

Stein Haugen-Flermoe:

To tilfeller av Ekman-Westborg-Julin syndrom

To tilfeller av Ekman-Westborg-Julin syndrom blir beskrevet. Felles funn er generell makrodonti i det permanente tannsett, invaginasjoner i overkjevens front og andre spesielle tannmorfologiske trekk slik som multiple cusper og enrotinge molarer. Begge pasientene er noe mentalt retardert. Funnene styrker usikkerheten om at dette ikke er et syndrom, men en lokal tanddannelseforstyrrelse.

I 1974 beskrev Ekman-Westborg og Julin (1) et tilfelle med sterkt avvikende tannmorfologi karakterisert ved generell makrodonti, tannkroner med multiple cusper, retinerte tenner og pulpainvasjoner. Senere er det publisert fire (2–5) kasuistikker med denne diagnosen og to artikler (6, 7) som presenterer varianter av syndromet hvorav en (7) på arkeologisk materiale fra det femtende århundret.

Denne rapporten beskriver to personer, en pike og en gutt, med dentale morfologiske trekk som er identiske med anomaliene som har fått betegnelsen Ekman-Westborg-Julin syndrom. Alle tidligere beskrevne tilfeller har vært av hankjønn, når man ser bort fra moren til en av pasientene med en syndromvariant (6). Det anses som en tilfeldighet at disse to nye tilfellene er lokalisert til Nordvestlandet, da arvemessig sammenheng er utelukket.

Kasus 1

Pike født i Korea i 1976. Det foreligger ingen opplysninger om biologiske foreldre. Åtte måneder gammel ble hun adoptert av norske foreldre. Hun ble ved ankomsten beskrevet som tydelig psykomotorisk retardert for alderen. Hun var hypoton og maktet ikke å holde hodet oppreist, hun var to år før hun kunne gå, og hun snakket ikke før i 4-årsalder. Opp gjennom barneårene fikk hun fysikalsk behandling for dårlig kroppsbalanse og angivelig patologi i underekstremitetene. På grunn av taleavvik fikk hun logopedisk behandling og jevnlig kontroll ved Bredtvedt senter for logopedi.

I skolearbeidet hadde hun behov for ekstra oppmerksomhet på grunn av lærevansker. Hun hadde dårlig utviklet finmotorikk og dette kan være en medvirkende grunn til at hun ikke klarte å opprettholde en akseptabel munnhygiene. I 9-årsalderen ble hun henvist hit fra primærtannlegen for kjeveortopedisk vurdering.

Intraoralt

Slimhinnene var normale, men det var rikelig med plaque og den marginale gingiva var rød og hoven. Uvula var bifid. I underkjeven var incisivene, første molar og én premolar eruptert. I over-



Fig. 1. Permanente overkjeveincisiver hos 9 år gammel pike med mistanke om Ekman-Westborg-Julin syndrom (kasus 1).

kjeven hadde hun fått den høyre sentralen og venstre lateral. De gjenstående melkemolarene hadde noe større kroner enn normalt, særlig 55 og 65 som hadde et knudrete cusperelieff i den del av okklusalflaten som ikke var fylt med amalgam.

De permante incisivene var utpreget skovleformede der både sidene og incisalkanten var bøyet inn (Fig. 1). Den frembrutte sentralen målte 10,5 mm mesiodistalt.

Underkjeveincisivene var også skovleformet og hadde påfallende taggete incisale mameloner (Fig. 2). Første molar i under-



Fig. 2. Permanente underkjeveincisiver ved samme tidspunkt som i Fig. 1.

Forfatter

Stein Haugen-Flermoe, tannlege, spesialist i kjeveortopedi.
Kristiansund



Fig. 3. Ortopantomogram (OPG) ved samme tidspunkt som i Fig. 1.

kjeven hadde store kroner med rosettaktig okklusalflate med knudrete, tuberkulært midtparti.

Røntgen

Ortopantomogram (OPG) viser at alle tenner er anlagt bortsett fra 18 og 28 (Fig. 3). Det er betydelig plassmangel i begge kjever som skyldes stor mesiodistal bredde. I underkjeven synes avviket fra normal kronebredde å bli større jo lenger distalt i tannbuen man kommer. Første molar i overkjeven er tilsynelatende enrotet og har utpreget soppform og viser ektopisk frembrudd. Første molar i underkjeven har to røtter, mens annen molar har en konisk rot med taurodontliknende pulpa. Hjørnetennene i overkjeven synes å ha en sentralt plassert cusp. Dette skulle senere vise seg å skyldes to invaginasjoner som skiller av en tuberkel. Røntgenbilder av 12 og 11 som ble tatt i forbindelse med et traume åtte måneder senere enn Fig. 3 viser at 12 har en vid invaginasjon som går nesten til apex. 11 er også invaginert, men denne er trangere (Fig. 4).

Et OPG tatt da pasienten var 13 år viste at 48 er ekstremt stor og har høyst uregelmessig form og må karakteriseres som et sammensatt odontom (Fig. 5). Man ser videre at 12 og 34 er ekstrahert og at invaginasjonene i 13, 11 og 21 er fylt.

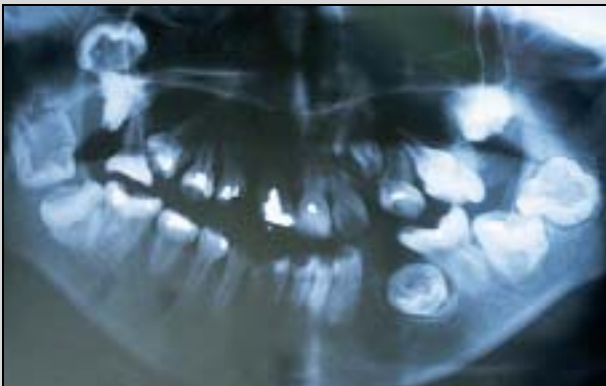


Fig. 5. OPG av pasienten ved 13-års alder.



Fig. 4. Røntgenbilde av 11 og 12 med invaginasjoner. Bildet er tatt 8 måneder etter OPG på Fig. 3.

congenital lues fordi tannmorfologien ga assosiasjoner i retning av Hutchinsons tenner. Ingen kunne sette navn på tilstanden.

Etter fire år ble det diagnostiske problem lagt til side og det ble fokusert på behandlingen. Hun hadde i løpet av puberteten utviklet en mandibulær prognati som ville kreve ortognatisk kirurgi ved vekst avslutning. En del tenner ble ekstrahert og visdomstennene i underkjeven ble sendt til histologisk undersøkelse. De ble beskrevet som ekstremt misdannede makrodonter. Okklusalflaten på 48 målte 20 × 25 mm (Fig. 6). Etter prekirurgisk ortodontisk behandling ble hun operert for underbitt og åpent bitt, 19 år gammel. Det ble gjort bimaksillære osteotomier med fremflytting av maxilla og tilbakeføring av mandibula. I tillegg ble det utført fremførende hakeplastikk. Da hun var 20 år gammel (i 1996) fikk



Fig. 6. Okklusalflaten på 48 etter ekstraksjon da pasienten var 13 år.

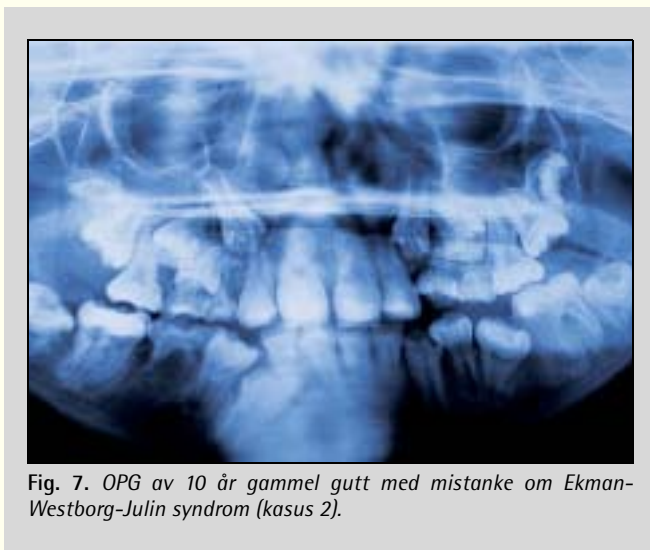


Fig. 7. OPG av 10 år gammel gutt med mistanke om Ekman-Westborg-Julin syndrom (kasus 2).

hun så laget et større broarbeide i overkjeven og i den forbindelse ble også 11 ekstrahert.

Året etter kom jeg tilfeldigvis over en beskrivelse av et syndrom i en nylig utkommet lærebok (8) som hadde sterke likhetstrekk med denne pasienten. Jeg tok kontakt med forfatteren og fikk bekreftet med stor grad av sannsynlighet diagnosen Ekman-Westborg-Julin syndrom.

På den tiden da jeg kunne trengt spesialkompetanse i sjeldne tilstander var TAKO-senteret ikke opprettet. Ved senere kontakt med senteret er jeg gjort oppmerksom på at det i min landsdel er nok et tilfelle som sannsynligvis har den samme diagnosen, men som ennå ikke er ferdig utredet.

Kasus 2

Gutt født i 1991 etter fullgått svangerskap, men med lav fødselsvekt (ca. 2 kg). Han har vist noe sen utvikling og begynte først å gå da han var to år. På grunn av umodenhet ble skolestart utsatt ett år og han har hatt behov for støtteundervisning. Det er ingen kjente liknende avvik i slekten. Det er agenesi av 45 og sannsynlig 38 og 48 (Fig. 7). Tannkronen på den persisterende 85 er betydelig større enn normalt. Det samme gjelder 36 og 46 som viser de samme morfologiske trekk som i kasus 1. 16 og 26 synes også her å være enrotige tenner med brede kroner og sterkt avsmalende røtter.

Alle incisivene er skovleformet, men ikke så utpreget som i kasus 1. De har markerte mameloner atskilt av dype fissurer. Overkjevesentralene har T-formede sentrale cusper og det er lagt palatinale fyllinger. Det er dype invaginasjoner i 12 og 22. Røntgen antyder også at hjørnetennene i overkjeven har en sentral tuberkel med bilaterale invaginasjoner.

I likhet med det kasus som er presentert av Reichert og medarbeidere (2) er disse to pasientene litt mentalt tilbakestående, men ellers er det få fellestrekk ved de publiserte kasus bortsett fra de dentale funn. Dette støtter Ritzaus (5) antagelse om at tilstanden mer er å betrakte som en tanndannelsesforstyrrelse enn et syndrom.

Takk

Takk til oralkirurg Erling Aksdal, Molde og kjeveortoped Terje Holt, Molde for hjelp med illustrasjonene.

English summary

Haugen-Flermoe S.

Ekman-Westborg-Julin syndrome. Two case reports

Nor Tannlegeforen Tid 2003; 113: 84–86.

Case 1. An adopted Korean girl with unknown parents born in 1976. She has general macrodontia with gigantic third molars, shovel shaped incisors in both jaws and invaginations in the upper incisors and canines. The upper first molars have apparently single, conical roots, while the second mandibular molars show pseudotaurodont conical roots. At the age of 19 she was surgically treated for mandibular prognatism. She still has a speech impediment and is slightly mentally retarded. She is the first female reported with this diagnosis.

Case 2. Boy born in 1990, with no relevant hereditary history. He has macrodontia, shovel shaped incisors, multiple cusps on premolars and molars, invaginations in upper laterals and single rooted upper first molars. Congenital absence of 45. Mild mental retardation. A more thorough examination is needed in order to give a deeper understanding of this case.

Although these two persons show slight learning difficulties, the findings support the view that this is not a syndrome but an entity which only effects the dentition. In that case the term «polyanomalodontia» as suggested by Reichart (1978) would be more applicable for this condition.

Referanser

- Ekman-Westborg B, Julin P. Multiple anomalies in dental morphology: Makrodonia, multituberculism, central cusps, and pulp invaginations. *Oral Surg* 1974; 38: 217–22.
- Reichart PA, Triadan H, Lenz H. Polyanomalodontia. *J Oral Pathol* 1978; 7: 100–8.
- Miikada N, Amano H, Ohyama K, Kuroda T. A case report of macrodontia with unusual tooth shape. Abstract P27. The fifth European Craniofacial Congress, Copenhagen; 1995.
- Nakagawa T, Tagawa T, Inui M, Kageyama T, Murata T. Ekman-Westborg-Julin syndrome. A case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1997; 26: 49–50.
- Ritzau M, Carlsen O, Kreiborg S, Brinch-Iversen J, Gorlin RJ, Rasmussen NH. The Ekman-Westborg-Julin syndrome. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84: 293–6.
- Yoda T, Yoshimasa I, Yoshinibu H, Eiki S. Multiple macrodonts with odontoma in mother and son – a variant of Ekman-Westborg-Julin syndrome. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 85: 301–3.
- Mann R, Dahlberg AA, Stewart TD. Anomalous morphologic formation of deciduous and permanent teeth in a 5-year-old 15th century child: A variant of the Ekman-Westborg-Julin syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990; 70: 90–4.
- Ritzau M, Gorlin RJ, Andreassen JO. Tooth Eruption Disturbances in Genetic Disorders and Endocrine Diseases. I: Andreassen JO, Kølsen Petersen J, Laskin DM, red. *Textbook and Color Atlas of Tooth Impactions: Diagnosis, Treatment, Prevention*. 1. utg. Copenhagen: Munksgaard; 1997. p. 349–368.

Søkeord for nettverson, www.tannlegetidende.no: Kasuistikk; Tannskade; Tannsubstans; Utviklingsforstyrrelse

Adresse: Nedre Enggate 6a, 6509 Kristiansund.

E-post: s.haugen-flermoe@c2i.net