



A SCLEROSIS TUBEROSA és a FOGAK

A sclerosis tuberosa (BNO Q8510) autoszomális domináns öröklődésű neurocutan szindróma, amely jóindulatú daganatok képződésére hajlamosít a test különböző szerveiben. Kialakulását egy génmutáció eredményezi a TSC1 vagy a TSC2 géneken, melyek hibás működés esetén nem tudják az mTOR jelátviteli út szabályozását megfelelően ellátni. Előfordulási gyakorisága megközelítőleg 1:6000, Magyarországon évente körülbelül 15 újszülöttet érint.

A klinikai tünetek a szervek érintettségi fokának és súlyosságának függvényében többtűek, némelyikük életveszélyes állapothoz vezethet. Szerencsére a fogakat és szájüreget érintő tünetek (fogínyfibrómák, fogzománc gödrök, állkapocscsont léziók) nem tartoznak a súlyos manifesztációk közé. A fogzománcban található gödrök, melyek a sclerosis tuberosás betegek közel 100%-ánál jelentkeznek, nem fogszuvasodásra utalnak, hanem fogzománc-hiányra, amely táptalaja lehet egy jövőbeli szuvasodásnak. Fibrómák az esetek 20-50%-ában, jellemzően a felnőttek körében fordulnak elő, többszörösek, leginkább a fogínyen alakulnak ki, de megjelenésük a buccalis és labialis nyálkahártyán, felső ajakfékek, szájpadon és nyelven sem ritka. Ínytúlnövés is előfordulhat, ennek egyik okozója lehet a fenitoin nevű gyógyszerhatóanyag.

A sclerosis tuberosás betegeknek a fogíny-léziók / fibrómák felderítésére félévente fogászati vizsgálat javasolt. A kiindulási állapotot rögzítő panorámaröntgen készítését 7 éves korig bezárólag javasolt elkészíteni. Bármilyen fogászati kezelésnél figyelni kell arra, hogy a sclerosis tuberosás betegek többsége antiepileptikus kezelés alatt áll.

A jó szájhigiéncia és a megelőző jellegű intézkedések nagyon fontos szereppel bírnak. Az aszimmetria, egyébként tünetmentes gyulladás vagy hibás fognövekedést eredményező csontos állkapocs-léziók pontos kiértékelésére panorámaröntgen, kezelésükre pedig bemetszés vagy kürettálás javasolt, amennyiben már tüneteket vagy deformációkat okoznak. A fogzománcban jelentkező defektusok (mélyedések, gödrök) helyreállító kezelése csak akkor szükséges, ha a páciensnél magas a fogszuvasodás kockázata, ugyanis tüneteket ill. fogromlást jellemzően nem okoznak. A szájüregi fibrómák kimetszése javasolt, amennyiben tüneteket okoznak vagy a szájhigiénciát akadályozzák. A fibrómák újránőhetnek, ezért az időszakos szájüregi átvizsgálást nem szabad elhanyagolni.

források: Tuberos Sclerosis Complex Surveillance and Management: Recommendations of the 2012 International Tuberos Sclerosis Complex Consensus Conference - Darcy A. Krueger MD PhD, Hope Northrup MD, on behalf of the International Tuberos Sclerosis Complex Consensus Group (Pediatr Neurol 2013; 49: 255-265)

Reddy LS, Singh T, Reddy VK, Mittal S. Oral lesions in tuberous sclerosis. J Indian Acad Oral Med Radiol 2018;30:189-92

Sonia Nath, Jayant Prakash, Narendra Nath Singh, Virendra Kumar Prajapati: Tuberos Sclerosis Complex with Gingival Enlargement in an Adolescent

Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan 2018, Vol. 28 (Special Supplement 1 of Case Reports): S16-S18

Sparling, Joshua D et al. "Oral findings in 58 adults with tuberous sclerosis complex" Journal of the American Academy of Dermatology vol. 56,5 (2007): 786-90.