

牙本質發育不全— 病例報告

紀乃智¹、黃純德^{1,2,3}、陳弘森^{1,4}、蕭思郁¹

高雄醫學大學附設中和紀念醫院牙科部兒童牙科¹

高雄醫學大學口腔衛生科學研究所²

高雄醫學大學口腔衛生學系³

高雄醫學大學牙醫學研究所⁴

牙本質發育不全為自體顯性遺傳，常造成患者牙齒嚴重的咬耗與咬合高度的喪失，本病例報告為一位九歲的男孩患有這類的疾病，利用 overdenture、複合樹脂的填補、不鏽鋼牙冠的製作，來完成全口重建美觀與功能，並回顧相關的文獻來討論不同治療方式所須注意的重點。

(*Taiwan J Pediatr Dent* 6(1): 220-225, 2006)

關鍵詞：牙本質發育不全、自體顯性遺傳

前言

牙本質發育不全為局部的自體顯性遺傳中，胚葉發育不全所引起的，在美國的調查顯示發生率為八千分之一。牙本質發育不全可以分為三類：第一型是伴隨成骨發育不全，第二型為單純的本質發育不全，第三型極少發生且只有在美國的馬里蘭州發生。牙齒的顏色從咖啡色到藍色，有時會被形容為琥珀色或是灰色，牙釉質約有三分之一會有發育不全或是鈣化不全，這類的患者牙釉質會從牙本質剝落。X光片的影像發現牙冠如球莖狀且牙根短，初期牙髓腔會很寬如 shell teeth，但隨後會慢慢

阻塞根管。組織學上的發現：牙本質發育不全的牙本質在結構上是正常的，但是牙本質小管的數量減少，且在牙本質—牙釉質交界的扇型結構有消失或者減少現象，然後牙釉稜柱 (enamel prisms) 就容易脫落。

Piranit 發現乳牙齒列有牙本質發育不全的情形時，恆牙齒列不一定會發生類似形狀；相反地，如果在恆牙齒列發生，則往往在乳牙齒列也會發生，這暗示基因的表現在乳牙比恆牙來得顯著¹。

Received February 20, 2006; Revision Accepted February 28, 2006

通訊作者地址：黃純德醫師 高雄醫學大學附設中和紀念醫院牙科部兒童牙科 (807)高雄市三民區十全一路 100 號

電話: (07) 3121101 轉 7008

E-mail: shunteh@kmu.edu.tw



病例報告

一位九歲的男孩到院的主述是多顆牙齒嚴重的咬耗，且由地區的診所轉診到本院來接受全口的重建治療。幾年前，他的母親曾經帶他到附近的診所就診，牙醫師使用複合樹脂將牙齒覆蓋並建議長期的追蹤治療。後來他的母親經由友人的介紹到地區的矯正診所尋求治療，矯正醫師使用 chin cap 來改正下顎前突的情形，觀察三個月後轉診到本院來接受全口的重建。

病人的治療態度是合作的，過去有氣喘的病史，但是否認有任何的食物與藥物過敏。在過去牙科治療史方面：接受過多顆的複合樹脂填補與矯正治療。家族史方面：患者的母親、外祖母與表弟都有同樣的症狀（圖 1）。

口內的檢查發現多顆的牙齒嚴重咬耗且有複合樹脂填補（圖 2），環口 X 光片的影像中發現，多顆牙齒呈現牙冠像球莖且牙根短的情形，根管則有明顯的阻塞。綜合上述的結果所下的診斷為第二型牙本質發育不全與多顆牙齒嚴重的咬耗。

治療計畫：在上顎左右的恆牙第一大臼齒使用不鏽鋼成型牙冠，正中與側門齒使用複合樹脂填補，下顎製作一副覆蓋式假牙（overdenture）來保護現有的牙齒與重建咬合功能和美觀（圖 3）。患者在治療後，整個人變得較為開朗且較有自信（圖 4）。

討論

Pettiette 等人建議補綴物製作前的根管治療最好在年輕的時候就施行，因為這時候根管還沒有阻塞²。這些牙齒的預後都很不好，所以大部分這類的牙齒都會被拔除，至於牙本質的硬度幾乎與牙骨質相近，因此會快速的咬耗掉，所以根管治療時常會造成擴形失敗或穿孔。Mayordomo 認為治療的目標在於提供患者早年的美觀，進而避免心裡問題產生；恢復因為嚴重咬耗所喪失的咬合垂直高度，避免干

擾剩餘恆齒的萌發³。

過去大部分的病例是傾向於不治療直到成年，到了這個年齡治療的方式不外乎是拔牙與全口活動假牙。近年來治療的方式包括：複合樹脂填補、磁貼片、在白齒使用不鏽鋼牙冠與覆蓋式假牙。Henke 等人關於牙本質發育不良患者的咬合重建研究發現：製作良好的覆蓋式假牙，不會影響牙齦健康與造成牙齒動搖；固定補綴物在修形時需要移除所有的牙釉質且要確認有足夠的 retention 與 resistance；至於鑄造式牙心的製作，往往因牙本質型態的異常而增加牙齒斷裂的風險，且不佳的牙冠與牙根比例，使得牙冠增長手術變得非常困難^{4,5}。Heleni 認為內含金屬的瓷牙應該避免使用，因為會使對咬牙產生嚴重的咬耗；但全瓷冠的瓷牙就比較適合這類的患者，因為它的硬度較低且生物相容性較佳與美觀較好⁶。Sapir 及 Shapira 建議，孩童時期就在全身麻醉的輔助下施行兩階段的治療⁷。第一階段在 18 到 20 個月大時，將乳門齒直接用複合樹脂覆蓋且第一乳白齒使用成型乳牙冠保護；第二階段在 28 到 30 個月大時，第二乳白齒使用成型乳牙冠保護，且乳犬齒用複合樹脂覆蓋。

矯正方面的治療，Michael 建議可以先觀察到牙齒自行移動到較佳的位置後，在最短的時間內將牙齒矯治完成，而且需要詳細地與病患及家長說明治療的程序與牙釉質可能會崩落的風險⁸。固定矯正器的放置需使用環帶與黏著的方式，因為如果直接使用矯正器 bonding 到牙齒上，在移除時可能會有牙齒斷裂的情形發生。

結論

牙本質發育不全需要早期診斷並極早接受治療，才可以防止嚴重的咬耗及垂直咬合高度的喪失。較嚴重的病患可以在很小的時候於全身麻醉下進行全口的治療，年紀大一點的小孩只要是有意願且治療的態度是合作的，覆蓋

式假牙也是一個不錯的選擇，不過隨著孩童年齡的增長，這類的活動假牙需要定期的追蹤與

修改，必要時可能還需要重新製作。

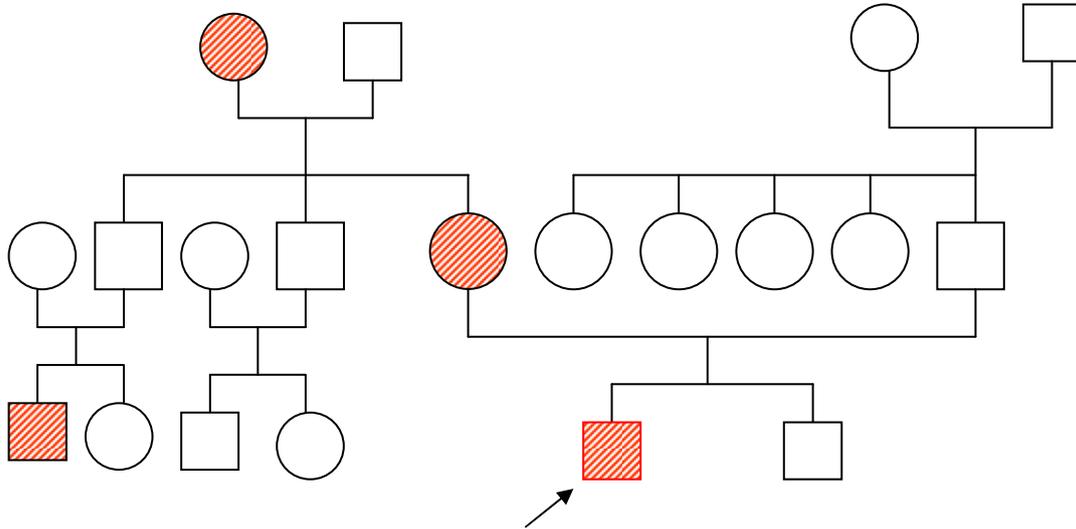


圖 1. 患者家族病史樹狀圖。

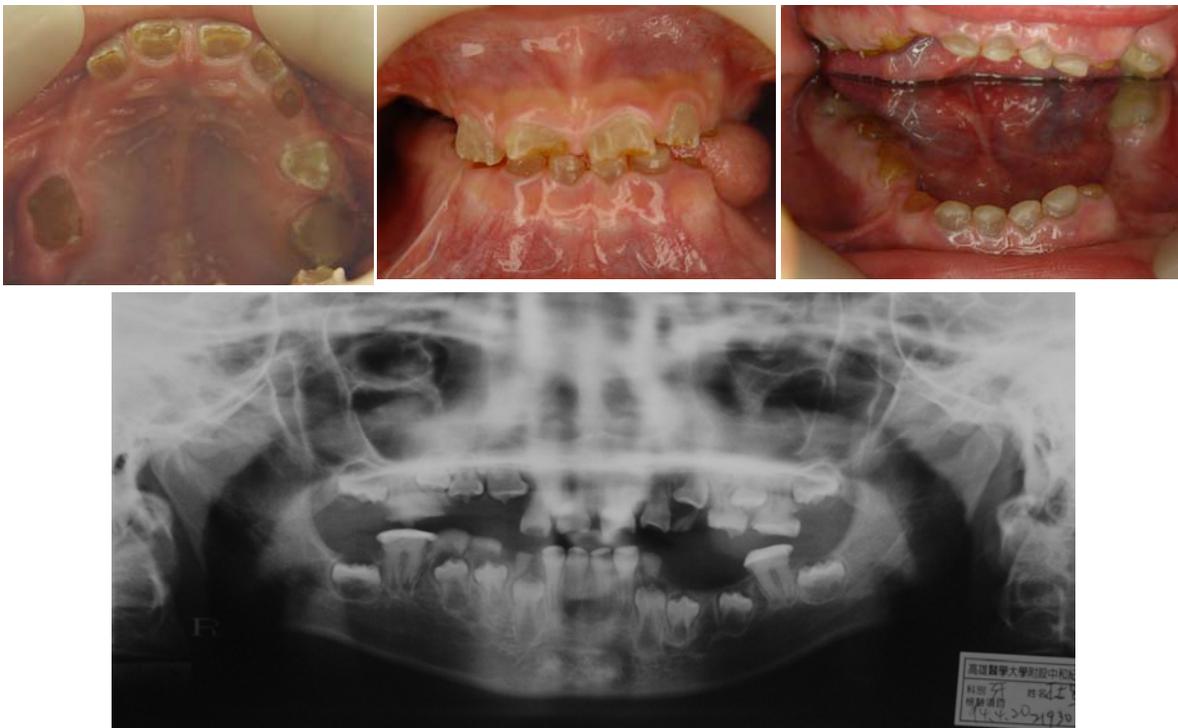


圖 2. 患者的口內照片及環口 x 光片。口內可見多顆牙齒有嚴重的咬耗且有複合樹脂填補，環口 x 光片顯示多顆牙齒的牙冠像球莖且牙根短的情形，根管則有明顯的阻塞。



圖 3. 全口重建後的口內照片。上顎兩側的恆牙第一大臼齒使用不鏽鋼成型牙冠，正中與側門齒使用複合樹脂填補，下顎製作一副覆蓋式假牙來保護現有的牙齒與重建咬合功能和美觀。



圖 4. 患者的口外照片。(左)治療前；(右)治療後。患者經治療後變得較為開朗且較有自信。

參考文獻

1. Piranit N. Dentinogenesis imperfecta-associated syndromes. *Am J Med Genet* 2001; 104: 75-8.
2. Pettiette MT, et al. Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endo* 1998; 86: 733-7.
3. Mayordomo FG. Dentinogenesis imperfecta: a case report. *Quintessence Int* 1992; 23: 795-802.
4. Henke DA, et al. Dentinogenesis imperfecta: influence of an overdenture on gingival tissues and tooth mobility. *J Clin Pediatr Dent* 1996; 20(4): 277-80.

5. Henke DA, et al. Occlusal rehabilitation of a patient with dentinogenesis imperfecta: a clinical report. *J Clin Pediatr Dent* 1999; 81(5): 503-6.
6. Heleri M-A. All-ceramic restorations for complete mouth rehabilitation in dentinogenesis imperfecta: a case report. *Quintessence Int* 2002; 33(9): 656-60.
7. Sapir S, Shapira J. Dentinogenesis imperfecta: an early treatment strategy. *Pediatr Dent* 2001; 23: 232-7.
8. Crowell MD. Dentinogenesis imperfecta: a case report. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1998; 113: 367-71.



Dentinogenesis Imperfecta: Report of a Case

Nai-Chih Chi¹; Shun-Te Huang^{1,2,3}; Hong-Sen Chen^{1,4}; Szu-Yu Hsiao¹

Department of Pediatric Dentistry, Chung-Ho Memorial Hospital, Kaohsiung Medical University¹

Graduate Institute of Oral Health Science, College of Dental Medicine, Kaohsiung Medical University²

Dental Hygiene, College of Dental Medicine, Kaohsiung Medical University³

Graduate Institute of Dental Science, College of Dental Medicine, Kaohsiung Medical University⁴

.Dentinogenesis imperfecta (DI) is an inherent autosomal dominant hereditary disease. It often causes the patient having severe teeth attrition and occlusal vertical dimension loss. This article reports a 9-year-old boy with DI, and treated with overdenture, composite resin restoration and stainless steel crowns to rehabilitate esthetics and function. The article reviews many literatures to discuss the emphases of the different treatments. (*Taiwan J Pediatr Dent 6(1): 220-225, 2006*)

Key words: Dentinogenesis Imperfecta, Inherent Autosomal Dominant

Received February 20, 2006; Revision Accepted February 28, 2006

Correspondence to: Dr. Shun-Te Huang, Department of Pediatric Dentistry, Chung-Ho Memorial Hospital,

Kaohsiung Medical University No.100, Shih-Chuan 1st Road, Kaohsiung 807, Taiwan

Tel: 886-7-3121101 ext. 7008

E-mail: shunteh@kmu.edu.tw

