

## آملوژنزیس ایمپرفکتای دندانهای دائمی و شیری: گزارش مورد

دکتر سپیده مجدوبی<sup>۱</sup> - دکتر پریسا عارف<sup>۱</sup> - دکتر مرجان آذرشب<sup>۱</sup> - دکتر ایلناز صدرا<sup>۱</sup>

۱ - گروه آموزشی دندانپزشکی کودکان دانشگاه آزاد اسلامی، واحد تهران

### چکیده

**زمینه و هدف:** آملوژنزیس ایمپرفکتا یک اختلال تکاملی دندان با اتیولوژی هتروژن با درگیری هر دو سری دندان های شیری و دائمی است که می تواند به تنهایی یا همراه سایر علائم یک سندرم بروز کند. آملوژنزیس ایمپرفکتا می تواند ناشی از نقص در یک ژن منفرد بوده یا در اثر اختلال کروموزومی ایجاد شود

**گزارش مورد:** دختر ۸ ساله ای بدلیل سایش و تغییر رنگ دندانها و عفونت مکرر مراجعه نمود. تغییر رنگ از زمان رویش دندان ها وجود داشته و هر دو سیستم دندان شیری و دائمی را درگیر کرده بود. پدر و مادر کودک ازدواج فامیلی داشته، طبق گزارش آنها هیچ مورد مشابهی در خانواده دیده نشده بود. بیمار بجز سابقه بستری شدن به دلیل عفونت ادراری مکرر، سابقه پزشکی خاصی نداشت. در دندانهای مولر اول دائمی مقداری سایش دیده شد. در نوک کاسپ این دندانها مینای سالم وجود نداشت.

از ونیر کامپوزیتی برای بهبود زیبایی دندانهای قدامی رویش یافته و جلوگیری از، از دست رفتن مینای باقی مانده استفاده شد. برای کاهش سایش و جلوگیری از پوسیدگی دندانهای مولر اول دائمی از روکش SSC با حداقل تراش بافت دندان استفاده شد. درمان پالپ برای دندانهای درگیری پالپ و یا دارای فیستول در نظر گرفته شد.

**نتیجه گیری:** اختلالات تکاملی آملوژنزیس ایمپرفکتا ساختار و وضعیت ظاهری مینا در دندان های شیری و دائمی را دچار اختلال می کند. مدیریت درمان این بیماران چه از نظر فانکشنال و چه زیبایی، چالش بزرگی برای دندانپزشک محسوب می شود. توجه به حفظ ساختمان دندان، زیبایی، و اعاده عملکرد دارای اهمیت میباشد

**واژگان کلیدی:** آملوژنزیس ایمپرفکتا، اختلالات تکاملی، ژنتیک

وصول مقاله: ۱۳۹۲/۱۰/۰۸ پذیرش مقاله: ۱۳۹۳/۰۳/۲۳

نویسنده مسئول: دکتر مرجان آذر شب

### مقدمه:

متغیر است. (۱) این اختلال می تواند ناشی از نقص در یک ژن منفرد بوده یا در اثر اختلال کروموزومی ایجاد شود. (۳) تقسیم بندی های متعددی بر اساس تظاهرات کلینیکی و نحوه توارث انجام شده است. Witkop و Sauk آملوژنزیس ایمپرفکتا را در انواع هیپوپلاستیک، هیپومچور

آملوژنزیس ایمپرفکتا اختلال تکاملی دندان با اتیولوژی هتروژن است که هر دو سری دندان های شیری و دائمی را درگیر می کند. (۱) این اختلال می تواند به تنهایی یا همراه سایر علائم یک سندرم بروز کند. (۲) شیوع آملوژنزیس ایمپرفکتا با توجه به جمعیت مورد بررسی و دقت معیارهای تشخیصی، بین ۱ نفر از هر ۱۴۰۰۰ تا ۱۶۰۰۰ نفر

آملوژنزیس، افزایش شیوع پوسیدگی، این بابت قدامی، تاخیر در رویش، نهفتگی دندان و التهاب لثه نیز وجود دارد. (۹)

در گذشته این بیماران با کشیدن تمام دندانها و سپس ساخت دنچر کامل، درمان می شدند. با مطالعاتی که امروزه انجام شده است، کاربرد روکش های استنلس استیل، اوردنچر، پرسنل ونیر، کامپوزیت ونیر برای ترمیم و بازسازی دندانهای دچار اتریشن در این بیماران پیشنهاد گردیده است. (۱۰-۱۳)

این مقاله گزارش نحوه درمان یک دختر ۸ ساله مبتلا به آملوژنزیس ایمپرفکتا هیپوپلاستیک است که در سال ۱۳۹۰ به بخش کودکان واحد دندان پزشکی دانشگاه آزاد اسلامی تهران مراجعه کرده است.

#### گزارش مورد:

بیمار دختر ۸ ساله ای است که بدلیل سایش و تغییر رنگ دندانها و عفونت مکرر به بخش کودکان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه آزاد مراجعه کرده است. این تغییر رنگ از زمان رویش دندانها وجود داشته و هر دو سیستم دندانی شیری و دائمی را درگیر کرده بود. پدر و مادر کودک ازدواج فامیلی داشته اند و طبق گزارش آنها هیچ مورد مشابهی در خانواده دیده نشده بود. بیمار بجز سابقه بستری شدن به دلیل عفونت ادراری مکرر، سابقه پزشکی خاصی نداشت. دو مورد قابل توجه، خسته شدن کودک زودتر از همسالان و راه رفتن روی نوک پای کودک بود. دز زمان مراجعه، کودک در دوره دندانی مختلط بوده و دندانهای زیر در دهانش موجود بودند: در فک بالا دندانهای ۱۶، ۵۵، ۵۴، ۵۳، ۵۲، ۶۲، ۶۳، ۶۴، ۶۵، ۲۶ هم در حال رویش بود. در فک پایین دندانهای ۳۶، ۷۵، ۷۳، ۷۲، ۳۱ - ۴۱، ۸۲، ۸۳، ۸۴، ۸۵، ۴۶ وجود داشتند. آبسه باکال در ناحیه دندان ۲۱ و ۵۵ وجود داشت. همچنین این بابت در اکلوژن مرکزی دیده شد. در معاینه دندانها، از دست رفتن بافت مینای انسیزال، اکلوژال و باکال در تمام دندانها دیده شد و تنها در سطوح پالاتال و لینگوال دندانهای اندکی حضور داشت. لایه مینایی موجود نازک، سخت و قهوه ای رنگ بوده و به محض رویش دندان از بین می رفت. ساختار کاسپی مشخصی در دندانهای خلفی وجود نداشت. در تمام دندانها میکرودرنشیا وجود داشت. رادیوگرافی پانورامیک برای بررسی وضعیت کلی دندانها و رادیوگرافی پری اپیکال

و هیپوکلسیفیه و ترکیبی از این انواع طبقه بندی کردند. این طبقه بندی بر فوتوتیپ و تاریخچه فامیلی تکیه می کند. (۴)

از نظر کلینیکی چند نوع رایج تر شامل نوع هیپوپلاستیک، هیپومچور، هیپوکلسیفیه و هیپومچور-هیپوپلاستیک همراه با تارودنتیسم می باشند. (۱، ۵) در نوع هیپوپلاستیک به دلیل نقص در آملوبلاست ها، مینای دندان به ضخامت طبیعی نمی رسد بطوریکه عاج زیرین نمایان شده و دندان به رنگ قهوه ای در می آید. همچنین مینا ممکن است به صورت pitted و خشن باشد. به دلیل ضخامت کم مینا دندانها کوچکتر از حد طبیعی بوده و کنتاکت بین دندانی باز است. (۱، ۵) در نوع هیپومچور مینا ضخامت کافی دارد ولی نرم تر از حد طبیعی بوده و دانسیته مشابه عاج دارد. در نوع هیپوکلسیفیه، تاج شکل و اندازه طبیعی دارد ولی به دلیل نقص در روند کلسیفیکاسیون، مینا ضعیف بوده و به راحتی می شکنند. همچنین سایش شدید دندان به سرعت رخ می دهد. (۱، ۵) نوع هیپومچور-هیپوپلاستیک همراه با تارودنتیسم خصوصیات هر دو نوع هیپوپلاستیک و هیپومچور را دارد بعلاوه دندانهای مولر به شکل تارودنتیسم و دیگر دندانها دارای پالپ چمبر وسیع هستند. (۱، ۵)

در نمای هیستوپاتولوژیک آملوژنزیس ایمپرفکتا در محل اتصال مینا-عاج حالت کنگره ای واضح تری دیده می شود. (۶) نواحی از مینای هموژن بدون منشور نیز دیده می شود. نمای هیستولوژی موارد بررسی شده توسط Witkop نشان داد که بیشترین نقایص در نیمه خارجی مینا دیده می شود. غلاف مینایی غایب بوده و با دبری های پیگمانته یا مواد ائوزینوفیلیک پر شده است. (۷)

تشخیص این وضعیت به طور اولیه توسط معاینات کلینیکی صورت می گیرد و تصویر رادیوگرافی، این تشخیص را تایید می کند. علایم رادیوگرافیک نوع هیپوپلاستیک شامل تاج مربعی شکل، لایه اپک نسبتا نازک مینا، کاسپ های کوچک یا عدم وجود کاسپ است. در نوع هیپومچور، دانسیته مینا مشابه عاج بوده و در نوع هیپوکلسیفیه، دانسیته مینا کمتر از عاج است. در نمای رادیوگرافی تمام انواع، عاج و پالپ نمای طبیعی دارند. (۸)

نمای کلینیکی آملوژنزیس ایمپرفکتا بر اساس نوع و شدت آن متفاوت است. (۱) شکایت اصلی اکثر بیماران مبتلا به آملوژنزیس ایمپرفکتا ظاهر نازیبا، حساسیت دندان و کاهش ارتفاع عمودی است. به علاوه در برخی انواع

سایش شدید، به راحتی قابل انجام نیست. از عوارض کلینیکی شایع، افزایش تجمع پلاک، از دست رفتن ارتفاع عمودی، پوسیدگی و افزایش حساسیت را می توان نام برد که همگی برای بیمار مشکل ساز هستند. (۱۳) درمان این بیماران به سن، شدت درگیری و وضعیت اقتصادی و بهداشت و شرایط دهان در زمان مراجعه بستگی دارد. (۹) بر این اساس برای این بیمار در دندانهای قدامی از ونیر کامپوزیت مستقیم استفاده شد که علاوه بر بهبود زیبایی، ساختار دندان را تخریب نمی کند و باعث حفظ و حمایت ساختار دندان می شود. همچنین از نظر اقتصادی به عنوان درمانی موقت مقرون به صرفه است. (۱۵) *Tulga* در یک بیمار ۱۰ ساله از ترمیم کامپوزیتی به عنوان درمان موقت دندانهای قدامی استفاده کرد. (۱۶) همچنین *Ramos* AL نیز در یک بیمار از این روش استفاده کرد. (۱۷) *Kingsley* و همکارانش کاربرد موفقیت آمیز ونیر لامینیت پرسن را در این بیماران گزارش کرده اند. (۱۸) که بعد از تثبیت اکلوژن بیمار در سالهای آینده می توان به عنوان درمان دائمی دندانهای قدامی مد نظر قرار داد. در این بیمار برای دندان سانترال نکرزه ماگزایلا، با توجه به باز بودن آپکس ریشه، درمان آپکسیفیکاسیون با کلسیم هیدروکساید انجام شد که نیازمند چندین جلسه درمانی است. برای دندانهای خلفی چندین گزینه درمانی توسط محققین مختلف پیشنهاد شده است. از جمله استفاده از کراون سرامیکی (۱۹)، *overlay* پارسیل دنچر کروم- کبالت (۲۰)، رزین مدیفاید گلاس آینومر (۲۱) و روکش های استنلس استیل (۲۲). در بیمار فعلی به دلیل مرحله دندانهای بیمار و اینکه این درمان، به عنوان مرحله ای گذرا است، روکش استنلس استیل با حداقل تراش انتخاب گردید. این روکش ها در نهایت با درمانی دائمی جایگزین خواهد شد. درمان این بایت بیمار به بعد از رویش تمام دندانها و به آینده موکول گردید.

شکل ۱- نمای دندانهای ماگزایلا قبل از درمان

برای ارزیابی دقیق تر تهیه گردید. در نمای رادیوگرافی عدم حضور مینا، کاسپ های کوچک، تماسهای باز دندان و پوسیدگی های وسیع مشاهده شد. بدلیل اینکه هیچ دندان اندیکاسیون خارج کردن نداشت، امکان تهیه نمونه هیستولوژیک وجود نداشت. بعد از مشاوره با نورولوژیست، متخصص غدد و ارتوپد و گزارش کتبی مبنی بر نبود مشکل خاص و با توجه به معاینات کلینیکی تشخیص نوع هیپوپلاستیک آملوژنزیس ایمپرکتا گذاشته شد.

بر این اساس، طرح درمان وی بصورت زیر ارائه گردید:

برای بهبود زیبایی دندانهای قدامی رویش یافته مندبیل با توجه به رنگ نامطلوب آنها و احتمال بالای از دست رفتن مینای باقی مانده در این دندانها از ونیر کامپوزیتی استفاده شد. این درمان در صورت لزوم، بعد از رویش دندانهای قدامی ماگزایلا نیز استفاده خواهد شد. در دندانهای مولر اول دائمی مقداری سایش دیده شد. در نوک کاسپ این دندانها مینای سالم وجود نداشت. برای کاهش سایش و جلوگیری از پوسیدگی دندانهای مولر اول دائمی از روکش SSC با حداقل تراش بافت دندان استفاده شد. به علت کوچکی سایز دندانها از روکش دندانهای مولر دوم شیری استفاده گردید. همانطور که ذکر شد، دندان سانترال نیمه رویش یافته ماگزایلا بعد از انجام تستهای حیات پالپ نکرز تشخیص داده شد. به دلیل عدم تکامل کامل ریشه این دندان، درمان آپکسیفیکاسیون انجام شد. با توجه به عدم رویش تمامی دندانهای بیمار، درمان این بایت بعد از رویش کامل دندانها انجام خواهد شد. درمان پالپ برای دندان مولر دوم شیری فک بالا (دندان ۵۵) دارای فیستول در نظر گرفته شد. بیمار بعد از ۳ ماه مراجعه کرد. ونیر کامپوزیت ها و روکش های بیمار بدون مشکل بود. کلسیم هیدروکساید داخل کانال دندان سانترال نیز تعویض گردید.

#### بحث:

آملوژنزیس ایمپرکتا گروهی از اختلالات تکاملی دندان است که ساختار و وضعیت ظاهری مینا در دندان های شیری و دائمی را دچار اختلال می کند. (۱) مدیریت درمان این بیماران چه از نظر فانکشنال و چه زیبایی، چالش بزرگی برای دندانپزشک محسوب می شود. (۱۴) چرا که به دلیل نقص در ساختمان مینا، پروسه درمان های کامپوزیت پیچیده می شود. همچنین بدلیل سایش سریع مینا و کاهش ارتفاع عمودی صورت، بازسازی دهان به ویژه در موارد



شکل 6- دندانهای مولر دائمی مندیبل پس از درمان



شکل 2- نمای دندانهای مندیبل قبل از درمان



شکل 7- ونیر کامپوزیت دندانهای قدامی مندیبل



شکل 3- نمای فرونتال



شکل 8- آپکسیفیکاسیون دندان 21 با کلسیم هیدروکساید



شکل 4- نمای رادیوگرافی دندان سانترال چپ ماگزایلا



شکل 5- دندانهای مولر دائمی ماگزایلا بعد از درمان

## References

- 1- Mc Donalds R.E,Avery D.R. Dentistry for the child and adolescent, 9thed.USA: Mosby;2011.106-107
- 2-HU,J.C.C,ET AL. Enamel formation and amelogenesis imperfecta . cells tissuesorgans.2007.186(1):78-85.
- 3-Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis Imperfecta (Review). Orphanet J Rare Dis 2007;2:17.
- 4-Aldred MJ, Savarirayan R, Crawford PJ. Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21 st century. Oral Diseases 2003;9:19-23
- 5- Pinkham JR,Casamassimo PS,Fields HW,Mctigue DJ, Andnowak AJ. Pediatric Dentistry, 5th ed.USA: ELSEVIER; 2013 .58-60.
- 6- Neville B,Damm D,Allen C,Bouquet J.Oral and maxillofacial pathology.3 ded USA: Saunders; 2008.chapter2.
- 7- Chaudhary M, Dixit S, Singh A, Kunte S .Amelogenesis imperfecta: Report of a case and review of literature. J Oral Maxillofac Pathol. 2009; 13(2): 70–77.
- 8-Gjørup H, Haubek D, Hintze H, Haukali G, Løvschall H, Hertz JM, Poulsen S.Hypocalcified type of amelogenesis imperfecta in a large family: clinical, radiographic, and histological findings, associated dento-facial anomalies, and resulting treatment load. Acta Odontol Scand. 2009;67(4):240-7.
- 9-Markovic D, Petrovic B, Peric T.Case series: clinical findings and oral rehabilitation of patients with amelogenesis imperfecta. Eur Arch Paediatr Dent. 2010;11(4):201-8.
- 10- Varela Morales M, Botella Perez JM, Jiménez Garcia J, Varela PG.Interdisciplinary treatment of a patient with amelogenesis imperfecta. J Clin Orthod 2010 44;(9):553-9; quiz 562.
- 11- Engin Ağaçkiran, Emin Caner Tümen, Sema Çelenk, Behiye Bolgöl, Fatma Atakul.Restoring Aesthetics and Function in a Young Boy with Hypomature Amelogenesis Imperfecta: A Case Report.ISRN Dent. 2011;2011:586854. Epub 2010 21.
- 12- Sengün A, Özer F. Restoring function and esthetics in a patient with amelogenesis imperfecta: a case report. Quintessence International. 2002;33(3):199–204
- 13- Assunção WG, Barão VA, Kanno CM, Saito CT, Delben JA.Overdenture as a restorative option for hypocalcified-hypoplastic amelogenesis imperfecta: a case report. J Contemp Dent Pract. 2009;10(3):67-73.
- 14- Seow WK. Clinical diagnosis and management strategies of amelogenesis imperfecta variants. Pediatr Dent 1993;15:384-93.
- 15-.Sabatini C, Armstrong SG. A conservative treatment for amelogenesis imperfecta with direct resin composite restorations: A case report. J Esthet Restor Dent 2009;21:161-71.

16-Tulga F. Bir olgu nedeniyle amelogenesis imperfekta: Kalitim sekli, klinik, histolojik bulgulari ve tedavisi. Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Dergisi. 1992;19:169–174.

17-Ramos AL, Pascotto RC, Iwaki Filho L, Hayacibara RM, Boselli G. Interdisciplinary treatment for a patient with open-bite malocclusion and amelogenesis imperfecta. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2011;139(4 Suppl):S145-53.

18- Kingsley H.C. Chan, Edward H.T. Ho, Michael G. Botelho, Edmond H.N. Pow.

Rehabilitation of amelogenesis imperfecta using a reorganized approach: A case report

Quintessence International, 2011;42( 5):385-391.

19-Oliveira IK, Fonseca Jde F, do Amaral FL, Pecorari VG, Basting RT, França FM. Diagnosis and esthetic functional rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta. Quintessence Int. 2011;42(6):463-9.

20-Ghods S, Rasaeipour S, Vojdani M. Oral rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta using removable overlay denture: a clinical report. J Contemp Dent Pract. 2012 1;13(2):227-31.

21-Moretti AB, Sakai VT, Oliveira TM, Fujiwara SH, Santos CF, Machado MA, Silva SM. Oral management of a child with mixed dentition affected by amelogenesis imperfecta. J Dent Child (Chic). 2007;74(2):157-60.

22- Kwok-Tung L, King NM. The restorative management of amelogenesis imperfecta in the mixed dentition. J Clin Pediatr Dent. 2006;31(2):130-5.