

Zavod za ortodonciju
Stomatološkog fakulteta, Zagreb
predstojnik Zavoda prof. dr sci. dr V. Lapter

Rendgenkefalometrijska evaluacija ispitanika s dysostosis craniofacialis Crouzon

Ž. MURETIĆ, J. ŠTEFANAC i S. PERKOVIĆ

Dysostosis craniofacialis je autosomno dominantno nasljedno oboljenje, koje je prvi opisao Crouzon 1912 (cit. po Zergollern¹). Glavne karakteristike tog sindroma su: malformacija kranijalnih sinostoza, bilateralni egzoftalmus, papa-gajski nos i relativni mandibularni prognatizam. Bolesnici imaju tipičan »izgled žabice«. Zbog prerađenog sraštenja sutura kostiju glave, nastaje izduženje vertikalne i skraćenje sagitalne dimenzije lubanje. Osim pseudoprogenije, od oralnih manifestacija se spominju visoko zasvoden nepce, »V« oblik luka maksile, anodontia par-tialis, kompresija gornjeg interkaninog sektora, rascjep i dr. (Gorling i Pindborg²).

MATERIJAL I METODA

Pacijentica R. E., stara 8 godina, uzima se u ortodontski tretman. Ortodontska anomalija postoji i u S. E., oca bolesnice. Budući da je uočena genetska veza, R. E. i S. E. su upućeni u Centar za medicinsku genetiku Klinike za dječje bolesti Rebro*, gdje je postavljena dijagnoza Dysostosis craniofacialis Crouzon.

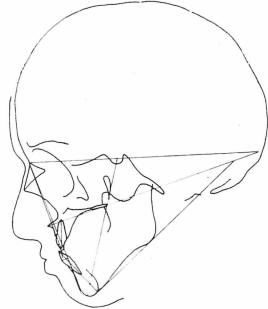
S obzirom na tipično dominantnu komponentu (Crouzonova sindroma) u naša dva bolesnika, željeli smo objektivno dokazati zajednička morfološka svojstva ispitanika i utvrditi eventualne razlike.

Glave obaju ispitanika su snimljene telerendgenskom tehnikom snimanja Simens-kuglom (72 KV, 60 Hz, 12 mA, 3,2" eksp). Udaljenost anode do medio-sagitalne ravnine ispitanika iznosila je 1,5 m. Pri snimanju je bio primijenjen X Almor kefalostat i bili su poštivani svi zahtjevi orientacije glave za potrebe rendgenkefalometrije (Muretić³). Primijenjene su tri analitičke metode: prema Hotzu⁴, prema Margolisu (cit. po Mulleru⁵) i superpozicija sa Bolton-standardom prema Broadbentu i sur⁶.

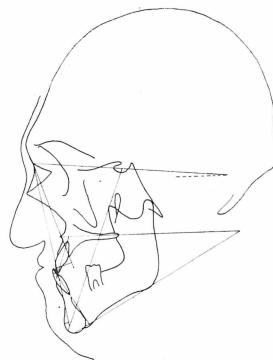
*Šef Centra prof. dr Ljiljana Zergollern.

REZULTATI

1. Hotz-analiza



1



2

Sl. 1. R.E. — Sl. 2. S.E.

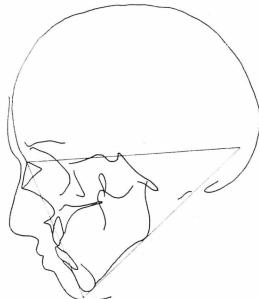
R. E:

SN-Spa Spp	15°	1 -Spa Spp	109°
Spa Spp-MGo	25°	1 -MGo	89°
N-S-Gn	73°	1 :I	138°
SNA	75°	1 :NA	2 mm
SNB	74°	1 :NB	5 mm
ANB	1°	Pg :NB	—1 mm

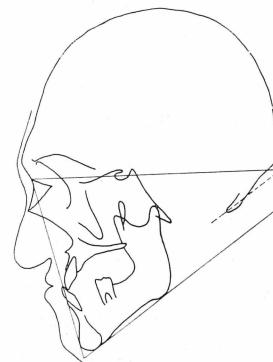
S. E:

SN-Spa Spp	6°	1 -Spa Spp	109°
Spa Spp-MGo	30°	1 -MGo	92°
N-S-Gn	75°	1 :I	129°
SNA	66°	1 :NA	14 mm
SNB	75°	1 :NB	4 mm
ANB	-9°	Pg :NB	4 mm

2. Margolis-analiza



3



4

Sl. 3. R.E. N = $71,5^{\circ}$, M = 68° , X = 40° , — Sl. 4. S.E. N = 76° , M = 69° , X = 36° .

3 Superpozicija-Bolton



Sl. 5. R.E. = —, Bolton-Standard = ... — Sl. 6. S.E. = —,
Bolton-standard = ...

RASPRAVA

1. Hotz-analiza

R. E.: Radi se o zaostajanju sagitalnog rasta maksile i mandibule, što se vidi iz proporcionalno smanjenih kutova SNA (75° , normalno 82°) i SNB 74° , normalno 79°). Kut N-S-Gn je povećan (73° , normalno 66°), što pokazuje da je rast mandibule usmjeren prema nazad i dolje.

Rendgenkefalometrijska dijagnoza: bimaksilarna retruzija.

Klinička dijagnoza: obrnuti prijeklop svih frontalnih zubi. S. E.: Maksila je u izrazitoj retropoziciji s obzirom na bazu lubanje (SNA) i u odnosu na mandibulu (ANB), što je uočljivo iz smanjenja spomenutih kutova (SNA 66° , normalno 82° ; ANB — 9° , normalno 3°). Diskrepancija između baza gornje i donje čeljusti je veća nego diskrepancija između gornjih inciziva, jer je pozitivna incizalna stepenica djelomično kompenzirana protruzijom gornjih inciziva (1 : Na 14 mm, normalno 4 mm). Kut N-S-Gn je povećan (75° , normalno 66°), što je posljedica dominacije vertikalne komponente rasta mandibule. U sagitalnom smislu, mandibula je u korektnom položaju u odnosu na bazu lubanej (SNB 75°).

Rendgenkefalometrijska dijagnoza: pseudoprogenija.

Klinička dijagnoza: pseudoprogenija.

2. Margolis-analiza

R. E.: Analiza kraniofacijalnog trokuta pokazuje da se vrh kuta X nalazi unutar kranijuma. Prepostavlja se, da je tomu uzrok lagani zastoj vertikalnog rasta, isključivo u području angulusa mandibule.

S. E.: Vrh kuta X kraniofacijalnog trokuta nalazi se izvan kranijuma, čemu je uzrok vertikalna komponenta rasta mandibule. Vrijednosti kutova M, N i X su u granicama normale, što potvrđuje pravilan antero-posteriorni položaj mandibule u odnosu na kranium.

3. Superpozicija-Bolton

R. E.: Superponiranjem crteža rendgenograma našeg ispitanika Bolton-standardom iste dobi, utvrđuje se da dominira vertikalna komponenta rasta, što je osobito uočljivo u području simfize mandibule, dok je sagitalna komponenta rasta makro-facijalnog kompleksa u izrazitoj retardaciji. Rast i razvoj kraniofacijalnog skeleta naše pacijentice odgovara uzrastu od 6 godina, tj. kasni za 2 godine.

S. E.: U usporedbi s Bolton-standardom punoljetne osobe, u našeg ispitanika dominira vertikalna komponenta rasta, dok je sagitalna u retardaciji.

Prema navodima Gorlina i Pindborga^a, takav ili sličan trend rasta, kakav je u R. E. i S. E. ustanovili su u svojih ispitanika Crouzon, Dodge, Krause, Buchanan, Fogh-Andersen, Schiller, Comby i dr.

ZAKLJUČAK

Primjenom triju komparativnih analitičkih metoda, postavljene su dijagnoze anomalija i utvrđen je smjer rasta kraniofacijalnog skeleta u oba ispitanika. Zajednička morfološka svojstva su: dominacija vertikalnog i izrazita insuficijencija sagitalnog rasta. Pseudoprogenija je objektivno dokazana u oca, dok se, za sada, može reći, da postoji samo progenja komponenta (obrnuti prijeklop) u kćeri. S obzirom na dob R. E. i oca sličan trend rasta, može se očekivati razvoj pseudoprogenije i u kćeri pa je stoga pacijentica podvrgnuta ortodontskoj terapiji.

Sažetak

Kefalometrijske analize latero-lateralnih rendgenograma (Hatz, Margolis i Bolton-standard), poslužile su autorima kao baza za komparativnu obradu ispitanika s dysostosis craniofacialis Crouzon u dvije generacije — u kćeri i oca. Postavljene su dijagnoze i utvrđena odstupanja od normalnog rasta i razvoja kraniofacijalnog sustava, što je bilo podloga ortodontske terapije osmogodišnje pacijentice.

Summary

CEPHALOMETRIC EVALUATION OF DYSOSTOSIS CRANIOFACIALIS CROZON

Patients with Dysostosis Craniofacialis Crouzon in two generations (father and daughter) were examined by three different cephalometric methods.

Orthodontic anomalies were diagnosed as well as deviations from normal patterns of craniofacial growth.

Zusammenfassung

KEFALOMETRISCHE BEWERTUNG VON DYSOSTOSIS CRANIOFACIALIS CROZON

Patienten mit Dysostosis craniofacialis Crouzon in zwei Generationen (Vater und Tochter) wurden mit drei verschiedenen kefalometrischen Methoden untersucht.

Orthodontische Anomalien sowie abweichungen vom normalen Befund des Cranofazialen Wachstums wurden diagnostiziert.

LITERATURA

1. ZERGOLLERN, Lj.: Pismena saopćenja, Zagreb, 1978
2. GORLIN, L. B., PINDBORG, J. J.: Cranio-facial Dysostosis, u knj.: Syndromes of the Head and Neck, McGraw-Hill, New York-Toronto-London, 1964
3. MURETIĆ, Ž.: Metoda provjere položaja i reproducibilnosti kefalometrijskih točaka, Magisterski rad, Zagreb, 1977
4. HOTZ, R.: Ortodontie in der täglichen Praxis, Hans Huber, Bern-Stuttgart-Wien, 1970
5. MULLER, L.: Céphalométrie et Orthodontie, Soc. des Public. Med. et Dent., Paris, 1962
6. BROADBENT, B. H. Sr., BROADBENT, B. H. Jr., GOLDEN, W. H.: Bolton Standards of Dentofacial Developmental Growth, Mosby, Saint Louis 1975

Primljeno za objavljivanje 22. travnja 1979.