

Michał Kicerman<sup>1</sup>, Marianna Frankiewicz<sup>1</sup>, Teresa Matthews-Brzozowska<sup>2</sup>

## Problemy periodontologiczno-zębowe w zespole Ehlersa-Danlosa — przegląd

### *Periodontal and dental problems in Ehlers-Danlos syndrome — review*

<sup>1</sup> Studenckie Koło Naukowe Ortopedii Szczękowej i Ortodontji,  
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu  
Students Scientific Association of Maxillary Orthopaedics and Orthodontics, Poznan University of Medical Sciences

<sup>2</sup> Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodontji,  
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu  
Chair and Department of Maxillofacial Orthopaedics and Orthodontics,  
Poznan University of Medical Sciences

DOI: <http://dx.doi.org/10.20883/df.2020.9>

#### STRESZCZENIE

Zespół Ehlersa-Danlosa (EDS) jest chorobą genetyczną, charakteryzującą się zmianami w obrębie tkanki łącznej i kolagenu. U chorych objawia się między innymi nadmierną elastycznością skóry, hipermobilnością stawów czy kruchością naczyń krwionośnych. Niekiedy można zaobserwować u pacjentów z EDS zmiany periodontologiczne czy zębowe. Praca ma na celu zaprezentowanie zaburzeń periodontologicznych i zębowych u chorych na EDS. Posłużono się elektronicznym wyszukiwaniem artykułów naukowych w bazie danych PubMed i Głównej Bibliotece Lekarskiej. Ostatecznie wybrano 7 prac z ostatnich 15 lat, na których oparto niniejsze doniesienie. Najważniejsze poruszone w pracy aspekty to: problemy z przyzęciem i błoną śluzową jamy ustnej, zmiany próchnicowe, nieprawidłowości w morfologii zębów i miążdże zębów.

**Słowa kluczowe:** zespół Ehlersa-Danlosa, stomatologia, problemy periodontologiczne, problemy zębowe.

#### ABSTRACT

Ehlers-Danlos syndrome (EDS) is genetic disease, which is characterized by changes in connective tissue and collagen disorder. Its main symptoms are: in increased mobility of joints, tissue fragility and overflexibility of a skin. Sometimes periodontal or dental problems can be observed among patients diagnosed with EDS. Main goal of the study is to present periodontal and dental disorders among patients with EDS. For purpose of the study, electrical search of resources in PubMed and Main Medical Library was used. The study is based on 7 publications from last 15 years. Most essential issues raised in context EDS are: periodontal problems and oral mucosa problems, dental caries, abnormalities in teeth morphology and pulp.

**Keywords:** Ehlers-Danlos syndrome, dentistry, periodontal problems, dental problems.

#### Wstęp

Zespół Ehlersa-Danlosa to rzadkie, dziedziczne zaburzenie w obrębie struktury tkanki łącznej [1]. EDS dzieli się na wiele typów, a w każdym z nich występują różne objawy związane z zaburzeniem funkcji kolagenu. Zespół ten ma wiele charakterystycznych cech występujących u większości pacjentów z EDS: miękka, delikatna skóra, hipermobilność stawów, łatwe tworzenie się krwiaków i wybroczyn oraz obecność wad serca [2, 3]. U większości pacjentów z EDS w obrębie jamy ustnej można zaobserwować kruchą i wrażliwą błonę śluzową, agresywne zapalenie przyzębia z rozległą redukcją kości, problemy ze stawem skroniowo-żuchwowym, ból mięśni żucia i problemy z próchnicą [3].

Celem pracy jest przedstawienie objawów periodontologiczno-zębowych występujących w EDS na podstawie piśmiennictwa.

#### Materiał i metody

Przeprowadzono wyszukiwanie prac w bazie PubMed oraz Głównej Bibliotece Lekarskiej. W trakcie wyszukiwania literatury naukowej zastosowano kluczowe słowa: „Ehlers-Danlos syndrome dentistry”. W wyniku wyszukiwania elektronicznego uzyskano następującą ilość prac: PubMed 79 pozycji, Biblioteka Główna Lekarska 11 pozycji. Spośród wszystkich wyników wybrano 7 prac z ostatnich 15 lat. Publikacje te odpowiadają założeniom i tematu pracy.

## Wyniki

### Miazga zębów

De Coster i wsp. zauważyli występowanie nieprawidłowego kształtu miazgi u chorych na typ klasyczny EDS, złogi w miazdze odnotowali u pacjentów z typem hipermobilnym oraz klasycznym. Stwierdzili, że ich obecność jest zależna od typu EDS [4]. Mitakides i Tinkle również odkryli występowanie złogów w miazdze u chorych na EDS [6]. Ferre i wsp. podkreślili u chorych na typ naczyniowy zespołu Ehlersa-Danlosa (vEDS) zmniejszenie objętości miazgi, wtórnie do postępującej syntezy zębiny. Fizjologiczne zmniejszenie objętości miazgi postępuje wraz z wiekiem, jednak u pacjentów z vEDS występuje w młodym wieku [5].

### Zmiany próchnicowe

De Coster i wsp. stwierdzili, że u chorych z EDS częściej występuje próchnica zębów. Średnia wartość wskaźnika PUW dla chorych na EDS była znacznie wyższa niż w grupie kontrolnej. Jako przyczynę wskazali przewlekły ból nadgarstków utrudniający prawidłowe szczotkowanie zębów i przyczyniający się w ten sposób do pogorszenia higieny jamy ustnej. Zauważyli, że chorzy mający problemy z nadmierną kruchością błony śluzowej jamy ustnej rzadziej szczotkowali zęby. Stwierdzili także, u części chorych na EDS, występowanie przebarwień szkliwa o charakterze zmętnienia w stałych zębach przedtrzonowych, co tłumaczy próchnicą uzębienia mlecznego [4].

### Morfologia zębów

De Coster i wsp. opisali występowanie deformacji w obrębie korzeni zębów u pacjentów z EDS, jednakże podkreślili, że tego typu zmiany występują u chorych na klasyczny typ EDS [4]. Scully i wsp. również zaobserwowali występowanie krótkich, dysplastycznych korzeni zębowych z obliteracją kanałów,

a także zwrócili uwagę na zaburzony kształt korony zębów trzonowych i szybkie ścieranie szkliwa [7]. Ferre i wsp. odkryli fuzje korzeni zębów trzonowych, szczególnie w obrębie korzeni drugiego zęba trzonowego żuchwy. Stwierdzili, że u dużej części chorych na vEDS wzrosła długość korzenia drugiego zęba trzonowego żuchwy. Zmiana ta występowała rzadziej w zębach przedtrzonowych żuchwy lub w pierwszym zębie trzonowym [5].

Tinkle i wsp. badali chorych na hipermobilny typ zespołu Ehlersa-Danlosa (hEDS). Wskazali występowanie u pacjentów z hEDS anomalii w budowie zębów, co przejawia się wyższymi guzkami i głębszymi bruzdami w zębach przedtrzonowych i trzonowych. Zaobserwowali też występowanie hipoplazji szkliwa oraz złamań zębów niewyjaśnionego pochodzenia [8].

Mitakides i Tinkle zwrócili uwagę na zmiany zębowe w postaci wysokich guzków oraz głębokich bruzd w zębach w odcinkach bocznych. Stwierdzili też odbiegające od normy ukształtowanie korzeni oraz ich wydłużenie [6].

### Błona śluzowa jamy ustnej

De Coster i wsp., badając grupę pacjentów cierpiących na EDS, niezależnie od typu EDS, stwierdzili, że błona śluzowa jamy ustnej wykazywała nadmierną kruchość, którą potwierdzało występowanie krwawych wybroczyn. Wybroczyny najczęściej zlokalizowane były na: wyrostkach zębodołowych, podniebieniu twardym, podniebieniu miękkim lub policzkach. Epizody uszkodzeń błony śluzowej inicjowane były przyjmowaniem pokarmów i szczotkowaniem zębów. Autorzy zwrócili uwagę, że przyczyną kruchości błony śluzowej i późniejszej wadliwej regeneracji tkanek był niedobór kolagenu u pacjentów z EDS [4].

Ferre i wsp. zaznaczyli, że u chorych na vEDS występuje uogólniona cienkość dziąseł i błony śluzowej jamy ustnej. Dodatkowo podkreślili wzrost

**Tabela 1.** Wyniki wyszukiwania publikacji dotyczących zmian zębowo-przyzębnych w zespole Ehlersa-Danlosa

**Table 1.** The list of Ehlers-Danlos publications indicated the periodontal and caries change

Nazwiska autorów i rok wydania pracy	Miazga zębów	Zmiany próchnicowe	Morfologia zębów	Błona śluzowa jamy ustnej	Stan przyzębia
De Coster i wsp., 2005	X	X	X	X	X
Scully i wsp., 2009			X		X
Co <sup>^</sup> me Ferre i wsp., 2012	X		X	X	
Kapferer-Seebacher i wsp., 2016				X	X
Tinkle i wsp., 2017			X	X	
Mitakides i Tinkle, 2017	X		X	X	X
Kapferer-Seebacher i wsp., 2017				X	X

kruchości dziąseł oraz ich przezroczystość wśród chorych na vEDS [5].

Kapferer-Seebacher i wsp. opisali u pacjentów z EDS obecność kruchej błony śluzowej pokrytej łatwo powstającymi wybroczynami [9]. Tinkle i wsp. również zwrócili uwagę na kruchość błony śluzowej będącej przyczyną bolesnych krwawień wśród chorych na hEDS [8]. W kolejnych badaniach Mitakides i Tinkle podkreślili występowanie cienkiej i kruchej błony śluzowej jamy ustnej u chorych na EDS. Zwrócili również uwagę na fakt, że ze względu na wymienione problemy podczas zabiegów periodontologiczno-chirurgicznych, np. szycie tkanek w jamie ustnej, należy zachować szczególną ostrożność [6]. Kapferer-Seebacher i wsp. także wskazali na występowanie kruchej i podatnej na urazy błony śluzowej jamy ustnej. Zaznaczyli, że u większości pacjentów zauważyć można przezroczystość błony śluzowej dziąseł oraz cienki fenotyp. Autorzy zwrócili uwagę na fakt, że te specyficzne zmiany mogą pomóc w rozpoznaniu EDS [9].

#### Stan przyzębia

De Coster i wsp. u badanych pacjentów oceniali stan przyzębia za pomocą dwóch wskaźników: Loe-Silness Gingival Index i głębokości sondowania kieszonek przyzębnych. Wyniki testów wykazały duży problem związany z zapaleniem przyzębia i zwiększeniem głębokości kieszonek przyzębnych. U większości pacjentów wskazali na potrzebę poprawy higieny jamy ustnej i wykonanie profesjonalnych zabiegów higienizacji. Autorzy zwrócili uwagę na fakt, że w wyniku zaburzeń biosyntezy kolagenu pacjenci z EDS są dużo bardziej podatni na choroby przyzębia niż osoby zdrowe. Dodatkowo zauważyli, iż zmiany te występują już w wieku młodzieńczym [4]. Scully i wsp. odkryli, że charakterystycznym objawem EDS jest występowanie zapalenia przyzębia w młodym wieku i wynikająca z tego wczesna utrata zębów [7]. Kapferer-Seebacher i wsp. stwierdzili, że ważną cechą u pacjentów z EDS jest zapalenie przyzębia prowadzące do utraty zębów we wczesnym wieku młodzieńczym. Zauważyli, że ciężkie zapalenie przyzębia objawia się: odczynem zapalnym, przy obecności nawet niewielkiej ilości płytki nazębnej, szybkim postępowaniem rozpadu aparatu zawieszeniowego zęba, znaczną recesją dziąseł, brakiem przyczepu nabłonkowego i pogłębieniem kieszonek przyzębnych. Te, opisane przez autorów objawy, powinny być pomocne w klinicznym rozpoznaniu EDS [10].

Mitakides i Tinkle zwrócili uwagę na występowanie wczesnego zapalenia przyzębia, szczegól-

nie u chorych na typ periodontologiczny zespołu Ehlersa-Danlosa [6]. Kapferer-Seebacher i wsp. także wskazali, że głównymi objawami w obrębie jamy ustnej u pacjentów z EDS są: wczesne, ciężkie zapalenie przyzębia, brak przyczepu nabłonkowego i recesja dziąseł. Autorzy stwierdzili, że wczesne, ciężkie zapalenie przyzębia jest objawem patognomicznym EDS i często może pomóc w jego wykrywaniu. Podkreślili częste zgłaszanie przez pacjentów utraty zębów w wieku młodzieńczym. Autorzy opisali również objawy choroby przyzębia, takie jak: powiększenie dziąseł, ciężkie zapalenie dziąseł w odpowiedzi na łagodne gromadzenie się biofilmu i szybko postępujący rozpad przyzębia z rezległym zanikiem kości. Zwrócili uwagę na ważne zadanie periodontologa, który powinien pomóc w rozpoznaniu EDS i zająć się leczeniem dolegliwości zgłaszanych przez pacjenta [10].

#### Podsumowanie

Wielu autorów zwraca uwagę na manifestacje w obrębie zębów i przyzębia u pacjentów z EDS. Jednym z czynników podkreślanym przez wielu autorów jest obecność zaburzeń w obrębie miążgi. Autorzy wskazywali również na problemy związane z utrzymaniem odpowiedniej higieny jamy ustnej, a co za tym idzie, większą częstością występowania próchnicy i chorób przyzębia przy, jak podkreślali, występowaniu kruchej błony śluzowej oraz ciężkiego zapalenia przyzębia u pacjentów z EDS. Ponadto ze względu na cienką błonę śluzową wskazane jest zachowanie ostrożności podczas zabiegów chirurgiczno-periodontologicznych w obrębie jamy ustnej.

#### Wniosek

Chorzy na EDS zmagają się z licznymi dolegliwościami periodontologicznymi i zębowymi. Trafne ich rozpoznanie przez lekarza dentystę może w znaczący sposób przyczynić się do zdiagnozowania zespołu Ehlersa-Danlosa.

#### Oświadczenia

##### Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

##### Źródła finansowania

Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

#### Piśmiennictwo

- [1] John E. Mitakides. The effect of Ehlers-Danlos syndromes on TMJ function and craniofacial pain, CRANIO®, 2018, 36:2, 71–72, DOI: 10.1080/08869634.2018.1435092.

- [2] Arun T, Nalbantgil D, Sayinsu K. Orthodontic treatment protocol of Ehlers-Danlos syndrome type VI. *Angle Orthod.* 2006;76(1):177–83.
- [3] Klingberg G1, Hagberg C, Norén JG, Nietzsche S. Aspects on dental hard tissues in primary teeth from patients with Ehlers-Danlos syndrome. *International Journal of Paediatric Dentistry.* 2009;19:282–290.
- [4] De Coster PJ, Martens LC, De Paepe A. Oral health in prevalent types of Ehlers-Danlos syndromes. *J Oral Pathol Med.* 2005;34(5):298–307.
- [5] Ferre´ FC, Frank M, Gogly B, et al. Oral phenotype and scoring of vascular EhlerseDanlos syndrome: a caseecontrol study. *BMJ Open.* 2012;2:e000705. doi:10.1136/ bmjopen-2011–000705.
- [6] Mitakides J, Tinkle BT. Oral and mandibular manifestations in the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet.* 2017, 9999C:1–6.
- [7] Scully C, Langdon J, Evans J. Marathon of eponyms: 5 Ehlers–Danlos syndrome. *Oral Diseases;* 2009, 15: 517–518. doi:10.1111/j.1601–0825.2009.01537.x.
- [8] Tinkle B, Castori M, Berglund B, Cohen H, Grahame R, Kazkaz H, Levy H. Hypermobility Ehlers–Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. *Am J Med Genet.* 2017, Part C Semin Med Genet 175C:48–69.
- [9] Kapferer-Seebacher I, Pepin M, Werner R, Aitman TJ, Nordgren A, Stoiber H, Thielens N, Gaboriaud C, Amberger A, Schossig A, Gruber R, Giunta C, Bamshad M, Björck E, Chen C, Chitayat D, Dorschner M, Schmitt-Egenolf M, Hale CJ, Hanna D, Hennies HC, Heiss-Kisielewsky I, Lindstrand A, Lundberg P, Mitchell AL, Nickerson DA, Reinstein E, Rohrbach M, Romani N, Schmuth M, Silver R, Taylan F, Vandersteen A, Vandrovцова J, Weerakkody R, Yang M, Pope FM; Molecular Basis of Periodontal EDS Consortium, Byers PH, Zschocke J. Periodontal Ehlers-Danlos Syndrome Is Caused by Mutations in C1R and C1S, which Encode Subcomponents C1r and C1s of Complement *Am J Hum Genet.* 2016 Nov 3;99(5):1005–1014. doi: 10.1016/j.ajhg.2016.08.019.
- [10] Kapferer-Seebacher I, Lundberg P, Malfait F, Zschocke J. Periodontal manifestations of Ehlers–Danlos syndromes: A systematic review. *J Clin Periodontol.* 2017;44:1088–1100. doi.org/10.1111/jcpe.12807.

Zaakceptowano do edycji: 2020-06-01  
Zaakceptowano do publikacji: 2020-09-15

**Adres do korespondencji:**

Teresa Matthews-Brzozowska  
Katedra i Klinika Ortopedii Szczękowej i Ortodoncji,  
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego  
w Poznaniu