

Prosthetic treatment of a pre-school patient with ectodermal dysplasia – case report

Leczenie protetyczne pacjenta w wieku przedszkolnym z dysplazją ektodermalną – opis przypadku

Amadeusz Kuźniarski¹, Grzegorz Chmiel², Włodzimierz Więckiewicz²

¹ Akademyka Poliklinika Stomatologiczna we Wrocławiu, Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu

Academical Dental Clinic, Medical University, Wrocław

² Katedra i Zakład Protetyki Stomatologicznej, Uniwersytet Medyczny im. Piastów Śląskich we Wrocławiu
Department of Prosthodontics, Medical University, Wrocław

Head: prof. dr hab. n. med. *Włodzimierz Więckiewicz*

KEY WORDS:

child dentures, ectodermal dysplasia, contact allergy

HASŁA INDEKSOWE:

protezy dziecięce, dysplazja ektodermalna, alergia kontaktowa

Summary

The treatment of patients with ectodermal dysplasia in pre-school age is a troublesome process and requires a unique approach towards patient's needs. Ectodermal dysplasia typically affects skin, hair, nail, skin glands and teeth. The characteristics of the condition include rare and thin hair on the head, sweating disorders and tooth agenesis (oligodontia or hipodontia). The treatment of juvenile patients is depending on the number of teeth and their condition. It's begin with the multi-professional consultation, which leads to settling a combined restorative, surgical, orthodontic and prosthetic treatment.

On the account of accruing malformations appearing in the patient's appearance, the undertaking of fast interdisciplinary treatment - including the prosthetic treatment - can have key prominence not only in improving patient's health condition, reinforcing the correct development and correction in the stomatognathic system but also in gaining acceptance in a peer group.

Dissertation depicts the case of a prosthetic treatment process of a three-year-old boy with

Streszczenie

Leczenie pacjenta z dysplazją ektodermalną w wieku przedszkolnym jest procesem problematycznym i wymagającym indywidualnego podejścia do potrzeb pacjenta przez lekarza prowadzącego. Dysplazja ektodermalna dotyczy głównie wad rozwoju tkanek skóry, włosów, paznokci, gruczołów skórnych oraz zębów. Cechy charakterystyczne tego zespołu obejmują: rzadkie i cienkie włosy na głowie, zaburzenia potliwości oraz agenezję zębów (oligodoncja lub hipodoncja). Leczenie pacjentów młodocianych zależy od wieku oraz liczby i jakości zębów zachowanych w jamie ustnej. Rozpoczyna się od konsultacji wielospecjalistycznej na podstawie której zostaje ustalone skojarzone leczenie zachowawcze, chirurgiczne, ortodontyczne i protetyczne.

Ze względu na występujące wady rozwojowe wyraźnie manifestujące się w wyglądzie pacjenta, podjęcie szybkiego leczenia interdyscyplinarnego – wliczając w to leczenie protetyczne może mieć kluczowe znaczenie nie tylko w poprawie stanu zdrowia pacjenta, wzmocnienia prawidłowego rozwoju i poprawy funkcji układu stoma-

ectodermal displasia and showing contact allergy to nickel. Presented difficulties in performing medical procedures and effect of the treatment obtained with dentures.

tognatycznego, ale również akceptacji w grupie rówieśników.

W przedstawionej pracy opisano proces leczenia protetycznego 3-letniego chłopca z dysplazją ektodermalną wykazującego alergię kontaktową na nikiel. Przedstawiono trudności w trakcie przeprowadzania procedur medycznych oraz efekt leczenia, uzyskany za pomocą zastosowanych uzupełnień.

Preface

Ectodermal dysplasia is a rare genetic disease characterized by primary malformations in the development of two or more tissues from ectodermal germ layer. The disorder concerns mainly the development of skin tissues, hair, nails, skin glands and teeth.¹ Changes in the structures resulting from mesodermal tissue (dermis and subcutaneous tissue, dentin, facial bones) are also observed.² Characteristics of the syndrome include: rare and thin hair on the head, perspiration disorders and anodontia (oligodontia or hypodontia). Other common clinical symptoms include dryness of the skin, eyes, respiratory tract and mucous membrane – probably related to disturbed development of exocrine glands. Facial features that make this genetic syndrome easily recognizable are found extraorally. These are prominent frontal eminence, increased pigmentation around the eyes, saddle nose. In the analysis of facial features of these patients, Angle's class III with a flat or concave profile is found. What is more, deepened lip and chin furrow, ectropion of the lower lip, extended chin and shortened lower face section are also characteristic. These features give the face an old appearance which is typical for this genetic syndrome. Due to morphological changes in the masticatory apparatus, these patients often experience infant swallowing type. The disease also affects

Wstęp

Dysplazja ektodermalna jest rzadko spotykaną chorobą genetyczną, która charakteryzuje się pierwotnymi wadami w rozwoju dwóch lub większej ilości tkanek pochodzących z ektodermalnego listka zarodkowego. Zaburzenie dotyczy głównie rozwoju tkanek skóry, włosów, paznokci, gruczołów skórnych oraz zębów.¹ Obserwuje się również zmiany w strukturach pochodzących z tkanki mezodermalnej (skóra właściwa i tkanka podskórna, zębina, kości twarzoczaszki).² Cechy charakterystyczne zespołu obejmują: rzadkie i cienkie włosy na głowie, zaburzenia potliwości oraz agenezję zębów (oligodontcja lub hipodontcja). Inne często występujące objawy kliniczne dotyczą także suchości skóry, oczu, dróg oddechowych i błon śluzowych – prawdopodobnie związanej z zaburzeniem rozwoju gruczołów wydzielania zewnętrznego. Zewnętrznie spotyka się cechy twarzy, które czynią ten zespół genetyczny łatwo rozpoznawalnym. Są to wydętne guzy czołowe, zwiększona pigmentacja wokół oczu, siodełkowaty nos. W analizie rysów twarzy u tych pacjentów spotyka się III klasę Angle'a z płaskim lub wklęsłym profilem. Ponadto charakterystyczne są: pogłębiona bruzda wargowo-bródkowa, wywinięta warga dolna, wysunięta bródka i skrócony dolny odcinek twarzy. Cechy te nadają twarzy typowy dla tego zespołu genetycznego starczy wygląd. Ze względu na zmiany

the salivary glands, smaller amount of which leads to dry mouth, difficult swallowing and frequent upper respiratory tract infections.^{3,4}

Treatment of adolescents, depending on the number and quality of the preserved teeth, begins with a multidisciplinary consultation, which results in determination of conservative, surgical, orthodontic and prosthetic combined treatment consisting in the initial use of children's functionally mucosa dentures. The second stage of treatment is conducted after the patient's growth is completed. Depending on the indications, children's dentures are replaced with other prosthetic restorations that transmit chewing forces in the periodontium or supported on implants.³

Due to the developmental malformations clearly manifesting themselves in the external appearance of the patient, prompt treatment may be crucial not only to improve the patient's health condition, but also to strengthen the proper development and improvement of the stomatognathic system functions, as well as to the acceptance among peers. The study describes the process of prosthetic treatment of a 3-year-old boy with ectodermal dysplasia, presents difficulties in performing medical procedures and the effect of treatment obtained by means of prosthetic restorations.

Aim of the study

The aim of the study was to present treatment of a patient with ectodermal dysplasia syndrome showing contact allergy to nickel.

Case description

The patient, P.Ś., has approached the Department of Dental Prosthetics at the Medical University of Wrocław for prosthetic treatment with a caretaker. At the Clinical Genetics Clinic of the Central Clinical Hospital at the Medical University in Łódź, the 3-year-old patient was

morfologiczne w narządzie żucia u pacjentów tych często obserwuje się niemowlęcy typ połykania. Choroba dotyczy także gruczołów ślinowych, których mniejsza ilość prowadzi do suchości jamy ustnej, utrudnionego połykania oraz częstych infekcji górnych dróg oddechowych.^{3,4}

Leczenie pacjentów młodocianych, w zależności od liczby oraz jakości zębów zachowanych, rozpoczyna się od konsultacji wielospecjalistycznej w wyniku której ustala się leczenie skojarzone zachowawcze, chirurgiczne, ortodontyczne i protetyczne polegające w pierwszym etapie na zastosowaniu dziecięcych protez osiadających. Drugi etap leczenia prowadzony jest po zakończeniu wzrostu pacjenta. Protezy dziecięce zostają zastąpione w zależności od wskazań innymi uzupełnieniami protetycznymi przenoszącymi siłę żucia oszczędnie lub wspartymi na implantach.³

Ze względu na występujące wady rozwojowe wyraźnie manifestujące się w wyglądzie zewnętrznym pacjenta, podjęcie szybkiego leczenia może mieć kluczowy wpływ nie tylko na poprawę stanu zdrowia pacjenta, wzmocnienie prawidłowego rozwoju i poprawy funkcji układu stomatognatycznego, ale również na akceptację w grupie rówieśników. W pracy opisano proces leczenia protetycznego 3-letniego chłopca z dysplazją ektodermalną, przedstawiono trudności w trakcie przeprowadzania procedur medycznych oraz efekt leczenia uzyskany za pomocą zastosowanych uzupełnień protetycznych.

Cel pracy

Celem pracy było przedstawienie leczenia pacjenta z zespołem dysplazji ektodermalnej wykazującego alergię kontaktową na nikiel.

Opis przypadku

Pacjent P.Ś. zgłosił się z opiekunem do Katedry Protetyki Stomatologicznej UM we

diagnosed with ectodermal dysplasia syndrome associated with chromosome X. A mutation in gene EDA.R155CW was diagnosed. The subject extraoral examination showed deepened lip and chin furrow, protruding chin, shortened lower facial area, notable frontal eminence and microstomia. The patient also had a sparse headhair and bright short eyebrows. During the subsequent stages of prosthetic treatment, the patient was diagnosed with periodic inflammation of the hairy scalp, as well as inflammatory foci of the neck, arms and hands skin. Patient's psychomotor development proceeded well.

The intraoral examination showed oligodontia. There were 4 deciduous teeth present in the maxilla: right and left second deciduous molar of the correct structure and deciduous incisors with a conical, strongly sharpened shape with no signs of hypoplasia of enamel (Fig. 1). There was a large diastema between the incisors. No caries or fillings were found in the clinical examination of the maxilla. No periodontium inflammation was also reported. In the lower arch of the patient, anodontia and underdevelopment of the crestal bone were observed.

In the interview, the patient's caretaker gave numerous episodes of tissue damage to the lower and upper lips as a result of traumatization of the vermillion border and skin by sharply pointed conical teeth. The oral cavity hygiene was normal, the mucous membrane was pink, shining without signs of pathology, salivary glands were not enlarged. Infant type of swallowing and speech disorders were observed. The caretaker also reported in the interview that there were no other compounds of deciduous and permanent teeth.

Moreover, in the interview, the caretaker and the patient themselves, in a manner appropriate to their age and mental development, drew attention to the need to plan aesthetic treatment. In addition to expressing their willingness

Wrocławiu celem leczenia protetycznego. W Poradni Genetyki Klinicznej Centralnego Szpitala Klinicznego UM w Łodzi u 3-letniego pacjenta zdiagnozowano zespół dysplazji ektodermalnej związanej z chromosomem X. Rozpoznano mutację w genie EDA.R155CW. W badaniu zewnątrzustnym przedmiotowym stwierdzono pogłębioną bruzdę wargowo – bródkową, wysuniętą bródkę, skrócony dolny odcinek twarzy, wydatne guzy czołowe oraz małą szparę ustną. U pacjenta występowało również skąpe owłosienie głowy oraz jasne krótkie brwi. W trakcie wizyt na kolejnych etapach leczenia protetycznego u pacjenta występowały okresowe stany zapalne owłosionej skóry głowy, a także ogniska zapalne na skórze szyi, rąk i dłoni. Rozwój psychoruchowy u pacjenta przebiegał prawidłowo.

W badaniu wewnątrzustnym stwierdzono oligodontcję. W szczęce obecne były 4 zęby mleczne: prawy i lewy drugi trzonowiec mleczny o prawidłowej budowie oraz mleczne siekacze przyśrodkowe o stożkowatym, mocno zaostrozonym kształcie bez oznak hipoplazji szkliwa (ryc. 1). Między siekaczami występowała duża diastema. Badaniem klinicznym w zakresie szczęki nie stwierdzono zmian próchnicowych ani wypełnień. Nie wykazano także żadnych stanów zapalnych przyzębia. W łuku dolnym u pacjenta stwierdzono bezzębnie oraz niedorozwój kości wyrostka zębodołowego żuchwy.

W wywiadzie opiekun pacjenta podał liczne epizody uszkodzenia tkanek wargi dolnej i górnej powstałe na skutek traumatyzacji czerwieni wargowej i skóry przez ostro zakończone stożkowate zęby. Stan higieny jamy ustnej był prawidłowy, błona śluzowa różowa, lśniąca bez oznak patologii, gruczoły ślinowe niepowiększone. Zaobserwowano niemowlęcy typ połykania oraz zaburzenia mowy. Na podstawie wywiadu ustalono również brak występowania pozostałych zawiązków zębów mlecznych oraz stałych.

to improve the chewing function, they drew particular attention to the lack of acceptance among peers, which is based on the “different shape of incisal teeth”.⁵

An indication for taking prosthetic treatment was not only a small number of teeth, but also aesthetic considerations. With the consent of the caretaker, a decision was made to start prosthetic treatment. Treatment was planned in two stages. The first one was a change in the shape of deciduous central incisors, although usually the reconstruction of natural teeth takes place during the period of mixed dentition. In consultation with the Children’s Dentistry Clinic of the Medical University in Wrocław, due to the young age of the patient and clinical image of dentition, it was decided to change the shape of incisors using a composite material. The right shape of the incisors was crucial for two reasons: an aesthetic supplement could have contributed to improving social acceptance in a kindergarten group of peers, and also made it possible to obtain better retention for prosthetic restoration thanks to longer surfaces.

After changing the shape of the central incisors, proper prosthetic restorations were planned and made. The design took into account the state of dentition and the young age of the patient which is connected with active growth of the facial bones and possible problems with cooperation during treatment. One of them was to gain trust in the advisability of visits and to explain to both the caretakers and the patient the various stages of prosthetic treatment. Taking into account the positive attitude of the patient during the adaptation visit and the excellent cooperation of the caretakers, it was decided to treat anodontia with the Wrocław Method, keeping all its stages. In the Wrocław Method, thanks to an extensive functional impression of the mandible, the lower denture is better stabilized on the prosthetic base.³

Poza tym w wywiadzie opiekun oraz sam pacjent, w sposób właściwy dla jego wieku oraz rozwoju psychicznego, zwrócili uwagę na potrzebę zaplanowania leczenia estetycznego. Oprócz wyrażenia chęci poprawy funkcji żucia szczególnie zwrócili uwagę na brak akceptacji w grupie rówieśników, polegającej na „odmiennym kształcie zębów” siecznych.⁵

Wskazaniem do podjęcia leczenia protetycznego nie była tylko i wyłącznie mała liczba zębów, ale także względy estetyczne. Za zgodą opiekuna podjęto decyzję o rozpoczęciu leczenia protetycznego. Leczenie zaplanowano w dwóch etapach. Pierwszym z nich była zmiana kształtu siekaczy przyśrodkowych mlecznych mimo, że najczęściej odbudowa zębów własnych odbywa się w okresie uzębienia mieszanego. W porozumieniu z Poradnią Stomatologii Dziecięcej UM we Wrocławiu ze względu na młody wiek pacjenta a także obraz kliniczny uzębienia zdecydowano o zmianie kształtu siekaczy przy użyciu materiału kompozytowego. Nadanie prawidłowego kształtu siekaczy było kluczowe z dwóch względów: uzupełnienie estetyczne mogło mieć wpływ na poprawę akceptacji społecznej w przedszkolnej grupie rówieśników, a także umożliwiło dzięki dłuższym powierzchniom prowadzącym uzyskanie lepszej retencji dla uzupełnienia protetycznego.

Po zmianie kształtu siekaczy przyśrodkowych przystąpiono do zaplanowania i wykonania odpowiednich uzupełnień protetycznych. Podczas projektowania wzięto pod uwagę stan uzębienia oraz młody wiek pacjenta, który wiąże się z aktywnym wzrostem kości twarzoczaszki oraz możliwymi problemami ze współpracą w trakcie leczenia. Jednym z nich było zdobycie zaufania, co do celowości wizyt jak i wyjaśnienia zarówno opiekunom jak i samemu pacjentowi poszczególnych etapów leczenia protetycznego. Biorąc pod uwagę pozytywne nastawienie pacjenta podczas wizyty adaptacyjnej oraz doskonałą współpracę opiekunów



Fig. 1. The condition of the patient before treatment.
Ryc. 1. Stan pacjenta przed leczeniem.

The biggest challenge was taking the correct impressions with the existing mouth narrowing. In the process of taking maxilla impressions, special attention had to be paid to the patient's strong vomiting reflex. It was decided to make the impression with the use of elastomeric mass with an additive bond based on polyvinyl siloxane silicone of the "putty" type. Then a medium consistency silicone mass for functional impressions was taken on an individual bucket. After the following steps: establishing the dental articulation and control and successful acceptance of the trial maxilla and mandible dentures with the anterior teeth set into tete-a-tete position, it was decided to introduce Fisher's expansion screws in the maxilla and mandible denture in order not to inhibit the growth of the crestal bone (Fig. 2).

Due to numerous allergies of the patient, including metals: nickel chromium and cobalt, diagnosed in the Allergological Centre in Żary, it was decided to resign from Adams orthodontic clasps. Through holes made in the acrylic plate of the maxilla denture have been used, including deciduous central incisors and deciduous molars. Our treatment did not limit the eruption of the patient's own dental crowns and at the same time improved the retention of the denture (Fig. 3).



Fig. 2. Trial dentures: A – right side, B – left side.
Ryc. 2. Protezy próbne: A – strona prawa, B – strona lewa.

zdecydowano się na leczenie bezzębia metodą wrocławską, zachowując jej wszystkie etapy. W metodzie wrocławskiej dzięki wykonaniu ekstensyjnego wycisku czynnościowego żuchwy uzyskuje się lepszą stabilizację protezy dolnej na podłożu protetycznym.³

Największym wyzwaniem okazało się pobranie prawidłowych wycisków przy istniejącym zwężeniu ust. W trakcie pobierania wycisku szczęki trzeba było zwrócić szczególną uwagę na występujący u pacjenta silny odruch wymiotny. Zdecydowano się na wykonanie wycisku z użyciem masy elastomerowej – silikonowej typu „putty” o wiązaniu addycyjnym na bazie winylopolisiloksanu. Następnie na łyżce indywidualnej wykonano wycisk masą silikonową o średniej konsystencji do wycisków czynnościowych. Po kolejnych etapach: ustaleniu zwarcia oraz kontroli i pomyślnym zaakceptowaniu próbnych protez szczęki i żuchwy z ustawionymi zębami tet-a-tet w odcinku przednim zdecydowano się na wprowadzenie śrub Fishera w protezie szczęki i żuchwy, aby nie hamować wzrostu kości wyrostków zębodołowych (ryc. 2).

Ze względu na liczne alergię występujące u pacjenta, w tym na metale: chrom, nikiel i kobalt, zdiagnozowane w Centrum Alergologicznym w Żarach, zdecydowano o rezygnacji z ortodontycznych klamer Adamsa. Zastosowano przelotowe otwory wykonane w płycie akrylowej protezy szczęki



Fig. 3. Finished acrylic dentures: partial dentures for maxilla with holes made in the acrylic plate for deciduous molars and total lower dentures.

Ryc. 3. Gotowe protezy akrylowe osiadające: częściowa szczęka z przelotami dla istniejących zębów i całkowita dolna.

As shown by control visits, the application of Wrocław Method procedures as well as the execution of through holes increasing the stabilization of the maxilla denture had a positive effect on the maintenance of the denture. The patient and his caretakers stated an improvement of chewing function and articulation in the interview after 2 weeks. The level of hygiene of the oral cavity and denture was impeccable, the patient did not indicate any pain after the denture correction. The aesthetic effect was also satisfactory (Fig. 4). Better aesthetics and function of the dentures improved well-being, self-confidence and reduced episodes of lack of acceptance in the group of patients' peers.

After half a year the patient's teeth and mucous membrane were examined. No deposits around teeth or inflammation of the mucous membrane were found. As the patient grows older, it



Fig. 4. Finished dentures in the mouth of the patient.
Ryc. 4. Gotowe protezy w ustach pacjenta.

obejmujące mleczne siekacze przyśrodkowe oraz mleczne trzonowce. Postępowanie takie nie ograniczało wyrzynania się koron zębów własnych pacjenta jednocześnie wpływając na poprawę retencji protezy (ryc. 3).

Jak pokazały wizyty kontrolne zastosowanie procedur metody wrocławskiej jak i wykonanie przelotów zwiększających stabilizację protezy szczęki wpłynęły pozytywnie na utrzymanie protezy. Pacjent i jego opiekunowie już po 2 tygodniach podawali w wywiadzie poprawę funkcji żucia oraz artykulacji mowy. Poziom higieny jamy ustnej i protez był nienaganny, pacjent po korekcie protez nie podawał żadnych dolegliwości bólowych. Zadowolający był również efekt estetyczny (ryc. 4). Lepsza estetyka i funkcja protez wpłynęła na poprawę samopoczucia, zwiększenie pewności siebie, a także zmniejszenie epizodów braku akceptacji w grupie rówieśników pacjenta.

Po upływie pół roku przeprowadzono badanie stanu zębów pacjenta oraz błony śluzowej podłoża protetycznego. Nie stwierdzono zalegającego osadu wokół zębów ani stanów zapalnych błony śluzowej. Wraz z dorastaniem pacjenta konieczne będą dalsze wizyty kontrolne i następowe leczenie interdyscyplinarne a także

will be necessary to continue monitoring and follow-up interdisciplinary treatment, as well as to successively replace dentures, of which the patient and caretakers have been informed. Introducing implantoprosthesis treatment should be considered later.

The good condition of the mucous membrane and correct maintenance of the maxilla denture prove that it is not necessary to use Adams clasp made of nickel free wire at the current stage of the treatment, as the appropriate retention is ensured by through holes in the denture.

Discussion

Each case of minors suffering from ectodermal dysplasia should be considered on a case-by-case basis, given the different degree of irregularity in the person concerned. Different symptoms of dentition are described in literature. They concern the number, structure, location, time and order of eruption deciduous and permanent teeth. There are: innate absence of buds (agenesia) in the deciduous or permanent dentition, changes in the shape of teeth (circumvallate, peglike and conical teeth) and their dimensions (microdontia, reduced number of molar teeth' cusps), taurodontic teeth, retained, innate, neonatal, less commonly surplus and hypoplasia of the enamel. Most often, innate lack of the last teeth from each tooth group is observed – third molar teeth, second premolar teeth, upper lateral incisal teeth.⁶

Missing teeth, especially in the anterior segment, also predispose to the occurrence of speech impediment – sigmatism (lisp). Lisp is a speech impediment consisting in the misproduction of dentalized sounds. Prosthetic restorations allow for proper and clear pronunciation of words during the adaptation period, which results in full later freedom of pronunciation.⁷ During the follow-up visits, the patient's caretaker paid attention to improving the correct pronunciation.

sukcesywna wymiana protez o czym pacjent i opiekunowie zostali poinformowani. W późniejszym czasie należy rozważyć możliwość zastosowania leczenia implantoprotetycznego.

Prawidłowy stan błony śluzowej i dobre utrzymanie protezy szczęki dowiodło, że niekonieczne było na obecnym etapie leczenia zastosowanie klamer Adamsa wykonanych z drutu bezniklowego, gdyż odpowiednią retencję zapewniły przeloty w protezie.

Dyskusja

Każdy przypadek wśród osób niepełnoletnich chorujących na dysplazję ektodermalną należy rozpatrywać indywidualnie, ze względu na różny stopień nieprawidłowości występujących u danej osoby. W piśmiennictwie opisywane są różne objawy dotyczące uzębienia. Dotyczą one liczby, budowy, położenia oraz czasu i kolejności wyrzynania zębów mlecznych i stałych. Występują: wrodzony brak zawiązków (agenezja) w uzębieniu mlecznym lub/i stałym, zmiany kształtu zębów (zęby pieńkowate, kołkowate, stożkowate) i ich wymiarów (mikrodoncja, zmniejszona liczba guzków zębów trzonowych), zęby taurodontyczne, zatrzymane, wrodzone, noworodkowe, rzadziej nadliczbowe oraz hipoplazja szkliwa. Najczęściej obserwuje się wrodzony brak ostatnich zębów z każdej grupy zębowej – trzecich zębów trzonowych, drugich zębów przedtrzonowych, górnych bocznych zębów siecznych.⁶

Braki zębowe, w szczególności w odcinku przednim predysponują również do powstania wad wymowy – sygmatyzmu (seplenienia). Seplenienie jest defektem mowy polegającym na nieprawidłowej realizacji głosek dentalizowanych. Uzupełnienia protetyczne pozwalają na właściwą i wyraźną wymowę słów w okresie adaptacyjnym, co skutkuje późniejszą pełną swobodą wymowy.⁷ Opiekunka pacjenta w trakcie wizyt kontrolnych zwróciła uwagę na poprawę wymowy.

The multitude of dental defects occurring in the course of ectodermal dysplasia requires appropriate planning of treatment depending on the patient's age, the number of missing teeth and the actual location of missing teeth, as well as tooth and bite abnormalities.

The authors draw attention to the difficulty of using plastic materials when restoring deciduous teeth in the anterior section. A small tooth size, a relatively thin layer of enamel and difficult cooperation of a child can negatively affect the success of treatment. They also describe the possibility of using polycarbonate, composite, zirconium, factory-faced steel, Pedo Jacket, New Millenium, Glastech, Pedo Perls crowns.⁸ Along with the development of prosthetics, new technologies – including computer-aided design and manufacturing (CAD/CAM) methods – are being introduced in addition to conventional methods of restorations.

In the patient, it was decided to initially reconstruct conical incisal teeth with a composite material. Good cooperation of the patient despite the young age allowed to obtain an appropriate treatment effect, without unnecessary preparation of crowns. In further treatment, the use of permanent restorations and subsequent removable restorations should be considered as the patient develops.

When planning further treatment, allergies to the patient should also be kept in mind. Nickel-related contact allergy is the cellular delayed-type hypersensitivity reaction associated with lymphocytes T. The immune response to the allergen depends on its potency and exposure in terms of frequency, duration and location. Symptoms that may occur in the oral cavity are burning sensations and dryness of the mucous membrane, gum hypertrophy, numbness of the tongue and lip inflammation.^{9,10} The contact allergen concentration value that will cause symptoms on the mucous membrane is not known. It is also difficult to assess the degree

Mnogość wad zębowych występujących w przebiegu dysplazji ektodermalnej wymaga odpowiedniego zaplanowania leczenia w zależności od wieku pacjenta, ilości brakujących zębów i samego umiejscowienia braków zębowych a także nieprawidłowości zębowo-zgryzowych.

W przypadku odbudowy zębów mlecznych w odcinku przednim kliniści zwracają uwagę na trudność zastosowania materiałów plastycznych. Niewielki rozmiar zębów, relatywnie cienka warstwa szkliwa oraz utrudniona współpraca dziecka mogą negatywnie wpłynąć na sukces leczenia. Opisują również możliwość zastosowania koron poliwęglanowych, kompozytowych, cyrkonowych, stalowych fabrycznie licowanych, Pedo Jacket, New Millenium, Glastech, Pedo Perls.⁸ Wraz z rozwojem protetyki obok konwencjonalnych metod wykonywania uzupełnień wprowadzane są nowe technologie – w tym metody komputerowo wspomaganego projektowania i wykonania (CAD/CAM).

U pacjenta zdecydowano o wstępnej odbudowie stożkowanych zębów siecznych za pomocą materiału kompozytowego. Dobra współpraca pacjenta mimo młodego wieku pozwoliła na uzyskanie odpowiedniego efektu leczenia, bez zbędnej preparacji koron zębów. W dalszym leczeniu, wraz z rozwojem pacjenta należy rozważyć wykorzystanie stałych uzupełnień protetycznych i następnie uzupełnień ruchomych.

W przypadku planowania dalszego leczenia pacjenta należy pamiętać również o występujących u niego alergiach. Alergia kontaktowa związana z niklem jest komórkową reakcją nadwrażliwości typu opóźnionego, związanego z limfocytami T. Odpowiedź immunologiczna na alergen zależy od jego siły działania i ekspozycji pod względem częstotliwości, czasu trwania i lokalizacji. Objawy mogące wystąpić w jamie ustnej to uczucie pieczenia i suchość błony śluzowej, przerost dziąseł, drętwienie języka oraz

of nickel release in the oral cavity. It is believed that proteins contained in saliva can have a protective effect, acting as corrosion inhibitors on the surface of alloy.¹¹

When designing, it is important to remember that the prosthetic restoration must not inhibit the development of dental arches. Taking into account the very young age of our patient, an orthodontic Fisher's screw was used, both in the maxilla and mandible dentures. Thanks to the possibility of adjusting the dimensions of the maxilla and mandible dentures at the control visits, the optimal spacing of the denture plates was selected, resulting in a quick adaptation. The literature describes current principles of treatment of hypodontics in children up to 6 years of age. In the case of a single missing tooth, "space maintainers" are used to prevent horizontal displacement of teeth in the arch. In the case of more missing teeth, children's dentures are used.^{12,13}

When planning prosthetic treatment, implantological solutions should also be taken into account. This is a very controversial issue. The literature describes cases of implant insertion in very young children, even 3-, 5- and 8-year-old, but no long-term studies pointing to the advantage of benefits over serious complications. The specificity of working with adolescents is more preferred by Guckes who proposes postponing the implantology treatment in children under 13 years of age.¹⁴

In the treatment aesthetic considerations are as important as the reconstruction of the dental system itself. The authors describe that unfavorable changes in facial features and dentition, functional disorders and aesthetic aspects may cause emotional problems and even depression of patients. The feeling of difference in relation to peers makes it possible for children with ectodermal dysplasia syndrome to notice some changes in their psyche – they are often shy, quiet and withdrawn.¹⁵

zapalenie warg.^{9,10} Wartość stężenia alergenu kontaktowego, która wywoła objawy na błonie śluzowej nie jest znana. Trudno jest ocenić także stopień uwalniania niklu w jamie ustnej. Uważa się, że proteiny zawarte w ślinie mogą mieć działanie ochronne, działając jako inhibitory korozji na powierzchni stopu.¹¹

Przy projektowaniu należy pamiętać o tym, że uzupełnienie protetyczne nie może wpływać hamująco na rozwój łuków zębowych. Mając na uwadze bardzo młody wiek opisywanego pacjenta zastosowano ortodontyczną śrubę Fishera, zarówno w protezie szczęki jak i żuchwy. Dzięki możliwości regulacji wymiaru protez szczęki i żuchwy na wizytach kontrolnych dobrano optymalny rozstaw płyty protezy, w efekcie uzyskując szybką adaptację. W piśmiennictwie opisywane są obowiązujące zasady dotyczące leczenia hipodoncji u dzieci do 6 roku życia. W przypadkach pojedynczego braku zęba stosuje się "utrzymywacze przestrzeni", które zapobiegają poziomym przesunięciom zębów w łuku. W bardziej rozległych brakach zębowych stosowane są protezy dziecięce.^{12,13}

W trakcie planowania leczenia protetycznego należy brać pod uwagę również rozwiązania implantologiczne. Jest to kwestia budząca wiele kontrowersji. W piśmiennictwie opisywane są przypadki wprowadzania implantów u bardzo małych dzieci, nawet 3-, 5- i 8-letnich, brak jednak długoterminowych badań wskazujących na przewagę korzyści nad możliwościami poważnych powikłań. Specyfika pracy z młodocianym pacjentem bardziej preferuje postępowanie według Guckes'a, który proponuje odroczenie leczenia implantologicznego u dzieci poniżej 13 r.ż.¹⁴

W leczeniu względy estetyczne są równie ważne, co sama odbudowa funkcji układu stomatognatycznego. Autorzy opisują, że niekorzystne zmiany w rysach twarzy i uzębieniu, zaburzenia funkcjonalne i względy estetyczne mogą być przyczyną problemów

Conclusions

1. Treatment of a pre-school patient with ectodermal dysplasia requires an individual approach to the child patient's needs as well as the involvement of caretakers in preparing the patient for dental visits.
2. Adequate medical diagnostics is necessary in the case of proper treatment planning: radiological images, diagnostic models and computer-imaging technique allow for visualization of the final treatment effect.
3. The final prosthetic reconstruction proposed by the authors significantly improved the patient's chewing function, pronunciation and aesthetics of appearance.

emocjonalnych, a nawet depresji pacjentów. Poczucie odmienności w stosunku do rówieśników sprawia, że u dzieci z zespołem dysplazji ektodermalnej można zauważyć pewne zmiany w psychice – są one często nieśmiałe, małomówne i zamknięte w sobie.¹⁵

Wnioski

1. Leczenie pacjenta z dysplazją ektodermalną w wieku przedszkolnym wymaga indywidualnego podejścia do potrzeb pacjenta-dziecka jak i zaangażowania jego opiekunów w przygotowaniu pacjenta do wizyt stomatologicznych.
2. Odpowiednia diagnostyka medyczna jest niezbędna przy prawidłowym zaplanowaniu leczenia: zdjęcia radiologiczne, modele diagnostyczne czy też obrazowa technika komputerowa pozwalająca na wizualizację końcowego efektu leczenia.
3. Zaproponowana przez autorów odbudowa protetyczna znacznie poprawiła funkcję żucia, wymowę oraz estetykę wyglądu pacjenta.

References / Piśmiennictwo

1. *Tape MW, Tye E*: Compend Contin Educ Dent. Ectodermal dysplasia: literature review and a case report. 1995; 16(5): 524-528. Review.
2. *Potocka A, Kucharski Z*: Rehabilitacja narządu żucia pacjentów z dysplazją ektodermalną na podstawie wybranych przypadków. *Protet Stomatol* 2011; 61(1): 56-63.
3. *Hadzik J, Wasik A, Bruziewicz-Mikłaszewska B*: Wczesna rehabilitacja protetyczna młodocianego pacjenta z rodzinie występującym zespołem dysplazji ektodermalnej – opis przypadku. *Dental Forum* 2013; XLI(2): 93-97.
4. *Potocka A, Kucharski Z*: Rehabilitacja narządu żucia pacjentów z dysplazją ektodermalną na podstawie wybranych przypadków. Prosthetic rehabilitation of the stomatognathic system in patients with ectodermal dysplasia on the basis of case reports *Protet Stomatol* 2011; LXI, 1: 56-63.
5. *Kulawska E*: Uwarunkowania i konsekwencje odrzucenia dziecka w wieku szkolnym pre grupę rówieśniczą *Seminare. Poszukiwania naukowe* 2013; 33, 193-207.
6. *Zadurska M, Perkowski K, Marcyńska-Stolarek M, Osmólska-Bogucka A, Rakowska A, Rudnicka L*: Objawy dysplazji ektodermalnej według klasyfikacji Freire-Maja i Pnheiro. *Dental Forum* 2014; XLII, 2: 33-38.
7. *Świder K, Szozda A, Tokarski T*: Prosthodontic Treatment of Children – Cases Reports *Dent*

- Med Probl 2013; 50, 1: 106-113.
8. *Kowalczyk W, Sobiech P*: Odbudowa zębów mlecznych z wykorzystaniem standardowych koron protetycznych. *Nowa Stomatologia* 2014; 19, 4: 173-177.
 9. *Syed M, Chopra R, Sachev V*: Allergic Reactions to Dental Materials – A Systematic Review. *J Clin Diagn Res* 2015 Oct; 9(10).
 10. *Peiser M, Tralau T, Heidler J, Api AM, Arts JH, Basketter DA, English J, Diepgen TL*, et al.: Allergic contact dermatitis: epidemiology, molecular mechanisms, in vitro methods and regulatory aspects. Current knowledge assembled at an international workshop at BfR, Germany. *Cell Mol Life Sci* 2012; 69(5): 763-781.
 11. *Randall RC*: Preformed metal crowns for primary and permanent molar teeth: review of the literature. *Pediatr Dent* 2002; 24(5): 489-500.
 12. *Gregorczyk-Maga I, Merta U, Kołodziej I, Jurczak A, Wiśniewska G*: Protetyczne metody leczenia hipodoncji w wieku rozwojowym na podstawie przeglądu piśmiennictwa. *Nowa Stomatologia* 2013; 18, 4, 171-174.
 13. *Strada E, Pihut M, Wiśniewska G*: Leczenie protetyczne pacjentów w wieku rozwojowym na podstawie piśmiennictwa i doświadczeń własnych. *Mag Stomatol* 2013; 12.
 14. *Zadurska M, Sobieska E, Mateńko D, Mierzwińska-Nastalska E, Wojtowicz A*: Problemy leczenia ortodontycznego i implantoprotetycznego u pacjentów z dysplazją ektodermalną. *Implants. International magazine of oral implantology* 2014; 9, 4: 22-25.
 15. *Zadurska M, Jurek A, Milczarek A, Witanowska J, Petrzak-Bilińska B, Mierzwińska-Nastalska E*: Dysplazja Ektodermalna – przegląd piśmiennictwa. *Protet Stomatol* 2014; 64, 4: 252-259.

Zaakceptowano do druku: 1.02.2018 r.

Adres autora: 50-425 Wrocław, ul. Krakowska 26.

© Zarząd Główny PTS 2018.