

# PŘÍMÁ REKONSTRUKCE STÁLÉHO CHRUPU PACIENTKY S AMELOGENESIS IMPERFECTA

## Kazuistika

## DIRECT RECONSTRUCTION OF PERMANENT DENTITION OF A PATIENT WITH AMELOGENESIS IMPERFECTA

### Case report

Kovalský T.<sup>1</sup>, Vágnerová B.<sup>1</sup>, Voborná I.<sup>1</sup>, Mounajjed R.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Klinika zubního lékařství, Lékařská fakulta Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice, Olomouc

<sup>2</sup>Soukromá stomatologická klinika D. C. M., Hradec Králové

### SOUHRN

**Úvod a cíl:** Amelogenesis imperfecta sdružuje klinicky a geneticky heterogenní skupinu vývojových vad ovlivňujících vzhled a strukturu skloviny, jež více či méně těžce postihují všechny funkce chrupu. Projevy amelogenesis imperfecta jsou ze strany pacientů vnímány jako kompromitace estetiky a zvýšená citlivost zubů. Důsledky onemocnění dopadají neblaze na dospívající jedince, kteří se začleňují do kolektivů a hledají své místo ve společnosti. Tradiční postup léčby může být velmi nákladný a může vyžadovat jistou míru psychické odolnosti pacienta z důvodu bolestivosti a časové náročnosti ošetření.

Tyto požadavky léčby spolu s nedostatečnou tloušťkou vrstvy sekundárního dentinu tak často nutí lékaře odložit ošetření, což může nepříznivě ovlivnit psychosociální vývoj pacienta. **Vlastní pozorování:** Patnáctiletá pacientka byla odeslána na protetické oddělení pro kompletní rekonstrukci stálého chrupu s diagnózou hypoplastické amelogenesis imperfecta. Vzhledem k charakteru onemocnění byla vykonána bezodkladná přímá rekonstrukce.

**Závěr:** Bezpreparační přístup je možný i ve věku dospívání. Jsou zachovány tvrdé zubní tkáně, není ohrožena vitalita zubní dřeně a je snížena psychická zátěž pacienta. K přímé rekonstrukci je tak možno přistoupit za předpokladu spolupráce pacienta. Tento přístup musí být spojen s důslednou úpravou povrchu zubu za účelem omezení adheze a retence plaku. Výhodou také je, že případné dílčí selhání rekonstrukce je u přímé rekonstrukce poměrně jednoduše opravitelné.

**Klíčová slova:** amelogenesis imperfecta, přímá rekonstrukce, estetická rekonstrukce, vrozené vady

### SUMMARY

**Introduction and aim:** Amelogenesis imperfecta associates a clinically and genetically heterogeneous

group of developmental defects affecting the appearance and structure of enamel, which more or less severely affect all dental functions. Manifestations of amelogenesis imperfecta are considered by patients to be a compromise of aesthetics and increased tooth sensitivity. The consequences of the disease have a detrimental effect on adolescents who integrate into groups and seek their place in society. However, the traditional treatment approach can be very expensive and may require a certain degree of psychological resilience of the patient due to the pain and time consuming treatment. These treatment requirements, together with the insufficient thickness of the secondary dentin layer, thus often force the physician to delay treatment, which may adversely affect the patient's psychosocial development.

**Self-observation:** A fifteen-year-old patient was sent to the prosthetic department for complete reconstruction of permanent teeth with a diagnosis of hypoplastic amelogenesis imperfecta. Due to the nature of the disease, immediate direct reconstruction was performed.

**Conclusion:** An unprepared approach is possible even in adolescence. Hard dental tissues are preserved, the vitality of the dental pulp is not endangered and the patient's psychological burden is reduced. Direct reconstruction can be approached provided the patient cooperates. This approach must be combined with consistent treatment of the tooth surface to reduce adhesion and plaque retention. The advantage is also that any partial failure of the reconstruction is relatively easy to repair in the case of direct reconstruction.

**Key words:** amelogenesis imperfecta, direct reconstruction, aesthetic reconstruction, birth defects

Kovalský T, Vágnerová B, Voborná I, Mounajjed R.

Přímá rekonstrukce stálého chrupu pacientky s amelogenesis imperfecta.

Čes stomatol Prakt zubní lék. 2020; 120(4): 122–127

## ÚVOD

Pojem amelogenesis imperfecta (AI) sdružuje klinicky a geneticky heterogenní skupinu vývojových vad ovlivňujících vzhled a strukturu skloviny. Její výskyt se pohybuje mezi 1:700 a 1:14 000, podle sledované populace [1, 2]. Jde o onemocnění, které vzniká na základě různých genetických podkladů a dává najevo širokou škálu klinických projevů [3]. Sklovina může být hypomineralizována, hypoplastická nebo hypomaturovaná. Společně s tím se mohou vyskytovat dyskolorace skloviny a dentinová hypersenzitivita. Dopad na estetiku a komfort jsou také nejčastějším důvodem vyhledání lékařské pomoci u pacientů s AI, která postihuje všechny nebo téměř všechny zuby, a to často všechny stejným nebo podobným způsobem a s podobným stupněm závažnosti postižení. Lze však zjistit přítomnost různých projevů AI, byť i na jednom konkrétním zubu [4, 5].

Snahy o sestavení vhodné klasifikace pro tuto vývojovou vadu je sledováno již od čtyřicátých let minulého století. Vznikla různá rozřazení, ať už na základě způsobu dědičnosti (autozomálně dominantní, autozomálně recesivní, vázaná na chromozom X a sporadické izolované případy), na molekulární bázi, tedy na základě chromozomální lokalizace, na bázi postižených biochemických procesů nebo na bázi fenotypu, tedy projevu. Původní primárně fenotypové klasifikace se zdají být pro klinickou praxi dostačující, avšak rozličnost a široké spektrum projevů onemocnění často znemožňuje jednoznačné zařazení posuzovaného případu do konkrétní třídy [6, 7]. Daleko preciznější rozdělení může poskytnout moderní pojetí klasifikací na základě genomu a na něj navazující biochemické povahy onemocnění [8]. V praxi je zjiš-

tění dědičné povahy onemocnění ceněno, konkrétní genový lokus vady však ke stanovení plánu léčby nepřispěje [5].

Podle Witkopa lze rozdělit AI na čtyři fenotypy [7]:

### 1. Hypoplastický typ AI

- vrstva skloviny je tenká z důvodu poruchy vývoje její matrix,
- sklovina je transparentní a podle subtypu drsná, hladká či dolíčkovaná,
- fyzikální vlastnosti skloviny jsou fyziologické včetně radioopacity.

### 2. Hypokalcifikační typ AI

- měkká vrstva skloviny se vyvíjí v normální tloušťce, po prořezání se odlupuje, zejména na okluzních ploškách a incizálních hranách,
- sklovina je opákní a žlutá až žluto-hnědá,
- rentgenologicky je sklovina nerozeznatelná od dentinu.

### 3. Hypomaturační typ AI

- sklovina nedosahuje fyziologické tvrdosti, postižení mechanických vlastností je ovšem méně závažné než u hypokalcifikačního typu AI,
- kolorace skloviny je bílá či žlutohnědá,
- radiologicky není jednoduché rozlišit sklovinu od dentinu.

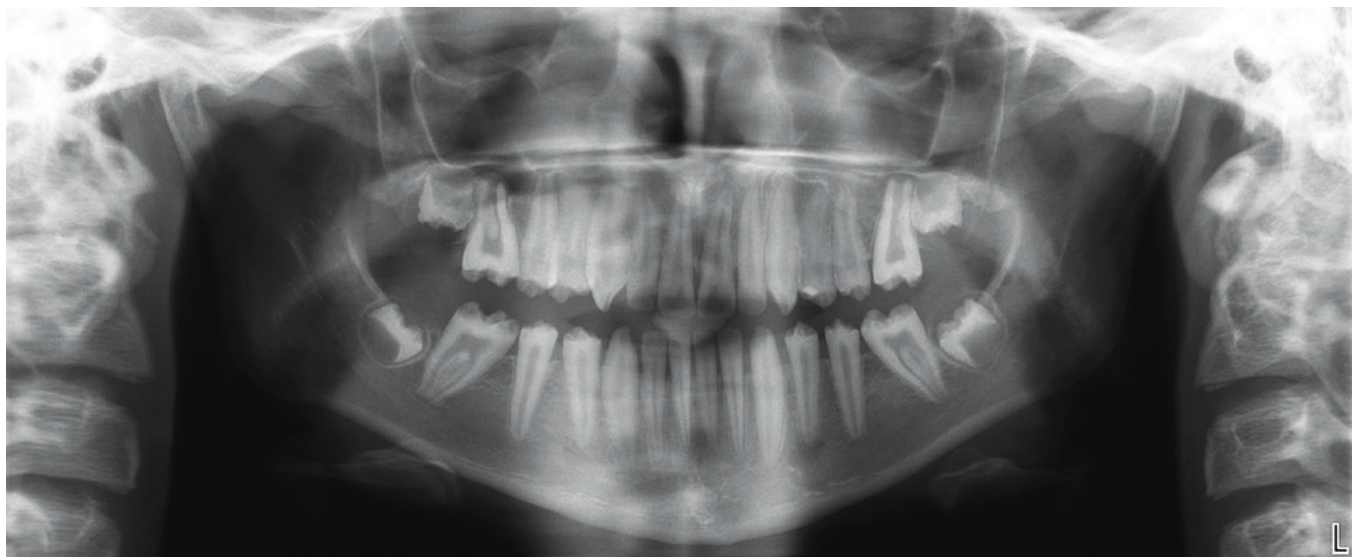
### 4. Hypomaturačně-hypoplastická AI s taurodontismem

- kombinace symptomů hypomaturačního a hypoplastického typu,
- taurodontismus se projevuje rozšířením dřevné dutiny vícekořenových zubů, jejich bifurkace či trifurkace je posunuta apikálně.



**Obr. 1**  
Výchozí stav

**Fig. 1**  
Default situation



**Obr. 2**  
Přehledový panoramatický rentgenový snímek před započítím rekonstrukce

**Fig. 2**  
Overview panoramic X-ray before the start of the reconstruction

### VLASTNÍ POZOROVÁNÍ

Patnáctiletá pacientka byla odeslána z dětského oddělení s žádostí o protetické řešení v obou zubních obloucích z důvodu amelogenesis imperfecta. Ze záznamů bylo zjištěno, že pacientka byla v péči praktického zubního lékaře v místě bydliště a v jedenácti letech byla odeslána na dětské oddělení Kliniky zubního lékařství LF UP a FN v Olomouci. Zde byla sepsána její podrobná anamnéza včetně anamnézy rodinné, kdy bylo zjištěno, že v rodině není znám výskyt symptomů, které by mohly naznačit výskyt AI. Podle klinického a rentgenologického vyšetření byla diagnostikována amelogenesis imperfecta. Klinický stav pacientky byl řešen lokální fluoridací a hygienickou instruktáží do doby, kdy byla pacientka schopna podstoupit časově

náročnou rekonstrukci obou zubních oblouků (**obr. 1, 2**).

Aktuální stav frontálních zubů a distálních úseků se klinicky odlišoval. V distálních úsecích byla identifikována generalizovaná hypoplastická AI se silně redukovanou vrstvou skloviny na většině povrchu korunek. Sklovina vykazovala fyziologickou tvrdost a její zásadní redukce způsobila prosvítání dentinu. Paradoxně byla sklovina zachována v bodech okluzního kontaktu, a proto nebylo třeba rekonstruovat výšku skusu. Ve frontálních úsecích byla situace výrazně odlišná. Hypoplastická dolíčková forma AI zachovávala téměř fyziologickou tloušťku skloviny, ovšem její povrch se jevil nerovný, a tedy esteticky nepřijatelný. Ani zde nebyla sklovina měkká, splňovala vlastnosti zdravé skloviny.

Rentgenologicky byla sklovina jasně rozeznatelná od dentinu, což potvrdilo hypoplastickou formu AI [3, 9]. Pacientka nebyla spokojena s estetikou úsměvu a udávala zvýšenou citlivost zubů na chladové podněty.

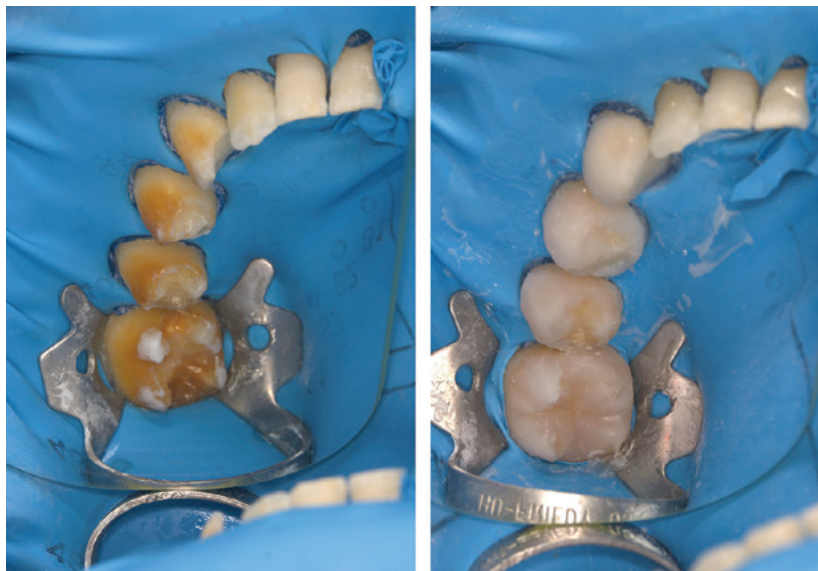
Po důkladném vyšetření následovala konzultace s pacientkou a jejími zákonnými zástupci. Byl navržen terapeutický postup, byla objasněna rizika a průběh ošetření. Plán léčby byl stvrzen písemným souhlasem zákonných zástupců.

Původně zvažovaná nepřímá rekonstrukce byla odložena na neurčito a byla zvolena přímá rekonstrukce, vycházející z přirozené tvrdosti skloviny.

Rekonstrukce byla realizována po jednotlivých kvadrantech a suché pole bylo v úseku chrupu vždy zajištěno kofferdamem. Povrch zubů byl ošetřen air-abrazí korundem s hrubostí zrn 50 mikrometrů za použití

**Obr. 3**  
Srovnání stavu 4. kvadrantu před rekonstrukcí a po jeho rekonstrukci

**Fig. 3**  
Comparison of the situation of the 4th quadrant before and after its reconstruction





**Obr. 4**  
Stav po dokončení přímé rekonstrukce

**Fig. 4**  
*Situation after completion of the direct reconstruction*

násadce AirSonic (Hager Werken, Duisburg, Německo). Air-abrazi v tomto případě posloužila kyselina fosforečná ke zvýšení leptaného povrchu (technika total etch). Jejím vedlejším efektem bylo zajištění čistoty povrchu skloviny. Anatomická rekonstrukce samotná byla provedena systémem OptiBond FL (Kerr, Orange, USA) a světlem polymerujícím kompozitním výplňovým materiálem Inspiro (Edelweiss DR, Zug, Švýcarsko). Přechody dostaveb na tvrdé zubní tkáňě aproximálně byly zajištěny pomocí matric Palodent (Dentsply Sirona, Charlotte NC, USA). Povrch rekonstrukcí byl pomocí žlutého diamantovaného brousku pečlivě zba ven převisů a nepřesností modelace a také byl upraven leštičímí disky Sof-Lex (3M, St. Paul, MN, USA). Za účelem omezení retence a adheze plaku byly použity leštičí gumičky na kompozit systému Identoflex (Kerr, Orange, USA) a leštičí kartáčky Occlubrush (Kerr, Orange, USA). Po dokončení rekonstrukce byly artikulačním papírem komplexně detekovány okluzní body kontaktu dostaveb a dokončila se jejich finální artikulace, tak aby nedocházelo k přetěžování jednotlivých dostaveb.

Pacientka byla poučena o účinné dentální hygieně. Byly doporučeny mezizubní kartáčky, solo kartáček a domácí lokální fluoridace, např. Elmex gelée (Colgate-Palmolive, New York, NY, USA), (**obr. 3, 4**).

Kontrola po jednom roce od dokončení ošetření přinesla pozitivní výsledky. Chrup rekonstruovaný kompozitním materiálem nebyl poškozen. Pacientka oceňuje zdařilý estetický efekt úsměvu, udává výrazné snížení citlivosti zubů na termické podněty, ale

není schopna zhodnotit zlepšení mastikační funkce chrupu. Byla zjištěna gingivitis vlivem nedostatečné hygieny, takže byla pacientka opakovaně poučena o závažnosti onemocnění a bylo jí doporučeno absolvovat pravidelné kontroly v hygienické ordinaci (**obr. 5**).

## DISKUSE

Před rekonstrukcí byly zvažovány následující varianty ošetření.

### Nepřímá rekonstrukce

Cenově náročná léčba. Vzhledem k rozsahu postižení skloviny by bylo nutno zhotovit 24 jednotlivých korunek za účelem obnovení mastikace a estetiky úsměvu. Ideálním by se jevily adhezivně fixované keramické či metalokeramické korunky. Za tímto účelem by bylo nutno preparovat každý jednotlivý zub se zhotovením provizorních korunek. Preparace by musela umožnit nasazení korunek a musela by zajistit dostatek prostoru pro materiál korunek a také jasně označit ukončení preparace pahýlu. S tím by byly spojeny rozsáhlé ztráty tvrdých zubních tkání [10]. Psychická náročnost bolestivých úkonů, cenová náročnost léčby a možnost trepanace dřeňových dutin zubů v rámci preparace v nízkém věku pacienta většinou vyžaduje odložení léčby do dospělosti, a tím může alterovat psychosociální vývoj pacienta v období dospívání.

### Přímá rekonstrukce

Léčba může probíhat buď ruční modelací dostaveb zubů v ordinaci, nebo ve spolupráci s laboratoří za účelem vytvoření diagnostického voskového modelu (v angličtině wax-up) a kompozitní makety (v angličtině mock-up).

**Obr. 5**

Stav rok po dokončení  
přímé rekonstrukce

**Fig. 5**

Situation one year after  
completion of direct  
reconstruction

Druhá zmíněná možnost by byla nutná, pokud by byla rekonstrukce spojena se zvýšením vertikální dimenze. Obě možnosti zaručují bezpreparační přístup, a tedy zachování tvrdých zubních tkání a snížení psychické zátěže pro pacienta. Léčba dále nijak neohrožuje vitalitu pulpy. K přímé rekonstrukci tak můžeme přistoupit i ve věku dospívání za předpokladu spolupráce pacienta. Tento přístup musí být spojen s důslednou úpravou povrchu zubu za účelem omezení adheze a retence plaku. Výhodou také je, že případné dílčí selhání je u přímé rekonstrukce poměrně jednoduše opravitelné.

Pacientka již v době realizace rekonstrukce plně spolupracovala, proto jsme přistoupili k přímé rekonstrukci zubních oblouků z důvodu ochrany tvrdých zubních tkání a pulpy. Za účelem restaurace estetické a mastikační funkce chrupu je důležité udržovat vertikální dimenzi skusu [4, 11].

Postižení AI výrazně ovlivňuje estetiku zubů a kompromitace estetiky spojená s tímto onemocněním mívá nejsilnější dopad na věkovou skupinu dospívajících. Ti dosud nebyli schopni přijmout svou odlišnost a pohybují se zejména v prostředí dospívajících stejného věku, které není do jisté míry vázáno etickými a společenskými konvencemi a je schopno estetickou disharmonií otevřeně kritizovat či komentovat [5, 12].

I z tohoto důvodu byla léčba provedena bez dalšího odkladu.

K přímé rekonstrukci se přistoupilo z důvodu zachování všech přítomných tvrdých zubních tkání a dále z důvodu odložení cenově, časově a psychicky náročné nepřímé rekonstrukce, která byla odložena na dobu neurčitou.

## ZÁVĚR

Díky včasné indikaci přímé rekonstrukce byla umožněna rekonstrukce již ve věku 15 let, kdy bude pacientka moci prožít léta dospívání s esteticky i funkčně restaurovanou denticí. Bezodkladná protetická terapie dále umožnila okamžitou ochranu dentinu a pulpy. Terapie proběhla bez preparace tvrdých zubních tkání, což odpovídá moderním trendům ve stomatologii. Bezpreparační terapie je v porovnání s nepřímou rekonstrukcí psychicky méně náročná vzhledem k omezení bolestivých vjemů, a proto může být indikována u spolupracujícího pacienta již v období dospívání, a to bez ztráty důvěry pacienta k ošetřujícímu lékaři a k zubnímu ošetření jako takovému.

**MDDr. Tomáš Kovalský**

Klinika zubního lékařství LF UP a FN  
Palackého 12  
772 00 Olomouc  
e-mail: tomas.kovalsky@upol.cz

## LITERATURA

### 1. Witkop CJ, Sauk JJ.

Heritable defects of enamel. Oral facial genetics. In: Stewart R, Prescott G, editor. St Louis: CV Mosby Company; 1976, 151–226.

### 2. Backman B, Holm AK.

Amelogenesis imperfecta: prevalence and incidence in a northern Swedish county. Community Dent Oral Epidemiol. 1986; 14: 43–47.

### 3. Adorno-Farias D, Ortega-Pinto A, Gajardo P, Salazar A, Morales-Bozo I, Werlinger F, Rojas-Flores S, Molina-Berríos A, Echeverría-López S, Jara-Sandoval J, Jara L, Urzúa B.

Diversity of clinical, radiographic and genealogical findings in 41 families with amelogenesis imperfecta. J Appl Oral Sci. 2019; 27: e 20180359.

### 4. Ceyhan D, Kirzioglu Z, Emek T.

A long-term clinical study on individuals with amelogenesis imperfecta. Niger J Clin Pract. 2019; 22: 1157–1162.

### 5. Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A.

Amelogenesis imperfecta. Orphanet J Rare Dis. 2007; 2: 17.

### 6. Weinmann JP, Svoboda JF, Woods RW.

Hereditary disturbances of enamel formation and calcification. J Am Dent Assoc. 1945; 32: 397–418.

### 7. Witkop CJ.

Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. J Oral Pathol. 1988; 17: 547–553.

### 8. Aldred MJ, Crawford PJM, Savarirayan R.

Amelogenesis imperfecta – a classification and catalogue for the 21st century. Oral Dis. 2003; 9: 19–23.

### 9. Gadhia K, McDonald S, Arkutu N, Malik K.

Amelogenesis imperfecta: an introduction. Br Dent J. 2012; 212(8): 377–379.

### 10. Ergun G, Kaya BM, Egilmez F, Cekic-Nagas I.

Functional and esthetic rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta. J Can Dent Assoc. 2013; 79: d38.

### 11. Kammoun R, Zmantar T, Labidi A, Abbes I, Mansour L, Ghoul-Mazgar S.

Dental caries and hypoplastic amelogenesis imperfecta: Clinical, structural, biochemical and molecular approaches. Microb Pathog. 2019; 135: 103615.

### 12. Coffield KD, Phillips C, Brady M, Roberts MW, Strauss RP, Wright JT.

The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. J Am Dent Assoc. 2005; 136(5): 620–630.

## PODMÍNKY PRO PUBLIKACI V ČASOPISU „ČESKÁ STOMATOLOGIE A PRAKTICKÉ ZUBNÍ LÉKAŘSTVÍ“

Dokument byl zveřejněn v ČSPZL č. 1/2019

Elektronická verze dokumentu v českém a anglickém jazyce je trvale přístupná na:

- [www.dent.cz](http://www.dent.cz) (Vzdělávání – Časopisy)
- [www.prolekare.cz](http://www.prolekare.cz) (Odborné časopisy – Česká stomatologie/Praktické zubní lékařství – Informace o časopisu)

Tyto podmínky pro publikaci v časopisu „Česká stomatologie a praktické zubní lékařství“ (dále jen „Podmínky“) zahrnují zejména

- pokyny autorům odborných sdělení a autorům dalších děl zveřejňovaných v časopisu „Česká stomatologie a praktické zubní lékařství“
- licenční ujednání mezi autorem a vydavatelem
- další podmínky a pravidla pro publikaci v časopisu „Česká stomatologie a praktické zubní lékařství“.

### Rukopisy zasílejte na adresu:

Česká stomatologická komora, Redakce časopisu ČSPZL,  
doc. MUDr. Jan Veverka, CSc., šéfredaktor  
Slavojova 22, 128 00 Praha 2, e-mail: [veverka@dent.cz](mailto:veverka@dent.cz), tel.: +402 607 863 390