

Zmiany osteolityczne w obrębie żuchwy w przebiegu twardziny układowej – opis przypadku

Mandibular osteolysis in progressiv systemic sclerosis – case report

Anna Rychlewska-Hańcewska, Mariusz J. Puszczewicz

Katedra i Klinika Reumatologiczno-Rehabilitacyjna i Chorób Wewnętrznych Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, kierownik Kliniki dr hab. med. Mariusz J. Puszczewicz

Słowa kluczowe: żuchwa, osteoliza, twardzina układowa.

Key words: mandibula, osteolysis, scleroderma.

Streszczenie

Twardzina układowa jest układową chorobą tkanki łącznej o podłożu autoimmunologicznym, która charakteryzuje się postępującym włóknieniem skóry i narządów wewnętrznych. W jej przebiegu może dojść do zajęcia układu kostno-stawowego. Najczęściej stwierdza się zwapnienia okołostawowe i w obrębie tkanek miękkich. Jednak w nielicznych przypadkach obserwuje się także osteolizę – najczęściej paliczków dystalnych rąk, rzadziej stóp oraz żuchwy. W prezentowanej pracy przedstawiono przypadek chorej na twardzinę układową z osteolizą obu kątów żuchwy. Jest to kolejny z nielicznych opisów kazuistycznych dotyczących osteolizy w obrębie żuchwy u chorych na twardzinę układową.

Summary

Systemic sclerosis is a rare connective tissue disorder characterized by fibrosis and vascular obliteration in the skin, gastrointestinal tract, lungs, heart and kidney. In the course of the disease joints problem can be observed. Calcific deposits in the subcutaneous and periarticular tissue or resorption of the terminal phalanges of the hand and feet were noticed. Resorption of the ribs, distal clavicle and mandibula have been observed too. We report the case of mandibular osteolysis in patient with systemic sclerosis. This is one of the uncommon cases described in literature.

Wstęp

Twardzina układowa jest stosunkowo rzadko występującą układową chorobą tkanki łącznej o podłożu autoimmunologicznym. Zapadalność wynosi 4–12 przypadków na milion osób w ciągu roku. Szczyt zachorowań przypada na 30.–50. rok życia, kobiety chorują 3–4-krotnie częściej niż mężczyźni. Z uwagi na układowy charakter choroby dochodzi do zajęcia skóry, przewodu pokarmowego, układu oddechowego, nerek i serca. W nielicznych przypadkach dochodzi do zmian w układzie kostno-stawowym. Najczęściej zajęcie układu kostno-stawowego przejawia się symetrycznymi bólami stawów o zmiennej lokalizacji, z towarzyszącą sztywnością poranną. Powyższe objawy dotyczą zwykle stawów rąk, nad-

garstkowych, łokciowych i kolanowych. Często stwierdza się także obrzęki stawów oraz ograniczenie ruchomości w stawach rąk, będących wynikiem stwardnienia skóry. W badaniach radiologicznych stwierdza się zwykle obraz „zaostzonego ołówka”, który jest wynikiem osteolizy guzowatości paznokciowej (związanej ze zmianami niedokrwiennymi), a w przypadkach bardziej zaawansowanych – całkowitą resorpcję dalszego paliczka, podwichnięcia w stawach międzypaliczkowych oraz zwapnienia [1]. W piśmiennictwie opisane są także przypadki zmian osteolitycznych w obrębie gałęzi i kątów żuchwy, żeber, kości długich oraz kręgow. W pracy przedstawiono przypadek chorej na twardzinę układową z dominującymi zmianami osteolitycznymi w obrębie kątów żuchwy.

Adres do korespondencji:

lek. Anna Rychlewska-Hańcewska, ul. Czaplą 21/64, 61-623 Poznań, e-mail: a.hancewska@wp.pl

Praca wpłynęła: 6.08.2007 r.

Opis przypadku

Czterdziestopięcioletnia kobieta z rozpoznaną twardziną układową została przyjęta do kliniki w celu oceny aktywności choroby i kontynuacji leczenia preparatami immunosupresyjnymi (cyklofosfamidem). Choroba rozpoczęła się w 1999 r. objawem Raynauda. Trzy lata później pojawiło się uczucie wzmożonego napięcia skóry rąk, przedramion oraz twarzy i szyi.

Chora od 2002 r. była kilkakrotnie hospitalizowana na oddziale dermatologii, gdzie postawiono rozpoznanie twardziny układowej. Była ona leczona wówczas małymi dawkami metylprednizonu, kolchicyną i pulsami cyklofosfamidu (łączna dawka 2800 mg). Po raz pierwszy pacjentka była hospitalizowana na oddziale reumatologicznym w 2003 r. Stwierdzono wtedy wzmożone napięcie skóry twarzy, szyi, przedramion, rąk, mikrostromię, zanik czerwieni wargowej, radialne zmarszczki wokół ust, cechy sklerodaktylii oraz obecność objawu Raynauda. W badaniach dodatkowych wykazano w surowicy chorej obecność przeciwciał przeciwjądrowych w mianie 1:640 o jąderkowym typie świecenia, natomiast w badaniach radiologicznych wzmożony rysunek naczyniowy okołoskrzelowy u podstawy obu płuc, wielopoziomowe zmiany wytwórcze na tylnych krawędziach trzonów kręgow w odcinku szyjnym kręgosłupa, stawy rąk nie wykazywały istotnych zmian patologicznych. Parametry czynnościowe płuc w badaniu spirometrycznym były w granicach normy. W badaniu tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości klatki piersiowej stwierdzono zmiany włókniste oraz rozstrzenie oskrzeli drobnego kalibru w segmentach 6., 8., 9. i 10. obustronnie, a także odcinkowe poszerzenia światła przetyku. Kontynuowano leczenie dożylnymi wlewami cyklofosfamidu. W kontrolnym badaniu HRCT wykonanym w 2004 r. nie stwierdzono progresji zmian włóknistych, natomiast w spirometrii obserwowano zmiany o typie umiarkowanej restrykcji (FVC 62% N; FEV1 69% N; FEV1/FVC 112% N).



Ryc. 1. Panoramiczne zdjęcie RTG żuchwy.
Fig. 1. Panoramic X-ray of mandible.

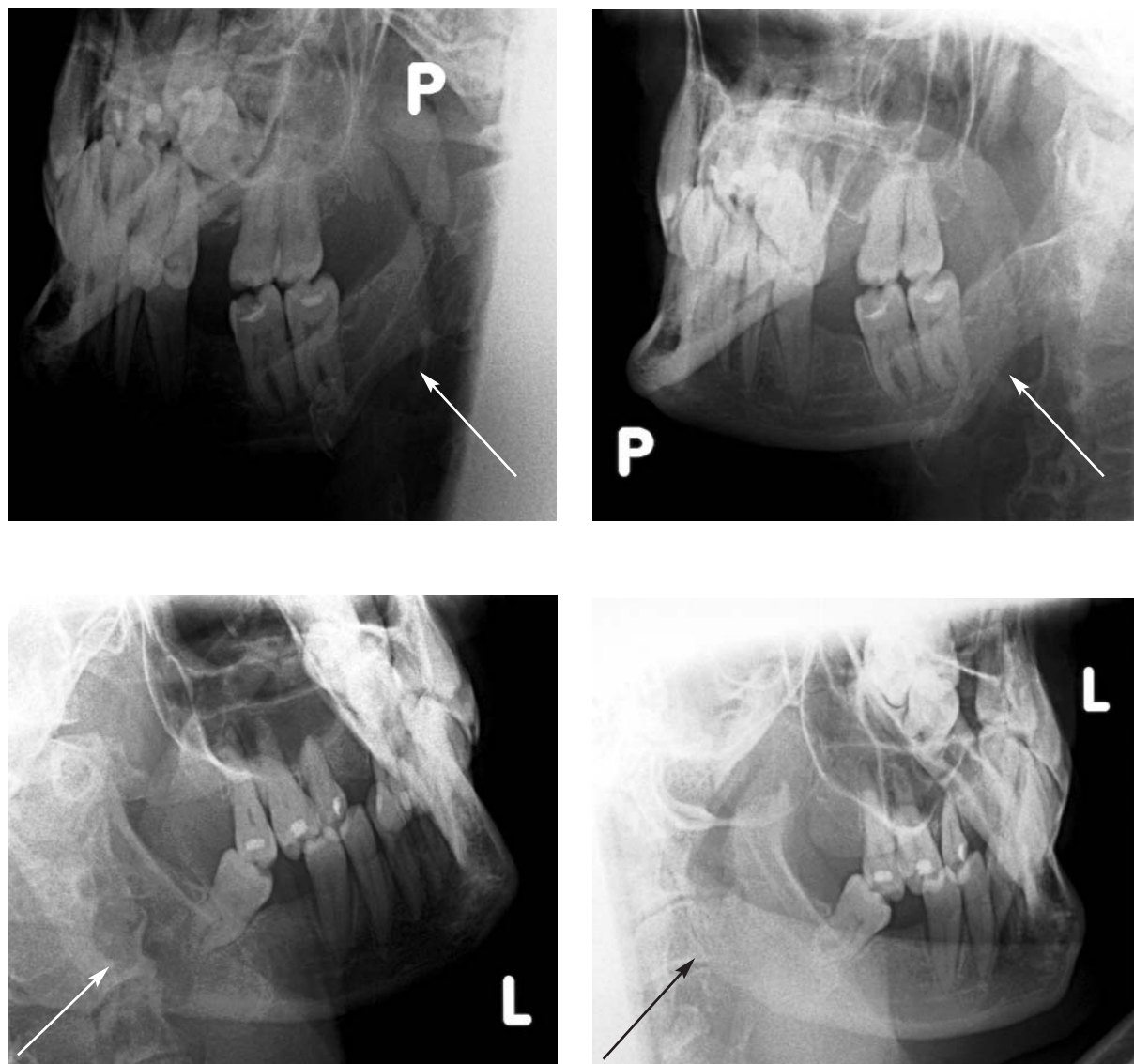
W trakcie kolejnych hospitalizacji obserwowano postępujące twardnienie skóry twarzy, szyi, rąk, przedramion, tułowia i kończyn dolnych, przykurcze zgięciowe w stawach rąk, nadżerki opuszek palców rąk. Chora skarżyła się na trudności w połykaniu pokarmów stałych, postępujący spadek wydolności i duszność wysiłkową. W badaniach dodatkowych stwierdzono wówczas mierne przyspieszony OB, obecność przeciwciał przeciwjądrowych o jąderkowym typie świecenia w mianie 1:160, a w „ANA-profilu” – obecność przeciwciał reagujących z antygenem Scl-70. Od 2006 r. chora pozostawała pod kontrolą poradni pulmonologicznej, rozpoczęto leczenie lekiem wziewnym (bromkiem ipratropium) oraz eufiliną. Kontynuowano leczenie cyklofosfamidem (łączna dawka 10 400 mg). Chora była ponownie hospitalizowana w styczniu 2007 r. W trakcie badania w momencie przyjęcia do kliniki chora zgłaszała słabą wydolność fizyczną, duszność wysiłkową, trudności w połykaniu pokarmów stałych, nawracające bóle nadbrzusza. Dodatkowo 3 mies. przed przyjęciem do kliniki wystąpiły bóle w okolicach kątów żuchwy. W badaniu stomatologicznym nie stwierdzono odchyień od normy. W panoramicznym zdjęciu żuchwy i szczęki stwierdzono zmiany atroficzne kątów żuchwy (ryc. 1).

W badaniach laboratoryjnych stwierdzono mierne przyspieszony OB, obniżony klirens kreatyniny (56 ml/min), białkomocz 0,160 g/dobę, nieznacznie podwyższone stężenie α_1 i α_2 -globulin w surowicy oraz obecność antykoagulantu toczniowego. Wykonano wiele badań radiologicznych w poszukiwaniu innych ognisk osteolitycznych. Zmiany stwierdzono jedynie w RTG żuchwy w postaci ubytku okolicy kąta żuchwy po stronie prawej i pojedynczych torbieli po stronie lewej (ryc. 2.). Chora była konsultowana przez chirurga szczękowego, który nie stwierdził cech nowotworzenia w opisanych wyżej zmianach.

W kontrolnej spirometrii stwierdzono postępujące cechy restrykcji (FVC 43% N; FEV1 54% N; FEV1/FVC 98,15% N). Chora została wypisana do domu w stanie ogólnym stabilnym, z zaleceniem kontynuacji leczenia w klinice za ok. 3 mies.

Dyskusja

U ok. 40–80% chorych na twardzinę układową obserwuje się osteolizę paliczków dystalnych rąk. Znacznie rzadziej opisywane są zmiany osteolityczne innych kości – żuchwy, żeber, obojczyków, trzonów kręgow i kości długich. Przeglądając bazę PubMed, znaleziono jedynie 15 przypadków chorych ze zmianami osteolitycznymi w żuchwie [2–16]. Oprócz osteolizy w obrębie żuchwy, dochodzi także do zmian atroficznych mięśni żwaczy, zmiany te zwykle są obustronne [5]. Nie jest



Ryc. 2. Obraz RTG boczny żuchwy.
Fig. 2. Lateral X-ray of mandible.

znana dokładnie częstość zmian osteolitycznych w obrębie żuchwy w przebiegu twardziny układowej. Prawdopodobnie nie jest to jednak rzadkie zjawisko. W pracy Haersa i wsp. [10] dokładna analiza radiogramów osób z twardziną układową ujawniła zmiany osteolityczne żuchwy aż u ponad 20% chorych; dotyczy to zdecydowanie częściej kobiet niż mężczyzn. W pojedynczych doniesieniach opisywano zmiany osteolityczne także w trzonach kości długich [17], trzonach kręgow [18, 19] oraz żebrach [20].

Patogeneza zmian osteolitycznych w przebiegu twardziny układowej nie jest dokładnie poznana. Naj-

prawdopodobniej są one wynikiem niedokrwienia związanego ze zmianami w drobnych naczyniach tętniczych, a także ucisku wywieranego przez stwardniałą skórę.

Chociaż zmiany te częściej są obserwowane u chorych z obecnymi przeciwciałami przeciwko topoizomerazie I (przeciw Scl-70), to nie wykazano specyficznych markerów sprzyjających osteolizie. Postępowanie terapeutyczne w przypadku tego typu zmian polega na stosowaniu leków antyresorpcyjnych, tj. preparatów bisfosfonianów. Ponadto opisano także pojedyncze przypadki korekty chirurgicznej dużych zmian osteolitycznych w obrębie żuchwy [19].

Piśmiennictwo

1. Sierakowski S. Twardzina ukladowa. W: Choroby wewnętrzne. Szczeklik A (red.). Medycyna Praktyczna, Kraków 2006; 1669-1672.
2. White SC, Frey NW, Blaschke DD, et al. Oral radiographic changes in patients with progressive systemic sclerosis (scleroderma). *J Am Dent Assoc* 1997; 94: 1178-1182.
3. Caplan HI, Benny RA. Total osteolysis of the mandibular condyle in progressive systemic sclerosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978; 46: 362-366.
4. Robbins JW, Craig RM Jr, Correl RW. Symmetrical widening of the periodontal ligament space in a patient with multiple systemic problems. *J Am Dent Assoc* 1986; 113: 307-308.
5. Ramon Y, Samara H, Oberman M. Mandibular condylitis and apertognathia as presenting symptoms in progressive systemic sclerosis (scleroderma). Pattern of mandibular bony lesions and atrophy of masticatory muscles in PSS, presumably caused by affected muscular arteries. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987; 63: 269-274.
6. Wood RE, Lee P. Analysis of the oral manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988; 65: 172-178.
7. Pogrel MA. Unilateral osteolysis of the mandibular angle and coronoid process in scleroderma. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1988; 17: 155-156.
8. Ruprecht A, Dolan K, Lilly GE. Osteolysis of the mandible associated with progressive systemic sclerosis. *Dentomaxillofac Radiol* 1990; 19: 31-33.
9. Cartier E, Béziat JL. Maxillofacial manifestations of systemic scleroderma. Apropos of a case. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1990; 91: 219-222.
10. Haers PE, Sailer HF. Mandibular resorption due to systemic sclerosis. Case report of surgical correction of a secondary open bite deformity. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1995; 24: 261-267.
11. Ashok L, Rao BB, Chandrashekar HR. Progressive systemic sclerosis. Case report. *Indian J Dent Res* 1997; 8: 78-81.
12. Cascone P, Rivaroli A, Vetrano S. Progressive systemic sclerosis: rare localization of the maxillofacial district. *J Craniofac Surg* 1998; 9: 472-476.
13. Scardina GA, Mazzullo M, Messina P. Early diagnosis of progressive systemic sclerosis: the role of oro-facial phenomena. *Minerva Stomatol* 2002; 51: 311-317.
14. Iskandar SB, Loyd S, Roy TM. Cranial nerve VIII involvement in a patient with progressive systemic sclerosis. *Tenn Med* 2004; 97: 117-119.
15. Auluck A, Pai KM, Shetty C, Shenoi SD. Mandibular resorption in progressive systemic sclerosis: a report of three cases. *Dentomaxillofac Radiol* 2005; 34: 384-386.
16. Jagger RG, Absi EG, Jeremiah HG, Sugar AW. Bilateral mandibular condylitis in a patient with systemic sclerosis. *Dentomaxillofac Radiol* 2006; 35: 461-463.
17. Olutola PS, Adelowo F. Osteolysis of the shaft of tubular bones in systemic scleroderma. *Diagn Imaging Clin Med* 1985; 54: 322-325.
18. Clement GB, Grizzard K, Vasey FB, et al. Neuropathic arthropathy (Charcot joints) due to cervical osteolysis: a complication of progressive systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1984; 11: 545-548.
19. Benitha R, Modi M, Tikly M. Osteolysis of the cervical spine and mandible in systemic sclerosis: a case report with computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *J Rheumatol* 2002; 41: 1198-1200.
20. Pinals RS, Gould LV. Osteolysis of the ribs in progressive systemic sclerosis. *Arch Phys Med Rehabil* 1979; 60: 133-135.