoznać zaburzenie i skierować pacjentów do odpowiednich placówek medycznych.