

Surgical and prosthetic treatment of a patient with Wegener's granulomatosis

Postępowanie chirurgiczno-protetyczne w przypadku pacjentki obciążonej ziarniniakiem Wegenera

Dominika Zelik-Świąch¹, Karol Świąch², Zygmunt Stopa²,
Marcin Adamiec³, Dominika Gawlak¹

¹ Katedra Protetyki Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Polska
Chair of Prosthetic Dentistry, Medical University of Warsaw, Poland
Head: prof. E. Mierzwińska-Nastalska

² Klinika Chirurgii Czaszkowo-Szczękowo-Twarzowej, Chirurgii Jamy Ustnej i Implantologii
Department of Cranio-Maxillofacial Surgery, Oral Surgery and Implantology
Head: dr P. Zawadzki

³ Zakład Chirurgii Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Polska
Department of Oral Surgery, Medical University of Warsaw, Poland
Head: prof. A. Wojtowicz

Abstract

Wegener's granulomatosis is an uncommon systemic disease that belongs to the group of necrotizing granulomatous vasculitides. The disease generally involves the upper and lower respiratory tract and kidneys. In the oral cavity it is manifested by hyperplastic granular gingivitis called "strawberry gingivitis". This article presents a female patient who suffered from Wegener's granulomatosis with indications for surgical and prosthetic treatment. At the time of the first visit, the clinical examination revealed missing teeth replaced with fixed prostheses, teeth denudation and mobility. After analyzing the clinical status and orthopantomograph, it was decided to extract all maxillary teeth and fabricate immediate complete upper denture. Follow-up appointments showed prolonged healing with significant and uneven loss of bone tissue. Despite this the patient adapted quite well to the prosthesis. After three weeks, Mollosil (Detax, Germany) soft relining material was applied, which was then replaced with acrylic one. After stabilization of the prosthetic surface, construction of a new upper denture is planned.

Streszczenie

Ziarniniak Wegenera jest rzadkim schorzeniem układowym należącym do grupy martwiczych, ziarniniakowych zapaleń naczyń krwionośnych. Choroba dotyczy głównie naczyń górnych i dolnych dróg oddechowych oraz nerek. W obrębie jamy ustnej zmiany występują w postaci przerostu dziąseł, które przybierają wygląd truskawki. W pracy opisano przypadek pacjentki ze zdiagnozowanym ziarniniakiem Wegenera i wskazaniem do leczenia chirurgiczno-protetycznego. W momencie zgłoszenia się pacjentki do leczenia protetycznego w badaniu klinicznym stwierdzono braki zębowe uzupełnione z zastosowaniem protez stałych oraz znacznie obnażone i rozchwiane zęby. Po analizie stanu klinicznego i zdjęcia pantomograficznego podjęto decyzję o ekstrakcji wszystkich zębów szczęki i wykonaniu natychmiastowej protezy całkowitej górnej. Obserwowano przedłużone gojenie ze znacznym i nierównomiernym zanikiem tkanki kostnej. Pomimo to chora dość dobrze zaadaptowała się do użytkowanej protezy. Po 3 tygodniach wykonano miękkie podścielenie protezy materiałem Mollosil (Detax, Niemcy), który następnie wymieniono na akryl. Po ustabilizowaniu się podłoża protetycznego planowane jest wykonanie nowej protezy całkowitej górnej.

KEYWORDS:

Wegener's granuloma, granulomatosis with polyangitis, strawberry hyperplastic gingivitis

HASŁA INDEKSOWE:

ziarniniak Wegenera, ziarniniakowość z zapaleniem naczyń, truskawkowaty przerost dziąseł

Introduction

Wegener's granulomatosis is an autoimmune systemic disease. The characteristic features of this disease include necrotizing inflammation of small and medium-sized blood vessels involving many organs. In its classical form, the disease has a predilection to the upper and lower respiratory tract, blood and kidneys. Another characteristic feature is the formation of granulomas, and the presence of antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA).¹⁻¹⁰ As the result of the hypersensitivity reaction, directed against inhaled infectious or environmental antigens, autoantibodies and immune complexes, accumulated in the vessel walls with a small diameter, are produced. It leads to inflammation, thrombotic lesions, reduction of perfusion and necrosis.⁴ There are two forms of the disease: limited and generalized. In the first one, there is no evidence of severe damage to vital organs, while in the latter one, there is a considerable organ damage leading to the death of the patient.² Some authors consider the limited form to be the early stage of generalized Wegener's granulomatosis.⁷

The diagnosis is determined on the basis of characteristic clinical features, outcome of histopathological examination, and determination of antineutrophil cytoplasmic antibody titers.

Wegener's granulomatosis occurs most frequently in the fourth decade of life. In the initial period, it gives non-specific symptoms. Usually there is weakness, lack of appetite and associated weight loss. In over 70% of patients, the first signs concern the upper respiratory tract, among them, ulceration of the nasal ducts, nasopharyngitis with the presence of purulent or sanguinopurulent discharge.^{3,10} Sinusitis is diagnosed in approximately 90% of patients.⁶ Changes in the lungs occur in 74% of patients and manifestations include cough, hemoptysis, shortness of breath and discomfort in the chest.⁶ On chest radiographs, nodular thickenings or infiltrates of 1-9 cm in diameter are visible.³ Renal lesions, initially asymptomatic, can gradually lead to glomerulonephritis. Approximately 50% of patients are likely to develop ophthalmic symptoms primarily as scleritis or corneal ulcers.⁶

Wstęp

Ziarniniak Wegenera jest chorobą układową o podłożu autoimmunologicznym. Schorzenie to charakteryzuje się martwiczym zapaleniem małych i średnich naczyń krwionośnych obejmującym wiele narządów. W klasycznej postaci choroby dotyczy głównie górnych i dolnych dróg oddechowych, naczyń oraz nerek. Cechą charakterystyczną jest powstawanie ziarniniaków i obecność przeciwciał przeciwko cytoplazmie granulocytów obojętnochłonnych (ANCA).¹⁻¹⁰ W wyniku reakcji typu nadwrażliwości komórkowej, skierowanej przeciwko wdychanym antygenom zakaźnym lub środowiskowym dochodzi do wytworzenia autoprzeciwciał, a następnie kompleksów immunologicznych odkładających się w ścianach naczyń o małej średnicy, co prowadzi do ich stanu zapalnego, zmian zakrzepowych, zmniejszenia perfuzji i martwicy.⁴ Wyróżnia się dwie postaci choroby: ograniczoną i uogólnioną. W pierwszej nie stwierdza się ciężkiego uszkodzenia ważnych narządów, natomiast w drugiej dochodzi do znacznych uszkodzeń narządów, prowadzących do zgonu chorego.² Postać ograniczona uważana jest przez niektórych autorów za wcześniejsze stadium uogólnionej.⁷

Rozpoznanie choroby ustala się na podstawie charakterystycznego obrazu klinicznego, wyniku badania histopatologicznego, oznaczeniu miana przeciwciał przeciwko składnikom cytoplazmy granulocytów obojętnochłonnych.⁵

Ziarniniakowatość Wegenera pojawia się najczęściej w czwartej dekadzie życia. W początkowym okresie daje niespecyficzne objawy. Zwykle jest to osłabienie, brak apetytu i związana z tym utrata masy ciała. U ponad 70% chorych pierwsze objawy pojawiają się w obrębie górnych dróg oddechowych, są to: owrzodzenia przewodów nosowych, jamy nosowo-gardłowej z obecnością ropnej lub krwisto-ropnej wydzieliny.³ Zapalenie zatok obocznych nosa stwierdza się u około 90% pacjentów.⁶ Zmiany w obrębie płuc występują u 74% chorych i objawiają się kaszlem, krwiopluciem, dusznością, dyskomfortem w obrębie klatki piersiowej.⁶ Na zdjęciach radiologicznych klatki piersiowej widoczne są guzkowate zagęszczenia lub nacieki o średnicy 1-9 cm.³ Zmiany w nerkach stopniowo z postaci bezobjawowej mogą doprowadzić do kłę-

The disease demonstrates a characteristic image in the oral cavity manifested with the enlargement of the gingivae, which are swollen, grainy and dark red, resembling a ripe strawberry. Initially, hypertrophy refers only to interdental papillae, but gradually covers the labial and buccal surfaces of the gingivae. According to some authors, these changes occur a few weeks or months before the involvement of visceral organs.^{1,8,9} After the exclusion of other potential causes of gingival overgrowth (drug response, leukaemia, hormonal disorders), it is advisable to perform a histopathological examination of the fragment of the affected tissue and the presence of ANCA in the serum. Histopathological examination rarely corresponds to the changes in the lungs or kidneys, so further careful observation of the patient is recommended. Another important symptom of the disease is ulcers of the oral mucosa, often coexisting with ulcerated throat. These lesions are painful. Fistulas between the oral cavity and paranasal sinuses, facial hypoesthesia, dysgeusia are uncommon. A histopathological examination of ulcers and determining the level of ANCA in the serum is necessary. Post-extraction wound healing is inadequate. Adaptation to removable dentures is unsatisfactory.^{1,8}

The aim of the study was to present a rehabilitation of the patient with a systemic disease – Wegener's granulomatosis.

Case report

A 78-year-old patient presented for prosthetic treatment. The main complaint was the aesthetics and mobility of the teeth in the maxilla (Fig. 1-3). In 2002, the patient was diagnosed with granulomatosis vasculitis (Wegener's granuloma), which began with acute pneumonia. The chest X-ray revealed granulomatous lesions in the lungs. Pathological symptoms in the oral cavity appeared a few years later as swelling and redness of the gingiva. In subsequent years, there occurred granular hyperplasia of the gingiva manifesting as "strawberry gingivitis". The patient received proper periodontal treatment, as a result of which the gingival overgrowth resolved. On the other hand, extensive bone loss became apparent.

buszkowego zapalenia nerek. U około 50% chorych dochodzi do wystąpienia objawów ocznych w postaci zapalenia twardówki, owrzodzenia rogówki.⁶

Choroba przybiera charakterystyczny obraz w obrębie jamy ustnej. Manifestuje się przerostem dziąseł, które są rozpułchnione, ziarniste, rumieniowo-czerwone przypominające wyglądem dojrzałą truskawkę. Przerost dotyczy początkowo brodawek międzyzębowych, stopniowo obejmuje powierzchnię wargową i policzkową dziąseł. Według części autorów zmiany te występują na kilka tygodni lub miesięcy przed pojawieniem się zmian narządowych.^{1,8,9} Po uwzględnieniu innych potencjalnych przyczyn przerostu dziąseł (zmiany polekowe, w przebiegu białaczki, zaburzenia hormonalne) wskazane jest pobranie fragmentu zmienionej tkanki celem badania histopatologicznego oraz zbadania przeciwciał ANCA w surowicy. Wynik badania histopatologicznego rzadko odpowiada zmianom obecnym w płucach czy nerkach, a więc wskazana jest dalsza wnikliwa obserwacja chorego. Kolejnym ważnym objawem choroby są owrzodzenia błony śluzowej jamy ustnej, często współistniejące z owrzodzeniami gardła. Zmiany te są bolesne. Rzadko spotyka się przetoki pomiędzy jamą ustną a zatokami obocznymi nosa, niedoczulicę skóry twarzy, zaburzenia smaku. Konieczne jest badanie histopatologiczne owrzodzeń wraz z określeniem poziomu przeciwciał ANCA w surowicy. U chorych występuje utrudnione gojenie ran poekstrakcyjnych. Adaptacja do wykonanych ruchomych uzupełnień protetycznych jest niesatysfakcjonująca.^{1,8}

Celem pracy było przedstawienie postępowania rehabilitacyjnego u pacjentki obciążonej chorobą ogólnoustrojową – ziarniniakiem Wegenera.

Opis przypadku

Pacjentka w wieku 78 lat zgłosiła się w celu zaplanowania leczenia protetycznego. Problemem chorej był wygląd estetyczny oraz ruchomość zębów w szczęce (Fig. 1-3). W 2002 roku zdiagnozowana została ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (ziarniniak Wegnera), która rozpoczęła się ostrym zapaleniem płuc. Na zdjęciu rtg klatki piersiowej uwidoczniono zmiany ziarniniakowe w płucach. Zmiany w jamie ustnej pojawiły się



Fig. 1. Intraoral view – the clinical condition before prosthetic treatment.

Zdj. wewnątrzustne – stan kliniczny jamy ustnej pacjentki w momencie zgłoszenia się do leczenia protetycznego.



Fig. 2. Intraoral view – the clinical condition before prosthetic treatment.

Zdj. wewnątrzustne – stan kliniczny jamy ustnej pacjentki w momencie zgłoszenia się do leczenia protetycznego.

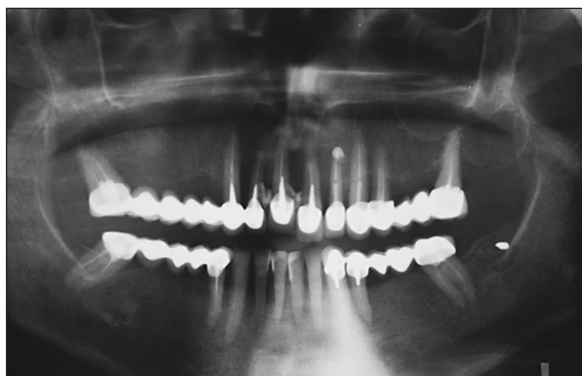


Fig. 3. Orthopantomogram – extensive maxillary alveolar process bone loss.

Zdj. pantomograficzne – rozległy zanik tkanki kostnej wyrostka zębodołowego szczęki.



Fig. 4. Intraoral view – clinical condition after extractions in the maxilla. The alveoli are sutured.

Zdj. wewnątrzustne – stan po usunięciu zębów szczęki. Zębodoły poekstrakcyjne zaopatrzone szwami chirurgicznymi.

There was considerable exposure of the roots and pathological mobility of the teeth. At the time of the first visit, clinical examination revealed missing teeth replaced with the use of fixed prostheses, teeth denudation and mobility (Fig. 1-3).

After analyzing the clinical status and an orthopantomograph (Fig. 4), it was decided to extract all maxillary teeth and fabricate immediate complete upper denture. Bite registration, upper and lower alginate impressions were taken. After removal of the bridges in the Department of Cranio-Maxillofacial Surgery, Oral Surgery and Implantology teeth 17, 13, 12, 11, 21, 22, 23, 24, 27 were extracted. Prior to the surgery, an antibiotic in the form of two tablets of 625 mg of amoxicillin with clavulanic acid were administered and it

kilka lat później w postaci obrzęku i zaczerwienienia dziąseł. W kolejnych latach doszło do truskawkowatego przyrostu dziąseł. Pacjentka została poddana leczeniu periodontologicznemu, w wyniku którego ustąpiły przerosty dziąseł, uwidocznił się natomiast rozległy zanik kości. Doszło do znacznego obnażenia korzeni i ruchomości patologicznej zębów. W momencie zgłoszenia się pacjentki do leczenia protetycznego w badaniu klinicznym stwierdzono braki zębowe uzupełnione z zastosowaniem protez stałych oraz znacznie obnażone i rozchwiane zęby (Fig. 1-3).

Po analizie stanu klinicznego i zdjęcia pantomograficznego (Fig. 4) podjęto decyzję o ekstrakcji wszystkich zębów szczęki i wykonaniu natychmiastowej protezy całkowitej górnej. Pobrano



Fig. 5. Intraoral view – uneven loss of bone tissue during healing.
Zdj. wewnątrzustne – nierównomierny zanik tkanki kostnej w trakcie gojenia.



Fig. 6. Intraoral view – clinical condition after treatment. Immediate complete upper prosthesis.
Zdj. wewnątrzustne – stan po leczeniu, proteza natychmiastowa całkowita górna.

was recommended that the antibiotic therapy be continued with one tablet of 625 mg every 12 hours for 7 days. The wounds were secured with surgical sutures; haemostasis was achieved (Fig. 5). After the procedure, the patient's immediate prosthesis was inserted. Follow-up appointments showed prolonged healing with significant and uneven loss of bone tissue (Fig. 6). The patient adapted quite well to the prosthesis. After three weeks, Mollosil (Detax, Germany) soft relining material was applied, which was then replaced with acrylic one. After stabilization of the prosthetic surface, construction of a new upper denture is planned.

Conclusion

Individuals with Wegener's granuloma form a small group of patients. Dental treatment is complex, and satisfactory results of prosthetic treatment are not always achievable. In this case, the only proper solution was the extraction of maxillary teeth and prosthetic restoration with an immediate denture. Impaired healing and initial discomfort during the use of the prosthesis significantly improved after lining. Further treatment plan for the patient includes construction of a new upper denture and regular dental check-up of the teeth in the lower arch. It should be noted that, in the described case, oral lesions appeared a few years after the diagnosis of the disease; however, as described by many authors, they

rejestrat zwarcia oraz górny i dolny wycisk alginatowy. Po zdjęciu mostów uzupełniających braki zębowe w odcinkach bocznych górnego łuku zębowego w Ambulatorium Kliniki Chirurgii Czaszkowo-Szczękowo-Twarzowej, Chirurgii Jamy Ustnej i Implantologii usunięto zęby – 17, 13, 12, 11, 21, 22, 23, 24, 27. Chora przed zabiegiem mnogich ekstrakcji otrzymała antybiotyk Augmentin w postaci 2 tabletek 625 mg, a następnie zalecono kontynuację antybiotykoterapii w dawce 1 tabletki 625 mg co 12 godzin przez 7 dni. Rany zaopatrzone szwami chirurgicznymi, uzyskano hemostazę (Fig. 5). Bezpośrednio po zabiegu do jamy ustnej pacjentki wprowadzono protezę natychmiastową. Na wyznaczonych wizytach kontrolnych obserwowano przedłużone gojenie ze znacznym i nierównomiernym zanikiem tkanki kostnej (Fig. 6). Chora dość dobrze zaadaptowała się do użytkowanej protezy. Po 3 tygodniach wykonano miękkie podścielenie protezy materiałem Mollosil (Detax, Niemcy), który następnie wymieniono na akryl. Po ustabilizowaniu się podłoża protetycznego planowane jest wykonanie nowej protezy całkowitej górnej.

Podsumowanie

Chorzy z ziarniniakiem Wegenera stanowią nie-liczną grupę pacjentów. Postępowanie stomatologiczne jest skomplikowane i nie zawsze uzyskuje się satysfakcjonujące wyniki leczenia protetycz-

often precede systemic symptoms of Wegener's granulomatosis.^{1,8,9} Thorough dental examination, as an introduction to interdisciplinary treatment, may help in the early diagnosis of granulomatosis with polyangitis.

nego. W przedstawionym przypadku jedynym prawidłowym postępowaniem ze względu na stan zębów w szczęce była ich ekstrakcja i uzupełnienie braków z zastosowaniem protezy natychmiastowej. Utrudnione gojenie i początkowy dyskomfort podczas użytkowania protezy uległ znacznej poprawie po jej podścieleniu. Dalszy plan leczenia pacjentki obejmuje wykonanie nowej protezy całkowitej górnej oraz kontrolę stanu uzębienia w żuchwie. Należy zaznaczyć, że w opisanym przypadku zmiany w jamie ustnej pojawiły się kilka lat po zdiagnozowaniu choroby, jednak jak opisuje wielu autorów, często poprzedzają one objawy ogólnoustrojowe ziarniniaka Wegenera.^{1,8,9} Dokładne badanie stomatologiczne podmiotowe i przedmiotowe, jako wstęp leczenia interdyscyplinarnego może pomóc we wczesnej diagnozie ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń.

References

1. *Sadlak-Nowicka J, Łaska M, Bochniak M, Weber-Dubaniewicz M*: Aspekty stomatologiczne ziarniniaka Wegenera. *Dent Med Probl* 2003; 40: 417-422.
2. *Kowalewska B, Szechiński J, Roszkowska E*: Ziarniniakowatość Wegenera skutecznie leczona rytuksymabem. *Pol Arch Med Wewn* 2008; 118: 1-4.
3. *Matuszewska A, Misterna-Skóra M, Wiland P*: Ziarniniak Wegenera – wcześniej rozpoznana postać z zajęciem nerek. Jak poprawić wczesną wykrywalność choroby? *Rocz PAM* 2010; 56: 41-44.
4. *Barzyk-Arciszewska A, Tomera-Proksa T, Gierlotka A*: Ziarniniak Wegenera – trafna diagnostyka i szybkie rozpoznanie w Oddziale Laryngologii Szpitala Powiatowego. *Otolaryngol Prz Klin* 2012; 11: 128-131.
5. *Zaleska-Kręcicka M, Jankowska A, Morawska-Kochman M, Kręcicki T*: Objawy laryngologiczne w ziarniniakowatości Wegenera. *Otolaryngol Prz Klin* 2004; 3: 162-165.
6. *Smolewska E, Biernacka-Zielińska M, Szdkowska A, Rychwalska M, Charubczyk A, Tkaczyk M*: Ziarniniak Wegenera u 14-letniego chłopca – problem interdyscyplinarny. *Prz Pediatr* 2012; 42: 165-169.
7. *Wiatr E, Decker E, Siekierzyńska-Czarnecka A, Billip-Tomecka Z, Gellert R, Rowińska-Zakrzewska E*: Ziarniniakowatość Wegenera – problem diagnostyczny i postęp w leczeniu na podstawie przeglądu 54 przypadków opublikowanych w latach 1959-1990 w Polsce. *Pol Arch Med Wewn* 1991; 86: 198-207.
8. *Stewart C, Cohen D, Bhattacharyya I, Scheitler L, Riley S, Calamia K, et al.*: Oral manifestations of Wegener's granulomatosis. *J Am Dent Assoc* 2007; 138: 338-348.
9. *Wanyura H, Życińska K, Uliasz M, Nowak-Portalska J, Kamiński A*: Wegener's granulomatosis in the craniofacial region – own observations. *Czas Stomatol* 2007; 60: 669-683.
10. *Wisłowska M, Gozdowska M*: Wegener's granulomatosis – observation of cases. *Reumatologia* 2008; 46: 68-71.

Address: 02-006 Warszawa, ul. Nowogrodzka 59
Tel.: +4822 5021013
e-mail: dominikazelik@gmail.com

Received: 17th May 2016
Accepted: 3rd January 2017