

# Analisi cefalometrica in norma lateralis di un campione di soggetti affetti da morbo di Cooley in terapia trasfusionale intensiva

XXII Congresso  
Nazionale  
della Società Italiana  
di Odontostomatologia  
e Chirurgia  
Maxillo-Facciale

Roma  
6-9 dicembre 1989

M. CALTABIANO, F. DI GREGORIO \*,  
P. VERZÌ, M.A. ROMEO \* e A.D. MIRABELLA

*Cattedra di Ortognatodonzia e Gnatologia*

*(Titolare: Prof. M. Caltabiano)*

*Istituto di II Clinica Odontoiatrica*

*(Direttore: Prof. G. Pappalardo)*

\* *Cattedra di Ematologia Pediatrica*

*(Titolare: Prof. F. Di Gregorio)*

*Università di Catania*

## SOMMARIO

La diagnosi precoce e il trattamento trasfusionale intensivo e precoce del Morbo di Cooley stanno riducendo la gravità delle alterazioni maxillo-facciali che in passato caratterizzavano tale malattia. In questo studio sono stati eseguiti esami teleradiografici in norma lateralis ed ortopantomografici di 50 soggetti di età compresa tra i 4.3 e i 13.4 anni affetti da M. di Cooley e sottoposti a terapia trasfusionale intensiva (Hb pretrasfusionale > 11 gr.%) sin dall'età di 6 mesi. I tracciati cefalometrici eseguiti secondo Ricketts hanno evidenziato una distribuzione dei biotipi facciali sovrapponibile a quella dei pazienti sani ed un aumento della convessità scheletrica nel 50% dei casi.

## INTRODUZIONE

Le  $\beta$  talassemie costituiscono un gruppo eterogeneo di anomalie della sintesi emoglobinica caratterizzata da una parziale o totale soppressione della produzione di catene  $\beta$  con conseguente

sbilanciamento del rapporto tra le catene  $\alpha$  e le non  $\alpha$ .

Le alterazioni fisionomiche determinate da tale malattia nei pazienti non trattati sono accentuate a carico della faccia, definita da vari AA. "faccia da roditore" (5,6), "facies orientaloide" (5,7), "facies talassemica" (8), e caratterizzate da macrocefalia, bozze frontali e parietali sporgenti, infossamento della piramide nasale, zigomi sporgenti, rima palpebrale inclinata verso il basso e l'esterno, prognatismo mascellare, proinclinazione degli incisivi e piega labbro-mentoniera marcata (6,8). Kaplan (5) in uno studio clinico e radiologico su 50 casi osserva che il 64% dei pazienti presenta un ipersviluppo del mascellare, il 36% deep-bite, il 30% open-bite, l'8% morso crociato. La mandibola appare invece scarsamente interessata. Asbell (1) su 15 pazienti studiati teleradiograficamente, mediante esame fotografico e dei modelli osserva che a 4 anni la crescita facciale è accentuata verso l'avanti nel settore maxillo-mandibolare con maggiore discrepanza nei segmenti anteriori delle due arcate, senza grave compromissione dell'osso basale. A 6 anni l'altezza facciale si dimostra ridotta di oltre 1 deviazione standard rispetto alla norma, la profondità facciale è molto alterata a seguito della piccolezza forse del corpo o del ramo mandibolare e la larghezza facciale stretta. A 8/10 anni l'altezza facciale è aumentata notevolmente, la larghezza facciale nella norma e la profondità facciale molto irregolare. A fine crescita l'A. studiando un caso, afferma che si ha una tendenza al miglioramento delle alterazioni scheletriche. Johnston e Krogman (4) studiano 50 pazienti all'età di 8,12 anni e nell'età adulta mediante esame teleradiografico in norma lateralis, usando SN come piano di sovrapposizione e registrando su S. Ad 8 e 12 anni essi rilevano alterazioni nell'area maxillo-mandibolare con preminenza della regione alveolare anteriore del mascellare e con la mandibola in postero-rotazione. Nell'adulto l'altezza facciale inferiore peggiora ma in modo meno accentuato delle previsioni. Nella sovrapposizione dei tracciati cefalometrici di due pazienti per un periodo superiore ad 8 anni la direzione di crescita è risultata essere verso il basso e l'avanti. Wolman (17) in 35 soggetti sottoposti a terapia trasfusionale di vario grado osserva, mediante esame clinico, che la distribuzione delle alterazioni dento-facciali è minore quanto più elevati sono i livelli emoglobinici pretrasfusionali (3 gruppi con valori emoglobinici rispettivamente di 4-5,9 g%, 6-7,9 g%, 8-9,9 g%). Gagliani (3) rileva su 40 soggetti, 30 esaminati clinicamente e 10 mediante esame teleradiografico, 3 casi di morsus contractus, 3 casi di morsus protractus, 1 caso di morsus apertus, 2 casi di morsus profundus secondo la classificazione di Hoffer e teleradiograficamente sostiene che non esiste un quadro disgnatico basale tipico e patognomiconico del morbo di Cooley, ma soltanto una proinclinazione dei denti frontali e conseguente protrusione del profilo. Silling (15) su 2 pazienti venuti alla sua osservazione rilevò teleradiograficamente ipersviluppo dei mascellari, protrusione degli incisivi, vestibolarizzazione dei canini ed eccesso di spazio posteriore. Pappalardo, Caltabiano, Di Gregorio e Romeo (9) mediante esame teleradiografico in norma lateralis in 35 soggetti, distinti in gruppi in base al trattamento trasfusionale ed al sesso, hanno rilevato una diminuzione della II classe scheletrica, un normobite scheletrico, una dimensione verticale scheletrica nei limiti

della norma nei pazienti trattati con trasfusioni di sangue rispetto ai pazienti non trattati che presentavano invece un'accentuazione della II classe scheletrica, un aumento della divergenza intermassellare con presenza di open-bite scheletrico. La previsione di crescita a breve termine valutata secondo la metodica di Jaraback consentiva di evidenziare nel 50% dei casi trattati di sesso femminile un tipo neutrale mentre nel 100% dei casi non trattati (maschi e femmine) un tipo di crescita clock-wise. Busà e coll. (2) riscontrano, all'esame obiettivo di 28 pazienti in trattamento trasfusionale, 22 casi di malocclusione: 14 di I classe, 7 di II classe, 1 di III classe di Angle. Inoltre 8 casi di morso aperto anteriore e 2 casi di morso profondo. Scutellari e coll. (14) in un'indagine radiografica, in proiezione laterale senza craniostato, su 20 pazienti con Hb maggiore di 12 gr.% riscontrano prognatismo mascellare in 13 casi, 3 casi di morsus apertus e 2 casi di protrusione antero-inferiore degli incisivi superiori. Vichi e coll. (16) osservano su 10 pazienti in trattamento trasfusionale che le anomalie maxillo-facciali osservabili all'esame clinico e teleradiografico presentano una notevole variabilità. Esse sono da imputare al diverso regime trasfusionale e tipo scheletrico piuttosto che alla malattia. Pusaksrikit e coll. (10) analizzando le variazioni dell'angolo ANB su 60 soggetti talassemici di cui solo 8 affetti dalla forma maior, osservano che in quest'ultimo gruppo il 50% presentano I classe scheletrica mentre il restante 50% presentano II classe scheletrica; dal punto di vista dentale (11) il 75% presentano I classe dentale e il 25% II classe dentale. In considerazione dell'elevata presenza di pazienti affetti da morbo di Cooley nel nostro territorio abbiamo ritenuto utile offrire un contributo alla conoscenza delle alterazioni maxillo-facciali determinate da tale patologia.

## MATERIALI E METODI

Abbiamo sottoposto ad indagine cefalometrica 50 giovani soggetti di ambo i sessi (24 maschi e 26 femmine) e di età compresa tra 4,3 e 13,4 anni affetti da morbo di Cooley, venuti alla nostra osservazione presso la Cattedra di Ortognatodonzia e Gnatologia dell'Università di Catania, in cura presso il Centro per lo studio e la cura delle talassemie della Clinica Pediatrica I dell'Università di Catania. Tali pazienti hanno tutti iniziato la terapia trasfusionale entro i primi 6 mesi di vita e sono stati mantenuti a livelli di Hb pretrasfusionale maggiore di 11 gr.%. L'indagine è stata eseguita su esami teleradiografici del cranio realizzati in norma lateralis ed integrati da esame ortopantomografico delle arcate dentarie. Il tracciato cefalometrico utilizzato al fine di stabilire l'entità ed il tipo delle anomalie maxillo-facciali, è stato quello di Ricketts (13), mentre l'esame ortopantomografico ci ha consentito di poter stabilire la presenza di eventuali anomalie dentarie radiologicamente rilevabili. Il campione è stato quindi distribuito in gruppi di età (4,1-6 anni, 9 soggetti; 6,1-8 anni, 13 soggetti; 8,1-10 anni, 8 soggetti; 10,1-12 anni, 14 soggetti; 12,1-14 anni, 6 soggetti) al fine di poter valutare la frequenza delle alterazioni nelle diverse età; sui valo-

ri ottenuti sono state eseguite le medie, le deviazioni standard ed il calcolo del VERT secondo Ricketts (12).

## RISULTATI

In tab. I vengono riportati i valori delle medie e delle deviazioni standard delle letture cefalometriche realizzate per gruppi di età. In tab. II vengono riportati il biotipo facciale ottenuto mediante il calcolo del VERT e la distribuzione della convessità nei vari gruppi. L'esame ortopantomografico delle arcate dentarie ha evidenziato che 4 pazienti presentavano agenesia degli ottavi, un paziente presentava agenesia del secondo molare inferiore di sinistra ed un paziente presentava agenesia dell'incisivo laterale superiore di sinistra. Dai dati cefalometrici ri-

TAB. I : Valori medi e deviazioni standard delle letture cefalometriche dell'analisi di Ricketts nei vari gruppi di età del campione.

ETA'	N° SOGG.	PAX	FA	MR	LIPI	MA	CONV:PTA	T:AI0	L'AI0	G:PTV	LE
4,1-6	9	86,8±2,3	84,1±3,0	30,2±4,4	47,5±4,6	29,7±4,6	4,6±1,8				0,8±1,3
6,1-8	13	89,0±3,6	86,8±2,6	26,0±4,5	44,2±4,4	32,7±5,2	3,2±1,3	1,1±1,8	21,3±3,8	10,2±2,5	0,2±1,0
8,1-10	8	86,3±2,8	86,5±1,8	30 ±3,2	48,1±4,6	30,0±6,8	5,7±1,7	2,3±1,8	26,2±6,2	12,0±2,1	3,2±1,7
10,1-12	14	86,7±2,8	85,9±2,6	29,6±2,6	46,4±3,4	30,1±3,0	3,8±1,9	2,0±2,1	24,4±4,3	11,8±2,6	1,2±2,8
12,1-14	6	87,5±4,8	87,5±1,8	27,8±6,4	46,4±7,2	31,2±4,9	5,1±3,7	3,0±2,3	27,7±2,1	15,0±2,4	2,8±3,4

TAB. II : Distribuzione dei biotipi facciali (SD = severo dolico; D = dolico; TD = tendente dolico; M = Mesio; TB = tendente brachi; B = brachi, SB = severo brachi) e del tipo di convessità dei vari gruppi di età del campione.

ETA'	N° SOGG.	BIOTIPO FACCIALE							CONVESSITA'		
		SD	D	TD	M	TB	B	SB	-	NORMALE	+
4,1-6	9	1		1	6		1			6	3
6,1-8	13			1	6	2	3	1	1	10	2
8,1-10	8		2		5	1				2	6
10,1-12	14		2	2	9	1				4	10
12,1-14	6		2	1	1		2			2	4
TOT.	50	1	6	5	27	4	6	1	1	24	25
VALORI %	100%	2%	12%	10%	54%	8%	12%	2%	2%	48%	50%

sulta che il nostro campione presenta una distribuzione dei valori della convessità che è la seguente: il 48% convessità normale, il 50% convessità aumentata ed il 2% convessità diminuita. I valori medi del Facial Axis e del Mandibular Plane nel nostro campione indicano una lieve post-rotazione mandibolare ed una tipologia facciale di tipo dolico; in contrasto a tali dati si rileva però che i valori medi del <sup>Lower</sup> Facial Height e del Mandibular Arc indicano una tipologia facciale di tipo brachi. La posizione dell'incisivo inferiore rispetto al piano APO (non calcolata per il gruppo di età di 4,1-6 anni in quanto tale dente non era eretto) risulta leggermente vestibolarizzata con inevitabile effetto sulla linea estetica che dimostra un profilo dei tessuti molli lievemente protruso. Al fine di poter stabilire la tipologia facciale generale dei singoli soggetti, in considerazione dei contrastanti valori delle singole letture, il calcolo del VERT risulta utile. Esso ci ha consentito di stabilire che il 54% del campione presenta un biotipo facciale mesio, il 12% del campione un tipo facciale sia brachi che dolico, il 2% del campione un biotipo facciale sia severo brachi che severo dolico, l'8% tendente brachifacciale e infine il 10% tendente a dolicofacciale. Questa distribuzione delle varie tipologie facciali risulta sovrapponibile alla curva di distribuzione realizzata da Ricketts (12) su soggetti sani.

## CONCLUSIONI

Da quanto sopra riportato se ne deduce che l'analisi cefalometrica utilizzata ha evidenziato in questi giovani pazienti una distribuzione dei biotipi facciali e della convessità del tutto simile ai soggetti sani, con una relazione interscheletrica verticale normale per cui le terapie trasfusionali attualmente in uso (Hb pretrasfusionale > 11 gr.%) determinano nei giovani soggetti un buon controllo sulle alterazioni ossee, verticali e sagittali del cranio determinate da tale malattia. Da ciò ne deriva che l'ortodontista può più agevolmente trattare tali pazienti in quanto essi presentano disgnazie meno gravi che in passato e quindi più facilmente risolvibili.

## BIBLIOGRAFIA

- 1) ASBELL M.B.: Orthodontic aspects of Cooley's anemia. Ann. NY Acad. Sci, 119:662-663, 1964.
- 2) BUSA' S., BRIGUGLIO R., MORABITO M., TERRANOVA A. : Rilievi clinico statistici sulle affezioni odontostomatologiche in soggetti talassemici. Stomatol. Medit. 3:443-449, 1983.
- 3) GAGLIANI N. : Considerazioni sulle alterazioni odontostomatologiche e roentgenteleradiografiche sul Morbo di Cooley. Ras. Trimet. Odont. 48, Suppl. 4:95-131, 1967.
- 4) JOHNSTON F.E., KROGMAN W.M. : Patterns of growth in children with thalassemia major. Ann. NY Acad. Sci. 119:667-679, 1964.
- 5) KAPLAN R.I., WERTHER R., CASTANO F.A. : Dental and oral findings in Cooley's anemia: a study of fifty cases. Ann. NY Acad. Sci. 119:664-666, 1964.

- 6) LOGOTHETIS J.,ECONOMIDOU J.,CONSTANTOULAKIS M.,AUGOUSTAKI O., LOEWENSON R.P.,BILEK M. : Cephalofacial deformities in thalassemia major (Cooley's anemia). Amer.J.Dis.Child. 121:300-306,1971.
- 7) LORIA P.,BORCHI U.,FALCO L.: Eredità della carie/Morbo di Cooley. Parodontol. Stomatol. (Nuova) 23:119-129,1984.
- 8) ODDINI CARBONI M.,ODDINI S.: Contributo dell'ortopantomografia in campo stomatologico nei talassemici. Parodontol. Stomatol. (Nuova) 23:283-285,1984.
- 9) PAPPALARDO G.,CALTABIANO M.,DI GREGORIO F.,ROMEO M.A.: Indagine cefalometrica in soggetti talassemici. Riv. Ital. Stomatol. 49:859-902,1980.
- 10) PUSAKSRIKIT S.,HATHIRAT P.,ISARANGKURA P. : Cephalometric radiography in thalassemic patients Birth Defects 23:421-427,1988
- 11) PUSAKSRIKIT S.,HATHIRAT P.,ISARANGKURA P.:Occlusion of the teeth in thalassemic patients.Birth defects 23:429-433,1988.
- 12) RICKETTS R.M.,ROTH R.H.,CHACONAS S.J.,SCHULHOF R.J.,ENGEL G.A. : Orthodontic Diagnosis and Planning. Rocky Mountain/Orthodontics 1982.
- 13) RICKETTS R.M.,BENCH R.W.,GUGINO C.F.,HILGERS J.J.,SCHULHOF R.J. : Bioprogressive Therapy. Rocky Mountain/Orthodontics,1979.
- 14) SCUTELLARI P.N.,ORZINCOLO C.,CALZOLARI F. : Aspetti radiologici delle alterazioni odontostomatologiche nelle Betatalassemie. Minerva Stomatol. 32:433-440,1983.
- 15) SILLING G.,MOSS S.J.: Cooley's anemia orthodontic and surgical treatment. Or. Surg., Or. Med., Or. Pathol. 74:444-449,1978.
- 16) VICHI M.,DEFRAIA E.,ROSI A.,VITALI ROSATI G. : Considerazioni sulle caratteristiche dento-maxillo-facciali dei soggetti affetti da Morbo di Cooley. G. Stomatol. G. Stomatol.4:9-15,1985.
- 17) WOLMAN I.J.: Transfusion therapy in Cooley's anemia: growth and health as related to long-range hemoglobin levels.A progress report. Ann. NY Acad. Sci. 165:407-422,1969.