

# Az achondroplasia a fogszabályozás szemszögéből

Gurdán Zsuzsanna dr.<sup>1</sup> ■ Szalma József dr.<sup>2</sup> ■ Benedek Pálma dr.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Fogorvostudományi Szak, Gyermek- és Ifjúsági Fogászati Tanszék, Pécs

<sup>2</sup>Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Fogorvostudományi Szak, Arc-, Állcsont- és Szájsebészeti Tanszék, Pécs

<sup>3</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Alvásdiagnosztikai és Terápiás Labor, Budapest

Az achondroplasia kialakulásáért az *FGFR3*-gén mutációja tehető felelőssé, mely a porc növekedési lemezében található chondrocyták érésében okoz zavart. Az esetbemutatásban szereplő lánygyermeknél a születést követő első hónapban a klinikai, laboratóriumi és röntgenvizsgálatok alapján achondroplasia igazolódott. A klinikai tünetek közé tartoznak a rövid végtagok – különösen a proximális szegmensben –, a macrocephalia, a hypotonia és a horkolás. Szembetűnő a középarc hypoplasiája. A középfül diszfunkciója tovább súlyosbítja a kórképet, sok esetben megfigyelhető a hallás nagyfokú csökkenése, illetve kezelés hiányában akár a hallás elvesztése. A közlemény részletesen bemutatja az obstruktív alvási apnoe szindróma diagnosztikus rendszerét és kezelési alternatíváit, hangsúlyozva az orthodontiai szempontokat. A fül-orr-gégészeti és a fogszabályozó terápiának köszönhetően, a diagnózistól számított harmadik évre, az alvási apnoe szindróma megszüntetésével a folyamatos pozitív nyomású lélegeztetést el lehetett hagyni. A horkolás és az alvási apnoe szindróma kezelése napjainkban egyre nagyobb hangsúlyt kap, melynek komplex kezelésében a fogszabályozás is jelentős lehet. A harmonikus együttműködés és teamkezelés betegünkönél jelentős életminőség-javulást eredményezett.

Orv Hetil. 2021; 162(17): 683–688.

**Kulcsszavak:** fogszabályozás, fogívtágítás, obstruktív alvási apnoe szindróma, polyszomnográfia

## Achondroplasia from the viewpoint of orthodontics

Development of achondroplasia is due to the mutation of *FGFR3* gene, which disrupts the maturation of chondrocytes found in the growth plate. The diagnosis of the girl in the present case study was established based on clinical symptoms, laboratory tests and X-ray imaging in the first month following childbirth. Clinical symptoms include shorter limbs especially in the proximal segments, macrocephaly, hypotonia and snoring. Hypoplasia of the midface is apparent. Dysfunction of the middle ear further worsens the condition, in many cases severe hearing loss and, without treatment, even deafness can be observed. The publication describes the diagnostic criteria and therapeutic options of obstructive sleep apnea syndrome in detail, with an emphasis on the orthodontic aspects. A comprehensive combined three-year oto-laryngological and orthodontic treatment finally succeeded in controlling the sleep apnea syndrome and it was possible to discontinue the continuous positive airway pressure therapy by the end of the orthodontic therapy. Nowadays, even more alternative therapeutic approaches are available to treat snoring and sleep apnea syndromes, in which the role of orthodontics must not be neglected. Harmonic collaboration and team work treatment resulted in a significant improvement in the quality of life of our patient.

**Keywords:** orthodontics, dental arch expansion, obstructive sleep apnea syndrome, polysomnography

Gurdán Zs, Szalma J, Benedek P. [Achondroplasia from the viewpoint of orthodontics]. Orv Hetil. 2021; 162(17): 683–688.

(Beérkezett: 2020. szeptember 28.; elfogadva: 2020. november 5.)

### Rövidítések

AHI = (apnea-hypopnea index) apnoe-hypopnoe index; CPAP = (continuous positive airway pressure) folyamatos pozitív nyomású lélegeztetés; DEL = distractió epiphyseolysis; EKG = elektrokardiográfia; FGFR3 = (fibroblast growth factor recep-

tor 3) a fibroblastnövekedési faktor 3-as receptora; OSAS = (obstructive sleep apnea syndrome) obstruktív alvási apnoe szindróma; PTE ÁOK = Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar

Az achondroplasia a rövid végtagú törpeség leggyakoribb formája, minden 25 000 születésből egy gyermeket ezzel az autoszomális, dominánsan öröklődő kórképpel diagnosztizálnak.

Az achondroplasia kialakulását az *FGFR3*-gén mutációja okozza. A mutáció következményeként a porcsejtek rendellenes fejlődése figyelhető meg, ami a porcnövekedési lemez abnormális differenciálódásához és elégtelen csontfejlődéshez vezet [1]. A skeletalis dysplasia már születés előtt diagnosztizálható praenatalis képalkotó eljárásokkal és praenatalis molekuláris tesztekkel. A legtöbb esetben azonban születéskor vagy azt követően diagnosztizálják az achondroplasiát a klinikai és a radiológiai tünetek alapján és az azoknak megfelelően elvégzett molekuláris tesztekkel [2, 3].

A klinikai tünetek közé tartoznak a rövid végtagok – különösen a proximális szegmensben –, a macrocephalia, a hypotonia, és szembetűnő a középarc-hypoplasia. A középfül diszfunkciója is jelen lehet, sok esetben megfigyelhető a hallás elvesztése is [4, 5].

A craniofacialis abnormalitások hajlamosítanak az obstruktív alvási apnoe szindróma (OSAS) kialakulására. Az OSAS olyan multifaktoriális, alvás alatt jelentkező légzési rendellenesség, amely ismétlődő parciális (hypopnoe) és/vagy teljes (apnoe) felső légúti obstrukcióval jár, és hypoxiát, hypercapniát és respiratorikus mikroébredéseket (arousal) okoz. Ez az alvásfragmentáció és a gázcsere abnormalitása súlyos cardiovascularis, neurológiai és viselkedésbeli zavarokhoz vezethet. A gyermekkori OSAS poliszomnográfias diagnosztikus kritériumait úgy határozták meg, hogy alvászóránként egy, bármilyen időtartamú apnoe epizód is kórosnak tekintendő [6]. Különböző életkorokban más-más időtartamú apnoe periódusokat tekintünk kórosnak. Az apnoe definíciójakor figyelembe kell venni az egyidejűleg, illetve enyhe latenciával jelentkező deszaturációt és/vagy hypercapniát [7].

A légutak szűkülete, valamint az abnormális gázcsereváltozások vezetnek az OSAS tünetehez. A betegség tünete az életkorral együtt változnak.

A fül-orr-gégészeti fizikális vizsgálat során az orrszárnyak aszimmetriája, a széles, illetve deviált orrsövény, az alsó orrkagyló hypertrophiája, valamint az epipharynxban látható adenoid vegetáció utalhat az OSAS fennállására. Az oropharynx vizsgálata során fontos megfigyelni az uvula helyzetét a nyelvhez viszonyítva, amihez a Mallampati-skálát használjuk [8] (1. táblázat).

A garatmandulák nagyságának meghatározására a Brodsky-féle stádiumbeosztás alkalmas [9] (2. táblázat).

A gyermek fül-orr-gégészeti fizikális vizsgálat részeként képezi a laringofibroszkópiás vizsgálat. Ennek során objektív képet kapunk az adenoid állapotáról, méretéről, a hypopharynx, valamint a gége anatómiájáról. A fizikális vizsgálat után, a betegség gyanúja esetén megfelelő eljárás az éjszakai poliszomnográfias vizsgálat. A poliszomnográfia az egyetlen módszer, amely ki tudja zárni az alvásfüggő légzésvizsgálat jelenlétét. Ennek során a gyermek éjszakai alvása alatt a számítógép számos paramétert

1. táblázat | A Mallampati-skála

Stádium	Jellemzők
1. stádium	Tonsillák + lágy szájpad + uvula látható
2. stádium	Lágy szájpad + uvula látható
3. stádium	Lágy szájpad még látható
4. stádium	Csak a kemény szájpad látható

2. táblázat | A Brodsky-féle stádiumbeosztás

Stádium	Jellemzők
1. stádium	A tonsilla nagysága az elülső garatíveket nem haladja meg
2. stádium	A tonsilla nagysága nem haladja meg az uvula és az elülső garatív távolságának felét
3. stádium	A tonsilla nagysága meghaladja az uvula és az elülső garatív távolságának felét
4. stádium	A középvonalban összeérnek a mandulák

rögzít, köztük az oxigénszaturáció változásait, a légzés-csökkenések számát, hosszát, a nasalis légáramlást, a has- és mellkasmozgásokat, a testhelyzetet, az EKG-változásokat, valamint a szemmozgásokat, az agyi elektromos tevékenységet és az izomtónust.

A betegség igazolása után a megfelelő terápia megválasztásához ismernünk kell az elzáródás helyét, szintjét. Az obstrukció helyének meghatározásához a leggyakrabban az alvás alatti endoszkópos vizsgálatot használjuk.

Az OSAS bizonyítása után, a terápia meghatározásakor döntő az elváltozás oka. Gyermekkorban a leggyakrabban az orrmandulák és/vagy a torokmandulák megnagyobbodása a betegség kiváltó oka. Gyermekkorban okként felmerülhet még gégefajlásos rendellenesség, laryngomalacia, melynek súlyos eseteiben aryepiglottisplastica javasolt. Előfordul, hogy az elzáródást az orrsövény ferdtülése vagy az extrém fokban duzzadt orrkagyló okozza. Ezen esetekben septumplastica, illetve mucotomia a választandó eljárás [7]. A felnőttkorban elsőként választandó folyamatos pozitív nyomású lélegeztetés (CPAP) a gyermekkorban háttérbe szorul mind a patofiziológiai különbségek, mind az eszköz – gyermek és szülők részéről egyaránt fennálló – csökkent tolerálhatósága következtében.

Az orthodontiai eltéréseken túl a kezeletlen OSAS-nak számtalan súlyos, akár életet veszélyeztető következménye lehet. Ezek közé sorolhatók a szív-ér rendszeri zavarok (hypertensio, balkamra-diszfunkció, aritmiák), az anyagcserezavarok (inzulinrezisztencia, hypercholesterinaemia, emelkedett májfunkciós értékek) és a neurokognitív zavarok (levertség, rossz hangulat) [10–15].

Az orthodontiai extra- és intraoralis vizsgálat alkalmával diagnosztizált bizonyos craniofacialis eltérések nagymértékben növelik az OSAS kialakulásának veszélyét. A hosszúkás, szűk arc, a mandibularis retrognathia, az elülső nyitott harapás, a szűk és mély gótikus szájpad és

a középarc alulfejlettsége hajlamosít a kórkép előfordulására [16]. A képalkotások között az orthodontiai diagnózis készítésének alappillére az oldalirányú koponyaröntgen-felvétel. Arckoponya- és profilanalízissel meghatározható a kezelés típusa, ennek segítségével pedig eldönthető, hogy az anomália skeletalis eltérés, vagy dentalis eredetű.

A maxilla tágitása különböző fogszabályozó készülékekkel növeli az elülső légutak volumenét. A hátsó légutak nyitása a mandibula protrakcióján, a nyelvgyök előreirányuló mozgatásán keresztül valósul meg. A felső fogív transzverzális eltéréseinek kezelésére az orthodontus különböző, kivehető és rögzített készülékek közül választhat. A kivehető készülékek (egyszerű tágitócsavaros lemez, Hansa- vagy Fränkel-féle funkciós készülékek) legnagyobb hátránya a páciens kooperációja. A kívánt végeredmény csak napi 12–16 óra készülék-hordással érhető el. A rögzített tágitókészülékek (Goshgarian-készülék, 'quadhelix' készülék, Hyrax készülék) esetében a kezelőorvos az anomália súlyosságának és a beteg életkorának megfelelően dönt az alkalmazott készülék típusáról.

## Esetismertetés

Betegünk 2003 októberében a 38. gestációs hétre, 3050 g súllyal, 46 cm testhosszal, 34 cm fejkörfoggattal, 9/10 Apgar-ponttal született lánygyermek. A születést követően 1 hónappal a PTE Orvosi Genetikai és Gyermekfejlődéstani Intézete által elvégzett vizsgálat során a kislánynál elődomborodó homlokot, besüppedt orrgyököt detektáltak. A végtagok proximális megrövidülését tapasztalták, a gyermek neurológiailag tünetmentes volt. A PTE Klinikai Központjának Gyermekgyógyászati Klinikáján elvégzett koponyaröntgen-vizsgálat során kismértékben deformált koponya volt észlelhető. A bitemporalis átmérő kismértékben megnyúlt, a varratok szélesebbek, a koponyacsontok mérszartartalma normális volt. A végtagok képzővizsgálata során a humerusok proximális és distalis metaphysiseit kiszélesedettnek és kissé deformáltak találták. A humerusok zömökek, rövidek voltak. Mind az ulna, mind a radius distalis metaphysisei kiszélesedtek. A bal alsó végtagon végzett röntgenvizsgálat során a femurt megrövidültnek, szélesnek találták. A tibia és a fibula is széles volt, és megrövidült. A bal kéz röntgenvizsgálatakor a phalanxokat szélesnek és megrövidültnek találták, a metacarpusok distalis végén kis kiszélesedés volt látható. A klinikai, a laboratóriumi és a röntgenvizsgálatok alapján achondroplasia volt valószínűsíthető. A szülőknél anamnéziszfelvétel és fizikális vizsgálat alapján nem merült fel a szindróma gyanúja, ezért további kivizsgálás nem volt indikált. Az achondroplasia dominánsan öröklődő kórkép, mely a jelen esetben – tekintettel arra, hogy a szülők mindketten egészségesek – új mutációnak tekintendő.

2005 tavaszán tartós fülkürtműködési panasz okozta krónikus serosus otitis miatt a kislánynak mindkét oldalra ventilációs tubust helyeztek be „maszkos” narcosisban a

PTE Klinikai Központjának Gyermekgyógyászati Klinikáján.

2008 januárjában, véres vizelet panasza miatt készített ultrahangvizsgálat alkalmával, bal oldali alsó szakaszi 6 × 3 mm-es ureterkő volt látható, a bal vesében mérsékelt fokú üregrendszeri pangással. Két hónappal később intratrachealis narcosisban, mélyaltatásban a bal oldali ureterkő extracorporalisan zúzásra került.

2008 novemberében, majd 2010 decemberében is fülkürtműködési zavarok miatt újabb műtéti beavatkozásra, mindkét oldali dobüregi tubus (grommet) behelyezésére került sor a PTE Klinikai Központjának Gyermekgyógyászati Klinikáján.

2011 októberében ortopédiai kezelés kezdődött, amelynek során mindkét oldalon csuklós műanyag sín viselését írták elő, térdegyenesítés céljából. A sínben a kislány jól közlekedett, a térdszalagok stabilak voltak.

2012 szeptemberében az alapbetegség miatt kialakult testaránytalanság kezelésére a páciens mindkét oldalra alsó végtagi Ilizarov-készüléket kapott, DEL-eljárás (distraktív epiphyseolysis) kivitelezéséhez. A végtaghossznövelés és a térdízületi korrekció céljából végzett beavatkozást a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Ortopédiai osztályán végezték.

2015-ben súlyos alvási apnoe szindróma miatt a gyermek fül-orr-gégészeti kivizsgálására került sor. Fizikális vizsgálattal endonasalisan a szűk orralapon kívül eltérés nem volt látható. A száj és a mesopharynx vizsgálata során gótikus kemény szájpád volt látható, Grade 2+ tonsillákkal (2. táblázat). A hypopharynx és a gége szintjében eltérés nem volt. A páciens alvászivizsgálati eredménye súlyos OSAS-t igazolt. Az apnoe-hypopnoe index (AHI) értéke 11,7, legalacsonyabb éjszakai oxigénszintje pedig 84% volt. Az átlagos apnoe időtartama 13,7 másodpercet, a deszaturációs index pedig 12,3-et mutatott óránként. Mivel fizikális vizsgálattal az orthodontiai eltéréseken kívül más eltérés nem volt, és ezek megoldása hosszabb időt vesz igénybe, légsínkezelés beállítása történt. Még a kezelés előtt, altatásban endoszkópos vizsgálaton esett át a páciens az egyéb anatómiai okok (laza gégefedő, okkult laryngomalacia) kizárására. Az endoszkópia során többszintű, koncentrikus elzáródással járó légúti szűkület mutatkozott. Az elzáródás az epipharynx és a mesopharynx szintjében volt, tehát a lágy szájpád és a garatfal koncentrikus összeesése okozta.

Ennek megfelelően CPAP beállítása történt. Betegünk a CPAP-gépet másfél évig használta az orthodontiai terápia mellett, közben több alkalommal poliszomnográfival ellenőriztük a terápia hatékonyságát. A poliszomnográfias vizsgálat alvászfüggő légzésvizsgálat nem igazolt a CPAP-gép másfél éves használatát követően. Az AHI értéke 0,2/h-ra, legalacsonyabb éjszakai oxigénszintje pedig 92%-ra módosult.

A fogszabályozó kezelést 2016-ban kezdtük, az akkor 11 éves páciens iskolafogászati szűrését követően. A diagnózis felállításához szükséges panoráma- és telerröntgen-felvételek elkészítését követően fotódokumentáció

(1. ábra), valamint az alsó és a felső állcsontról alginátlenyomat-vétel történt.

A diagnózis készítésekor a jó szájhigiénéjű betegünk vegyes fogazatú volt. A sagittális (az Angle-klasszifikáció alapján ún. 'class II/2') eltérés mellett vertikális (kismértékű nyitott harapás) és transzverzális (a felső középvonalon eltolódása jobb oldalra 4 mm-rel) irányú dentalis anomália is jelen volt. A kefalometriai és modellanalízis alapján a kezelési terv első lépésének célja a maxilla és a felső fogív szűkülésének kezelése volt. Tekintettel a nagyfokú transzverzális irányú eltérésre és a kronológiai, biológiai életkorra, a rögzített csavaros gyorstágító felső készülék, a Hyrax (rapid maxillary expansion, rapid maxillaris tágítókészülék) mellett döntöttünk. Ennek a készüléktípusnak nagy előnye, hogy a sutura palatina mediana repesztésén keresztül nemcsak a fogakat mozgatja, hanem a teljes felső állcsontot is szélesíti. Az orthodontiai kezelési tervnek megfelelően szükséges volt maxillatágítást követően a felső első kisírlő fogak eltávolítása a nagymértékű torlódás feloldására. A rögzített 'multibond' készülékkel (Dentaurum bracket, 0.18 slot; DENTAURUM GmbH & Co. KG, Ispringen, Németország) történt fogív-harmonizáció és oclusio beállítása közel két évig tartott. A kezelés alatt végig biztosított volt a megfelelő szájhigiéné, orthodontiai szövődményre nem találgattunk (2. ábra).

## Megbeszélés és szakirodalmi áttekintés

A normális nasopharynx a működése során megszűri az orron át belégzett levegőt a nagyobb szemcséktől, pollentól, baktériumtól. A tüdő felé áramló levegő útközben felmelegszik és nedvessé válik. Bármilyen okból (allergia, sinusitis, septumdeviáció, orrpoly) akadályozott az orrlégzés, a levegő szájon keresztül jut be a légutakba. Gyermekkorban ez megváltoztatja a maxilla növekedését, ennek következményeként gótikus szájpad, szűk állcsont alakul ki torlódott fogazattal.

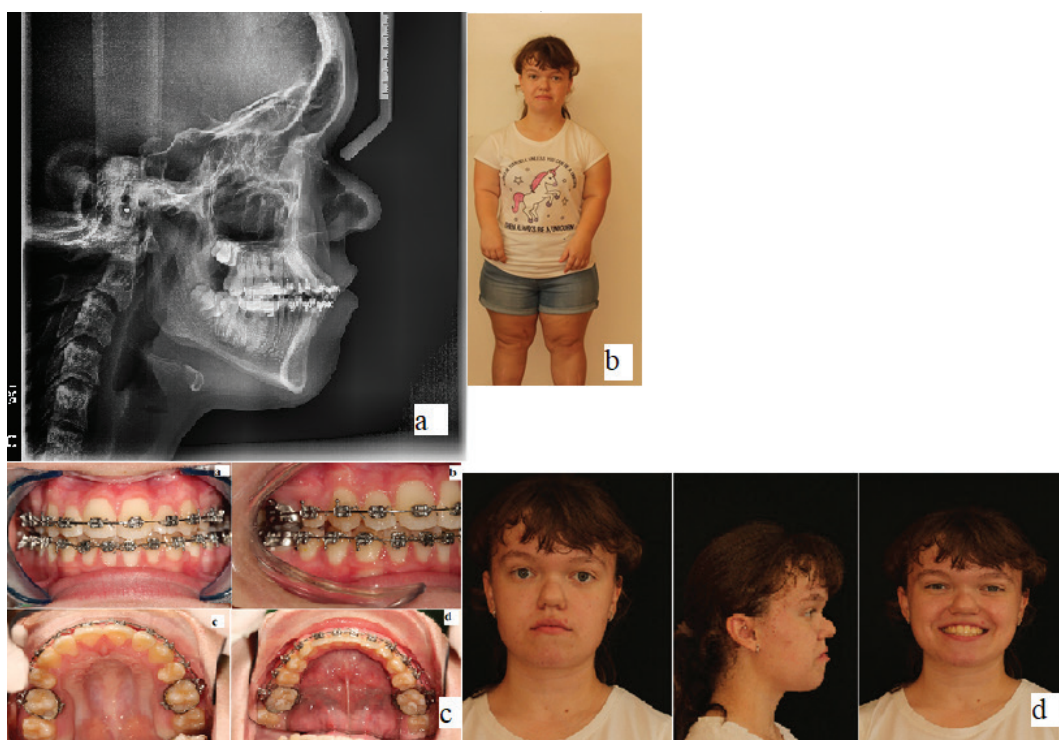
Az általános anamnézis felvétele során az alvási szokások kikérdezésekor fény derülhet szokatlan alvási pozícióra. Páciensünk esetében horkolásról számoltak be a szülők, mely az OSAS vezető tünete. Ezek mellett napközbeni álmoság, dekoncentráció, tanulási nehézségek, a deklaratív funkciók romlása is tipikus tünetei lehetnek az OSAS-nak. Gyermekkorban azonban a túlzott álmoság helyett viselkedészavar, hiperaktivitás is jellemző lehet a háttérben meghúzódó alvászavar miatt [17]. Ezen tünetek egyike sem fordult elő betegünk esetében.

A fül-orr-gégészeti fizikális vizsgálat során képet kaphatunk a kemény szájpad helyzetéről, valamint a malocclusio meglétéről és annak formájáról is. A pharynx különböző szintjein meglévő szűkületek súlyosbítják az elváltozást, melyet esetünkben alátámasztott az alátámasztott endoszkópos vizsgálat. Páciensünk esetében



1. ábra

Az első fogszabályozó szakvizsgálat alkalmával készített a) oldalirányú röntgenfelvételt, mely az arckoponya és a profilal kapcsolatos lágy szövetek orofaciális referenciapontjainak vizsgálatát teszi lehetővé. b) Az achondroplasia jellegzetességei, a rövid végtagok megfigyelhetők. c) Az intraorális kezdeti felvételeken szűk maxilla, gótikus szájpad és nagymértékű primer torlódás diagnosztizálható. d) Az orthodontiai kezelést megelőző extraorális fotókon (frontális és oldalnézetből) besüppedt orrgyök és elődomborodó homlok figyelhető meg



2. ábra a) A kezelés befejezését megelőző oldalirányú röntgenfelvétel. b) A pubertáskori változások jól megfigyelhetők a fotón. c) Az orthodontiai többlepcsős kezelés szélesebb fogívet, maxillát és sorba állított fogakat eredményezett. d) Az extraoralis fotókon a sikeres végeredmény látható

ben az adenoid, illetve a tonsilla palatina hypertrophiája nem szerepelt az OSAS hátterében, ennek ellenére a diagnózis készítése során nem szabad figyelmen kívül hagyni ezt a vizsgálati lépést [18]. A Heim Pál Gyermek-kórház adatai alapján, míg 2009-ben 95%-ban tonsillectomiát végeztek OSAS miatt, addig 2013-ban a tonsilla sebészetének 41%-a tonsillotomia volt. A szigorúbb kritériumrendszer és a posztoperatív komplikációk csökkentése miatt ma előnyben részesítik az intrakapszuláris tonsillectomia, vagy más néven a tonsillotomia eljárást [19].

Az orthodontiai intraoralis vizsgálat alkalmával a maxilla transzverzális szűkülete egyértelműen igazolható volt páciensünk esetében, mely az egyik leggyakoribb probléma a fogszabályozásban. Az anomália következtében oldalsó kereszttharapás, a frontfogak torlódása, valamint az orrüreg térfogatának szűkössége figyelhető meg. Ez utóbbi kihát a légzésmintázatra: a fokozott nasális légúti ellenállás szájlégzésre kényszeríti a beteget. Az OSAS kezelése a fogszabályozás egyik új területe.

Az orthodontiai képpalkotó vizsgálatok közül a panorámafelvételen túl nagyobb jelentősége van az oldalirányú koponyaröntgen-felvételnek [20]. A profil- és arckoponya-analízis elvégzése alapján meghatározható az orthodontiai kezelés típusa. Ezenkívül a növekedés során a nyaki csigolyák morfológiai változásai ezzel a típusú radiológiai módszerrel követhetők. Azonos kronológiai korban viszonylag tág határok között mozog az egyén biológiai fejlettsége. A 11 éves lány páciensünk orthodontiai kezelési tervének készítésekor ezért is döntöttünk a rö-

zített rapid maxillaris tágitókészülék mellett a kivehető készülék használatával szemben. Az oldalirányú koponyafelvétel nem ad információt az oropharyngealis légutak mediolaterális átmérőjéről.

A kivehető fogszabályozó készülékek az enyhe, közepes fokú OSAS megjelenésekor használatosak. A kivehető készülékek elsődleges célja ilyen esetben a mandibula és a lágy szövetek előrefelé mozgatása során a hátsó légutak nyitása. A felső fogív kismértékű transzverzális eltérésének kezelésében használhatók az egyszerű tágitócsavaros lemezek.

A rögzített tágitókészülékek (transpalatinalis ív, 'quad-helix', dűcos Goshgarian) a dentoalveolaris eredetű transzverzális anomáliák kezelésére alkalmasak, a felső légutakra gyakorolt hatásuk elenyésző. Ezért a fogszabályozó kezelés kiegészítő elemeként kitűnő szolgálatot tesznek helyfenntartás céljából, a minimális fogívtágitás kivitelezésében, ahogy a bemutatott eset kapcsán is alkalmazva volt egy ilyen készülék.

Rapid maxillaris tágitókészülék alkalmazása általában a pubertáskori növekedésen átesett, nagyfokú, skeletalis eredetű, transzverzálisan szűk maxilla tágitására indokolt [21, 22]. A készülék egy merev csavar segítségével képes a maxilla két oldalát egymástól elválasztani a sutura palatina mediana mentén. A molaris fogak mozdításán túl a szájpad lesüllyedése, az orralap kiszélesedése és az orrüreg oldalsó falainak eltávolodása figyelhető meg a septumtól. Ennek eredményeként javul a nasopharynx-funkció és a légzési diszfunkció. A fül-orr-gégészeti kórkép ismeretében, a skeletalis érettség és a nagyfokú ortho-

dontiai eltérés indikációi mellett, páciensünk fogsabályozó kezelését is ezzel a készüléktípussal kezdtük meg. A kívánt eredmény elérésének érdekében ezt a beavatkozást még a pubertáskor előtt ajánlott elvégezni.

## Következtetés

A kezelések megfelelő időzítése és az alkalmazott orthodontiai kezelések helyes megválasztása kulcsfontosságú a sikeres végeredmény szempontjából.

A mai, modern fogsabályozásban kiemelt szerepet kap az interdiszciplináris funkcionális együttműködés. Az anomália korai felismerésével és az elváltozásnak, életkornak megfelelő adekvát terápiával tökéletes orthodontiai eredmény érhető el, a felső légutakra gyakorolt kedvező hatással kiegészítve.

*Anyagi támogatás:* A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka a köszönetnyilvánításban feltüntetett pályázati támogatásokon kívüli támogatásban nem részesült.

*Szerzői munkamegosztás:* A munka a szerzők közös érdeme. G. Zs. és B. P.: Irodalomkutatás, adatgyűjtés, a kézirat szövegezése. Sz. J.: A kézirat szövegezése és végső ellenőrzése. A cikk végleges változatát mindhárom szerző elolvasta és jóváhagyta.

*Érdekltségek:* A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

## Köszönetnyilvánítás

G. Zs. és Sz. J. köszöni a PTE ÁOK Dr. Szolcsányi János Kutatási Alap pályázatok [2018/02] [2020/16] támogatását.

## Beleegyezés

Betegünk és törvényes képviselője írásos beleegyezését adta a felismerésre alkalmas fotók közléséhez is.

## Irodalom

- [1] He L, Shobnam N, Wimley WC, et al. *FGFR3* heterodimerization in achondroplasia, the most common form of human dwarfism. *J Biol Chem.* 2011; 286: 13272–13281.
- [2] Orioli IM, Castilla EE, Barbosa-Neto JG. The birth prevalence rates for the skeletal dysplasias. *J Med Genet.* 1986; 23: 328–332.
- [3] Schild RL, Hunt GH, Moore J, et al. Antenatal sonographic diagnosis of thanatophoric dysplasia: a report of three cases and a review of the literature with special emphasis on the differential diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996; 8: 62–67.
- [4] Trotter TL, Hall JG. Health supervision for children with achondroplasia. *Pediatrics* 2005; 116: 771–783.
- [5] Collins WO, Choi SS. Otolaryngologic manifestations of achondroplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 133: 237–244.

- [6] Benedek P. The obstructive sleep apnea syndrome in childhood. [A gyermekkori obstruktív alvási apnoe szindróma.] *Gyermekgyógyászat* 2009; 60: 103–105. [Hungarian]
- [7] Benedek P, Sáring A, Katona G, et al. Treatment and examination of children with obstructive sleep apnea syndrome in hospital. [A gyermekkori obstruktív alvási apnoe szindrómás gyermekek kivizsgálása és kezelése kórházunkban.] *Fül-orr-gégegyógy.* 2002; 48: 156–159. [Hungarian]
- [8] Juvin P, Lavaut E, Dupont H, et al. Difficult tracheal intubation is more common in obese than in lean patients. *Anesth Analg.* 2003; 97: 595–600.
- [9] Brodsky, L. Modern assessment of tonsils and adenoids. *Pediatr Clin North Am.* 1989; 36: 1551–1569.
- [10] Magyar MT. What pathomechanisms can lead to stroke in obstructive sleep apnea? [Milyen patomechanizmusok vezethetnek stroke-hoz obstruktív alvási apnoében?] *Orv Hetil.* 2014; 155: 615–619. [Hungarian]
- [11] Barta K, Szabó Z, Kun Cs. Arrhythmias in patients with obstructive sleep apnea. [Szívritmuszavarok obstruktív alvási apnoében.] *Orv Hetil.* 2008; 149: 579–587. [Hungarian]
- [12] Kunos L, Varga J, Horváth G. Simultaneous occurrence of chronic obstructive pulmonary disease and obstructive sleep apnea: the overlap syndrome. [Krónikus obstruktív tüdőbetegség és obstruktív alvási apnoe szindróma együttes előfordulása: az „overlap” szindróma.] *Orv Hetil.* 2012; 153: 892–897. [Hungarian]
- [13] Szabó K, Ihász F. The effect of reduced oxygen saturation during sleep on depression. [Az alvás alatt jelentkező oxigénszaturáció-csökkenés hatása a depresszióra.] *Orv Hetil.* 2019; 160: 780–783. [Hungarian]
- [14] Vincze Á, Kertész L, Czeglédi E. The relationship between diabetes, stress and sleep problems in the light of the Hungarostudy 2013 research data. [A diabetes, a stressz és az alvásproblémák kapcsolata a Hungarostudy 2013 kutatás adatainak fényében.] *Orv Hetil.* 2019; 160: 1872–1880. [Hungarian]
- [15] Hargittay Cs, Dénes J, Hubina E, et al. The role of the general practitioner in the care of acromegalic patients with glucose metabolism dysfunction in the focus. [A háziorvos szerepe az acromegalias betegek gondozásában, fókuszban a szénhidrát-anyagcsere zavara.] *Orv Hetil.* 2020; 161: 1724–1729. [Hungarian]
- [16] Marcus CL, Omlin KJ, Basinki DJ, et al. Normal polysomnographic values for children and adolescents. *Am Rev Respir Dis.* 1992; 146: 1235–1239.
- [17] Csábi E, Benedek P, Janacsek K, et al. Sleep disorder in childhood impairs declarative but not nondeclarative forms of learning. *J Clin Exp Neuropsychol.* 2013; 35: 677–685.
- [18] Ye J, Liu H, Zhang GH, et al. Outcome of adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea syndrome in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2010; 119: 506–513.
- [19] Benedek P, Kiss G, Csábi E, et al. Postoperative monitoring of children with obstructive sleep apnea syndrome. [Obstruktív alvási apnoe szindrómában szenvedő gyermekek posztoperatív monitorozása.] *Orv Hetil.* 2014; 155: 703–707. [Hungarian]
- [20] Behrents RG, Shelgikar AV, Conley RS, et al. Obstructive sleep apnea and orthodontics. An American Association of Orthodontists White Paper. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* 2019; 156: 13–28.e1.
- [21] Juhász F, Asadzadeh M, Nemes B, et al. Treatment options for palatal expansion. [Transzverzális maxilla-szűkület kezelésének lehetőségei.] *Fogorv Szle.* 2017; 110: 117–121. [Hungarian]
- [22] Motro M, Schauseil M, Ludwig B, et al. Rapid-maxillary-expansion induced rhinological effects: a retrospective multicenter study. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2016; 273: 679–687.

(Gurdán Zsuzsanna dr.,  
Pécs, Dischka Győző u. 5., 7621  
e-mail: gurdan.zsuzsanna@pte.hu)