

Incontinentia pigmenti – opis trzech przypadków

Incontinentia pigmenti – a description of three cases

Małgorzata Laskowska¹ **A B D E F**

Magdalena Dąbkowska² **B D E F**

Anna Szpinda-Barczyńska³ **D E F**

Joanna Witanowska⁴ **D E F**

Małgorzata Zadurska⁵ **A B D E F**

Wkład autorów: **A** Plan badań **B** Zbieranie danych **C** Analiza statystyczna **D** Interpretacja danych
E Redagowanie pracy **F** Wyszukiwanie piśmiennictwa

Authors' Contribution: **A** Study design **B** Data Collection **C** Statistical Analysis **D** Data Interpretation
E Manuscript Preparation **F** Literature Search

^{1, 4, 5} Zakład Ortodontji Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego
Department of Orthodontics, Medical University of Warsaw

^{2, 3} Zakład Ortodontji, Szpital Kliniczny Dzieciątka Jezus w Warszawie
Department of Orthodontics, Infant Jesus Teaching Hospital

Streszczenie

Incontinentia pigmenti (IP) – zespół Blocha-Sulzbergera – jest rzadko spotykaną, uwarunkowaną genetycznie dermatozą występującą u dziewczynek, którą zalicza się do dysplazji ektodermalnych. Wykwity skórne o charakterze pęcherzowo-grudkowym pojawiają się w pierwszych dniach życia, a następnie na przestrzeni lat przechodzą ewolucję, przez zmiany brodawkowate i hiperpigmentacyjne, do plam pozbawionych barwnika. Pacjentki z incontinentia pigmenti oprócz charakterystycznych zmian skórnych mogą mieć również inne objawy dermatologiczne, zaburzenia ze strony narządu ruchu i okulistyczne. U 54 proc. pacjentów obserwuje się objawy stomatologiczne, wśród których można wymienić głównie hipodontję, obecność zębów stożkowatych i opóźnione ząbkowanie. **Cel.** Celem pracy był opis przypadków trzech

Abstract

Incontinentia pigmenti (IP) or the Bloch-Sulzberger syndrome is a rare genetic dermatosis that occurs in females, which is classified as an ectodermal dysplasia. Papulovesicular eruptions appear on the skin in the first days of a patient's life and then, with the lapse of time they become verrucous and hyperpigmentation lesions evolving into incontinentia pigmenti achromians. Apart from such characteristic cutaneous lesions, female patients suffering from incontinentia pigmenti may also present other cutaneous symptoms, as well as motor system and ophthalmological dysfunctions. In 54 per cent of patients dental symptoms are observed, those including mainly hypodontia, pegged teeth and delayed tooth eruption. **Aim.** The aim of this study was to describe three cases of female patients diagnosed with the IP syndrome who were being

¹ Dr n. med., specjalista ortodonta / DDS, PhD, specialist in orthodontics

² Lek. dent., specjalizujący się w ortodontji / DDS, postgraduate student

³ Lek. dent., specjalizujący się w ortodontji / DDS, postgraduate student

⁴ Dr n. med., specjalista ortodonta / DDS, PhD, specialist in orthodontics

⁵ Prof. dr hab. n. med., specjalista ortodonta, pedodonta, kierownik Zakładu Ortodontji / DDS, PhD, Professor, specialist in orthodontics and pediatric dentistry specialist, Head of the Department of Orthodontics

Dane do korespondencji / Correspondence address:

Małgorzata Laskowska

Zakład Ortodontji WUM

ul. Nowogrodzka 59, 02-006 Warszawa

pacjentek z zespołem IP leczonych w Zakładzie Ortodontji Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. **Opis przypadków.** Przedstawiono opis trzech pacjentek z rozpoznaniem IP. Pacjentki miały zmiany skórne typowe dla IP. U wszystkich przeprowadzono badanie podmiotowe, badanie przedmiotowe, wykonano zdjęcia RTG i modele diagnostyczne. Rozpoznano wady klasy III oraz nieprawidłowości zębowe charakterystyczne dla IP (braki zębowe, nieprawidłowy kształt zębów). Podsumowanie. Wczesnie postawiona diagnoza pozwala na otoczenie dziecka wielospecjalistyczną opieką lekarską i stomatologiczną. Interdyscyplinarne leczenie pozwala na uzyskanie zadowolających funkcjonalnie i estetycznie wyników oraz utrzymanie zębów w stanie zdrowia do okresu dorosłości, zapewniając poprawę fizycznego i psychicznego samopoczucia pacjentek dotkniętych tym zespołem chorobowym. (Laskowska M, Dąbkowska M, Szpinda-Barczyńska A, Witanowska J, Zadurska M. *Incontinentia pigmenti – opis trzech przypadków. Forum Ortod 2018; 14: 321-32*).

Nadesłano: 25.09.2018

Przyjęto do druku: 18.12.2018

Słowa kluczowe: hipodoncja, incontinentia pigmenti, nieprawidłowości zębowe

Wstęp

Incontinentia pigmenti (IP) – nietrzymanie barwnika, zespół Blocha-Sulzbergera, melanoblastosiscutislinearis (łac.), melanosisdegenerativa (ang.), #308300, zalicza się do postaci hydrotycznych dysplazji ektodermalnych (1). Jest rzadko występującym schorzeniem o dziedziczeniu dominującym sprzężonym z chromosomem X. Choroba manifestuje się u dziewczynek, u chłopców najczęściej jest letalna (2). Odnotowano jednak przypadki wystąpienia IP u chłopców z zespołem Klinefeltera (47 XXY) (2, 3, 4) oraz mozaikowym kariotypem (2, 5). Częstość występowania jest oceniana na 1:40 000 urodzeń (6), z czego 95–99 proc. to dziewczynki i kobiety (1).

Przyczyną zespołu jest mutacja w genie NEMO, kodującym podjednostkę strukturalną IKK γ kinazy inhibitorów κ B (NF- κ B essential modulator), zlokalizowanym na długim ramieniu chromosomu X w locus Xq28. 1 NEMO jest białkiem, które reguluje funkcje wielu chemokin, cytokin i jest kluczowe w ochronie przeciw apoptozie indukowanej czynnikiem martwicy nowotworu (TNF) (7, 8, 9). Postać sporadyczna (IP1) występuje częściej (85 proc. przypadków), natomiast postać rodzinna (IP2) – w 15 proc. przypadków (8). Obecnie diagnoza jest oparta na objawach klinicznych występujących na skórze (kryteria główne) oraz w innych organach (kryteria mniejsze), które są związane lub nie z mutacją IKBKG genu NEMO, zgodnie z nowymi uaktualnionymi kryteriami IP (10) (Tab. 1.). Objawy kliniczne dotyczą tkanek wywodzących się

treated in the Department of Orthodontics of the Medical University of Warsaw. **Case descriptions.** Descriptions of three cases of female patients with diagnosed IP were presented. The patients had cutaneous lesions typical for IP. Medical interviews and physical examinations were conducted with them all; radiographs were performed and diagnostic casts were made. Class III malocclusions were diagnosed as well as dental abnormalities characteristic for IP (hypodontia, malformation of teeth). Conclusions. An early diagnosis allows for a child to receive a multispecialist medical and dental care. An interdisciplinary approach makes it possible to reach, functionally and esthetically, satisfactory results in the treatment and maintain patients' teeth in good health until the period of adulthood thus ensuring that the physical and mental state of female patients affected by the syndrome improves. (Laskowska M, Dąbkowska M, Szpinda-Barczyńska A, Witanowska J, Zadurska M. *Incontinentia pigmenti – a description of three cases. Orthod Forum 2018; 14: 321-32*).

Received: 25.09.2018

Accepted: 18.12.2018

Key words: hypodontia, incontinentia pigmenti, dental abnormalities

Introduction

Incontinentia pigmenti (IP) – pigment incontinence, Bloch-Sulzberger syndrome, melanoblastosis cutis linearis (Latin), melanosis degenerativa (Spanish), #308300 in the OMIM database, is one of forms of hydrotic ectodermal dysplasia (1). It is a rare disease with dominant inheritance connected with chromosome X. It is manifested in females; in boys it is usually lethal (2).

However, some cases of IP have been reported in boys with Klinefelter syndrome (47 XXY) (2, 3, 4), and a mosaic karyotype. (2, 5). Its incidence is evaluated to amount to 1 in 40 000 births (6), in which 95–99 per cent are girls and women (1).

The syndrome is caused by mutation in a gene called NEMO, which encodes the structural subunit IKK γ of the inhibitor of κ B kinase complex (NF- κ B essential modulator) located on the long arm of the X chromosome in locus Xq28. 1-NEMO is a protein which regulates functions of many chemokins, cytokins and it is of crucial importance in protection against apoptosis induced by the tumor necrosis factor (TNF) (7, 8, 9). The sporadic form (IP1) occurs with a higher prevalence (in 85 per cent of cases), whereas the family form (IP2) – in 15 per cent of cases (8). Currently, diagnosis is based on clinical signs manifesting on the skin (major criteria) and in other organs (minor criteria), the signs being associated with the IKBKG mutation of the NEMO gene in compliance with the new updated IP criteria (10) (Tab. 1). The clinical signs are related to the ectoderm and

Incontinentia pigmenti – a description of three cases

z ektodermy i mezodermy. Wykwity skórne, pojawiające się w ciągu kilku pierwszych tygodni życia dziecka, występują u 100 proc. chorych i wynikają z defektu produkcji melaniny (gromadzenie melaniny w warstwie brodawkowej skóry właściwej). Ich rozwój dzieli się na cztery fazy, które mogą następować po sobie lub nakładać się na siebie.

1. Faza pęcherzowa – pęcherze lub zapalna wysypka. Pojawiają się przy urodzeniu lub w ciągu pierwszych dwóch miesięcy życia i pozostają przez tygodnie lub miesiące.
2. Faza brodawkowa – zrogowaciałe, brodawkowe płytki. Faza trwa kilka miesięcy.
3. Faza hiperpigmentacji – brązowe lub niebiesko-szare obszary pigmentacji. Rozpoczyna się w okresie niemowlęcym i zanika do okresu dorosłości (Ryc. 1).
4. Faza hipopigmentacji – plamy pozbawione barwnika, którym towarzyszy zanik przydatków skórnych (2, 6, 11).

Zmiany w każdej fazie układają się linijnie w tzw. linie Blaschko i są zlokalizowane na kończynach i tułowiu (6). Wśród innych objawów dotyczących skóry i jej przydatków można wymienić zmiany dystroficzne paznokci, zmiany troficzne i łamliwość włosów, łysienie plackowate oraz hipoplazję rzęs i brwi (11).

Objawy pozaskórne dotyczą 70–80 proc. przypadków pacjentów z IP i obejmują:

- a. Ośrodkowy układ nerwowy – drgawki, padaczka, niepełnosprawność intelektualna, udar mózgu, wodogłowie, nieprawidłowości budowy anatomicznej, niedowład połowiczny, obrzęk mózgu i jego atrofia.
- b. Narząd wzroku – zez, zaćma, bezocze, małocze, hipoplazja tęczówki, atrofia nerwu wzrokowego prowadząca do utraty wzroku.
- c. Kości i mięśnie – syndaktylia, deformacje czaszki, karłowatość, nadliczbowe żebra, zanik połowiczny i skrócenie kończyn, dysplazja stawów biodrowych.
- d. Zaburzenia immunologiczne – leukocytoza, eozynofilia, zaburzenia funkcjonowania leukocytów, defekty chemotaksji (2, 6, 11).

Według badań u 54 proc. pacjentów występują objawy związane z układem stomatognatycznym (12). Najczęściej obserwuje się hipodontię (w 43 proc. przypadków), stożkowate zęby (30 proc.), opóźnione wyrzynanie (18 proc.), a zaburzenia dotyczą zarówno uzębienia mlecznego, jak i stałego. Do innych nieprawidłowości obserwowanych w jamie ustnej należą: hipoplazja szkliwa z obecnością licznych ubytków próchnicowych, rozszczepy wargi i podniebienia, wysoko wysklepione podniebienie oraz niedorozwój podniebienia miękkiego (13, 14).

Analiza zdjęć cefalometrycznych pacjentów z IP wykazała II klasę szkieletową u 44,4 proc. pacjentów, III klasę u 33,3 proc. pacjentów i I klasę u 22,2 proc. pacjentów. Ponadto wśród problemów ortodontycznych autorzy wymieniają niedorozwój poprzeczny szczęki związany z oligodontcją,

mesoderm derived tissues. Cutaneous rashes appearing in the first few weeks of a child's life are present in 100 per cent of patients and result from a melanin production defect (melanin accumulation in the papillary epidermis layer). Their development includes four phases that may follow one after another or overlap.

1. The vesicular phase – vesicles or inflammatory rash. They appear at birth or within the first two months and last for weeks or months.
2. The verrucous phase – wart-like crusts lasting for several months.
3. The hyperpigmentation phase – brown or blue and grey pigmentation areas. It begins in infancy and disappears by adulthood (Fig. 1).
4. The hypopigmentation phase – pigmentless patches accompanied by the atrophy of skin appendages (2, 6, 11).

In each phase, the lesions run along the lines of Blaschko and are located on the extremities and the trunk (6). Other signs relative to the ectoderm and its appendages include dystrophic finger and toenails lesions, hair atrophic lesions and fragility, alopecia areata, and hypoplastic eyebrows and eyelashes (11).

Symptoms and signs other than cutaneous affect 70-80 per cent of patients and include:

- a. the central nervous system – convulsions, epilepsy, intellectual disability, cerebral stroke, hydrocephalus, anatomic abnormalities, hemiparesis, cerebral oedema and its atrophy.
- b. The organ of sight – strabismus, cataract, anopia, microphthalmia, iridial hypoplasia, optic nerve atrophy resulting in the loss of vision.
- c. Bones and muscles – syndactylia, cranial deformities, dwarfism, supernumerary ribs, hemiatrophy and shortening of the extremities, femoral joint dysplasia.
- d. Immune disorders – leucocytosis, eosinophilia, leukocyte function disorders, chemotaxis defects (2, 6, 11).

Research has showed that 54 per cent of patients present with symptoms in the stomatognathic system (12). Hypodontia is the most common (43 per cent of cases), cone-shaped teeth (30 per cent), delayed tooth eruption (18 per cent.), with the disturbances affecting both deciduous and permanent dentition. Other abnormalities observed in the oral cavity include enamel hypoplasia with multiple carious defects, lip and palate clefts, high vaulted palate, and underdeveloped soft palate (13, 14).

An analysis of cephalometric radiographs of patients with IP showed skeletal class II in 44.4 per cent of patients, class III in 33.3 per cent of patients, and class I in 22.2 per cent of patients. Besides, among orthodontic problems, the authors report maxillary transverse hypoplasia connected with oligodontia, hemifacial microsomia, facial asymmetry, reduced occlusal height, poor formation of alveolar processes and incorrectly positioned teeth as well as disorders in the region of the temporomandibular joints (11, 13).

Tabela 1. Kryteria diagnostyczne IP
Table 1. IP diagnostic criteria

Kryteria główne <i>Major diagnostics criteria</i>	Kryteria dodatkowe <i>Minor diagnostics criteria</i>	Warunki konieczne do postawienia diagnozy IP <i>Conditions required to diagnose IP</i>
Charakterystyczne dla IP zmiany skór- ne ułożone w linie Blaschko: <ul style="list-style-type: none"> • Pęcherzowe • Brodawkowe • Hiperpigmentacja • Atrofia/hipopigmentacja <i>Cutaneous lesions following the lines of Blaschko:</i> <ul style="list-style-type: none"> • Vesical • Verrucous • Hyperpigmentation • Atrophy/hyperpigmentation 	<ul style="list-style-type: none"> • Nieprawidłowości zębowe • Nieprawidłowości narządu wzroku • Zaburzenia OUN • Łysienie • Nieprawidłowości dotyczące włosów (rzadkie, wełniste, nieprawidłowości brwi i rzęs) • Nieprawidłowości dotyczące paznokci • Nieprawidłowości w budowie podniebienia • Nieprawidłowości dotyczące piersi i sutków • Mnogie poronienia płodów płci męskiej • Typowy obraz histopatologiczny zmian skórnych <ul style="list-style-type: none"> • <i>Tooth abnormalities</i> • <i>Eye abnormalities</i> • <i>Central Nervous System disturbances</i> • <i>Hair loss</i> • <i>Hair abnormalities (sparse and woolly; brow and eyelash abnormalities)</i> • <i>Finger and toe nail abnormalities</i> • <i>Palate anomalies</i> • <i>Breast and mammary gland anomalies</i> • <i>Multiple miscarriages of male fetuses</i> • <i>Typical histopathological image of skin lesions</i> 	Przy braku dowodów na występowanie IP u matki: <ul style="list-style-type: none"> • jeżeli nie stwierdzono mutacji w genie IKBKG, przynajmniej 2 lub więcej kryteria główne lub 1 główne kryterium i 1 lub więcej kryterium dodatkowe pozwalają na postawienie diagnozy sporadycznego IP • jeżeli stwierdzono mutację w genie IKBKG każde główne lub dodatkowe kryterium jest wystarczające do postawienia diagnozy IP IP stwierdzone u matki: <ul style="list-style-type: none"> • każde kryterium główne lub co najmniej 2 kryteria dodatkowe W każdym przypadku eozynofilia i niesymetryczna dezaktywacja chromosomu X popierają diagnozę. <i>When IP is not evidenced in the mother:</i> <ul style="list-style-type: none"> • <i>if no IKBKG gene mutation is evidenced and at least 2 or more major criteria or 1 major and 1 or more minor criteria are met, sporadic IP can be diagnosed</i> • <i>if IKBKG mutation is evidenced, each major or minor criterion is sufficient to diagnose IP</i> <i>When IP is evidenced in the mother:</i> <ul style="list-style-type: none"> • <i>each major criterion or at least 2 minor criteria are sufficient to diagnose IP</i> <i>In each case, eosinophilia and asymmetric lyonisation support the IP diagnosis.</i>

połowiczy niedorozwój i asymetrię twarzy, zmniejszoną wysokość zwarcia, słabe wykształcenie wyrostków zębodołowych i nieprawidłowe pozycje zębów, a także zaburzenia w obrębie stawów skroniowo-żuchwowych (11, 13).

Pacjenci z IP wymagają wielospecjalistycznej, zespołowej opieki zdrowotnej ze względu na różny stopień zaburzeń w innych organach. Potrzebne jest podejście interdyscyplinarne w ich rehabilitacji ze strony pediatrów, dermatologów, okulistów, neurologów, ortopedów. Niezbędne są także badania stomatologiczne w celu kontroli ryzyka próchnicy oraz prowadzenia działań profilaktycznych (15). Ważne jest również, aby pacjenci z incontinentia pigmenti

Patients with IP require multispecialist team health care due to disturbances of different degrees in other organs. For their rehabilitation, they need an interdisciplinary approach on the part of pediatricians, dermatologists, ophthalmologists, neurologists, and orthopedists. They also require dentist examinations for the aim of caries control, and preventive activities (15). It is also crucial that patients with incontinentia pigmenti had access to specialist dentist care including orthodontic, surgical and prosthetic treatment (16). An early and long-term pediatric and dental treatment in patients with IP is able to solve not only the aesthetic and functional problems but also to maintain proper oral hygiene until adulthood (17).

Incontinentia pigmenti – a description of three cases

Tabela 2. Zaburzenia zębowe u badanych pacjentów.
Table 2. Dental abnormalities in the examined patients

	Pacjent 1 <i>Patient 1</i>	Pacjent 2 <i>Patient 2</i>	Pacjent 3 <i>Patient 3</i>
Liczba zębów obecnych w jamie ustnej <i>Number of teeth present in oral cavity</i>	19	20	16
Liczba brakujących zawiązków zębów mlecznych <i>Number of missing deciduous tooth buds</i>	3	Brak danych <i>No data available</i>	Brak danych <i>No data available</i>
Brakujące zawiązki zębów mlecznych <i>Missing buds of deciduous teeth</i>	52, 84, 85	Brak danych <i>No data available</i>	Brak danych <i>No data available</i>
Liczba brakujących zawiązków zębów stałych z wyłączeniem trzecich zębów trzonowych <i>Number of missing deciduous tooth buds</i>	12	9	16
Brakujące zawiązki zębów stałych <i>Missing buds of permanent teeth</i>	12, 15, 17, 22, 25, 26, 27, 37, 44, 45, 46, 47	12, 15, 16, 17, 22, 27, 42, 43, 47	12, 14, 15, 17, 22, 23, 25, 27, 31, 32, 34, 37, 42, 44, 45, 46
Rodzaj uzębienia <i>Type of dentition</i>	Mieszane <i>Mixed</i>	Mieszane <i>Mixed</i>	Mieszane <i>Mixed</i>
Przetrwałe zęby mleczne <i>Over-retained deciduous teeth</i>	55, 63, 65	83	55, 53, 63, 65, 71, 84
Zęby stożkowate <i>Cone-shaped teeth</i>	32, 41, 53, 63, 83	53, 31, 41, 83	53, 63, 73, 71, 13, 33, 43
Mikrodoncja <i>Microdontia</i>	-	31	21
Nieprawidłowy kształt brzegu siecznego <i>Abnormal form of incisive edge</i>	23, 33, 42	23, 32	21
Zęby trzonowe ze zwiększoną liczbą guzków <i>Molar teeth with increased cusp number</i>	55	55	-
Zęby trzonowe ze zmniejszoną liczbą guzków <i>Molar teeth with reduced cusp number</i>	-	-	16, 36, 47
Opóźnione ząbkowanie (tak/nie) <i>Delayed tooth eruption (yes/no)</i>	Tak / Yes	Tak / Yes	Tak / Yes
Inne zaburzenia budowy zębów <i>Other tooth malformations</i>	W komorach zębów 16 i 36 obecne zębiniaki <i>Denticles present in tooth pulp chambers</i>		Taurodontyzm zęba 36 <i>Taurodontic tooth 36</i>

mieli dostęp do specjalistycznej opieki stomatologicznej, łącznie z leczeniem ortodontycznym, chirurgicznym i protetycznym (16). Wcześniej podjęte i długoterminowe leczenie pediatryczne i stomatologiczne u pacjentów z IP jest w stanie rozwiązać nie tylko problem estetyczny i funkcjonalny, ale również zachować prawidłowy stan jamy ustnej do chwili dorosłości (17).

Aim

The aim of this study was to describe three cases of female patients with the Bloch-Sulzberger syndrome treated in the Department of Orthodontics of the Medical University of Warsaw (MUW) and to attract attention to their dental problems and the need to initiate an early multispecialist

Tabela 3. Wybrane parametry z analizy cefalometrycznej u badanych pacjentów
Table 3. Selected parameters of a cephalometric analysis in the examined patients

Wybrane parametry z analizy cefalometrycznej <i>Selected parameters of a cephalometric analysis</i>	Pacjent 1 <i>Patient 1</i>	Pacjent 2 <i>Patient 2</i>	Pacjent 3 <i>Patient 3</i>
Klasa szkieletowa (kąt ANB) / <i>Skeletal class (ANB angle)</i>	III (-1,3)	III (-3)	III (-5,7)
SNA / <i>SNA</i>	76,5	74	76,7
SNB / <i>SNB</i>	77,8	77	82,3
WITS / <i>WITS</i>	-6,4	-8,5	-8,9
Inklinacja siekaczy szczęki (1:NA) <i>Inclination of maxillary incisors (1:NA)</i>	26,1	28	28,2
Inklinacja siekaczy żuchwy (1:NB) <i>Inclination of mandibular incisors (1:NB)</i>	17,8	5	7,8
Kąt międzysieczny / <i>Inter-incisal angle</i>	137,5	151,5	149,7
Kąt podstaw szczęk (ML:NL) / <i>Inter jaw base angle (ML:NL)</i>	26,1	22,7	27,9
SGo:NMe <i>SGo:NMe (relationship between posterior and anterior facial height)</i>	66,1	66,4	57,4

Cel

Celem pracy był opis trzech przypadków pacjentek z zespołem Blocha-Sulzbergera leczonych w Zakładzie Ortodontji Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego oraz zwrócenie uwagi na spotykane u nich problemy stomatologiczne i konieczność podjęcia wczesnego, wielospecjalistycznego leczenia w celu zapewnienia zdrowia oraz odpowiedniej funkcji i estetyki uzębienia.

Opis przypadków

Pod opieką Zakładu Ortodontji WUM pozostają trzypacjentki z zespołem Blocha-Sulzbergera. Diagnoza została postawiona i potwierdzona w okresie niemowlęcym, opisy objawów znajdują się w kartach informacyjnych z pobytu szpitalnego, które zostały dołączone do dokumentacji. Każda z dziewcząt miała wykonane w Zakładzie Ortodontji modele diagnostyczne, pantomogram, zdjęcie cefalometryczne i ich analizę, fotografie zewnętrzne i wewnętrzne. Wszystkie pacjentki zostały objęte leczeniem ortodontycznym, a zamieszczone tabele przedstawiają zestawienie zaburzeń zębowych, zaburzeń rozwojowych w obrębie twarzoczaszki obecnych u pacjentek oraz wybranych parametrów ocenianych w analizie cefalometrycznej.

treatment in order to ensure them a good health and an appropriate function and aesthetics to their dentition.

Case description

Three female patients with the Bloch-Sulzberger syndrome are under the care of the Department of Orthodontics of the MUW. The diagnosis was made and acknowledged in their infancy; description of signs and symptoms are included in their case history files from when they were hospitalized, which were attached to their documentation. In the Department of Orthodontics for each of the girls a diagnostic cast was made, as well as an orthopantomogram, a cephalometric radiograph (with an analysis included), and intraoral and extraoral photographs. All the patients were orthodontically treated. The tables shown herein present statements of dental abnormalities and developmental disturbances in the region of the facial skeleton of the patients and selected parameters assessed in a cephalometric analysis.

Case 1.

The patient was admitted in the Department of Orthodontics of the Medical University of Warsaw when she was 7 years

*Incontinentia pigmenti – a description of three cases***Przypadek 1.**

Pacjentka została przyjęta do leczenia w Zakładzie Ortodontji Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w wieku 7 lat z powodu zaburzeń zębowych charakterystycznych dla zespołu Blocha-Sulzbergera. Dziewczynka jest dzieckiem urodzonym z pierwszej ciąży, siłami natury, otrzymała 6 punktów w skali Apgar. Od urodzenia obserwowano zmiany skórne, wywiad rodzinny w kierunku IP był dodatni – matka dziecka choruje na IP. Nasilenie zmian skórnych w postaci pęcherzy na podłożu rumieniowym z miodowymi strupami zaobserwowano 14 dnia po urodzeniu. Na podstawie wywiadu, obrazu klinicznego, utrzymującej się eozynofilii i konsultacji dermatologicznej postawiono rozpoznanie zespołu Blocha-Sulzbergera. Dziecko zostało skierowane do leczenia w poradni dermatologicznej. Dodatkowe konsultacje: neurologiczna i okulistyczna nie wykazały odchyłań od normy.

W chwili przyjęcia do leczenia w Zakładzie Ortodontji zaobserwowano w badaniu zewnątrzustnym asymetrię, przesunięcie bródki w stronę prawą, rysy twarzy mieszczące się w polu biometrycznym, równość trzech odcinków twarzy. W badaniu wewnątrzustnym – odwrotny nagryz zębów przednich, przesunięcie zębowej linii pośrodkowej w łuku dolnym w stronę lewą o 2 mm (ze względu na zmniejszone wymiary i stożkowaty kształt zęba 41). W jamie ustnej było obecnych 13 zębów mlecznych i 5 zębów stałych (Ryc. 2). Ząb 83 miał kształt stożkowaty, zęby 41 i 82 – nieprawidłowy kształt brzegu siecznego. Odwrotny nagryz dotyczył zębów 53, 11 i 82, 83 oraz 21 i 72, 31. W okolicy brakujących zawiązków zębów wyrostek zębodołowy był słabo wykształcony, hipoplastyczny. Wykonano diagnostykę radiologiczną. Na pantomogramie stwierdzono brak 12 zawiązków zębów stałych. Analiza zdjęcia cefalometrycznego wykazała III klasę szkieletową, kąt ANB równy $-1,3^\circ$, pomiar WITS równy $-6,4$ mm, wertykalną relację podstaw neutralną (NS-ML równy 38°), sagitalną relację podstaw neutralną.

Postawiono rozpoznanie: wada szkieletowa kl. III – przodożuchwie morfologiczne, retrognacja, boczne czynnościowe przemieszczenie żuchwy w stronę prawą, oligodoncja oraz nieprawidłowości zębowe dotyczące kształtu i położenia zębów.

Pacjentka była leczona ortodontycznie za pomocą aparatu czynnościowego Klammta oraz dolną płytkoprotezę.

W chwili zakończenia leczenia w jamie ustnej obecnych było 16 zębów stałych i 3 zęby mleczne (Ryc. 3). Kły górne zostały ustawione w miejscu siekaczy bocznych górnych, zęby kontaktowały się ze sobą w triadach, łuk zębowy górny obejmował łuk zębowy dolny, linia pośrodkowa górna i dolna – zgodne. W rysach twarzy nadal można zaobserwować przesunięcie punktu pogonion w prawą stronę. Pacjentka została skierowana do lekarza protetyka w celu dalszej rehabilitacji układu narządu żucia: uzupełnienia braku skrzydłowego w żuchwie po stronie prawej, estetycznej odbudowy nieprawidłowo ukształtowanych zębów 23, 41



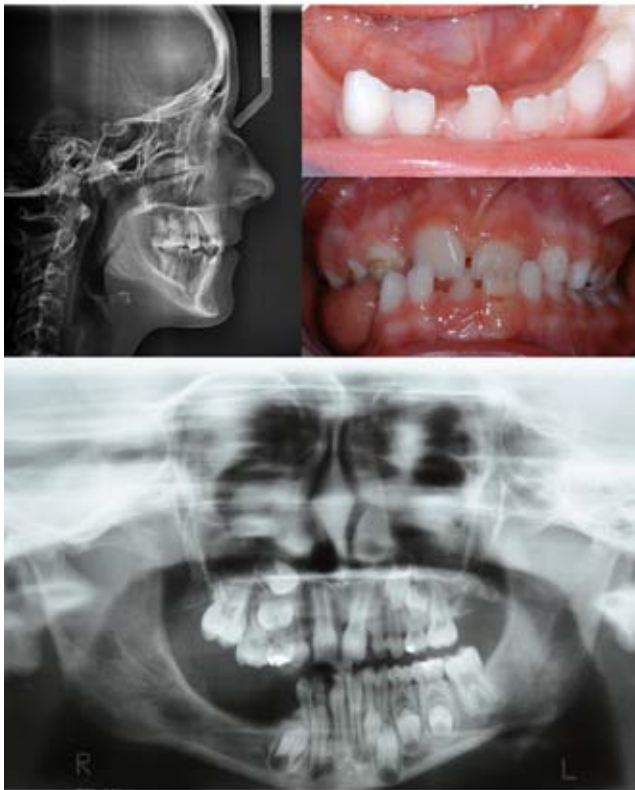
Rycina 1. Plama hiperpigmentacyjna u pacjentki z zespołem Bloch-Sulzbergera w wieku 7 lat.

Figure 1. Hyperpigmentation patch in a female patient with Bloch-Sulzberger syndrome, at the age of 7.

old for the treatment of dental disturbances characteristic for the Bloch-Sulzberger syndrome. The girl was born from the first pregnancy, resulting from spontaneous labour, and received an Apgar score of 6. Cutaneous lesions were observed since her birth; IP family history was positive – the child's mother suffers from IP. Intensified cutaneous lesions in the form of blisters with an erythematous background with honey-coloured scabs were observed on the 14th day after birth. Based on the anamnesis, clinical images, persisting eosinophilia and dermatological consultation the Bloch-Sulzberger syndrome was diagnosed. The child was referred for treatment in the Outpatient Clinic of Dermatology. Additional consultations – neurological and ophthalmological did not demonstrate any deviations from the norm.

On admission for treatment in the Department of Orthodontics, in an extraoral examination, asymmetry was noted, as well as displacement of the mentum to the right; facial features were contained within the biometric field, and equal dimensions of the three facial segments were observed. In an intraoral examination, reverse overjet (overbite) and displacement of the median dental line in the lower arch by 2 mm to the left (due to a reduced in size and cone-shaped tooth 41) were noted. There were 13 deciduous teeth and 5 permanent teeth in the oral cavity (Fig. 2). Tooth 83 was cone-shaped, and in tooth 41 and 82 an irregular form of the incisive edge was noticed. Teeth 53, 11, 82, 83 as well as 21, 72, and 31 were characterized by reverse overjet (overbite). The dental process in the region of the missing tooth buds was poorly formed and hypoplastic. Radiodiagnosics was performed. The orthopantomogram image showed that 12 permanent tooth buds were missing.

A cephalometric image analysis demonstrated skeletal class III, the ANB angle was -1.3° , the WITS measurement



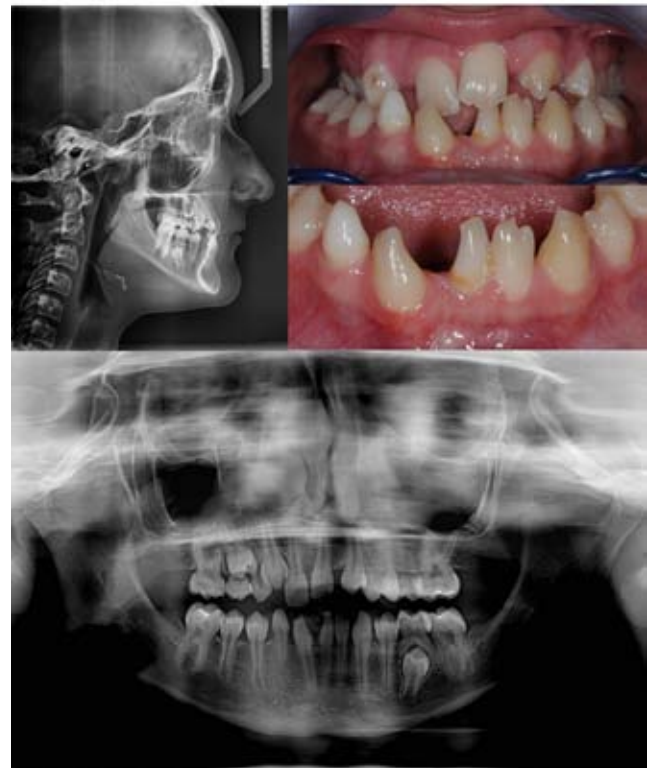
Rycina 2. Przypadek 1: zdjęcia wewnątrzustne – warunki zgryzowe oraz nieprawidłowy kształt brzożu siecznego zębów 41 oraz 82, pantomogram – brak 12 zawiązków zębów stałych, telerecentgenogram boczny głowy – III klasa szkieletowa.

Figure 2. Case 1: an intraoral photograph – occlusal conditions and malformation of the incisive edge of tooth 41 and 82; an orthopantomogram – absence of 12 permanent tooth buds; lateral a lateral cephalogram of the head – skeletal class III.

i 42 oraz stożkowatego zębą 32 (Ryc. 4). Przez cały czas leczenia ortodontycznego pacjentka pozostawała pod opieką lekarza stomatologa dziecięcego, co pozwoliło na utrzymanie uzębienia stałego w stanie zdrowia.

Przypadek 2.

Pacjentka została przyjęta do leczenia w Zakładzie Ortodontji w wieku 13 lat. Zmiany skórne były obecne od urodzenia, pęcherzowe, częściowo przysychające w żółtawe strupy i dotyczyły skóry całego ciała, z wyjątkiem skóry głowy i pośladków. W ciągu trzech tygodni po urodzeniu pojawiały się nowe zmiany pęcherzowe, a stare zanikały bez pozostawienia blizn. Po wykluczeniu infekcji bakteryjnej i wirusowej dermatolog podejrzewał IP, co zostało potwierdzone w późniejszych badaniach. W okresie noworodkowym dziecko pozostawało pod opieką okulisty



Rycina 3. Przypadek 2: zdjęcia wewnątrzustne – warunki zgryzowe i nieprawidłowości kształtu zębów, pantomogram - brak 9 zawiązków zębów stałych, telerecentgenogram boczny głowy – III klasa szkieletowa.

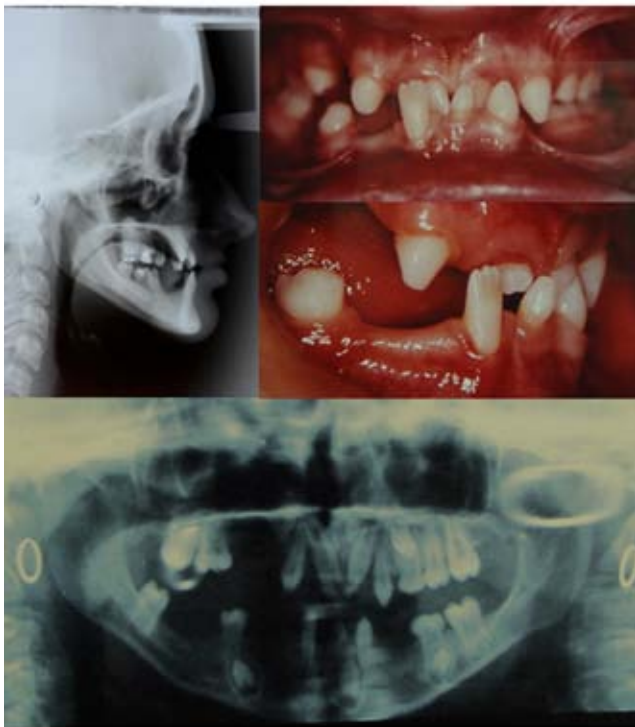
Figure 3. Case 2: an intraoral photograph – occlusal conditions and malformation of the teeth; an orthopantomogram – absence of 9 permanent tooth buds; a lateral cephalogram of the head – skeletal class III.

was -6.4 mm, the vertical relationship of the bases - neutral (NS-ML 38°), the sagittal relationship of the bases - neutral.

The following diagnosis was made: skeletal malocclusion class III – morphological prognathism, retrognathism, functional mandibular right lateral displacement, oligodontia and dental abnormalities associated with the shape and position of the teeth.

The patient was orthodontically treated using a Klammt appliance and mandibular plate prosthesis.

On completion of the treatment, there were 16 permanent teeth and 3 deciduous teeth in the patient's oral cavity (Fig. 3). The upper canines were positioned in the site of the upper lateral incisors; the teeth triads were in contact, the upper dental arch corresponded to the lower dental arch and the upper and lower median lines coincided with each other. A shift of the pogonion point to the right side could still be observed in the facial features, though. The patient

Incontinentia pigmenti – a description of three cases

Rycina 4. Przypadek 3: zdjęcia wewnątrzustne – warunki zgryzowe oraz nieprawidłowości kształtu zębów, pantomogram – brak 16 zawiązków zębów stałych, telerentgenogram boczny głowy – III klasa szkieletowa.

Figure 4. Case 3: an intraoral photograph – occlusal conditions and malformation of the teeth; an orthopantomogram – absence of 16 permanent tooth buds; a lateral cephalogram of the head – skeletal class III.

z powodu zapalenia spojówek. W wieku późniejszym nie stwierdzono zaburzeń okulistycznych, neurologicznych ani dermatologicznych, poza charakterystycznym obrazem ewolucji zmian pęcherzowych w plamy hipopigmentacyjne.

W chwili przyjęcia do leczenia w Zakładzie Ortodoncji w badaniu zewnątrzustnym stwierdzono symetrię względem płaszczyzny strzałkowej, nieznaczne wydłużenie szczękowego odcinka twarzy, cofnięcie wargi dolnej, pogłębienie bruzdy wargowo-bródkowej i wydatną bródkę. W badaniu wewnątrzustnym odnotowano zwężenie szczęki, przodozgryz całkowity, odwrotny nagryz zębów przednich z wyjątkiem zęba 21, przesunięcie zębowej linii środkowej w łuku górnym o 3 mm w stronę prawą, w łuku dolnym o 1 mm, także w stronę prawą. W jamie ustnej obecnych było 5 zębów mlecznych i 15 zębów stałych. Zęby 53, 31, 41, 83 o kształcie stożkowatym, zęby 23, 32 z nieprawidłowym kształtem brzegu siecznego. Na podstawie badania pantomograficznego stwierdzono brak 9 zawiązków zębów stałych. Analiza cefalometryczna wykazała III klasę szkieletową, kąt ANB równy 3° , WITS równy $-8,5$ mm,

was referred to a prosthodontics practitioner for further rehabilitation of the masticatory system such as repair of a wing defect in the sphenoid bone on the right side of the mandible, aesthetic reconstruction of malformed teeth 23, 41 and 42 and peg-shaped tooth 32 (Fig. 4). During the entire course of the orthodontic treatment, the patient was under the care of a pedodontist, which helped to keep her dentition in a good health.

Case 2.

The patient was admitted in the Department of Orthodontics of the Medical University of Warsaw when she was 13 years old. Cutaneous lesions were present since her birth; blister-like, partly drying yellowish scabs were found all over her skin except for the scalp and buttocks. Within three weeks of birth, new blister lesions kept appearing and the old ones disappeared without leaving scars. Once bacterial and viral infection was excluded, the dermatologist suspected IP which was confirmed in further examinations. As a newborn, due to conjunctivitis, the child was under the care of an ophthalmologist. At a later age, besides a characteristic image of evolution of blistering lesions into hypopigmentation patches, no ophthalmological, neurological or dermatological lesions were found.

On admission for treatment in the Department of Orthodontics, in an extraoral examination, symmetry with relation to the sagittal plane was observed, an insignificant elongation of the maxillary face segment, lower lip retraction, the deepening of the mentolabial sulcus, and a prominent mentum. In an intraoral examination, maxillary narrowing, total prognathism, reverse overjet (overbite) of the anterior teeth except for tooth 21, displacement of the median dental line by 3 mm in the upper arch to the right and by 1 mm in the lower arch also to the right. There were 5 deciduous teeth and 15 permanent teeth in the oral cavity. Teeth 53, 31, 41 and 83 were cone-shaped, tooth 23 and 32 had an irregular form of the incisive edge. Based on an orthopantomogram it was found that 9 permanent tooth buds were missing. A cephalometric image analysis demonstrated skeletal class III, the ANB angle was -3° , the WITS measurement was -8.5 mm, the vertical relationship of the bases - neutral (NS-ML was 30.1°), the sagittal relationship of the bases - distal.

The following diagnosis was made: skeletal malocclusion class III – morphological prognathism, retrognathism, ambilateral partial lateral crossbite, oligodontia and dental abnormalities associated with the shape and position of the teeth. The patient has been under the care of the Department of Orthodontics of the MUW for several months now. The treatment plan includes the widening of the maxilla using an orthodontic device based on mini implants, teeth arrangement using a fixed thin-wire appliance, an orthognathic procedure and ultimate prosthetic rehabilitation when her physical growth stops.

wertykalną relację podstaw neutralną (NS-ML równy $30,1^\circ$), sagitalną relację podstaw dotylną.

Rozpoznano wadę szkieletową klasy III: przodożuchwie morfologiczne, retrognację, zgryz krzyżowy częściowy boczny obustronny, oligodontję oraz nieprawidłowości zębowe dotyczące kształtu i położenia zębów. Pacjentka znajduje się pod opieką Zakładu Ortodontji WUM od kilku miesięcy. Plan leczenia obejmuje poszerzenie szczęki aparatem opartym na miniimplantach ortodontycznych, uszeregowanie zębów aparatem stałym cienkołukowym, zabieg ortognatyczny oraz ostateczną rehabilitację protetyczną po zakończeniu wzrostu.

Przypadek 3.

Pacjentka została skierowana do leczenia ortodontycznego w wieku 7 lat z powodu hipodoncji w przebiegu IP. Jest dzieckiem urodzonym z pierwszej ciąży przez cesarskie cięcie, otrzymała 9 punktów w skali Apgar. Zmiany skórne, pęcherzowo-grudkowe charakterystyczne dla opisywanego zespołu pojawiły się w drugiej dobie życia. Po wykluczeniu zakażenia wirusem opryszczki i konsultacji dermatologicznej postawiono rozpoznanie zespołu Blocha-Sulzbergera. Wywiad rodzinny w kierunku tego zespołu chorobowego był ujemny. Specjalistyczne badania przeprowadzone u dziewczynki pozwoliły na stwierdzenie nieprawidłowości w układzie kostnym: dysplazji stawów biodrowych i niskiego wzrostu; zaburzeń okulistycznych: krótkowzroczności; zaburzeń neurologicznych: porażenia mózgowego prawostronnego. Z objawów dermatologicznych, oprócz charakterystycznych plam barwnikowych i plam hipopigmentacyjnych, zaobserwowano łysienie plackowate na owłosionej skórze głowy.

W chwili przyjęcia pacjentki w badaniu zewnątrzustnym zauważalna była asymetria – przemieszczenie bródki w stronę prawą, asymetria warg oraz skrócenie szczękowego odcinka twarzy. W badaniu zewnątrzustnym stwierdzono niskie przyczepy wędzidełek warg, wysoko wysklepione, gotyckie podniebienie, głęboki odwrotny nagryz zębów siecznych, przemieszczenie linii pośrodkowej w łuku dolnym w stronę prawą, hipoplastyczny wyrostek zębodołowy w miejscu brakujących zawiązków zębów. Obecnych było 9 zębów mlecznych i 7 zębów stałych. Mleczne zęby przednie miały kształt stożkowaty, ząb 21 miał zmniejszone wymiary poprzeczne i nieprawidłowy kształt brzegu siecznego, zęby 16, 36 i 47 były budowy trójguzkowej. Pacjentce wykonano diagnostykę radiologiczną. Na podstawie pantomogramu stwierdzono braki zawiązków 16 zębów stałych. Analiza cefalometryczna wykazała III klasę szkieletową (kąt ANB równy $2,9^\circ$), WITS równy -3mm , wertykalną relację podstaw neutralną (NS-ML równy $36,9^\circ$), sagitalną relację podstaw doprzednią.

Na podstawie badania, analizy modeli i badań dodatkowych postawiono rozpoznanie wady szkieletowej III klasy: przodożuchwie morfologiczne, retrognacja, boczne

Case 3.

The patient was referred for orthodontic treatment for IP-caused hypodontia at the age of 7. The girl was born from the first pregnancy, via caesarian section, and received an Apgar score of 9. Cutaneous papulovesicular lesions appeared on the second day of her life. Once

a herpes virus infection was excluded and following a dermatological consultation the Bloch-Sulzberger syndrome was diagnosed. Her IP family history was negative. Specialist examinations revealed that the girl presented skeletal lesions such as, dysplasia of the femoral joints and a short stature; an ophthalmological disorder – shortsightedness; and a neurological disorders – right-sided cerebral palsy. Apart from characteristic pigmentation patches and hypopigmentation patches, alopecia areata was observed on the scalp among other dermatological signs.

On admission, in an extraoral examination, asymmetry was observed - mentum displacement to the right, lip asymmetry, and the shortening of the maxillary face segment.

In an intraoral examination, the following abnormalities were observed: low-situated labial frenula, a high-vaulted 'Gothic' palate, deep reverse overjet (overbite) of the incisors, displacement of the median dental line in the lower arch to the right, and a hypoplastic alveolar process in the site of the missing tooth buds. There were 9 deciduous teeth

and 7 permanent teeth in the oral cavity. The deciduous teeth were cone-shaped, tooth 21 had transversal dimensions reduced and an irregular form of the incisive edge. Teeth 16, 36 and 47 had three cusps each. The patient had radiodiagnostics performed. The orthopantomogram image showed that 16 permanent tooth buds were missing. A cephalometric analysis demonstrated skeletal class III (the ANB angle was 2.9°), the WITS measurement value was -3mm , the vertical relationship of the bases - neutral (NS-ML 36.0°), the sagittal relationship of the bases - anterior.

On the basis of an examination, dental cast analysis and additional tests the following diagnosis was made: skeletal malocclusion class III – morphological prognathism, retrognathism, right-side lateral mandibular displacement, dental abnormalities such as oligodontia, and topographic dental abnormalities – diastema, misaligned and rotated teeth, tooth malformations and taurodontism of tooth 36. Besides, during her treatment in the Department of Orthodontics, delayed and nonsequential tooth eruption and ectopic tooth eruption of tooth 13, 33 and 43 was reported.

Initially, the patient was treated using a functional Klammt appliance and subsequently a maxillary and mandibular plate prosthesis were included to be worn during the day. At the beginning the occlusal conditions improved; however, during the pubertal spurt of body growth the defect became intensified and with more expressly marked asymmetry. In the future, the patient shall be subjected to an orthognathic surgical procedure in order to correct the skeletal class III defect and rehabilitation using a prosthesis or a prosthesis and implants.

Incontinentia pigmenti – a description of three cases

czynnościowe przemieszczenie żuchwy prawostronne; nieprawidłowości zębowe: oligodoncja, nieprawidłowości topografii zębów – diastema, przechylenia i rotacje, zaburzenia kształtu zębów oraz taurodontyzm zęba 36. Podczas leczenia pacjentki w zakładzie zaobserwowano ponadto opóźnione i niekolejne ząbkowanie oraz ekotopowe wyrzynanie zębów 13, 33 i 43.

Pacjentkę początkowo leczono czynnościowym aparatem Klammta, następnie dołączono górną i dolną płytkoprotezę do użytkowania w ciągu dnia. Warunki zgryzowe początkowo uległy poprawie, natomiast w okresie skoku wzrostowego wada uległa nasileniu, z wyraźniej zaznaczoną asymetrią. Pacjentka w przyszłości zostanie poddana operacji ortognatycznej w celu korekty wady szkieletowej III klasy oraz rehabilitacji protetycznej lub implantoprotycznej.

Dyskusja

Zespół Blocha-Sulzbergera jest genodermatozą z charakterystycznym obrazem wykwitów skórnych, który jest główną podstawą diagnozy. Według piśmiennictwa 70–80 proc. pacjentów z tym zespołem manifestuje objawy ze strony narządu ruchu, neurologiczne i okulistyczne. Wśród pacjentów Zakładu Ortodontji WUM tylko jedna pacjentka miała stwierdzone zaburzenia narządu ruchu – dysplazję stawów biodrowych; okulistyczne – krótkowzroczność; neurologiczne – dziecięce porażenie mózgowie; dermatologiczne – łysienie plackowate. U pozostałych pacjentek choroba manifestowała się jedynie zmianami skórnymi i problemami stomatologicznymi.

Minic (12), który dokonał przeglądu systematycznego 1286 przypadków IP, podaje, że zaburzenia w obrębie układu stomatognatycznego dotyczą 54 proc. pacjentów. Wśród naszych pacjentek u wszystkich stwierdzono najczęściej występujące objawy: hipo/oligodoncję, zęby stożkowate i opóźnione wyrzynanie zębów. Braki zawiązków zębów stałych mieściły się w przedziale 9–16, średnio 12,33. W publikacji Santa-Maria (18), która zbadała i porównała największą do tej pory liczbę pacjentów z *incontinentia pigmenti* te wartości wynosiły od 0 do 20, zaś średnia wyniosła 9,36. Zęby stożkowate obserwowano u pacjentek Zakładu Ortodontji WUM zarówno w uzębieniu mlecznym, jak i stałym w liczbie od 4 do 7, średnio 5,33. Wśród pacjentów w badaniu Santa-Maria u 9 nie występowały zęby stożkowate, maksymalna ich liczba wyniosła 9, dając średnią 1,21. Ponadto u wszystkich naszych pacjentek stwierdzono nieprawidłowy kształt brzęgu siecznego, u dwóch – mikrodoncję i zwiększoną liczbę guzków zębów trzonowych, zaś u jednej z pacjentek – zmniejszoną liczbę guzków zębów trzonowych. U jednej pacjentki zaobserwowano wystąpienie podniebienia gotyckiego, w badaniu Santa-Maria to zaburzenie dotyczyło 50 proc. przebadanych.

Maahs (13) podaje, że u pacjentów z zespołem Blocha-Sulzbergera występują również rozszczepy wargi i podniebienia oraz niedorozwój podniebienia miękkiego, czego nie

Discussion

The Bloch-Sulzberger syndrome is a genodermatosis with a characteristic image of cutaneous eruption, which represents the primary diagnostic basis. According to the literature, 70-80 per cent of patients with IP manifest signs and symptoms affecting the motor system, and those neurological and ophthalmological. Among the patients of the Department of Orthodontics of the MUW there was only one female patient with a motor system disorder, namely dysplasia of the femoral joints; ophthalmological disturbances – shortsightedness; neurological – infantile cerebral palsy; and dermatological – alopecia areata. In the other female patients the disease was manifested solely by cutaneous lesions and dental problems.

Minic (12), who conducted a systematic review of 1286 IP cases, reports that 54 per cent of patients are affected by stomatognathic system disturbances. In our patients, most frequent were the following signs and symptoms: hypo/oligodontia, peg-shaped teeth and delayed tooth eruption. Absence of permanent tooth buds affected 9-16 per cent of our patients, with an average of 12.33 per cent. In a publication by Santa-Maria (18), who studied and compared the highest so far number of patients with *incontinentia pigmenti*, the values amounted to 0-20 per cent with an average of 9.36 per cent. In patients of the Department of Orthodontics of the MUW, peg-shaped teeth were observed in both deciduous and permanent dentition in the amount of 4-7 per cent with an average of 5.33 per cent. Among the patients depicted in the Santa-Maria research study peg-shaped teeth did not occur in 9 patients; their maximum number was 9, with an average of 1.21 per cent. Besides, in all our patients an incorrect shape of the tooth incisive edge was found, in two of them – microdontia and an increased number of cusps in molar teeth whereas in one patient – a reduced number of cusps in molar teeth. In one of our patients a high-vaulted 'Gothic' palate was found while in the Santa-Maria study the disorder was associated with 50 per cent of the examined subjects.

Maahs (13) reports that in patients with the Bloch-Sulzberger syndrome lip and palate cleft and soft palate underdevelopment also occur, which was not recorded in our patients. Among malocclusions in female patients with IP specifies skeletal class III, maxillary narrowing, and a protruding mentum and asymmetry in facial features. In our Department patients, the aforementioned malocclusions complicated with dental abnormalities and deviations from the norm in facial features occur in all of them.

Conclusions

Early initiated, interdisciplinary treatment of patients with IP enables them the achievement of functionally and esthetically satisfactory results and keeping their dentition in good health until adulthood, thus ensuring an improved physical and psychical general feeling to female patients affected by the disease syndrome. In the event of any most

odnotowano u naszych pacjentek. Maahs wśród wad zgryzu występujących u pacjentek z IP wymienia: III klasę szkieletową, zwężenie szczęki, w rysach twarzy – wydatną bródkę i asymetrię. Wśród naszych pacjentek u wszystkich występują wymienione wady zgryzu powikłane nieprawidłowościami zębowymi oraz odchylenia od normy w rysach twarzy.

Podsumowanie

Wcześnie podjęte, interdyscyplinarne leczenie u pacjentów z IP pozwala na uzyskanie zadowalających funkcjonalnie i estetycznie wyników i utrzymanie zębów w stanie zdrowia do okresu dorosłości, zapewniając poprawę samopoczucia fizycznego i psychicznego pacjentek dotkniętych tym zespołem chorobowym. W przypadku bardzo nasilonych wad szkieletowych pacjenci wymagają operacji ortognatycznej po zakończeniu wzrostu. Końcowym etapem leczenia w przypadku braków zębowych jest rehabilitacja protetyczna lub implantoprotetyczna.

intense skeletal defects, patients require an orthognathic surgical procedure after their body growth stops. In the event of any missing teeth, the final stage includes a prosthetic or an implant-and-prosthetic rehabilitation.

Piśmiennictwo / References

- Zadurska M. Zespół Bloch i Sulzbergera. w: (red.) Siemińska-Piekarczyk B, Zadurska M. Wybrane choroby dziedziczne i wady rozwojowe w praktyce stomatologicznej. Med Tour Press International 2008.
- Pereira MA, Mesquita LA, Budel AR, Cabral CS, Feltrim Ade S. X-linked incontinentia pigmenti or Bloch-Sulzberger syndrome: a case report. *An Bras Dermatol* 2010; 85: 372-5.
- Kenwrick S, Woffendin H, Jakins T, Shuttleworth SG, Mayer E, Greenhalgh L, Whittaker J, Rugolotto S, Bardaro T, Esposito T, D'Urso M, Soli F, Turco A, Smahi A, Hamel-Teillac D, Lyonnet S, Bonnefont JP, Munnich A, Aradhya S, Kashork CD, Shaffer LG, Nelson DL, Levy M, Lewis RA. Survival of male patients with incontinentia pigmenti carrying a lethal mutation can be explained by somatic mosaicism or Klinefelter syndrome. *Am J Hum Genet* 2001; 69: 1210-7.
- Cho SY, Lee CK, Drummond BK. Surviving male with incontinentia pigmenti: A case report. *Int J Paediatr Dent* 2004; 14: 69-72.
- Phan TA, Wargon O, Turner AM. Incontinentia pigmenti case series: Clinical spectrum of incontinentia pigmenti in 53 female patients and their relatives. *Clin Exp Dermatol* 2005; 30: 474-80.
- Marques GF, Tonello CS, Sousa JM. Incontinentia pigmenti or Bloch-Sulzberger syndrome: a rare X-linked genodermatosis. *An Bras Dermatol* 2014; 89: 486-9.
- Kitakawa D, Fontes PC, Magalhães FA, Almeida JD, Cabral LA. Incontinentia pigmenti presenting as hypodontia in a 3-year-old girl: a case report. *J Med Case Rep* 2009; 10: 116.
- Kasmann-Kellner B, Jurin-Bunte B, Ruprecht KW. Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom): Case Report and Differential Diagnosis to Related Dermato Ocular Syndromes. *Ophthalmol* 1999; 2: 63-9.
- Rosińska-Borkowska D, Koniarz M, Wyszyńska-Sitarz M, Nieżurawska G. Incontinentia pigmenti u pięciu pacjentów. *Przeegl Dermatol* 2003; 4: 281-6.
- Minić S, Trpinac D, Obradović M. Incontinentia pigmenti diagnostic criteria update. *Clin Genet* 2014; 85: 536-42.
- Zadurska M, Wal A, Wacińska-Drabińska M. Zespół Bloch-Sulzbergera (incontinentia pigmenti) - opis przypadku. *Stomatol Współcz* 2006; Supl 2: 11-7.
- Minić S, Trpinac D, Gabriel H, Gencik M, Obradović M. Dental and oral anomalies in incontinentia pigmenti: a systematic review. *Clin Oral Invest* 2013; 17: 1-8.
- Maahs MA, Kiszewski AE, Rosa RF, Maria FD, Prates FB, Zen PR. Cephalometric skeletal evaluation of patients with Incontinentia Pigmenti. *J Oral Biol Craniofac Res* 2014; 4: 88-93.
- Yamashiro T, Nakagawa K, Takada K. Case report: orthodontic treatment of dental problems in incontinentia pigmenti. *Angle Orthod* 1998; 68: 281-4.
- Shankar YU, Fatima N, Kumar MA, Prakash KS. Bloch Sulzberger syndrome (Incontinentia pigmenti): A rare case report with dental defects. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2015; 33: 74-7.
- Minić S, Novotny GEK, Trpinac D, Obradovic M. Clinical Features of incontinentia pigmenti with emphasis on oral and dental abnormalities. *Clin Oral Invest* 2006; 10: 343-7.
- Chen AY-L, Chen K. Dental treatment considerations for a pediatric patient with incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome). *Eur J Dent* 2017; 11: 264-7.
- Santa-Maria FD, Mariath LM, Poziomczyk CS, Maahs MAP, Rosa RFM, Zen PRG, Schüller-Faccini L, Kiszewski AE. Dental anomalies in 14 patients with IP: clinical and radiological analysis and review. *Clin Oral Invest* 2017; 21: 1845-52.