

Dentinogenesis Imperfecta typu II – strategia leczenia w różnych grupach wiekowych

Dentinogenesis Imperfecta type II – treatment strategy in different age groups

Małgorzata Węgrzyn-Kapisz, Anna Kochanek-Leśniewska

Katedra Protetyki Stomatologicznej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Department of Prosthodontics, Medical University of Warsaw

Kierownik: prof. dr hab. n.med. Jolanta Kostrzewa-Janicka

HASŁA INDEKSOWE:

dentinogenesis imperfecta, zaburzenia zębiny, niedorozwój zębiny, rehabilitacja protetyczna, starcie zębów

KEY WORDS:

dentinogenesis imperfecta, dentine disorder, dentine hypoplasia, prosthetic rehabilitation, tooth wear

Streszczenie

Dentinogenesis Imperfecta (DGI) – wrodzony niedorozwój zębiny to choroba dziedziczona autosomalnie dominująco. Defekt obejmuje zarówno zęby mleczne, jak i zęby stałe. Wyróżnia się trzy typy DGI. Typ I występujący razem z osteogenesis imperfecta, typ II jako odrębna jednostka chorobowa, obejmująca zmiany wyłączenie w zębach oraz typ III najrzadszy, występujący endemicznie w stanie Maryland (USA), inaczej nazywany typem Brandywine.

Cechą wyróżniającą wrodzony niedorozwój zębiny jest charakterystyczny kolor zębów, od żółtego poprzez brązowy oraz szary do niebieskiego z opalescencją. Radiologicznie zarówno zęby mleczne, jak i stałe wykazują obliterację komór i światła kanałów, krótkie i wąskie korzenie oraz nieprawidłowe połączenia szkliwno-zębinowe. Szkliwo ma tendencję od odpryskiwania odsłaniając słabo zmineralizowaną zębinę, co prowadzi do bardzo szybko postępującego starcia zębów. Wczesna diagnoza zaburzenia jest kluczowa dla wdrożenia odpowiedniej profilaktyki stomatologicznej, a następnie odpowiedniego planu leczenia. Wraz z postępem choroby leczenie staje

Summary

Dentinogenesis Imperfecta is an autosomal dominant disease. The defect affects both deciduous and permanent teeth. There are three types of DGI. DGI type I associated with osteogenesis imperfecta (OI), DGI type II as a separate disease without OI, and DGI type III is rare and found only in Maryland (USA), otherwise known as the Brandywine type.

In the clinical examination colour of the teeth varies from yellow through brown, grey to blue with an opalescent translucent shine. Radiographically, both deciduous and permanent teeth present root canals and pulp chambers with progressive obliteration short and narrow roots, and improper dentine-enamel junction. The enamel often becomes chipped away exposing poorly mineralized dentine which can lead to rapid attrition. The early detection of the disorder is essential for undertaking preventative measures and choosing appropriate treatment plan with the goal of preserving. As the condition progresses, treatment becomes more complicated and requires interdisciplinary approach.

The aim of the study is to present the methods

się bardziej skomplikowane i wymaga podejścia interdyscyplinarnego.

Celem pracy jest przedstawienie postępowania stosowanego w przypadkach dentinogenesis imperfecta typu II w zależności od wieku pacjenta, rodzaju uzębienia oraz stopnia zaawansowania destrukcji zębów.

of treatment that can be used in cases of dentinogenesis imperfecta type II, depending on the patient's age, type of dentition and the extent of tooth destruction.

Wstęp

Dentinogenesis imperfecta typu II (DGI/DI), wrodzony niedorozwój zębiny czy choroba Capteponda to synonimy tej samej jednostki chorobowej. Polega ona na nieprawidłowym formowaniu zębiny i jest wrodzonym zaburzeniem zębów, które pojawia się z częstotliwością 1:8000 urodzeń. Dziedziczona autosomalnie dominująco dotyczy zarówno zębów mlecznych, jak i stałych.^{1,2} DGI jest efektem mutacji w genie *DSPP* zlokalizowanym u człowieka na chromosomie 4q21.3 i kodującym białko sialofosforowe zębiny (DSPP). Białko to jest syntetyzowane w odontoblastach i zaraz po kolagenie typu I jest najczęściej występującym białkiem w organicznej macierzy zębiny.³ Z 50% prawdopodobieństwem u dziecka rodziców, z których jedno jest nosicielem mutacji genu odpowiedzialnego za DGI wystąpi choroba pełnoobjawowa.^{4,5}

Choroba została opisana już w XIX wieku przez Baretta, a w latach 70 XX wieku wyróżniono trzy typy DGI: typ I – jako objaw choroby ogólnej osteogenesis imperfecta (zwana również chorobą kruchych kości), typ II – występujący jako oddzielna jednostka chorobowa oraz typ III – tzw. typ Brandywine mający podobne objawy kliniczne i histologicznie jak typ II, ale występujący jedynie w rejonie Brandywine w stanie Maryland w Stanach Zjednoczonych.²

Głównym problemem, podczas leczenia DGI jest szybko postępujące starcie zębów, które

nieleczone prowadzi do znacznego zniszczenia uzębienia, stanów zapalnych miazgi i tkanek okołowierzchołkowych. Bardziej zaawansowany obraz kliniczny choroby, powoduje konieczność wdrożenia skomplikowanego, kompleksowego leczenia stomatologicznego.⁶ U osób dotkniętych tą chorobą histologicznie szkliwo oraz cement najczęściej wykazują prawidłową budowę. W 30% przypadków szkliwo może być cieńsze, dodatkowo z cechami hipoplazji i hipokalcyfikacji. Struktura zębiny płaszczowej jest niezmienną, podczas gdy w zębnie okołomiazgowej kanaliki zębinowe są grube i rozgałęzione, przebiegają nieregularnie, a całkowita liczba kanalików i odontoblastów jest zmniejszona. Może także wystąpić znaczna hipomineralizacja zębiny międzykanalikowej.^{7,8} Charakterystyczne muszelnikowate połączenie między szkliwem a zębiną jest nieprawidłowe. Obserwowano także obniżoną zawartość pierwiastków, takich jak wapń (Ca) i fosfor (P), z jednoczesnym wzrostem poziomu magnezu (Mg).^{9,10}

Radiologicznie zwraca uwagę wygląd koron, które kształtem przypominają kwiat tulipana, z charakterystycznym zwężeniem w okolicy szyjki zęba. Korzenie zębów najczęściej są krótkie i wąskie. Komora oraz kanały korzeniowe wykazują cechy silnego zobliterowania, które dodatkowo postępuje z wiekiem. W badaniach radiologicznych obserwuje się również charakterystyczny wygląd zębów zaraz po wyrznięciu, gdzie komory i kanały są bardzo szerokie.¹¹⁻¹³ Komora i kanały szybko jednak

ulegają obliteracji. Takie zęby nazywane są zębami muszelkowatymi (shell teeth). Objaw ten jest typowy także dla DGI typu III.¹⁴

Celem pracy jest przedstawienie postępowania w przypadku niedorozwoju zębiny w zależności od wielu pacjenta oraz problemów z jakimi najczęściej spotyka się lekarz dentysta w przypadkach rozpoznanej choroby dentinogenesis imperfecta.

Dentinogenesis imperfecta typu II jest chorobą, która powoduje znaczne zniszczenie uzębienia. Głównym problemem związanym z tą jednostką chorobową jest bardzo szybko postępujące starcie zębów.⁹ Niejednokrotnie pacjenci zgłaszają się do gabinetu w stanie całkowitego lub częściowego starcia uzębienia. Jego następstwa to między innymi: utrata pionowego wymiaru twarzy, zaburzenie płaszczyzny zgryzowej oraz zmiana kształtu koron zębów. Gwałtowne i szybkie starcie zębów może być również przyczyną powikłań ze strony miazgi i tkanek okołowierzchołkowych.⁴ Obliteracja komór i kanałów korzeniowych oraz brak możliwości przeprowadzenia skutecznego leczenia endodontycznego, dyskwalifikuje zęby do odbudowy uzupełnieniami stałymi. Krótkie i wąskie korzenie uniemożliwiają zastosowanie wkładów koronowo-korzeniowych z powodów biomechanicznych, ponieważ nie jest możliwe uzyskanie prawidłowego stosunku części koronowej do korzeniowej wkładu. Dodatkowo zmiana kształtu koron, nie pozwala na uzyskanie odpowiedniej retencji dla utrzymania samodzielnych koron protetycznych.^{15,16}

Utrata twardych tkanek zębów skutkuje zaburzeniami zżarcia, które uniemożliwia prawidłową funkcję żucia i mowy, co nie pozostaje bez wpływu na stan psychiczny i relacje interpersonalne pacjentów. Zmiany występują zarówno w zębach mlecznych, jak i stałych. W uzębieniu mlecznym mogą być one bardziej nasilone niż w uzębieniu stałym. Częściej także w uzębieniu mlecznym obserwuje się występowanie zmian okołowierzchołkowych.^{7,9}

Klinicznie rozpoznawalny kolor zębiny i szkliwa, może być żółty, błękitny bądź bursztynowy, z charakterystyczną opalescencją na powierzchni szkliwa.¹³ Korony są kształtu beczułkowatego lub przypominającego dzwon. Szkliwo jest prawidłowe histologicznie i nie wykazuje podatności na próchnicę.¹⁰ Jest natomiast podatne na złamania, szczególnie w okolicy połączenia szkliwno-zębinowego, a po odpryśnięciu z powierzchni zęba odsłania się słabo zmineralizowana zębina.

Strategie leczenia w chorobie Capdepona są uzależnione w głównej mierze od wieku pacjenta oraz stanu uzębienia. Schematy leczenia DGI dotyczą zwykle trzech grup wiekowych: leczenie pacjentów z uzębieniem mlecznym, mieszanym oraz leczenie osób dorosłych.^{2,17}

Wśród głównych zadań podczas planowania leczenia wymienia się: zachowanie pionowego wymiaru twarzy, zapewnienie estetyki oraz ciągłości łuku zębowego. W przypadku pacjentów młodocianych należy uwzględnić stworzenie warunków zapewniających prawidłowy rozwój kości części twarzowej czaszki oraz regularne kontrole wyrzynających się kolejno zębów w łuku.⁹ Kontrola taka polega na odpowiednim dostosowaniu konstrukcji uzupełnień protetycznych. Nie mniej ważny jest również instruktaż higieny, zarówno dla rodziców pacjentów młodocianych jak i pacjentów dorosłych, a także uświadomienie pacjentom konieczności kontroli nawyków żywieniowych. Podstawowym zadaniem jest zaplanowanie i przeprowadzenie leczenia stomatologicznego u pacjentów z *dentinogenesis imperfecta* typu II, które oprócz przywrócenia funkcji układu stomatognatycznego, zapewni poprawę estetyki i wyglądu zewnętrznego, wpływając na poprawę jakości życia i właściwy stan psycho-emocjonalny.^{9,12,18}

W piśmiennictwie przeważa pogląd, że im wcześniej zostanie rozpoczęte leczenie pacjentów z DGI, tym rokowanie jest lepsze. Nie ma natomiast wyznaczonego granicznego wieku

rozpoczęcia leczenia.⁹ Do gabinetów stomatologicznych w celu leczenia protetycznego trafiają zarówno pacjenci młodociani, których rodzice są świadomi, że im wcześniej rozpocznie się terapię, tym dłużej zęby pozostaną w jamie ustnej (ponieważ sami chorują na DGI), jak i osoby dorosłe, które zgłaszają się ze względu na chęć poprawy estetyki zębów. Najważniejsze w leczeniu DGI jest wczesne postawienie prawidłowej diagnozy. Im szybciej pacjent znajdzie się pod opieką lekarza dentystry, tym większe są szanse na zachowanie własnego uzębienia. W przeszłości w wielu przypadkach DGI stosowano postawę wyczekującą. Pacjenci byli pozostawiani bez opieki stomatologicznej, często do momentu utraty wszystkich zębów, po czym wykonywano uzupełnienia ruchome w postaci protez całkowitych.^{6,19} Obecnie istnieje wiele możliwości terapeutycznych, a plan leczenia uzależnia się od wieku pacjenta oraz od rozległości zniszczeń w uzębieniu.

Leczenie pacjentów młodocianych z uzębieniem mlecznym i mieszanym

Leczenie pacjentów młodocianych z uzębieniem mlecznym oraz uzębieniem mieszanym jest postępowaniem skomplikowanym i często wymagającym podejścia interdyscyplinarnego. Bardzo ważna w takich przypadkach jest współpraca lekarza pedodonty ze specjalistą protetyki stomatologicznej oraz ortodontą. Główne cele leczenia pacjentów młodocianych to przede wszystkim utrzymanie prawidłowego stanu twardych tkanek zębów poprzez prawidłową higienę, usunięcie ognisk infekcji, odbudowę funkcji zębów, przywrócenie estetyki, ochronę zębów trzonowych przed znacznym starciem, dbałość o prawidłowe wyrzynanie się kolejnych zębów oraz kontrola prawidłowego rozwoju kości twarzy i stawu skroniowo-żuchwowego. Próchnica nie jest głównym problemem w przypadku DGI, ale utrzymanie idealnej higieny jamy ustnej oraz profilaktyka to ważny aspekt leczenia, mający na celu utrzymanie

prawidłowego stanu tkanek twardych zębów oraz przyzębia. Często u pacjentów młodocianych istnieje konieczność przywrócenia pionowego wymiaru twarzy oraz prawidłowych kontaktów łuków przeciwstawnych w uzębieniu mlecznym lub mieszanym. Przed podjęciem leczenia ważna jest ocena występowania ewentualnych wad zgryzu i na jej podstawie wprowadzenie wymaganego leczenia protetycznego lub protetycznego połączonego z leczeniem ortodontycznym.^{5,9} Strategie leczenia w przypadku uzębienia mlecznego i mieszanego polegają na zastosowaniu koron stalowych na zęby w odcinku bocznym, co umożliwia ochronę przed starciem i utratą pionowego wymiaru twarzy. *Knezević i wsp.* zalecają wykonanie koron stalowych na zęby trzonowe mleczne jak i stałe, już w momencie pojawienia się ich w jamie ustnej.¹⁵ W przypadku zębów przednich można zastosować gotowe korony kompozytowe lub wykonać bezpośrednio odbudowy materiałami światłoutwardzalnymi. Zastosowanie gotowych koron, umożliwia uzyskanie dobrego efektu estetycznego, jest finansowo korzystne i dobrze akceptowane przez pacjenta. W przypadku zastosowania kompozytów należy pamiętać o szerokich komorach w zębach. Nadmierna preparacja tkanek twardych nie jest wskazana, ze względu na możliwość obnażenia miazgi.⁹ Znaczne starcie zębów sięgające do linii dziąseł lub częściowe braki zębowe, pozwalają na wykonanie odpowiednio protez nakładowych lub protez ruchomych częściowych. Pacjentów z takim rodzajem uzupełnienia należy stale monitorować oraz dostosowywać płytę protezy, poprzez korekty w miejscach wyrzynających się kolejno zębów.

Leczenie pacjentów dorosłych

Plan leczenia u osób dorosłych jest uzależniony od stanu uzębienia z jakim zgłaszają się do specjalisty. Często leczenie pacjentów w wieku dorosłym, którzy są pod opieką lekarza od najmłodszych lat, opiera się głównie na korekcie estetyki lub uzupełnieniu pojedynczych

braków zębowych. Pacjenci, którzy nie byli prawidłowo zdiagnozowani lub w późnym wieku zgłosili się do lekarza, najczęściej potrzebują kompleksowego leczenia zachowawczo-protetycznego. Ze względu na zakończony rozwój kości twarzoczaszki u osób dorosłych istnieje więcej możliwości leczenia niż u pacjentów młodocianych. Najłatwiejsze postępowanie lecznicze odnosi się do grupy osób z rozpoznaną chorobą, które od najmłodszych lat są pod opieką stomatologiczną. W piśmiennictwie można znaleźć przypadki leczenia i kilkunastoletnich obserwacji z pozytywnymi efektami klinicznymi. Pacjenci z tej grupy zachowują swoje pełne uzębienie, które najczęściej pokryte jest koronami protetycznymi.¹³ Pojedyncze braki zębowe można uzupełnić za pomocą odbudowy implantoprotetycznej lub mostu protetycznego. Wskazana jest również odbudowa estetyczna przebarwionych zębów za pomocą licówek lub bezpośredniej odbudowy kompozytowej. Istnieją również doniesienia o próbach wybielania przebarwionych zębów.²⁰ Druga grupa pacjentów to osoby, które zgłaszają się z powodu licznych braków zębowych oraz ze znacznym starciem patologicznym zębów. Najważniejszym aspektem jest wówczas odbudowa utraconej wysokości zwarcia.²¹ U pacjentów tych można zastosować uzupełnienia stałe w postaci koron i mostów oraz rozważać leczenie implantoprotetyczne. Powodzenie leczenia endodontycznego zębów jest wątpliwe, ze względu na istniejącą obliterację kanałów. Jeśli istnieje szansa na powodzenie leczenia, należy takie leczenie wykonać, w innym przypadku, jeśli obliteracja kanału jest znacznie zaawansowana lub nie ma wystarczającej ilości tkanek do odbudowy zęba, należy zdecydować o wykonaniu ekstrakcji.^{7,16} W sytuacji, kiedy ważny jest dla pacjenta aspekt finansowy, należy wziąć pod uwagę możliwość wykonania protez ruchomych częściowych lub protez typu overdenture wspartych na uzębieniu naturalnym.

Podsumowanie

Dentinogenesis imperfecta jest chorobą, która powoduje destrukcję oraz zmianę koloru zębów zarówno w uzębieniu mlecznym, jak i stałym.

Wczesne rozpoznanie choroby umożliwia wdrożenie odpowiedniego planu leczenia i pozwala zachować pacjentowi własne uzębienie.

Rodzaj terapii jest uzależniony od wieku pacjenta oraz od stanu uzębienia.

Leczenie pacjentów z dentinogenesis imperfecta typu II jest leczeniem długoterminowym, szczególnie jeśli pod opieką jest pacjent młodociany, a współpraca specjalistów z zakresu pedodontji, ortodontji i protetyki jest wówczas konieczna aby osiągnąć u pacjenta pełną rehabilitację funkcjonalno-estetyczną.

Piśmiennictwo

1. *Goud A, Deshpande S*: Prosthodontic rehabilitation of dentinogenesis imperfecta. *Contemp Clin Dent* 2011; 2 (2): 138-141.
2. *Syriac G, Joseph E, Rupesh S, Mathew J*: Complete Overlay Denture for Pedodontic Patient with Severe Dentinogenesis Imperfecta. *Int J Clin Pediatr Dent* 2017; 10 (4): 394-398.
3. *Ordyniec-Kwaśnica I*: Analiza mutacji w genie dspp skutkujących powstaniem fenotypu dentinogenesis imperfecta typu II i/lub III oraz dysplazji zębiny. Rozprawa doktorska, Gdański Uniwersytet Medyczny, 2014.
4. *Kaur R, Karadwal A, Sharma D, Sandhu MK*: Dentinogenesis imperfecta type II: Diagnosis, functional and esthetic rehabilitation in mixed dentition. *J Oral Maxillofac Pathol* 2021; 25 (Suppl 1): 76-80.
5. *Garg SK, Bansal S, Mittal S, Bhathal MK*: Dentinogenesis imperfecta – aetiology and prosthodontic management. *Indian J Dent Sci* 2012; 1(4): 75-78.
6. *Alrashdi M, Schoener J, Contreras CI, Chen*

- S: Full Mouth Rehabilitation of Two Siblings with Dentinogenesis Imperfecta Type II Using Different Treatment Modalities. *Int J Environ Res Public Health* 2020; 17(19): 7029.
7. *Bouvier D, Leheis B, Duprez JP, Bittar E, Coudert JL*: Dentinogenesis imperfecta: long-term rehabilitation in a child. *J Dent Child* 2008; 75(2): 192-196.
 8. *Garrocho-Rangel A, Dávila-Zapata I, Martínez-Rider R, Ruiz-Rodríguez S, Pozos-Guillén A*: Dentinogenesis Imperfecta Type II in Children: A Scoping Review. *J Clin Pediatr Dent* 2019; 43(3): 147-154.
 9. *Sapir S, Shapira J*: Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatr Dent* 2001; 23(3): 232-237.
 10. *Sobiech I, Grzybowska A, Jelonek E, Komarnitki J, Olczak-Kowalczyk D*: Wrodzona łamliwość kości w aspekcie stomatologicznym- ocena kliniczna w oparciu o piśmiennictwo. *Nowa Stomatol* 2011; 3: 134-138.
 11. *Güven S, Demirci F, Tanik A, Koparal M*: Prosthetic treatment in dentinogenesis imperfecta type II: a case report. *Acta Odontologica Turcica* 2016; 33(2): 86-90.
 12. *Millet C, Viennot S, Duprez JP*: Case report: Rehabilitation of a child with dentinogenesis imperfecta and congenitally missing lateral incisors. *Eur Arch Paediatr Dent* 2010; 11: 256-260.
 13. *Gama FJR, Corrêa IS, Valerio CS, Ferreira EF, Manzi FR*: Dentinogenesis imperfecta type II: A case report with 17 years of follow-up. *Imaging Sci Dent* 2017; 47(2): 129-133.
 14. *Barron MJ, Mc Donnell ST, MacKie L, Dixon MJ*: Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2008; 3: 31.
 15. *Knezević A, Tarle Z, Pandurić V*: Esthetic reconstruction of teeth in patient with dentinogenesis imperfecta-a case report. *Coll Antropol* 2006; 30(1): 231-234.
 16. *Henke DA, Fridrich TA, Aquilino SA*: Occlusal rehabilitation of a patient with dentinogenesis imperfecta: a clinical report. *J Prosthet Dent* 1999; 81(5): 503-506.
 17. *Ubal dini AL, Giorgi MC, Carvalho AB, Pascon FM, Lima DA, Baron GM, Paulillo LA, Aguiar FH*: Adhesive Restorations as An Esthetic Solution in Dentinogenesis Imperfecta. *J Dent Child* 2015; 82(3): 171-175.
 18. *Wojtyńska E, Bączkowi B, Mateńko D, Mierzwińska-Nastalska E*: Ocena jakości życia pacjentów w wieku rozwojowym i „młodych” dorosłych leczonych protetycznie z powodu wad wrodzonych i nabytych w obrębie części twarzowej czaszki. *Protet Stomatol* 2019; 69(3): 282-229.
 19. *Bouvier D, Duprez JP, Morrier JJ, Bois D*: Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: a clinical report. *J Prosthet Dent* 1996; 75(3): 238-241.
 20. *Croll TP, Sasa IS*: Carbamide peroxide bleaching of teeth with dentinogenesis imperfecta discoloration: report of a case. *Quintessence Int* 1995; 26(10): 683-686.
 21. *Surendra P, Shah R, Roschan NM, Reddy VV*: Dentinogenesis imperfecta: a family which was affected for over three generations. *J Clin Diagn Res* 2013; 7(8): 1808-1811.
- Zaakceptowano do druku: 17.08.2022 r.
Adres autorów: 02-097 Warszawa, ul. Binieckiego 6.
© Zarząd Główny PTS 2022.