

Zespół pojedynczego siekacza środkowego szczęki – opis przypadku

Solitary median maxillary central incisor – case report

Magdalena Molska¹ **A B D E F**

Jagoda Janiszewska² **B D F**

Marcin Mikołajczyk³ **A B D E F**

Konrad Małkiewicz⁴ **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

^{1,2} Poradnia Ortodoncji Centralnego Szpitala Klinicznego Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Central Clinical Hospital of the Medical University of Lodz, Clinic of Orthodontics

^{3,4} Zakład Ortodoncji Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Medical University of Lodz, Department of Orthodontics

Streszczenie

Zespół pojedynczego środkowego siekacza szczęki (Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome, SMMCI Syndrome) jest rzadko występującym zespołem wad morfologicznych obejmujących głównie struktury leżące w linii pośrodkowej ciała. Etiologia zespołu nie została do końca wyjaśniona, zespół SMMCI jest częściej obserwowany u kobiet. Charakterystycznym objawem występującym w obrębie układu stomatognatycznego jest obecność pojedynczego siekacza centralnego górnego, położonego w linii pośrodkowej szczęki, i ta anomalia występuje zarówno w uzębieniu mlecznym, jak i stałym. Wśród nieprawidłowości rozwojowych towarzyszących obecności wadliwie zbudowanego pojedynczego zęba siekaczego najczęściej wymieniane są: brak wędzidełka wargi górnej, deformacje w obrębie jamy nosowej oraz podstawy czaszki,

Abstract

Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome (SMMCI Syndrome) is a rare developmental disorder consisting of morphological defects that mainly affect structures in the midline of the body. The aetiology of this syndrome has not been fully explained, and SMMCI syndrome is observed more frequently in females. The presence of a solitary median maxillary incisor in the midline of the maxilla is a typical trait in the stomatognathic system, and this anomaly is found in both deciduous and permanent dentition. Regarding developmental abnormalities accompanying a solitary incisor with an atypical structure, the most common ones include: lack of the frenulum of the upper lip, deformations in the nasal cavity and cranial base, heart defects, cleft lip and palate, and mental disability of various

¹ Lek. dent. / DDS

² Lek. dent. / DDS

³ Dr n. med., specjalista ortodonta / DDS, PhD, specialist in orthodontics

⁴ Dr hab. n. med., specjalista ortodonta, Kierownik Zakładu Ortodoncji / DDS, PhD, Associate Professor, specialist in orthodontics, Head of Department of Orthodontics

Dane do korespondencji / Correspondence address:

Zakład Ortodoncji Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

ul. Pomorska 251

90-001 Łódź

e-mail: marcin.mikolajczyk@umed.lodz.pl

wady serca, rozszczep podniebienia i wargi oraz niedorozwój umysłowy różnego stopnia. **Cel.** Celem pracy jest przedstawienie charakterystycznych cech zespołu pojedynczego siekacza środkowego szczęki na podstawie studium przypadku 9-letniej pacjentki oraz analizy dostępnego piśmiennictwa. **Materiały i metody.** Wykorzystując bazy danych PubMed, dokonano przeglądu piśmiennictwa, używając słów kluczowych: siekacz, szczęka, zespół, rozwój, zespół SMMCI. **Opis przypadku.** Po wykonaniu badania podmiotowego i przedmiotowego u przedstawionej pacjentki rozpoznano cechy zespołu pojedynczego środkowego siekacza szczęki. Ocena wyników tomografii komputerowej potwierdziła zwężenie nozdrzy tylnych. Z wyjątkiem alergii na sierść zwierząt i trawy pacjentka nie cierpiała na żadne ze schorzeń ogólnoustrojowych. Na podstawie badania klinicznego i analizy badań dodatkowych rozpoznano: I klasę szkieletową, tyłozgrzyz całkowity z protruzją siekacza, zgryz krzyżowy częściowy boczny obustronny oraz nieprawidłowości zębowe. **Podsumowanie.** Pacjenci z rozpoznaniem zespołem SMMCI często wymagają kompleksowej opieki specjalistów poszczególnych dziedzin medycyny i stomatologii, z uwagi na możliwość współwystępowania licznych zaburzeń rozwojowych dotyczących różnych struktur ciała. **(Molska M, Janiszewska J, Mikołajczyk M, Małkiewicz K. Zespół pojedynczego siekacza środkowego szczęki – opis przypadku. Forum Ortod 2018; 14: 333-43).**

Nadesłano: 27.11.2018

Przyjęto do druku: 21.12.2018

Słowa kluczowe: rozwój, siekacz, szczęka, zespół, zespół SMMCI

Wstęp

Zespół pojedynczego siekacza centralnego szczęki (Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome, SMMCI Syndrome) jest rzadko występującym zaburzeniem rozwojowym o nieznanym etiologii. Objawem patognomicznym jest obecność, zarówno w uzębieniu mlecznym jak i stałym, pojedynczego siekacza centralnego w szczęce, przy jednoczesnym braku zębów siecznych przyśrodkowych górnych. Nieprawidłowo ukształtowany ząb jest położony w linii pośrodkowej szczęki i cechuje się symetryczną budową korony. Opisywany zespół występuje z częstością 1 na 50 000 żywych urodzeń. W większości przypadków dotyczy płci żeńskiej (1, 2).

Po raz pierwszy SMMCI opisał w 1958 roku Scott (3). W przypadku 6-letniej pacjentki autor (3) nie obserwował innych nieprawidłowości rozwojowych. Kolejny przypadek nieprawidłowo zbudowanego, pojedynczego siekacza centralnego umiejscowionego w łuku górnym został przedstawiony około 10 lat później przez Fulstowa (4).

severity. **Aim.** The aim of this work is to present the characteristic traits of a solitary median maxillary central incisor syndrome on the basis of a case study of a 9-year-old female patient and the analysis of available literature. **Material and methods.** The literature review was performed using the PubMed database and the following key words: incisor, maxilla, syndrome, development, SMMCI syndrome. **Case report.** When the clinical examination and medical history were performed the patient was diagnosed with signs of solitary median maxillary central incisor syndrome. The outcomes of a computed tomography scan confirmed choanal stenosis. Except for allergies to animal hair and grass, the patient did not suffer from any systemic diseases. On the basis of a clinical examination and analysis of additional tests the following diagnosis was made: I skeletal class, complete distocclusion with incisor protrusion, partial lateral bilateral cross bite and dental abnormalities. **Summary.** Patients diagnosed with SMMCI syndrome often require complex care provided by specialists from various fields of medicine and dentistry, due to the possibility of coexistence of numerous developmental abnormalities involving different body structures. **(Molska M, Janiszewska J, Mikołajczyk M, Małkiewicz K. Solitary median maxillary central incisor – case report. Orthod Forum 2018; 14: 333-43).**

Received: 27.11.2018

Accepted: 21.12.2018

Key words: development, incisor, maxilla, syndrome, SMMCI syndrome

Introduction

Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome (SMMCI Syndrome) is a rare developmental disorder of unknown aetiology. A pathognomonic symptom is the presence of a solitary maxillary central incisor both in the deciduous dentition and in the permanent dentition, with the simultaneous absence of upper central incisors. An incorrectly shaped tooth is located in the midline of the maxilla and is characterised by a symmetrical structure of the crown. This syndrome occurs with the incidence of 1 in 50,000 live births. In most cases, it is observed in females (1, 2).

For the first time, SMMCI was described by Scott (3) in 1958. In the case of a 6-year-old female patient, the author (3) did not observe any other developmental abnormalities. Another case of an incorrectly formed single central incisor in the upper arch was presented by Fulstov about 10 years later (4). This dental abnormality was accompanied by: short stature, cardiac developmental defect, microcephaly and scoliosis.

Solitary median maxillary central incisor – case report

Nieprawidłowości zębowej towarzyszyły: niski wzrost pacjenta, wada rozwojowa serca, mikrocefalia i skolioza.

W dostępnym piśmiennictwie występowanie pojedynczego siekacza szczęki jest opisywane zarówno jako izolowana wada zębowa, jak i składowa zespołu zaburzeń dotyczących struktur umiejscowionych w linii pośrodkowej ciała.

Jako komponenty zespołu siekacza pośrodkowej szczęki (SMMCI) wymieniane są: obecność pojedynczego siekacza o atypowej budowie w linii pośrodkowej szczęki, słabo zaznaczona rynienka podnosowa, brak wędzidełka wargi górnej, niewyraźnie zaznaczona brodawka przysieczna, brak szwu podniebiennego do przodu od otworu przysiecznego oraz obecność pogrubionego wału kostnego na podniebieniu twardym (5).

Do nieprawidłowości rozwojowych towarzyszących zespołowi SMMCI należą: niski wzrost pacjenta (6), niewydolność przysadki mózgowej, mikrocefalia, zarosnięcie lub zwężenie nozdrzy tylnych, stenoza otworu gruszkowatego, hipoteloryzm, zaburzenia budowy mózgo- i twarzoczaszki, niedorozwój środkowego piętra twarzy, rozszczepy podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego oraz zaburzenia budowy struktur ośrodkowego układu nerwowego i towarzyszący im niedorozwój intelektualny. Zaburzenia mogą manifestować się w różnym stopniu nasilenia i w zmiennych wariantach.

Inne zaburzenia rozwojowe mogące współwystępować z zespołem SMMCI to między innymi: wrodzone wady serca (25 proc. przypadków), w tym tetralogia Fallota (15 proc. przypadków), skolioza (14 proc. przypadków), atrezja przełyku (10 proc. przypadków), hipoplazja obojczyków, anosmia, brak nerki, niedoczynność tarczycy (7) oraz przewlekła niewydolność przedniego płata przysadki mózgowej (7, 8).

Za najbardziej prawdopodobne przyczyny występowania wspomnianej wady rozwojowej uważa się występujące pomiędzy 35 a 38 dniem życia płodowego nieprawidłowości w migracji mezodermy w obrębie wyrostka czołowo-nosowego oraz jej łączenia w linii pośrodkowej (1).

Obecność pojedynczego centralnego siekacza szczęki wymaga wnikliwej diagnostyki z powodu możliwości współwystępowania zagrażających życiu dziecka poważnych nieprawidłowości rozwojowych układu nerwowego, sercowo-naczyniowego i oddechowego. Nieprawidłowa budowa twarzoczaszki oraz inne zaburzenia rozwojowe struktur anatomicznych mogą zostać wykryte prenatalnie podczas rutynowo przeprowadzanego badania ultrasonograficznego. Charakterystyczna budowa twarzoczaszki noworodka powinna skłonić pediatrę do przeprowadzenia szeroko zakrojonych działań diagnostycznych. Często jednak pierwszym lekarzem stawiającym rozpoznanie, lub kierującym pacjenta do właściwego specjalisty, jest stomatolog obserwujący nieprawidłowo zbudowany ząb wyrzynający się w linii pośrodkowej górnego łuku zębowego pomiędzy 6. a 8. miesiącem życia.

In the available literature, the presence of a solitary maxillary incisor is described both as an isolated dental defect and as a component of a syndrome of defects of structures located in the midline of the body.

The following are listed as components of SMMCI syndrome: presence of a solitary incisor of an atypical structure in the midline of the maxilla, poorly marked subnasal sulcus, no frenulum of the upper lip, poorly marked incisive papilla, no palatal suture anteriorly from the incisive foramen and presence of a thickened bony ridge on the hard palate (5).

Developmental abnormalities accompanying SMMCI syndrome include the following: short stature (6), hypopituitarism, microcephaly, choanal atresia or stenosis, pyriform aperture stenosis, hypotelorism, cerebral and craniofacial disorders, underdevelopment of the middle face, clefts of the primary and/or secondary palate and disorders of the central nervous system structures accompanied by intellectual disability. These defects may manifest to varying degrees of severity and in many variants.

Other developmental defects that may coexist with SMMCI syndrome include the following: congenital heart defects (25% of cases), including tetralogy of Fallot (15% of cases), scoliosis (14% of cases), oesophageal atresia (10% of cases), clavicular hypoplasia, anosmia, kidney agenesis, hypothyroidism (7) and chronic anterior pituitary failure (7, 8).

The most probable causes of this developmental abnormality include abnormalities associated with the migration of the mesoderm near the frontonasal process and its connection in the midline between the 35th and 38th day of the foetal life (1).

The presence of a solitary median maxillary central incisor requires in-depth diagnostics because of the possibility of coexistence of serious developmental abnormalities of the nervous, cardiovascular and respiratory systems, which are life-threatening. An abnormal structure of the facial skeleton and other developmental abnormalities of anatomical structures can be detected prenatally during a routine ultrasound examination. The characteristic structure of the newborn's facial skeleton should induce the paediatrician to carry out extensive diagnostic tests. However, it is often the case that the first doctor to diagnose or refer a patient to an appropriate specialist is a dentist who observes an abnormally formed tooth that erupts in the midline of the upper dental arch between the 6th and 8th months of age.

The presence of a solitary incisor in the midline of the maxilla, observed at a later age, requires a differential diagnosis with other medical conditions, such as:

- the presence of a supernumerary tooth in the midline (mesiodens),
- agenesis or abnormal development of a tooth bud of one of maxillary central incisors,

Obecność pojedynczego siekacza w linii środkowej szczęki, obserwowana w późniejszym wieku, wymaga różnicowania z innymi stanami chorobowymi, takimi jak:

- występowaniem zęba nadliczbowego w linii środkowej (mesiodens),
- agenezją lub nieprawidłowym rozwojem zawiązka jednego z siekaczy centralnych szczęki,
- utratą jednego z centralnych zębów siecznych górnego łuku zębowego, np. na skutek urazu,
- zaburzeniami wyrzynania jednego z górnych zębów siecznych,
- złaniem się zawiązków zęba nadliczbowego oraz jednego z siekaczy centralnych szczęki.

Cel

Celem pracy jest przedstawienie charakterystycznych cech zespołu pojedynczego siekacza środkowego szczęki na podstawie studium przypadku 10-letniej pacjentki oraz analizy dostępnego piśmiennictwa.

Materiały i metody

Na postawie analizy przypadku 10-letniej pacjentki leczonej w Poradni Ortodoncji Centralnego Szpitala Klinicznego Uniwersytetu Medycznego w Łodzi opisano cechy zespołu pojedynczego siekacza środkowego szczęki występujące w obrębie jamy ustnej oraz twarzy. Jednocześnie, wykorzystując bazę danych PubMed, dokonano przeglądu piśmiennictwa używając słów kluczowych: rozwój, siekacz, szczęka, zespół, zespół SMMCI.

Opis przypadku

Do Poradni Ortodoncji CSK UM w Łodzi zgłosiła się 10-letnia pacjentka, która była leczona wcześniej przez 6 miesięcy w innej placówce.

W trakcie wywiadu ogólnomedycznego ustalono, że przebieg ciąży matki pacjentki nie był prawidłowy i była ona podtrzymywana farmakologicznie. Poród odbył się przez cięcie cesarskie, miesiąc przed planowanym terminem. Masa urodzeniowa dziecka wynosiła 2300 g. Po urodzeniu wystąpiły powikłania związane z utrudnionym samodzielnym oddychaniem: noworodek wymagał intubacji oraz zastosowania tlenoterapii biernej. Podejrzanie atrezji nozdrzy tylnych zostało wykluczone na podstawie oceny wyników tomografii komputerowej w pierwszych dniach życia, potwierdzono natomiast ich zwężenie. Po urodzeniu stwierdzono zaburzenie odruchu ssania, więc po kilku dniach wdrożono karmienie za pomocą butelki, które było kontynuowane do ukończenia przez pacjentkę pierwszego roku życia. Z wywiadu uzyskano informację, że w pierwszym roku życia dziewczynka została poddana konsultacjom kardiologicznej i neurologicznej, które wykluczyły

- loss of one of central incisors in the upper dental arch, e.g. due to a trauma,
- disturbances of eruption of one of upper incisors,
- merging of tooth buds of a supernumerary tooth and one of maxillary central incisors.

Aim

The aim of this work is to present characteristic traits of a solitary median maxillary central incisor syndrome on the basis of a case study of a 10-year-old female patient and the analysis of available literature.

Materials and methods

Based on the case study of a 10-year-old female patient treated at the Outpatient Clinic of Orthodontics, Teaching Hospital of the Medical University of Łódź, traits of a solitary median maxillary central incisor syndrome observed in the oral cavity and face were described. At the same time, using the PubMed database, the literature review was performed using the following key words: development, incisor, maxilla, syndrome, SMMCI syndrome.

Case report

A 10-year-old female patient, who had been treated earlier for 6 months in another institution, came to the Outpatient Clinic of Orthodontics, Teaching Hospital of the Medical University of Łódź.

When the general medical history was taken it was determined that the patient's mother pregnancy was abnormal and pharmacologically supported. The delivery was by a caesarean section one month before the due date. The birth weight of the child was 2300 g. After birth, there were complications connected with spontaneous breathing issues: the newborn required intubation and passive oxygen therapy. The suspicion of choanal atresia was excluded on the basis of CT scan results in the first days of life, but choanal stenosis was confirmed. After birth, an abnormal sucking reflex was detected, and after a few days bottle feeding was implemented, and it was continued until the patient's first year of life. The medical history revealed that in the first year of life the girl was consulted by a cardiologist and neurologist who excluded the presence of developmental abnormalities in the cardiovascular and nervous systems. Regarding the assessment of the child's mental development, no deviations from the norm were found either. According to information from her parents, the patient had an age-appropriate level of intellectual development. Except for allergies to animal hair and grass, she did not suffer from any systemic diseases.

On the basis of her familial history, the presence of similar dental abnormalities in patient's relatives was excluded. There was no trauma to the area of maxillary central incisors,

Solitary median maxillary central incisor – case report

występowanie zaburzeń rozwojowych w obrębie układu sercowo-naczyniowego i nerwowego. W ocenie rozwoju umysłowego dziecka również nie stwierdzono odstępstw od normy. Według informacji uzyskanych od rodziców pacjentka wykazywała prawidłowy dla wieku poziom rozwoju intelektualnego. Z wyjątkiem alergii na sierść zwierząt i trawy nie cierpiała na żadne ze schorzeń ogólnoustrojowych.

Na podstawie wywiadu rodzinnego wykluczono występowanie podobnych nieprawidłowości zębowych u krewnych pacjentki. W wywiadzie stomatologicznym nie odnotowano urazu w okolicy zębów siecznych centralnych szczęki, zarówno w uzębieniu mlecznym, jak i stałym. W dokumentacji Poradni Stomatologii Dziecięcej CSK UM odnaleziono informację o obecności w uzębieniu mlecznym pojedynczego środkowego siekacza górnego.

Badanie fizykalne wykazało, że zarówno wzrost, jak i waga ciała pacjentki przyjmowały wartości poniżej średnich populacyjnych, tj. odpowiednio 22,5 kg i 130 cm (waga ciała poniżej 3 centyla, wzrost między 3 a 10 centylem). Badanie czynnościowe ujawniło: hipotonię mięśnia okrężnego ust, ustno-nosowy tor oddychania, przetrwały niemowlęcy typ polykania oraz parafunkcje w postaci ssania palca i wciągania wargi dolnej pod górne zęby sieczne.

W badaniu zewnątrzustnym nie stwierdzono zaburzeń symetrii twarzy, a proporcje wysokości jej poszczególnych odcinków oceniono jako prawidłowe. Wymiar pionowy odcinka nosowego stanowił około 1/3 wysokości twarzy. Stosunek szerokości podstawy nosa do jego długości wynosił około 60 proc. i był niższy niż średnia populacyjna wynosząca około 70 proc. Rynienka podnosowa była słabo zaznaczona i spłaszczona. Kąt nosowo-wargowy przyjmował wartość 110,1°, mieszcząc się granicach normy.

Fotografie modeli pacjentki są prezentowane na rycinach 1a–c.

W badaniu wewnątrzustnym zaobserwowano: brak wędzidełka wargi górnej, zwężenie szczęki, wypukły wał podniebienny oraz miernie zaznaczoną brodawkę przysieczną.

both in the deciduous and permanent dentitions. In the documentation of the Outpatient Clinic of Children's Dentistry, Teaching Hospital of the Medical University of Łódź, there was information about the presence of a solitary median maxillary central incisor in the deciduous dentition.

The physical examination showed that both the patient's height and body weight were below population averages, i.e. 22.5 kg and 130 cm respectively (body weight below the 3rd centile, height between the 3rd and 10th centile). The functional examination revealed the following: hypotonia of the orbicularis oris muscle, oronasal breathing route, persistent infantile swallowing and parafunctions consistent with thumb sucking and pulling the lower lip under the upper incisors.

No facial symmetry abnormalities were found in the extraoral examination, and the proportions of the height of facial individual sections were assessed as normal. The vertical dimension of the nasal segment was about 1/3 of the facial height. The ratio of the width of the nasal base to its length was about 60 percent and was lower than the population average of about 70 percent. The subnasal sulcus was poorly marked and flattened. The nasolabial angle was 110.1°, and within the limits of the norm.

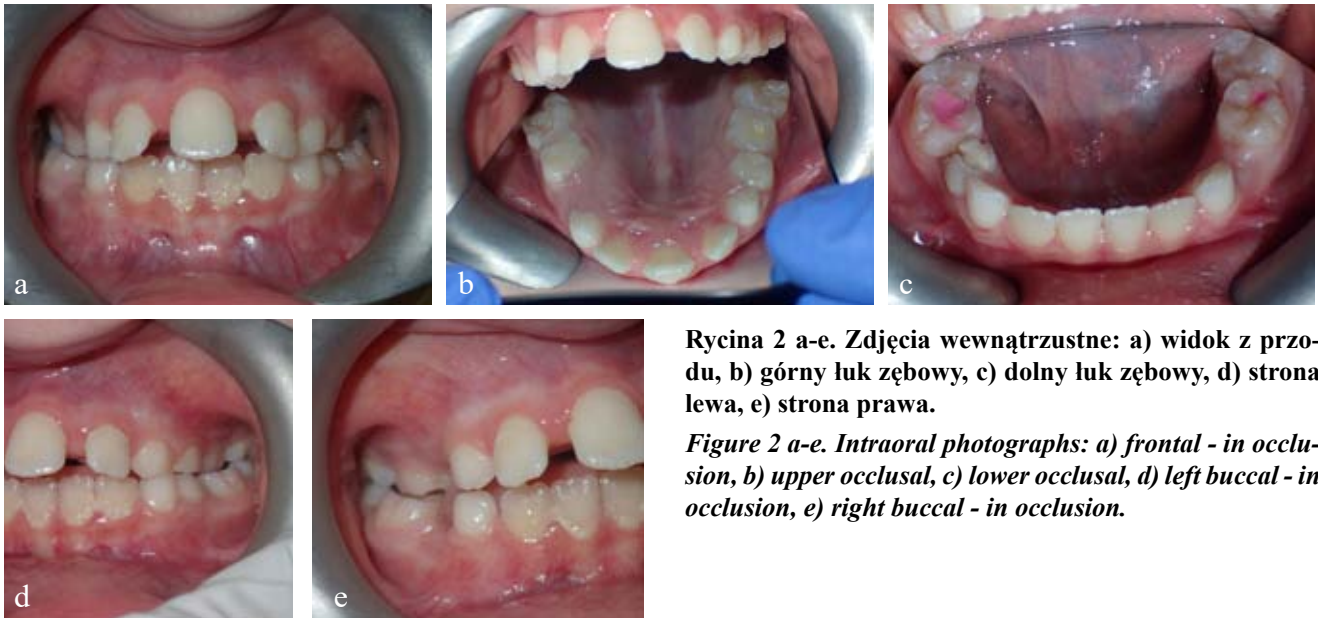
Photographs of the patient's models are presented in Figures 1a–c.

In the intraoral examination the following were observed: no frenulum of the upper lip, maxillary stenosis, convex palatal ridge and a moderately marked incisive papilla. A solitary median permanent maxillary central incisor with a symmetrical crown structure and normal dimensions (width of 8 mm, height of 9 mm) was aligned with the midline of the upper dental arch and the face. The tooth crown did not show traits of the angle nor crown convexity according to Mühlreiter.



Rycina 1 a-c. Zdjęcia modeli: a) strona prawa, b) widok z przodu, c) strona lewa.

Figure 1 a-c. Photographs of models: a) right buccal - in occlusion, b) frontal - in occlusion, c) left buccal - in occlusion.



Rycina 2 a-e. Zdjęcia wewnątrzustne: a) widok z przodu, b) górny łuk zębowy, c) dolny łuk zębowy, d) strona lewa, e) strona prawa.

Figure 2 a-e. Intraoral photographs: a) frontal - in occlusion, b) upper occlusal, c) lower occlusal, d) left buccal - in occlusion, e) right buccal - in occlusion.

Pojedynczy siekacz przyśrodkowy stały górny o symetrycznej budowie korony klinicznej i prawidłowych wymiarach (szerokość 8 mm, wysokość 9 mm) był ustawiony zgodnie z linią pośrodkową górnego łuku zębowego oraz twarzy. Korona zęba nie wykazywała cech kąta oraz wypukłości korony wg Mühlreitera.

Fotografie wewnątrzustne pacjentki są prezentowane na rycinach 2a-e.

Oprócz braku drugiego siekacza centralnego w szczęce nie zaobserwowano innych nieprawidłowości zębowych. Ocena łuków zębowych w zwarciu wykazała obustronnie II klasę Angle'a oraz II klasę kłową, nagryz pionowy wynosił 2 mm, a nagryz poziomy - 10 mm. W badaniu zaobserwowano ponadto zgryz krzyżowy w obrębie zębów 55 i 65. Po przyjęciu pacjentki do leczenia zlecono wykonanie badań radiologicznych, zdjęcia pantomograficzne oraz cefalometryczne. Analiza zdjęcia pantomograficznego potwierdziła obecność pojedynczego siekacza górnego posiadającego pojedynczą komorę zębową i pojedynczy kanał korzeniowy, brak zębów zatrzymanych, a także zmniejszenie wymiaru poprzecznego przewodów nosowych i zwężenie otworu gruszkowatego. Analiza cefalometryczna wg Steinera w modyfikacji Kaminka wykazała m.in. retrognację i retrogenię (kąt SNA = 76,79°, kąt SNB = 72,00°), I klasę szkieletową wg pomiaru kąta ANB (4,79°), II klasę szkieletową wg pomiaru WITS (3,49 mm).

Zdjęcia radiologiczne pacjentki są prezentowane na rycinach 3 i 4.

Na podstawie badania klinicznego i analizy badań dodatkowych (modeli diagnostycznych, zdjęcia pantomograficznego i teleroentgenogramu profilowego głowy) rozpoznano: I klasę szkieletową, tyłozgryz całkowity

Intraoral photographs of the patient are presented in Figures 2a-e.

Apart from the lack of a second maxillary central incisor, no other dental abnormalities were observed. The evaluation of dental arches in occlusion showed Angle class II and cuspid class II bilaterally, overbite was 2 mm and overjet - 10 mm. In addition, the examination showed a cross bite near teeth 55 and 65. After the patient was admitted for treatment, radiological examinations, panoramic radiographs and cephalometric photographs were taken. The analysis of a panoramic radiograph confirmed the presence of a solitary maxillary incisor with a single pulp chamber and a single root canal, absence of impacted teeth, as well as reduced transverse dimension of the nasal passages and pyriform aperture stenosis. A cephalometric analysis according to Steiner in the Kaminek's modification showed, among others, retrognation and retrogenia (SNA angle = 76.79°, SNB angle = 72.00°), I skeletal class based on the ANB angle measurement (4.79°), II skeletal class according to WITS measurement (3.49 mm).

The patient's radiological photographs are presented in Figures 3 and 4.

On the basis of a clinical examination and analysis of additional tests (diagnostic models, panoramic radiograph and profile teleroentgenogram of the head) the following diagnosis was made: I skeletal class, complete distocclusion with incisor protrusion, partial lateral bilateral cross bite and dental abnormalities.

Before visiting the outpatient clinic, the patient had been treated with the upper Schwarz plate. A decision was made to continue early treatment with this appliance and to perform additional radiological examinations (cone beam computer tomography, CBCT) in order to assess the



Rycina 3. Zdjęcie pantomograficzne.

Figure 3. Panoramic radiography.



Rycina 4. Zdjęcie cefalometryczne boczne głowy pacjenta.

Figure 4. Lateral cephalogram.

z protruzją siekacza, zgryz krzyżowy częściowy boczny obustronny oraz nieprawidłowości zębowe.

Przed zgłoszeniem się do poradni pacjentka była leczona górną płytką Schwarza. Zdecydowano o kontynuacji leczenia wczesnego wymienionym aparatem oraz o przeprowadzeniu dodatkowych badań radiologicznych (tomografia wiązki stożkowej, CBCT) w celu oceny morfologii szwu podniebiennego przed planowaną rozbudową poprzeczną szczęki aparatem stałym grubołurowym. W dalszej kolejności zaplanowano leczenie czynnościowe w trakcie skoku wzrostowego w celu korekty zaburzenia przednio-tylnego, a następnie odtworzenie około 9 mm miejsca w okolicy zębów siecznych szczęki, dystalizację siekacza środkowego, korektę kształtu jego korony oraz leczenie implantoprotetyczne w celu odbudowy brakującego zęba.

Dyskusja

Obecność pojedynczego środkowego siekacza szczęki jest nieprawidłowością rzadko spotykaną, zwykle niewystępującą jako wada izolowana (9–13). Najczęściej jest jednym z objawów zespołu zaburzeń dotyczących głównie struktur leżących w linii pośrodkowej twarzoczaszki (7, 8, 12, 14–18). Część autorów nadal klasyfikuje zespół SMMCI jako odrębną, samodzielnie występującą jednostkę chorobową (1, 2), jednak najczęściej uważa się, że towarzyszy ona innym nieprawidłowościom rozwojowym, takim jak np. holoprosencefalia (HPE) (1, 8, 17–21). Związki zespołu pojedynczego siekacza środkowego szczęki z innymi zaburzeniami oraz etiologia schorzenia nie zostały całkowicie wyjaśnione. Hall i wsp. (1) podają, że przyczyną powstania wspomnianej nieprawidłowości rozwojowej jest nieznaną czynnik etiologiczny oddziałujący na zarodek pomiędzy 35 a 38 dniem życia płodowego. Na skutek jego aktywności

morfologia of the palatal suture before planned transverse maxillary expansion with a permanent thick archwire. Then, functional treatment during the growth spurt was planned in order to correct the anteroposterior abnormality, followed by restoration of about 9 mm near maxillary incisors, distalisation of the central incisor, correction of its crown shape and implant-prosthetic treatment to rebuild a missing tooth.

Discussion

The presence of a solitary median maxillary central incisor is a rare abnormality, and it usually does not occur as an isolated defect (9–13). Most often, it is one of the symptoms of a syndrome of defects, mainly concerning the structures lying in the midline of the facial skeleton (7, 8, 12, 14–18). Some authors still classify SMMCI syndrome as a separate, independent medical entity (1, 2); however, it is most often considered to accompany other developmental abnormalities, such as holoprosencephaly (HPE) (1, 8, 17–21). Relationships between the solitary maxillary central incisor syndrome and other abnormalities and the aetiology of this disease have not been fully explained. Hall et al. (1) state that the cause of this developmental abnormality is an unknown aetiological factor affecting the embryo between the 35th and 38th day of the foetal life. As a result of its activity, the lateral maxillary growth and growth of other structures of the midline of the body is slowed down or stopped, resulting, among other things, in the merging of the left and right dental ledge. Consequently, a solitary maxillary incisor of a symmetrical structure is formed, formation of the palatal suture (anteriorly from the incisive foramen) as well as of the frenulum of the upper lip is disturbed (1).

dochodzi do spowolnienia lub zatrzymania wzrostu poprzecznego szczęki oraz innych struktur leżących w linii pośrodkowej ciała, co powoduje m.in. zlanie lewej i prawej listewki zębowej. W efekcie dochodzi do wykształcenia się pojedynczego zęba siecznego górnego o symetrycznej budowie, zaburzenia tworzenia części szwu podniebiennego (dopřednio od otworu przysiecznego) oraz wędzidełka wargi górnej (1).

Według części autorów istnieje korelacja między mutacją genu SHH (I111F) w miejscu 7q36 a występowaniem objawów zespołu SMMCI (8, 12, 21). U części pacjentów opisywanych w publikacjach stwierdzono także mutacje w obrębie genów SIX3, TGIF, ZIC2, DKK1 (1, 8). Opisano także przypadki występowania zespołu SMMCI powiązane z aberracjami chromosomowymi: delecją chromosomów 7q lub 18p oraz trisomią typu 47XXX (1, 17). Potwierdzono także związek pomiędzy występowaniem pojedynczego siekacza szczęki a zespołem mikrodelecji chromosomu 22q11, zespołem CHARGE, asocjacją VACTREL, hipohydrotyczną dysplazją ektodermalną (1), zespołem aglosja-adaktylia (22) czy połowicznym niedorozwojem twarzy (7, 23).

Według informacji zawartych w dostępnej literaturze (1), stosunkowo często występującymi i jednocześnie zagrażającymi życiu pacjenta objawami ogólnymi, towarzyszącymi obecności zęba środkowego szczęki, są zaburzenia oddychania. Dotyczą one nawet 90 proc. przypadków zespołu SMMCI (1) i najczęściej są spowodowane przez atrezię (kostną lub łącznotkankową) nozdrzy tylnych, stenozę przewodów nosowych i otworu gruszkowatego oraz skrzywienie przegrody nosowej (1, 14). W zależności od nasilenia nieprawidłowości, ocenianych na podstawie badania endoskopowego i tomograficznego, leczenie niedrożności struktur górnych dróg oddechowych polega na bezzwłocznej interwencji chirurgicznej, sztucznym wspomaganiu oddychania, odroczeniu zabiegu chirurgicznego i kontroli wzrostu lub obserwacji (14).

Mimo że w przypadku opisywanej pacjentki po porodzie wystąpiła konieczność zewnętrznego wspomaganie oddechu, podejrzenie atrezji nozdrzy tylnych zostało wykluczone w trakcie badań dodatkowych (tomografia komputerowa), wykonanych tuż po urodzeniu. Czynność oddychania unormowała się samoistnie w późniejszym okresie życia. Analiza zdjęcia pantomograficznego, wykonanego w dziewiątym roku życia pacjentki wykazała zmniejszony wymiar poprzeczny przewodów nosowych, nie stwierdzono natomiast skrzywienia przegrody nosowej.

Kolejnym zaburzeniem rozwojowym współistniejącym często z zespołem SMMCI jest holoprosencefalia. Wspomniana nieprawidłowość rozwojowa jest dziedziczna autosomalnie dominująco i polega na deformacji środkowej części twarzy oraz przodomózgowia. W tej jednostce występuje częściowy i / lub całkowity brak podziału przodomózgowia na półkule, co jest przyczyną zaburzeń neurologicznych o różnym nasileniu. W dostępnym piśmiennictwie spotykamy

According to some authors, there is a correlation between the SHH gene mutation (I111F) at 7q36 and the presence of SMMCI symptoms (8, 12, 21). In some patients described in publications, mutations within the SIX3, TGIF, ZIC2, DKK1 genes (1, 8) have also been found. Cases of SMMCI syndrome associated with the following chromosomal aberrations: 7q or 18p chromosome deletion and 47XXX type trisomy (1, 17) have also been reported. The relationship between the occurrence of a solitary maxillary incisor and chromosome 22q11 microdeletion syndrome, CHARGE, VACTREL association, hypohidrotic ectodermal dysplasia (1), aglossia-adactylia syndrome (22) or hemifacial microsomia (7, 23) was also confirmed.

According to the available literature (1), respiratory abnormalities are relatively common and life-threatening general symptoms accompanying the presence of the median maxillary central incisor. They affect even up to 90% of SMMCI cases (1) and are most often caused by choanal atresia (of the bone or connective tissue), stenosis of the nasal passages and of the pyriform aperture, as well as the deviation of the nasal septum (1, 14). Depending on the severity of abnormalities assessed on the basis of endoscopic and tomographic examinations, treatment of upper respiratory tract obstruction is based on an immediate surgical intervention, artificial respiration support, delayed surgical procedure and growth control or observation (14).

Although external respiratory support was required for this patient after birth, suspected choanal atresia was excluded during additional examinations (computed tomography) performed shortly after birth. Respiratory functions normalised spontaneously in the later period of life. The analysis of a panoramic radiograph taken at the age of nine years revealed a reduced transverse dimension of the nasal passages, but no deviation of the nasal septum was found.

Holoprosencephaly is another developmental abnormality that often coexists with SMMCI syndrome. This developmental abnormality is autosomal dominant and consists in the deformation of the middle part of the face and the forebrain. This entity is associated with partial and/or total failure of forebrain division into hemispheres, which causes neurological disorders of varying severity. In the available literature there is information about simultaneous familial occurrence of SMMCI and holoprosencephaly, which may indicate not only a hereditary nature of these disorders, but it also suggests common aetiological mechanisms of both diseases (24–26). However, there are reports showing that the affected patient was the only affected person in the family (11, 18, 23, 25), which indicates there had to be a teratogenic factor, necessary to affect the development of the midline structures of the body.

Although the maxillary central incisor syndrome may be accompanied by cognitive dysfunctions of various

Solitary median maxillary central incisor – case report

informacje o równoczesnym, rodzinnym występowaniu zespołu SMMCI oraz holoprosencefalii, co może wskazywać nie tylko na dziedziczny charakter zaburzeń, ale także sugeruje wspólne mechanizmy etiologiczne obu stanów chorobowych (24–26). Istnieją jednak doniesienia, według których pacjent dotknięty wspomnianymi schorzeniami był jedyną chorą osobą w rodzinie (11, 18, 23, 25), co wskazuje na konieczność zadziałania czynnika teratogennego, koniecznego dla zaburzenia rozwoju leżących w linii pośrodkowej struktur ciała.

Chociaż zespołowi środkowego centralnego siekacza szczęki mogą towarzyszyć różnego stopnia zaburzenia funkcji poznawczych, należy zaznaczyć, że pacjentka opisywana w tym artykule w odniesieniu do wieku metrykalnego rozwijała się prawidłowo.

Należy również wspomnieć, że stwierdzono u niej opisywane w literaturze cechy towarzyszące zespołowi SMMCI, takie jak: zmniejszenie inklinacji szczęki, cofnięcie podstaw szczęki i żuchwy, wychylenie wyrostka zębodołowego szczęki. Nie stwierdzono natomiast zwiększenia wartości kąta żuchwy, skrócenia długości przedniej podstawy czaszki, zwiększenia inklinacji żuchwy czy zmniejszenia inklinacji siekaczy żuchwy (26). Analiza zdjęcia bocznego głowy nie wykazała zaburzenia morfologii siodła tureckiego, opisywanej przez Kjaer i wsp. (19), jako towarzyszącej występowaniu środkowego siekacza szczęki u 50 proc. pacjentów.

Pacjenci z rozpoznaniem zespołem SMMCI często wymagają kompleksowej opieki specjalistów różnych dziedzin medycyny i stomatologii, z uwagi na możliwość współwystępowania licznych zaburzeń rozwojowych dotyczących różnych struktur ciała.

Z uwagi na często występujący niedorozwój szczęki, manifestujący się występowaniem zgryzu krzyżowego częściowego bocznego jedno - lub obustronnego, zasadne wydaje się wdrożenie wczesnego leczenia ortodontycznego polegającego na poprzecznej rozbudowie górnego łuku zębowego (2, 9).

Leczenie wczesne z wykorzystaniem aparatów zdejmowanych, prowadzone w celu m.in. poprawy inklinacji siekacza środkowego, zostało opisane przez Barcelos i wsp. (25).

Według protokołu opisanego przez Halla (1) nie zaleca się leczenia pacjentów z zespołem SMMCI aparatami zdejmowanymi, a terapię wady zgryzu rozpoczyna się w okresie uzębienia stałego. Cytowany autor stosuje rozbudowę poprzeczną szczęki, następnie przemieszczenie siekacza centralnego dystalnie do linii pośrodkowej w celu uzyskania miejsca na odbudowę protetyczną drugiego siekacza przyśrodkowego. Nieprawidłowy kształt siekacza przyśrodkowego szczęki jest korygowany metodami zachowawczymi lub protetycznymi (1).

Machado i wsp. (2) zalecają szybkie poszerzenie szczęki (Rapid Maxillary Expansion, RPE) jako pierwszy etap leczenia i leczenie aparatami stałymi cienkołukowymi, jako etap kolejny.

degrees, it should be noted that the patient described in this article developed correctly in relation to her age.

It should also be mentioned that the SMMCI-associated traits described in the literature, such as: reduced maxillary inclination, retraction of the maxillary and mandibular bases, tilting of the alveolar process of the maxilla, were also observed in this patient. However, the following traits were not observed: increased mandibular angle value, shortened anterior cranial base length, increased mandibular inclination or decreased mandibular incisor inclination (26). The analysis of a lateral cephalogram did not reveal any abnormal morphology of the sella turcica, as described by Kjaer et al. (19) as a trait accompanying median maxillary central incisor in 50% of patients.

Patients diagnosed with SMMCI syndrome often require complex care provided by specialists from various fields of medicine and dentistry, due to the possibility of coexistence of numerous developmental abnormalities involving different body structures.

Due to the frequent maxillary underdevelopment, manifested by a partial lateral cross bite on one or both sides, it seems reasonable to implement early orthodontic treatment consisting of transverse expansion of the upper dental arch (2, 9).

Early treatment with the use of removable appliances in order to improve inclination of the central incisor has been described by Barcelos et al. (25).

According to the protocol described by Hall (1), treatment of patients with SMMCI syndrome with removable braces is not recommended, and treatment of malocclusions should begin in the period of permanent dentition. This author uses transverse maxillary expansion, followed by displacement of the central incisor distally to the midline in order to obtain space for prosthetic restoration of the second central incisor. The abnormal shape of the maxillary central incisor is corrected by conservative or prosthetic methods (1).

Machado et al. (2) recommend Rapid Maxillary Expansion (RPE) as the first stage of treatment, followed by treatment with permanent thin archwires during the next stage.

Some authors (10) believe that transverse maxillary expansion may not be successful due to the lack of the palatal suture in its anterior part. For successful expansion, they recommend maxillary osteotomy before orthodontic treatment (10).

Summary

The presence of a solitary median maxillary central incisor is often associated with the coexistence of other developmental abnormalities, such as defects of the respiratory, nervous, gastrointestinal, circulatory systems and abnormalities of the facial skeleton.

Niektórzy autorzy (10) uważają, że rozbudowa poprzeczna szczęki może nie przebiegać pomyślnie z uwagi na brak szwu podniebiennego w jej przednim odcinku. W celu powodzenia ekspansji zalecają wykonanie osteotomii szczęki przed leczeniem ortodontycznym (10).

Podsumowanie

Obecność pojedynczego siekacza środkowego szczęki często jest powiązana ze współwystępowaniem innych zaburzeń rozwojowych, takich jak wady układów: oddechowego nerwowego, pokarmowego, krwionośnego czy nieprawidłowości budowy twarzoczaszki.

Mimo że stany chorobowe współtowarzyszące zespołowi SMMCI są wykrywane relatywnie wcześnie przez lekarzy ogólnych, w przypadku izolowanej nieprawidłowości dotyczącej budowy układu stomatognatycznego lekarzem diagnozującym zaburzenie po raz pierwszy jest najczęściej dentysta. Leczenie stomatologiczne pacjenta wymaga zwykle podejścia interdyscyplinarnego, jednak w znacznej części przypadków stwarza szansę na skuteczną rehabilitację narządu żucia.

Although medical conditions accompanying SMMCI syndrome are detected relatively early by general practitioners, in the case of an isolated abnormality of the structure of the stomatognathic system, a dentist is often a specialist who diagnoses the disorder for the first time. Dental treatment of a patient usually requires an interdisciplinary approach, but in most cases it offers an opportunity for effective rehabilitation of the masticatory organ.

Piśmiennictwo / References

- Hall RK. Solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006; 1: 12.
- Machado E, Machado P, Grehs B, Grehs RA. Solitary median maxillary central incisor: Case report. *Dental Press J Orthod* 2010; 15: 7.
- Scott DC. Absence of upper central incisors. *Br Dent J* 1958; 104: 247-8.
- Fulstow ED. The congenital absence of an upper central incisor. *Br Dent J* 1968; 124: 186-8.
- Bazan MT. Fusion of maxillary incisor across the midline: Clinical report. *Pediatr Dent* 1983; 5: 220-1.
- Camera G, Bavone S, Zucchinetti P, Pozzolo S, Giunta E. Single maxillary central incisor and holoprosencephaly. *Pathologica* 1992; 84: 425-8.
- Szakszon K, Felszeghy E, Csizy I, Jozsa T, Kaposzta R, Balogh E, Olah E, Balogh I, Berenyi E, Knegt AC, Ilyes I. Endocrine and anatomical findings in a case of Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome. *Eur J Med Genet* 2012; 55: 109-11.
- Ilhan O, Pekcevik Y, Akbay S, Ozdemir SA, Memur S, Kanar B, Kirbiyik O, Ozer EA. Solitary median maxillary central incisor, holoprosencephaly and congenital nasal pyriform aperture stenosis in a premature infant: case report. *Arch Argent Pediatr* 2018; 116: e130-4.
- Chandrasekaran D, Yezdani A, Tajir F, Saravanan B, Rajasekar L. Solitary median maxillary central incisor: A case report of a rare dental anomaly. *J Pharm Bioallied Sci* 2015; 7: 307-8.
- Bolan M, Derech CD, Correa M, Ribeiro GL, Almeida IC. Palatal expansion in a patient with solitary median maxillary central incisor syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2010; 138: 493-7.
- Cho SY, Drummond BK. Solitary median maxillary central incisor and normal stature: a report of three cases. *Int J Paediatr Dent* 2006; 16: 128-34.
- Nanni L, Ming JE, Du Y, Hall RK, Aldred M, Bankier A, Muenke M. SHH mutation is associated with solitary median maxillary central incisor: a study of 13 patients and review of the literature. *Am J Med Genet* 2001; 102: 1-10.
- Youko K, Satoshi F, Kubota K, Goto G. Clinical evaluation of a patient with single maxillary central incisor. *J Clin Pediatr Dent* 2002; 26: 181-6.
- Günther L, Sari-Rieger A, Jablonka K, Rustemeyer J. Clinical course and implications of congenital nasal pyriform stenosis and solitary median maxillary central incisor in a newborn: a case report. *J Med Case Rep* 2014; 8: 215.
- Rosiak J, Kuśmierczyk D, Radomska A, Pietrzak-Bilińska B. Zespół pojedynczego środkowego siekacza szczęki (SMMCI) – istotna rola ortodonty. Opis przypadków i przegląd piśmiennictwa. *Forum Ortod* 2012; 8: 124-34.
- Utreja A, Zahid SN, Gupta R. Solitary median maxillary central incisor in association with hemifacial microsomia: A rare case report and review of literature. *Contemp Clin Dent* 2011; 2: 385-9.
- Aughton DJ, AlSaadi AA, Transue DJ. Single maxillary central incisor in a girl with del(18p) syndrome. *J Med Genet* 1991; 28: 530-2.
- Yassin OM, El-Tal YM. Solitary maxillary central incisor in the midline associated with systemic disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998; 85: 548-51.
- Kjaer I, Becktor KB, Lisson J, Gormsen C, Russell BG. Face, palate, and craniofacial morphology in patients with a solitary median maxillary central incisor. *Eur J Orthod* 2001; 23: 63-73.

Gingival recession coverage with a modified tunnel connective tissue graft technique – case report

20. Becktor KB, Sverrild L, Pallisgaard C, Burhøj J, Kjaer I. Eruption of central incisor, the intermaxillary suture and maxillary growth in patients with a single median maxillary central incisor. *Acta Odontol Scand* 2001; 59: 361-6.
21. Garavelli L, Zanacca C, Caselli G, Banchini G, Dubourg C, David V, Odent S, Gurrieri F, Neri G. Solitary median maxillary central incisor syndrome: clinical case with a novel mutation of sonic hedgehog. *Am J Med Genet A* 2004; 15: 93-5.
22. Lertsirivorakul J, Hall RK. Solitary median maxillary central incisor syndrome occurring together with oromandibular-limb hypogenesis syndrome type 1: A case report of this previously unreported combination of syndromes. *Int J Paediatr Dent* 2008; 18: 306-11.
23. Garcia de Paula e Silva FW, Carvalho FK, Diaz-Serrano KV, Freitas AC, Borsatto MC, Queiroz AM. Solitary median maxillary central incisor in association with Goldenhar's syndrome: a case report. *Spec Care Dentist* 2007; 27: 105-7.
24. Hattori H, Okuno T, Momoi T, Kataoka K, Mikawa H, Shiota K. Single central maxillary incisor and holoprosencephaly. *Am J Med Genet* 1987; 28: 483-7.
25. Barcelos R, Nivoloni Tannure P, Farinhas JA, Kahn E, Gleiser R. Solitary median maxillary central incisor in two healthy siblings: case report. *J Disabil Oral Health* 2011; 12: 133-5.
26. Tabatabaie F, Sonnesen L, Kjaer I. The neurocranial and craniofacial morphology in children with solitary median maxillary central incisor (SMMCI). *Orthod Craniofac Res* 2008; 11: 96-104.