

POST ACADEMIAM

DENTINEDYSPLASIE TYPE II

M. HOFF
M. F. VAN GRUNSVEN
A. C. M. VAN DE POEL
H. W. B. JANSEN, oraal bioloog

*Uit de vakgroep Parodontologie – Prothetodontie – Sociodontie
en de vakgroep Orale Biologie
van de rijksuniversiteit te Groningen.*

Trefwoorden: Pathologie – Dentinedysplasie – Pulpastenen

Op grond van diagnostische criteria is door Shields, Bixler en El-Kafrawy in 1973 een indeling gemaakt van de erfelijk bepaalde dentine-afwijkingen.¹ Zij onderscheiden twee hoofdgroepen, te weten de dentine-dysplasieën en de groep dentinogenesis imperfecta. Binnen beide groepen is weer een onderverdeling gemaakt (tabel I). Dentinedysplasie type II is een zeldzaam voorkomende dentine-afwijking. Witkop geeft voor dit type II dentinedysplasie de voorkeur aan de descriptieve naam coronaire dentinedysplasie.² In de literatuur zijn acht families beschreven met deze af-

wijking. De wijze van overerving bleek autosomaal dominant te zijn. Daarnaast is een klein aantal solitaire patiënten met deze dentine-afwijking beschreven; bij hen was familie-onderzoek niet mogelijk.

Bij dentinedysplasie type II is zowel het melk- als het blijvend gebit betrokken. De wijze waarop de aandoening zich voordoet in het melkgebit, verschilt echter zowel klinisch, röntgenologisch alsook microscopisch van die in het blijvend gebit (tab. I).

In het melkgebit manifesteert dentinedysplasie type II zich klinisch als dentinogene-

Samenvatting:

Dit artikel geeft een beschrijving van het klinische, röntgenologische en microscopische beeld van het gebit van een zwakzinnige patiënt met dentinedysplasie type II volgens Shields.

sis imperfecta; de melkelementen zijn translucet en amberkleurig en zij worden snel geabradeerd. Röntgenologisch is te zien dat de pulpaholten van de melkelementen in meer of mindere mate zijn geoblitereerd. Microscopisch is het dentine atubulair en irregulair.

De blijvende gebitselementen bij dentinedysplasie type II zijn meestal normaal van kleur. Röntgenologisch zien de pulpakamers er abnormaal groot uit. De pulpakamer is in apicale richting verlengd waardoor deze een karakteristieke vorm krijgt; in de literatuur worden deze pulpakamers 'distelvormig' genoemd.¹ In het kroongedeelte van de pulpa komen talrijke pulpastenen voor.

In dit artikel worden de klinische, röntgenologische en microscopische beelden van het gebit van een zwakzinnige patiënt met dentinedysplasie type II (het coronaire type) besproken.

Van veel lichamelijk en/of geestelijk gehandicapten weet men niet wat de oorzaak is van hun handicap. Zo is bij meer dan de helft van de in inrichtingen opgenomen geestelijk gehandicapten geen diagnose bekend. Toch is het zowel voor de gehandicapte als voor zijn familie uiterst belangrijk de oorzaak van de handicap in een zo vroeg mogelijk stadium op te sporen. De laatste jaren staat het onderzoek naar de mogelijke oorzaak van een handicap sterk in de belangstelling en zijn diagnostische mogelijkheden toegenomen. Steeds vaker zal bij een dergelijk onderzoek ook een tandheelkundig onderzoek gaan behoren, omdat bij aangeboren of in de prille jeugd verworven handicaps zich vaak ontwikkelingsstoornissen in het orofaciale gebied voordoen.³ Bij tandheelkundig onderzoek van geestelijk gehandicapte patiënten behoort dan ook een klinisch en röntgenologisch onderzoek naar tandheelkundige ontwikkelingsstoornissen.

Bij een 32-jarige zwakzinnige patiënt, opgenomen in een inrichting voor geestelijk gehandicapten, viel na het maken van een periapicale opname van de zijdelingse delen op, dat in de pulpakamer van alle op de röntgenfoto zichtbare gebitselementen multipiele hoeveelheden radiopaak materiaal aanwezig was. Ook op de opnamen van de overige elementen waren deze op pulpastenen gelijkende structuren aanwezig.

Tabel I. Differentieel diagnostische kenmerken van de gebitselementen bij dentinedysplasie type I en II; dentinogenesis imperfecta type I, type II en type III, volgens Shields.

	DD-I	DD-II	DI-I	DI-II	DI-III
<i>klinisch:</i>					
1. melkelementen amber, translucet	*)	++	+	++	+
2. blijvende elementen verkleurd	-	-	-	++	-
3. verkleuringen in beide dentities	-	-	++	++	++
4. verlies elementen	++	-	-	+	+
5. snelle afslijting kronen	-	-	+	++	++
6. fragiele wortels	+	-	+	+	+
<i>röntgenologisch:</i>					
1. ei-vormige kronen	-	-	++	++	++
2. korte, tapstoelopende wortels	++	-	+	+	+
3. obliteratie pulpaholte					
a. voor doorbraak	++	-	+	+	+
b. na doorbraak	-	+	+	++	+
4. halvemaaan-vormige pulpakamer	++	-	-	-	-
5. apicale extensie pulpakamer	-	+	-	-	-
6. multiple apicale radioluenties	++	-	+	+	+
7. distelvormige pulpakamer	-	+	-	-	-
8. gereduceerd röntgencontrast dentine	++	-	++	++	+
9. pulpastenen in pulpakamer	-	++	-	-	-
<i>histopathologisch:</i>					
1. ware dentikels	++	++	+	+	+
2. valse dentikels	-	+	+	+	+
3. excessieve vorming dentine	-	++	-	-	*)
<i>gemeenschappelijke kenmerken:</i>					
1. melkgebit meer aangedaan	++	++	++	++	++
2. 'normaal' manteldentine	++	++	++	++	++
3. 'abnormaal' worteldentine	+	++	++	++	++
4. normaal glazuur	++	++	+	+	+
5. interglobulair dentine	+	++	+	++	+
6. geschulpt verloop glazuur-dentinegrens	++	++	+	+	+

*) = niet gerapporteerd; ++ = typisch in alle elementen aanwezig; + = variabel in frequentie of ernst; - = afwezig.

De röntgenologische beelden van deze patiënt leidden tot de waarschijnlijke conclusie te maken te hebben met een gegeneraliseerde dentine-afwijking.

Beschrijving patiënt

De patiënt is de jongste van een gezin met vier kinderen; hij heeft een zuster en twee broers. Hij werd à terme geboren; zijn geboortegewicht bedroeg 3250 gram. Uit het verslag van de vroedvrouw blijkt dat er bij de geboorte sprake is geweest van een strangulatie van de navelstreng. De patiënt ging laat zitten en staan; op 2-jarige leeftijd leerde hij lopen. Eerst op 17-jarige leeftijd wordt hij opgenomen in een inrichting voor geestelijk gehandicapten. Algeheel medisch en psychologisch onderzoek bij opname levert, buiten zijn functioneren op imbeciel niveau, geen bijzonderheden op. Uit bloed- en urine-onderzoek komen geen biochemische afwijkingen naar voren. Voor de oorzaak van zijn zwakzinnigheid zijn geen aanwijzingen. In de familie komt zwakzinnigheid niet voor.

De tandheelkundige (voor-)geschiedenis van deze patiënt is nogal onduidelijk. Zijn ouders kunnen zich niet herinneren dat het melkgebit van deze zoon of dat van de andere kinderen anders, met name donkerder (amber) van kleur was. Ze weten te vertellen dat de beide andere zoons, evenals zij zelf, thans een volledige gebitsprothese in onder- en bovenkaak dragen. Het gebit van de dochter vertoont volgens haar eigen tandarts geen afwijkingen. Over de tandheelkundige behandelingen van hun

geestelijk gehandicapte zoon, zoals over extracties op jeugdige leeftijd, weten de ouders geen informatie te geven.

Klinische bevindingen

Bij klinische inspectie van het gebit van de patiënt blijken 25 blijvende gebitselementen aanwezig.

18 17	15 14	12 11	21 22	24 25	27 28
47 46	44 43	42 41	31 32	33 34	35 37 38

Alle elementen zijn opvallend groot van vorm, vooral de incisieven in de bovenkaak. De centrale incisieven hebben een mesiodistale kroonafmeting van 10.2 mm; de gemiddelde waarde voor de kroonafmeting van centrale bovenincisieven bedraagt 8.91 mm. De bovenincisieven zijn niet alleen in mesio-distale richting fors, maar ook in vestibulo-linguale richting. De grootste afmeting in deze richting is 8.9 mm. Een geprononceerd tuberculum dentis bij alle vier bovenincisieven accentueert de dikte van deze elementen. De onderincisieven hebben een betrekkelijk lange kroon, 9.9 mm.

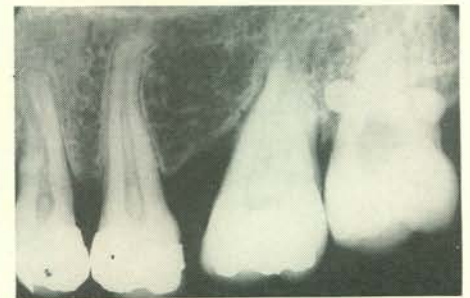
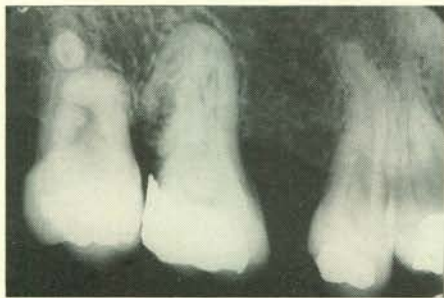
Glazuurhypoplasieën in de vorm van een smalle horizontale groeve zijn zichtbaar op de vestibulaire vlakken van de premolaren. In de tweede molaren zijn dergelijke

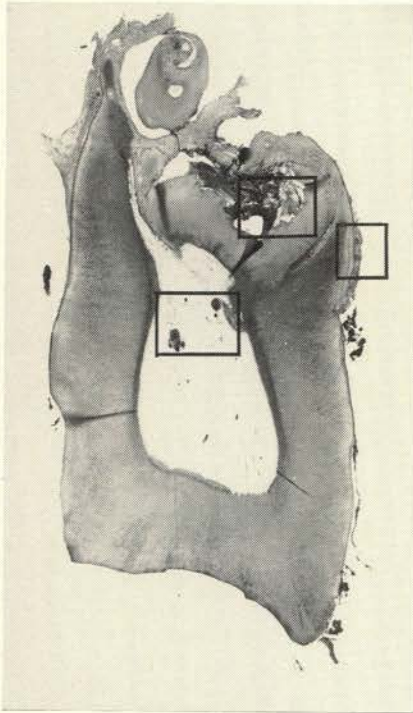
glazuurdefecten evenwel niet te zien. De lokalisatie van deze glazuurdefecten is in contralateraal homologe elementen symmetrisch; dit duidt op een chronologisch defect ontstaan op ongeveer 4-jarige leeftijd. De kleur van de gebitselementen is niet afwijkend. De frontelementen vertonen sterk afgesletten incisale randen als gevolg van tandenknarsen. Het cariësbestand is tamelijk hoog. Als gevolg van een zeer matige mondhygiëne is er sprake van een gegeneraliseerde gingivitis. Pockets van meer dan 4 mm zijn bij alle elementen aanwezig. De gebitselementen zijn licht mobiel.

Röntgenologische bevindingen

Op de periapicale opnamen van de incisieven valt op dat de pulpakamers lang en enigszins ovaal van vorm zijn (afb. 1). Vooral in het kroongedeelte van de tandpulp bevinden zich gealcificeerde structuren. Deze radiopake kernen lijken versmolten tot een dikke klomp, die evenwel door een radiolucente lijn is gescheiden van de kamerwanden. Op de overgang van de verlengde pulpakamer naar de wortelpulpa lijken een aantal losse pulpastenen te liggen, met name in de onderincisieven is dit goed te zien (afb. 1). De pulpaholte is in het radiculare gebied nauwelijks geobliteerd. Op de opnamen van de incisieven is verder te zien dat de glazuurkap vrij dun is. Bovendien zijn de wortels in verhouding tot de kroonlengte betrekkelijk kort. Parodontaal botverlies is op alle tandfilms duidelijk zichtbaar. De pulpaholte van de tweede premolaar links in de bovenkaak lijkt over de gehele lengte van het wortelkanaal gevuld met een streng van gealcificeerd weefsel. In de eerste bovenpremo-

Afb. 1. Periapicale opnamen van het onder- en bovenfront en van de zijdelingse delen.





Afb. 2. Sagittale doorsnede van 18; vergroting 5X. De kaders zijn vergroot weergegeven in afbeelding 3 en afbeelding 4a en 4b.

ren zijn in het cervicale deel van de tandpulp grote eivormige radiopake structuren te zien. De molaren in de bovenkaak vertonen een afwijkende wortelconfiguratie (afb. 1).

Grote radiopake massa's vullen de pulpakamer van de tweede molaren in de onderkaak. Deze structuren worden door een radiolucente lijn begrensd. In het centrum van de pulpaholte is een aanzet tot de vorming van een furcatie te zien (afb. 1).

Microscopische bevindingen

De derde molaar rechtsboven werd geëxtraheerd en histologisch onderzocht. De

buccale wortels van het element blijken versmolten met de palatinale wortel. Het apicale deel van de palatinale wortel is naar vestibulair gekromd, terwijl de apices van de buccale wortels in linguale richting buigen.

In de microscopische preparaten is te zien dat de pulpakamer vrij hoog is (afb. 2). De glazuur-dentinegrens heeft een normaal geschulpt verloop. In het manteldentine – het perifere deel van het dentine dat grenst aan het glazuur of cement – zijn geen bijzonderheden te zien, hetgeen overeenstemt met de bevindingen in de literatuur. In het cervicale deel van de kroonpulp vallen een paar kleine pulpasten op. Deze vertonen een lamellaire opbouw en in de perifere zone is cellulaire activiteit zichtbaar (afb. 4a). In de pulpa zijn veel bloedvaten met een sterke vasodilatatie zichtbaar. In de wortel zijn structuren aanwezig die bij collageenkleuring niet worden gekleurd (afb. 3). Dit lijken daarom glazuureiwitten te zijn. Ook de aanwezigheid van de typische structuren die we kennen van ontcalcite prismata doet vermoeden dat we te maken hebben met materiaal afkomstig van de glazuurmatrix. Tegen het wortelcement in de buurt van de apex zijn kleine ronde kernen zichtbaar (afb. 4b). Deze op cementikels lijkende structuren liggen soms zelfs ingebed in het cellulaire cement.

Discussie

Bij het beschouwen van de röntgenbeelden van het blijvend gebit van deze patiënt wordt de indruk gewekt te doen te hebben met een dentinedysplasie, aangezien alle aanwezige gebitselementen een typische vorm en inhoud vertonen. Gecalcificeerde structuren bevinden zich met name in het kroongedeelte van de pulpa, zoals op de periapicale opnamen is te zien. De expressie van de dentine-afwijking in de vorm

van pulpasten verschilt evenwel per groep elementen. Zo is röntgenologisch te constateren dat de pulpasten in de incisieven en cuspidaten zich vooral in de pulpakamer bevinden; in de premolaren zijn radiopake structuren behalve in de pulpakamer ook in het radiculare deel van de pulpa te zien. In de enige aanwezige eerste blijvende molaar, 46, is de gehele pulpa, zowel de kroonpulp alsook de wortelpulpa gevuld met gecalcificeerd weefsel. In de tweede molaren is de pulpakamer gevuld met grote ronde en ovale pulpasten en is een aanzet tot de vorming van een furcatie te zien. De wortelafvorming verloopt abnormaal in deze elementen. Weinig radiopaak materiaal is te zien in de laatst doorgebroken elementen, de verstandskiezen. Deze röntgenologische bevindingen geven de indruk dat ook de tijd een belangrijke rol speelt bij deze dentine-afwijking.

Het microscopisch beeld van het geëxtraheerde element, 18, laat de vorming van pulpasten zien, mogelijk de beginfase van de dentineveranderingen.

Het klinisch, röntgenologisch en microscopisch beeld van het gebit van deze patiënt toont sterke overeenkomsten met dat beschreven in de tandheelkundige literatuur.⁴⁻¹¹ De bij deze patiënt geconstateerde gegeneraliseerde dentine-afwijking lijkt een representant van dentinedysplasie type II. Niet eerder beschreven zijn de glazuurachtige structuren in het wortelgedeelte van het element en de aanwezigheid van cementikels in het cellulaire wortelcement. Zowel de glazuurachtige structuren als ook de cementikels zouden kunnen zijn ontstaan uit epitheelresten van Malassez.¹²

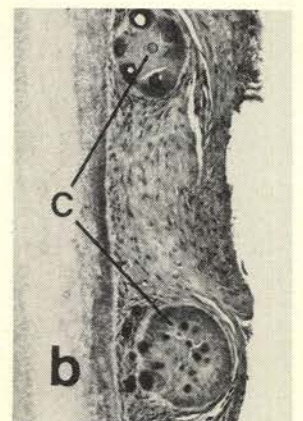
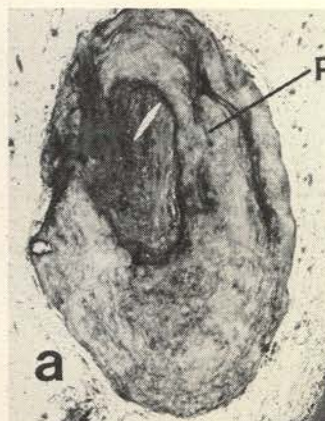
Tandheelkundig onderzoek van andere familieleden van de patiënt, teneinde familiair voorkomen van deze dentine-afwijking na te gaan, bleek niet mogelijk. Het be-

Afb. 3. Detail van afbeelding 2; vergroting 100X. G = glazuurmatrix, D = dentine.



Afb. 4a. P = pulpasteen; vergroting 45X.

Afb. 4b. C = cementikel gelegen in parodontaal ligament; vergroting 100X.



schrijven van deze tandheelkundige bevindingen kan bijdragen tot een meer volledig beeld van de groep gegeneraliseerde aandoeningen.

Rao, Witkop en Yamane vermelden dat één van hun patiënten met dentinedysplasie in mentaal en fysiek opzicht was achtergebleven.⁵ Ook de hier beschreven patiënt is geestelijk gehandicapt. Bij hem zijn in medische zin geen afwijkingen gevonden. Het kan een samenloop van omstandigheden zijn dat bij deze patiënt een dentinedysplasie naast zijn zwakzinnigheid bestaat. Een andere mogelijkheid is dat de tandheelkundige symptomen deel uit maken van een tot nu toe niet onderkend syndroom.

Summary:

Title: Dentin dysplasia type II.

Keywords: Pathology – Dentin dysplasia – Pulp stones

The clinical, radiological and microscopic picture of the teeth of a mentally retarded patient with dentin dysplasia type II is described.

Literatuur:

1. Shields ED, Bixler D, El-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol* 1973; 18: 543-54.
2. Witkop CJ Jr. Hereditary defects of dentin. *Dent Clin North Am* 1975; 19: 25-45.
3. Hoff M, Van Grunsven MF. Gegeneraliseerde aandoeningen. *Ned Tandartsenbl* 1984; 39: 466-9.
4. Richardson AS, Fantin TD. Anomalous dysplasia

of dentin: report of case. *J Can Dent Assoc* 1970; 36: 189-91.

5. Rao SR, Witkop CJ Jr, Yamane GM. Pulpal dysplasia. *Oral Surg* 1970; 30: 682-9.
6. Giansanti JS, Allen JD. Dentin dysplasia, type II, or dentin dysplasia, coronal type. *Oral Surg* 1974; 38: 911-7.
7. Wald C, Diner H. Dysplasia of the dental pulp: report of a case. *J Dent Child* 1974; 41: 212-5.
8. Melnick M, Eastman JR, Goldblatt LI, Michaud M, Bixler D. Dentin dysplasia, type II: a rare autosomal dominant disorder. *Oral Surg* 1977; 44: 592-9.
9. Ciola B, Bahn SL, Goviea GL. Radiographic manifestations of an unusual combination type I and type II dentin dysplasia. *Oral Surg* 1978; 45: 317-22.
10. Burkes EJ, Aquilino SA, Bost ME. Dentin dysplasia II. *J Endod* 1979; 5: 277-81.
11. Rosenberg LR, Phelan JA. Dentin dysplasia type II: review of the literature and report of a family. *J Dent Child* 1983; 50: 372-5.
12. Mjör IA, Pindborg JJ. Histology of the human tooth. Copenhagen: Munksgaard, 1973: 97-119.

Augustus 1985.

Ant. Deusinglaan 1,
9713 AV Groningen.

TUBEREUZE SCLEROSE: BESPREKING VAN EEN ZIEKTEGESCHIEDENIS

R. H. J. EYSINK SMEETS
R. B. GREEBE
I. VAN DER WAAL

Uit het Ziekenhuis 'De Tjongerschans' te Heerenveen en de afdeling Pathologie van de Mondholte van het Academisch Centrum Tandheelkunde Amsterdam.

Trefwoorden: Pathologie – Tubereuze sclerose

1. Inleiding

Tubereuze sclerose, ook wel genoemd het syndroom van Pringle-Bourneville, is een soms erfelijke afwijking, die wordt gekenmerkt door ge(de)pigmenteerde huidvlekken en hamartomen in hersenen, huid en andere organen. Tubereuze sclerose gedraagt zich als een dominant overervende ziekte. In meer dan de helft van de gevallen gaat het om een solitaire vorm.¹⁻⁴ In zijn klassieke vorm wordt de ziekte gekenmerkt door epilepsie, mentale retardatie en het voorkomen van angiofibromen in het gezicht.⁵⁻⁶ De penetrantie is hoog, maar de expressie kan sterk wisselen. Naast genoemde verschijnselen kunnen ook hormonale veranderingen optreden.⁷⁻⁸

In de literatuur worden uiteenlopende getallen omtrent het voorkomen aangetroffen, variërend van 1:30.000 tot 1:500.000. De schatting van het aantal mensen in Nederland, dat lijdt aan de ziekte, ligt tussen de 100 en 700. Het percentage van voorkomen in instituten voor epileptici en geestelijk gehandicapten ligt tussen de 0.1% en 0.7%.⁹ Er is geen voorkeur voor één van de geslachten.

De huidlaesies bestaan uit kleine geel-grijze of rode knobbeltjes die veelal in een karakteristieke vliedervorm zijn gelokaliseerd op de neus, de wangen, in de nasolabiale groeven en op de kin en het voorhoofd. Bij 80% van de patiënten worden

hypomelanotische vlekken in de vorm van een esdoornblad gezien op de romp. Ronde, vlakke fibreuse zwellingen, zogenaamde chagrijn-plekken, komen bij 20% van de patiënten in het lumbo-sacrale gebied voor. Tenslotte komen er haar- en nagelafwijkingen voor, waarbij in de nagels longitudinale richelvorming, verkleuring en het voorkomen van peri- en subunguale fibromen zijn beschreven.

Bij röntgenologisch onderzoek van het skelet blijkt het schedeldak vaak verbreed te zijn. Er kunnen daarin plaatselijk verdichtingen worden gezien. Ruim de helft van de patiënten heeft cyste-achtige veranderingen in de vingerkootjes en kleine botvormsels langs de middenhand- en middenvoetbeentjes.

Bij ruim 10% van de patiënten komen fibromateuze zwellingen voor op de gingiva, en soms ook op de lippen, het gehemelte en de tong. De doorbraak van gebitselementen kan vertraagd zijn. In zowel melk- als blijvende gebitselementen kunnen gegeneraliseerde glazuurdefecten voorkomen in de vorm van speldeprikgrote glazuurhypoplasieën. Deze zijn waarschijnlijk het gevolg van een gestoorde interactie tussen de amelo- en odontoblasten.¹⁰⁻¹¹ In de literatuur is eveneens melding gemaakt van hyperostose van het kaakbot, cysteuze afwijkingen in de onderkaak, faciale asymmetrie en het voorkomen van lip- en gehemeltepleten.¹²

Samenvatting:

Tubereuze sclerose, ook wel het syndroom van Pringle-Bourneville genoemd, is een betrekkelijk zeldzame ziekte. Het meest opvallend zijn de multiple huidfibromen in het gelaat. Vaak is sprake van mentale retardatie. Zoals ook uit de thans beschreven ziektegeschiedenis van een 20-jarige man blijkt, kunnen er in de mond fibromateuze zwellingen van het tandvlees voorkomen en worden er in het glazuur bij deze patiënten vaak speldeprikgrote glazuurhypoplasieën aangetroffen.

De diagnose wordt meestal vrij laat gesteld. Bij geestelijk gehandicapten is dat meestal op ongeveer 7-jarige leeftijd, terwijl dat bij een onvolledige expressie van het ziektebeeld wel tien jaar later kan zijn. Behandeling kan slechts bestaan uit het bestrijden van de epileptische manifestaties en cosmetische correcties van de huidfibromen met behulp van dermabrasie of laserbehandeling.¹³ De prognose wordt vooral bepaald door de mate van het tot expressie komen van het syndroom.

2. Ziektegeschiedenis

Een 20-jarige geestelijk en lichamelijk normaal ontwikkelde man werd door zijn tandarts naar de kaakchirurg verwezen in verband met een fibromateuze zwelling van de gingiva. De huidafwijkingen op zijn gezicht hadden in eerste instantie niet doen denken aan een uiting van tubereuze sclerose (afb. 1).

Uit de anamnese kwam naar voren, dat bij