

Oralni nalaz u bolesnika s mljetskom bolešću

Berislav Topić i Tibor Šalamon

Stomatološki fakultet Sarajevo

Primljeno 7. listopada 1982.

Sažetak

Mljetska bolest je palmo-plantarna akroeritrokeratodermija koja se nasljeđuje autosomno recesivno. Stomatološki je pregledano 8 pacijenata sa Mljetskom bolešću i 60 obočana otoka Mljeta bez mljetske bolesti. KEP indeks i parametri parodontnog statusa u obje skupine su slični. Pacijenti s mljetskom bolešću nisu imali niti jedan ispun ili protetski rad. Najčešće promjene na oralnim sluznicama bile su: cheilitis angularis (7 pacijenata), cheilitis exfoliativa (5 pacijenata), makroglossia (4 pacijenta), lingua plicata (3 pacijenta), glossitis rhombica mediana (2 pacijenta) i hipertrophia papillae filiformis (2 pacijenta). Rendgenološki nalaz alveolarne kosti kod pacijenata s mljetskom bolešću bio je na razini fiziološke involucije.

Ključne riječi: mljetska bolest, oralne promjene, dermatološki status

UVOD

U publikacijama Šalamona i suradnika^{1,2,3} istaknuto je da mljetska bolest nije samo palmo-plantarna keratodermija, već akroeritrokeratodermija (Slika 1 i 2). Kačić i suradnici⁴ su našli, da kosti falanga prstiju ruku ponekad mogu biti kod mljetske bolesti aficirane. To govori da mljetska bolest nije samo ektodermalna, već ektomezodermalna displazija. Poznato je da se ona nasljeđuje autosomno-recesivno. U ovom radu ispitivano je stanje zubi i usne šupljine kod pacijenata s mljetskom bolesti, iako se u literaturi navodi da ova bolest, za razliku od Papillò-Lefèvre sindroma, ne ide s patološkim procesima oralno-dentalnih tkiva.

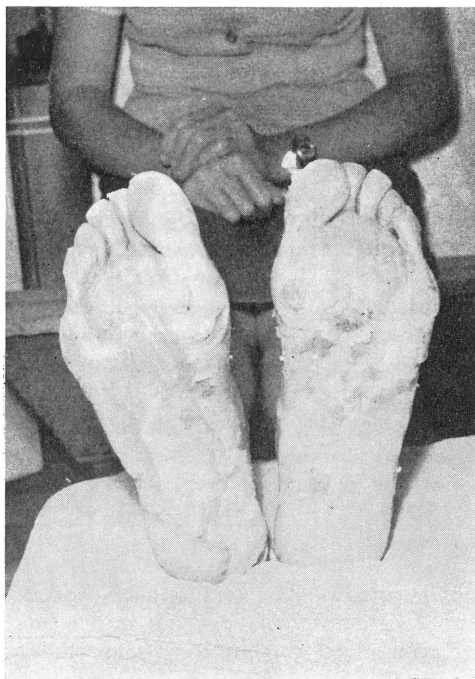
Istovremeno je pregledana stomatološki i dermatološki skupina stanovnika otoka rođenih na Mljetu bez ove bolesti.

MATERIJAL I METODA

Pregledano je 8 pacijenata s mljetskom bolesti. Kod 60 obočana Mljeta bez mljetske bolesti izvršen je stomatološki pregled, a 28 od ovih, pregledano je i dermatološki. Skupinu pacijenata s mljetskom bolesti sačinjavalo je 7 žena i 1 muškarac, starosti od 29–78 godina. Prosječna starost bolesnika iznosila je 50,9 godina.



Slika 1. Promjene na dlanovima



Slika 2. Eritrokeratodermija stopala

Kontrolnu skupinu sačinjavalo je 60 osoba (21 muškarac i 39 žena) rođenih na Mljetu čiji su roditelji također bili rođeni na otoku Mljetu.

Prosječna starost ispitanika kontrolne skupine bila je 56,1 godina. Kako Mljet ima 1338 stanovnika, ovim pregledima je obuhvaćeno 68 ili 5,1% stanovništva. Svaki ispitanik je imao radni karton za oralni pregled, u koji je upisana i dermatološka dijagnoza. Podaci oralnog pregleda obuhvatili su:

- status zuba, izražen KEP indeksom;
- parodontni status: kvantificirani plak, kalkulus i gingivalni indeks, te dubinu džepova u mm;
- eventualnu protetsku sanaciju ispitanika i
- dijagnozu nalaza na oralnim sluznicama.

Pregled je obavljen pomoću ogledala, sonde i Williams-ove graduirane sonde za mjerenje džepova. Samo u skupini pacijenata s mljetskom bolešću rađeni su rendgenski intraoralni snimci preostalih zuba.

Kod 28 kontrolnih osoba (7 muškaraca i 21 žena), rođenih na Mljetu, izvršen je pregled kože. Dijagnoza kožnih promjena upisana je u radni karton.

REZULTATI I DISKUSIJA

Rezultati su dani odvojeno za stomatološke i dermatološke nalaze, a prikazani su u tablicama.

U tablici 1. prikazan je broj karioznih zuba, broj ekstrakcija, ispuna i KEP indeks, kao i ukupne prosječne vrijednosti po osobi sa intervalom varijacije za obje skupine. Iz podataka Tabele 1. ne bi se moglo zaključiti da Mljetska bolest ima bilo kakvog utjecaja na stanje karijesa i njegovih komplikacija. Budući da je prosječna starosna razlika veća u kontrolnoj skupini za 5,2 godine, normalno je očekivati veće vrijednosti KEP indeksa (Mljetska bolest 21,5 a kontrolna skupina 22,37).

Na tablicama 2 i 3 dan je odnos karijesa, ekstrakcije i ispuna prema mogućem broju zuba. Idealno bi bilo kad bi svaki pacijent imao 32 intaktna zuba. Tablica 3 pokazuje da je najčešći stomatološki tretman stanovnika Mljetska ekstrakcija zubi. Od mogućeg broja zubi ekstrahirano je 60% ili 19 zubi po osobi. Ispun, kao način sanacije kod pacijenata s Mljetskom bolešću, ne postoji, dok je kod ostalog stanovništva Otoka od broja ugroženih zubi prisutna u 7,88 slučajeva.

Tablica 4 daje podatak o protetskoj sanaciji. Protetska sanacija obuhvaća svaki četvrti ekstrahirani zub kod stanovnika Mljeta, a kod pacijenata sa Mljetskom bolešću, iako potrebna ne postoji.

Oralna higijena, iskazana kroz plak i kalkulus indekse, pokazuje nizak nivo; a parodontalni status, dat preko gingivalnog indeksa i dubine džepova, približne je veličine u obje skupine (Tablica 5).

Rendgenološki nalaz nije pokazao izrazite resorptivne promjene na alveolarnoj kosti kod pacijenata s Mljetskom bolešću.

Resorptivne promjene alveole bile su na razini fiziološke involucije.

Promjene na oralnim sluznicama u skupini bolesnika s mljetskom bolešću u 50% i više slučajeva manifestiraju se kao cheilitis angularis, cheilitis exfoliativa i makroglossia dok su u 25% i više slučajeva nađene lingua plicata, glossitis rhombica mediana i hypertrophia papillae filiformis.

Stomatološki nalaz

Tablica 1. KEP indeks u skupini osoba s mljetskom bolešću i u kontrolnoj skupini

SKUPINA	Broj pregledanih	Ukupan broj karioznih zuba	Broj karioznih zuba po osobi	I. V.	Broj ekstrahiranih zuba	Broj ekstrahiranih zuba po osobi	I. V.	Broj plombiranih zuba	Broj plombiranih zuba po osobi	I. V.	KEP	KEP po osobi	I. V.
Oboljeli od mljetske bolesti	8	40	5,0	0—12	124	15,50	1—27	0	0	0	164	21,5	10—32
Kontrolna	60	96	1,60	0—16	1.148	19,13	2—32	98	1,63	0—18	1.342	22,37	3—32

U 8 bolesnika s mljetskom bolešću lingua plicata dolazi 3 puta. Šalamon i suradnici su kod jedne bolesnice s mljetskom bolešću, koja živi na Lopudu, našli lingua plicatu. U 60 kontrolnih osoba s otoka, lingua plicata je nađena isto 3 puta. To jest, u skupini mljetske bolesti prisutna je u 37,5% slučajeva, a u kontrolnoj skupini u 5% slučajeva. Slučajevi u obje skupine dani su u postocima, jer signifikantnost diferencije frekvencija posmatrane pojave u dva prezentirana uzorka nije mogla biti provjerena matematskim modelom neparametrijskih testova (X^2 , Kolmogorov-Smirnov) zbog velike razlike u broju N dviju skupina, a

Tablica 2. Postotak karijesa i ekstrakcija u odnosu na mogući broj zubi

SKUPINA	Mogući broj zubi	Broj karioznih zubi	%	Broj ekstrahiranih zubi	%	Broj karioznih i ekstrahiranih zubi	%
Mljetska	256	40	15,6	124	48,44	164	64,06
Kontrolna	1.920	96	5,0	1.148	59,79	1.244	64,79

Tablica 3. Postotni odnos plombi prema broju karioznih i ekstrahiranih zuba

SKUPINA	Broj karioznih i ekstrahiranih zubi	Broj plombiranih zubi	%
Mljetska	164	0	0
Kontrolna	1.244	98	7,88

Tablica 4. Protetska sanacija

SKUPINA	Broj ekstrahiranih zubi	Broj proteza	Broj zubi u protezama	Broj navlaka	Broj članova	Broj protetskih zubi	% Proteinskih zubi od ekstr. zubi
Mljetska	124	0	0	0	0	0	0
Kontrolna	1.148	23	273	28	24	297	25,87

Tablica 5. Kvantifikacija parodontnog statusa

SKUPINA	Plak indeks	Kalkulus indeks	Gingivalni indeks	Džepovi u mm
Mljetska	2,55	2,0	2,14	3,44
Kontrolna	2,34	2,22	1,92	3,88

Tablica 6. Dijagnoze promjena na oralnim tkivima u skupini od 8 osoba sa Mljetskom bolešću

DIJAGNOZA	BROJ SLUČAJEVA
Cheilitis angularis	7
Cheilitis exfoliativa	5
Hyperkeratosis labii inferior	1
Erythema philtri	1
Makroglossia	4
Lingua plicata	3
Glossitis rhombica mediana	2
Hypertrophia papillae filiformis	2
Varices linguae	1
Haemangioma linguae	1
Asymmetria linguae	1
Elephantiasis tuberis maxillae	1
Abrasio dentis	1
Recessia gingivae na 33 i 43	1

zbog velike proporcije navedene pojave (više od 0,90) u jednom od uzoraka, nije se mogao primijeniti ni t-test za proporcije.

Makroglosia je kod mljetske bolesti nađena 4 puta, a cheilitis angularis 7 puta.

Cheilitis exfoliativa je kod pacijenata s mljetskom bolešću nađena 5 puta a posljedica je terapije Tigasonom, pošto su ovih 5 bolesnika liječeni Tigasonom. Poznato je da je Cheilitis desquamativa najčešća nuspojava u toku liječenja sa aromatskim retinoidima (Tigasonom, Isotretinoinom).

Ostala oralna oboljenja kod bolesnika s mljetskom bolešću, nađena su samo po jedanput. U kontrolnoj skupini se niti jedna oralna promjena ne javlja u 10% slučajeva. Među njima najčešće su promjene jezičnog pokrivača, bilo da je došlo do atrofije jezičnih papila, tj. do »ćelavosti« jezika ili njihove hipertrofije, tj. do obloženosti jezika. U obje skupine kod nekih pacijenata bila su prisutna dva ili više oboljenja.

Tablica 7. Dijagnoze promjena na oralnim tkivima u kontrolnoj skupini od 60 osoba

DIJAGNOZA	BROJ SLUČAJEVA
Lingua glabra	5
Hypertrophia papillae filiformis	4
Lingua nigra villosa	1
Lingua plicata	3
Lingua geographica	3
Haemangioma linguae	1
Caviar tongue	1
Candidiasis linguae	1
Glossopyrrhosis	1
Xerostomia	3
Stomatitis aphthosa recurrens	3
Laukoplakia palati duri	1
Eczema periorale	1
Hyperkeratosis labii inferioris	1
Herpes labialis	1
Epithelioma labii inferioris	1
Epithelioma faciei	1
Naevus hyperkeratoticus faciei	1
Stomatopathia prothetica	4 (23 proteze)

Tablica 8. Dermatološke dijagnoze u kontrolnoj skupini kod 28 pregledanih

DIJAGNOZA	BROJ SLUČAJEVA
Angiomata senilia	21
Verruca seborrhoeica	2
Alopecia seborrhoeica	3
Lentiginosis faciei et trunci	9
Naevi pigmentosi	1
Eczema chronicum	1
Atheroma	1
Lipoma	1
Epithelioma basocelullare	1
Erythrasma	1
Pellagroid	1
Photodermatitis	1
TBC kože i testisa	1

Dermatološki nalazi

Na koži 8 bolesnika s mljetskom bolešću nađena je u svim slučajevima transgradijentna palmo-plantarna eritro keratodermija s hiperhidrozom. U svim bolesnika postojale su i promjene nokata prstiju ruku i nogu. Dok su one na prstima ruku bile veoma polimorfne, (bez sjaja, neravne valovite površine ili proksimalni dio nokta ružičasto crven, a distalni blijedo anemičan) to su one na prstima nogu bile izrazito monomorfne (neravne površine bez sjaja i s rubovima koji se lako lome) (Šalomon⁵).

Tablica 8 pokazuje dermatološke afekcije u pregledanih otočana bez mljetske bolesti. Kod nekih pacijenata nađene su dvije ili više dermatoza.

ZAKLJUČCI

1. Cheilitis angularis je (gotovo) obligatni simptom Mljetske bolesti;
2. Lingua plicata se značajno češće nalazi u osoba sa Mljetskom bolešću nego u kontrolnih osoba;
3. Makroglossia je nađena u 50% osoba sa Mljetskom bolešću, a niti jednom u 60 kontroliranih osoba. Vjerovatno je stoga da je makroglossia fakultativni simptom Mljetske bolesti;
4. Iz zaključaka pod 2 i 3. slijedi, da je Mljetska bolest (Akroerythrokeratodermia) ektomezodermalna, a ne ektodermalna anomalija.

LITERATURA

1. ŠALAMON, T., BOGDANOVIĆ, B. i LAZOVIĆ-TEPAVAC, O.: Die Krankheit von Mljet. *Dermatologica*, (Basel), 138: :433, 1969.
2. ŠALAMON, T., CEZAROVIC, B., NARDELLI-KOVAČIĆ, M. i SCHNYDER, U. W.: Die Meleda Krankheit — eine Akroerythrokeratodermie. *Z. Hautkr.* 52:580, 1981.
3. ŠALAMON, T., SCHNYDER, U. W., CEZAROVIC, B. i NARDELLI-KOVAČIĆ, M.: Prilog pitanju kliničke slike i nozološkog položaja Mljetske bolesti u sistemu dermatoza. *Acta Derm. vener. jug.* 8:2, 1981.
4. KAČIĆ, P., CEZAROVIC, B. i GRLIĆ, M.: Rendgenološke promjene skeleta u Mljetskoj bolesti, *Acta derm. vener. jugosl.* 8:67, 1981.
5. ŠALAMON, T.: Nagelveränderungen beider Krankheit von Mljet, *Z. Hautkr.*, 57: :1496, 1982.

Summary

ORAL FINDINGS IN PATIENTS WITH MLJET DISEASE (MAL DE MELEDA)

Mljet disease is palmo-plantar acroerythrokeratodermia which is autosomal-recessively inherited. An oral examination was made of eight patients with Mljet disease and 60 inhabitants from the Island of Mljet without the disease. The examination included the DMF index, parodontal status, oral mucosa and prosthetic sanitation. The DMF index and parodontal status were similar in both groups. Patients with Mljet disease did not have one filling or prosthesis. The most common changes in the oral mucosa were angular stomatitis (7 patients), cheilitis exfoliativa (5 patients), macroglossia (4 patients), fissured tongue (3 patients), glossitis rhomboides mediana (2 patients) and hypertrophy filiform papillae (2 patients). X-rays of the alveolar bone in patients with Mljet disease revealed only physiological involution.

Key words: mal de Meleda (Mljet disease), oral findings, dermatological status