

CHARAKTERISTIKA HAJDU-CHENEY SYNDROMU A SPECIFIKA CELKOVÉ ZUBNÍ NÁHRADY: KASUISTIKA

CHARACTERISTICS OF HAJDU-CHENEY SYNDROME AND SPECIFICS OF THE FULL DENTURE: CASE REPORT

CHARVÁT J.¹⁾, SEYDLOVÁ M.²⁾, DOSTÁLOVÁ T.²⁾, MAŘÍK I.³⁾

- ¹⁾ Stomatologická klinika VFN a 1. LF UK v Praze, Kateřinská 32,
120 00, Privátní zubní ordinace Statenice, Praha-západ, CZ
Dental clinic Faculty Hospital and 1st Medical Faculty Charles University,
Prague, Dental Practice Statenice, Czech republic
- ²⁾ Dětská stomatologická klinika 2. LF UK Praha a FN Motol
Paediatric stomatology department, 2nd Medical Faculty and Faculty
Hospital Motol, Prague, Czech Republic
- ³⁾ Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7,
130 00 Praha 3, CZ
Ambulant Centre for Defects of Locomotor Apparatus, Prague, Czech
Republic

SUMMARY

The case report presents a male 48 years old who suffers from Hajdu-Cheney syndrome. AD transmission into the 4th generation was proved by genealogical examination. Seven members in the pedigree were affected, suspect primogenitor originate from Armenia. In proband typical clinical and radiographic findings were discovered, e.g. clubbed fingers, phalangeal acroosteolysis, brachycephalic skull with basilar impression and multiple Wormian bones in the coronal and lambdoid sutures. X-ray survey discovered compression fracture of the lumbar vertebra L2, hypoplastic sinuses and edentulous upper and lower jaws. Severe osteoporosis of lumbar spine and osteopenia of femoral necks was proved by densitometry. From this reason the treatment with antiresorptive drugs (bisphosphonates) was introduced and high bone turnover was normalized. Early loss of teeth and alveolar

bone atrophy significantly affected the quality of his life. The objective of the report is to show the process of providing a patient with a complete denture in a less typical manner, with emphasis on retention and stability in the case of extreme atrophy and osteoporosis of jawbones, which are associated with this syndrome. A reconstruction of lower jaw by dental bone implants is discussed from aspects of both possible osteolysis due to Hajdu-Cheney syndrome and osteonecrosis of jaws because of long term bisphosphonates therapy.

Key words: Hajdu-Cheney syndrome, Acroosteolysis with osteoporosis, early loss of teeth, alveolar atrophy, prosthetic dentistry, complete dentures

ÚVOD

V současné době je známo 50 vrozených a získaných chorob charakterizovaných osteolýzou. U poloviny těchto onemocnění je osteolýza omezena výhradně na ruce a nohy (akroosteolýza). Ačkoliv existuje několik KD s akroosteolýzou, u žádné z nich nemá tento příznak takový diagnostický význam jako u syndromu Hajdu-Cheney (H-Ch). Rentgenologická diagnostika syndromu je možná již v časném stadiu než se rozvinou klinické příznaky (17, 16).

Hajdu-Cheney (H-Ch) syndrom popsal nezávisle na sobě Hajdu a Kaunter (6) a později Cheney (8). V písemnictví je uváděn synonymními názvy: arthro-dento-osteodysplazie, osteolýza Hajdu-Cheney, akroosteolýza s osteoporózou, změnami lebky a mandibuly, familiární osteolýza (16).

Syndrom se vyznačuje typickými *klinickými a radiologickými projevy* (16, 17): K typickým klinickým projevům patří deformované zkrácené prsty rukou a nohou s krátkými a širokými nehty, kloubní hyperlaxita, vyklenutí čelní krajiny, široký nos a nozdry, ustupující brada, husté obočí, hrubé silné vlasy a nízko nasedající uši s velkými lalůčky. Jako suspektní příznaky se popisují kratší postava, kyfaskolióza, převodní ztráta sluchu a porucha řeči.

Typické rentgenologické příznaky jsou osteolýza distálních článků prstů rukou i nohou, u těžkých případů i na středních článcích prstů a hlavičkách metakarpů a metatarzů, dále brachycefalická lebka s kompresí báze lební a širokým tureckým sedlem, mnohočetná ossa Wormiana kolem švu koronárního a lambdového, které perzistují do dospělosti. Po skončení růstu se vyskytují kompresivní fraktury bederních obratlů, prokazují se úzké prostory pro obratlové disky (2), hypoplastické vedlejší dutiny čelní a čelistní a bezzubé čelisti. Fakultativním nálezem je spondylolistéza L5/S1. Z dalších příznaků se popisuje předčasná ztráta vlasů, predispozice k frakturám dlouhých kostí. Osteopenie u dospívajících a osteoporóza u dospělých pacientů je pravidelným nálezem při denzitometrickém vyšetření a je indikací ke komplexní terapii (11). Neurologické projevy přicházejí obvykle až v dospělosti (bolesti v zádech, rukou a nohou), pozoruje se malformace Arnold Chiari I.

Stomatologické nálezy

Stomatologické nálezy zahrnují vysoce klenuté patro, abnormality uvuly, může být přítomen rozštěp patra, malokluze. K patognomickým nálezům patří předčasná ztráta mléčných zubů, opožděné proře-

závání a předčasná ztráta trvalých zubů provázená rychlou a trvalou resorpcí alveolárních výběžků. Jsou přítomny neprořezané zuby, retinované v atypickém postavení nebo pohyblivé zuby. Zuby jako by plavaly v kosti (podobně jako u eozinofilního granulomu), lze je snadno odstranit. Histologické vyšetření dekalifikovaných retinovaných zubů prokazuje většinou normální zubní tkáň, ale novotvořená zubovina může mít neobvyklý vlnitý až zoubkovaný vzhled (5).

Etiopatogeneze

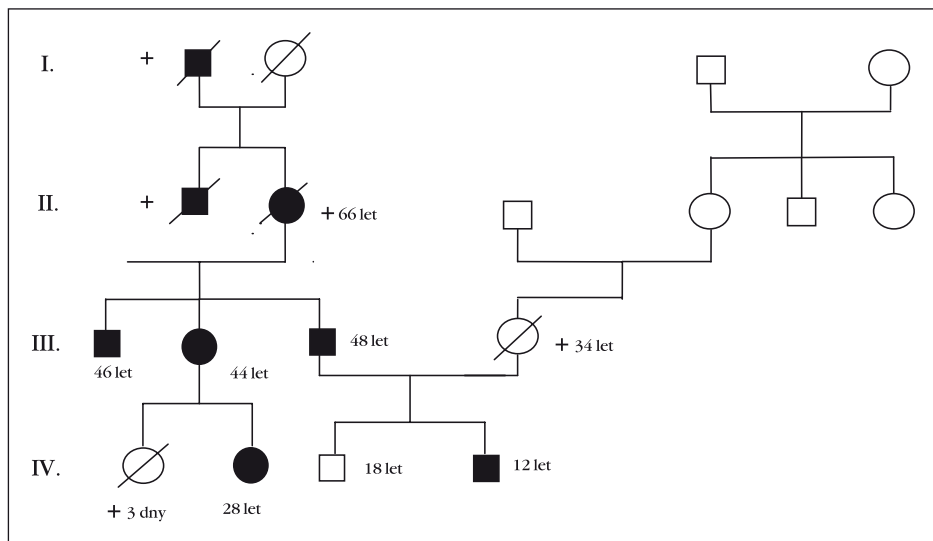
Genetický přenos onemocnění je většinou familiárního charakteru, jde o autosomálně dominantně dědičnou chorobu. Lokalizace genu a molekulární patogeneze nejsou známy, onemocnění je zařazeno v katalogu „Mendelian Inheritance of Men“

pod číslem MIM 102 500 (17). Předpokládá se, že jak trabekulární osteoporóza, tak osteolýza jsou způsobeny lokálními aktivními faktory mechanismem osteoklastické resorpce (5).

Klinicko-radiologickým vyšetřením, rodokmenovým vyšetřením a zhodnocením fotografické dokumentace rukou, dostupné díky aktivnímu přístupu níže prezentovaného pacienta – probanda, jsme prokázali Hajdu-Cheney syndrom u 7 členů rodiny – obr. 1 (10, 11).

KAZUISTIKA

Proband s těžkou formou Hajdu-Cheney syndromu je od svých 47 let (od roku 2004) v léčbě Privátní stomatologické ordinace na Praze-západ ve Statečnicích. Od 48 let (od roku 2005) je sledován



Obr. 1. Rodokmen rodiny s Hajdu-Cheney syndromem. Pro symboly je použita standardní nomenklatura. Římské číslice označují generace

a léčen v Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu v Praze pro progredující bolesti v zádech a nohou.

Při narození vážil dle údajů své matky 5 000 g. Používá celkové zubní protézy z důvodů předčasné ztráty zubů v obou

čelistech a dlouhodobě je léčen bisfosfonáty.

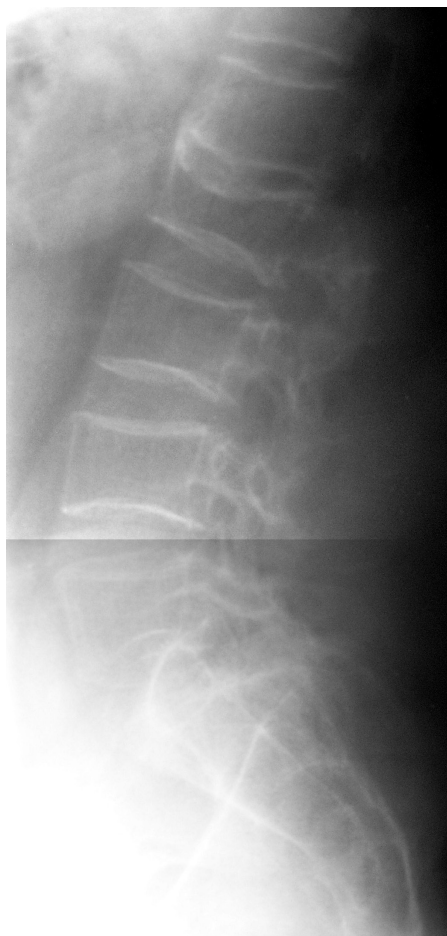
První obtíže – bolesti bederní páteře začaly u pacienta již ve 12 letech, kdy mu byla zjištěna patologická fraktura obratlového těla L2 a rybí obratle v bederní kra-



Obr. 2a, b, c, d. **a** - RTG lebky v bočné projekci prokazuje četné Wormianské kůstky koronárního a lambdového švu, mesocefalickou lebku s bazilární invaginací, oploštělou a deformovanou sellu turcica, čelní dutiny nejsou pneumatizovány, maxilla je menší, paranasální dutiny i dutiny etmoidální jsou hypoplastické, čelisti bezzubé s osteolýzou alveolárních výběžků, **b** - RTG snímek LS páteře v bočné projekci prokázal osteoporózu a kompresivní frakturu obratlového těla L2, **c** - RTG pravé ruky v AP projekci ukázal osteolýzu distálních článků 1.-3. prstu se subluxací v metakarpofalangeálních kloubech palce a 2. prstu, **d** - RTG pravé nohy v AP projekci odhalil pokročilou osteolýzu v oblasti metatarsofalangeálního kloubu palcového paprsku.

jině (které jsou typické pro osteogenesis imperfecta nebo juvenilní idiopatickou osteoporózu – pozn. spoluautora). Téměř 1 rok byl léčen klidem na lůžku, užíval prý nějaké hormony a kalcium (mleté vaječné skořápky) a byla zavedena intenzivní fyzioterapie. Diagnózu syndrom Hajdu-Cheney si stanovil sám podle diagnózy určené u jeho staršího bratra (viz rodokmen, **obr. 1**) a později vyslovil podezření na stejnou diagnózu u svého syna (ve 12

letech věku) a své sestry (ve věku 44 let). Diagnóza pacienta a jeho příbuzných byla potvrzena klinickým a RTG vyšetřením až



v Ambulantním centru pro vady pohybového aparátu, kde byl vyšetřen na vlastní žádost společně se svým synem.

Je sledován urologem po renální kolice (v moči zjištěn písek). USG vyšetření ledvin neprokázalo renální cysty ani jiné anomálie ledvin. Od mládí trpí nadváhou, i když se nepřejídá a má dostatek pohybu. Hmotnost prý kolísá v průběhu týdne až okolo 5 kg (váží se na stejné váze).

Status praesens

Muž 48 let, obézní (hmotnost 125 kg, výška 175 cm). Postava pacienta je proporcionální, inteligence nepostížená (vzdělání inženýr, pracuje jako podnikatel). Chůze normálním stereotypem. Obličej ukazuje genetickou stigmatizaci (husté obočí, hrubé silné vlasy, prominující nadočnicové oblouky a tubera frontalia). Typickým klinickým nálezem jsou paličkovité prsty, instabilita distálních interfalangeálních kloubů 1.–3. prstu, nehty 1.–3. prstu obou rukou mají tvar hodinových sklíček.

RTG vyšetření ukázalo brachycefalickou lebku s bazilární impresí a mnohočetné Wormianské kůstky, persistenci lebních švů, zesílení kalvy v okcipitální krajině, hypoplastické sinusy, bezzubé čelisti – **obr. 2a**. Na páteři byla prokázána osteoporóza a kompresivní fraktura obratlového těla L2 (staršího data) – **obr. 2b**. Na RTG pravé ruky – **obr. 2c** – se ukázala osteolýza distálních článků 1.–3. prstu se subluxací v metakarpofalangeálních kloubech 1. a 2. prstu. Na nohou byla mírná akroosteolýza distálních článků a progresivní osteolýza v oblasti metatarsofalangeálních kloubů palcového paprsku obou nohou – **obr. 2d**.

Biochemické vyšetření krevního séra prokázalo signifikantní zvýšení markerů

kostního obratu: celková alkalická fosfatáza (ALP) **0,87** $\mu\text{kat/l}$ (normal 0,25–0,7), kostní alkalická fosfatáza v normálním rozmezí (normální hodnoty 0,25–0,7 $\mu\text{kat/l}$), osteocalcin 7,5 $\mu\text{g/l}$ (normální hodnoty 3,1–13,7). Hladiny deoxypyridinolinu v moči byly zvýšeny – **8,3** nmol/mmol kreatininu (normální hodnoty 2,3–5,4) (**11**).

Po zavedení terapie antiresorpčními léky (alendronát, calcium, vitamin D) sledované markery kostního obratu jsou stále v mezích normy.

Denzitometrie (GE Lunar Prodigy, reference population Lunar German, version 8.60):

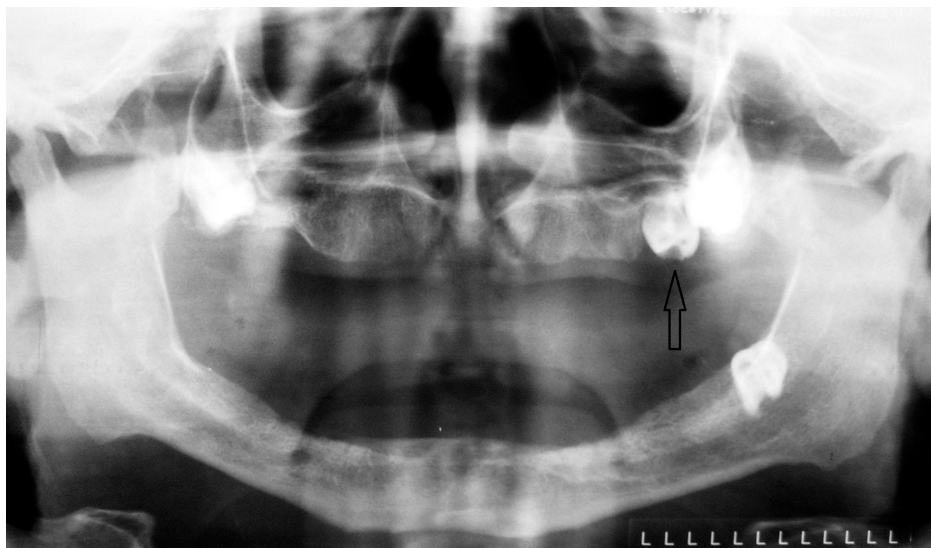
BMD (Bone Mineral Density) bederní páteře bylo posunuto do oblasti osteoporózy. BMD obou proximálních femurů odpovídalo hranici mezi osteopenií a osteoporózou. Nález při kontrole po 2 letech byl stacionární. Kontrolní vyšetření bylo ale provedeno přístrojem Osteocore 3, firma Medilink.

Stomatologické vyšetření

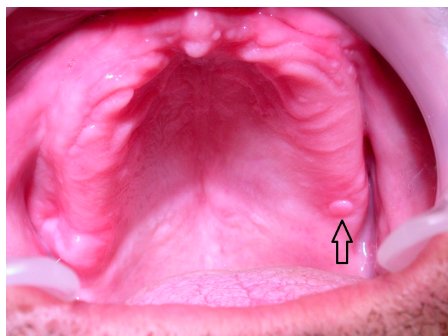
47letý muž, bezzubý s výraznou atrofií obou alveolárních výběžků. Pod horní celkovou náhradou byla nalezena píštěl s hnisavou exudací v krajině 27, z místa byl odstraněn retinovaný zub 27. Na panoramatickém rentgenu z roku 2004 dále byly nalezeny retinované zuby 18, 28 a 38. Šipka označuje retinovaný levý horní druhý molár – **obr. 3a**, u kterého byla v ústní dutině pod nevyhovující celkovou zubní náhradou nalezena hnisavá exudace. Oba retinované horní třetí moláry jsou uloženy vysoko na tuberech horní čelisti ve vertikální poloze. Nad oběma stoličkami byly kostní můstky nezměněné spongiózy a nad ní tenká kompakta. Retinovaný dolní levý třetí molár byl ale uložený

za retromolárním trigonem v horizontální poloze, přičemž korunka zubu směřovala distolinguálně.

Na dalším panoramatickém rentgenovém snímku - **obr. 3b** - vidíme stav po vybavení retinovaného druhého levého



Obr. 3a, b. a - panoramatický rentgenový snímek čelistí s retinovanými zuby, šipka označuje retinovaný levý druhý horní molár, u kterého byla pod horní celkovou zubní náhradou nalezena hnisavá exudace, b - panoramatický rentgenový snímek po vybavení retinovaného horního levého druhého moláru a zhojení alveolu.



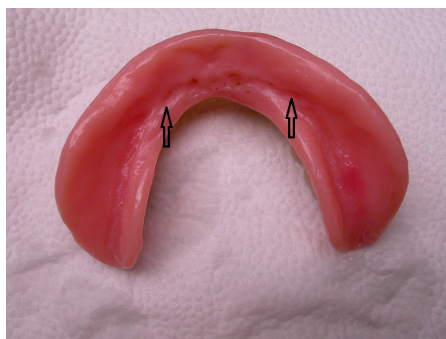
Obr. 4a, b. Atrofie alveolárních výběžků v obou čelistech, **a** – šipka označuje místo píštěle před extrakcí retinovaného druhého levého horního moláru, **b** – šipky označují dekubity pod dolní celkovou zubní náhradou.



Obr. 5. Horní celková zubní náhrada s výraznou extenzí ve vestibulu.

horního moláru a zhojení alveolu. Výrazná je i kostní atrofie alveolárních výběžků vzhledem k věku pacienta.

Na obrázku dutiny ústní – **obr. 4a, b** – vidíme in situ atrofii alveolárních výběžků, zvláště výraznou v dolní čelisti. Alveolární výběžek v dolní čelisti téměř vymizel a v řezákové krajině volná vestibulární sliznice přechází plynule do sliznice podjazykové krajiny. Šipkami jsou označeny dekubity pod dolní celkovou zubní náhradou – **obr. 4b** a místo píštěle v krajině retinovaného druhého levého horního moláru – **obr. 4a**. Horní celková náhrada byla bez retence, její držení bylo zajišťováno adhezivní pas-



Obr. 6a, b. Dolní celková zubní náhrada, **a** – vestibulární pohled, **b** – pohled ze strany slizniční – šipky ukazují odlehčení v místech výstupu mentálních nervů.

tou. Dolní celková náhrada byla opět bez retence, distální okraj vlevo nedosahoval k retinovanému zubu moudrosti.

OŠETŘENÍ

Nejprve byl vybaven retinovaný horní levý druhý molár a byla podložena horní celková náhrada. Po zhojení defektu jsme zhotovili nové celkové náhrady, které jsme maximálně extendovali. Jako otiskovací lžice byly použity staré zubní náhrady, které jsme s využitím polyéterové otiskovací hmoty postupně extendovali a rozšiřovali tak, aby náhrady podepřely propadlé rty, prodloužily dolní obličejovou třetinu a snížily tlak působící na jednotku plochy ústní sliznice. Horní celková náhrada byla tedy výrazně rozšířena ve vestibulu a zesílené okraje podepřely propadlý horní ret – **obr. 5**.

Dolní celková náhrada byla maximálně extendována do obou bukcinatorových kapes a odlehčená v oblasti distálně od výstupů mentálních nervů – **obr. 6a**.

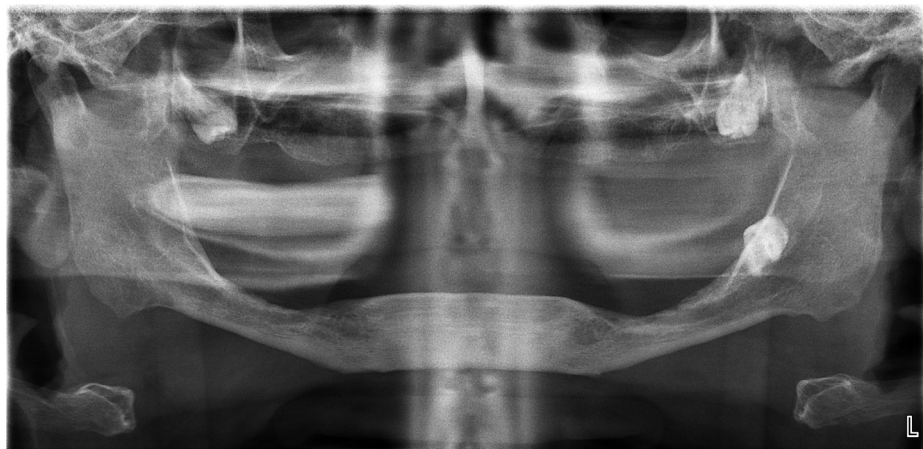
V této oblasti byla výrazná atrofie dolní čelisti, takže mandibulární kanály vystupovaly na povrch pod alveolární sliznici. Na slizniční ploše dolní celkové náhrady jsou šipkami označena odlehčení v místech výstupu mentálních nervů – **obr. 6b**. Výstupy se z důvodů výrazné atrofie dostaly pod alveolární sliznici na vrchol alveolu.

Na panoramatickém rentgenovém snímku z roku 2009 vidíme atrofii čelistí 5 let po ošetření novými celkovými zubními náhradami – **obr. 7**.

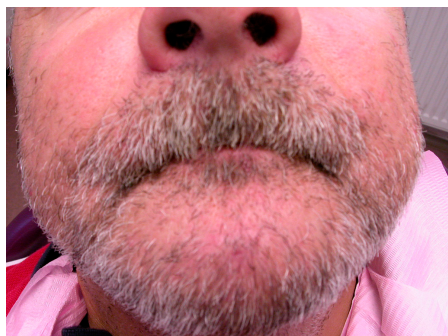
Na dalších obrázcích je pohled na pacienta bez zubních náhrad a s náhradami. Dobře je patrná fyziognomie obličeje, zkrácení dolní obličejové etáže, prohloubení vrásek a propadnutí rtů bez zubních náhrad – **obr. 8a** – a změna obličeje s náhradami – **obr. 8b**.

DISKUSE

Hajdu-Cheney syndrom se u novorozenců projevuje dismorfickým pro diagnózu



Obr. 7. Panoramatický rentgenový snímek 5 let po ošetření novými celkovými zubními náhradami.



Obr. 8 a, b. a – fyziognomie obličeje bez zubních náhrad, b – se zubními náhradami.

necharakteristickým obličejem. S věkem se charakteristika H-Ch syndromu stává zřejmá. Diagnóza se obvykle stanoví u dospívajících (2, 3, 7) nebo dospělých (8, 6, 14, 16, 17). Diagnóza v prvním desetiletí je možná, když jsou postiženi příbuzní (18, 1)

Pro diagnózu H-Ch sy jsou rozhodující dva rentgenologické příznaky – *akroosteolýza* distálních článků rukou a nohou různého stupně a *široké lební švy*, zvláště lambdový s mnohočetnými Wormianskými kůstkami, které jsou přítomny při narození a persistují několik let života (i u dospělých). Akroosteolýza se objevuje v prvních letech života a vyvíjí se v dospělosti. Ostatní rentgenologické příznaky jako hypoplastická mandibula a maxila, změny na zubech jako při dentinogenesis imperfecta, osteoporóza, bazilární imprese s následnými komplikacemi, spondylolistéza a fraktury jsou již méně charakteristické.

Z rentgenologické diferenciální diagnostiky připadají v úvahu akroosteolytické syndromy a choroby s mnohočetnými Wormianskými kůstkami. *Mandibuloakrální syndrom* má společné podobné změny lebky a rukou, ale osteolýza je těžší, postihuje i jiné kosti, zejména klíčky.

Giaccai syndrom (neurologické onemocnění s akroosteolýzou) je sdruženo

s kožními ulceracemi. Některé *definované osteolytické syndromy* mohou vykazovat podobné změny článků prstů, ale obvykle bez širokého lamdového švu a mnohočetných Wormianských kůstek. Tyto akroosteolytické syndromy bude možno jednoznačně odlišit až s novými molekulárně genetickými poznatky o H-Ch syndromu. Záměna s *chorobami s mnohočetnými Wormianskými kůstkami*, jako např. osteogenesis imperfecta, kleidokraniální dysplazie, pyknodysostóza, hypothyreóza a ještě vzácnějšími syndromy jako progerie, tj. Hutchinson-Gilfordův syndrom a Rothmund-Thompsonův syndrom, je vysoce nepravděpodobná vzhledem k jiným zřejmým klinickým a rentgenologickým příznakům těchto onemocnění (10).

Dentinogenesis imperfecta sestává z předčasné ztráty mléčných zubů s trvalou absorpcí alveolárních výběžků, opožděným prožezáváním a předčasnou ztrátou stálých zubů (1).

Stomatologické aspekty

Vzhledem k relativnímu dostatku kosti v interforaminální krajině dolní čelisti bychom u pacienta bez tohoto syndromu doporučili implantologické ošetření, to

jest zavedení implantátu interforaminálně. Na základě CT vyšetření dolní čelisti bychom stanovili množství a počet implantátů alespoň k zajištění retence dolní celkové náhrady. V literatuře se nám nepodařilo najít zprávy o zkušenostech s implantologickým ošetřením u tohoto syndromu. Lze předpokládat že oseointegrace implantátů by mohla být porušena, a naopak kostní tkáň čelistí by reagovala na implantát osteolýzou v okolí s možným vznikem fraktury těla mandibuly. Nutno vzít v úvahu i dlouhodobé podávání bisfosfonátů, kde byla jako závažný vedlejší účinek popsána osteonekróza a následná osteomyelitida čelistí, která vzniká nejdříve a nejčastěji při podávání zolendronátu, a to za 10–18 měsíců. Po perorálních bisfosfonátech se průměrná doba do vzniku osteonekrózy čelistí udává 3–4,6 roku (13). Za faktory přispívající k vzniku této komplikace se udávají invazivní stomatochirurgické výkony, pokročilý věk, revmatická artritida, diabetes mellitus, užívání kortikosteroidů, deficience vitamínu D a další (12). Americká asociace orálních a maxilofaciálních chirurgů uvádí, že zavedení implantátů u pacientů léčených orálně bisfosfonáty a to do 3 let léčby **není kontraindikováno**. Ale tito pacienti nesmí vykazovat další rizikové faktory jako je zejména léčba kortikosteroidy a pokročilý věk (přes 70 let). Po 3 roky trvající léčbě bisfosfonáty je ale nutné tyto léky vysadit minimálně na tři měsíce před plánovaným chirurgickým výkonem v dutině ústní. Další léčba smí pokračovat, až je stav v dutině ústní po chirurgickém zákroku kompletně zhojen. V případě implantátů jsou to tedy tři měsíce po jejich zavedení (15). S dlouhodobým podáváním bisfosfonátů souvisí i sklon k traumatickým zlomeninám femuru v důsledku sníženého kostního obratu a remodelace (4).

Odlišně jsme postupovali i v případě retinovaných, impaktovaných zubů moudrosti. Extrakce těchto retinovaných zubů 18, 28 a 38 je diskutabilní. Rozhodli jsme se zuby impaktované ve spongiózní kosti a kryté vrstvou tenké kompakty zatím ponechat pod zubními náhradami a pravidelně kontrolovat. Zkušenost ukázala, že extrakce zubů vede k výrazné resorpci alveolární kosti, což zhoršuje retenční podmínky pro celkové náhrady.

ZÁVĚR

Prokázali jsme Hajdu-Cheney syndrom u 7 členů širší rodiny s autosomálně dominantním přenosem ve 4 generacích v otcovské části rodokmenu. Podezření na H-Ch syndrom bylo u otce matky probanda, který pocházel z Arménie. Ortopedicky jsme vyšetřili 4 pacienty z rodiny, které osteologicky léčíme a monitorujeme. U probanda a jeho bratra byla abnormálně vysoká porodní hmotnost a následná obezita. Proband utrpěl ve 12 letech kompresivní frakturu bederního obratle L2 a na RTG snímku byly prokázány rybí obratle bederní páteře. U syna probanda byla ve 12 letech zjištěna asymptomatická spondylolistéza L5/S1.

Postižení členové rodiny mají podobný fenotyp: paličkovité prsty rukou a nohou s akroosteolýzou, brachymesocefalická lebka s basilární impresí, mnohočetné Wormianské kůstky podél neosifikujícího lambdového a koronárního švu, obličejová stigmata, výrazná obočí, antimongoloidní oční štěrby, prominující nadočnicové oblouky a tubera frontalia, bezzubé čelisti a hypoplastické paranasální dutiny. Osteoporóza se u dospělých členů rodiny projevila bolestmi v zádech.

U dospělých pacientů byla zavedena monitorovaná léčba antiresorpčními léky (alendronát, kalcium, vitamin D), kontrolní vyšetření sledovaných markerů kostního obrátu jsou v mezích normy.

Demonstrováný proband je stomatologicky ošetřován na našem pracovišti od roku 2004. Za 5 let po ošetření maximálně extendovanými zubními náhradami byly zhotoveny nové celkové náhrady. Resorpce alveolárních výběžků se zatím významně nezvětšila. Pacient je s celkovými zubními náhradami plně spokojen, náhrady vyhovují funkčně, esteticky i foneticky.

Zatím se nám nepodařilo kontaktovat nikoho, kdo by měl klinické zkušenosti se stomatologickým ošetřením H-Ch syndromu s využitím dentálních nitrokostních implantátů.

Dle Americké asociace orálních a maxilofaciálních chirurgů je potřeba více dlouhodobých studií u pacientů s orálními implantáty, kteří užívají bisfosfonáty. Teprve podle jejich výsledků se rozhodne o přesné indikaci implantologického ošetření v dutině ústní u této skupiny pacientů.

LITERATURA

1. BRENNAN AM, PAULI RM. Hajdu-Cheney syndrome: evolution of phenotype and clinical problems. *Am J Med Genet*, 100, 2001, s. 292–310.
2. BROWN DM, BRADFORD DS, GORLIN RJ et al. The acro-osteolysis syndrome: morphologic and biochemical studies. *J Pediatr*, 88, 1976, s. 573–80.
3. DIREN HB, KOVANLIKAYA I, SULLER A, DICLE O. The Hajdu-Cheney syndrome: a case report and review of the literature. *Pediatr Radiol*, 20, 1990, s. 568–9.
4. GODDARD MS, REID KR, JOHNSTON JC, KHANUJA HS. Atraumatic bilateral femur fracture in long-term bisphosphonate use. *Orthopedics*. 2009 Aug; 32(8). pii: orthosupersite.com/view.asp?rID=41933. doi: 10.3928/01477447-20090624-27.
5. GRANT, S., FRANCLIN, C.D., LUND, I.: Acro-osteolysis (Hajdu-Cheney) syndrome. *Oral surgery Oral medicine Oral pathology*, 80, 1995, 6, s. 666–668.
6. HAJDU N, KAUNTZER R. Craniofacial dysplasia. *Brit J Radiol*, 21, 1948, s. 42–48.
7. HERMANN J, ZUGIBE FT, GILBERT EF, OPITZ JM. Arthro-dento-osteo dysplasia (Hajdu-Cheney syndrome). Review of a genetic „Acro-Osteolysis“ syndrome. *Z. Kinderheilkd*, 114, 1973, s. 93–110.
8. CHENEY WD. Acroostelolysis. *Am J Roentgenol*, 94, 1965, s. 595–607.
9. KAMATH, R.P. et al.: Mucoskeletal manifestation of Hajdu-Cheney syndrome. *European J. of Radiology Extra* 54, 2005, s. 83–86.
10. MARIK I, KUKLIK M, ZEMKOVA D, KOZLOWSKI K. Hajdu-Cheney syndrome: Report of a family and a short literature review. *Australas Radiol*, 50, 2006, s. 534–538.
11. MARIK I, KUKLIK M, KOZLOWSKI K. Hajdu-Cheney syndrome. In: *Vybrané kauzistiky v reumatológii*, 2 diel, Ed. J. Rovensky, K. Pavelka, L. Plank, I. Lazurova a kol. Bratislava, Slovak Academic Press s.r.o, 2009, p. 468–484.
12. MARX RE, SAWATARI Y, FORTIN M, BROUMAND V. Bisphosphonate-induced exposed bone (osteonecrosis/osteopetrosis) of the jaws: risk factors, recognition, prevention, and treatment. *J Oral Maxillofac Surg*. 2005, 63, 1567–75.
13. RUGGIERO SL, MEHROTRA B, ROSENBERG TJ, ENGROFF SL. Osteonecrosis of the jaws associated with the use of bisphosphonates: a review of 63 cases. *J Oral Maxillofac Surg*. 2004, 62: 527–34.

-
14. SHAW DG. Acro-osteolysis and bone fragility. *Br J Radiol*, 42, 1969, s. 934–36.
 15. SERRA MP, LLORCA CS, DONAT FJ. Oral implants in patients receiving bisphosphonates: a review and update. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008, 13, E755–60.
 16. SPRANGER JW, BRILL PW, POZNANSKI A. Hajdu-Cheney Osteolysis. In: *Bone Dysplasias. An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development*, 2nd Ed. Oxford, New York: Oxford University Press, 2002, s. 585–87.
 17. TAYBI H, LACHMAN RS. Hajdu-Cheney syndrome. In: *Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders, and Skeletal Dysplasias*, 4th ed., St. Louis, Baltimore: Mosby, 1996, s. 210–211.
 18. ZEMAN J, HOUSTKOVA H, KOZLOWSKI K. Hajdu-Cheney syndrome in a 31/2 year-old girl. *Australas Radiol*, 38, 1994, s. 228–30.

Poděkování

Práce vznikla v souvislosti s řešením výzkumného projektu IGA NS /9744–3 a IGA MZČR 9991–4.

Adresa autora:

MUDr. Jindřich Charvát, CSc.

Statenice, Za Kovárnou 66

252 62 p. Horoměřice

E-mail: charvat2@volny.cz

tel.: +420 220 971 029