



PORADNIK STOMATOLOGICZNY

DLA OSÓB Z ZESPOŁEM MARFANA
ORAZ INNYMI ZESPOŁAMI MARFANOPODOBNYMI



MARFAN POLSKA
KOŁO WARSZAWSKIE | MARFAN.ORG.PL

+ Zespół Marfana

Co to w ogóle jest?



Zespół Marfana (ang. Marfan syndrome, MFS) – choroba genetyczna tkanki łącznej z grupy fibrylinopatii, charakteryzująca się dużą zmiennością fenotypową.



Zespół Marfana jest schorzeniem genetycznym polegającym na wiotkości tkanki łącznej. W związku z tym, w każdym narządzie zbudowanym z tkanki łącznej mogą pojawić się objawy choroby: wiotkość stawów, wiotkość struktur naczyń krwionośnych i serca, np. zastawek, poszerzenia aorty i tętniaki, podwichnięcia soczewek. Zespół Marfana powoduje różne fizyczne problemy, które bez zastosowania pewnych zmian i zabiegów, mogą zakłócać funkcjonowanie osób chorych w społeczeństwie oraz systemie opieki zdrowotnej.

Mamy nadzieję, że ten przewodnik umożliwi pacjentom i stomatologom:

- Zrozumienie istoty zespołu Marfana oraz tego jak wpływa on na pacjentów.
- Zapoznanie się z zaleceniami dotyczącymi wytycznych leczenia pacjentów z problemami kardiologicznymi i innymi dotyczącymi osób chorych na ZM.
- Stworzenie wspierających warunków wśród kadry medycznej dla pacjentów z ZM.
- Poszerzenie wiedzy społeczeństwa na temat choroby rzadkiej jaką jest zespół Marfana.

+ Co to jest?

Zespół Marfana jest chorobą genetyczną związaną z tkanką łączną. Poznanie oznak tej choroby, uzyskanie prawidłowej diagnozy oraz otrzymanie niezbędnego leczenia może umożliwić osobom z zespołem Marfana w pełni wartościowe i długie życie.

Nasza społeczność ekspertów szacuje, że prawie połowa ludzi, którzy mają zespół Marfana, nie wie o tym. Bez właściwej diagnostyki i leczenia, takie osoby

są szczególnie narażone na wczesną i nagłą śmierć.

Zespół Marfana wpływa na naszą tkankę łączną, która pomaga utrzymać komórki i tkanki naszego ciała razem. Reguluje również rozwój i wzrost naszego ciała. Istnieje wiele zaburzeń związanych z zespołem Marfana, które powodują, że ludzie zmagają się z takimi samymi lub podobnymi problemami fizycznymi, ale każdy dotknięty takimi zaburzeniami również wymaga wczesnej i dokładnej diagnozy.



To warto wiedzieć

Wielu młodych ludzi z zespołem Marfana cierpi z powodu niskiej samooceny, ponieważ wyglądają inaczej i często nie mogą uczestniczyć w wielu aktywnościach swoich rówieśników, co wzmacnia w nich odczucie izolacji.



Zespół Marfana występuje 20 razy na 10 000 urodzeń, w każdej rasie, na każdym kontynencie i we wszystkich krajach Świata.



Antoine Marfan był francuskim pediatrą, który po raz pierwszy opisał zespół chorób w 1896 roku, a po raz pierwszy uznano go naukowo w 1931 roku.



Zespół Marfana jest chorobą dziedziczną. Sposób dziedziczenia jest autosomalny dominujący. Co oznacza, że jest on przekazywany bez względu na płeć.

+ Kilka słów o tym czym, jest ZM

Zespół Marfana | Marfan Syndrome

Zespół Marfana jest jedną z rzadkich chorób genetycznych. Polega na mutacji jednego z genów, fragmentu DNA. Nie można się z niej wyleczyć, ani nią zarazić.



fot. Tim Joyce, The Marfan Foundation

Czym jest spowodowany ZM?

Zespół Marfana jest spowodowany zmianą (mutacją) genu, który mówi naszemu ciału, jak wytwarzać fibrynę-1, białko, które jest ważną częścią tkanki łącznej. Ta mutacja powoduje różne cechy zespołu Marfana i różne problemy zdrowotne u każdej dotkniętej tą chorobą osoby. Każdy chory z zespołem Marfana jest inny, każdy ma inną ekspresję choroby, każdy może mieć słabiej lub silniej ujawnione objawy tej choroby.

Ile osób choruje na ZM?

Okolo 2 na 10 000 osób ma zespół Marfana. Obejmuje to mężczyzn i kobiety z wszystkich ras i grup etnicznych. Ludzie mogą odziedziczyć zespół Mar-

fana od rodzica. Dzieje się tak w trzech czwartych przypadków zespołu Marfana. Inni ludzie mają spontaniczną mutację, co oznacza, że są pierwszymi w swojej rodzinie z zespołem Marfana.

Ludzie rodzą się z zespołem Marfana, ale mogą nie zauważyć żadnych cech tego zespołu do czasu późnego dzieciństwa, a nawet dorosłości. Jednakże cechy zespołu Marfana mogą pojawiać się w dowolnym wieku, w tym już u niemowląt i małych dzieci. Cechy zespołu Marfana i problemy zdrowotne mogą pogarszać się wraz z wiekiem.

⊕ Najbardziej znani chorzy na zespół Marfana

1. Abraham Lincoln
2. Siergiej Rachmaninow
3. Niccolò Paganini
4. Julisz Cezar
5. Vincent Schiavelli



+ Życie z Marfanem

Nie jest tak źle, jak mogłoby to wyglądać



fot. Michael Phelps

Postępy w opiece medycznej pomagają ludziom żyć dłużej i cieszyć się dobrą jakością życia, jeśli są diagnozowani i odpowiednio leczeni. Większość osób z zespołem Marfana może pracować, chodzić do szkoły, cieszyć się różnymi aktywnościami i mieć różne hobby. Należy podkreślić, że zespół Marfana nie wpływa w żaden sposób na obniżenie sprawności umysłowej człowieka, a jego objawy obejmują tylko i wyłącznie fizyczne dolegliwości. Uważa się również, że osoby z zespołem Marfana są ponadprzeciętnie inteligentne, a opinie twierdzące, że choroba ogranicza ich zdolności poznawcze, są bardzo krzywdzące.

Bardzo ważne jest, aby ludzie z Marfanem poddali się leczeniu i postępowali zgodnie z poradami medycznymi. W przeciwnym razie problemy z sercem mogą spowodować nagłą śmierć w życiu dorosłym. Wraz z

wczesną diagnozą można rozpocząć wczesną pomoc medyczną.

Osoby z zespołem Marfana muszą również dostosować swoją aktywność fizyczną, aby pozostać bezpiecznym i nie narażać struktur stawów i wielkich naczyń na uszkodzenia. Generalnie nie powinny one grać w tzw. gry kontaktowe, takie jak piłka nożna, siatkówka czy koszykówka. Ponadto podczas pracy czy zabawy nie powinny podnosić ciężkich przedmiotów. Dźwiganie może powodować uszkodzenia stawów, siatkówki oka oraz poszerzenie aorty.

Cechy zespołu Marfana



Długie ramiona, nogi i palce

Bardzo długie kończyny, palce.



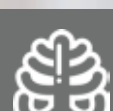
Wysoka i bardzo szczupła sylwetka ciała

Niedowaga, wysoka sylwetka.



Skrzywiony kręgosłup

Wszelkie skrzywienia kręgosłupa: skolioza, kifoza, lordoza.



Wady klatki piersiowej

Wklęsła lub wystająca klatka piersiowa zwana kurzą lub szewską.



Elastyczne stawy

Nadmierna ruchomość stawów, szczególnie w dłoniach i łokciach.



Płaskostopie

Płaskostopie, płaskokoślawe, krzywe kolana w kształcie X.



Stłoczone zęby

Ciasno osadzone zęby, nachodzące na siebie.



Rozstępy na skórze

Widoczne zmiany skórne powstające bez wyraźnej przyczyny.

+ Jak wykryć zespół Marfana?

Ty też możesz komuś pomóc!

Cechy zespołu Marfana dla wprawnego oka nie są wcale tak trudne do zidentyfikowania. Trzeba jednak pamiętać, że aby zaklasyfikować osobę do grupy chorych, wystarczy, aby posiadała ona tylko kilka z poniższych cech. Niektóre cechy zespołu Marfana są łatwiejsze do zobaczenia niż inne.

Niektóre z cech ZM:

- Długie ramiona, nogi i palce u nóg i u rąk. Często takie palce określa się jako pająkowate.
- Wysoka i bardzo szczupła sylwetka ciała. Często marfani wyglądają na anorektyków i jest to w ich przypadku bardzo krzywdzące.
- Skrzywiony kręgosłup, głównie skolioza, ale również inne schorzenia kręgosłupa.
- Wklęsła lub wystająca klatka piersiowa. Często deformacja klatki piersiowej jest określana mianem kurzej lub szewskiej.
- Nadmiernie elastyczne stawy.
- Płaskostopie.
- Stłoczone zęby, bardzo wąskie podniebienie, tzw. gotyckie.
- Rozstępy na skórze niewyjaśnionego pochodzenia.
- Duża wada wzroku, najczęściej krótkowzroczoność dochodząca do -30 dioptrii.

Cechy trudniej widoczne

- Problemy z sercem: wiotkość zastawek, niedomykalność zastawek, poszerzenie struktur serca, wiotkość ścian aorty powodująca poszerzenia przy nadmiernym ciśnieniu (tętniaki) lub rozwarstwienia (przy uderzeniach, dźwiganiu).

Inne objawy to:

- Nagłe zapadnięcie się płuc, tzw. odma samoistna.
- Problemy z oczami, w tym ostra krótkowzroczność, podwichnięcie soczewek, odklejenie siatkówki, wczesna jaskra i zaćma.

Jak diagnozuje się ZM:

Diagnozę zespołu Marfana można często postawić po dokładnym badaniu przez lekarzy doświadczonych w zaburzeniach tkanki łącznej, w tym:

- Sprawdzeniu szczegółowej historii medycznej i rodzinnej, w tym informacji o każdym członku rodziny, który może być chory lub który zmarł nagle z niewyjaśnionych powodów
- Pełnym badaniu fizykalnym i badaniach specjalistycznych w celu identyfikacji cech zespołu Marfana, które nie są widoczne podczas badań fizykalnych (np. echo serca, tomografia komputerowa).

Niektóre z cech zespołu Marfana występują w innych zaburzeniach związanych z tkanką łączną (zespołach marfanopodobnych), dlatego testy genetyczne mogą być pomocne, gdy diagnoza nie może być jednoznaczna. Jest możliwe, że ktoś ma jedną lub więcej cech zespołu Marfana, ale nie wystarczą one do tego by mieć rozpoznanie zespołu Marfana. Dodatkowe badania innych lekarzy oraz badania genetyczne pomagają określić, czy diagnoza jest związana z zespołem Marfana czy innym zespołem marfanopodobnym.



Co robić, jeżeli podejrzewam u kogoś ZM?

To zależy od wieku i wrażliwości. Najlepiej delikatnie porozmawiać o swoich podejrzeniach, skierować do niniejszego biuletynu, lub zaproponować konsultację z lekarzem specjalistą, np. kardiologiem, okulistą, genetykiem.

+ Jakie nagłe zdarzenia mogą wystąpić u osób z ZM?

Osoby z zespołem Marfana są narażone na zwiększone ryzyko wystąpienia sytuacji kryzysowych związanych z aortą, oczami i płucami. Mogą to być:

+ Zapadnięcie płuca – odma płucna

Zapadnięcie się płuca pojawia się, gdy powietrze lub gaz gromadzą się w przestrzeni między płucami oraz w klatce piersiowej i zapobiegają całkowitemu rozprężaniu się płuc. Objawy obejmują:

- Ból w klatce piersiowej, nagły, ostry, który może prowadzić do uczucia ciężkości na klatce piersiowej
- Duszność.
- Szybkie tętno.
- Szybki oddech.
- Kaszel.
- Zmęczenie.
- Skóra może nabrać niebieskawego odcienia (sinica) ze względu na obniżenie poziomu tlenu we krwi.

+ Odwarstwienie siatkówki

Odwarstwienie siatkówki jest oddzieleniem warstwy liwej na światło błony z tyłu oka (siatkówki) od jej warstwy podtrzymującej. Odwarstwienie siatkówki może powodować trwałą, poważną utratę wzroku lub ślepotę, jeśli nie jest leczone. Objawy obejmują:

- Półprzezroczyste plamy o różnej wielkości, kształcie i konsystencji w oku.
- Jasne błyski światła, szczególnie w obrazie peryferyjnym.
- Rozmazany obraz, cień lub ślepotę w części pola widzenia jednego oka.

+ Rozwarstwienie aorty

Rozwarstwienie aorty jest rozdarciem pomiędzy warstwami aorty, największego naczynia krwionośnego, które niesie krew z serca do całego organizmu. Rozwarstwić mogą się również inne tętnice, np. podczas podnoszenia ciężkiego plecaka, rzucania ciężkim przedmiotem, silnego uderzenia. Rozwarstwienie aorty może być śmiertelne, jeśli nie będzie natychmiast leczone. Wymagana jest pilna pomoc lekarska. Rozwarstwienie aorty występuje niezwykle rzadko u dzieci z zespołem Marfana, ale jest ono możliwe. Jego objawy obejmują:

- Ból w centrum klatki piersiowej, brzucha (żołądka) lub na plecach. Może być „ciężki”, „ostry”, „rozrywający” i może przemieszczać się od klatki piersiowej do tyłu i / lub do brzucha. Czasami ból jest mniej ostry, ale osoba nadal odczuwa, że „coś jest bardzo nie w porządku”.
- Nudności.
- Duszność.
- Oszołomienie.
- Zanikanie pulsu.
- Drżenie, drętwienie, drżenie skóry (parastezja).
- Paraliż.



fot. freestockpro/Pexels

+ Inne choroby powiązane z ZM?

Istnieje wiele zaburzeń związanych z zespołem Marfana, które powodują, że ludzie walczą z tymi samymi lub podobnymi problemami fizycznymi, a osoby dotknięte tymi zaburzeniami również wymagają wczesnej i dokładnej diagnozy oraz leczenia.

Wiele związanych z zespołem Marfana zaburzeń jest również uwarunkowanych genetycznie i powodują one poszerzanie się aorty, co wymaga regularnej opieki kardiologicznej. Postępy w diagnozowaniu, leczeniu, opiece i badaniach nad zespołem Marfana prawdopodobnie spowodują postępy w diagnozowaniu, leczeniu, opiece i badaniach nad związanymi z nim zaburzeniami – i odwrotnie.

Ten przewodnik koncentruje się głównie na zespole Marfana, ale kwestia postępowania z osobami o pokrewnych zaburzeniach jest bardzo podobna. Ponadto, ponieważ diagnoza tego zaburzenia jest tak złożona, a niektóre jego cechy stają się bardziej wyraźne dopiero z biegiem czasu, młodszy człowiek może nie mieć wystarczająco widocznych cech, które zostaną oficjalnie rozpoznane jako zespół Marfana. Koncepcja ta jest czasami nazywana „powstającym zespołem Marfana”. Rozsądnym jest baczne obserwowanie osoby, który posiada pewne cechy Marfana, ale która nie została w pełni zdiagnozowana.

+ Tętniaki dziedziczne i rozwarstwienia aorty (FTAAD)

Osoby dotknięte chorobą mają tylko jedną cechę zespołu Marfana – poszerzenie aorty i narażenie na gwałtowną śmierć z powodu rozwarstwienia aorty. Powinny postępować zgodnie z zaleceniami dotyczącymi zespołu Marfana.

+ Fenotyp MASS

Osoby z tym zaburzeniem posiadają cechy ZM dotyczące wypadania płatków zastawki mitralnej, łagodnego poszerzenia aorty, cech szkieletowych i rozstępów skórnych. Powinny one być pod opieką kardiologa i wykonywać badanie echokardiograficzne co 1–2 lata.

+ Zespół Ectopia lentis

Ludzie z tym zaburzeniem mają podwinięte soczewki oczu i zespół cech szkieletowych ZM. Większość ludzi z tym zaburzeniem ma aortę o normalnej wielkości, jednak w dalszym ciągu istnieje u nich ryzyko poszerzenia aorty w późniejszym życiu.

+ Zespół Bealsa

Osoby z ZB mają wiele cech szkieletowych ZM. Mogą też mieć przykurcze stawów (np. nie mogą wyprostować w pełni kolan, łokci i innych stawów), inny kształt uszu i poszerzenie aorty. Osoby z poszerzeniem aorty powinny raz w roku mieć wykonywane badanie echo serca.

+ Zespół Loeysa-Dietza

Ludzie z Loeyse-Dietz mają pewne cechy szkieletowe ZM i tętniaki aorty oraz innych tętnic. Mają także cechy, które nie są obserwowane w zespole Marfana, w tym skręcenie aorty, szeroko rozstawione oczy i rozszczepienie tkanki, która wisi z tyłu gardła.

+ Zespół Ehlersa-Danlosa

Grupa zaburzeń genetycznych tkanki łącznej charakteryzująca się bardzo dużą ruchomością stawów, luźną, „rozciągliwą” skórą i kruchością tkanek.

+ Przygotowanie do zabiegów stomatologicznych u osób z ZM

proponowane sposoby zapobiegania powikłaniom



fot. pietrozj/Pexels

Profilaktyka antybiotykowa

Pacjenci z zespołem Marfana mogą należeć do grupy najwyższego ryzyka wystąpienia infekcyjnego zapalenia wsierdza (IZW) w związku z zabiegami stomatologicznymi – ze względu na m.in. sztuczne zastawki serca, wypadanie zastawki mitralnej., rekonstrukcje aorty z użyciem sztucznego materiału. Bardzo ważne jest informowanie stomatologa o problemach kardiologicznych przed planowaniem zabiegów.

Antybiotykoterapia zalecana jest przed zabiegami z przerwaniem ciągłości tkanek:

- z zakresu chirurgii stomatologicznej takimi jak usuwanie i resekcje zębów,
- wszczepianie implantów zębowych
- przy zabiegach przygotowujących do implantacji: regeneracja kości, podnoszenie dna zatoki szczękowej i przeszczepy kości, usuwanie torbieli,
- z zakresu chirurgii ortognatycznej,

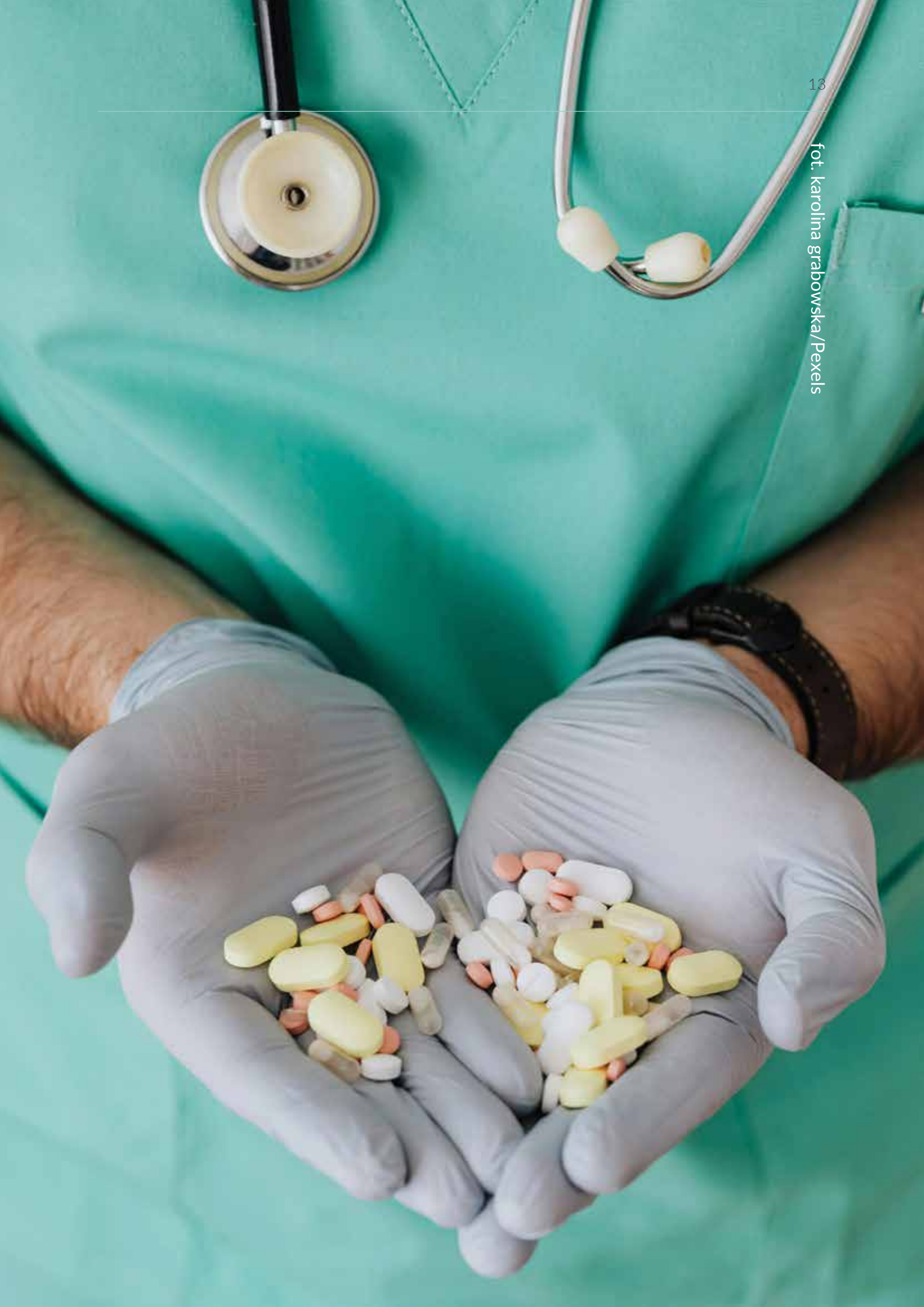
- chirurgii periodontologicznej,
- usuwaniem zmian błony śluzowej,
- zabiegami wymagającymi interwencji w obrębie dziąsła takimi jak scaling (usuwanie kamienia nazębnego),
- poddźwiąstwową preparacją pod np. korony,
- interwencją w okolicy okołowierzchołkowej – leczeniem kanałowym.

Profilaktyka antybiotykowa powinna zostać podana jednorazowo, doustnie 30–60 minut przed zabiegiem. Zalecanym lekiem u pacjentów dorosłych jest amoksycylina bez kwasu klawulanowego podana w jednorazowej dawce 2000 mg (np. Duomox), w przypadku pacjentów uczulonych na antybiotyki penicylinowe – cefazolina (np. Cefazolin) w jednorazowej dawce 1000 mg lub klindamycyna w jednorazowej dawce 600 mg (np. Dalacin C).

Dawkowanie rekomendowane u dzieci to odpowiednio dawka 50 mg/kg m.c. dla amoksycyliny i cefazoliny i 20 mg/kg m.c. dla klindamycyny.

Nie jest zalecana antybiotykowa profilaktyka przy znieczuleniu miejscowym, leczeniu próchnicy zębów, usuwaniu szwów, stomatologicznej diagnostyce radiologicznej, zakładaniu czy dopasowywaniu protez lub aparatów/klamer ortodontycznych, po wypadnięciu zębów mlecznych, po urazie warg czy błony śluzowej jamy ustnej.

W profilaktyce zakażeń w stomatologii równie ważnym czynnikiem jak antybiotykoterapia są właściwa higiena jamy ustnej oraz przestrzeganie zaleceń pozabiegowych.





Leki przeciwzakrzepowe a zabiegi stomatologiczne

U pacjentów z zespołem Marfana leczonych przeciwzakrzepowo ze względu na m.in. sztuczne zastawki serca każdy zabieg z zakresu chirurgii stomatologicznej powinien być poprzedzony konsultacją z lekarzem stomatologiem będącym specjalistą chirurgii stomatologicznej lub szczękowo-twarzowej w celu oceny ryzyka zzakrzepowo-zatorowego oraz powikłań krwotocznych.

U pacjentów bez odpowiedniego przygotowania farmakologicznego zabiegi może wiązać się z groźnymi powikłaniami krwotocznymi. Odstawienie leków przeciwzakrzepowych „na własną rękę” przed zabiegiem chirurgicznym jest bardzo niebezpieczne i może wiązać się z powikłaniami zatorowo-zakrzepowymi. Dlatego zostało wypracowane wspólne stanowisko kardiologiczno-stomatologiczne dotyczące zasad postępowania terapeutycznego w przypadku konieczności leczenia stomatologicznego pacjenta będącego w trakcie terapii przeciwzakrzepowej.

Ryzyko powikłań krwotocznych związanych z zabiegami stomatologicznymi i chirurgicznymi zostało podzielone w zależności od inwazyjności procedury na **3 kategorie: niskie, pośrednie** oraz **wysokie**.



Większość procedur stomatologicznych z zakresu stomatologii zachowawczej, protetyki, higienizacji oraz prostej chirurgii stomatologicznej (ekstrakcja pojedynczego zęba, ekstrakcje rozchwianych zębów), wszczepienia pojedynczych implantów zębowych metodą bezpłatową została zakwalifikowana do procedur o niskim ryzyku krwawienia.



Do procedur o średnim ryzyku krwawienia należą: zabiegi chirurgii periodontologicznej takie jak m.in. skaling poddziąsłowy, plastyka i wycięcie wędzidełek warg i języka, zabiegi chirurgiczne takie jak m.in. ekstrakcja zęba z mobilizacją płata i szyciem, mnogie ekstrakcje i implantacje, resekcje, operacyjne usuwanie „ósemek”, zabiegi regeneracji kości przed implantacją, w tym np. podniesienie dna zatoki metodą zamkniętą, a także wyłuszczenie torbieli zębo-pochodnej, jak również zabiegi związane z procedurą pobrania materiału do badania histopatologicznego, np. biopsja wycinkowa.



Procedury obarczone dużym ryzykiem krwawienia to zabiegi periodontologicznej chirurgii plastycznej, przeszczepy tkanek miękkich z błony śluzowej podniebienia, jednoczesne wszczepienie 6–10 implantów, podniesienie dna zatoki metodą otwartą, zabiegi ortognatyczne, onkologiczne, leczenie złamań kości.

Po ocenie stopnia ryzyka powikłań pozabiegowych pacjent jest kierowany na konsultację kardiologiczną w celu przygotowania do zabiegu. U pacjentów leczonych antagonistami witaminy K (acenokumarol, warfaryna) w przypadku zleconego przez lekarza kardiologa odstawienia leku przed planowanym zabiegiem niezwykle ważne jest monitorowanie wartości INR, czyli normalizowanego czasu protrombinowego przez parę dni, w wybranych przypadkach wdrażana jest terapia pomostowa polegająca najczęściej na podaniu podskórnym heparyny drobnocząsteczkowej.



Konieczne jest zgłoszenie się z wynikiem INR wykonanym 24 godziny przed zabiegiem. Według piśmiennictwa wartość $\text{INR} \geq 3$ jest uznawana za bezpieczną do przeprowadzenia procedury chirurgicznej.


Niezmiernie ważne jest wykonywanie zabiegów chirurgicznych u pacjentów z grupy wysokiego ryzyka powikłań krwotocznych przez lekarzy stomatologów specjalistów chirurgii stomatologicznej lub szczękowo twarzowej ze względu na umiejętność śródzabiegowego zastosowania technik, procedur i narzędzi zmniejszających inwazyjność zabiegów i nasilenia krwawienia., odpowiedniego zaopatrzenia rany.


Po zabiegach wskazane jest chłodzenie powłok twarzy , utrzymywanie wysokiej higieny jamy ustnej z zastosowaniem płynów i żeli zawierającej chlorhexydynę, używanie miękkich szczoteczek zębowych, przeciwwskazane jest stosowanie irygatorów ze względu na możliwość rozejścia się szwów.





+ Higiena jamy ustnej u osób z ZM

Wszyscy wiemy, jak ważna jest prawidłowa higiena jamy ustnej dla zachowania zdrowia zębów, dziąseł oraz estetyki uśmiechu, lecz nie każdy zdaje sobie sprawę z jej powagi u pacjentów z chorobami przewlekłymi, też obciążonych kardiologicznie – co może być powiązane z zespołem Marfana.


 Ubytki próchnicowe nieleczone będą zawsze się pogłębiały z czasem, doprowadzając do powikłań w obrębie miazgi oraz tkanek okołowierzchołkowych (stany zapalne, martwice, zgorzele, zmiany zapalne okołowierzchołkowe, torbiele), które są potencjalnym zębopochodnym ogniskiem zakażenia dla całego organizmu, powodując bakteriemię (wysiew bakterii do krwiobiegu) we krwi, co jest szczególnie niebezpieczne u pacjentów mających sztuczną zastawkę serca lub rekonstrukcje aorty.

 Drugim zagrożeniem i wrotami dla bakterii są stany zapalne dziąseł i przyzębia spowodowane m.in. przez niewłaściwą higienę jamy ustnej, obecność płytki bakteryjnej oraz kamienia nazębnego nad i poddziąstwowego.

 Z powyższych powodów u pacjentów obciążonych kardiologicznie zaleca się wzmożoną higienę jamy ustnej, stosowanie past i płukanek z fluorem do codziennej higieny, nici międzyzębowych oraz irygatorów, regularne przeglądy jamy ustnej w gabinecie stomatologicznym – przynajmniej raz na pół roku, obserwując wzmożoną aktywność próchnicy stomatolog może zalecić zwiększenie częstotliwości tych wizyt, regularne zabiegi higienizacyjne – skaling, czyli usuwanie kamienia nazębnego oraz osadu u dyplomowanych higienistek stomatologicznych, połączone z fluoryzacją oraz instruktażem higieny jamy ustnej.

 Zalecane jest leczenie nawet małych ubytków próchnicowych i konsultacja u lekarza specjalisty periodontologii w przypadku podejrzenia zapalenia

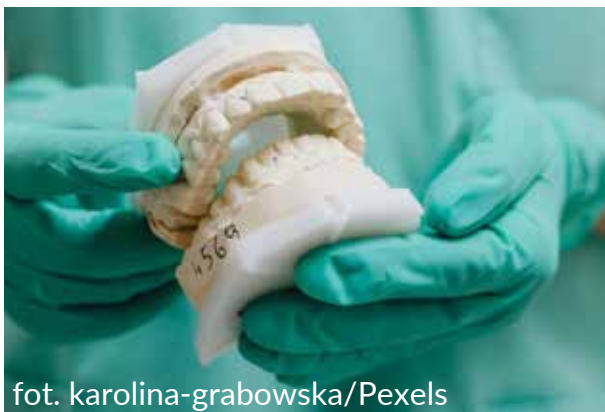
przyzębia, regularne wykonywanie przeglądowych zdjęć pantomograficznych rentgenowskich aby wyeliminować ryzyko próchnicy wtórnej, rozwijającej się pod wypełnieniem lub na powierzchniach stycznych – trudnej do wykrycia na początkowym etapie w badaniu stomatologicznym, rozwijających się stanów zapalnych okołowierzchołkowych jeszcze przed wystąpieniem dolegliwości. Doświadczony stomatolog na podstawie „podejrzanych” na pantomogramie zębów może zlecić dodatkowo wykonanie tomografii komputerowej.

 Po zabiegach z zakresu chirurgii i periodontologii należy ściśle stosować się do zaleceń pozabiegowych lekarza lub higienistki, zalecane jest m.in., pozabiegowe stosowanie płukanek lub żeli zawierających chlorhexydynę (np. Eludril) przez 10 dni.



+ Postępowanie przed zabiegiem chirurgicznym z ZM

Nawet pozornie zdrowa i bezobjawowa jama ustna może być niestety źródłem wielu nieprzyjemnych niespodzianek, niektóre schorzenia dają o sobie znać i stają się objawowe dla pacjenta dopiero w dość późnym etapie. Mogą to być np. ubytki próchnicowe pomiędzy zębami, niewidoczne w badaniu klinicznym, obumarcia zębów i stany zapalne tkanek okołowierzchołkowych, głęboki kamień poddziąsłowy lub kieszenie dziąsłowe-kostne.



fot. karolina-grabowska/Pexels



fot. shvetsa/Pexels



fot. dentist/Pexels

+ Przed zabiegiem chirurgicznym

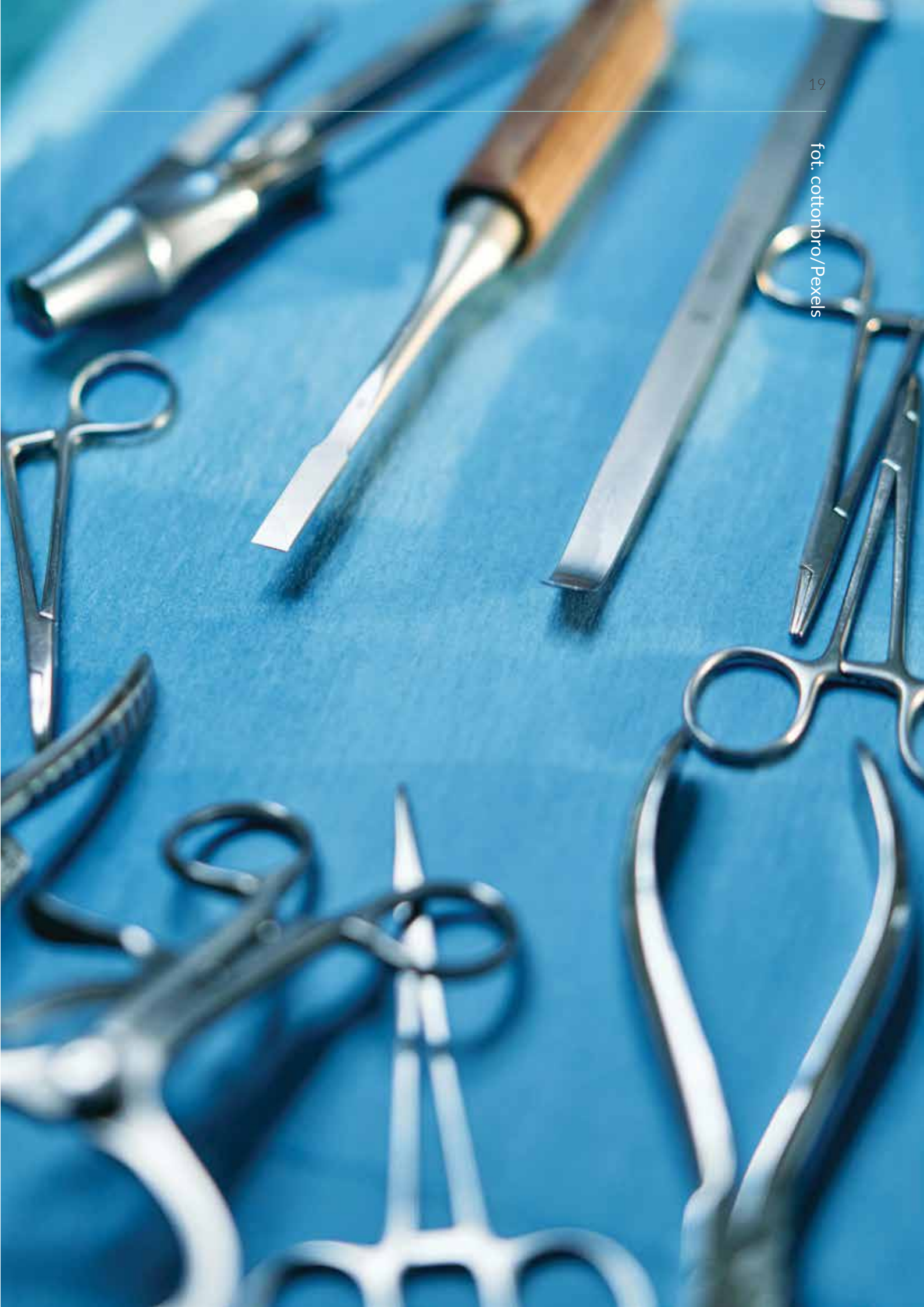
Przed zabiegiem chirurgicznym – np. kardiochirurgicznym – bardzo ważne jest wyeliminowanie ukrytych potencjalnych zębopochodnych ognisk zakażenia które mogą powodować wysiew bakterii do krwiobiegu, tzw bakteriemię co może rezultować np. niepowodzeniem zabiegu lub zakażeniem, infekcyjnym zapaleniem wsierdza, nawet zgonem.

+ Badanie u stomatologa

Należy zacząć od badania przedmiotowego u stomatologa, który oceni klinicznie stan zębów oraz przyzębia, standardowo w chwili obecnej pacjent ma wykonywane badanie tomografii komputerowej CBCT (Cone Beam Computed Tomography) szczęki i żuchwy, jest ono obecnie najdokładniejszym badaniem rentgenowskim 3D dostępnym standardowo w dobrze wyposażonych klinikach stomatologicznych.

+ Zakończenie przygotowania

Pacjent powinien otrzymać pisemne zaświadczenie od lekarza stomatologa o braku potencjalnych zębopochodnych ognisk zakażenia i braku przeciwwskazań do zabiegu.



+ Najczęstsze problemy stomatologiczne osób z ZM

Najczęstszymi problemami stomatologicznymi, z jakimi zmagają się pacjenci z zespołem Marfana, są wady powiązane z wysoko wysklepionym, tzw. gotyckim podniebieniem i wąską szczęką.

Należą do nich:

- a) stłoczenia zębów, najczęściej górnych
- b) zgryz krzyżowy boczny – w zgryzie górne zęby boczne „chowają się” za dolnymi – powinno być odwrotnie.
- c) Inne wady zgryzu
- d) uśmiech dziąsłowy – „gummy smile”, nadmierna ekspozycja dziąseł górnych w uśmiechu.
- e) problemy ze stawami skroniowo-żuchwowymi, takie jak zablokowanie lub wypadanie żuchwy, słyszalne kliknięcia lub trzaski w stawach, dolegliwości bólowe i napięcia mogące mieć potencjalny wpływ na cały układ stomatognatyczny.

Należy obalić jeden z najczęstszych, funkcjonujących w naszym społeczeństwie mitów - leczenie ortodontyczne jest LECZENIEM, a nie tylko upiększaniem.

Dentyści obecnie uważają efekt estetyczny za bardzo pożądany i miły efekt uboczny leczenia ortodontycznego.

Z powyżej opisanych problemów jedynie uśmiech dziąsłowy jest problemem czysto estetycznym którego nie musimy korygować z przyczyn innych niż chęć poprawy swojego wizerunku.

Konsekwencjami stłoczeń

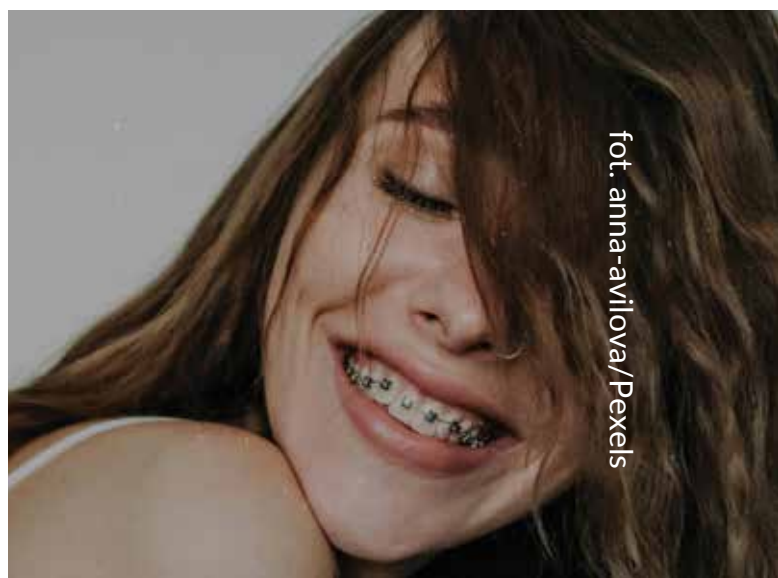
(oprócz zaburzenia estetyki) są częściej występujące ubytki próchnicowe na powierzchniach stykających zębów, a więc w miejscach, gdzie trudno je dostrzec i zdiagnozować na odpowiednio wczesnym etapie, stany zapalne dziąseł i przyzębia w obrębie stłoczeń, potencjalnie groźne przy współistniejących problemach kardiologicznych.

Wady zgryzu

takie jak zgryz krzyżowy boczny powodują nieprawidłowe stykanie się zębów zarówno w okluzji (zgryz statyczny), jak i artykulacji (ruchy doprzednie i boczne), co prowadzi długofalowo do postępującego ścierania się zębów, pęknięcia ich, zaników kości szczęki i żuchwy, problemów z dziąsłami i przyzęciem, a co za tym idzie odsłaniania się szyjek zębów i ich nadwrażliwości.

Problemy ze stawami skroniowo-żuchwowymi mogą prowadzić do zespołu TMD (Temporomandibular Disorder) z licznymi, występującymi w zmienny osobniczo sposobami objawami takimi jak bóle głowy, migreny, napięcia i bóle w obrębie twarzoczaszki, bóle za gałką oczną, poczucie „zmęczenia” twarzy, problemy z żuciem i szerokim otwieraniem ust.

Niezmiernie ważne jest jak najwcześniejsze udanie się do ortodonta w jak najwcześniejszym wieku, przed ukończeniem 7. roku życia, kiedy szew podniebienny pomiędzy dwoma kośćmi szczęk nie jest jeszcze w pełni zrosnięty i łatwo jest rozszerzyć wąską szczękę i skorygować zgryz krzyżowy boczny.



fot. anna-avilova/Pexels



Na koniec DOBRA WIADOMOŚĆ

- z powyżej opisanymi problemami zmagają się olbrzymi procent naszego społeczeństwa, nie są one „zarezerwowane” dla osób z zespołem Marfana i współczesna ortodoncja świetnie sobie z nimi radzi – zarówno u dzieci, jak i u dorosłych. Rekomendowane jest leczenie w gabinecie, w którym pacjent jest prowadzony zespołowo przez ortodontę oraz specjalistę od zaburzeń okluzji i artykulacji.



+ O czym warto pamiętać

Na co dzień i od święta



Przyjmowanie leków

Chorzy na zespół Marfana często przyjmują wiele leków wpływających na czynność serca.



Ochrona zdrowia

Na świecie jest tylko kilka wyspecjalizowanych ośrodków w leczeniu chorych na zespół Marfana.



Wady serca i niewydolność

Często u chorych na ZM występują wady serca takie jak niedomykalności zastawek, ale również inne wady mięśnia sercowego.



Pomoce w poruszaniu się.

Wielu chorych potrzebuje różnych udogodnień w poruszaniu się, ale również o wiele wyższych stołów, biurek, krzeseł itp.



Dbłość o stan zdrowia

Niezwykle ważny jest stały nadzór specjalistów nad stanem zdrowia chorego z zespołem Marfana.



Nagłe przypadki

W przypadku nagłego pogorszenia się stanu zdrowia należy jak najszybciej zawiadomić pogotowie ratunkowe.

i Jeżeli niniejszy biuletyn nie odpowiedział na wszystkie Twoje pytania, zapraszamy serdecznie do kontaktu z nami za pośrednictwem maila, Facebooka, telefonu.

Partnerem publikacji i autorką części stomatologicznej jest:

Lek. stom. **Agata Zejda Kaczmarczyk**

Specjalista Stomatologii Zachowawczej z Endodoncją

ProDentist

www.prodentist.com.pl

ul. Broniewskiego 3

01-785 Warszawa

+22 83 36 620

ul. Burakowska 16b

01-066 Warszawa

+22 83 35 652



Ten przewodnik jest częściowym tłumaczeniem materiałów dostarczonych przez The Marfan Foundation.
Jeśli jesteś zainteresowany tym tematem, odwiedź stronę marfan.org w celu uzyskania materiałów
zaaprobowanych przez profesjonalny komitet doradczy Marfan Foundation. Dane kontaktowe znajdziesz poniżej.

Warszawa, 2024

Dane kontaktowe Marfan Polska

Biuro w Warszawie

ul. Pułkowa 58

01-969 Warszawa

600 35 10 20 / 502 660 280

Kontakt:

Iwona Czabak / iwona.czabak@marfan.org.pl

Paweł Czabak / pawel.czabak@marfan.org.pl



MARFAN POLSKA
KOŁO WARSZAWSKIE | MARFAN.ORG.PL

Wszelkie zdjęcia wykorzystane w niniejszej publikacji pochodzą z serwisów:
pexels.com; nplash.com; stocksnap.io; tqn.com; thoughtco.com lub zostały
nam udostępnione przez Marfan Foundation.