

## *Hypoplastic Amelogenesis Imperfecta: A Case Report*

Haleh Hali,  
Azam Nahvi

Assistant Professor, Department of Pediatric Dentistry, Faculty of Dentistry, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received October 29, 2015 ; Accepted January 13, 2016)

### **Abstract**

The term amelogenesis imperfecta (AI) describes a diverse group of hereditary conditions primarily affecting the quality and/or quantity of dental enamel which are usually not associated with generalized findings. It affects all teeth in both the primary and permanent dentitions. The estimated frequency of AI is one in 14000. Disruptions occurring during histodifferentiation, apposition, and mineralization result in enamel hypoplasia or hypomineralization for AI. In this paper a 10-year-old male is presented who referred to a dental office in Sari with a chief complaint of generalized discolored teeth since childhood and sensitivity while having hot and cold foods. After clinical and radiographic examination the patient was diagnosed with AI (hypoplastic type). AI affects the psychology of patients negatively due to the aesthetic concerns, so, it should be identified promptly and involved patients must receive appropriate treatments.

**Keywords:** amelogenesis imperfecta, discoloration, hypoplastic

**J Mazandaran Univ Med Sci 2016; 26(133): 346-351 (Persian).**

## هیپوپلاستیک آملوژنز ایمپر فکتا: گزارش مورد

هاله حالی

اعظم نحوی

## چکیده

آملوژنز ایمپر فکتا (AI) شامل گروهی از بیماری‌های ارثی است که عمدتاً کیفیت و کمیت مینای دندان را تحت تاثیر قرار داده و معمولاً مرتبط با یافته‌های سیستمیک نمی‌باشد. همه دندان‌ها را در هر دو سیستم دندان‌های شیری و دائمی درگیر می‌کند. وقوع این حالت ۱ در ۱۴۰۰۰ تخمین زده شده است. ناهنجاری‌های ساختاری دندان در AI ناشی از اختلال حین مراحل تمایز بافتی، رسوب و مینرالیزاسیون تکامل دندان می‌باشد. بیمار پسر ده ساله‌ای بود که با شکایت از تغییر رنگ دندان‌های از کودکی و حساسیت به غذاهای سرد و گرم، به مطب دندانپزشکی کودکان در شهر ساری مراجعه نمود. بر اساس معاینه کلینیکی و رادیوگرافی، تشخیص AI از نوع هیپوپلاستیک داده شد. از آنجایی که آملوژنز ایمپر فکتا از نظر روانی و عملکردی بیمار را تحت تاثیر قرار می‌دهد، درمان این بیماران از اهمیت ویژه‌ای برخوردار است.

واژه‌های کلیدی: آملوژنز ایمپر فکتا، تغییر رنگ، هیپوپلاستیک

## مقدمه

می‌دهد و هر دو سیستم دندان‌های شیری و دائمی را درگیر می‌کند (۲). وقوع این حالت ۱ در ۱۴۰۰۰ فرد تخمین زده شده است (۳). در فرم خفیف، باعث تغییر رنگ دندان‌های می‌شود، در حالی که در انواع شدید، مینای هیپومینرالیزه در مدت کوتاهی پس از رویش ساییده می‌شود. طیف متنوعی از تغییرات در مینا شامل فقدان تشکیل مینا تا نقائص مربوط به محتوای معدنی و پروتئینی دیده می‌شود (۴). علاوه بر نقائص مینایی، آنومالی در رویش دندان‌ها، این بابت قدامی و تارودنتیسم ممکن است دیده شود (۵). بیماران مبتلا به AI، عملکرد جویدنشان به سبب حساسیت دندان‌ها، دچار اختلال می‌شود و کوتاهی تاج دندان از نظر کلینیکی به علت اتریشن و یا رویش ناکامل دیده می‌شود (۶). تمایل نژادی در AI گزارش نشده است و دندان‌ها از نظر عاج و شکل ریشه نرمال

آنومالی در تکامل دندان‌ها نسبتاً شایع بوده و ممکن است به تنهایی یا همراه با سایر آنومالی‌ها دیده شوند. آنومالی‌های تکاملی دندان اغلب مرحله تکاملی که مال فورمیشن در آن رخ داده است، را نشان می‌دهند. اختلال در مرحله آغازین (Initiation) منجر به هیپودنسیا یا دندان اضافه، اختلال در مرحله تمایز شکلی (Morphodifferentiation) منجر به آنومالی در اندازه و شکل دندان (ماکرودنسیا، میکرودنسیا، تارودنتیسم) و اختلال در طی مراحل تمایز بافتی، رسوب و مینرالیزاسیون منجر به هیپوپلازی یا هیپومینرالیزه شدن در آملوژنز ایمپر فکتا، دنتینوژنز ایمپر فکتا و دنتین دیسپلازی می‌شود (۱).

آملوژنز ایمپر فکتا (AI) گروهی از نقائص ارثی مینای دندان است که تنوع کلینیکی و ژنتیکی را نشان

E-mail: Azamnahvi@ahoo.com

مؤلف مسئول: اعظم نحوی - ساری: دانشکده دندانپزشکی

استادیار، گروه کودکان، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران

تاریخ دریافت: ۱۳۹۴/۸/۹ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۱۳۹۴/۸/۱۶ تاریخ تصویب: ۱۳۹۴/۱۰/۲۱



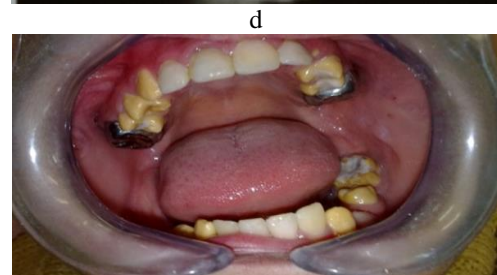
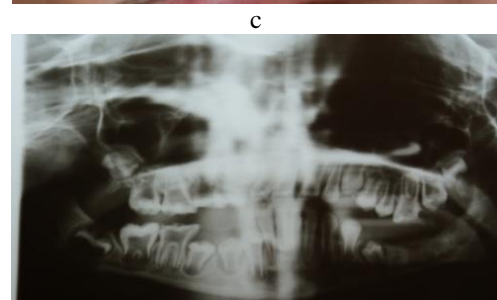
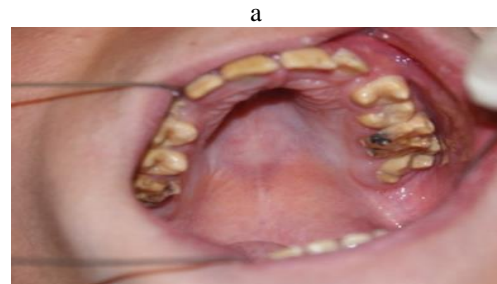
جدول شماره ۲: سوابقی که به تشخیص آملوژنز ایمپرکتا کمک می‌کند

۱. فردی دیگری در خانواده چنین نمایی را دارد؟
۲. سابقه پزشکی که منجر به اختلال در تشکیل مینا شود، وجود دارد؟
۳. آیا همه دندان‌ها به طور مشابه درگیر شده‌اند؟
۴. آیا توزیع کروموزومیک در تظاهر نقص‌ها وجود دارد؟

مشاهده شد. بعد از آموزش بهداشت، بروساژ و فلورایدترایی، ترمیم دندان‌های خلفی با گلاس آینومر و ونیر کامپوزیت دندان‌های قدامی جهت بهبود ظاهر و بستن دیاستم و برای ارتقا عملکرد آن‌ها انجام شد. آپکسوژنز و روکش SSC جهت دندان‌های مولر اول فک بالا انجام شد (تصویر شماره ۱-e,d).

## بحث

AI یک اختلال تکاملی و ارثی است که مینا را تحت تاثیر قرار می‌دهد و فنوتیپ‌های ژنتیکی مختلفی دارد. وقوع این حالت ۱ در ۱۴۰۰۰ تخمین زده شده است. نمای متمایزکننده AI از سایر نقائص مینایی و وقوع جدای آن از هر گونه بیماری سندرمیک، متابولیک یا سیستمیک است. ناهنجاری‌های ساختاری دندان در AI ناشی از اختلال حین مراحل تمایز بافتی، رسوب و مینرالیزاسیون تکامل دندان می‌باشد (۳). از نظر کلینیکی بر اساس نوع نقص و مرحله‌ای که تکامل مینا را مختل می‌سازد، به انواع هیپوپلاستیک، هیپومینرالیزه، هیپومچور و هیپوپلاستیک-هیپومچور همراه با تارودنتیسم تقسیم می‌شود (۱۰). در انواع وابسته به X، اختلال ناشی از جهش در ژن آملوژنین و در انواع اتوزمال غالب، ژن اناملین دچار اختلال می‌شود (۱۱). در انواع هیپومچور، دندان درگیر، رنگ زرد، سفید-قهوه‌ای اپیک، ظاهر mottled و ساختار نرم تری نسبت به مینای نرمال نشان می‌دهد. در رادیوگرافی، ضخامت مینا نرمال با دانسیته‌ای مشابه با عاج می‌باشد (۶). در انواع هیپوکلسیفیه، مینا پیگمانته و به راحتی ساییده می‌شود. از نظر رادیوگرافی، ضخامت مینا نرمال است ولی دانسیته کم تری از عاج خواهد داشت (۶). طبق مطالعه Bhateja، در انواع هیپوپلاستیک، مینا به خوبی مینرالیزه شده است، اما از نظر کمیت کاهش یافته است. دندان‌های درگیر به نظر کوچک رسیده و تماس‌های دندان‌ها باز هستند. مناطقی از تاج‌های کلینیکی مینای خیلی نازک داشته یا مینا



تصویر شماره ۲: a,b: رنگ زرد دندان‌ها همراه با پریدگی سطح مینا قبل از درمان، c: رادیوگرافی پانورامیک نشان دهنده اتاقک پالپی و شکل ریشه نرمال، d,e: ترمیم کامپوزیت دندان‌های قدامی و SSC دندان‌های خلفی

وجود ندارد که باعث حساسیت بالا به محرک‌های حرارتی می‌شود. رادیوگرافی، مینای نازک و کاهش یافته را نشان می‌دهد. ظاهر کلینیکی و رادیوگرافی در بیمار مورد گزارش، مشابه نوع هیپوپلاستیک AI می‌باشد (۷). سایر تظاهرات کلینیکی AI شامل استعداد کم به پوسیدگی، سایش سریع، رسوب بیش از حد جرم، هیپرپلازی لثه، دندان دایمی نهفته، رویش نا به جا، فقدان مادرزادی دندان و کلسیفیکاسیون پالپ می‌باشد (۱۲، ۱) که در بیمار مطالعه حاضر دیده نشد. هم‌چنین آژنزی مولرهای دوم و انکیلوز به ندرت مشاهده شده است. این بایت قدامی که در نوع هیپوپلاستیک ۵۰ درصد، در نوع هیپومچور ۳۱ درصد و در هیپوکلسیفیه ۶۰ درصد گزارش شده است (۱) که در بیمار حاضر دیده نشد. گرچه هم دندان‌های دایمی و شیری در AI درگیرند، دندان‌های دایمی بیش‌تر از شیری و معمولاً اینسایزرها و مولرهای اول هر دو فک درگیر می‌شوند (۱۲). برخلاف AI که همه دندان‌ها را متاثر می‌کند و الگوی فامیلیال دارد، فلوروزیس می‌تواند شبیه AI باشد، اما معمولاً دندان‌ها یک‌دست درگیر نمی‌شوند و اغلب پره مولرها و مولرهای دوم دایمی درگیرند. سابقه دریافت فلوراید می‌تواند کمک‌کننده باشد (۱).

AI اثر منفی زیادی روی عملکرد جویدن، روان و ظاهر بیماران می‌گذارد. لذا دوری از جامعه و استرس و کاهش اعتماد به نفس را به دنبال دارد. درمان دندانپزشکی در این بیماران همراه با چالش خواهد بود (۱۳). فرمول استاندارد برای درمان موفق در این بیماران بیان نشده است (۱۲). انتخاب‌های درمانی وابسته به چندین فاکتور شامل: سن، شدت اختلال، وضعیت اجتماعی-اقتصادی و میزان همکاری بیمار می‌باشند (۱۴). جنبه‌های پیشگیری در دوره دندان‌های شیری و مختلط شامل: توصیه‌های غذایی، مکمل‌های فلوراید و دستورات بهداشتی می‌باشد. کاربرد فلوراید موضعی می‌تواند در طی دوره دندان‌های دایمی انجام شود. جنبه‌های ترمیمی در دوره دندان‌های شیری شامل ترمیم گلاس آینومر و SSC

می‌باشد (۱۲). رعایت بهداشت دهان برای این بیماران به سبب حساسیت حین مسواک زدن، دشوار است. استفاده از آب ولرم جهت شستشوی دهان می‌تواند کمک‌کننده باشد. استفاده منظم از دهانشویه فلوراید می‌تواند به کاهش حساسیت و پوسیدگی کمک کند (۱۱). درمان ریشه و روکش‌های زیبایی برای دندان‌های پوسیده جهت کسب توام فانکشن و زیبایی موثر است (۱۵).

درمان این بیماران در کودکی و اوایل نوجوانی بر مشاوره، پیشگیری و حفظ دندان‌های شیری و دایمی متمرکز است. مطالعات کمی در مورد پیگیری طولانی مدت بیماران درمان شده با روش‌های درمانی متفاوت وجود دارد. درمان غیر تهاجمی و برگشت پذیر با رزین کامپوزیت قبل از سایر درمان‌های تخریبی باید در نظر گرفته شود. استفاده از کامپوزیت، زیبایی را که برای بیماران بسیار مهم است، تامین می‌کند؛ در ضمن این که بافت‌دندانی را نیز حفظ می‌کند. تعدادی از دندانپزشکان از انجام کامپوزیت به علت رنگ‌پذیری و حساسیت تکنیکی اجتناب می‌کنند. رنگ‌پذیری با انجام پالیشینگ منظم ترمیم، درمان می‌شود. اگر لازم باشد، لایه سطحی می‌تواند برداشته شود و ترمیم با لایه جدیدی بازسازی شود. اگر در ترمیم کامپوزیت، پریدگی لبه رخ دهد، می‌تواند به آسانی مجدداً ترمیم شود و در افراد جوان، ساختار دندانی اکسپوز شده در مارژین ژینژیوآلی می‌تواند به راحتی با بازسازی ترمیم پوش داده شود. این مزایا استفاده از کامپوزیت را هم از نظر اقتصادی و هم بیولوژیکی نسبت به سایر ترمیم‌های تهاجمی و گران مقرون به صرفه می‌کند. رزین‌های کامپوزیتی به عنوان اولین مواد ترمیمی انتخابی برای همه بیماران به خصوص بیمارانی که در اوایل نوجوانی هستند، می‌باشد. تکنیک‌های invasive شامل full coverage crown اگر تا سنین بالاتر به تاخیر بیافتد، وقتی که پالپ عقب نشینی کرده و سطح لثه ای ثابت شده، برای بیمار مفید خواهد بود (۹). AI به دلیل اختلال در زیبایی، از نظر روحی برای بیمار اضطراب به دنبال دارد. لذا تشخیص و

دهان در طولانی مدت می تواند در حفظ شرایط بهبود یافته دندانی موثر باشد.

درمان صحیح می تواند سبب ارتقا کیفیت زندگی بیمار گردد و ایجاد انگیزه در بیمار برای رعایت بهداشت

## References

1. American Academy of Pediatric Dentistry .Guideline on Dental Management of Heritable Dental Developmental Anomalies. *Pediatr Dent* 2013; 35(5): 179-184.
2. Sarawathi VN, Ghousia S, Shashibhushan KK, Poornima S. Amelogenesis imperfect-A case report. *J Oral Health Res* 2011; 2(4): 106-110.
3. Chen CF, Jan CH, Bresciani E, Peters MC, Estrella MR. Treatment considerations for patient with amelogenesis imperfecta: A review. *Braz Dent Sci* 2013; 16(4): 7-18.
4. Chanmougananda SC, Ashokan KA, Ashokan SC, Bojan AB, Ganesh RM. Literature review of amelogenesis imperfect with case report. *JIAOMR* 2012; 24(1): 83-87.
5. de Souza JF, Fragelli CM, Paschoal MA, Campos EA, Cunha LF, Losso EM, et al. Noninvasive and multidisciplinary approach to the functional and esthetic rehabilitation of amelogenesis imperfect: A pediatric case report. *Case Rep Dent* 2014; 2014: 127175.
6. Canger EM, Celenk P, Yenisey M, Odyakmaz SZ. Amelogenesis imperfecta hypoplastic type associated with some dental abnormalities: A case report. *Braz Dent J* 2010; 21(2): 170-174.
7. Bhateja S, Sahni P, Arora G, Solanki J. Amelogenesis imperfecta-A case report and literature review. *Dent Impact* 2014; 6: 15-19.
8. 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.
9. Patel M, McDonnell St, Iram S, Chan F. Amelogenesis imperfecta-lifelong management. Restorative management of the adult patient. *Br Dent J* 2013; 215(9): 449-457.
10. Trambuwala A, Kulkarni A, Tembey A, Bohra T, Ul Haque Chand MA. Amelogenesis imperfect. *URJD* 2012; 2(3): 127-131.
11. Rathi VN, Singh GM, Mukesh K, Dahake TP, Rachna T, Ranjan KM. Oral rehabilitation of amelogenesis imperfect: A case report. *Indian J Dent Sci* 2013; 5(3): 64-66.
12. Dhaval N. Mehta, Jigna Shah, Bhavik Thakkar. Amelogenesis imperfecta: Four case reports. *J Nat Sci Biol Med* 2013; 4(2): 462-465.
13. Suchancova B, Holly D, Janska M, Stebel J, lisy J, Thurzo A, et al. Amelogenesis imperfect and the treatment plan- interdisciplinary team approach. *Bratisl Lek Listy* 2014; 115(1): 44-48.
14. Poulter JA, Murillo G, Brookes SJ, Smith CE, Parry DA, Silva S, et al. Deletion of ameloblastin exon 6 is associated with amelogenesis imperfect. *Hum Mol Genet* 2014; 23(20): 5317-5324.
15. Nigam P, Singh VP, Prasad K, Tak J, Sinha A, Grewal P. Amelogenesis imperfect-A review. *J Adv Dent Sci Res* 2014; 2(3): 83-90.