

*Debreceni Orvostudományi Egyetem, Stomatológiai Klinika
(igazgató: dr. Keszthelyi Gusztáv egyetemi tanár), Debrecen*

A zománchypoplasiáról egy eset kapcsán

DR. ALBERTH MÁRTA, DR. DICSŐFFY ZSOLT
és DR. KESZTHELYI GUSZTÁV

Szerkezeti rendellenességen egyrészt a még fejlődésben lévő fogcsírárt érő szisztémás vagy lokális károsító tényezők hatására létrejövő, másrészt a fejlődését már befejezett fog kemény szöveteiben keletkezett elváltozásokat (mint pl. trauma, helytelen endodontiai kezelés stb.) értjük.

Különböző megjelenési formáit ismerjük annak megfelelően, hogy a károsító hatás a fogfejlődés mely stádiumában érte a csírárt.

Szisztémás és örökletes betegségek homológ fogcsoportokon vagy valamennyi fogon, a helyi károsító tényezők egy-egy fogon vagy fogcsoporton okoznak elváltozást. A kialakult rendellenesség súlyossága attól függ, hogy a fogat vagy az egész szervezetet milyen hatás érte, az mennyi ideig tartott és a fejlődés mely stádiumában történt [13].

Strukturális rendellenességeket különböző okok válthatnak ki. Ezek többsége ismert, kisebb részük azonban mind a mai napig felderítetlen. A kiváltó ágens lehet lokális, illetve generalizált. Lokális hatás: trauma [2], gyulladás, ionizáló sugárzás [6] és egyéb ismeretlen tényező [14]. Generalizált ártalom a gyógyszerek károsító hatása [12, 10], táplálkozási zavar [1, 3], egyes hormonális elváltozások. Ebbe a csoportba tartoznak még a genetikusan eredetű ártalmak [8, 9], illetve az egyebek (mint például a fertőző betegségek), a krónikus vesebetegségek, az allergia, az oxigénhiányos állapotok, egyes cardiovascularis megbetegedések, a koraszülöttség [1, 5, 13, 15, 16].

Zománchypoplasiáról beszélünk, ha a zománc teljes egészében vagy egyes területeken tökéletlenül vagy hibásan fejlődik. Három típusát különböztetjük meg: hypoplasia, hypomaturatio, hypocalcificatio [14].

A zománchypoplasiák általában szimmetrikusak, leginkább a maradék fogazatban fordulnak elő, de ritkán a tejfogakon is fellelhetők.

Akár a mátrix képződése zavart, és ezért az ásványi sók nem tudnak egyenletesen lerakódni, akár az utóbbiak hiánya áll fent, a hypoplasia többnyire szabad szemmel is látható elváltozásként jelentkezik. Az általános okok által kiváltott hypoplasiára jellemző, hogy

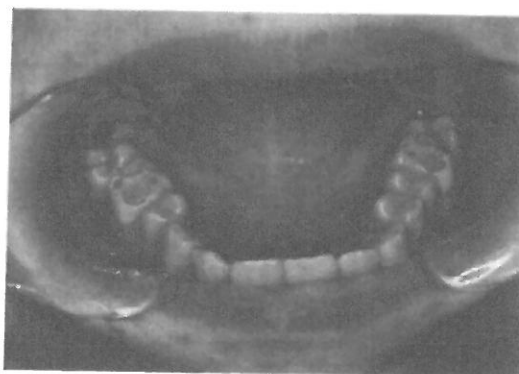
Érkezett: 1995. május 3.

Élfogadva: 1995. szeptember 5.

elhelyezkedése sávszerű, azon a területen jelentkezik, melynek mineralizációja a betegség idejében zajlott.

Esetismertetés

V. A. 17 éves páciens ellenőrző vizsgálaton jelentkezett klinikánkon. Megtekintéskor, hatosai kivételével, kóros eltérés nem mutatkozott, panaszai nem voltak. Intraoralis vizsgálata két felső molarisán [26, 27] incipiens cariest, 16 fogában pontszerű amalgámtömést diagnosztizáltunk. A négy hatos csücskein, azoknak kétharmadát involváló, szabálytalan zománccal körülvelt, sárgásbarnán elszíneződött dentin volt látható (1. ábra).



1. ábra. A felső hatosokon látható zománchypoplasia

Az elváltozás ezen a körülírt területen zománchiánynak tűnt. Az ép occlusiós és artikulációs viszonyok (prematúr érintkezés hiánya), s az a tény, hogy egyéb fogai cariesmentesek a zománchypoplasia diagnózisát vetette fel.

A zománchypoplasia okának tisztázására célzott kérdéseket tettünk fel (táplálkozási szokások, anyagcserezavarok, szisztémás betegségek, trauma). Ennek során derült fény arra, hogy páciensünk ismeretlen eredetű kalciumanyagcsere-zavar miatt jelenleg is rendszeresen jár Se. Ca, illetve vizeletellenőrzésre. (A Se. Ca szintje folyamatosan a normál érték felső határán 2,6 mmol/l volt.)

Szülei elmondása szerint (melyet 1975-ben kiadott zárójelentése is igazol) az anyatejjel táplált csecsemő 2 hónapos koráig normálisan fejlődött. Az ezt követő hetekben fejlődése lelassult, testsúlya csökkent, gyakran volt étvágytalan és obstipált.

Ebben az időben történt első rosszulléte is. A csecsemővédelem keretében kapott D-vitamin-injekció után a gyermek apátiássá, bágyadttá és igen sápadttá vált. Végtagjai erőtlenséggel lógtak. Általános gyermekgyógyászati vizsgálatának eredménye a normálisnál jóval

szűkebb kutacsok mellett a szérum összkalciumszint emelkedése volt (23,8 mg% a még elfogadható 8,0–9,3 mg%-kal szemben). Kórházi tartózkodása alatt elvégezték a D-vitamin-terhelést, melynek során a gyermek kritikus állapotba került, Se. Ca szintje nagyfokú emelkedést mutatott. A terápia egyértelművé vált: a D-vitamin-adagolás megszüntetése, szigorú Ca-mentes étrend (tej és tejtartalmú tápszerek megvonása) glükokortikoid adása. Laborértékei a kezelésre normalizálódtak, kutacsai a kornak megfelelő méretűvé váltak, a gyermek fejlődése zavartalannak bizonyult. A tejmentes diéta két éves koráig tartott, jelenleg csökkentett mértékben már fogyaszthat ilyen jellegű táplálékot is.

V. A. alapbetegsége idiopathiás hypercalcaemia [18]. A megbetegedés hátterében D-vitaminnal szembeni túlérzékenység áll, melynek pontos hatásmechanizmusa ismeretlen. A betegség kialakulásáért a terhesség alatti D-hipervitaminózis, vagy a D-vitamin kóros metabolizmusa a vitaminnal szembeni túlérzékenység esetleg csökkent D-vitamin-lebontás tehető felelőssé.

A betegség csaknem kizárólag az első életévben figyelhető meg. Egy éves kor után a fokozott érzékenység nem észlelhető. Esetünkben a betegség három hónapos korban került diagnosztizálásra, s az első életévtől a Se. Ca érték az elfogadható normál érték felső szintjén stabilá vált.

Az észlelhető elváltozások és kóros történések változatos képet mutatnak. Az enyhébb lefolyástól kezdődően igen súlyos tünetekig, mely magában foglalhatja a supra-auricularis aortastenózist, a mentális retardációt, az acrodysmóphiát (manóarc: kis mandibula jól fejlett maxillával, vaskos felső ajkak és felfelé álló orrnyílások). Utóbbi megjelenésekor Williams-szindrómáról beszélünk [4].

Az anamnézis alapján valószínűsíthető (minden egyéb ismerten zománc-hypoplasiát kiváltó ok kizárható volt), hogy páciensünknel ez a szisztémás megbetegedés okozta a négy első molaris szerkezeti rendellenességét. A korai diagnózisnak és a helyes terápiának köszönhetően esetünkben súlyosabb elváltozás nem alakult ki. A kold- vagy manóarc megjelenése ismert, összefüggése a fogak szerkezeti rendellenességeivel viszont kevésbé [7], és ezért tartottuk esetünket közlésre érdemesnek.

IRODALOM: 1. Aine, L., Baer, M., Maki, N.: Dental erosions caused by gastroesophageal reflux disease in children. *J. Dent. Child.* 60, 210, 1993. – 2. von Arx, Th.: Traumatologie en denture tempoire (II) Schweiz, *Monatsschr. Zahnmed.* 101, 58, 1991. – 3. Ballinger, A., Hughes, C., Kumar, P., Hutchinson, I., Uark, M.: Dental enamel defects in coeliac disease. *Lancet.* 343, 230, 1994. – 4. Cobo, J., Arguelles, J., Vijande, M., Ibaseta, G., Spain, O.: Williams syndrome. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 74, 756, 1992. – 5. Csiba Á.: Szájpatológia. Medicina, Budapest, 1987. 21. – 6. Goho, C.: Chemoradiation therapy: effect on dental development. *Pediatr. Dent.* 15, 6. 1993. – 7. Hertzberg, J., Nakisbendi, L., Needleman, H. L., Pober, B.: Williams syndrome – oral presentation of 45 cases. *Pediatr. Dent.* 16, 262, 1994. – 8. Fadavi,

S., Rowalde, E.: Familial hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets: review of the literature and report of case. *J. Dent. Child.* 57, 212, 1990. – 9. Fayle, S. A., Pollard, M. A.: Congenital erythropoetic porphyria-oral manifestations and dental treatment in childhood: A case report. *Quintessence Int.* 25, 551, 1994. – 10. Fleming, P., Witkap, C. J., Kuhlmann Jr., W. H.: Staining and hypoplasia of enamel caused by tetracycline a case report. *Pediatr. Dent.* 9, 245, 1987. – 11. Levis, L. S., Yargenson, R. J., Salinas, C. J.: Oral findings in the Morquio syndrome (mucopolysaccharidosis IV). *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 39, 390, 1975. – 12. Opinya, G. N., Valderhaug, J., Birkeland, J. M., Lakken, P.: Fluorosis of deciduous teeth and first permanent molars in a rural Kenyan community. *Acta Odontol. Scand.* 49, 197, 1991. – 13. Seow, K. W.: Clinical diagnosis and management strategies of amelogenesis imperfecta variants. *Pediatr. Dent.* 15, 384, 1993. – 14. Seow, K. W.: Dental development in amelogenesis imperfecta: a controlled study. *Pediatr. Dent.* 17, 26, 1995. – 15. Skinner, M. F., Hadaway, W., Dickie, J.: Effects of ethnicity and birth month on localized enamel hypoplasia of the primary canine. *J. Dent. Child.* 61, 109, 1994. – 16. Walls, A. W., Soames, J. W.: Dental manifestation of autoimmune hypoparathyroidism. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 75, 779, 1993. – 17. Wright, J. T., Johnson, L. B., Fine, J. D.: Development defects of enamel in humans with hereditary epidermolysis bullosa. *Arch. Oral Biol.* 38, 945, 1993. – 18. *Harrison's: Principles of internal medicine.* Mc. Graw-Hill Book Company, p. 1877.

Dr. Albert, M., dr. Dicsóffy, Zs., dr. Keszthelyi, G.: *About enamel hypoplasia in connection with one case.*

The developmental anomalies of dental hard tissues are relatively common in children. These anomalies can involve separately the enamel and they are due to many factors acting during odontogenesis. The paper deals with the main ethiological factors and describes a case of idiopathic hypercalcemia. It is normally accompanied by aortic stenosis, mental retardation and a characteristic elfin face. This is called Williams syndrome. In this case we only found enamel hypoplasia on the cusps of the first molars.