

THEMA DES MONATS

Hypophosphatämische Rachitis

Hereditäre Stoffwechselstörung und Dentinfehlbildung

Schlüsselwörter: Dentinhypomineralisation, Pulpaextensionen

HUBERTUS VAN WAES¹
HANS ULRICH LUDER²

¹Klinik für Kieferorthopädie und Kinderzahnmedizin
²Institut für Orale Biologie
Zentrum für Zahnmedizin,
Universität Zürich

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Hans Ulrich Luder
Zentrum für Zahnmedizin
Institut für Orale Biologie
Plattenstrasse 11
8032 Zürich
Telefon +41 44 634 31 40



Abb. 1 a und 1 b Mundfoto (a) und Zahnrontgen (b) der unteren Front eines 5 Jahre 1 Monat alten Knaben mit HPR, der wegen eines apikalen Abszesses behandelt wurde.

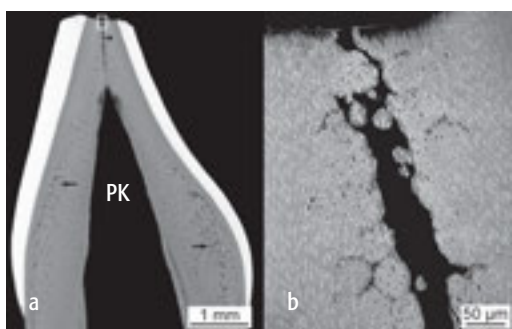


Abb. 2 a und 2 b Histologischer Schliff von Zahn 72 aus Abb. 1 im Rasterelektronenmikroskop. Die Übersicht über die Krone (a) zeigt Areale von Interlobulardentin (Pfeile) und eine kanalartige Extension (Pfeilspitze) der Pulpakammer (PK). Das Rechteck markiert das Detail (b) der Kanalöffnung an der Schneidekante.

Die hypophosphatämische Rachitis (HPR; Vitamin D-resistente Rachitis) ist auf eine erhöhte Ausscheidung von Phosphat (Pi) im Urin («Phosphatdiabetes») zurückzuführen. Als Resultat ist die Serumkonzentration von Pi erniedrigt, während die Kalzium- und Vitamin D-Spiegel etwa normal sind. Klinisch zeigen die Patienten Zeichen von Rachitis. HPR ist meistens eine hereditäre Erkrankung. Die häufigste Form wird durch genetische Defekte im *PHEX* Gen verursacht und geschlechtsgebunden dominant vererbt. Weitere Formen sind Folgen von Mutationen im *FGF23* oder *DMP1* Gen und zeigen einen autosomal dominanten bzw. rezessiven Erbgang.

Häufigste dentale klinische Zeichen von HPR sind Pulpa- oder apikale Abszesse an kariesfreien Zähnen, meistens Schneidezähnen (Abb. 1a, b, 4a, 5, 6a). Histopathologisch weisen Zähne bei HPR eine Unterverkalkung des Dentins in Form von Interlobulardentin auf, d.h. Dentin mit normal dicht verkalkten Globuli, die durch völlig unmineralisierte Matrix getrennt sind (Abb. 2a, b, 4b, 6b). Eine weitere histopathologische Veränderung sind feine, kanalartige Extensionen der Pulpahörner (Riesentubuli) bis zur Schmelz-Dentingrenze (Abb. 2a, b, 4b, c, 6b, c). Sie sind am ausgeprägtesten bei Milchschneidezähnen (Abb. 2a, b), kommen aber auch im bleibenden Gebiss (Abb. 4b, c) und bei Seitenzähnen unter den Höckern (Abb. 6b, c) vor. Geht der Schmelz durch Demastikation/Attrition verloren, werden diese Kanäle eröffnet und bilden eine Eintrittspforte für Mikroorganismen in die Pulpa (Abb. 3).

Zahnmedizinisch therapeutisch steht die Verhinderung von Pulpainfektionen durch die Riesenkanäle im Vordergrund. Dies kann relativ einfach durch regelmässige Kontrollen und gegebenenfalls die Abdeckung von attritierten Schneidekanten und Höckerspitzen mit einem Komposit erfolgen.

Literatur

GOODMAN JR, GELBIER MJ, BENNETT JH, WINTER GB: Dental problems associated with hypophosphataemic vitamin D resistant rickets. *Int J Paediatr Dent* 8: 19–28 (1998)
WHITE MP: Heritable forms of rickets and osteomalacia. In: Royce P M, Steinmann B (Eds): *Connective tissue and its heritable disorders*. 2. Aufl. Wiley-Liss, New York, pp 765–787 (2002)

Redaktion

Klinik für Zahnerhaltung,
Präventiv- und Kinderzahn-
medizin, zmk bern

Layout

Ressort für Multimedia und
Informatik, zmk bern

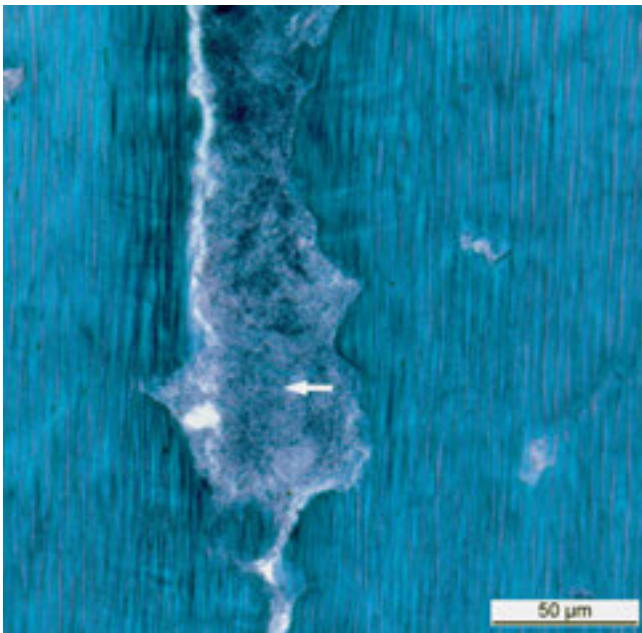


Abb. 3 Ein histologischer Schnitt durch den Zahn aus Abb. 2 zeigt Mikroorganismen in der kanalförmigen Pulpaextension.

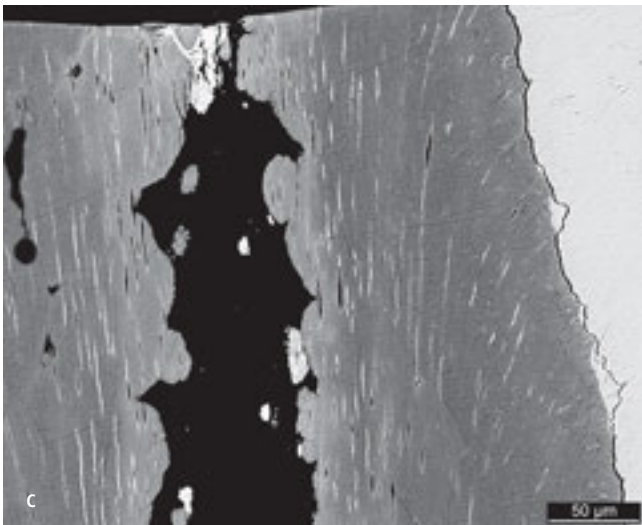
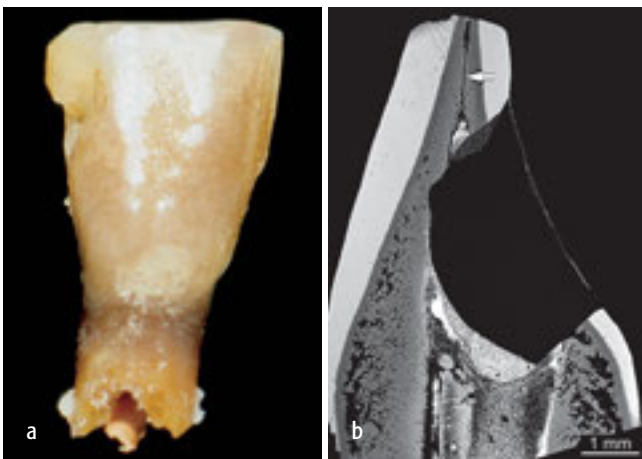


Abb. 4 a, 4 b und 4 c Zahn 31 eines 38-jährigen Mannes mit HPR (a). Der histologische Schliff des gleichen Zahnes (b) zeigt eine alte Wurzelfüllung, ausgeprägtes Interglobulardentin und eine Pulpaextension (Pfeil), die an der Schneidekante (c) in die Mundhöhle mündet.



Abb. 5 OPT eines 10 Jahre 8 Monate alten Knaben mit HPR.

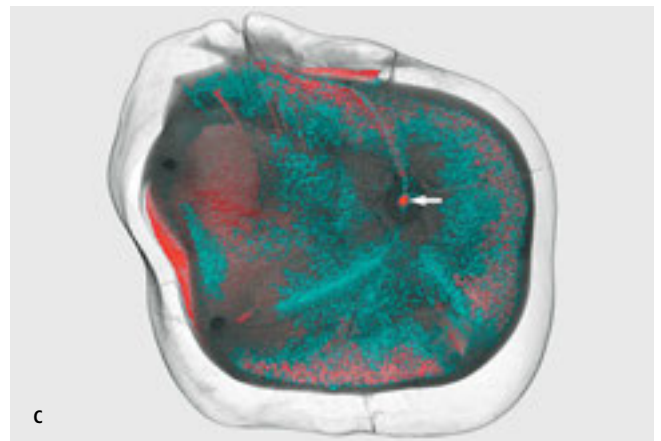
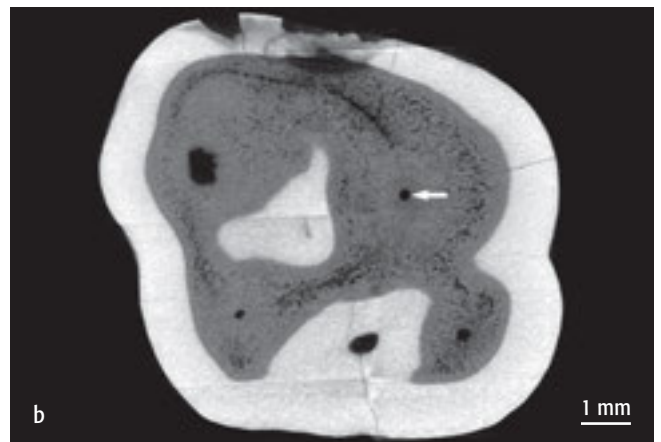
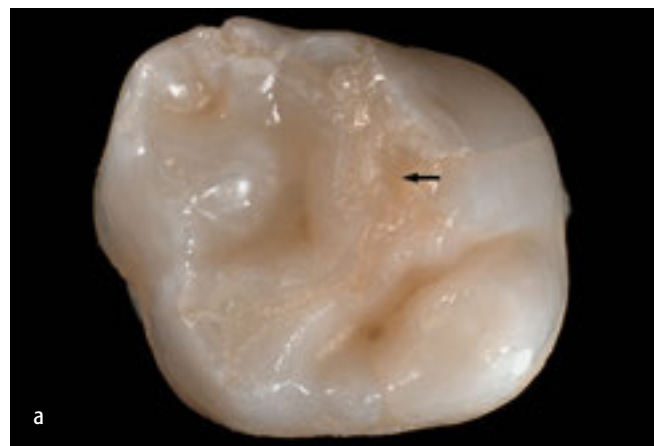


Abb. 6 a, 6 b und 6 c Okklusalanzeige (a), horizontale MikroCT-Schichtaufnahme (b) und 3D MikroCT-Rekonstruktion von okklusal (c; rot = Pulpa und -extensionen, blau = Interglobulardentin) des Zahnes 55 aus Abb. 5. Die Pfeile markieren die Pulpaextension, die an der Spitze des mesio-palatalen Höckers in die Mundhöhle mündet.