

UNIVERZITA KARLOVA
3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA

Stomatologická klinika



Monika Dlouhá

**Dentální hygiena u pacientů s Williams-
Beurenovým syndromem**

(Dental hygiene in patients with Williams-Beuren syndrome)

Bakalářská práce

Praha, duben 2023

Autor práce: Monika Dlouhá

Studijní program: Specializace ve zdravotnictví

Bakalářský studijní obor: Dentální hygiena

Vedoucí práce: MUDr. Wanda Urbanová, Ph.D.

Pracoviště vedoucího práce: **Stomatologická klinika 3. LF UK A
FNKV**

Předpokládaný termín obhajoby: červen, 2023

Prohlášení

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci vypracovala samostatně a použila výhradně uvedené citované prameny, literaturu a další odborné zdroje. Současně dávám svolení k tomu, aby má bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací. Potvrzuji, že tištěná i elektronická verze v Studijním informačním systému UK je totožná.

V Praze dne ...

Poděkování

Na tomto místě bych ráda poděkovala vedoucí mé bakalářské práce MUDr. Wandě Urbanové, Ph.D. za cenné rady, názory a čas, které mi při psaní bakalářské práce poskytla. Dále bych chtěla poděkovat spolku Willík za možnost účastnit se podzimního pobytu v Pluhově Žďáru a Stomatologické klinice 3. LF UK a FNKV za prostory k provedení praktické části.

Obsah

Úvod.....	7
1 Teoretická část	8
1.1 Williams-Beurenův syndrom	8
1.1.1 Incidence a příčina	9
1.2 Kraniofaciální charakteristiky u pacienta s WBS.....	10
1.3 Celkové projevy WBS.....	11
1.3.1 Kardiovaskulární vady	11
1.3.2 Neurologické obtíže	12
1.3.3 Hyperkalcémie	13
1.3.4 Růst	13
1.3.5 Psychomotorický vývoj.....	13
1.3.6 Ortopedické obtíže	15
1.3.7 Zrakové a sluchové vady a hlas	16
1.3.8 Celková anestezie.....	16
1.4 Projevy v dutině ústní u pacientů s WBS	17
1.4.1 Zubní kaz a poruchy vývoje tvrdých zubních tkání.....	17
1.4.2 Zánět dásní	17
1.4.3 Ortodontické vady.....	18
1.5 Dentální hygiena u pacientů s WBS.....	19
1.5.1 Techniky čištění zubů manuálním kartáčkem.....	19
1.5.2 Pomůcky domácí dentální hygieny	20
1.5.2.1 Zubní kartáček	21
1.5.2.2 Jednosvazkový kartáček	22
1.5.2.3 Mezizubní pomůcky	22
1.5.2.4 Elektrické pomůcky	25
1.6 Pacient s WBS v ordinaci DH	26
2 Praktická část	28
2.1 Hypotézy	29
2.2 Kazuistiky.....	30
2.2.1 Pacient č.1	30
2.2.2 Kazuistika č.2.....	33
2.2.3 Kazuistika č.3	35
2.2.4 Kazuistika č.4.....	37
2.2.5 Kazuistika č.5.....	38

2.2.6	Kazuistika č.6.....	40
2.2.7	Kazuistika č.7.....	42
2.2.8	Kazuistika č.8.....	45
2.2.9	Kazuistika č.9.....	46
2.2.10	Výsledky vyšetření pacientů.....	49
2.3	Diskuze.....	51
	Závěr.....	55
	Souhrn.....	56
	Summary.....	57
	Seznam příloh.....	63

Úvod

Pro svou bakalářskou práci jsem si vybrala téma Dentální hygiena u pacientů s Williams-Beurenovým syndromem. Vybrala jsem si ji především proto, že s diagnózou Williams-Beurenova syndromu jsem se doposud nesešla a chtěla jsem o ní zjistit více. Při výběru jsem měla tedy 2 hlavní důvody. Jedním bylo dovzdělat sebe sama a druhým důvodem bylo rozšířit povědomí o tomto syndromu jednak mezi dentálními hygienistky ale i mezi lidmi ve svém okolí.

Lidé narození s Williams-Beurenovým syndromem se potýkají celý život se zdravotními komplikacemi, které jim znesnadňují aktivity běžného každodenního života. Jedná se o geneticky podmíněnou poruchu, která postihuje především centrální a periferní nervovou soustavu a kardiovaskulární systém. Je spjatá ale s řadou dalších zdravotních potíží a abnormalitami. Řadu těchto abnormalit nalézáme právě i v dutině ústní, kterými se budu zabývat podrobněji.

Má bakalářská práce je rozdělena do dvou částí - teoretické a praktické. Cílem teoretické části bakalářské práce je charakteristika Williams-Beurenova syndromu (někdy nazývaného jako Williamsův syndrom, zkratka WBS), jeho klinické projevy, zdravotní komplikace a projevy v dutině ústní. Bakalářská práce podrobně hodnotí výhody a nevýhody používání jednotlivých pomůcek a technik čištění ve vztahu k WBS.

Cílem praktické části je zjistit nejčastější problémy v dutině ústní, s kterými se pacienti s Williams-Beurenovým syndromem potýkají. Praktická část bude provedena prostřednictvím jednotlivých kazuistik pacientů s WBS. Dalším cílem bakalářské práce je zdůraznit důkladnou a nezbytnou nutnost hygieny dutiny ústní u této skupiny pacientů a důkladný nácvik čištění zubů správnou technikou s vysvětlením problematiky s ohledem na jejich zhoršenou úroveň jemné motoriky.

Bakalářská práce by měla podpořit povědomí veřejnosti a dentálních hygienistek o WBS.

1 Teoretická část

1.1 Williams-Beurenův syndrom

Williams-Beurenův syndrom (WBS), nazývaný někdy také Williamsův syndrom, patří mezi vzácné, geneticky podmíněné poruchy postihující především kardiovaskulární systém a pojivové tkáně, dále také v různé míře zasahuje do centrálního a periferního nervového systému. Syndrom, jakožto multisystémové postižení, je spojen s růstovými abnormalitami, endokrinologickými odchylkami retardací psychomotorického vývoje a s mnoha dalšími zdravotními komplikacemi. Lidé s WBS mají charakteristický vzhled obličeje spolu se specifickým chováním.¹ WBS byl poprvé popsán v roce 1961 kardiologem Dr. J.C.P. Williamsem. O rok později, v roce 1962 publikoval A. J. Beuren kazuistiku s podobným zjištěním a na základě toho byl syndrom pojmenován Williams-Beurenův.²

Na lékařské péči pacientů s WBS se podílí velký počet specialistů nezbytných k potvrzení diagnózy i pro zajištění zdravotní péče po zbytek jejich života. Klinické projevy během neonatálního období nemusí být vždy zcela jednoznačné. Zdravotní potíže, které mohou znesnadňovat život pacientů s WBS, zahrnují ortopedické problémy, zrakové a sluchové vady, poruchy urogenitálního systému, pupečnickové a tříselné kýly, stomatologické problémy a gastrointestinální obtíže. Mezi doporučená vyšetření po stanovení diagnózy patří, kromě pravidelných návštěv u praktického lékaře pro děti a dorost, kardiologické vyšetření včetně měření krevního tlaku a urogenitální vyšetření, dále je nutné provést kompletní fyzické a neurologické vyšetření, vyšetření endokrinologem, spolu se zjištěním hladiny kalcia v krvi, a oftalmologem.³

Při pravidelných lékařských prohlídkách u praktického lékaře pro děti a dorost je nutné věnovat pozornost růstovým parametrům a pravidelně kontrolovat růst a vývoj dle růstových tabulek; provádět pravidelné poslechové vyšetření srdce;

¹ AXELSSON, Steffan. *VARIABILITY OF THE CRANIAL AND DENTAL PHENOTYPE IN WILLIAMS SYNDROME*. Oslo: Swedish Dental Journal Supplement, 2005. ISBN 82-91757-27-5. 0348-6672.

² WILSON, Marcia a Iverson B. CARTER. Williams Syndrome. *PubMed.gov* [online]. London: StatPearls Publishing, 2022 [cit. 2022-09-04]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544278>

³ Lékařská péče o děti s Williamsovým syndromem. *PEDIATRICS* [online]. 2001, **107**(1192) [cit. 2022-07-17]. 1-16, ISSN 1098-4275. Dostupné z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2018/09/Williams-syndrom_cz_Pediatrics.pdf

kontrolovat potencionální problémy s příjmem potravy včetně refluxu, zácpy, zvracení či příznaků koliky; popřípadě monitorovat poruchy sání nebo polykání; kontrolovat případné tříselné kýly; orientační oftalmologické vyšetření vzhledem k častému výskytu strabismu, amblyopie a refrakčních vad. Do pravidelného lékařského dohledu je nutné také zahrnout měření krevního tlaku a důkladné vyšetření femorálního pulsu každý rok, rozbor moči a hlídat hladinu kalcia, ultrazvukové vyšetření močového měchýře a ledvin a screening štítné žlázy. V raném dětství je nutné pravidelné kontroly obohatit o screening zraku a sluchu a pozornost věnovat případným ortopedickým problémům. Nezbytná je taktéž důkladná dentální péče. Centralizace péče o tyto pacienty v ČR neexistuje, proto jsou návštěvy jednotlivých odborníků často na benevolenci rodičů a doporučení praktického lékaře pro děti a dorost.⁴

Dítěti s WBS by neměly být preventivně podávány multivitaminové preparáty, důvodem je potencionální negativní účinek vitamínu D. Při stanovení diagnózy hyperkalcémie či hyperkalciurie je nutné provést ultrazvukové vyšetření z důvodu rizika nefrokalcinózy a nefrolitiázy a zvážit možnou dietu s nízkým obsahem vápníku.⁵

1.1.1 Incidence a příčina

WBS se řadí k vzácným poruchám s uváděnou incidencí od 1:20 000 do 1:50 000 na živě narozené dítě. Obě pohlaví jsou postižena stejně. Epidemiologický průzkum z Norska však prezentuje prevalenci vyšší a to až 1:7500 na narozené dítě. Je nutné brát v úvahu, že tato geneticky podmíněná porucha byla popsána teprve v posledních 40 letech, tudíž je pravděpodobné, že ve společnosti se nachází mnoho nediodagnostikovaných pacientů.⁶

WBS je multisystémová vývojová porucha způsobena mikrodeleci na chromozomu 7 v oblasti 7q11.23. Nejdůležitější chybějící gen, který je za fyziologických podmínek v daném místě lokalizován, je gen pro elastin. Ten je zodpovědný za regulaci syntézy elastinu, proteinu nezbytného pro správnou funkci všech elastických tkání, především tkání myokardu a stěny arterií. V kritickém

⁴ Lékařská péče o děti s Williamsovým syndromem. *PEDIATRICS*, ref.3, str.1-16

⁵ Lékařská péče o děti s Williamsovým syndromem. *PEDIATRICS*, ref. 3, str. 1-16

⁶ AXELSSON, Steffan. ref. 1, str. 14

regionu 7q11.23 jsou mimo elastinového genu popisovány i další geny, které jsou zodpovědné například za replikaci DNA. Jejich chybění s sebou nese růstové abnormality a vývojové poruchy. Absence dalších genů je zodpovědná za hyperkalcémii, poruchy psychomotorického vývoje a další projevy tohoto syndromu. WBS není léčitelný a nositel této genetické abnormality je postižen na celý život.⁷

Při podezření na WBS odešle pediatr, kardiolog či neurolog pacienta ke klinickému genetikovi, který následně zašle odebranou krev na vyšetření probíhající metodou nazývanou FISH - fluorescenční in situ hybridizace - která umožňuje hledání chromozomových delecí pomocí fluorescenčních DNA sond s metafázovými chromozomy.⁸ Diagnózu vždy potvrzuje či vyvrací klinický genetik na základě typických znaků tohoto postižení spolu s výsledky tohoto vyšetření. Upřesňující diagnostickou metodou je Array CGH/DNA microarray či sekvenování DNA.⁹

U rodičů, kterým se již narodilo dítě s Williams-Beurenovým syndromem, je pravděpodobnost narození dalšího stejně postiženého potomka nízká, pokud však plánují další děti mohou podstoupit genetické vyšetření a v případě dalšího těhotenství je jim poskytnuta možnost prenatální diagnostiky.¹⁰

1.2 Kraniofaciální charakteristiky u pacienta s WBS

Charakteristický vzhled obličeje bývá jedním z hlavních znamení při diferenciální diagnostice. Rysy obličeje u pacientů s Williamsovým syndromem si bývají navzájem velmi podobné, tato dysmorfie je v odborné literatuře nazývána „elfí obličej“. Mezi charakteristické znaky patří dolichocefalie, neboli dlouhý předozadní průměr lebky; široké čelo s bitemporálním zúžením; plné tváře; krátké oční štěrby, hvězdicovitý vzor na duhovce; nízko položené prominující uši; krátký a nízko položený kořen nosu; plné rty a široká ústa s dlouhým filtrem.¹¹

⁷ Willík. *Informace pro rodiče* [online]. Praha, 2022 [cit. 2022-06-29]. Dostupné z: <https://www.spolek-willik.cz/>

⁸ AXELSSON, Steffan. *ref.1*, str.12

⁹ Willík. *Informace pro rodiče*, ref. 7

¹⁰ Willík. *Informace pro rodiče*, ref. 7

¹¹ Willík. *Informace pro rodiče*, ref. 7

Všechny výše zmíněné kraniofaciální znaky však nemusíme nacházet u každého pacienta, často se jedná o kombinaci rodinné podoby a znaků WBS.^{12,13}

Výzkum týmu Axellson et al. se věnuje zjištění skeletárních charakteristik na bočním dálkovém rentgenovém snímku. Podle jejich výsledků na 62 pacientech s WBS severské rasy bylo publikováno, že délka lebeční báze u mužské populace s WBS se statisticky významně neliší od mužské zdravé populace. Naopak ženy s WBS mají výrazně kratší přední bázi lební. V souvislosti s kratší bází lební u žen s WBS se vyskytuje současně kratší délka maxily. Dále výzkum uvádí, že úhel mandibulární linie ve srovnání se zdravou populací má vyšší hodnoty a spolu s věkem tento úhel neklesá.¹⁴

Turecké sedlo, latinsky sella turcica, je prohlubeň na spodině lebky v kosti klínové, jeho význam spočívá v tom, že představuje místo uložení hypofýzy.

Velikost tureckého sedla je u mužských pacientů s WBS menší než v běžné populaci. Průměr tureckého sedla u žen s WBS je téměř stejný zdravým jedincům, oproti mužům, kteří vykazují menší hodnoty průměru tureckého sedla.¹⁵

Studie dle Hertzberg et al. provedená u 45 jedinců s WBS udává vyšší výskyt okluze II. a III. třídy, otevřeného, hlubokého a obráceného skusu. Vzhledem k absenci kefalometrických bočních snímků nelze jednoznačně říci, zda obrácený skus ve frontálním úseku mají skeletární podklad nebo se jedná pouze anomálii na základě zubní povahy.¹⁶

1.3 Celkové projevy WBS

1.3.1 Kardiovaskulární vady

Kardiovaskulární vady u pacientů s WBS nacházíme velmi často, uvádí se až u 75 % případů dle Lowery et al.,1995. Nejčastěji se jedná o supravulvárni stenózu aorty, tedy zúžení jedné z hlavních cév odstupující ze srdce. Tato vada

¹² Willik. Informace pro rodiče, ref.7

¹³ AXELSSON, Steffan. ref.1, str. 15

¹⁴ AXELSSON, Steffan. VARIABILITY OF THE CRANIAL AND DENTAL PHENOTYPE IN WILLIAMS SYNDROME: Neurocranial morphology and growth in Williams syndrome. Oslo: Swedish Dental Journal Supplement, 2005. ISBN 82-91757-27-5. 0348-6672.

¹⁵ AXELSSON, S. Post-natal size and morphology of the sella turcica in Williams syndrome. The European Journal of Orthodontics [online]. 2004, 26(6), 613-621 [cit. 2023-04-11]. ISSN 0141-5387. Dostupné z: doi:10.1093/ejo/26.6.613

¹⁶ HERTZBERG, Jack, Leila NAKISBENDI, Howard L. NEEDLEMAN a Barbara POBER. Williams syndrome m oral presentation of 45 cases. Pediatric Dentist [online]. 1994, 16(4), 1-6 [cit. 2023-02-22]. Dostupné z: <https://www.aapd.org/globalassets/media/publications/archives/hertzberg-16-04.pdf>

představuje 48-64 % kardiovaskulárních potíží. Méně často se můžeme setkat i s postižením jiných cév, jako je například plicnice či ledvinné tepny a další tepny zásobující orgány gastrointestinálního traktu. U 20 % případů je popisována stenóza plicnice. Velice často u pacientů s WBS je hlášena taktéž hypertenze, která vyžaduje medikaci.¹⁷ Dlouhotrvající hypertenze patří mezi nejčastější příčiny vzniku infarktu myokardu či cévní mozkové příhody.¹⁸

Srdeční vady mohou být různě závažné, některé vyžadují ihned operační zákrok, jiné vyžadují pouze pravidelné prohlídky a kontroly u kardiologa spolu s některými preventivními opatřeními, jako je například snížení tělesné hmotnosti.¹⁹

1.3.2 Neurologické obtíže

Neurologický profil u pacientů s WBS se během života neustále mění. V rámci neurologických obtíží nacházíme až v 80 % zejména centrální hypotonii, dále také hyperreflexii, a cerebrální dysfunkci. V pozdějším věku je diagnostikována spíše periferní hypertonie (50 %). Byla prokázána menší velikost mozku spolu s jeho strukturálními abnormalitami, jako je například Chiari malformace I, která se vyskytuje s četností 10 %. Cerebrální příznaky jsou u WBS časté, což odpovídá obtížnému zvládnání úkonů vyžadující jemnou motoriku. Velký počet studií dokumentovalo zvětšený mozeček a expanzi neocerebelárních oblastí. U pacientů s WBS je popsáno poškození extrapyramidového systému, existuje hypotéza, že zvýšená frekvence extrapyramidových příznaků je zodpovědná za časný nástup procesu stárnutí.^{20, 21}

¹⁷ AXELSSON, Steffan. ref. 1, str. 17

¹⁸ Williamsův syndrom. Willík [online]. Praha: Willík – občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem, 2010, 1-33 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2018/09/2010_WS_brozura_A5.pdf

¹⁹ Williamsův syndrom. Willík, ref. 18, str. 11

²⁰ GAGLIARDI, Chiara, Sara MARTELLI, Michael D. BURT a Renato BORGATTI. Evolution of Neurologic Features in Williams Syndrome. *Pediatric Neurology* [online]. 2007, 36(5), 301-306 [cit. 2023-04-11]. ISSN 08878994. Dostupné z: doi:10.1016/j.pediatrneuol.2007.01.001

²¹ URBANOVÁ, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office. *Česko-slovenská pediatrie* [online]. 2022, 77(4), 232-235 [cit. 2023-01-30]. ISSN 00692328. Dostupné z: doi:10.55095/CSPediatric2022/038

1.3.3 Hyperkalcémie

Hyperkalcémie, se kterou se setkáváme v 15 % případů, označuje stav zvýšené hladiny vápníku v krvi. Rekurentní hyperkalcémie se u pacientů s WBS vyskytuje především u kojenců a dětí v batolecím věku, spolu se zvyšujícím se věkem obtíže většinou samovolně ustoupí, zpravidla do 2 let. S hyperkalcémií může být spojeno jednak celkové neprospívání, ale i zvracení, chronická zácpa, svalové spasmy, dehydratace a celkové nechutenství. Dochází také k nadměrnému vylučování vápníku močí, což může přispívat k tvorbě močových kamenů či vyvolat nefrokalcinózu s rizikem infekce močových cest.²²

1.3.4 Růst

Neprospívání a poruchy růstu jsou běžnou diagnózou u pacientů s WBS. Téměř všechny děti jsou od narození, jak svou hmotností, tak vzrůstem, pod stanoveným populačním průměrem. Děti s WBS se již rodí s nízkou porodní váhou a v dospělosti jejich vzrůst bývá zpravidla menší oproti svým zdravým vrstevníkům. V Americe a Velké Británii byly publikované percentilové grafy, které jsou specifické přímo pro WBS.²³ K nástupu puberty dochází velmi brzy a mnoho jedinců, zejména dívky, prožívá pubertu předčasnou. U pacientů s WBS se také setkáváme s předčasným stárnutím.²⁴

V rámci pravidelných kontrol u dětského lékaře je důležité hodnotit také obvod lebky. Menší obvod lebky bývá příznakem mikrocefalie, která se vyskytuje až u třetiny pacientů s WBS.²⁵

1.3.5 Psychomotorický vývoj

S opožděným psychomotorickým vývojem u pacientů s WBS se setkáváme již od prvních měsíců života. Děti s WBS začínají jednak později chodit a rovněž i řeč se vyvíjí pomaleji. S přibývajícím věkem se zvyrazňuje mentální retardace, většina pacientů se pohybuje mezi lehkým až středně těžkým stupněm postižení.²⁶

²² Willík. Informace pro rodiče, ref. 7

²³ Williamsův syndrom. Willík, ref. 18, str. 11

²⁴ AXELSSON, Steffan. ref.1, str. 19

²⁵URBANOVA, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office., ref. 21, str. 233

²⁶ Willík. Informace pro rodiče, ref. 7

Existují vzácně i jedinci, u kterých je popsána normální inteligence. Nicméně většina pacientů s WBS vyžaduje speciální podporu nejen ve vzdělání, ale i trvalou podporu a dohled v běžném životě v rámci každodenních aktivit a při integraci do společnosti. Existuje však mezi nimi značná variabilita a nacházíme rozdíly v dosažení různých schopností, ať jde o psaní, rozvoj slovní zásoby, úroveň motoriky apod.²⁷ Slabý svalový tonus, který se s věkem u pacientů s WBS dále zhoršuje, má negativní vliv na hrubou a jemnou motoriku. Pacientům s WBS činí obtíže zvládání běžných každodenních dovedností jako je například zavazování tkaniček, zapínání knoflíků a podobně. Problémy hrubé a jemné motoriky nejčastěji plynou z ortopedických omezení. Psaní písmen a číslic je pro pacienty značně obtížné a vyžaduje dlouhodobý nácvik.^{28,29}

Velmi znatelný nedostatek se objevuje v oblasti zrakově-prostorové. Pro děti s WBS je obtížnější zpracovávat zrakové podněty oproti sluchovým, mají velké obtíže s vybavováním obrazců z paměti. Problematická je i chůze po schodech. Můžeme pozorovat také zhoršenou orientaci v prostoru, například orientace ve složité členěné budově může činit výrazné potíže. Verbální schopnosti dětí ve školním věku jsou prokazatelně na lepší úrovni než zrakové, prostorové a hrubé i jemné motorické dovednosti. Některé děti se vzdělávají ve speciálních školách, jiné v běžných základních školách s nutnou asistencí a individuálním přístupem.³⁰

Děti s WBS jsou velmi komunikativní, upovídané, s dobře vyvinutou a vyspělou slovní zásobou.³¹ Bývají veselé, přátelské, otevřené, nedělá jim potíže se seznamovat s cizími lidmi a zahajovat s nimi konverzaci. Pro děti i dospělé je typická jejich excesivně sociální povaha projevující se absencí sociálních zábran a důvěřivostí vůči cizím lidem. Často se poté setkáváme jak v dětství, tak v dospělosti, s depresemi, úzkostmi a fobiemi.³²

²⁷ Informace pro rodiče. Williamsův syndrom, ref. 23

²⁸ WILLIAMSŮV SYNDROM: Edukace dětí s Williamsovým syndromem [online]. Občasné sdružení Willík, 2011, 1-30, [cit. 2023-02-22]. Dostupné z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2018/09/2012_WS_Edukace_brozura_A5.pdf

²⁹ KRATOCHVÍLOVÁ, Lenka. Participace osob s Williamsovým syndromem ve společnosti. Brno, 2013. Bakalářská práce. Pedagogická fakulta Masarykovy univerzity Katedra speciální pedagogiky. Vedoucí práce PhDr. Karel Pančocha, B.A., Ph.D.

³⁰ Williamsův syndrom. Willík, ref. 18, str. 12-15

³¹ AXELSSON, Steffan. ref. 1, str. 20

³² URBANOVÁ, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office, ref. 21, str. 234

U těchto dětí je také pozorovatelná porucha pozornosti a hyperaktivita (ADHD). Hyperaktivita se většinou s postupem času zmírňuje, nicméně porucha pozornosti pokračuje až do dospělosti.³³

1.3.6 Ortopedické obtíže

Mezi ortopedické projevy může patřit klinodaktylie 5. prstu, jedná se o trvalý stav vychýlení nebo ohnutí článku prstu. Dále také můžeme pozorovat hallux valgus, což znamená vbočení palce u nohy od střední linie těla. Může se projevovat bolestmi spolu se zduřením a artrotickými změnami na kloubu.

Dále byla také popsána radioulnární synostóza, jejíž incidence spadá do rozmezí mezi 10-25 %. Tato malformace poté znesnadňuje činnosti každodenního života, jelikož supinace je značně omezená nebo není možná vůbec.³⁴

U pacientů s WBS byla popsána také kyfoskolióza, kloubní potíže spojené s hypotonií neboli nízkým svalovým napětím a zvýšenou volností vaziva.³⁵ Uvádí se, že pacienti trpí hypermobilitou kloubů, v dospělosti se vyvíjí progredující ztuhlost kloubů a kloubní kontraktury.³⁶

Mezi další muskuloskeletární projevy syndromu v ranném dětství patří kloubní hypermobilita; kyfóza; lordóza a u batolat se se může projevit hypertonií ve spojení především s hyperkalcémií.³⁷ Mezi projevy hypertonií u kojence patří ručičky sevřené v pěst a velký záklon hlavy bez opory o předloktí v poloze na bříšku. Jedná se o stav, který při správném cvičení vymizí nebo dojde alespoň ke zmírnění hypertonu a neklidu dítěte.³⁸

³³ Williamsův syndrom. Willík, ref. 18, str. 15

³⁴ AXELSSON, Steffan, ref.1, str. 19

³⁵ Willík. *Informace pro rodiče*, ref. 7

³⁶ URBANOVÁ, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office, ref. 21, str. 234

³⁷ Informace pro lékaře. *Willík* [online]. Praha, 2022 [cit. 2022-10-02]. Dostupné z: <https://www.spolek-willik.cz/prakticke-informace/informace-pro-lekare/>

³⁸ DORTOVÁ, Eva, Jana KNĚZOVÁ, Jiří DOROT a Jitka ROKYTOVÁ. Přístup k dětem se svalovou hypertonií v novorozeneckém a kojeneckém věku. *Pediatric pro praxi* [online]. 2009, **10(5)**, 322-324 [cit. 2022-10-02]. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2009/05/08.pdf>

1.3.7 Zrakové a sluchové vady a hlas

U pacientů s WBS se můžeme setkat s některými zrakovými poruchami. Ve zvýšené míře pozorujeme strabismus neboli šilhání, při kterém se jedno oko odchyluje. Další zrakovou poruchou, která se často setkáváme je krátkozrakost. U některých pacientů s WBS při pohledu do očí můžeme pozorovat hvězdovitý vzor duhovky.³⁹

Mezi hlavní sluchové postižení patří hyperakusis neboli zvýšená citlivost na hluk. Jedná se o zvuky jako například hlasitý smích, křik, potlesk, školní zvonek, zvuky elektrospotřebičů a mnoho dalších. Tyto zvuky mohou být pro některé děti až bolestivé. S výhodou je možné na krátkou dobu během stomatologického ošetření využít sluchátka či špunty do uší.⁴⁰

Někteří autoři uvádí ve svých výzkumech, že děti trpící WBS mají hlubší, chraplavější a drsnější hlas.⁴¹

1.3.8 Celková anestezie

Celková anestezie je u pacientů s WBS spojena s vyšším rizikem náhlé smrti, v odborné literatuře je popsáno několik případů.⁴² V případě nutnosti operačního zákroku je nezbytná konzultace s anesteziologem a kardiologem. Nutné je důkladné předoperační a předanestetické vyšetření. Pacient musí vždy projít kardiologickým vyšetřením a standartním laboratorním vyšetřením včetně kontroly hladiny kalcia. Dle abnormalit orgánových funkcí je nutné přizpůsobit plán anesteziologické péče. V rámci předoperačních vyšetření je taktéž nutné důkladně posoudit dýchací cesty a odhalit případné známky obtížné ventilace.⁴³

Péče poskytovaná pacientům s WBS vyžadující výkon v celkové anestezii by měla probíhat ve specializovaných centrech s odpovídajícím technickým a personálním vybavením, kde je k dispozici adekvátní zázemí.⁴⁴

³⁹ Willík. *Informace pro rodiče*, ref. 7

⁴⁰ Willík. *Informace pro rodiče*, ref. 7

⁴¹ AXELSSON, Steffan. *Pozn. 1*, s. 17

⁴² BURCH, Thomas M., Francis X. MCGOWAN, Barry D. KUSSMAN, Andrew J. POWELL a James A. DINARDO. Congenital Supravalvular Aortic Stenosis and Sudden Death Associated with Anesthesia: What's the Mystery?. *Pediatric Neurology* [online]. 2008, **107**(6), 1848-1854 [cit. 2023-04-11]. ISSN 0003-2999. Dostupné z: doi:10.1213/ane.0b013e3181875a4d

⁴³ NOSKOVÁ, Pavlína. Anesteziologická problematika u dětí s Williamsovým syndromem. *Anest intenziv Med.* [online]. 2018, **29**(3), 148-150 [cit. 2023-04-11]. Dostupné z: <https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2019/05/Williams%C5%AFv-syndrom-anestezie-P.Noskova-2018-1.pdf>

⁴⁴ NOSKOVÁ, Pavlína. Anesteziologická problematika u dětí s Williamsovým syndromem, ref. 43, str. 150

1.4 Projevy v dutině ústní u pacientů s WBS

Pacienti s WBS mají velmi typické projevy v dutině ústní. Nacházíme u nich široká ústa, plné rty s malou bradou, drobné zuby s mezerami, časté jsou ageneze jednotlivých zubů a erupční poruchy dentice.⁴⁵

U dětí s WBS je také popisována hypersenzitivita dutiny ústní a pomalejší rozvoj orálních motorických funkcí. Je pro ně obtížné manipulovat se složitějšími strukturami potravy. Problémy se projevují zejména v poruše sání v kojeneckém věku, v opožděném vývoji žvýkání a odmítání tuhé stravy. Tyto stavy přispívají k opožděnému vývoji, neprospívání a gastrointestinálním problémům.⁴⁶

1.4.1 Zubní kaz a poruchy vývoje tvrdých zubních tkání

V dostupných studiích je popisován častější výskyt zubního kazu, zánětu dásní a periodontitis u pacientů s WBS. Není však jasné, zda příčinou je pouze zvýšené množství zubního mikrobiálního povlaku díky zhoršené ústní hygieně.⁴⁷ Ke vzniku zubního kazu může přispět také časté zvracení a reflux. Jako prevence výskytu zubního kazu se doporučuje důkladná dentální hygiena, fluoridová ústní voda (s omezeným používáním do věku 6 let) a lokální aplikace fluoridů.⁴⁸

U pacientů s WBS pozorujeme také opožděnou preerupční mineralizaci tvrdých zubních tkání.⁴⁹

1.4.2 Zánět dásní

Zánět dásní neboli gingivitida je onemocnění, které postihuje pouze gingivu, ostatní struktury nejsou postiženy. Nejčastější formou gingivitidy je plakem podmíněná gingivitida, existují však gingivitidy vzniklé v souvislosti s užíváním některých léků či z důvodů hormonální dysbalance. Gingiva je zarudlá, zbytnělá,

⁴⁵ Maurino V, Azzi L, Vinci R, et al. The elfin face: craniofacial and dental aspects of the Williams-Beuren syndrome. *Journal of Biological Regulators and Homeostatic Agents*. 2017 Apr-Jun;31(2 Suppl 1):105-111. PMID: 28691460.

⁴⁶ S., Greis, Fridus G. A. VAN DER WEIJDEN a Dagmar E. SLOT. Feeding Disorders in Williams Syndrome: A systematic review and network meta-analysis. *Frontiers in Human Neuroscience* [online]. 2009, 3(1), 3-17 [cit. 2023-04-11]. ISSN 1662-5161. Dostupné z: doi:10.3389/conf.neuro.09.2009.07.039

⁴⁷ PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare. *Journal of Oral Medicine and Oral Surgery* [online]. 2021, 27(2) [cit. 2022-10-09]. ISSN 2608-1326. Dostupné z: doi:10.1051/mbcb/2020060

⁴⁸ PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare, ref. 47

⁴⁹ PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare, ref. 47

hladká a lesklá a při sondáži krvácí. Ve většině případů terapie gingivitidy spočívá v odstranění dráždivých faktorů a následné motivaci a instruktáži pacienta v provádění dentální hygieny.⁵⁰

Neléčená gingivitida vyústí ve vážnější onemocnění, parodontitidu. Jedná se zánětlivé onemocnění, které postihuje oproti gingivitidě všechny tkáně parodontu. K potvrzení diagnózy musí být přítomné 3 základní faktory: gingivitida, přítomnost pravých parodontálních chobotů a přítomnost resorbce neboli ústupu alveolární kosti.⁵¹

U pacientů s WBS jsou pravděpodobně tkáně jako gingiva a periodontální vazivo predisponovány k poškození plakovými mikroby díky sníženému množství či poškození elastinu v pojivové tkáni těchto tkání.⁵² Jedná se však o domněnku, prozatím neexistuje žádná studie, kde by toto bylo histologicky ověřeno. Některé studie referují vyšší výskyt zánětu dásní a parodontitidy u pacientů s WBS, nelze však vyloučit, že tyto stavy souvisí pouze s nedostatečnou dentální hygienou.

1.4.3 Ortodontické vady

U skupiny pacientů s WBS se setkáváme s mnoha ortodontickými abnormalitami, které taktéž přispívají ke zhoršené úrovni ústní hygieny. Ortodontické vady se vyskytují především u stálého chrupu jednak v počtu, velikosti a tvaru zubů, vztahu zubních oblouků a čelistí. Typický je redukovaný počet zubů. Mezi nejčastěji chybějící zuby patří druhé horní premoláry, postranní horní řezáky, první dolní a druhé dolní premoláry a dolní střední řezáky. Dále se setkáváme s celkově menšími stálými zuby a z toho rezultujícími trematy. Z anomálií skusu u pacientů s WBS nalézáme především otevřený skus a hluboký skus. Četný výskyt mají také morfologické abnormality řezáků a molárů, které mohou vykazovat tvar pupenu či nacházíme čípkovité řezáky, zřídka můžeme pozorovat také absenci jednoho z hrbolků molárů. Z mezičelistních anomálií se u

⁵⁰ DOSTÁLOVÁ, Tatjana, Michaela SEYDLOVÁ a kolektiv. *Stomatologie*. Praha: Grada Publishing, 2008. ISBN 978-80-247-2700-4. str.92

⁵¹ DOSTÁLOVÁ, Tatjana, Michaela SEYDLOVÁ a kolektiv. *Stomatologie*, ref. 50, str. 92

⁵² PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare. *Journal of Oral Medicine and Oral Surgery*, ref. 47

pacientů s WBS vyskytuje skeletální II. třída i III. třída s vyšší frekvencí než v běžné populaci.⁵³

Mimo zmíněné ortodontické vady nacházíme u této skupiny pacientů také krátké a štíhlé kořeny, hyperplazii gingivy a výrazné doplňkové labiální frenulum.⁵⁴

1.5 Dentální hygiena u pacientů s WBS

1.5.1 Techniky čištění zubů manuálním kartáčkem

Provádění důkladné domácí dentální hygieny hraje velmi důležitou roli ve stomatologické péči o pacienty s WBS. Spočívá jednak ve správně zvolené technice čištění a v používání vhodných pomůcek pro dentální hygienu vždy s ohledem na zručnost pacienta. Výběr dentálních pomůcek a techniky čištění je nutné individualizovat a upravovat k dosažení požadovaného výsledku.

Existuje mnoho technik čištění zubů. U této specifické skupiny pacientů je důležité zohlednit zhoršenou úroveň motoriky a v závislosti na tom zvolit správnou a pro pacienty jednoduše proveditelnou techniku. Při instruktáži je velice důležitá motivace pacienta i rodičů. Je nezbytná edukace s vysvětlením problematiky a případných následků, přizpůsobená mentálním schopnostem pacienta.

Metoda podle Foneho patří mezi jedny z nejjednodušších metod čištění chrupu. Provádí se velkými krouživými pohyby na vestibulárních ploškách v obou čelistech současně. Pohyby se provádí při postavení řezáku hrana na hranu a vlákna kartáčku mají ve vztahu k ose zubu pravý úhel. Nejprve se vyčistí vestibulární plošky a poté se přechází menšími krouživými pohyby na orální plošky zubů horní a dolní čelisti. Tato metoda se doporučuje především malým dětem, ale s výhodou lze doporučit i pro pacienty s WBS, zejména pro její jednoduchost a snadné pochopení.⁵⁵

Další metodou čištění zubů je od červeného k bílému neboli nazývaná také tzv. roll method. Jedná se o stíravý pohyb z dásně na zuby. Při této metodě se vlákna kartáčku přiloží do oblasti připojené gingivy pod úhlem 35-40° směrem ke kořenu

⁵³ Maurino V, Azzi L, Vinci R, et al. The elfin face: craniofacial and dental aspects of the Williams-Beuren syndrome., ref 45

⁵⁴ Maurino V, Azzi L, Vinci R, et al. The elfin face: craniofacial and dental aspects of the Williams-Beuren syndrome., ref 45

⁵⁵ MAZÁNEK, Jiří. Zubní lékařství: propedeutika. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-3534-4., str. 490

zubu a provede se stíravý pohyb. Tento pohyb je nutné opakovat na daném místě alespoň pětkrát. Orální plošky se čistí stejným způsobem, změna nastává pouze při čištění předních úseků z orální strany, dlouhá osa kartáčku je přetočena o 90 stupňů a je tak rovnoběžně s dlouhou osou zubů.⁵⁶ Tento způsob techniky čištění chrupu není vhodný u pacientů s WBS vzhledem k nárokům na manuální zručnost.

Další technikou je Bassova metoda. Tato technika velmi dobře vyčistí tzv. sulcus neboli dásňový žlábek. Nicméně je to metoda, která je časově i manuálně náročná. Čištění chrupu tímto způsobem se provádí přiložením vláken kartáčku pod úhlem 45 stupňů a provádíme drobné vibrační pohyby, je důležité na každém místě vibrační pohyby několikrát opakovat.⁵⁷ U pacientů s WBS můžeme zpočátku instruovat metodu dle Foneho a postupně se snažit kroužky zmenšovat a dostávat se k Bassově technice.

Mezi používané techniky čištění zubů patří dále Chartersova a Stilmanova technika. Tyto metody v případě pacientů s WBS nelze doporučit.

K hodnocení úrovně ústní hygieny a k hodnocení efektivity prováděné ústní hygieny je výhodné použít tzv. plak detektory. Jedná se potravinářská barviva a vyrábí se ve formě tablet, které se po rozžvýkání promísí se slinou nebo ve formě roztoků. Tyto detektory barevně rozlišují plak zralý od plaku mladého a, pokud je tolerují, jsou velmi účinnou motivační a didaktickou pomůckou i pro pacienty s WBS.⁵⁸

1.5.2 Pomůcky domácí dentální hygieny

Pomůcky pro domácí dentální hygienu můžeme rozdělit na mechanické a chemické. Nejdůležitější roli hrají pomůcky mechanické, jelikož právě ty dokáží efektivně odstranit plak z povrchu zubů. Chemické prostředky plní zejména pomocnou funkci, podporují odolnost tvrdých zubních tkání, redukuje tvorbu plaku a usnadňují mechanické odstraňování plaku zubním či elektrickým kartáčkem.

⁵⁶ MAZÁNEK, Jiří. *Stomatologie pro dentální hygienistky a zubní instrumentářky*. Praha: Grada Publishing, 2015. ISBN 978-80-247-4865-8., str. 251

⁵⁷ MAZÁNEK, Jiří. *Stomatologie pro dentální hygienistky a zubní instrumentářky*, ref. 56, s.251

⁵⁸ MAZÁNEK, Jiří. *Zubní lékařství: propedeutika*, ref. 55, str. 502

1.5.2.1 Zubní kartáček

Zubní kartáček je základní pomůckou při provádění domácí dentální hygieny. Vyrábí se v mnoha variantách, které se mohou lišit tvarem, velikostí, tvrdostí použitých vláken, jejich délkou a postavením.

Zubní kartáček se skládá ze tří základních částí. Tvoří ho rukojeť, krček a hlava. Rukojeť tvoří největší část manuálního zubního kartáčku. Obecně slouží k jeho uchopení, které by mělo být pro pacienta pohodlné a příjemné. Krček je poté ta část, která spojuje rukojeť a pracovní část kartáčku neboli jeho hlavu. Krček manuálního zubního kartáčku může být zahrnutý či jednou nebo více zalomený. Hlava kartáčku představuje tu část, která je osazená vlákny určené k odstraňování zubního mikrobiálního povlaku. Musí být dostatečně široká a dlouhá a o její velikosti rozhoduje zejména velikost dutiny ústní a také manuální zručnost pacienta. Pacientům s WBS můžeme s výhodou doporučit dětský kartáček pro jeho menší hlavici a lepší ovladatelnost.⁵⁹

Vlákna, která osazují hlavu kartáčku se vyrábí zejména ze syntetického materiálu. Od přírodních vláken se v dnešní době ustupuje, jelikož jejich porézní povrch je dobrým rezervoárem pro bakterie. Dalším důvodem je traumatizace dásní kvůli jejich nezaoblenému konci a jejich neefektivní čištění, jelikož po namočení změknu. Vlákna mohou být zastřižena dvěma způsoby, mohou být zastřižena rovně v jedné rovině nebo různě v různých úrovních. Na trhu nacházíme taktéž různé tvrdosti manuálního zubního kartáčku - ultrasoft, supersoft, soft, medium, hard. Stejně jako zástřih, tak i zakončení existuje v mnoha variantách. Vlákna mohou být zaoblená, plochá, kónická, ostrá nebo nepravidelně zakončená.

Na trhu se můžeme setkat s mnoha modifikacemi manuálního zubního kartáčku. Jednou z variant je zubní kartáček pro Bassovu metodu, který je charakterizován pouze dvěma řady svazků vláken. Dále také ortodontický zubní kartáček, který je typický kratším zástřihem středních vláken, který tak vytvoří prohlubeň pro ortodontický aparát.⁶⁰

⁵⁹ HOLUBOVÁ, Tereza. *Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky* [online]. Praha, 2019 [cit. 2022-09-08]. Dostupné z: <https://dspace.cuni.cz/bitstream/handle/20.500.11956/108283/130260118.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Bakalářská práce. 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy.

⁶⁰ HOLUBOVÁ, Tereza. *Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky*, ref. 59

Ideální zubní kartáček by měl vždy vyhovovat pacientovi a být atraumatický. Životnost manuálního zubního kartáčku bývá individuální, nicméně výměna je doporučována zhruba jednou za 3 měsíce nebo pokud jsou vlákna roztřepená či vypadaná a poslední situací, kdy je nutná výměna, je prodělaná nemoc.⁶¹

V odborné literatuře neexistuje doporučení, jaký kartáček u pacientů s WBS použít.

1.5.2.2 Jednosvazkový kartáček

Jednosvazkový kartáček patří mezi pomůcku dentální hygieny určenou zejména k dočišťování hůře přístupných míst nebo samostatně stojících zubů. Skládá se stejně jako manuální zubní kartáček z tří částí - rukojeti, krčku a pracovní části. Jeho pracovní část je tvořena jedním silným svazkem vláken, která může být jednak zaoblená nebo zakončená špičkou. Rukojeť poté plní funkci uchopení a bývá vyrobena nejčastěji z plastu. Vlákna, která osazují pracovní část jsou zpravidla tvrdší než u klasického manuálního zubního kartáčku, a tudíž je vyšší riziko traumatizace měkkých tkání při jejich kontaktu.

Technika čištění zubů jednosvazkovým kartáčkem patří mezi nepreciznější a neúčinnější metody, jelikož každý zub se čistí zvlášť. Je velice důležitá správná technika, pracuje se s mírným tlakem na kartáček, vlákna kartáčku se přiloží na volnou gingivu a vějířovitě se rozprostrou, poté přidáváme drobné vibrační pohyby a kartáček otáčíme od jedné mezizubní plošky na druhou.

V odborné literatuře však neexistují indikace a kontraindikace pro používání jednosvazkového kartáčku u pacientů s WBS.

1.5.2.3 Mezizubní pomůcky

Existuje velký počet mezizubních pomůcek - mezizubní kartáček, zubní nit a její modifikace, či párátko. Mezizubní pomůcky bývají pro pacienty s WBS méně akceptovatelné než klasický manuální kartáček, popřípadě jednosvazkový kartáček, kvůli hypersenzitivitě dutiny ústní a složité manipulaci. Je důležité najít pro pacienty mezizubní pomůcku, která bude plnit funkci, a zároveň bude pacientem

⁶¹ HOLUBOVÁ, Tereza. Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky, ref. 59

dobře přijímaná. Při odmítání mezizubního kartáčku mohou být alternativou gumová párátka nebo flosspick.

Mezizubní kartáček patří spolu se zubní nití mezi základní pomůcky interdentální hygieny. Mezizubní kartáček se skládá ze 2 základních částí, rukojeti a pracovní části. Mezizubní kartáček se při zavádění drží mezi palcem a ukazováčkem jedné ruky a k lepší stabilitě ruky se doporučuje fixace malíčku o bradu.

Rukojeť bývá vyrobena nejčastěji z plastu nebo kovu. S pracovní částí může být rukojeť spojena pevně nebo prostřednictvím tzv. click systému, který umožňuje vyměňovat libovolně pracovní část po opotřebením. Rukojeť se zároveň vyrábí rovná či zahnutá, obecně rovné rukojeti se doporučují do frontálního úseku chrupu a se zahnutou rukojetí se lépe pracuje v laterálním úseku.

Pracovní část mezizubního kartáčku se skládá z jádra osazeno vlákny. Toto jádro se vyrábí nejčastěji z nerezavějící oceli. Vlákna, která se nachází na jádru kartáčku bývají z nylonu nebo polyesteru a jejich zástřih může být cylindrický nebo kónický.⁶²

Důležitými vlastnostmi je měkkost a hustota, které jsou zodpovědné za atraumaticnost mezizubního kartáčku. Mezizubní kartáčky jsou různých výrobců a různé velikosti, které rozlišujeme pomocí různých barev dle konkrétního výrobce.

Správnou velikosti mezizubního kartáčku lze stanovit 2 způsoby, kalibrací přímo samotnými mezizubními kartáčky nebo pomocí kolorimetrických sond. Výběr správné velikosti mezizubní pomůcky musí splňovat několik faktorů, kartáček se musí zavádět snadno, ale vždy pod určitým odporem, abychom zamezili příliš malé nebo naopak příliš velké velikosti. Obě varianty nejsou pro pacienta přínosné, jelikož příliš malá velikost kartáčku není schopna dostatečně a efektivně mezizubní prostor vyčistit, opakem je druhá situace, kdy je kartáček nadměrně velký a způsobuje tak traumatizaci měkkých tkání v oblasti interdentálního prostoru. Sondy jsou speciální pomůckou k určení vhodné velikosti kartáčků. Jedná se o kónický nástroj, který se skládá z pracovní části a rukojeti. Jeho pracovní část je charakterizována barevnými proužky, jejichž barvy odpovídají velikosti kartáčku

⁶² DUBOVÁ, Kamila. *Interdentální prostor* [online]. Praha, 2020 [cit. 2022-09-08]. Dostupné z: <https://dspace.cuni.cz/bitstream/handle/20.500.11956/124019/130293557.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Bakalářská práce. 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy.

příslušného výrobce. Sonda je vybavena zaoblenou špičkou a směrem k ní se průměr barevných proužků zmenšuje. U pacientů s mentálním postižením je však nutné přizpůsobit doporučení jejich mentálním schopnostem a zvážit, zda budou schopni používat více než jeden průměr mezizubního kartáčku.

Kalibraci mezizubních kartáčků provádí vždy zubní lékař nebo dentální hygienistka a při dalších návštěvách se velikosti stanovených kartáčků pravidelně kontrolují a případně upravují. V první návštěvě, kdy pacient není zvyklý na používání mezizubních pomůcek není vhodné doporučit používat více než 2 velikosti kartáčků, při další návštěvě, kdy si pacient vytvoří návyk lze podle potřeby přidat další odpovídající velikosti.⁶³

Zubní nit patří mezi oblíbenou a často používanou mezizubní pomůcku dentální hygieny. Na trhu existuje mnoho variant, které se liší dle odlišného materiálu nebo dle upraveného povrchu. Dříve byly používány hedvábné nitě vyráběné z hedvábných vláken. Dnes se používají pouze nylonové nitě nebo nitě polytetrafluorethylenové. Dle upraveného povrchu sem řadíme nitě voskované, nevoskované, fluoridované, expandující, popřípadě s příchutí.

Zubní nit se může používat dvěma způsoby. Možnou variantou použití je metody cívky. Zubní nit se navine na prostředníčky obou rukou a uchopí se mezi palec a ukazovák. Následně se nit pilovitými pohyby zavádí přes bod kontaktu do mezizubního prostoru, po zavedení do mezizubního prostoru napnutou zubní nit posouváme po styčné ploše jednoho zubu a stejným způsobem i druhého zubu. Po vyčištění se nit vysouvá opět pilovitým pohyb přes pod kontaktu z mezizubního prostoru. Druhou možnou technikou je metoda smyčky. Část vlákna se sváže do smyčky a uchopí mezi palce a ukazováky. Napnutá nit se poté zavádí a čistí stejným způsobem jako u metody cívky. Výhodou této metody je především nižší spotřeba zubní nitě a menší tlak na prsty.

Existuje mnoho modifikací zubní nitě. Jednou z variant zubní nitě je tzv. flosspick, jedná se o zubní nit připevněnou ve speciálním držátku, která zjednodušuje čištění zejména v distálním úseku chrupu. Tato varianta zubní nitě může být doporučena pečujícím o pacienty s mentálním postižením pro doplnění čištění chrupu. Další modifikací je tzv. superfloss, který se skládá ze 3 částí, a to z

⁶³ DUBOVÁ, Kamila. *Interdentální prostor*, ref. 62

vyztužená části, které slouží jako zavaděč, zesílené houbovitě části, kterým se provádí čištění a klasické zubní nitě. Tato varianta je indikována především pro čištění fixních ortodontických aparátů, k čištění implantátů a zubních náhrad.⁶⁴

Další možnou mezizubní pomůckou mohou být také párátka vyrábějící se v mnoha variantách. Existují jednak dřevěná, ale také plastová a gumová. Tyto pomůcky však nejsou ve srovnání s mezizubním kartáčkem nebo zubní nití zcela efektivní. Novější gumová párátko nazývané také jako tzv. soft picky mohou mírně napodobovat mezizubní kartáčky. Jejich pracovní část je kónická a osazená gumovými hroty. Výhodou párátek může být stimulace mezizubní papily a odstranění zbytků potravy z mezizubního prostoru.⁶⁵

1.5.2.4 Elektrické pomůcky

Všechny výše zmíněné pomůcky mohou být pro pacienty s WBS manuálně obtížné a čištění může činit značné obtíže. Mimo manuálních pomůcek pro čištění chrupu jsou na trhu také pomůcky elektrické. Elektrických kartáčků je několik typů pracujících na různých technologiích. Obecně je můžeme rozdělit na rotační, rotačně - oscilační, sonické nebo ultrazvukové. Elektrický kartáček se skládá ze dvou základních částí-těla a kartáčové hlavičky. Kartáčové hlavičky jsou odnímatelné a vyráběné v mnoha modifikacích. Na trhu můžeme nalézt hlavičky určené na citlivé zuby, na ortodontické aparáty nebo i malé hlavičky určené pro děti. Hlavičky se musí stejně jako klasický manuální zubní kartáček pravidelně vyměňovat nejlépe každé 3 měsíce nebo po opotřebení použitých vláken. Kulatou hlavičkou rotující v jednom směru nacházíme u elektrických kartáčků rotačních. Rotačně-oscilační elektrické kartáčky se liší od rotačních zejména v pohybu, kdy rotační pohyb je pouze částečný, tedy nejprve v jednom směru a následně v opačném směru. Sonické elektrické kartáčky pracují na principu vibrací. Vykonnávají nejčastěji 18 000 až 36 000 pohybů za minutu s frekvencí spadající do pásma slyšitelného zvuku. Posledním typem jsou ultrazvukové elektrické kartáčky, které jsou na trhu novinkou. Jejich principem je vysoká frekvence spolu s nízkou amplitudou, tato

⁶⁴ DUBOVÁ, Kamila. *Interdentální prostor*, ref. 62

⁶⁵ DUBOVÁ, Kamila. *Interdentální prostor*, ref. 62

kombinace poté vede k vytvoření specifické vibrace, která je přenášena pomocí média ze sliny, zubní pasty a vody směrem k zubu.⁶⁶

Výhodou elektrických kartáčků je zejména jejich manuální nenáročnost. Doporučujeme je tedy zejména pacientům s nižší manuální zručností či dětem. Děti mohou elektrické kartáčky mnohem lépe akceptovat, jelikož moderní elektrické kartáčky mají mnoho funkcí, jako je například měření času, propojení s mobilní aplikací, senzor tlaku, interaktivní displej a mnoho dalších. Nevýhodou je však jednoznačně vysoká pořizovací cena kartáčku a náhradních hlavíc. Stejně jako pro manuální kartáček, tak i pro elektrický kartáček platí správná technika používání, aby byla pomůcka bezpečná a efektivní.⁶⁷

Mimo základní pomůcky pro provádění domácí dentální hygieny existují také pomůcky, které řadíme čistě mezi doplňkové. Mezi tyto doplňkové pomůcky řadíme zejména ústní irigátory, které dle konkrétního výrobce, pracují na principu rovnoměrného nebo pulzujícího proudu tekutiny. Tyto pomůcky neodstraňují plak, ale pouze zbytky potravy, s výhodou je tedy doporučován pacientům s fixním ortodontickým aparátem nebo s fixními protetickými pracemi či pacientům s velkými mezizubními prostory. Nejedná se však o náhradu manuálního kartáčku, ani mezizubních pomůcek.⁶⁸

1.6 Pacient s WBS v ordinaci DH

Pacient s WBS v ordinaci zubního lékaře či dentální hygienistky vyžaduje speciální přípravu a přístup. Většina pacientů s WBS tíží úzkost a strach ze stomatologického ošetření, které neumějí dobře zpracovat. Prevence a pravidelné vyšetření u zubního lékaře či dentální hygienistky by se však neměla podceňovat.

Po příchodu pacienta s WBS do ordinace je důležité ho seznámit s prostředím, jelikož nové a neznámé prostředí může přispět k úzkosti a strachu z ošetření. Umožníme jim stimulaci dotykem zubařského křesla a prohlídku zubní ordinace. Je důležité, aby si pacient zvykl, aklimatizoval a vytvořil si důvěru k personálu. Vzhledem k jejich zvýšené přecitlivělosti na zvukové podněty je nutné

⁶⁶ HOLUBOVÁ, Tereza. Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky, ref.52

⁶⁷ HOLUBOVÁ, Tereza. Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky, ref. 52

⁶⁸ HOLUBOVÁ, Tereza. Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky, ref. 52

okolní zvuky minimalizovat. V případě zubní ordinace se jedná o zubní vrtačku, odsávání pomocí velké či malé savky či použití ultrazvuku. S výhodou může pacient používat během ošetření sluchátka a poslouchat hudbu. Stejně jako zvuky, tak i světlo může být pro některé pacienty s WBS nepříjemné, zmírnit jejich fotofobii mohou sluneční brýle. Stomatologické ošetření je v některých případech z důvodu této zvýšené přecitlivělosti nutné provést v celkové anestezii či analgosedaci, oproti tomu ošetření u dentální hygienistky je většina pacientů schopna absolvovat.⁶⁹

Při komunikaci s pacientem s WBS je nutné sdělovat informace jednoduchým a srozumitelným jazykem. Pokyny, které pacientům dáváme, musí být jednoduše pochopitelné a na závěr se musíme přesvědčit, zda jim porozuměl. Za správně provedený úkon je nutná pochvala, která ošetřovaného povzbudí.⁷⁰

⁶⁹ PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare, ref. 47

⁷⁰ FIONNUALA, Tynan, Kye HYELIN a Jo Van HERWEGEN. Williamsův syndrom: pokyny pro pedagogy. Williams syndrome foundation, 2022. Dostupné také z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2022/05/Williamsuv-Syndrom-pokyny-pro-pedagogy_def_preklad-SK.pdf

2 Praktická část

Praktická část bakalářské práce obsahuje kazuistiky jednotlivých pacientů s Williams-Beurenovým syndromem. Do mé praktické části se zapojilo 9 pacientů s WBS. Každému vyšetření a ošetření předcházelo vyplnění dotazníku zahrnující osobní, farmakologickou, alergologickou a stomatologickou anamnézu, dotazník viz příloha č.1. Rozsah ošetření mezi pacienty se výrazně lišil, s ohledem na věk, spolupráci a aktuální rozpoložení pacienta.

Pomocí rozhovoru a dotazníku, který vyplnil doprovod pacienta, konkrétně jeho zákonný zástupce, byly získány informace o používaných pomůckách a akceptovatelnosti k jednotlivým pomůckám domácí dentální hygieny. Součástí vyšetření bylo provedení vyšetření dutiny ústní včetně gingiválních a hygienických indexů. Konkrétně byl vyšetřován index dle Quigleye a Heina (někdy nazývaný též QH index) a PBI index.

QH index spočívá v obarvení zubního mikrobiálního povlaku pomocí plak indikátoru, při tomto výzkumu jsem používala Curaprox PCA 260 Plaque Search. Jedná se o kvantifikační index, kde pomocí číselného údaje hodnotíme množství plaku na vestibulárních a orálních ploškách. Číselné hodnocení je následující:

- 0- žádný plak
- 1- jednotlivé ostrůvky plaku
- 2- plak u gingiválního okraje
- 3- plak v cervikální třetině korunky
- 4- plak zasahující do střední třetiny korunky
- 5- plak zasahující do okluzální třetiny korunky

Druhým používaným indexem byl index gingivální, konkrétně PBI index neboli index krvácející papily. Při tomto indexu se vyšetřují interdentální papily, čímž hodnotíme stav gingivy a její míru krvácení jako jeden z hlavních znaků gingivitidy. Vyšetření začalo na papile mezi 2. a 1. molárem a končilo mezi středními řezáky. Při tomto indexu se dodržuje pravidlo kříže, tedy pravý horní kvadrant se vyšetřuje orálně, levý horní kvadrant vestibulárně, levý dolní kvadrant orálně a pravý dolní kvadrant vestibulárně. Hodnotí se pomocí číselného údaje a získané hodnoty se následně sečtou a vyhodnotí.

Číselné hodnocení PBI indexu je následující:

- 0- bez krvácení
- 1- bodové krvácení
- 2- krvácející linka
- 3- interdentalní prostor je vyplněn krví
- 4- interdentalní prostor je vyplněn krví a krev stéká do okolí

Dále proběhla důkladná instruktáž s vysvětlením problematiky. Instruktáž byla prováděna jednak v dutině ústní pacienta pomocí donesených pomůcek, ale i na modelu pomocí zubního kartáčku a jednosvazkového kartáčku. Instruktáž mezizubních pomůcek se prováděla vždy v dutině ústní pacienta. Na závěr byla provedena depurace rotačním kartáčkem a depurační pastou Depural Neo.

2.1 Hypotézy

Stanovila jsem si celkem 3 následující hypotézy na základě informací získaných z odborné literatury:

Hypotéza 1

Většina pacientů s Williams-Beurenovým syndromem upřednostňuje elektrický kartáček před používáním manuálního kartáčku.⁷¹

Hypotéza 2

Horší úroveň jemné motoriky u pacientů s Williams-Beurenovým syndromem zhoršuje možnosti zajistit dokonalou ústní hygienu.⁷²

⁷¹ THOMASSEN, Tim M. J. A., Fridus G. A. VAN DER WEIJDEN a Dagmar E. SLOT. The efficacy of powered toothbrushes: A systematic review and network meta-analysis. *International Journal of Dental Hygiene* [online]. 2022, 20(1), 3-17 [cit. 2023-04-11]. ISSN 1601-5029. Dostupné z: doi:10.1111/ijdh.12563

⁷² URBANOVÁ, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office, ref. 21, str. 234

Hypotéza 3

U pacientů s Williams-Beurenovým syndromem je čtenější výskyt gingivitid než ve skupině zdravých jedinců.⁷³

2.2 Kazuistiky

2.2.1 Pacient č.1

Uvedení do problematiky

Žena, 29 let, diagnostikována WBS, pacientka přichází v doprovodu matky, je orientovaná v čase i prostoru, je spolupracující, komunikuje, lehká mentální retardace, uvádí obavy z ošetření z důvodu předchozích špatných zkušeností

Osobní anamnéza

Pacientka má průkaz kardiaka. V rámci WBS trpěla subvalvulární aortální stenózou (SVAS), dnes již po operaci. Trpí zvýšenou citlivostí sluchu a zrakovou vadou, konkrétně tupozrakostí. Mezi její další zdravotní komplikace patří skolióza, zvětšená nadledvina, se kterou je pacientka sledována na endokrinologii. Tam dochází i kvůli opakovaným cystám ve štítné žláze, které vedly k operativnímu odstranění štítné žlázy v 28 letech.

Farmakologická anamnéza

Pacientka užívá léky substituující homony štítné žlázy – Letrox

Alergologická anamnéza

Pacientka trpí alergií na kontrastní látku při CT. Dále uvádí alergie na potraviny jako je mléko, lepek, kuřecí maso, zelenina a ovoce.

⁷³ PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare. Journal of Oral Medicine and Oral Surgery, ref. 47

Stomatologická anamnéza

Pacientka navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně a v případě obtíží. Ortopantomogram i intraorální snímky pro stanovení zubních kazů pravidelně provádí její ošetřující zubní lékař.

U dentální hygienistky dříve již 2x byla, z přechozí návštěvy si odnáší nedůvěru a obavy z ošetření. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, ústní voda, manuální zubní kartáček spolu s elektrickým zubním kartáčkem. Matka uvádí, že při zavádění mezizubních kartáčků a zubní nitě nespolupracuje a nezvládá jejich použití. Manuální kartáček spolu s elektrickým kartáčkem zvládá pacientka čistit sama, rodič se snaží pravidelně dočišťovat.

První návštěva

Extraorální vyšetření: široké čelo, plné tváře, plné rty, široká ústa, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií s mírnou bolestivostí při dlouhodobě otevřených ústech, bez zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čirou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Obrázek 1- Pacient č.1 – žena, 29 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Na chrupu jsou přítomna generalizovaná tremata, ageneze zubů: 12,22,31,41, extrahovaný zub 35 z důvodu zánětu, extrahovaný zub 26 z důvodu reinkluze. Anomálie polohy zubu 31. Přítomný hluboký skus, Angle III. třída. Na ortodoncii absolvovala konzultaci, zatím bez léčby. Úroveň dentální hygieny neuspokojivá. Dle pohledu a hodnot PBI pacientka trpí lehkým zánětem dásní.

V první návštěvě byl přítomen zubní kámen zejména vestibulárně na prvních horních stálých molárech, druhých premolárech a v dolním frontálním úseku orálně u gingiválního okraje. Během ošetření byl proveden index PBI, který odpovídal číslu 36/14. Hodnota QH index odpovídá číslu 42.

Druhá návštěva

V druhé návštěvě byl zubní kámen lokalizován v dolním frontálním úseku orálně u gingiválního okraje a na zubech 26,16,17 vestibulárně. Během ošetření byl proveden index PBI, který odpovídal v druhé návštěvě hodnotám 27/14. Hodnota QH indexu v druhé návštěvě je 38.

Z důvodu problematického zavádění mezizubních kartáčků byla doporučena prozatím mezizubní gumová párátko. Pacientka během ošetření komunikovala a spolupracovala od začátku velmi dobře.

2.2.2 Kazuistika č.2

Uvedení do problematiky

Muž, 16 let, diagnostikován Williams-Beurenův syndrom, pacient přichází v doprovodu matky, je orientován v čase i prostoru, komunikuje, středně těžká mentální retardace, ošetření u dentální hygienistky se obává, mírně neklidný

Osobní anamnéza

Pacient vlastní průkaz kardiaka. V rámci WBS má potíže se stenózou aorty a dalšími cévami. Trpí zvýšenou citlivostí sluchu a zrakovou vadou. Jiné zdravotní obtíže neuvádí.

Farmakologická anamnéza

Pacient užívá léky na vysoký krevní tlak - Furoh, KCL, Enap, dále léky na štítnou žlázu – Euthyrox

Alergologická anamnéza

Pacient neudává žádnou alergii.

Stomatologická anamnéza

Pacient v současné době nemá svého zubního lékaře, intraorální rtg v rámci preventivní zubní prohlídky mu nebyl nikdy zhotoven, zhotoven byl pouze ortopantomogram.

Na ortodonticii chodí pravidelně. V současné době prochází ortodontickou léčbou - má nasazený parciální horní fixní kroužkový aparát a atypický dolní fixní retainer v rozsahu zubů 32-42 vestibulárně.

U dentální hygienistky je poprvé. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, kterou zvládá jen velmi omezeně - vadí mu chuť zubní pasty, manuální zubní kartáček spolu s elektrickým zubním kartáčkem. Pacient čistí sám manuálním zubním kartáčkem, matka dočišťuje jednosvazkovým kartáčkem.

První návštěva

Extraorální vyšetření: plné tváře, krátké oční štěrbinu, krátký a nízko položený kořen nosu, plné rty, široká ústa s dlouhým filtrem, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé, plochá brada

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čirou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Obrázek 2- Pacient č.2 - muž, 16 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Na chrupu jsou přítomné silné pigmentace, protruze 11, retruze 21, tremata v dolním frontálním úseku, Angle I. třída. Úroveň dentální hygieny neuspokojivá. Pacient trpí lehkým zánětem dásní.

Byly přítomné velké nánosy zubního kamene zejména v dolní frontálním úseku a četné pigmentace u gingiválních okrajů. Pacient obtížně zvládal depuraci rotačním kartáčkem a pastou - depurace byla možná provést pouze v dolní čelisti. Po obarvení plaku byl proveden QH index s výslednou hodnotou 48. Index PBI nebylo možné provést - pacient začal být neklidný.

Pacient velmi obtížně zvládal depuraci a provádění indexů, komunikace a spolupráce během instruktáže a motivace proběhla bez obtíží.

2.2.3 Kazuistika č.3

Uvedení do problematiky

Dívka, 8 let, diagnostikován Williams-Beurenův syndrom, pacientka přichází v doprovodu matky, je orientovaná v čase i prostoru, má velké obavy ze zubařského křesla a ošetření, spolupráce velmi obtížná

Osobní anamnéza

Pacientka má kardiovaskulární obtíže, má zvýšenou citlivost sluchu. Trpí astmatem.

Farmakologická anamnéza

Pacientka užívá léky Risperdal, Protalin, Zocoft, Singular.

Alergologická anamnéza

Pacientka uvádí nevolnosti po Paracetamolu.

Stomatologická anamnéza

Pacientka navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně a v případě obtíží. Ortopantomogram zhotovuje ošetřující zubní lékař a intraorální snímky provádí pravidelně 1x ročně při kontrole.

První návštěva

Extraorální vyšetření: široké čelo, plné tváře, plochá brada, krátký a nízko položený kořen nosu, dlouhé filtrum, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání

úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čistou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Obrázek 3-Pacient č.3 - dívka, 8 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Smíšený mezerovitý chrup, hluboký skus. Anomálie počtu a polohy zubů, Angle II. třída. Na ortodontii absolvovala konzultaci, zatím bez léčby. Úroveň dentální hygieny neuspokojivá, přítomný lehký zánět dásní.

U dentální hygienistky je poprvé. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, manuální zubní kartáček, zubní nit.

Pacientka čistí zuby manuálním zubním kartáčkem, elektrický kartáček nevyhovuje z důvodu jeho zvuku a vibrací, matka dočistňuje jednosvazkovým kartáčkem. Doporučena zubní pasta s obsahem fluoridů.

Pacientka byla vyšetřena a instruována. Z důvodu zvýšené citlivosti na zvuk nebyla provedena depurace - uvádí výrazný strach ze zubní vrtačky a rotačních nástrojů. Průběh depurace byla pacientce ukázána pouze na ruce její donesené panenky. Z indexů bylo možné provést pouze QH index s hodnotou 53.

2.2.4 Kazuistika č.4

Uvedení do problematiky

Dívka, 13 let, Williams-Beuren syndrom, pacientka přichází v doprovodu matky, je orientovaná v čase i prostoru, lehká mentální retardace, komunikuje bez patrného strachu z ošetření.

Osobní anamnéza

Pacientka vlastní průkaz kardiaka. Trpí zvýšenou citlivostí sluchu a zrakovou vadou. Mezi její další zdravotní komplikace patří onemocnění ledvin a obezita.

Farmakologická anamnéza

Pacientka žádní léky trvale neužívá.

Alergologická anamnéza

Pacientka neuvádí žádné alergie.

Stomatologická anamnéza

Pacientka navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně nebo v případě obtíží. Ortodontogram zhotovuje pravidelně zubní lékař, intraorální snímky provádí její ošetřující zubní lékař v případě problémů. Ve 12 letech extrakce retinovaných 45, 35 a dalších zubů z ortodontické indikace ve FN Motol. Na ortodonticii absolvovala konzultaci, zatím bez léčby.

Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, ústní voda, manuální zubní kartáček spolu s elektrickým zubním kartáčkem.

Extraorální vyšetření: široké čelo, krátké oční štěrbin, krátký a nízko položený kořen nosu, plné rty, asymetrický úsměv, plochá brada, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čirou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Obrázek 4 - Pacient č.4 - dívka, 13 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

U dentální hygienistky je poprvé. Na chrupu je přítomný obrácený skus, zvětšená hloubka skusu, ageneze zubů: 12,15,25,45, Angle III. třída. Výsledná hodnota indexu PBI je 39/14 a hodnota QH indexu je 32. Úroveň dentální hygieny neuspokojivá, dle hodnot PBI středně těžký zánět dásní. Pacientka zvládá ošetření bez výrazných problémů, absolvovala instruktáž a depuraci rotačním kartáčkem a depurační pastou, doporučeno zavádění mezizubního kartáčku, případně flosspick v dolním frontálním úseku.

2.2.5 Kazuistika č.5

Uvedení do problematiky

Chlapec, 13 let, Williams-Beuren syndrom, pacientka přichází v doprovodu rodiče, pacient stabilní, je orientován v čase i prostoru, komunikuje, lehká mentální retardace.

Osobní anamnéza

Pacient vlastní průkaz kardiaka. Trpí zvýšenou citlivost sluchu. Jiné zdravotní potíže neuvádí.

Farmakologická anamnéza

Pacient užívá Magne B6.

Alergologická anamnéza

Pacient alergie neudává.

Stomatologická anamnéza

Pacient navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně nebo v případě obtíží. Ortodontogram zhotovil ortodontista, intraorální snímky zhotovuje zubní lékař při problémech.

Extraorální vyšetření: široké čelo, plné tváře, krátké oční štěrby, krátký a nízko položený kořen nosu, plné a široké rty s dlouhým filtrem, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čistou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Obrázek 5 - Pacient č.5 - chlapec, 13 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Na chrupu jsou přítomna tremata v horním zubním oblouku frontálně, protruze horního frontálního úseku, stěsnání v laterálních úsecích horní a dolní čelisti. Angle I. třída. V současné době nosí snímací ortodontický aparát.

Byl proveden index QH s výslednou hodnotou 44, index PBI s výslednou hodnotou 33/24. Pacient trpí lehkým zánětem dásní.

U dentální hygienistky je poprvé. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta a elektrický zubní kartáček. Pacient zvládl veškeré části ošetření bez velkých obtíží, komunikace a spolupráce proběhla velmi dobře, úroveň dentální hygieny není uspokojivá, je nutné dočišťovat jednosvazkovým kartáčkem pečující osobou. Poučení pacienta i pečující osoby.

2.2.6 Kazuistika č.6

Uvedení do problematiky

Chlapec, 11 let, diagnostikován Williams-Beuren syndrom, pacientka přichází v doprovodu rodiče, je orientován v čase i prostoru, komunikuje, je patrná obava z ošetření.

Osobní anamnéza

V rámci Williams-Beurenova syndromu rodič udává, že „trpí potížemi s cévami“. Má zvýšenou citlivost sluchu a zrakovou vadu. V současné době po operaci strabismu a extrakci kariézních zubů v celkové anestezii ve FN Motol.

Farmakologická anamnéza

Pacient léky trvale neužívá.

Alergologická anamnéza

Pacient alergii neuvádí.

Stomatologická anamnéza

Pacient navštěvuje zubního lékaře 1x ročně a v případě obtíží. Ortopantomogram zhotovil stomatochirurg před extrakcí zubů, intraorální snímky pacientovi nebyly nikdy zhotoveny. Dentální hygienistku navštívil 1x. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, manuální zubní kartáček a zubní nit. Přemýšlí o koupi elektrického kartáčku.

Extraorální vyšetření: široké čelo, krátké oční štěrbinu, nízko položené prominující uši, krátký a nízko položený kořen nosu, plné rty, dlouhé filtrum, plochá brada, asymetrický úsměv, více pokleslý pravý koutek rtů než levý, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, přítomný strabismus, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čistou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem.

Obrázek 6 - Pacient č.6 - chlapec, 11 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Druhá fáze výměny chrupu, stěsnání v dolním frontálním úseku, ageneze zubů :15, 42. Hluboký skus, Angle I. třída, Na ortodoncii absolvoval konzultaci, zatím bez léčby.

První návštěva

Byl proveden index PBI s hodnotou 36/17. Obarvení plaku k provedení indexu QH nebylo možné provést. Pacientovi byla provedena depurace rotačním kartáčkem a depurační pastou. Pacientovi byl doporučen flosspick s nácvikem v dutině ústní spolu s instruktáží rodiče.

2.2.7 Kazuistika č.7

Uvedení do problematiky

Dívka, 14 let, Williams-Beuren syndrom, pacientka přichází v doprovodu matky, je orientovaná v čase i prostoru, komunikuje, bez výrazných obav z ošetření, orientovaná, soustředěná, lehká mentální retardace.

Osobní anamnéza

Pacientka vlastní průkaz kardiaka. V rámci Williams-Beurenova syndromu má potíže s cévami. Trpí zvýšenou citlivostí sluchu a zrakovou vadou. Mezi její

další zdravotní komplikace patří onemocnění jater a diagnostikovaná Wilsonova choroba.

Farmakologická anamnéza

Pacientka užívá Metalcaptase.

Alergologická anamnéza

Alergie pacientka neudává.

Stomatologická anamnéza

Pacientka navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně nebo v případě obtíží. Ortopantomogram provádí její ošetřující zubní lékař/ortodontista podle potřeby. Intraorální snímky pacientce nebyly nikdy zhotoveny. V pěti letech ve FN Motol extrakce kariézních dočasných zubů a 26 v celkové anestezii.

U dentální hygienistky nikdy nebyla. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, manuální zubní kartáček spolu s elektrickým zubním kartáčkem, mezizubní kartáček, zubní nit.

K ortodontistovi chodí pravidelně a v rámci ortodontické léčby nosí fixní ortodontický aparát.

První návštěva

Extraorální vyšetření: široké čelo, krátké oční štěrby, krátký a nízko položený kořen nosu, plné rty, plochá brada, asymetrie úsměvu, nesymetrické rty, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, přítomný strabismus, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čistou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu.

Obrázek 7 - Pacient č.7 - dívka, 14 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Na chrupu přítomna tremata, ageneze zubů: 12,22,32,42, po extrakci 26, obrácený skus, tvarová anomálie zubů 34,44.

Byl přítomen zubní kámen zejména v dolním frontálním úseku. Ošetření pacientka zvládla bez jakýkoliv obtíží. Byl proveden PBI a QH index. Hodnota PBI byla 26/18 a QH index odpovídal číslu 36. Byla provedena instruktáž v dutině ústní pacientky i na modelu zubů a následovala depurace rotačním kartáčkem a depurační pastou.

Úroveň dentální hygieny mírně neuspokojivý, dle hodnot PBI přítomný lehký zánět dásní.

Druhá návštěva

Pacientka viditelně zlepšila domácí dentální hygienu. Ošetření zvládla bez jakýkoliv problémů. Byl proveden index PBI s hodnotou 22/18 a QH index s výslednou hodnotou 31. Byla provedena depurace rotačním kartáčkem a depurační pastou a reinstruktáž na modelu pomocí zubního kartáčku a jednosvazkového kartáčku a v dutině ústní pacientky.

Úroveň dentální hygieny je mírně zlepšena od první návštěvy, pacienta zvládá ošetření velmi dobře, komunikuje a spolupracuje bez obtíží.

2.2.8 Kazuistika č.8

Uvedení do problematiky

Muž, 21 let, Williams-Beuren syndrom, pacient přichází v doprovodu matky, je orientován v čase i prostoru, komunikuje, udává výrazný strach z ošetření.

Osobní anamnéza

Pacient vlastní průkaz kardiaka. V rámci Williams-Beurenova syndromu má potíže s cévami – sledován pro stenózu plicnice. Trpí zvýšenou citlivostí sluchu a zrakovou vadou. Na endokrinologii je sledován.

Farmakologická anamnéza

Pacient užívá Cipralex.

Alergologická anamnéza

Pacient udává alergii na hmyz.

Stomatologická anamnéza

Pacient navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně a v případě obtíží. Ortopantomogram provádí jeho ortodontista. Intraorální snímky pacientovi nebyly nikdy zhotoveny.

Na ortodoncii absolvoval konzultaci. Zatím bez léčby.

U dentální hygienistky nikdy nebyl. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, manuální zubní kartáček, ojediněle ústní vodu. Elektrický kartáček pro pacienta není akceptován z důvodu zvýšené citlivosti na zvuk a přítomným vibracím elektrického kartáčku.

První návštěva

Extraorální vyšetření: široké čelo, krátké oční štěrby, plné rty a široká ústa, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čistou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Pacient zvládnul pouze instruktáž dentální hygieny na modelu i v dutině ústní. Proběhla kalibrace mezizubního kartáčku značky Curaprox a proběhla instruktáž mezizubního kartáčku spolu s flosspickem. Byl proveden pouze QH index s hodnotou 51. Depuraci zvládal obtížně, proběhla jen v dolní čelisti. Pacientovi během návštěvy ordinace vadily výstražné značky na skříňkách. Na pacientovi byla viditelná únava a ke konci ošetření byl již neklidný.

Úroveň dentální hygieny je neuspokojivá, pacient trpí středně těžkým zánětem dásní.

2.2.9 Kazuistika č.9

Uvedení do problematiky

Dívka, 13 let, Williams-Beuren syndrom, pacientka přichází v doprovodu matky, je orientovaná v čase i prostoru, komunikuje, udává obavy z ošetření, byla na ní viditelná únava.

Osobní anamnéza

Pacientka vlastní průkaz kardiaka. V rámci Williams-Beurenova syndromu rodič udává potíže se srdcem, s aortou i ostatními cévami - stenóza plicnice. Trpí zvýšenou citlivostí sluchu a zrakovou vadou. Mezi její další zdravotní komplikace patří onemocnění ledvin, celiakie, hyperkalcémie a synostóza kostí předloktí.

Farmakologická anamnéza

Pacientka užívá léky na štítnou žlázu – Euthyrox.

Alergologická anamnéza

Pacientka trpí nesnášenlivostí lepku.

Stomatologická anamnéza

Pacientka navštěvuje zubního lékaře pravidelně 2x ročně a v případě obtíží. Ortopantomogram provedl její ošetřující zubní lékař. Intraorální snímky pacientce byly zhotoveny v případě obtíží.

U dentální hygienistky nikdy nebyla. Mezi používané pomůcky dentální hygieny jsou zubní pasta, manuální zubní kartáček spolu s elektrickým zubním kartáčkem.

První návštěva

Extraorální vyšetření: široké čelo, krátké oční štěrby, krátký nízko položený kořen nosu, plné rty a široký úsměv, plochá brada, kožní kryt bez patologických eflorescencí a rezistencí, inervace n. facialis v normě, výstupy n. trigeminus nebolestivé, otevírání úst ve fyziologickém rozmezí s přímou trajektorií bez bolesti a zvukových fenoménů, přítomný strabismus, uzliny nehmatné, nebolestivé

Intraorální vyšetření: sliznice vlhká bez patologického nálezu, tonsily klidné, vývody slinných žláz klidné, secernují čistou slinu, polykání volné a nebolestivé, jazyk plazí ve střední čáře s fyziologickým povlakem, úpon horního a dolního frenula slizniční bez symptomu tahu

Obrázek 8 - Pacient č.9 - dívka, 13 let



zdroj: archiv Stomatologické kliniky 3. LF UK a FNKV

Druhá fáze výměny chrupu probíhá, hluboký skus, čípkovitý zub 22, dle OPG ageneze zubů 35,32,42.

Pacientka absolvovala obarvení plaku plak indikátorem, hodnota provedeného indexu QH byla 55. Hodnota PBI indexu odpovídá číslu 47/22. Byla provedena depurace rotačním kartáčkem a depurační pastou a absolvovala instruktáž na modelu i v dutině ústní. Pacientka má středně těžký zánět dásní, byla doporučena ústní voda s obsahem chlorhexidinu po dobu 14 dnů a naplánovaná kontrola za 1 měsíc.

Úroveň dentální hygieny neuspokojivá, je nutné dočišťovat jednosvazkovým kartáčkem pečující osobou. Poučení pacientky a pečující osoby.

2.2.10 Výsledky vyšetření pacientů

Většina pacientů přicházelo se strachem a s obavami z ošetření. 2 pacienti již dentální hygienu absolvovali a věděli, jak ošetření bude zhruba probíhat, 7 pacientů k dentální hygienistce nechodí. Všichni pacienti komunikovali dobře, aktivně se zapojovali, avšak ne všichni byli schopni akceptovat všechny části ošetření. Někteří pacienti před provedením dentální hygieny cestovali z daleka a následně absolvovali konzultaci na ortodoncii, proto byli již unavení a nezvládli provedení některých indexů či depuraci.

Pacienti lépe akceptovali čištění elektrickým kartáčkem, pouze 1 pacient není schopen k provádění domácí dentální hygieny používat elektrický kartáček. Celkem 5 pacientů střídá čištění zubů manuálním a elektrickým kartáčkem - většinou ráno použijí manuální kartáček a večer elektrický kartáček. 2 pacienti prozatím čistí manuálním kartáčkem, ale přemýšlí o koupi elektrického kartáčku. Celkem 1 pacient k provádění domácí dentální hygieny používá pouze elektrický kartáček.

Manuální zručnost byla u všech pacientů omezená, kartáček většina pacientů držela velmi pevně a vynaložený tlak tak přenášeli při čištění na zuby. Na začátku instruktáže téměř všichni začali čistit horizontální technikou, která je pro ně vzhledem ke zhoršené manuální zručnosti nejjednodušší. Při nácviku čištění velkých kroužků někteří pacienti opět po krátké době přešli k horizontální technice. Všichni pacienti v uvedených kazuistikách trpí zánětem dásní a úroveň dentální hygieny je neuspokojivá. Celkem sedmi pacientům se snaží pečující osoba pravidelně dočišťovat, někteří dočišťují jednosvazkovým kartáčkem, někteří klasickým manuálním zubním kartáčkem.

Tabulka 1- Hodnoty QH a PBI indexů u pacientů v 1. návštěvě

1. NÁVŠTĚVA		
	QH	PBI
pacient č. 1	42	36/14
pacient č. 2	48	
pacient č. 3	53	
pacient č. 4	32	39/14
pacient č. 5	44	33/24
pacient č. 6		26/17
pacient č. 7	36	26/13
pacient č. 8	51	
pacient č. 9	55	47/22

Zdroj- autor

Tabulka 2- Hodnoty QH a PBI indexů u pacientů v 2. návštěvě

2. NÁVŠTĚVA		
	QH	PBI
pacient č. 1	38	27/14
pacient č. 7	31	22/17

Zdroj- autor

2.3 Diskuze

Ošetření pacienta s WBS dentální hygienistkou má svá specifika. Kvůli mentálnímu postižení a úzkostné povaze mohou mít výrazný strach z ošetření u dentální hygienistky a zubního lékaře. Pro úspěšnost ošetření pacientů s WBS je nejdůležitější přizpůsobit prostředí ordinace a samotný průběh ošetření danému pacientovi z důvodu hypersenzitivity sluchu a zraku. AAPD (American Academy of Pediatric Management) publikovala dokument Management zubních pacientů se speciálními potřebami zdravotní péče, který poskytuje aktualizované informace a pokyny pro zubní péči u pacientů se speciálními potřebami. Při ošetření pacientů s WBS u dentální hygienistky velice účinná je metoda „Tell Show Do“. Aby ošetřující získali jejich důvěru je důležité vše ukazovat, nechat pacienta vyzkoušet a osahat věci, které se budou k jeho ošetření používat. Publikace také zdůrazňuje důležitost konzultací a koordinace péče s lékařskými a jinými zubními profesionály.⁷⁴ Během ošetření pacienta s WBS u dentální hygienistky je důležité dávat pozor na ostré světlo a velký hluk, jelikož jsou velice vnímaví ohledně jakýkoliv zvuků, i těch, kteří si jinak zdraví jedinci ani nevšimnou. K minimalizování nepříjemností spojených s hlukem nebo světlem lze použít sluchátka a sluneční brýle. Vzhledem k jejich zvýšeným hudebním dovednostem a zálibě k hudbě je výhodné použít v ordinaci během ošetření hudbu, kterou mají rádi. Někteří pacienti byli ošetřováni v období rekonstrukce stomatologické kliniky, přítomný hluk často odváděl pozornost pacienta.

Prostředí, ve kterém jsou pacienti ošetřováni, ovlivňuje soustředění a následnou spolupráci pacientů s WBS. V ordinaci by mělo být co nejméně přítomných zdravotníků, propojené ordinace nejsou pro pacienty zcela komfortní. Některým z nich vadí v prostředí ordinace i určitý druh vybavení a výstražné značky, které u nich evokují nepříjemné pocity a úzkosti. Je třeba s těmito pacienty trpělivě pracovat a dát pozor na možné vytvoření fobie.

Spolupráce pacienta v ordinaci dentální hygienistky je závislá na aktuálním rozpoložení pacienta. Únava z dlouhé cesty, přechodí ošetření u zubního lékaře či

⁷⁴ American Academy of Pediatric Dentistry. Management of dental patients with special health care needs. The Reference Manual of Pediatric Dentistry. Chicago, Ill.: American Academy of Pediatric Dentistry; 2022:302-9.

zhotovení ortopantomogramu mohou negativně ovlivnit následnou spolupráci. U jednoho pacienta v mých kazuistikách bylo z jeho chování bylo zřejmé, že pozornost a míra spolupráce byla časově omezená. Tento pacient dorazil na ošetření po dlouhé cestě vlakem a po konzultaci na ortodontii, a je možné, že vyčerpání a nervozita spolupráci s ošetřujícím zhoršily. Pacienti s WBS si vzhledem k hypersociabilitě jsou schopni velice rychle vybudovat kladný vztah k ošetřujícím.⁷⁵ Postupně bylo u většiny z nich možné na závěr ošetření použít depurační kartáček s depurační pastou a zuby pacientovi vyčistit. V případě depuračního kartáčku jsem pacientovi vždy nejdříve ukázala, jaké to bude na hřbetu ruky a poté až depurovala zuby v jeho dutině ústní, přesto toto ošetření zvládlo 8 z 9 pacientů.

U pacientů s WBS se v literatuře se uvádí hypersenzitivita dutiny ústní, dále také problémy s přijímáním tuhé stravy či stravy s většími kousky.⁷⁶ Z toho rezultuje zejména špatná akceptovatelnost mezizubních pomůcek a je pro ně problematické vložit i klasický kartáček do distálních prostor dutiny ústní kvůli tendenci k dávení. Proto již od útlého dětství řada z nich čištění zubů odmítá a vyhýbá se mu. Pečující musí být perzistentní v požadavcích na provedení správné dentální hygieny. Doprovod pacienta byl poučen o nutnosti každodenního dočišťování chrupu k zajištění průměrné dentální hygieny i za předpokladu nespolečné práce pacienta.

Řada pacientů s WBS má problém s držet kartáček, drží kartáček velice křečovitě. To lze do jisté míry minimalizovat pořízením kartáčku se širokou rukojetí například GUM kids dětský kartáček nebo Curaprox baby dětský kartáček. V případě manuálního kartáčku je výhodné doporučovat kartáček s menší hlavicí, jednak z důvodu kvalitnějšího provedení dentální hygieny v postranních úsecích, jednak z důvodu přecitlivělosti dutiny ústní a z toho plynoucí komfortnější čištění. Většina pacientů v mých kazuistikách používala současně s manuálním kartáčkem i elektrický kartáček nebo plánovala koupit elektrického kartáčku. Elektrický kartáček používá 6 z 9 pacientů zahrnutých do kazuistik. 1 pacient nezvládá čištění elektrickým kartáčkem z důvodu vibrací a zvuku, celkem 5 pacientů střídá čištění

⁷⁵ URBANOVÁ, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office. ref. 21

⁷⁶ S., Greis. Feeding Disorders in Williams Syndrome. *Frontiers in Human Neuroscience*, ref. 46

zubů manuálním a elektrickým kartáčkem, 2 pacienti nemají v domácnosti elektrický kartáček, ale přemýšlí o koupi, 1 pacient používá k čištění zubů pouze elektrický kartáček. Hypotéza týkající se upřednostňování elektrického kartáčku před manuálním byla na těchto devíti pacientech potvrzena.

Zvolit správnou techniku manuálního čištění u pacientů s WBS je obtížné, jelikož složitější techniky z důvodu zhoršené úrovně jemné motoriky nejsou schopni provést. Na všech devíti kazuistikách byla hypotéza číslo dvě potvrzena. Jako nejvíce akceptovatelnou metodu považují metodu dle Foneho, při které pacienty učíme čistit zuby velkými krouživými pohyby. Pro některé tato technika nebyla nijak zvlášť náročná, někteří naopak po velmi krátké době čištění dle Foneho přešli k čištění horizontální technikou a nebyli schopni čistit systematicky, ale spíše skákali z pravé strany na levou a naopak. Při nácviu techniky většina pacientů nebyla schopna pohybovat pouze zápěstím, ale hýbali celou rukou. Z dlouhodobého hlediska by pro pacienty s WBS bylo zřejmě efektivnější čištění zubů elektrickým kartáčkem, pokud ho jsou schopni tolerovat.

Domácí dentální hygiena s jednosvazkovým kartáčkem je u pacientů s WBS téměř nutností, z důvodu náročnější techniky použití je nutné jednosvazkový kartáček doporučovat výhradně rodičům na dočišťování. Po obarvení plaku plak detektorem nebyl žádný z pacientů schopný odstranit veškerý zubní plak, proto dočišťování pečující osobou je nutné u každého pacienta bez ohledu na věk. Problémy s dentální hygienou mohou tedy nastat při osamostatnění pacienta a jeho přestěhování do chráněného bydlení, kdy je za vyčištění chrupu sám zodpovědný.

Hlavním úkolem dentální hygienistky je pacienta naučit správně čistit chrup. Při motivaci pacienta s WBS je vhodné používat model zubů či vizuální obrázky, které podporují porozumění. Účinnou motivační pomůckou může být obarvení plaku pomocí plak indikátoru, který barevně odlišuje přítomnost či nepřítomnost zubního mikrobiálního povlaku. Obarvení plaku plak indikátorem zvládlo 8 z 9 pacientů.

Z chemických pomůcek je důležité pacientům doporučit zubní pasty s obsahem fluoridů, například Elmex junior, GUM junior, Elmex Caries Protection Plus, Sensodyne Fluoride. Pro domácí fluoridace je na místě pacientům doporučit fluoridační gely například Elmex geleé nebo GC Tooth Mouse a v případě akutního

zánětu je možné použít přípravky s obsahem chlorhexidinu s omezenou dobu používání s ohledem na přítomnou koncentraci. Při doporučení ústních vod je nezbytné zjistit, zda je pacient schopen vypláchnout a vyplivnout. Celkem 2 pacienti uváděli sníženou toleranci až odmítání zubních past a ústních vod z důvodu snížené tolerance jejich chuti.

V případě přítomnosti zubního kamene není vhodné pro jeho odstranění používat ultrazvuk z důvodu již zmíněné přecitlivělosti na zvuk, jelikož typický zvuk ultrazvuku může být pro pacienta s WBS nepříjemný až bolestivý. Odstraňování zubního kamene u pacientů s WBS by měl probíhat pouze ručními nástroji.

Celkem u 2 pacientů proběhla kontrolní návštěva. Dle indexů a hodnocení stavu dentální hygieny bylo zjištěno zlepšení. Hodnoty PBI a QH indexů se snížily, technika čištění zubů byla pro pacienty lépe proveditelná a 2. návštěva u dentální hygienistky proběhla bez pozorovatelného strachu o obav. Považuji návštěvy u dentální hygienistky u pacientů s WBS za nutnou stomatologickou péči s pozitivními výsledky na stav chrupu.

Autoři některých kazuistik uvádí přítomnost hypoplastických defektů zubů dočasné i stálé dentice.⁷⁷ Během vyšetření a ošetření 9 pacientů v mých kazuistikách jsem u žádného hypoplastické defekty skloviny nepozorovala. Gingivitis chronica byla prokazatelná u všech pacientů zahrnutých do mých kazuistik, potvrzena byla tedy i třetí hypotéza. Důvodem je špatná úroveň dentální hygieny, která nebyla u žádného pacienta uspokojivá, spolu s absencí mezizubních pomůcek. Zhoršená úroveň jemné motoriky zcela jednoznačně souvisí se zhoršenou až špatnou úrovní dentální hygieny. Většina pacientů měla problémy vytvářet při čištění kroužky, k čištění využívají pohyby celé ruky, nikoliv jen zápěstí, mezizubní pomůcky pro ně nejsou komfortní a zavádění je možné pouze pečující osobou. Setkala jsem se s pacienty, kteří měli snahu mezizubní kartáčky zavádět sami, ale vzhledem k zhoršené jemné motorice to vedlo spíše k traumatizaci a poranění interdentálního prostoru.

⁷⁷ PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare. *Journal of Oral Medicine and Oral Surgery*, ref. 47

Závěr

Cílem mé bakalářské práce bylo podrobně shrnout charakteristiku a specifika u pacientů s WBS. Teoretická část popisuje zdravotní komplikace u WBS jakožto multisystémové poruchy, dále specifika v orofaciální oblasti, dentální a skeletární anomálie a pomůcky dentální hygieny, které jsou možné této skupině pacientů doporučit.

V praktické části byla provedena dentální hygiena u 9 pacientů s WBS. Součástí každé návštěvy bylo odebrání anamnézy pomocí dotazníku a ústního rozhovoru, vyšetření chrupu a měkkých tkání, provedení indexů a ošetření zahrnující obarvení plaku plak indikátorem, depurace, důkladný nácvik provádění správné dentální hygieny a motivace. Odstranění zubního kamene nebylo možné provést během první návštěvy z důvodu horší akceptovatelnosti tohoto výkonu. Hlavním cílem praktické části bylo pacienty naučit čistit a upozornit na důležitost provádění domácí dentální hygieny včetně pravidelných návštěv u dentální hygienistky.

I přes důkladný nácvik techniky čištění zubů spolu s motivací nebyli pacienti s Williams-Beurenovým syndromem schopni sami dokonale vyčistit chrup. Je to dáno především horší manuální zručností a omezenými mentálními schopnostmi. Vždy je nutné dočištění chrupu pečující osobou.

Vzhledem k objektivním a subjektivním obtížím, kterým pacienti s WBS při čištění chrupu čelí, pravidelné návštěvy u dentální hygienistky by měly být integrální součástí komplexní zdravotní péče. Jejich výsledkem je pozitivní efekt na stav chrupu. Při správné komunikaci, přizpůsobení prostředí ordinace a správným přístupem k jejich osobnosti, návštěvy dentální hygieny probíhají bez potíží, pacienti s WBS spolupracují a budují si důvěru k ošetřujícímu týmu. Bakalářská práce mi přinesla pozitivní zkušenosti s touto specifickou skupinou pacientů.

Souhrn

Úvod: Williams-Beurenův syndrom patří mezi vzácné, geneticky podmíněné poruchy postihující především kardiovaskulární systém a pojivové tkáně. V různé míře zasahuje do funkce centrálního a periferního nervového systému, je spojen s růstovými abnormalitami, endokrinologickými odchylkami, mentální retardací, opožděním psychomotorického vývoje a dalšími zdravotními komplikacemi.

Cíl: Cílem bylo zjistit nejčastěji problémy v dutině ústní, se kterými se pacienti s Williams-Beurenovým syndromem (WBS) potýkají, zjistit úroveň jejich domácí dentální hygieny a instruovat je v provádění domácí péče o chrup s ohledem na zhoršenou úroveň jemné motoriky.

Metodika: U devíti pacientů s WBS (5 ♀, 4 ♂; průměrný věk 15 let) byla odebrána anamnéza, provedeno vyšetření chrupu a měkkých tkání, zjištěny hodnoty hygienických (QHI) a gingiválních indexů (PBI), následovaly instruktáž a nácvik správné techniky čištění. U spolupracujících jedinců byla na závěr provedena depurace rotačním kartáčkem a depurační pastou.

Výsledky: Všichni pacienti zahrnutých do kazuistik trpěli lehkým až středně těžkým zánětem dásní, techniku čištění zubů zvládali omezeně. Tolerance mezizubních kartáčků byla velmi snižena z důvodu hypersenzitivity dutiny ústní. Většina pacientů z kazuistik upřednostňovala čištění elektrickým kartáčkem před manuálním kartáčkem, jeden pacient elektrický kartáček netoleroval. Průměrná hodnota QHI byla 40 a PBI 34.

Závěr: I přes důkladný nácvik techniky čištění zubů spolu s motivací nebyli pacienti s Williams-Beurenovým syndromem schopni sami dokonale vyčistit chrup. Je to dáno především horší manuální zručností a omezenými mentálními schopnostmi. Vždy je nutné dočišťování chrupu pečující osobou. Návštěvy u dentální hygienistky spolu s adekvátní domácí péčí o dutinu ústní by měly být integrální součástí komplexní zdravotní péče o tyto pacienty.

Summary

Introduction: Williams-Beuren syndrome is a rare genetic disorder affecting mainly the cardiovascular system and connective tissues. It affects the function of the central and peripheral nervous system to varying degrees and is associated with growth abnormalities, endocrinological abnormalities, mental retardation, delayed psychomotor development and other medical complications.

Aim: The aim was to identify the most common oral health problems encountered by patients with Williams-Beuren syndrome (WBS), to determine the level of their home dental hygiene and to instruct them in the implementation of home dental care with regard to impaired fine motor skills.

Methods: Nine patients with WBS (5 ♀, 4 ♂; average age 15 years) had a medical history taken, a dental and soft tissue performed, hygiene (QHI) and gingival index (PBI) values obtained, followed by instruction and practice of proper brushing technique. Finally, depuration with a rotary brush and depuration paste was performed on the cooperating subjects.

Results: All patients included in the case series suffered from mild to moderate gingivitis and had limited mastery of the brushing technique. Tolerance of interdental brushes was very reduced due to oral hypersensitivity. Most of the patients in the case series preferred brushing with an electric toothbrush over a manual toothbrush, one patient did not tolerate an electric toothbrush. The average QHI was 40 and PBI was 34.

Conclusion: Despite thorough training of brushing techniques along with motivation, patients with Williams-Beuren syndrome were unable to clean their teeth perfectly on their own. This is mainly due to poorer manual dexterity and limited mental abilities. It is always necessary to have brushing finished by a caring person. Visits to the dental hygienist together with adequate home oral care should be an integral part of the comprehensive health care of these patients.

Seznam použité literatury

American Academy of Pediatric Dentistry. Management of dental patients with special health care needs. The Reference Manual of Pediatric Dentistry. Chicago, Ill.: American Academy of Pediatric Dentistry; 2022:302-9.

AXELSSON, S. Post-natal size and morphology of the sella turcica in Williams syndrome. The European Journal of Orthodontics [online]. 2004, **26**(6), 613-621 [cit. 2023-04-11]. ISSN 0141-5387. Dostupné z: doi:10.1093/ejo/26.6.613

AXELSSON, Steffan. *VARIABILITY OD THE CRANIAL AND DENTAL PHENOTYPE IN WILLIAMS SYNDROME*. Oslo: Swedish Dental Journal Supplement, 2005. ISBN 82-91757-27-5. 0348-6672.

AXELSSON, Steffan. *VARIABILITY OD THE CRANIAL AND DENTAL PHENOTYPE IN WILLIAMS SYNDROME: Neurocranial morphology and growth in Williams syndrome*. Oslo: Swedish Dental Journal Supplement, 2005. ISBN 82-91757-27-5. 0348-6672.

BURCH, Thomas M., Francis X. MCGOWAN, Barry D. KUSSMAN, Andrew J. POWELL a James A. DINARDO. Congenital Supravalvular Aortic Stenosis and Sudden Death Associated with Anesthesia: What's the Mystery?. *Pediatric Neurology* [online]. 2008, **107**(6), 1848-1854 [cit. 2023-04-11]. ISSN 0003-2999. Dostupné z: doi:10.1213/ane.0b013e3181875a4d

DORTOVÁ, Eva, Jana KNĚZOVÁ, Jiří DOROT a Jitka ROKYTOVÁ. Přístup k dětem se svalovou hypertonií v novorozeneckém a kojeneckém věku. *Pediatric pro praxi* [online]. 2009, **10**(5), 322-324 [cit. 2022-10-02]. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2009/05/08.pdf>

DUBOVÁ, Kamila. *Interdentální prostor* [online]. Praha, 2020 [cit. 2022-09-08].
Dostupné z:

<https://dspace.cuni.cz/bitstream/handle/20.500.11956/124019/130293557.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Bakalářská práce. 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy.

FIONNUALA, Tynan, Kye HYELIN a Jo Van HERWEGEN. Williamsův syndrom: pokyny pro pedagogy. Williams syndrome foundation, 2022. Dostupné také z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2022/05/Williamsuv-Syndrom-pokyny-pro-pedagogy_def_preklad-SK.pdf

GAGLIARDI, Chiara, Sara MARTELLI, Michael D. BURT a Renato BORGATTI. Evolution of Neurologic Features in Williams Syndrome. *Pediatric Neurology* [online]. 2007, **36**(5), 301-306 [cit. 2023-04-11]. ISSN 08878994. Dostupné z: doi:10.1016/j.pediatrneurol.2007.01.001

HERTZBERG, Jack, Leila NAKISBENDI, Howard L. NEEDLEMAN a Barbara POBER. Williams syndrome m oral presentation of 45 cases. *Pediatric Dentist* [online]. 1994, **16**(4), 1-6 [cit. 2023-02-22]. Dostupné z: <https://www.aapd.org/globalassets/media/publications/archives/hertzberg-16-04.pdf>

HOLUBOVÁ, Tereza. *Pomůcky dentální hygieny v praxi dentální hygienistky* [online]. Praha, 2019 [cit. 2022-09-08]. Dostupné z: <https://dspace.cuni.cz/bitstream/handle/20.500.11956/108283/130260118.pdf?sequence=1&isAllowed=y>. Bakalářská práce. 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy. Informace pro lékaře. *Willik* [online]. Praha, 2022 [cit. 2022-10-02]. Dostupné z: <https://www.spolek-willik.cz/prakticke-informace/informace-pro-lekare/>

KRATOCHVILOVÁ, Lenka. Participace osob s Williamsovým syndromem ve společnosti. Brno, 2013. Bakalářská práce. Pedagogická fakulta Masarykovy univerzity Katedra speciální pedagogiky. Vedoucí práce PhDr. Karel Pančocha, B.A., Ph.D.

Lékařská péče o děti s Williamsovým syndromem. *PEDIATRICS* [online]. 2001, **107**(1192) [cit. 2022-07-17]. 1-16, ISSN 1098-4275. Dostupné z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2018/09/Williams-syndrom_cz_Pediatrics.pdf

Maurino V, Azzi L, Vinci R, et al. The elfin face: craniofacial and dental aspects of the Williams-Beuren syndrome. *Journal of Biological Regulators and Homeostatic Agents*. 2017 Apr-Jun;31(2 Suppl 1):105-111. PMID: 28691460.

MAZÁNEK, Jiří. *Stomatologie pro dentální hygienistky a zubní instrumentárky*. Praha: Grada Publishing, 2015. ISBN 978-80-247-4865-8., str. 251

MAZÁNEK, Jiří. *Zubní lékařství: propedeutika*. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-3534-4., str. 490

NOSKOVÁ, Pavlína. Anesteziologická problematika u dětí s Williamsovým syndromem. *Anest intenziv Med*. [online]. 2018, 29(3), 148-150 [cit. 2023-04-11]. Dostupné z: <https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2019/05/Williams%C5%AFv-syndrom-anestezie-P.Noskova-2018-1.pdf>

PATIL, Pavan Manohar a Seema Pavan PATIL. Williams–Beuren syndrome: a complete guide for oral healthcare. *Journal of Oral Medicine and Oral Surgery* [online]. 2021, **27**(2) [cit. 2022-10-09]. ISSN 2608-1326. Dostupné z: doi:10.1051/mbcb/2020060

S., Greis, Fridus G. A. VAN DER WEIJDEN a Dagmar E. SLOT. Feeding Disorders in Williams Syndrome: A systematic review and network meta-analysis. *Frontiers in Human Neuroscience* [online]. 2009, **3**(1), 3-17 [cit. 2023-04-11]. ISSN 1662-5161. Dostupné z: doi:10.3389/conf.neuro.09.2009.07.039

THOMASSEN, Tim M. J. A., Fridus G. A. VAN DER WEIJDEN a Dagmar E. SLOT. The efficacy of powered toothbrushes: A systematic review and network meta-analysis. *International Journal of Dental Hygiene* [online]. 2022, 20(1), 3-17 [cit. 2023-04-11]. ISSN 1601-5029. Dostupné z: doi:10.1111/idh.12563

URBANOVÁ, Wanda, Hana KUBÍKOVÁ, Ivana DUBOVSKÁ, Petr CHRAMOSTA a Jana PELÁNOVÁ. Patient with Williams-Beuren syndrome in paediatrician's office. *Česko-slovenská pediatrie* [online]. 2022, 77(4), 232-235 [cit. 2023-01-30]. ISSN 00692328. Dostupné z: doi:10.55095/CSPediatrie2022/038

Williamsův syndrom. Willík [online]. Praha: Willík – občanské sdružení rodičů a přátel dětí s Williamsovým syndromem, 2010, 2010 [cit. 2023-04-18]. Dostupné z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2018/09/2010_WS_brozura_A5.pdf

WILLIAMSŮV SYNDROM: Edukace dětí s Williamsovým syndromem [online]. Občanské sdružení Willík, 2011 [cit. 2023-02-22]. Dostupné z: https://www.spolek-willik.cz/wp-content/uploads/2018/09/2012_WS_Edukace_brozura_A5.pdf

Willík. *Informace pro rodiče* [online]. Praha, 2022 [cit. 2022-06-29]. Dostupné z: <https://www.spolek-willik.cz/>

WILSON, Marcia a Iverson B. CARTER. Williams Syndrome. *PubMed.gov* [online]. London: StatPearls Publishing, 2022 [cit. 2022-09-04]. Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK544278>

Seznam obrázků, tabulek a grafů

Tabulka 1- Hodnoty QH a PBI indexů.....	50
Tabulka 2- Hodnoty QH a PBI indexů.....	50
Obrázek 1- Pacient č.1 – žena, 29 let.....	32
Obrázek 2- Pacient č.2 - muž, 16 let.....	34
Obrázek 3-Pacient č.3 - dívka, 8 let.....	36
Obrázek 4 - Pacient č.4 - dívka, 13 let.....	38
Obrázek 5 - Pacient č.5 - chlapec, 13 let.....	40
Obrázek 6 - Pacient č.6 - chlapec, 11 let.....	42
Obrázek 7 - Pacient č.7 - dívka, 14 let.....	44
Obrázek 8 - Pacient č.9 - dívka, 13 let.....	48

FARMAKOLOGICKÁ ANAMNÉZA:

- Beru léky na vysoký tlak: ANO NE
Pokud ano, napište prosím jaké
.....
- Beru léky na štítnou žlázu: ANO NE
Pokud ano, napište prosím
jaké.....
- Beru jiné léky: ANO NE
Pokud ano, napište prosím
jaké.....

Mám alergie ANO NE

Pokud ano, napište prosím jaké.....

STOMATOLOGICKÁ ANAMNÉZA:

- Zubního lékaře: MÁM NEMÁM MÁM PROBLÉM NALÉZT
- K zubnímu lékaři chodím: Jednou ročně
Dvakrát ročně
Při problémech
Nechodím
- Rentgeny na „skryté kazy“ mi zubní lékař dělá: Při kontrole jednou ročně
Při problémech
Nikdy
- Rentgen všech zubů mi dělal: ZUBNÍ LÉKAŘ
ORTODONTISTA
ZATÍM NIKDO
- K ortodontistovi: Chodím pravidelně (lčím se/mě sledují)

