

Semmelweis Egyetem, Arc-, Állcsont-, Szájsebészeti és Fogászati Klinika, Budapest

## A dentin dysplasia differenciáldiagnosztikai nehézségei

### Esetismertetés

DR. KOMLÓS GYÖRGY, DR. JOÓB-FANCSALY ÁRPÁD, DR. PATAKY LEVENTE,  
DR. SHKOLNIK TATIANA, DR. BOGDÁN SÁNDOR

Bizonytalan eredetű periapikális elváltozások megjelenésénél gondolnunk kell a dentin dysplasia lehetőségére. Differenciál diagnosztikai szempontból lényeges felismerni ezt az örökletes kórképet, mert ez jelentősen befolyásolja a páciens további kezelését. Ismeretlen etiológiájú anomáliáról van szó, ami megjelenhet mind a tej-, mind a maradó fogazatban, különböző klinikai és radiológiai eltéréseket okozva. Ebben a ritka, közel minden százezredik pácienset érintő elváltozásban spontán kialakuló periapikális tályogok, illetve fog eredetű ciszták figyelhetők meg. Az érintett fogak mobilissá válhatnak, majd idővel azok elvesztését okozhatják. A dentin dysplasia (DD) olyan autoszomális domináns öröklődésmentet mutató genetikai betegség, amelynek során a dentin fejlődése alatt strukturális elváltozás jön létre. A dentin dysplasiában észlelhető fogazati elváltozások jelentős mértékben megnövelik a fogak idő előtti elvesztésének kockázatát, melyek funkcionális és esztétikai hátrányokat okozva negatívan befolyásolják a páciensek pszichés állapotát és hátráltatják a társadalomba való beilleszkedésüket. A szerzők a téma feldolgozásához a Pubmed elektronikus adatbázisában fellelhető publikációkat használták fel. Bemutatják egy családon belüli DD halmozódását.

Kulcsszavak: dentin dysplasia, pulpa elzáródás, gyökér nélküli fog és fogváltás

#### Bevezetés

A dentin dysplasia (továbbiakban DD) olyan autoszomális domináns öröklődésmentet mutató genetikai betegség, amely során a dentin fejlődése alatt létrejövő zavar annak strukturális elváltozását hozza létre [6]. Az elváltozásért felelős mutáció pontos genetikai háttere ismeretlen. Differenciáldiagnosztikai szempontból lényeges felismernünk ezt az örökletes kórképet, mivel jelentősen befolyásolja a páciens kezelését. Ismeretlen etiológiájú anomália, ami megjelenhet mind a tej-, mind a maradó fogazatban, különböző klinikai és radiológiai eltéréseket okozva. Ebben a ritka, közel minden százezredik pácienset érintő elváltozásban spontán kialakuló periapikális tályogok, illetve fog eredetű ciszták figyelhetők meg. Az érintett fogak mobilissá válhatnak, majd idővel a periapikális elváltozások a fogak elvesztését okozhatják [4]. A dentin dysplasia kifejezést 1939-ben Rushton alkotta meg. 1973-ban Shields és mtsai, majd 1975-ben Witkop a betegséget két csoportra osztották: I-es típus (gyökereket érintő) és II-es típus (koronát érintő) [1, 11]. O'Carroll, a röntgendiagnosztikai értékek alapján 4 alcsoportba sorolta a DD I-es típusát (a, b, c, d) [1, 8, 13].

Közleményünk célja egy családon belüli DD halmozódás bemutatása.

#### Genetikai háttér

Az örökletes dentinfejlődési rendellenességek közé a dentin dysplasia (DD) és a dentinogenesis imperfecta (DGI) tartoznak. Mindkettőre jellemző az abnormális dentin kialakulása. A DGI II-es és III-as, valamint a DD II-es típusának létrejöttét olyan genetikai mutációk okozzák, melyek a DSPP (dentin sialophosphoprotein) gén különböző részein valósulnak meg. Ez a jelenség hozza létre az izolált dentin defektusokat. Az ilyen mutációk a dentinen kívül más struktúrákat (pl. csont) nem érintenek. A DD I-es típusának kialakulásáért felelős mutáció a mai napig nem ismert [2, 7, 12].

A két, dentint érintő, anyai ágon öröklődő genetikai betegség autoszomális domináns öröklődésmentet követ, melyeknek meghatározó klinikai, radiológiai és hisztológiai megnyilvánulásai vannak [7].

Azt feltételezik, hogy az I-es típusú DD kialakulása során a dentális papillában bekövetkező degeneratív folyamatok a gyökércsatornák elzáródásához vezetnek. Egy másik hipotézis szerint az abnormális szerkezetű Hertwig-féle hüvelyen keresztül az epithelialis sejtek a mesenchimalis dentális papillába nyomulnak, ahol odontoblast differenciálódást indukálnak [12].

A DD II-es típusának kialakulásáért felelős mutáció a DSPP génben történik. A gén a 4q21-en található

és a nem kollagén típusú dentin mátrix fehérjéket kódolja (DSP, DPP). A génen bekövetkező miscence mutáció vezet a mineralizáció torzulásához. A DSPP ugyanazon a kromoszómaregión található, ahol azok a gének, amelyek mutációi a DGI II-es és III-as, illetve az amelogenesis imperfecta kialakulásáért tehető felelőssé. Ugyancsak ezen a clusteren található a MEPE/OF45 gén is, amelynek mutációja a dentin mátrix proteinkomponenseinek zavarát okozza. A fentiekén kívül strukturális dentinelváltozást okoz a dentin hélix szerkezetének enzimátikus befolyás következtében kialakuló bármilyen fokú eltérése [12].

### A dentin dysplasia csoportosítása

A dentin dysplasiáról szóló esetriportjában Ballschmiede egy család hét gyermekének fogazatát vizsgálva hatuknál rövid gyökerű fogakat, pulpaobliterációt és korai fog elvesztést figyelt meg [3].

Ellentétben a többi, dentint érintő betegséggel, a DD I-es típusánál jellemző a cariesmentes fogakhoz társult gyakori periapikális elváltozás. A fogak szabályos alakúak és normális színűek, látszólag egészségesek. Klinikailag a koronák halvány sárgásbarna vagy opakfehér színűek [10]. A fogak jellemzően könnyen törnek, nem tengelyben állnak, mobilisak, migrálhatnak és korán kieshetnek. A tej- és a maradó moláris fogak apikálisan elhelyezkedő furkációja taurodontizmusra emlékeztet. A maradó fogak röntgenképén a nyaki harmadban, a zománc–cement-határon sarló alakú területek figyelhetők meg, melyek a pulpakamra maradványai. Ezek kis dentikulusokat tartalmazhatnak [6, 9]. A gyökerek hagyma alakúak, rövidek, az apex felé kúposak. A betegség ezen típusánál a fogáttörés késleltetett lehet. A gyökérfejlődés korai abbamaradásának oka az apikális oszteolízis [5]. O'Carroll szerint a gyökerek fejlettségi fokától függően 4 csoportot különíthetünk el [1, 8]:

- a) teljesen hiányzó gyökér, teljes pulpaobliteráció, több foghoz kapcsolt periapikális radiolucencia. Ennél a csoportnál a legnagyobb az esély a periapikális elváltozás kialakulására.
- b) fejletlen gyökér, kisebb mértékű pulpaobliteráció, kevésbé frekvenciált periapikális elváltozások
- c) fejletlen gyökér, sarló alakú radiolucens területek
- d) fejlettebb gyökerek koronális részében pulpakó, a periapikális térségekben kevés vagy hiányzó radiolucencia

A dentin dysplasia I-es típusánál kialakuló fájdalmas periapikális elváltozás szövettanilag granulómának felel meg. A DD I-es típusáról általánosságban elmondható, hogy a szövettani metszeteken a köpenydentin normális szerkezetű, azonban a tubulusok irreguláris lefutásúak. Az élet folyamán később formálódó szekunder dentin abnormális ultrastruktúrával bír és spirális lefutású tubulusok figyelhetők meg benne. A dentin és a pulpa strukturális szervezatlensége apikális irányban

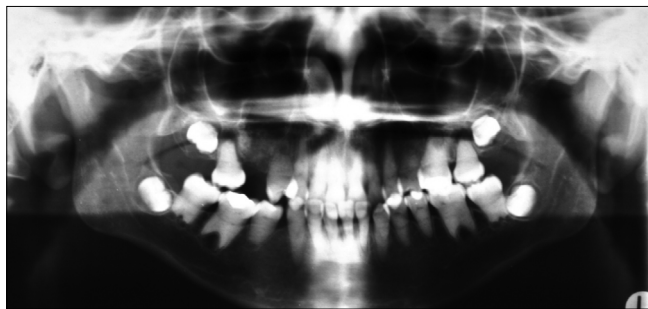
növekszik. A fogakban nem található normális szerkezetű pulpa, helyette egy egyenes, megnagyobbodott kommunikáló üreg van. Hosszmetszetben, koronális iránytól a gyökércsúcs felé haladva normális szerkezetű zománc, majd az iniciális, szintén normális szerkezetű dentin látható. Ez utóbbi közepén figyelhető meg a dysplasia, az atipusos, árkádszerű dentin tubulusokkal [6].

A pulpa elzáródása a dentin dysplasia első típusánál már a fog előtörése előtt megfigyelhető. A Hertwig-hüvely abnormális szerkezete miatt az epitheliális sejtek azon áttörve eljutnak a dentális papillához. Ott odontoblast differenciálódást indukálva dysplasiás dentin termelődését idézik elő [12]. A gyökércsatornák elzáródása lehetetlenné teszi az érintett fogak gyökérkezelését. A periapikális elváltozás sebészi úton történő eltávolítása és a retrográd gyökértömés egy alternatív kezelésként említhető, azonban legtöbb esetben a fogak megtartása nem kivitelezhető. A dentin dysplasia észlelése során fontos a betegek alapos felvilágosítása, a szoros fogászati kontrollvizsgálat és a prevenciószkezelések a caries kialakulásának megelőzése érdekében. Így elejét vehetjük a később kezelhetetlen elváltozások kialakulásának.

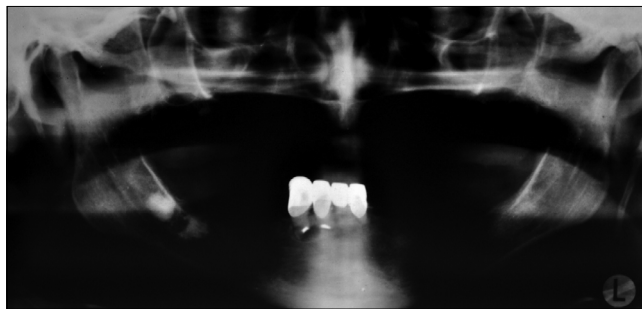
A dentin dysplasia II-es típusánál a tejfogazatban a koronák jellemzően sárgás színűek, translucensek, kopottak, a szabaddá vált dentin barnás elszíneződésű. A pulpakamrák a fog koronájától a gyökércsúcs felé irányulva obliterálódnak [10]. A DD II-es típusa a tejfogazatban a DD I-es típusának és a DGI-nak a tüneteit (bulbózus korona, cervikális behúzóadás, rövid gyökerek, kalcifikált pulpa, periapikális elváltozás) hordozza, de ellentétben a DGI-val, a pulpaobliteráció már a fog előtörése előtt megfigyelhető. A maradó fogazatban a koronák szürkésbarna elszíneződésűek, formájuk normális vagy kissé legömbölyített. A frontfogakban láng vagy tölcser átmetszetű pulpa látható. A premoláris fogak pulpája keskenyebb, de nem elzáródott és részben pulpaköveket tartalmazhat. A gyökerek kisebb méretűek, kónuszosak és apikálisan hegyesek. A maradó fogazatban kialakult DD II-es típusánál közel normális gyökérfejlődést figyelhetünk meg. A fogak pulpakamrája tölcserű, ami a pulpakamra-gyökércsatorna átmenetnél vonalszerűen elvékonyodik. Amennyiben a fogban nincs mély carieszes lézió, azok gyökércsúcsa körül nem látható radiolucens terület [4, 8].

### Esetbemutató

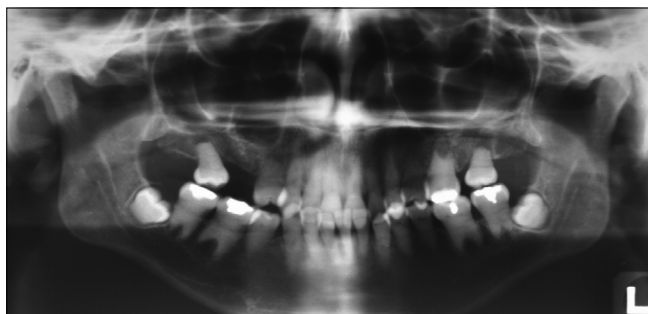
Egy 14 éves nőbetegnél klinikai és radiológiai vizsgálatokkal I-es típusú dentin dysplasiát diagnosztizáltak. A panorámafelveleteleken látható a fogak gyökereinek fejletlensége és a kialakult periapikális léziók. A röntgenképeken huszonhat éven keresztül jól nyomon követhetők a páciens korai fog elvesztései. A páciens protetikai rehabilitációja enosseális implantátumok felhasználásával történt. (1., 2., 3., 4. ábra)



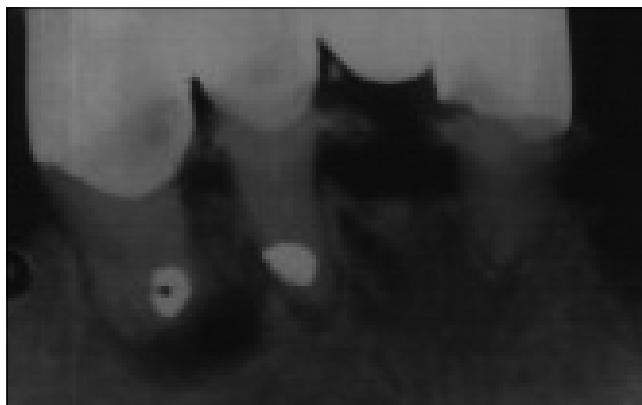
1. ábra: F. D. 1984.08.31.  
A röntgenképen jól megfigyelhetők a taurodensre hasonlító moláris fogak, a hiányzó gyökércsatornák és a foggyökerek fejletlenségei.



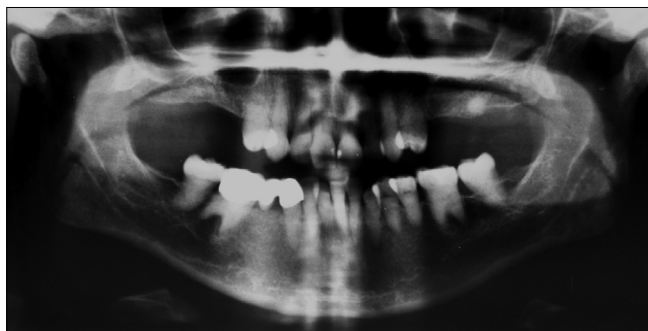
5. ábra: F. Gy-né (édesanya) 1988. december 7.  
Megfigyelhető a nagymértékű foghiány, amely feltehetően a DD következtében alakult ki.



2. ábra: F. D. 1989. december 8.  
A felső moláris fogak körül periapikális lézió figyelhető meg. Az 18-as és 28-as fogak eltávolításra kerültek.



6. ábra: F. Gy-né (édesanya) 1988. december 7.  
41-es és 42-es fogak retrográd gyökértömése.

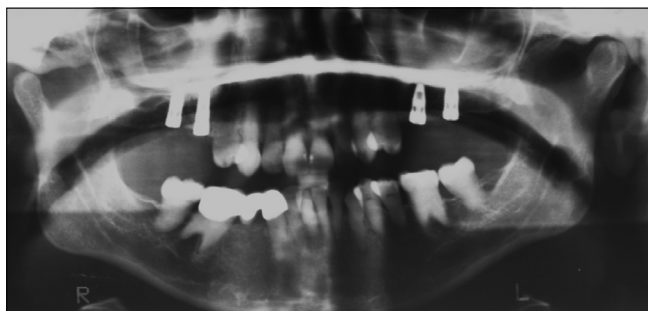


3. ábra: F. D. 2010. augusztus 8.  
11 évvel későbbi panorámafelvételen látható, hogy a beteg 17-es, 27-es fogait és 38-as, 48-as fogait eltávolítottuk.

A beteg édesanyjának korai fog elvesztéseiből arra következtethetünk, hogy a dentin dysplasia ezen formája nála is fellelhető volt. Az alsó frontfogak élettartamát retrográd gyökértöméssel növelték meg. (5., 6. ábra)  
Fió testvérének fogazata nem érintett a DD egyik formájában sem. (7. ábra)

### Következtetés

A dentin dysplasiában fellelhető fogazati elváltozások jelentős mértékben megnövelik a fogak idő előtti elveszté-



4. ábra: F. D. 2010. augusztus  
Implantációval történő protetikai rehabilitáció.



7. ábra: F. Zsolt (testvér) 1988. november 19.  
Nem láthatók dentin dysplasiára utaló eltérések.

sének kockázatát, melyek funkcionális és esztétikai hátrányokat okozva negatívan befolyásolják a páciensek pszichés állapotát és hátráltatják a társadalomba való beilleszkedésüket. Lényeges a betegek megfelelő tájékoztatása, a lehetséges terápiás szempontok ismertetése. A preventív kezelésekkel megelőzhetjük a caries és következményeként később kialakuló kezelhetetlen, gyökércsúcs körüli elváltozásokat. Az endodonciai kezelések a dentin dysplasiás betegek esetében a gyökércsatornák elzáródása miatt nem kivitelezhetők, így gyakran az érintett fogak eltávolítása szükséges. Ezért mérlegeljük a protetikai helyreállítás lehetőségeit és ennek függvényében időzítjük a kezeléseket. Kiemelten fontos a rendszeres megfigyelés. A mindennapi fogorvosi gyakorlatban ritkán találkozunk dentin dysplasiás páciensekkel, ezért úgy véljük, fontos differenciál diagnosztikai szempontból a betegség tüneteinek ismerete.

#### Irodalom

1. ARIYAWARDANA A: Dentin dysplasia type I – typical and atypical presentations. *Sri Lanka Dent J* 2008; 38(01): 38–47.
2. BAILLEUL-FORESTIER I: The genetic basis of inherited anomalies of the teeth: Part 1: Clinical and molecular aspects of non-syndromic dental disorders. *Eur J Med Genetics* 2008; 51: 281–283.
3. BALLSCHMIEDE G: In Malformations of the Jaws and Teeth. Edited by HERBST E, APFFELSTAEDT M. New York: Oxford University Press; 1930: 286. Dissertation, Berlin, 1920
4. BARRON MJ: Hereditary dentine disorders: Dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Diseases* 2008; 3: 31
5. FOSTER BL, SOMERMAN MJ: Cementum. In: Mineralized Tissues in Oral and Craniofacial Science Biological Principles and Clinical Correlates. Wiley-Blackwell, Iowa (USA), 2012. P: 174.
6. FILIPPI A: Dentindysplasié Typ I. *Schweiz Monat Zahnmed* 2013; 123: 106–107.
7. LEE K-E: Functional splicing assay of DSPP mutations in hereditary dentin defects. *Oral Dis* 2011; 17: 690–695.
8. O'CARROLL MK: Dentin dysplasia: Review of the literature and a proposed subclassification based on radiographic findings. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991; 72: 119–125.
9. ROCHA CT: Variation of dentin dysplasia type I: Report of atypical findings in the permanent dentition. *Brazilian Dent J* 2011; 22(1): 74–78.
10. SCHUUR A: Developmental structural anomalies of enamel and dentine. In: A. SCHUUR (szerk); Pathology of the Hard Dental Tissues. Wiley-Blackwell, West Sussex, 2013; 86–88.
11. SEOW WK: Spectrum of dentin dysplasia in a family: case report and literature review. *Pediatr Dent* 1994; 6: 437–442.
12. STEPHANOPOULOS G: Hereditary defects of tooth dentin. Recent progress on genetic aetiology suggests for modifications of the existing classification system. *Balkan J* 2009; 13: 68–70.
13. WITKOP CJ JR: Hereditary defects of dentin. *Dent Clin North Am* 1975, 19: 25–45.)

KOMLÓS GY, JOÓB-FANCSALY Á, PATÁKY L, SHKOLNIK T, BOGDÁN S

#### Difficulties in differential diagnosis of dentin dysplasia

##### Case report

In cases of periapical lesions of unknown origin we have to keep in mind the possibility of dentin dysplasia. From the differential diagnostic point of view of differential diagnosis it is important to recognize this disease as it significantly influences the treatment modality. It is an anomaly of unknown etiology that could affect both deciduous and permanent dentition. Dentin dysplasia presentation varies clinically and radiologically. A rare manifestation which affects 1 : 100000 patients is spontaneously occurring either as periapical abscess or odontogenic cyst. The affected teeth could become mobile and eventually lost. Dentin dysplasia is a genetic disease which shows autosomal dominant inheritance and characterized by abnormal formation of dentin structure which occurs during tooth development. For this article we have reviewed available literature and PubMed database. Dentin dysplasia increases the risk of early tooth loss and associated with it esthetic and functional disturbances. As a result it can influence the psychological and social status of the patients and affect their quality of life.

Key words: dentin dysplasia, pulp obliteration, absent roots, tooth change