

BARBARA KAPUŚCIŃSKA¹, RENATA WĘGRZYN¹, ALEKSANDRA BARSZCZ², NATALIA PERZ², ANNA MIŁOSZEWSKA-PALUCH¹, *ANNA TURSKA-SZYBKA³, DOROTA OLCZAK-KOWALCZYK³

Postępowanie kliniczne w *amelogenesis imperfecta* w wieku rozwojowym – przypadki kliniczne

Clinical management of *amelogenesis imperfecta* in children – case series

¹Zakład Stomatologii Dziecięcej, Uniwersyteckie Centrum Stomatologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Zakładu: prof. dr hab. n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk

²Studenckie Koło Naukowe przy Zakładzie Stomatologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Opiekun Koła: dr hab. n. med. Anna Turcka-Szybka

³Zakład Stomatologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Kierownik Zakładu: prof. dr hab. n. med. Dorota Olczak-Kowalczyk

SŁOWA KLUCZOWE

amelogenesis imperfecta, wiek rozwojowy, hipoplazja, leczenie interdyscyplinarne, odbudowy kompozytowe

STRESZCZENIE

Amelogenesis imperfecta (AI) to zaburzenie rozwojowe szkliwa wywołane czynnikami genetycznymi. Defekty mogą dotyczyć uzębienia mlecznego i stałego oraz objawiać się zmianami w strukturze szkliwa, kształcie zębów, ciężkimi wadami zgryzu, a także występować ze zmianami w obrębie innych tkanek pochodzących z ektodermy. W literaturze istnieje kilka klasyfikacji tego schorzenia, dwie główne to czterostopniowa klasyfikacja według Witkopa z 1988 roku oraz dwustopniowa według Sundella, wyróżniająca postać związaną z hipoplazją szkliwa oraz z hipomineralizacją szkliwa. Celem pracy jest przedstawienie postępowania diagnostyczno-leczniczego u pacjentów z *amelogenesis imperfecta* w wieku rozwojowym na podstawie trzech przypadków klinicznych.

Wybrano trzy przypadki kliniczne prezentujące pacjentów z AI: 1) postać związana z hipoplazją u 14-letniej dziewczynki, 2) postać związana z hipoplazją u 12-letniej dziewczynki z tyłozgryzem obustronnym całkowitym z retruzją siekaczy górnych, 3) postać związana z hipoplazją u 13-letniego chłopca z nadzgryzem oraz tyłozuchwitem czynnościowym.

Przedstawiono wybrane sposoby leczenia zależne od postaci zmian, wieku pacjenta oraz współistniejących wad zgryzu. Zastosowano odbudowę bezpośrednią materiałami złożonymi – z wolnej ręki, a także technikę odbudowy pośredniej koronami stalowymi połączoną z zastosowaniem czynnościowych aparatów ortodontycznych.

Leczenie stomatologiczne u pacjentów z AI powinno być prowadzone interdyscyplinarne. Wybór metody leczenia uzależniony jest od współistniejących zaburzeń. Ma ono na celu eliminację choroby próchnicowej towarzyszącej wadom rozwojowym szkliwa i korektę warunków zgryzowych, jak również poprawę funkcjonowania psychospołecznego pacjentów poprzez poprawę estetyki uzębienia.

KEYWORDS

amelogenesis imperfecta, developmental age, hypoplasia, interdisciplinary treatment, composite restorations

SUMMARY

Amelogenesis imperfecta is a hereditary defect of enamel. It can affect both the primary and permanent dentition. It manifests as: change in enamel structure, shape of teeth, severe malocclusion and can also co-occur with changes in other tissues derived from the ectoderm. In the literature there are several classifications of this disease, the two main ones are the four-stage classification according to Witkop (1988) and the two-stage classification according to Sundell, distinguishing the form associated with enamel hypoplasia and enamel hypomineralization. The aim of this paper is to present the diagnostic and therapeutic management of patients with *amelogenesis imperfecta* at the developmental age, based on three clinical cases.

Three cases were chosen to represent patients with AI: 1) hypoplastic type of AI in 14-year-old girl, 2) hypoplastic type of AI in 12-year-old girl with distoocclusion and retrusion of upper incisors, 3) hypoplastic type of AI in 13-year-old boy with deep overbite and functional retrognathia.

Presented methods of treatment were selected depending on the form of lesions, patient's age and coexisting malocclusion. Direct reconstruction with composite materials was used – free-hand, as well as the technique of indirect reconstruction with steel crowns combined with use of functional orthodontic appliances.

Dental treatment in patients with AI should be interdisciplinary. The choice of treatment method depends on the coexisting disorders. It aims to eliminate caries associated with enamel development defects and to correct occlusal conditions, as well as to improve the psychosocial functioning of patients by improving the aesthetics of the teeth.

WSTĘP

Amelogenesis imperfecta (AI) jest dziedzicznym zespołem zaburzeń rozwojowych szkliwa, dotyczących jego tworzenia, mineralizacji lub dojrzewania. Objawia się zarówno w uzębieniu mlecznym, jak i stałym. Zgodnie z definicją do AI można zaliczyć tylko przypadki, w których defekty szkliwa nie są związane z żadnymi innymi zespołami, chorobami ogólnoustrojowymi lub zaburzeniami metabolicznymi (1). Według literatury AI może być dziedziczona poprzez sprzężenie z chromosomem X, autosomalnie dominująco, autosomalnie recesywnie oraz poprzez mutacje sporadyczne. Najwięcej udokumentowanych przypadków stanowią AI dziedziczone w sposób autosomalny dominujący (2). Mutacje dotyczą genów kodujących białka macierzy szkliwa, które odpowiadają za prawidłowy rozwój, wzrost i strukturę tej tkanki (3). Według międzynarodowych danych częstość występowania AI wynosi mniej niż 0,5% i zależy od badanej populacji – dane wahają się od 1:700 do 1:14000 (4). W literaturze istnieje kilka klasyfikacji tego schorzenia, z czego najczęściej wykorzystywane są: dwustopniowa klasyfikacja według Sundella oraz czterostopniowa klasyfikacja według Witkopa. Według Sundella (4) wyróżnia się dwie postaci AI: związaną z hipoplazją lub z hipomineralizacją szkliwa. Klasyfikacja Witkopa dzieli AI na cztery główne grupy: związane z hipoplazją, hipomaturacją, hipokalcyfikacją szkliwa oraz połączenie hipomaturacji i hipoplazji szkliwa z taurodontyzmem. Najczęściej obserwuje się typ I – hipoplastyczny, będący defektem ilościowym, przy jednoczesnej prawidłowej mineralizacji tkanki. Na zdjęciach RTG obserwuje się wyraźny kontrast między szkliwem a zębiną. Główne cechy hipoplastycznego szkliwa stanowią nieprawidłowości jego powierzchni oraz zmniejszenie jego grubości – aż do agenezji. Klinicznie zęby przybierają barwę od żółtej

do jasnobrązowej, ich powierzchnia jest szorstka, nieregularna – mogą wystąpić dołki i rowki. Uzębienie może mieć zmieniony kształt i wielkość, przez co ten typ AI może klinicznie przypominać mikrodoncję. W odróżnieniu od hipoplazji hipomaturacja (typ II) stanowi defekt jakościowy spowodowany nieprawidłową reabsorpcją białek macierzy szkliwa podczas końcowej fazy procesu mineralizacji. Szkliwo jest tutaj nieprawidłowo zmineralizowane, z podwyższoną zawartością substancji organicznej, przez co na zdjęciach RTG widoczny jest brak kontrastu pomiędzy szkliwem a zębiną. Grubość tkanki jest prawidłowa, ale ze względu na swoją niewłaściwą budowę ma tendencję do odpryskiwania. Szkliwo jest przebarwione, cętkowane i miękkie. Występują liczne starcia. Kształt zębów nie wykazuje odchyłań. Hipokalcyfikacja (typ III) szkliwa stanowi najrzadziej spotykaną, ale przy tym posiadającą najcięższy przebieg, formę AI. Punkt wyjścia stanowi zaburzenie etapu wtórnej mineralizacji w fazie dojrzewania szkliwa. Klinicznie objawia się miękkim szkliwem, łatwo oddzielającym się od zębiny i często ulegającym starciom. W obrazie RTG tkanka ta ma prawidłową grubość, ale przepuszcza promienie rentgenowskie tak samo lub bardziej niż zębina. Zęby są przebarwione, koloru od ciemnego żółtego po brązowy. Pacjenci często skarżą się na dyskomfort spowodowany nadmierną wrażliwością zębów, zwłaszcza przy szczotkowaniu, co utrudnia im utrzymanie prawidłowej higieny jamy ustnej. Ostatnią z grup AI stanowi połączenie hipoplazji, hipomaturacji oraz taurodontyzmu (typ IV), w której obserwuje się hipoplastyczne ubytki na przemian z obszarami hipomaturacji szkliwa. Na zdjęciach RTG tkanka cieniuje tak samo lub nieco bardziej niż zębina. Cechę charakterystyczną stanowi powiększona komora miazgi (5). Pomimo tego, że AI według definicji jest schorzeniem dotyczącym szkliwa, obserwuje się również

inne objawy niezwiązane bezpośrednio z tą tkanką. Należy tutaj wymienić: opóźnione ząbkowanie, występowanie zębów zatrzymanych, brak zawiązków zębowych, patologiczną resorpcję korzeni i/lub koron zębów oraz zwapnienia miazgi (1). Stosunkowo często stwierdza się nieprawidłowości okluzji, w szczególności zgryz otwarty częściowy przedni. Literatura podaje, że odsetek pacjentów z AI obciążonych tą wadą zgryzu waha się od 24 do aż 60% (2). Dodatkowo, z powodu zazwyczaj występującej nadwrażliwości i szorstkiej powierzchni szkliwa uzębienie wielu pacjentów dotkniętych AI jest predysponowane do nadmiernej akumulacji płytki nazębnej i obfitych złogów kamienia nazębnego, powodujących zapalenie i przerost dziąseł, a w kolejnych etapach zapalenie przyzębia (6). Oprócz wpływu na stan jamy ustnej AI oddziałuje również na ogólne samopoczucie, samoocenę i komfort życia pacjentów. Według badań przeprowadzonych wśród osób dotkniętych schorzeniem za najbardziej problematyczne zostały uznane defekty estetyczne (przebarwienia uzębienia i/lub jego zmieniony kształt) oraz nadwrażliwość zębów (7).

Celem pracy jest przedstawienie postępowania diagnostyczno-leczniczego u pacjentów z AI, którzy zgłosili się do Zakładu Stomatologii Dziecięcej Uniwersyteckiego Centrum Stomatologicznego WUM.

OPIS PRZYPADKU 1

Czternastoletnia pacjentka zgłosiła się w celu konsultacji oraz poprawy estetyki uzębienia. Pacjentka nie skarżyła się na dolegliwości bólowe, czasem odczuwała jedynie nadwrażliwość podczas spożywania zimnych pokarmów. Z wywiadu stomatologicznego wynikało, że pacjentka szczotkuje zęby 2 razy dziennie pastą o zawartości 1450 ppm fluoru. Wstydziła się wyglądu swoich zębów i próbowała ukryć swój uśmiech. Tata pacjentki negował występowanie podobnych problemów z uzębieniem u pozostałych członków rodziny. W badaniu klinicznym stwierdzono pełne uzębienie stałe, obecny osad nazębny oraz niedorozwój szkliwa, zęby o żółtej barwie z licznymi dołkami i chropowatą powierzchnią, prawidłowe warunki zwarciove (ryc. 1a). Ząb 26 zakwalifikowano do ekstrakcji z powodu rozległego zniszczenia zmineralizowanych tkanek korony klinicznej i braku możliwości odbudowy zachowawczej. Przed podjęciem leczenia u pacjentki wykonano zdjęcie pantomograficzne (ryc. 1b). W obrazie radiologicznym stwierdzono nieregularny zarys szkliwa oraz zachowany kontrast między szkliwem a zębiną, jamy zębów prawidłowe. Na podstawie badania klinicznego i radiologicznego postawiono diagnozę – *amelogenesis imperfecta* typ hipoplastyczny (typ I wg Sundella). Ze względu na prawidłowe warunki zwarciove występujące u pacjentki nie było konieczności ich poprawy, a jedynie estetyki uzębienia.

Zaproponowano wykonanie licówek kompozytowych z wolnej ręki lub metodą flow injection. Ze względów ekonomicznych rodzice zdecydowali się na odbudowę metodą bezpośrednią (z wolnej ręki). Plan leczenia został przedstawiony



Ryc. 1a. Stan kliniczny przed leczeniem



Ryc. 1b. Pantomogram – stan przed leczeniem

i zaakceptowany przez pacjentkę oraz jej opiekunów. Licówki zostały wykonane na powierzchniach wargowych i policzkowych zębów 16-25 oraz 36-46. Pracę rozłożono na cztery wizyty ze względu na czasochłonność zabiegu i ograniczenie możliwości współpracy ze strony pacjentki.

Leczenie rozpoczęto od abrazyjnego oczyszczenia wszystkich powierzchni zębów, a następnie wypolerowano je szczoteczką na kątnicę oraz pastą polerską. Odbudowę rozpoczęto od odcinka przedniego – zębów 33-43. Zabieg przeprowadzono w znieczuleniu nasiękowym Citocartin 200. Użyto nitki retrakcyjnej Ultrapack 00 celem retrakcji dziąseł. Zniesiono niepodparte fragmenty szkliwa przy pomocy turbiny z chłodzeniem wodnym. Usunięto ogniska próchnicy. Założono kliny i zabezpieczono paskami celulooidowymi.

Szkliwo wytrawiono 36% kwasem ortofosforowym, po wypłukaniu zaaplikowano środek adhezyjny Optibond Universal (Kerr Dental). Licówki kompozytowe wykonano techniką warstwową materiałem Evetric (Ivoclar Vivadent); kolorem A2 odbudowano warstwę zębinową, a kolorem A1 warstwę szkliwną, a następnie wypolerowano białą i różową gumką Kenda. Pacjentka zgłaszała się na kolejne wizyty celem kontynuacji odbudowy w pozostałych odcinkach



Ryc. 1c. Stan kliniczny bezpośrednio po leczeniu

uzębienia: II wizyta – zęby 13-23, III wizyta – zęby 14-16, 44-46, IV wizyta – zęby 24-25, 34-36. Odbudowa kompozytowa powierzchni licowych znacznie poprawiła estetykę zębów przednich i bocznych (ryc. 1c). Pacjentka była bardzo zadowolona z efektów leczenia. Z czasem zaczęła się chętniej uśmiechać oraz nawiązywać nowe kontakty z rówieśnikami, nie krępując się już stanem swojego uzębienia, co znacząco wpłynęło na poprawę jakości jej życia. Zalecono, aby zgłaszała się na regularne wizyty kontrolne oraz higienizacyjne.

Wizyty kontrolne zaplanowano w odstępach 3, 6 i 12 miesięcy. Po 3 i 6 miesiącach nie doszło do utraty lub uszkodzenia odbudowy. Mimo przekazanych zaleceń pacjentka nie zgłosiła się na wizytę kontrolną po 12 miesiącach, na której planowano ponowne wykonanie dokumentacji fotograficznej. Podczas wszystkich wizyt kontrolnych przeprowadzano higienizację połączoną z aplikacją lakieru fluorkowego Profluorid Varnish (VOCO) i instruktażem higieny jamy ustnej.

OPIS PRZYPADKU 2

Pacjentka, lat 12, zgłosiła się w celu konsultacji i leczenia. Badanie wewnątrzustne wykazało uzębienie mieszane z licznymi ubytkami próchnicowymi zarówno w zębach stałych (16, 26, 36, 46), jak i mlecznych (75, 85). Dodatkowo wykryto przetrwały ząb mleczny 63. Higienę jamy ustnej oceniono jako niedostateczną. Uzębienie stałe cechował brak wypukłości oraz zmniejszone wymiary koron, brak punktów stycznych, guzki o kształcie sopli, szklivo przebarwione – żółtobrunatne o szorstkiej strukturze z licznymi dołkami (ryc. 2a). Stwierdzono również nieprawidłowości zgryzowe – tyłogryz całkowity z retruzją siekaczy górnych. W obrazie radiologicznym (pantomogram) widoczny brak zawiązków zębów 35, 45, nieregularny zarys szklivi przy zachowanym kontraście między szklivem a zębina, komory miążgi o prawidłowych wymiarach (ryc. 2b). W wywiadzie nie odnotowano nieprawidłowości rozwojowych w obrębie szklivi u członków rodziny. Historia leczenia pacjentki poza UCS WUM nieznana.



Ryc. 2a. Stan kliniczny przed leczeniem



Ryc. 2b. Pantomogram – stan przed leczeniem

Na podstawie przeprowadzonych badań postawiono diagnozę – *amelogenesis imperfecta* typ hipoplastyczny (typ I wg Sundella).

Po konsultacji interdyscyplinarnej lekarzy specjalistów stomatologii dziecięcej i ortodoncji oraz uzyskaniu zgody ze strony opiekunów pacjentki zdecydowano o rozpoczęciu leczenia zachowawczo-chirurgiczno-ortodontycznego. Plan leczenia zakładał wykonanie koron stalowych na zęby: 16, 26, 36, 46, górnej płytki Schwarza ze śrubą doprzednią i wałem prostym oraz odbudowę estetyczną zębów 14-24, 34-44. W celu przygotowania pacjentki do odbudowy estetycznej i za pomocą koron stalowych całkowicie opracowano ubytki próchnicowe w zębach 16, 26, 36, 46, 75, 85 i wypełniono cementem szkło-jonomerowym. Profilaktycznie uszczelniono bruzdy lakiem szczelinowym w zębach 14, 34, 44. Wykonano ekstrakcję przetrwałego zęba mlecznego 63. Dodatkowo wprowadzono regularne kontrole stomatologiczne połączone z higienizacją i profesjonalną profilaktykę fluorkową.

Po sanacji jamy ustnej przystąpiono do zacementowania koron stalowych (3M) na zęby 36, 46 w znieczuleniu nasiękowym i przewodowym Orabloc. Skontrolowano osadzenie koron radiologicznie przed i po ich zacementowaniu. Następnie w Zakładzie Ortodoncji UCS WUM wykonano górną płytkę Schwarza zgodnie z ustalonym planem leczenia. Zabieg odbudowy estetycznej rozłożono na dwie wizyty ze



Ryc. 2c. Stan kliniczny bezpośrednio po leczeniu

względu na ograniczone możliwości współpracy ze strony pacjentki. Na pierwszej wizycie odbudowano zęby górnego łuku – od 14 do 24. W celu przygotowania do zabiegu oczyszczono zęby szczoteczką na kątnicę i pastą z osadu i płytki nazębnej, a następnie odizolowano pole zabiegowe koferdamem od dostępu śliny. Zaaplikowano samotrąwiający środek adhezyjny G-Bond (GC) i odbudowano metodą bezpośrednią (z wolnej ręki) powierzchnie licowe zębów 14-24 materiałem złożonym G-aenial A'Chord A2 (GC) oraz wstępnie wypolerowano białą gumką Kenda. Na kolejnej wizycie analogicznie powtórzono procedurę dla zębów dolnego łuku (34-44), po czym wszystkie odbudowane powierzchnie ostatecznie wypolerowano. Na zakończenie udokumentowano pracę przy pomocy fotografii wewnątrz- i zewnątrzustnych (ryc. 2c). Zalecono regularne wizyty kontrolne oraz higienizacyjne.

Pierwsza wizyta kontrolna odbyła się po 3 miesiącach. Po 9 miesiącach nastąpiła utrata części licówki na zębie 11 i wykonano naprawę wypełnienia materiałem Gaenial A'Chord (GC) A2 z systemem wiążącym G-Bond (GC), dodatkowo zwrócono uwagę na znaczne zużycie korony stalowej



Ryc. 2d. Stan kliniczny po 12-miesięcznej kontroli

na zębie 36. Podczas wizyty kontrolnej po 12 miesiącach wykonano ponownie dokumentację fotograficzną (ryc. 2d). Zdecydowano o konieczności wymiany korony stalowej ze względu na starcie powierzchni żującej. Doszło także do ponownej utraty części licówki na zębie 11, usunięto pozostałości poprzedniej odbudowy i wykonano nową licówkę materiałem Gaenial A'Chord (GC) A2 z systemem wiążącym G-Bond (GC) oraz założono nową koronę stalową (3M) na ząb 36. Na wizytach kontrolnych przeprowadzano oczyszczanie zębów, aplikację lakieru fluorkowego Profluorid Varnish (VOCO) oraz instruktaż higieny jamy ustnej.

OPIS PRZYPADKU 3

Trzynastoletni pacjent zgłosił się w celu kontroli ogólnostomatologicznej i ortodontycznej. W badaniu wewnątrzustnym stwierdzono pełne uzębienie stałe, brak aktywnych ognisk próchnicy. Stan higieny jamy ustnej oceniono jako dobry. Nieprawidłowości zębowe obejmowały korony o zmniejszonych wymiarach bez wypukłości, brak punktów stykowych, guzki o kształcie igieł oraz cienkie brzegi sieczne. Szklivo cienkie, gładkie, błyszczące, o barwie żółtej (ryc. 3a). Na pantomogramie uwidoczniono nieregularny zarys szkliwa, kontrast między szkliwem a zębiną nieodbiegający od normy, komory zębów prawidłowe (ryc. 3b). W wywiadzie nie wykazano występowania nieprawidłowości rozwojowych szkliwa u członków rodziny.



Ryc. 3a. Stan kliniczny przed leczeniem



Ryc. 3b. Pantomogram – stan przed leczeniem

Na podstawie zebranego wywiadu oraz przeprowadzonych badań zdiagnozowano *amelogenesis imperfecta* typ hipoplastyczny (typ I wg Sundella) ze współistniejącym nadzryzem oraz tyłożuchwieniem czynnościowym.

Zgodnie z dokumentacją medyczną pacjent użytkuje aparat typu Trainer, regularnie uczęszcza na wizyty stomatologiczne połączone z higienizacją jamy ustnej oraz profesjonalną profilaktyką fluorkową.

Podjęto decyzję o wprowadzeniu interdyscyplinarnego leczenia zachowawczo-ortodontycznego mającego na celu wykonanie estetycznej odbudowy zachowawczej w odcinkach 13-23, 33-43, a następnie nowego aparatu ruchomego czynnościowego dostosowanego do warunków zwarciowych uzyskanych po leczeniu.

Odbudowa odcinka przedniego została rozłożona na dwie wizyty ze względu na czasochłonną procedurę oraz ograniczone możliwości współpracy ze strony pacjenta. Na pierwszej wizycie zaplanowano odbudowę zębów górnego łuku od 13 do 23. W ramach przygotowania przedzabiegowego oczyszczono powierzchnie zębów z osadu i płytki nazębnej przy pomocy szczoteczki na kątnicę i pasty, a następnie

odizolowano pole zabiegowe koferdamem od dostępu śliny. Po aplikacji preparatu adhezyjnego G-Bond (GC) odbudowano metodą bezpośrednią (z wolnej ręki) powierzchnie licowe i mezjodystalne zębów 13-23 materiałem złożonym TetricEvoA2 (Ivoclar Vivadent) oraz wstępnie wypolerowano gumką polerską Busch 9591. Na drugiej wizycie wykonano analogiczną procedurę na zębach dolnego łuku zębowego (33-43) oraz ostatecznie wypolerowano wszystkie odbudowane powierzchnie. Na zakończenie wizyty wykonano zdjęcia wewnątrz- i zewnątrzustne celem dokumentacji medycznej (ryc. 3c). Następnie pacjenta skierowano do Zakładu Ortodontcji, gdzie został wykonany ruchomy aparat czynnościowy dostosowany do nowych warunków zwarciowych.

Pierwsza wizyta kontrolna odbyła się po 3 miesiącach, następna odpowiednio po 6 miesiącach od wykonania odbudowy, podczas obu wizyt kontrolnych stan kliniczny uzupełnień kompozytowych oraz ich estetykę określono jako nienaganną. Po 12 miesiącach doszło do niewielkiego ubytku w obrębie kąta dystalnego zęba 32, który wypolerowano krążkiem ściernym pomarańczowym typu Sof-Lex i uzupełniono materiałem złożonym G-aenial A'Chord A2 (GC) po uprzedniej aplikacji środka adhezyjnego G-Bond GC. W trakcie wizyty po 12 miesiącach wykonano ponownie dokumentację fotograficzną (ryc. 3d). Podczas każdej wizyty kontrolnej oczyszczano powierzchnie zębów pastą polerską i szczoteczka, aplikowano lakier fluorkowy Profluorid Varnish (VOCO) i przeprowadzano instruktaż higieny jamy ustnej.

Ze względu na obciążenie genetyczną wadą rozwojową szkliwa, jaką jest *amelogenesis imperfecta*, każdy z pacjentów zaliczany jest do grupy wysokiego ryzyka rozwoju choroby próchnicowej. Z tego powodu zalecenia dla każdego z nich uwzględniały regularne wizyty kontrolne w odstępach 3 miesięcy, połączone z higienizacją i fluoryzacją.

Podczas wizyt kontrolnych sprawdzano trwałość wykonanych uzupełnień oraz dokonywano niezbędnych korekt. W profilaktyce domowej zalecono codzienne stosowanie pasty Tooth Mousse (GC) po wieczornym szczotkowaniu zębów pastą z fluorem.



Ryc. 3c. Stan kliniczny bezpośrednio po leczeniu



Ryc. 3d. Stan kliniczny po 12-miesięcznej kontroli

DYSKUSJA

Plan leczenia AI opracowywany jest indywidualnie dla każdego pacjenta z uwzględnieniem jego wieku, typu AI i jego zaawansowania, współpracy pacjenta z lekarzem, jego oczekiwań oraz możliwości finansowych. Należy zaznaczyć, że AI stanowi schorzenie wymagające podejścia interdyscyplinarnego. W przypadku pacjentów w wieku rozwojowym jest to najczęściej współpraca stomatologa dziecięcego z ortodontą, jak u opisanych powyżej pacjentów. U dzieci i młodzieży główny cel stanowi zachowanie budowy i funkcji uzębienia oraz poprawa estetyki, warunków zgryzowych, umożliwienie prawidłowej wymiany uzębienia, wzrostu kości twarzoczaszki i stawów skroniowo-zuchwowych (8). Podczas planowania leczenia należy uwzględnić również potrzeby emocjonalne pacjentów i ich oczekiwania. AI rzutuje

na jakość życia i codzienne funkcjonowanie pacjentów (9). Według przeprowadzonych badań główny problem dla osób obciążonych AI stanowi wygląd uzębienia i ich uśmiech, a następnie ból związany z nadwrażliwością. Część badanych bywa dręczona i prześladowana przez swoich rówieśników z powodu odmiennego wyglądu zębów (10). Zmuszało ich to do podejmowania działań, takich jak: zaprzestanie uśmiechania się, zakrywanie zębów przy pomocy gum do żucia lub innych materiałów. Mimo tego, że w dzisiejszych czasach, kiedy celem leczenia stomatologicznego jest jak najdłuższe zachowanie własnego uzębienia, młodzi ludzie dotknięci AI żądali ekstrakcji i wykonywania protez, które umożliwiłyby uzyskanie akceptowalnego społecznie wyglądu. Osoby w okresie dojrzewania przyznawały się nawet do myśli samobójczych, dlatego też podczas opracowywania planu leczenia nie należy bagatelizować aspektów estetycznych i szczególnie konsultować z pacjentem, uwzględniając jego potrzeby (11). AI wpływa na całą rodzinę, a nie tylko na osoby obciążone. Według badań Pousette-Lundgrenet i wsp. (11) rodzice dzieci dotkniętych AI zgłaszali dręczące ich wyrzuty sumienia związane z przekazaniem choroby dziecku, nadmierny stres i poczucie zwiększonej odpowiedzialności za samopoczucie i zdrowie dziecka. Dodatkowo wada ta wiąże się ze zwiększoną ilością wizyt stomatologicznych, co pociąga za sobą dodatkowe koszty finansowe, na które nie każdy może sobie pozwolić.

Leczenie stomatologiczne pacjentów z AI powinno koncentrować się na jak najszybszym leczeniu defektów szkliwa, w szczególności za pomocą wypełnień pośrednich, które powinny być preferowane w stosunku do uzupełnień bezpośrednich u pacjentów z AI (12-14). Zgodnie z literaturą stałe odbudowy protetyczne powinno się rozważać dopiero po 15. roku życia, z uwagi na ich nieodwracalny charakter oraz zwiększone ryzyko jatrogennego obnażenia miazgi bądź jej podrażnienia (3, 8). U pacjentów w wieku rozwojowym z AI zastosowanie znajdują odbudowy kompozytowe jako metoda tymczasowego leczenia pozwalająca zachować funkcję i budowę zębów przed ich ostateczną odbudową w przyszłości. W przeciwieństwie do postępowania protezy, odbudowy kompozytowe nie wymagają preparacji twardych tkanek zęba, a uzyskany efekt jest odwracalny. Dodatkowo umożliwiają one prawidłową funkcję żucia, chronią przed patologicznym starciem zębów, zmniejszają akumulację płytki nazębnej, niwelują nadwrażliwość zębiny oraz umożliwiają uzyskanie zadowalającej estetyki uzębienia, co znacznie poprawia codzienne funkcjonowanie i samopoczucie pacjentów (5). Przy tym jest to metoda nieskomplikowana i niewymagająca wielu wizyt. Kompozyt można aplikować na dwa sposoby – metodą bezpośrednią, gdzie za rozprowadzenie materiału oraz nadanie mu pożądanego kształtu odpowiedzialny jest operator, oraz metodą pośrednią – techniką flow injection, która stanowi stosunkowo nową technikę, wykorzystującą przezroczysty indeks silikonowy do precyzyjnej aplikacji materiału kompozytowego typu flow (15-18). U każdego opisywanego w pracy pacjenta

rozważana i proponowana była technika flow injection, jednak ze względu na konieczność współpracy z pracownią techniczną i znacznie wyższe koszty leczenia pacjenci nie zdecydowali się na takie rozwiązanie i odbudowano zęby metodą bezpośrednią (z wolnej ręki). Metoda ta była w tych przypadkach pożądaną ze względu na redukcję liczby wizyt, prostotę wykonania, a przede wszystkim niższy koszt leczenia związany wyłącznie z odbudową zębów w odcinku bocznym, gdyż wypełnienia kompozytowe w zakresie zębów siecznych oraz kłów są refundowane w ramach Narodowego Funduszu Zdrowia.

Każda z technik posiada zarówno zalety, jak i wady. Przewagą techniki bezpośredniej jest mniejsza liczba wizyt, prostota i stosunkowo niski koszt wykonania. Natomiast odbudowa taka może być wyzwaniem w przypadku leczenia dużej ilości znacznie zniekształconych zębów. Ostateczny efekt zależy od zdolności manualnych operatora, przez co metoda ta jest nieprzewidywalna, a pacjent może ocenić pracę dopiero po jej ostatecznym wykonaniu. W przypadku metody flow injection użycie indeksu gwarantuje dokładne odwzorowanie diagnostycznego nawoskowania zaprojektowanego na modelu osadzonym w artykulatorze, dzięki czemu metoda ta jest w mniejszym stopniu zależna od zdolności manualnych operatora. Często diagnostyczne nawoskowanie nie jest wystarczające dla pacjenta do pełnego zrozumienia zmian, jakie zajądą w jego uzębieniu, wówczas wykorzystując przygotowaną na podstawie wax-upu szynę silikonową, wykonujemy w jamie ustnej pacjenta mock-up z materiału kompozytowego do odbudów tymczasowych. Jest on bezpośrednim odzwierciedleniem ostatecznego efektu leczenia w jamie ustnej pacjenta, pozwalającym mu na pełną akceptację planowanej odbudowy przed jej ostatecznym wykonaniem. Ma ona wówczas większą szansę spełniać jego oczekiwania, natomiast wiąże się ze wzrostem liczby wizyt oraz wysokimi kosztami leczenia (15, 16, 18).

Prezentowane dwa przypadki ze współistniejącymi wadami zgryzu nie są w pełni satysfakcjonujące z estetycznego punktu widzenia i są przykładem jedynie tymczasowej odbudowy. Ograniczeniem leczenia jest korygowana za pomocą aparatu ortodontycznego wada zgryzu. Lepszy efekt kosmetyczny udało się osiągnąć u pacjentki z prawidłowym zgryzem, choć i te odbudowy są traktowane jako tymczasowe. Pierwszorzędnym problemem, jaki podają młodociani pacjenci z AI, jest niezadowolająca estetyka oraz nadwrażliwość zębów, wtórnym zaburzenia zwarciowe, do których pacjenci szybciej się adaptują (2, 19, 20). Priorytetem stają się nawet tymczasowe odbudowy o nie w pełni satysfakcjonującej estetyce, ale zapewniające znaczny wzrost komfortu życia zarówno pod względem poprawy estetyki uśmiechu, jak i zmniejszenia nadwrażliwości. Zakończenie leczenia ortodontycznego następuje najczęściej po osiągnięciu dojrzałości kostnej przez pacjenta i dopiero wówczas pozwala na wykonanie ostatecznych, w pełni estetycznych odbudów protetycznych (2, 19, 20). Stałe uzupełnienia protetyczne o najlepszej estetyce i trwałości pociągają za

sobą również najwyższe koszty leczenia, co ogranicza ich zastosowanie (20). Bezpośrednie odbudowy kompozytowe użyte u naszych pacjentów są więc rozwiązaniem kompromisowym, łączącym zachowanie zadowalającej estetyki, niwelowanie problemów nadwrażliwości zębów oraz były akceptowalne finansowo.

Według dostępnych źródeł trwałość i wytrzymałość wypełnień adhezyjnych u pacjentów z AI jest gorsza niż w przypadku osób niedotkniętych tą wadą rozwojową, co wynika ze zmniejszonej ilości i gorszej jakości szkliwa (8). Według Farao i wsp. (16) powołujących się na badania Lungren i wsp. aż 35,1% pacjentów z AI wymagała wymiany wypełnień w ciągu roku, podczas gdy w grupie niedotkniętych tym zaburzeniem 23,7% osób. Jednakże, w przypadku typu I AI trwałość wypełnień kompozytowych zbliżona jest do ich trwałości u pacjentów ze zdrowym szkliwem, gdyż zmniejszona jest jedynie jego grubość, natomiast jakość i właściwości szkliwa pozostają zbliżone do prawidłowej tkanki. Dzięki temu proces trawienia tkanek twardych zęba zachodzi w sposób umożliwiający odpowiednią adhezję kompozytu do szkliwa i zębiny (8). Wszyscy pacjenci opisani w pracy byli obciążeni AI typu I (hipoplastycznego), dlatego też metodą z wyboru i rekomendowaną jest technika pośrednia flow injection, natomiast wykonano odbudowę materiałem kompozytowym metodą bezpośrednią (z wolnej ręki) (15, 17). W przypadku zębów trzonowych, gdzie aspekt estetyczny odgrywa mniejszą rolę, zastosowanie znajdują prefabrykowane korony stalowe, mające za zadanie chronić zęby trzonowe przed patologicznym starciem oraz zapobiegać rozwojowi choroby próchnicowej. Wymagana preparacja tkanek jest minimalna, przez co zęby zachowują swoją anatomiczną budowę i nie ma zagrożenia obnażenia miazgi (7). Metodę tę zastosowano w przypadku drugim.

W każdym z wymienionych przypadków niezwykle istotne były regularne kontrole stomatologiczne pozwalające ocenić trwałość i jakość estetyczną wykonanych uzupełnień, a także doznania pacjenta względem zmniejszenia nadwrażliwości oraz poprawy komfortu życia.

W pierwszym przypadku, u pacjentki z prawidłowymi warunkami zwarciowymi w obserwacji 3- i 6-miesięcznej zarówno efekt kosmetyczny, jak i trwałość odbudowy pozostały niezmiennione.

W drugim przypadku efekt kosmetyczny po 12 miesiącach pozostawał zadowalający. Pacjentka nie zgłaszała nadwrażliwości. Uszkodzenia licówki na zębie 11 następowały podczas zdejmowania aparatu ruchomego użytkowanego w nieprawidłowy sposób przez pacjentkę. Poinstruowano ją, jak prawidłowo zdejmować aparat, aby uniknąć nadmiernego obciążenia powierzchni licowej zębów.

W trzecim przypadku również doszło do częściowej utraty odbudowy w jednym zębie, ale ogólny efekt estetyczny po 3, 6 i 12 miesiącach oceniono jako bardzo dobry.

Nieznaczne ubytki w strukturze uzupełnień kompozytowych obserwowano u pacjentów ze współistniejącymi wadami zgryzu. U pacjentki z prawidłowymi warunkami zwarciowymi odbudowy okazały się trwalsze i nie uległy uszkodzeniom.

We wszystkich przypadkach wymienionych w pracy nastąpiło znaczne zmniejszenie nadwrażliwości zębów oraz poprawa samooceny związana z poprawą jakości życia partą większą swobodą w kontaktach społecznych.

WNIOSKI

AI jest schorzeniem wymagającym leczenia interdyscyplinarnego, które należy rozpocząć jak najwcześniej, aby zapobiec nieodwracalnej utracie tkanek twardych zęba i umożliwić prawidłowy wzrost i funkcję narządu żucia. W przypadku pacjentów w wieku rozwojowym zastosowanie znajdują odbudowy kompozytowe jako tymczasowa metoda leczenia do czasu zakończenia wzrostu. Gwarantują poprawę funkcji żucia i warunków zwarciowych, estetykę, niwelują nadwrażliwość i ułatwiają utrzymanie prawidłowej higieny jamy ustnej. Odbudowy kompozytowe w stosunkowo szybkim czasie pozwalają modyfikować kształt, kolor oraz powierzchnię zębów. Korzystna zmiana estetyki uzębienia sprawia, że pacjenci zaczynają czuć się lepiej ze swoim uśmiechem, co przynosi im komfort psychiczny i ułatwia funkcjonowanie w społeczeństwie.

Podkreślenia wymaga często konieczność współpracy z ortodontą oraz regularnych wizyt kontrolnych połączone z higienizacją i profesjonalną profilaktyką fluorkową. Ważna jest również wzmocniona profilaktyka domowa i zalecenia dietetyczne odnośnie do diety kariogennej z uwagi na wysokie ryzyko choroby próchnicowej u pacjentów z AI.

KONFLIKT INTERESÓW

Brak konfliktu interesów

ADRES DO KORESPONDENCJI:

*Anna Turska-Szybka
Zakład Stomatologii Dziecięcej
Uniwersyteckie Centrum Stomatologii
Warszawski Uniwersytet Medyczny
ul. Binieckiego 6, 02-097 Warszawa
anna.turska-szybka@wum.edu.pl

PIŚMIENNICTWO

1. Chen CF, Hu JC, Estrella MR et al.: Assessment of restorative treatment of patients with *amelogenesis imperfecta*. *Pediatr Dent* 2013; 35(4): 337-342.
2. Leevailoj C, Lawanrattanakul S, Mahatumarat K: *Amelogenesis Imperfecta*: Case Study. *Oper Dent* 2017; 42(5): 457-469.
3. Ortiz L, Pereira AM, Jahangiri L, Choi M: Management of *Amelogenesis Imperfecta* in Adolescent Patients: Clinical Report. *Journal of Prosthodontics* 2019; 6: 607-612.
4. Appelstrand SB, Robertson A, Sabel N: Patient-reported outcome measures in individuals with *amelogenesis imperfecta*: a systematic review. *Eur Arch Paediatr Dent* 2022; 23(6): 885-895.
5. Sabandal MMI, Dammaschke T, Schäfer E: Restorative treatment in a case of *amelogenesis imperfecta* and 9-year follow-up: a case report. *Head Face Med* 2020; 16(1): 28.

6. Quandalle C, Boillot A, Fournier B et al.: Gingival inflammation, enamel defects, and tooth sensitivity in children with *amelogenesis imperfecta*: a case-control study. *J Appl Oral Sci* 2020; 28: e20200170.
7. Chen CF, Hu JC, Bresciani E et al.: Treatment considerations for patient with Amelogenesis Imperfecta: a review. *Braz Dent Sci* 2013; 16(4): 7-18.
8. Singh A, Agrawal SK, Shrestha A, Bhagat T: Amelogenesis Imperfecta: A Case Series from the Community. *JNMA J Nepal Med Assoc* 2018; 56(214): 977-979.
9. Lyne A, Parekh S, Patel N et al.: Patient-reported outcome measure for children and young people with *amelogenesis imperfecta*. *Br Dent J* 2021: 1-6.
10. Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A: *Amelogenesis imperfecta*. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 17.
11. Pousette-Lundgren G, Hasselblad T, Johansson AS et al.: Experiences of Being a Parent to a Child with Amelogenesis Imperfecta. *Dent J (Basel)* 2019; 7(1): 17.
12. Strauch S, Hahnel S: Restorative Treatment in Patients with Amelogenesis Imperfecta: A Review. *J Prosthodont* 2018; 27(7): 618-623.
13. Ohrvik HG, Hjortsjö C: Retrospective study of patients with *amelogenesis imperfecta* treated with different bonded restoration techniques. *Clin Exp Dent Res* 2020; 6(1): 16-23.
14. Hosaka K, Tichy A, Motoyama Y et al.: Post-orthodontic recontouring of anterior teeth using composite injection technique with a digital workflow. *J Esthet Restor Dent* 2020; 32(7): 638-644.
15. Geštakovski D: The injectable composite resin technique: minimally invasive reconstruction of esthetics and function. Clinical case report with 2-year follow-up. *Quintessence Int* 2019; 50(9): 712-719.
16. Farao W, Roomaney IA: Managing vertical dimensions in patients with Amelogenesis Imperfecta: A case report. *Clin Case Rep* 2022; 10(8): e6135.
17. Ypei Gia NR, Sampaio CS, Higashi C et al.: The injectable resin composite restorative technique: A case report. *J Esthet Restor Dent* 2021; 33(3): 404-414.
18. Toupenay S, Fournier BP, Manière MC et al.: *Amelogenesis imperfecta*: therapeutic strategy from primary to permanent dentition across case reports. *BMC Oral Health* 2018; 18(1): 108.
19. Türkün LS: Conservative restoration with resin composites of a case of *amelogenesis imperfecta*. *Int Dent J* 2005; 55(1): 38-41.
20. Roma M, Hegde P, Durga Nandhini M, Hegde S: Management guidelines for *amelogenesis imperfecta*: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* 2021; 15(1): 67.

nadesłano:

6.02.2023

zaakceptowano do druku:

27.02.2023