

Макроглосија и Беквит–Видеманов синдром

Драган Красић¹, Предраг Радовић¹, Никола Бурић¹, Драгана Красић², Зоран Пешић¹, Горан Виденовић³

¹Клиника за стоматологију, Ниш, Србија;

²Клиника за ментално здравље, Клинички центар, Ниш, Србија;

³Клиника за стоматологију, Медицински факултет, Приштина

КРАТАК САДРЖАЈ

Увод Амерички патолог Беквит (*Beckwith*) је још 1963. године описао први случај изразите цитомегалије коре надбубрега с хиперплазијом бубрега и панкреаса која је била праћена хиперплазијом Лајдигових ћелија. Немачки педијатар Видеман (*Wiedemann*) је употпунио клиничку слику новог обољења откривањем умбиликалне херније и макроглосије. Дијагноза Беквит–Видемановог синдрома се поставља на основу клиничких знакова омфалоцела или других деформитета пупчане врпце, макроглосије, конгениталне асиметрије и висцеромегалије (углавном јетре, панкреаса и бубрега) која не узрокује леталитет болесника.

Приказ болесника Шеснаестомесечни дечак је доведен на преглед због макроглосије. У неколико наврата је ендокринолошки испитиван због понављаних хипогликемијских криза. Због сметњи у психомоторном развоју, упућен је и на преглед код дечјег неуропсихијатра. Током клиничког испитивања утврђене су хипогликемија и изражена хипотонија мишића предњег трбушног зида с умбиликалном хернијом. Интраоралним прегледом дијагностиковани су макроглосија с макростомијом, отежаним гутањем и поремећајем артикулације гласова, те појачано лучење плувачке. Имајући у виду опште стање болесника, као и локални налаз, одлучено је да се изведе поступак редукције језика, како би се дечаку омогућили нормално храњење, развој функције говора и целокупног орофацијалног система.

Закључак Дијагнозу макроглосије је могуће поставити на основу субјективних клиничких критеријума, као што су: промена изгледа језика, степен протрузије језика, поремећај артикулације гласова, поремећај дисања и хиперсаливација. Неки аутори предлажу и радиографско кефалометријско испитивање. Ставови у вези с лечењем од макроглосије су опречни управо због изостанка објективних дијагностичких показатеља овог поремећаја.

Кључне речи: језик; редукција; дијагноза; прогноза

УВОД

Амерички патолог Беквит (*Beckwith*) [1] још 1963. године описао је први случај изразите цитомегалије коре надбубрега с хиперплазијом Лајдигових ћелија бубрега и панкреаса. Убрзо након тога немачки педијатар Видеман (*Wiedemann*) [2] употпунио је слику новог синдрома откривањем умбиликалних хернија и макроглосије. Инциденција Беквит–Видемановог синдрома је 0,07% оболелих на 1.000 новорођенчади. Дијагноза се поставља на основу клиничких знакова омфалоцела или других деформитета пупчане врпце, макроглосије, конгениталне асиметрије и висцеромегалије (углавном јетре, панкреаса и бубрега) која не узрокује леталитет болесника [3].

На краниофацијалном нивоу Беквит–Видеманов синдром се манифестује микроцефалијом, егзофталмусом, деформитетом ушних шкољки, капиларним хемангиомима поглавине, а неки аутори описују и случајеве с расцепом непца и увулом бифидом, спљоштеношћу носне пирамиде и хипоплазијом горње вилице [4]. Најчешћи клинички знак код деце с овим синдромом је макроглосија, која се јавља у 82–95% случајева и има, пре свега, функционалне и естет-

ске реперкусије на ове болеснике [5, 6]. Компликације које проузрокује макроглосија су превасходно поремећај односа у горњим дисајним путевима с могућом хипоксијом и хиперкапнијом, отежано гутање које ремети нормалну исхрану детета, повећање запремине језика које доводи до малоклузија треће класе и поремећаја говора и, на крају, протрудиран положај језика који ствара утисак да су ова деца ментално ретардирана [7]. Код 7,5% деце са Беквит–Видемановим синдромом развијају се различити малигноми, попут нефробластома, карцинома коре надбубрега и хепатобластома; ређи су случајеви рабдомиосаркома, лимфома и неуробластома [8].

Следи приказ типичног случаја Беквит–Видемановог синдрома с израженом макроглосијом која је стварала функционалне сметње и изискивала неодложно хируршко лечење болесника.

ПРИКАЗ БОЛЕСНИКА

Шеснаестомесечни дечак доведен је на преглед због макроглосије. Рођен је из треће трудноће, а на порођају је коришћен вакуум. Непосредно након рођења задржан је у

Correspondence to:

Dragan KRASIĆ
Klinika za stomatologiju
Bulevar dr Zorana Đinđića 52
18000 Niš
Srbija
drkrasic@yahoo.com

Дечјој интерној клиници због поремећаја функције дисања. У неколико наврата је ендокринолошки испитиван због понављаних хипогликемијских криза. Због сметњи у психомоторном развоју, упућен је и на преглед код дечјег неуропсихијатра.

Током клиничког испитивања установљени су хипогликемија, изражена хипотонија мишића предњег трбушног зида с умбиликалном хернијом и деформитетима ушних шкољки типа микроотије и страбизам конвергентног типа (Слика 1). Интраоралним прегледом утврђени су макроглосија с макростомијом, отежаним гутањем и поремећајем артикулације гласова, те појачано лучење пљувачке (Слика 2). На основу ових показатеља постављена је дијагноза Беквит–Видемановог синдрома.

Имајући у виду опште стање болесника, као и локални налаз, одлучено је да се изведе поступак редукције језика, како би се дечаку омогућили нормално храњење и развој функције говора. У општој ендотрахеалној анестезији, уз адекватно маркирање и водећи рачуна о неуроваскуларном снопу, обављена је предња и централна редукција језика. Тежило се ка успостављању нормалних дисајних путева, како би се избегле сметње са дисањем током спавања (Слика 3). По урађеној ек-

цизији мускулатура језика је слојевито ушивена (Слика 4). Десетог дана од операције уклоњени су конци, а добијени резултат био је задовољавајући. Заступљена је била једино лимфостаза, која се повукла три недеље након уклањања конаца (Слика 5).

Болесник је редовно контролисан и два месеца након хируршке интервенције почео је да артикулише



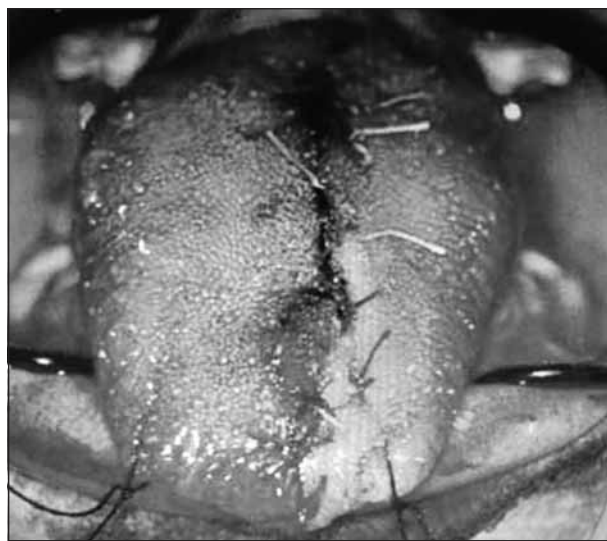
Слика 1. Умбиликална хернија
Figure 1. Umbilical herniae



Слика 2. Макроглосија
Figure 2. Macroglossy



Слика 3. Тзв. *keyhole* техника за редукцију језика
Figure 3. Keyhole tongue reduction



Слика 4. Језик редукован у све три осе након ушивања
Figure 4. Reduced tongue in all three planes after suturing



Слика 5. Три месеца након редукције језика
Figure 5. Three months after reduction

гласове. Редовно је довођен на прегледе код дечјег неуропсихијатра, психолога, педијатра и максиллофацијалног хирурга. Са навршена 32 месеца дечак је подвргнут психотесту. Установљено је да је послушан, али успореног понашања у свим сферама (психомоторно, асоцијативно, говорно, са спором расподелом пажње), док је психомоторна зрелост била на нивоу дечета од 21 месеца.

ДИСКУСИЈА

Беквит–Видеманов синдром је редак конгенитални поремећај који је у више од 85% случајева праћен макроглосијом, због које се болесник у најранијем узрасту подвргава редукцији језика. Дијагнозу макроглосије је могуће поставити на основу субјективних клиничких критеријума, као што су: промењени изглед језика, степен протрузије језика, поремећај артикулације гласова, поремећај дисања и хиперсаливација. Неки аутори предлажу и радиографско кефалометријско испитивање [9, 10]. Ставови у вези с лечењем од макроглосије су умногоме опречни управо због изостанка објективних дијагностичких показатеља овог поремећаја.

Постоје различите технике за смањење макроглосије при којима се има у виду функција језика после операције. Суштина свих је у редукцији централне зоне и дужине језика, од *circumvallate papillae* ка напред, с тим да треба водити рачуна о неуроваскуларној петељи језика, која се пружа инферолатерално [11, 12]. Највише је могуће редукovati између трећине и половине језика.

ЛИТЕРАТУРА

1. Beckwith JB. Extreme cytomegaly of the adrenal fetal cortex, hyperplasia of the kidneys and pancreas, and Leydig-cell hyperplasia: another syndrome? Personal communication. Annual Meeting of Western Society for Pediatric Research, Los Angeles, CA, November 1963.
2. Wiedemann HR. Complexe malformatif familial avec hernie ombilicale et macroglossie. Un syndrome nouveau? J Hum Genet. 1964; 13:223-32.
3. Engstrom W, Lindham S, Schofield P. Wiedemann-Beckwith syndrome. Eur J Pediatr. 1988; 147:450-7.
4. McManamny DS, Barnett JS. Macroglossia as a presentation of the Beckwith-Wiedemann syndrome. Plast Reconstr Surg. 1985; 75:170-6.
5. Kveim M, Fisher JC, Jones KL, Gruer B. Early tongue resection for Beckwith-Wiedemann macroglossia. Ann Plast Surg. 1985; 14:142-4.
6. Murthy P, Laing MR. Macroglossia. BMJ. 1994; 309:1386-7.
7. Siddiqui A, Pensler JM. The efficacy of tongue resection in treatment of symptomatic macroglossia in the child. Ann Plast Surg. 1990; 25:14-7.
8. Friede H, Figueroa A. The Beckwith-Wiedemann syndrome: a longitudinal study of the macroglossia and dentofacial complex. J Craniofac Genet Dev Biol Suppl. 1985; 1:179-87.
9. Clauser L, Tieghi R, Polito J. Treatment of macroglossia in Beckwith-Wiedemann syndrome. J Craniofac Surg. 2006; 17(2):369-72.
10. Broekman ML, Hoving EW, Kho KH, Speleman L, Han KS, Hanlo PW. Nasal encephalocele in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome. J Neurosurg Pediatr. 2008; 1(6):485-7.
11. Patterson GT, Ramasastry SS, Davis JU. Macroglossia and ankioglossia in Beckwith-Wiedemann syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1988; 65:29-31.
12. Klaiman P, Witzel A, Margar-Bacal F, Munro IR. Changes in aesthetic appearance intelligibility of speech after partial glossectomy in patient with Down syndrome. Plast Reconstr Surg. 1988; 82:403-8.
13. Kruchinsky HV. Once again about a new tongue reduction method. J Oral Maxillofac Surg. 2006; 64(11):1696-700.
14. Tomlinson JK, Morse SA, Bernard SP, Greensmith AL, Meara JG. Long-term outcomes of surgical tongue reduction in Beckwith-Wiedemann syndrome. Plast Reconstr Surg. 2007; 119(3):992-1002.
15. Menard RM, Delarie J, Schendel SA. Treatment of the craniofacial complications of Beckwith-Wiedemann syndrome. Plast Reconstr Surg. 1995; 96:27-33.
16. Diz Dios P, Castro Ferreiro M, Alvarez Alvarez FJ. Functional consequences of partial glossectomy. J Oral Maxillofac Surg. 1994; 52:12-4.
17. Ogundiran TO, Aghahowa ME, Brown BJ, Irabor DO. Beckwith-Wiedemann Syndrome (BWS): a case report and literature review. West Afr J Med. 2003; 22(1):101-2.

Macroglossia and Beckwith-Wiedemann Syndrome

Dragan Krasić¹, Predrag Radović¹, Nikola Burić¹, Dragana Krasić², Zoran Pešić¹, Goran Videnović³

¹Hospital of Stomatology, Niš, Serbia;

²Hospital for Mental Health, Clinical Centre, Niš, Serbia;

³Hospital of Stomatology, Medical Faculty, University of Priština, Priština

SUMMARY

Introduction In 1963 Beckwith presented a report on the first patient with extreme cytomegaly of adrenal cortex, hyperplasia of kidneys and pancreas and Leydig cell hyperplasia. Wiedemann completed description of the new syndrome by adding umbilical hernia and macroglossia. The diagnosis is made based on the clinical signs of omphalocele or some other umbilical deformity, macroglossia, congenital asymmetry, visceromegaly (liver, pancreas, and kidneys).

Case Outline A 16-month-old male child was admitted for examination because of macroglossia. He underwent examination on several occasions by an endocrinologist due to recurrent hypoglycaemic crisis. The patient was observed by a paediatric neurophysiatrist for disorders of mental development. Hypoglycaemia, muscular hypotonia of the anterior abdominal wall

with umbilical hernia and macroglossia were observed by clinical examination. Intraoral examination revealed macroglossia with microstomia, suckling and swallowing difficulties, hypotonia of the perioral muscles with increased salivation. It was therefore decided to perform surgical reduction of the prominent tongue and develop good condition for nutrition, speech function and the development of orofacial system.

Conclusion The diagnosis of macroglossia is based on subjective clinical criteria such as the morphology and amount of protrusion of the tongue, difficulty in articulating sounds, breathing, and hypersalivation. Some authors have suggested that the tongue size may be analyzed radiographically with a cephalogram. Treatment of macroglossia is controversial because of the absence of objective clinical criteria.

Keywords: tongue; reduction; diagnosis; prognosis

Примљен • Received: 04/02/2010

Прихваћен • Accepted: 11/06/2010