

Odontologiskt vårdprogram för *amelogenesis imperfecta, AI*

Utarbetat vid workshop 17-18 januari 2006 arrangerad av
Kompetenscenter för sällsynta odontologiska tillstånd vid
Odontologiska Institutionen, Jönköping

Deltagare:

Birgitta Bergendal, Jönköping
Birgitta Bäckman, Umeå
Catharina Göthberg, Jönköping
Eva Josefsson, Jönköping
Ann Lindunger, Stockholm
Bengt Mohlin, Göteborg
Johanna Norderyd, Jönköping
Sven Scholander, Kristianstad
Sten Sundell, Göteborg

Amelogenesis imperfecta (AI) är en generell, ärftligt betingad emaljstörning som karakteriseras av klinisk och genetisk heterogenitet. Minst fjorton kliniska manifestationer förknippade med olika ärftlighetsmönster har rapporterats.

AI kan indelas i tre huvudgrupper:

- *Hypoplasityp, kvantitativt defekt emalj*
- *Hypomaturationstyp, kvalitativt defekt, hypomineraliserad emalj*
- *Hypokalcifikationstyp, kvalitativt defekt, hypomineraliserad emalj*

Hypoplasitypen är vanligast och blandformer finns.

AI kan vara ett symptom i syndrom med ektodermalt ursprung.

Graden av mineraliseringsstörning i permanenta bettet kan inte säkert förutsägas baserat på utseendet i primära bettet.

Vid AI föreligger en ökad förekomst av öppna bett. En ökad frekvens av eruptionsstörningar med framförallt retinerade tänder har rapporterats. Taurodontism kan förekomma. Man ser även ökad förekomst av gingivit och tandsten, framförallt vid hypokalcifikationstypen.

Personer med AI kan ha kraftigt ökad smärtkänslighet i tänderna och klinisk erfarenhet pekar på svårigheter att uppnå smärtfrihet vid lokalbedövning.

Normalt etsmönster föreligger vid hypoplasityperna (med undantag för "smooth thin"). Effekten av etsning vid hypomineralisationstyperna varierar. Det största vårdbehovet finns vanligen vid hypomineralisationstyperna.

- Vid misstanke om generell mineraliseringsstörning ska remiss skickas till specialist i pedodonti för diagnostik och preliminär terapiplanering
- All behandling ska ske i samråd med ansvarig specialist
- Viktigt i alla åldrar att vara uppmärksam om barnet påverkas av tändernas utseende

På specialistkliniken

- Utred förekomst i familjen (i första hand föräldrar, syskon, barn)
- Tidig och därefter återkommande behandlingsplanering i multidisciplinär grupp av specialister i pedodonti (koordinator), oral protetik, ortodonti och eventuellt käkkirurgi
- Dokumentera regelbundet med kliniska foton, samt studiemodeller där det är lämpligt
- Om permanent tand extraheras görs histologisk undersökning
Frågeställning på PAD-remiss:
Är detta amelogenesis imperfecta?
– Emaljens omfattning och ytstruktur (hypoplastisk eller normal)?
– Emaljprismornas utseende?
– Emaljens mineraliseringsgrad?
– Dentinkvalitet?

Primära bettet

<i>Mål</i>	<i>Exempel på åtgärd</i>
Föräldrar med god kunskap om AI	Information till föräldrar om diagnos och vårdprogram.
Förebygga utveckling av karies och gingivit	Stödja och möjliggöra munhygien. Fluortillägg och utökat profylaxomhändertagande.
Barn som klarar tandbehandling	All behandling ska göras smärtfritt och med adekvat sedering samt anpassas till barnets mognadsnivå.
Symtomfrihet, kunna äta och dricka utan smärta	Täcka sensibla ytor och stora defekter.
Bibehålla den vertikala käkrelationen och förhindra tandvandringar	Överväg långtidstemporära kronor (t ex stålkronor) på andra primära molarerna, så att dessa kan behållas. Uppmärksamhet på vanor som kan störa bettutvecklingen.

Växelbettet

Mål	Exempel på åtgärd
Förebygga utveckling av karies och gingivit	Stödja och möjliggöra munhygien. Fluortillägg, fissurförseglingar samt utökat profylaxomhändertagande.
Symptomfrihet, kunna äta och dricka utan smärta	Täcka sensibla ytor och stora defekter.
Tillfredsställande estetik	Försegla gropar och fåror. Tänder med missfärgade hypoplasidefekter kan vid behov blekas med 10% karbamidperoxidgel i skena före försegling. Före behandling av fronttänder bör ansvarig specialist konsulteras angående materialval, eftersom komposit i vissa fall kan vara olämpligt. Vid omfattande formavvikelser/tunna incisiver kan långtidstemporära kronor cementerade med ett icke adhesivt cement vara ett alternativ.
Goda bettförhållanden. Förebygga förlust av tandsubstans, bibehålla den vertikala käkrelationen och förhindra tandvandringar.	Överväga långtidstemporära kronor (t ex stålkronor) alternativt tunna guld-kronor på permanenta molarer. Mjukplastskena som abrasionsskydd (kan även användas för behandling med fluorgel). Övervaka betttutvecklingen. Uppmärksamma andningsförhållanden. Stimulera till normal muskelfunktion. Uppmärksamhet på vanor som kan störa betttutvecklingen.

Permanenta bettet

Mål	Exempel på åtgärd
Fastställa diagnosen	Kompletterande anamnes inklusive bedömning av ärftlighetsmönster, klinisk bedömning och eventuell histologi bör göras av specialist i pedodonti.

Förebygga utveckling av karies och gingivit	Stödja och möjliggöra munhygien. Fluortillägg, fissurförseglingar samt utökat profylaxomhändertagande.
Symptomfrihet, kunna äta och dricka utan smärta	Täcka sensibla ytor och stora defekter.
Förebygga komplikationer i samband med ortodontibehandling	Stor försiktighet bör iakttas vid avlägsnande av bondade brackets för att undvika förlust av emalj. Glasjonomermaterial är att föredra som bondingmaterial.
God estetik och funktion	Tänder med missfärgade hypoplasidefekter kan vid behov blekas med 10% karbamidperoxidgel i skena och därefter förseglas. Eventuell protetisk terapi ska utföras i samråd med specialist i protetik. Vid psykosociala behov kan protetisk behandling utföras så snart tanden erumperat. Keramiska konstruktioner fastsatta med adhesiv teknik är vävnadsbesparande och bör vara förstahandsval i fronttandsområdet. Behovet av protetisk behandling posterior i bittet är individuellt. Valet av kronmaterial och fastsättningsteknik måste anpassas till bl a befintligt intermaxillärt utrymme, behov av betthöjning, ocklusal stabilitet och orofacial funktion. Vara uppmärksam på postpubertal utveckling av öppet bett. Kartlägg estetiska och funktionella avvikelser som upplevs störande av individen.
Patient med god kunskap om AI	Information till den unga vuxna patienten. När patienten lämnar den organiserade barn- och ungdomstandvården ska han/hon få med sig ett intyg om diagnos och hittills utförd behandling.