



SOCIALSTYRELSEN

Amelogenesis imperfecta

- [Beskrivelse](#)
- [Mere faglig viden](#)
- [Betydningen af en god udredning](#)
- [Andre med samme diagnose?](#)
- [Links](#)

[A](#) [B](#) [C](#) [D](#) [E](#) [F](#) [G](#) [H](#) [I](#) [J](#) [K](#) [L](#) [M](#) [N](#) [O](#) [P](#) [Q](#) [R](#) [S](#) [T](#) [U](#) [V](#) [W](#) [X](#) [Y](#) [Z](#) [Ø](#) [0-9](#)

Amelogenesis imperfecta

Andre betegnelser: AI

Beskrivelse Amelogenesis imperfecta (AI) eller ufuldstændig emaljedannelse, er diagnose på en arvelig tand-dannelsesforstyrrelse, der ikke er alment kendt (amelogenese = emaljedannelse, imperfecta = ufuldstændig).

Diagnosen AI omfatter medfødte ændringer i emaljestrukturen, hvor alle tænder i såvel mælketandsættet som i det blivende tandsæt er påvirket i mere eller mindre alvorlig grad.

Der er stor variation i det kliniske billede og også forskellig arvelighed, hvilket har ført til klassifikation af hele 14 forskellige typer af AI. AI-lignende emaljemisdannelser kan også ses som et symptom i forbindelse med generelle sygdomme eller syndromer.



Symptomer kliniske karakteristika

Symptomer på AI i mælketandsættet kan være: Generelt forsinket tandfrembrud, gullig til brunlig misfarvning af tænderne eller ændret tandform pga. af emaljeafsprængning eller ringe tykkelse af emaljen. Tandoverfladen kan være af normal hårdhed eller mere porøs. Tidlig nedslidning af tand-kronerne kan være påfaldende. Tænderne vil ofte være følsomme for koldt og varmt, hvilket kan vanskeliggøre tandbørstning. Frembrud af de blivende tænder er oftest sent i forhold til raske tandsæt, og manglende frembrud (retention) af én eller flere tænder kan forekomme. Emaljemisdannelser i de blivende tænder er som beskrevet for mælketænderne. Diagnosen bør stilles tidligt, da behandling allerede i mælketandsættet ofte er påkrævet.

Behandling

Der skelnes mellem behandling af mælketænderne, de unge permanente tænder og den endelige / afsluttende behandling. Behandlingen kan siges næsten at være livslang. Det kan forekomme besynderligt, at behandle mælketænderne, da disse jo mistes indenfor en kort årrække, men det er vigtigt at bevare mælketænderne til de tabes naturligt, da de opretholder tyggefunktionen samt fungerer som pladsholdere for de blivende tænder.

For de fleste typer af AI gælder, at der er en funktionel såvel som kosmetisk behandlingsindikation. Omfanget af behandlingen afhænger af AI-type, patientens alder og graden af emaljens ødelæggelse.

Målet for behandlingen er at bevare bidhøjde og plads i tandbuen, at forebygge smerter, og at give den enkelte et kosmetisk acceptabelt tandsæt.

Behandling, der udføres indtil 18 års alderen, skal så vidt muligt udføres indenfor det kommunale behandlingstilbud i samråd med videnscentrene og tandlægeskolerne. Nogle patienter har afslutningsvis behov for støbte kroner på enkelte tænder, mens andre svære tilfælde af AI, har behov for specialiseret, multidisciplinær behandling. Her ydes der via Sundhedsloven fuld støtte til den afsluttende behandling af tandsættet.

Man skal dog være opmærksom på, at tænder behandlet med støbte kroner inden det 18. år, fx 6-årstænderne ikke senere kan genbehandles med offentlig støtte. Ifølge



SOCIALSTYRELSEN

Sundhedsloven 2005 (se nedenstående) ydes der i øjeblikket kun støtte til én behandling pr. tand.

Årsag og arvegang

Årsagen til denne forskellighed er mutationer i de gener, der styrer emaljedannelsen. Alle gener med betydning for opbygningen af normal emalje er endnu ikke kortlagt, men to store grupper af gener med betydning for emalje-, dentin - og knogledannelsen er lokaliseret meget tæt på hinanden på kromosom 4 med placeringen q21. En genfejl (mutation) kan føre til misdannelser i emaljen i form af mindre tykkelse eller varierende hårdhed eller en kombination af symptomerne

Arvegangen for AI er hyppigst dominant, men recessiv og X-bundet arvegang ses også, ligesom også nye mutationer kan opstå hos en person for første gang i familien.

Anbefaling

Behandling: Børn med AI henvises til et af de odontologiske videncentre, hvor der lægges behandlingsplan og tages beslutning om, hvor og hvornår behandlingen skal udføres. Centrene vil derfor gerne se børnene tidligt.

Optimal mundhygejne: Tandbørstning kan ofte være smertefuld at udføre. Lunkent vand til mund-skylning kan medvirke til at minimere ubehag ved børstning. For at nedsætte slid af emaljen tilrådes det at anvende en blød tandbørste eller elektrisk børste med let tryk samt tandpasta uden slibemiddel.

Kosmetik: Undersøgelser har vist, at AI har en psykosocial effekt på helbredet. Selv mindre børn kan have ønsker om normale, hvide tænder, der kan derfor være behov for tidlig kosmetisk behandling.

Nye tilfælde: ca. 3:10.000 personer

Anslået antal i Danmark: ca. 1500 personer

Kilde: Behandlingen: Se mere udførlig beskrivelse i Tandlægebladet nr. 6 i 2005, side 469 ff. (Pdf-format)



SOCIALSTYRELSEN

	<p>Sundhedsloven af 24.juni 2005 § 163 / Vejledning om omfanget af og kravene til den kommunale og regionale tandpleje 10.5.1.3</p>
Forfatter	Centerleder, Jette Daugaard-Jensen
Udarbejdet:	Oktober 2007
Andre med samme diagnose?	<p>Sjældne-netværket er et tilbud til mennesker med sjældne sygdomme og handicap samt til deres pårørende, der ikke har en forening i Danmark at henvende sig til og måske melde sig ind i. Sjældne-netværket administreres af Sjældne Diagnoser, der er paraplyorganisation for hovedparten af foreningerne på sjældneområdet. Sjældne-netværkets formål er at skabe kontakt mellem personer og familier, der lever med den samme sjældne sygdom</p>
	<p>Der findes netværksmedlemmer (kontaktpersoner) for denne diagnose. Hvis du ønsker kontakt, kan du via dette link henvende dig til Sjældne-netværket eller ringe til dem på tlf. 3314 0010.</p>
Betydningen af en god udredning	<p>Det er meget vigtigt, at der foretages en grundig udredning, som tydeliggør de forskellige symptomer, den sjældne diagnose indebærer for den enkelte. Der kan være tale om såvel lægefaglige, motoriske som psykosociale udredninger.</p> <p>Syndromer kan ofte have sammensatte symptombilleder, der nødvendiggør en udredning af flere problemstillinger så forskelligartede som indlæringsvanskeligheder, smerter og organfejl. Det kan være naturligt at fokusere på det mest udtalte symptom, men manglende opmærksomhed på andre symptomer skaber risiko for fejludvikling. En række sjældne diagnoser kompliceres yderligere af, at handicappet er usynligt. Fx træthed, dårligt immunforsvar og kognitive problemer.</p>
Mere faglig viden:	<p>For at kunne yde mennesker med en sjælden diagnose den nødvendige medicinske behandling og sociale støtte er det derfor vigtigt at være opmærksom på både de enkelte symptomer og det samlede billede for den enkelte.</p> <p><u>Rigshospitalet (Odontologisk Landsdels og Videncenter)</u> Odontologisk Landsdels og Videncenter afsnit 4401 Blegdamsvej 9 2100 København Ø Tlf.: 3545 2493 Mail: jette.daugaard-jensen@rh.regionh.dk</p>



SOCIALSTYRELSEN

ÅUH, Århus Sygehus (Odontologisk Landsdels- og Videnscenter)
Odontologisk Landsdels- og Videnscenter
Nørrebrogade 44
Bygning 9D, 2. sal
8000 Århus C
Tlf.: 7846 2885

Tandlægeskolen (Århus - Odontologisk Institut)
Odontologisk Institut
Afd. for Samfundsodontologi og Pædodonti
Aarhus Universitet
Vennelyst Boulevard 9
8000 Århus C
Tlf.: 8716 7400
Mail: odontologi@au.dk

Tandlægeskolen (Kbh. - Odontologisk Institut)
Odontologisk Institut
Afd. for Pædodonti
Københavns Universitet
Nørre Allé 20
2200 København N
Tlf.: 3532 6700

Danske og nordiske
links:

rarelink.dk

Nordisk linksamling. Information om sjældne handicap og kontaktmuligheder. Informationen er produceret af offentlige videnshavere på sjældne-handicap-området i Danmark, Norge, Sverige og Finland.

Internationale links:

[OMIM](#)

Online Mendelian Inheritance in Man Database med information om menneskelige gener og genetiske sygdomme og afvigelser. Informationen er på engelsk og målrettet læger og andre med medicinsk indsigt.

[Orphanet](#)

En database med information om sjældne sygdomme. Databasen indeholder en encyklopædi med beskrivelser, hvorfra der linkes videre til forskellige services, blandt



andet foreninger og netværk. Artiklerne kan læses på både engelsk og fransk.

NORD

The National Organisation for Rare Disorders. Database med beskrivelser af sjældne sygdomme. NORD er et non-profit, frivillig sundhedsorganisation. Informationen er på engelsk.

Genetics Home Reference

Artikler fra U.S. National Library of Medicine med information om genetiske tilstande og de gener eller kromosomer, der forårsager disse tilstande. Informationen er på engelsk og målretter sig både fagpersoner og patienter og deres pårørende.

MedlinePlus

MedlinePlus Medical Encyclopedia samler information fra det amerikanske National Library of Medicine, The National Institutes of Health (NIH), og andre statslige og sundhedsrelaterede organisationer. Informationen er på engelsk og målrettet både fagpersoner og private.

Orphanet Journal of Rare Diseases

Orphanet Journal of Rare Diseases er et engelsksproget online tidsskrift med artikler om sjældne sygdomme. Det er Orphanets (den europæiske portal for sjældne sygdomme og sjældne lægemidler) officielle tidsskrift.

National Institutes of Health (NIH) Office of rare diseases (ORD)

ORD er den amerikanske sundhedsstyrelses (NIH) afdeling for sjældne diagnoser. Deres hjemmeside er en portal til information og research om sjældne diagnoser. Informationen er på engelsk og målrettet både fagpersoner og private.

Medpedia

Medpedia er et Wikipedia inspireret site (vidensdeling på nettet), hvor fagfolk fra hele verden skriver om viden indenfor den medicinske verden. Teksterne er på engelsk, og henvender sig både til fagfolk og private.

PubMed

En service fra U.S. National Library of Medicine som giver adgang til den bibliografiske database Medline samt anden biomedicinsk information. Informationen



SOCIALSTYRELSEN

er på engelsk og målrettet læger og andre med medicinsk indsigt.

Health on the Net foundation

Health on the Net (eller HON) er en non-profit, ikke-statslige organisation, som arbejder for at fremme, og vejledende om, pålidelige online medicinske og sundhedsmæssige oplysninger. Informationen er på engelsk og målrettet både fagpersoner og ikke fagpersoner.

University of Maryland Medical Center

Amerikansk hjemmeside, med beskrivelse af diagnosen på engelsk og spansk

Læs også:

- **Artikel: Tandpleje og Sjældne Sygdomme**
- Tandlægebladet (2004): **De Odontologiske Landsdels- og Videnscentre. Nye elementer i dansk tandpleje.** Af Hans Gjørup og Jette Daugaard-Jensen
- Tandlægebladet (2005): **Mineraliseringsforstyrrelser diagnostik og behandlingsplanlægning.** Af Jette Daugaard-Jensen og Dorte Haubek