

## STRESZCZENIE

**WSTĘP.** Dysplazja ektodermalna (synonimy: *dysplasia ectodermalis*, ectodermal dysplasia, ED, *defectus ectodermalis*, DE) to określenie dotyczące dużej i złożonej grupy zaburzeń, związanych z nieprawidłowym rozwojem dwóch lub więcej struktur wywodzących się nie tylko z powierzchniowej warstwy ektodermy, ale także z mezoektodermalnej warstwy tworzącej grzebień nerwowy. Wygląd zewnętrzny pacjentów z ED jest dosyć charakterystyczny. Pacjenci zwykle mają nieproporcjonalnie małą twarz z powodu dominacji kości czołowej i cofnięcia odcinka nosowego twarzowej części czaszki. Częstym objawem jest zmniejszenie wymiaru pionowego dolnego odcinka twarzy, zapadnięcie okolicy podnosowej, cofnięcie wargi górnej i dolnej z towarzyszącym uwypukleniem bródki i zmniejszeniem kąta nosowo-wargowego. Zwiększony jest również kąt wypukłości tkanek miękkich z powodu spłaszczenia nosa i doprzedniej pozycji bródki. Czoło bywa wypukłe, podniebienie i podstawa czaszki skrócone, oczodoły wysoko położone, a kość jarzmowa może mieć zmniejszone wymiary. Wargi pacjentów z dysplazją ektodermalną są grube, wywinięte, policzki zapadnięte, bródka wysunięta, często występuje siodełkowaty nos, a uszy mogą być duże i nisko osadzone. Włosy są cienkie, jasne, mogą mieć ogniska łysienia, również brwi i rzęsy są słabe lub może ich nie być wcale. Wewnątrzustnie występuje hipo-, oligo- lub anodoncja. Brakom zębowym towarzyszy zaburzony kształt zębów, opóźnione wyrzynanie zębów mlecznych i stałych oraz niedorozwój wyrostka zębodołowego szczęki i części zębodołowej trzonu żuchwy. Wielu badaczy podkreśla możliwość wpływu braku zawiązków zębów na wzrost części twarzowej czaszki u pacjentów z dysplazją ektodermalną, aczkolwiek mechanizm zjawiska nie jest jasny. Postępowanie ortopedyczne jest możliwe po wnikliwej diagnostyce, w skład której wchodzi analiza zdjęć cefalometrycznych. Precyzyjne odnalezienie źródła problemu umożliwia ukierunkowanie działań ortodontycznych. Z tego przeświadczenia wynika podjęcie działań badawczych w celu odnalezienia przyczyny obniżenia wysokości dolnego odcinka twarzy u pacjentów z dysplazją ektodermalną i ustalenia zależności pomiędzy liczbą i lokalizacją braków zawiązków zębowych a zmianą parametrów pomiarowych analizy cefalometrycznej w porównaniu z grupą kontrolną z pełnym uzębieniem stałym.

**CEL.** Celem pracy była ocena parametrów pionowych analizy cefalometrycznej u pacjentów z dysplazją ektodermalną i wrodzonymi brakami zawiązków zębów stałych oraz porównanie

ich z grupą kontrolną pacjentów w tym samym przedziale wieku bez agenezji zębów stałych i z prawidłowymi stosunkami wysokościowymi twarzy. Oceniano także różnice w wartościach wybranych parametrów pionowych analizy cefalometrycznej w zależności od płci, liczby i lokalizacji wrodzonych braków zawiązków zębowych u pacjentów z dysplazją ektodermalną. Dokonano również analizy zależności pomiędzy liczbą brakujących zawiązków zębów stałych, a stopniem nasilenia zmian w tkankach miękkich, wartością poprzedniej rotacji żuchwy, wysokością twarzowej części czaszki oraz wysokością wyrostka zębodołowego szczęki i części zębodołowej trzonu żuchwy.

**MATERIAŁ.** Na podstawie kryteriów włączenia i wyłączenia do grupy badanej zakwalifikowano 60 pacjentów, 24 płci żeńskiej i 36 płci męskiej, w wieku 13-19 lat, nieleczonych ortodontycznie, ze zdiagnozowaną dysplazją ektodermalną. Grupę kontrolną stanowiło 60 ogólnie zdrowych osób, 30 płci żeńskiej i 30 płci męskiej, w wieku 13-19 lat, nieleczonych ortodontycznie, z obecnymi wszystkimi zawiązkami zębów stałych.

**METODY.** Na zdjęciach pantomograficznych ustalono status zębowy pacjentów. W grupie badanej zlokalizowano braki zębowe, a w kontrolnej potwierdzono obecność wszystkich zawiązków zębów stałych. Dokładna analiza każdego zdjęcia wykluczyła występowanie innych niż braki zębowe patologii wewnątrzkościowych. Zdjęcia cefalometryczne boczne poddano autorskiej analizie cefalometrycznej w programie komputerowym Facad obejmującej 47 pomiarów liniowych, 19 kątowych oraz 5 stosunków wysokościowych twarzowej części czaszki. Wyniki badań poddano analizie statystycznej. W celu scharakteryzowania zmienności badanych cech obliczono podstawowe parametry statystyczne, takie jak: średnie arytmetyczne, odchylenia standardowe, mediany oraz wartości minimalne i maksymalne. Ponadto dla średnich określono zakresy przedziałów ufności przyjmując poziom ufności 95%. W celu oceny statystycznej różnic między porównywanymi grupami przeprowadzono parametryczne testy statystyczne dla grup niezależnych. Porównania średnich między dwiema grupami (np. grupą kontrolną i badaną) przeprowadzono z użyciem testu  $t$ , natomiast porównania średnich między trzema lub więcej grupami (np. pacjentów o różnej liczbie brakujących zawiązków w szczęce i żuchwie) przeprowadzono z użyciem analizy wariancji. Dla określenia zależności między liczbą brakujących zawiązków a wybranymi cechami przeprowadzono analizy regresji. Wyniki analiz regresji przedstawiono w formie graficznej oraz funkcji regresji i współczynników determinacji ( $R^2$ ) informujących o sile zależności między parami cech. We wszystkich testach statystycznych przyjęto poziom istotności 0,05. Analizy statystyczne przeprowadzono

z użyciem programy statystycznego Statistica 10 (StatSoft), natomiast wykresy przygotowano w arkuszu kalkulacyjnym Excel.

**WYNIKI.** U pacjentów z dysplazją ektodermalną pomiary kątowe i liniowe dotyczące przedniego dołu czaszki nie wykazały odchyień od norm programu Facad. Stwierdzono natomiast skrócenie przedniej dolnej wysokości twarzy i tylnej dolnej wysokości twarzy. W grupie badanej wraz ze wzrostem liczby brakujących zawiązków zębów stałych, zarówno w szczęce jak i żuchwie, rosła wartość kąta twarzowego oraz zmniejszała się wartość tylnej dolnej wysokości twarzy. Wykazano także obniżenie wysokości wyrostka zębodołowego szczęki w odcinku przednim, która zmniejszała się wraz ze wzrostem liczby brakujących zawiązków zębów stałych w szczęce. Inklinacja szczęki, zarówno w grupie badanej jak i kontrolnej, pozostawała w granicach normy programu Facad. W grupie badanej natomiast parametry opisujące wysokość szczęki miały wartości zmniejszone w porównaniu z grupą kontrolną. Kierunek wzrostu trzonu żuchwy u pacjentów z dysplazją ektodermalną przebiegał do dołu i do przodu (anteriorotacja żuchwy), a wykazana anteriorotacja żuchwy nasilała się wraz ze wzrostem liczby brakujących zawiązków zębów stałych. Długość gałęzi żuchwy u pacjentów z dysplazją ektodermalną była w zakresie normy. Długość zębów siecznych górnych i dolnych oraz pierwszych zębów trzonowych dolnych u pacjentów z dysplazją ektodermalną była zmniejszona w porównaniu z grupą kontrolną. Położenie pierwszego zęba trzonowego górnego w stosunku do podstawy szczęki było bliższe tej podstawy w grupie badanej niż w grupie kontrolnej. Wysokość części zębodołowej trzonu żuchwy w odcinku przednim i tylnym, mezialnie w stosunku do pierwszego zęba trzonowego dolnego, była zmniejszona w grupie badanej w porównaniu do grupy kontrolnej. Analiza tkanek miękkich wykazała zmniejszenie kąta nosowo-wargowego oraz odległości pomiędzy wargą górną i wargą dolną oraz wargą dolną i bródką u pacjentów z ED. Pogłębiona była też bruzda bródkowo-wargowa oraz zwiększony procentowy stosunek górnej przedniej do dolnej przedniej wysokości tkanek miękkich twarzy. Większość badanych parametrów miała różną wartość w grupie badanej w zależności od płci pacjentów. Występowały także różnice pomiarów cefalometrycznych pomiędzy podgrupami wydzielonymi ze względu na lokalizację braków zawiązków zębowych. U pacjentów z dysplazją ektodermalną z wrodzonymi brakami zawiązków zębowych w odcinku przednim występowało znaczące pogłębienie bruzdy bródkowo-wargowej, zmniejszenie wysokości trzonu żuchwy wraz z częścią zębodołową i zębami w odcinku przednim oraz bardziej nasilona anteriorotacja żuchwy. Pacjenci, u których wrodzone braki zawiązków zębowych dotyczyły zębów przedtrzonowych i trzonowych mieli

najmniej nasiloną doprzednią rotację żuchwy i największy wymiar przedniej wysokości twarzy oraz wysokości trzonu żuchwy wraz z częścią zębodołową i zębami w odcinku przednim.

**WNIOSKI.** Analiza porównawcza wykazała, że istnieją statystycznie istotne różnice w wartościach wybranych parametrów pionowych analizy cefalometrycznej dotyczących szczęki, wyrostka zębodołowego szczęki, żuchwy, części zębodołowej trzonu żuchwy, stosunków wysokościowych twarzowej części czaszki oraz tkanek miękkich u pacjentów z dysplazją ektodermalną w porównaniu z osobami bez braków zawiązków zębowych i z prawidłowym indeksem wysokości twarzy Hasunda.

Istnieją także różnice w wartościach wybranych parametrów pionowych analizy cefalometrycznej w zależności od płci u pacjentów z dysplazją ektodermalną. U płci żeńskiej odnotowano statystycznie zmniejszone wartości kąta podstawy przedniego dołu czaszki oraz nachylenie osi twarzy i płaszczyzny podstawy żuchwy w stosunku do płaszczyzny przedniego dołu czaszki w porównaniu do pacjentów płci męskiej. Pozostałe parametry miały większą wartość u mężczyzn.

Stwierdzono również różnice w wartościach wybranych parametrów pionowych analizy cefalometrycznej w zależności od liczby i lokalizacji braków zębowych. U pacjentów z dysplazją ektodermalną z brakami zawiązków zębowych w odcinku przednim występuje znaczące pogłębienie bruzdy bródkowo-wargowej, zmniejszenie wysokości trzonu żuchwy wraz z częścią zębodołową i zębami w odcinku przednim oraz bardziej nasiloną anteriorotacją żuchwy. Natomiast pacjenci, u których braki zawiązków zębowych dotyczą zębów przedtrzonowych i trzonowych mają najmniej nasiloną doprzednią rotację żuchwy i największy wymiar przedniej wysokości twarzy oraz wysokości trzonu żuchwy wraz z częścią zębodołową i zębami w odcinku przednim w porównaniu z dwiema pozostałymi grupami .

Wraz ze wzrostem liczby brakujących zawiązków zębów stałych nasilają się zmiany w tkankach miękkich, nasila się doprzednia rotacja żuchwy, zmniejsza się tylna wysokość twarzy, natomiast nie zmniejsza się wysokość wyrostka zębodołowego szczęki i części zębodołowej trzonu żuchwy (mierzona w sąsiedztwie obecnych w jamie ustnej zębów).