

## Zespół pojedynczego siekacza środkowego szczęki, opis pacjentów

### Solitary Median Maxillary Central Incisor Syndrome, patient descriptions. Contribution to preventive and interceptive orthodontic procedure

Agnieszka Machorowska-Pieniążek<sup>1</sup>, Sylwia Dzemiańczyk<sup>2</sup>, Joanna Rokicka<sup>2</sup>,  
Dariusz Machniak<sup>2</sup>, Tomasz Pieniążek<sup>3</sup>

#### STRESZCZENIE

<sup>1</sup>Zakład Ortodoncji Wydziału Lekarskiego  
z Oddziałem Lekarsko-Dentystycznym w Zabrze  
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego  
w Katowicach

<sup>2</sup>Poradnia Ortodoncji Akademickiego Centrum  
Stomatologii i Medycyny Specjalistycznej  
w Zabrze

<sup>3</sup>Specjalistyczny Szpital nr 1 w Bytomiu

Zespół pojedynczego siekacza środkowego szczęki (*solitary median maxillary central incisor* – SMMCIS) to wrodzona wada rozwojowa głowy, której objawem dominującym jest pojedynczy środkowy siekacz szczęki zarówno w uzębieniu mlecznym, jak i stałym. Przyczyną wystąpienia zespołu jest zaburzenie migracji i łączenia w linii pośrodkowej mezodermy przedstrunowej w okresie między 35 a 38 dniem *post conception* (p.c.). Malformacja ta odbywa się w obszarze wyrostka czołowo-nosowego, który bierze udział w powstawaniu środkowych struktur głowy, takich jak: kość przysieczna wraz z siekaczami i odpowiadającą jej okolicą sklepienia jamy ustnej, filtrum i pośrodkowa część czerwieni wargi górnej, ponadto: oczodoły, przewody nosowe wraz z nozdrzami przednimi, tylnymi, przegrodą nosową oraz wałem podniebiennym. Pozostałe cechy zespołu ujawniają się w obrębie głowy oraz współwystępują z innymi układowymi wadami rozwojowymi. Celem pracy było przedstawienie zespołu SMMCI u dwóch pacjentek leczonych w Zakładzie Ortodoncji SUM w Zabrze. Z prezentacji pacjentów wynika, że rozpoznanie tego zespołu stawiane jest późno, najczęściej przez stomatologów, po pojawieniu się objawu dominującego. Zadaniem lekarza ortodonta są monitoring rozwoju uzębienia i zgryzu, szczegółowa diagnostyka radiologiczna i interceptywna opieka ortodontyczna.

#### ADRES DO KORESPONDENCJI:

Dr n. med. Agnieszka Machorowska-Pieniążek  
Zakład Ortodoncji  
Katedry Dysfunkcji Narządu Żucia i Ortodoncji  
Wydziału Lekarskiego  
z Oddziałem Lekarsko-Dentystycznym  
w Zabrze  
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego  
w Katowicach  
pl. Traugutta 2  
41-800 Zabrze  
tel. +48 32 271 38 19  
e-mail: agamach@onet.pl

#### SŁOWA KUCZOWE

siekacz środkowy szczęki, łuk Kupidyna, holoprosencefalia

#### ABSTRACT

The solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome is a congenital developmental defect of the head. The prevalent symptom is a solitary median incisor of the maxilla both in primary and secondary dentition. The cause of the syndrome is related to midline defects in the migration and connection of the prechordal mesoderm between the 35th and the 38th day post conception (p.c.).

Such a malformation occurs at the region of the frontonasal ridge which takes part in the formation of the median structures of the head such as the incisive bone with incisors and the corresponding region of the mouth cavity vault, the philtrum and the median part of the upper vermilion border, as well as eye sockets, nasal ducts with anterior and posterior nares, nasal septum, and the palatal wall. The remaining characteristic features of the syndrome are observed in the head region and also co-exist with other systemic developmental defects. The aim of the study was to present the SMMCI syndrome in two female patients treated at the Department of Orthodontics of the Medical University of Silesia in Zabrze, Poland. Based on patient observations, diagnosis is made late, most frequently by dentists after the occurrence of a prevalent symptom. The aim of orthodontists is to monitor the development of dentition and occlusion, detailed radiological investigation and interceptive orthodontic care.

## KEY WORDS

maxillary central incisor, Cupid's bow, holoprosencephaly

Zespół pojedynczego siekacza środkowego szczęki to wrodzona wada rozwojowa głowy o cechach kompleksu, występująca z częstotliwością 1 : 50 000 żywych noworodków, częściej u płci żeńskiej [1,2,3]. Po raz pierwszy został opisany przez Scotta w 1958 r. [4]. Przyczyną wystąpienia zespołu jest zaburzenie migracji i łączenia w linii pośrodkowej mezodermy przedstrunowej w okresie między 35 a 38 dniem *post conception* (p.c.) [1,5,6]. Malformacja ta następuje w obszarze wyrostka czołowo-nosowego, który uczestniczy w powstawaniu środkowych struktur głowy, takich jak: kość przysieczna wraz z siekaczami i odpowiadającą jej okolicą sklepienia jamy ustnej, filtrum i pośrodkowa część czerwieni wargi górnej, a ponadto: oczodoły, przewody nosowe wraz z nozdrzami przednimi, tylnymi, przegrodą nosową oraz wałem podniebiennym.

Patognomicznym objawem klinicznym schorzenia jest pojedynczy środkowy siekacz szczęki, występujący zarówno w mleczy, jak i stałym uzębieniu, od którego wywodzi się akronim zespołu SMMCI (*solitary median maxillary central incisor*) [1]. Do innych cech zespołu ujawniających się w obrębie głowy należą: wrodzona atrezja nozdrzy tylnych, stenoza otworu gruszkowatego, zaburzenia budowy neurokranium, hipoteloryzm, niedorozwój środkowego piętra twarzy, rozszczepy podniebienia pierwotnego i/lub wtórnego, mikrocefalia, cykloopia, holoprosencefalia (HPE) i niedorozwój umysłowy [1,7,8,9,10].

Przedstawione anomalie towarzyszące zespołowi SMMCI mogą mieć różną ekspresję i występować w różnej kombinacji [9,11,12], co utrudnia rozpoznanie, szczególnie w pierwszych miesiącach życia dziecka. Zespół SMMCI może również towarzyszyć innym układowym wadom rozwojowym (jak: wady serca, skolioza, brak nerki, mikropenis, deficyt wzrostu ciała, niedorozwój umysłowy), a także asocjacjiom CHARGE i VACTERL, sekwencji DiGeorge'a, dysplazji obojczykowo-czaszkowej typu I i dysplazji ektodermalnej oraz zespołowi Duane [13].

Celem pracy jest opis dwóch pacjentek z zespołem SMMCI diagnozowanych i leczonych w Poradni Wad Rozwojowych Zakładu Ortodontacji SUM w Zabrzu,

ze szczególnym uwzględnieniem klinicznych cech zespołu, manifestujących się w obrębie twarzy i zgryzu.

**Pacjentka 1**

Pacjentka J.K. została przyjęta w Poradni Wad Rozwojowych Zakładu Ortodontacji w Zabrzu w wieku trzech tygodni do celu konsultacji w związku z rozszczepem wargi.



Ryc. 1. Hipoteloryzm, coloboma.  
Fig. 1. Hipotelorism, coloboma.

W badaniu klinicznym stwierdzono u noworodka bezzębnie, tyłożuchwie fizjologiczne, wąskie gotyckie podniebienie oraz podskórny prawostronny rozszczep wargi. Ponadto w rysach twarzy obserwowano słabo zaznaczony łuk Kupidyna, hipoteloryzm i coloboma w obu oczach (ryc. 1). Na podstawie wywiadu ustalono, że dziewczynka jest urodzona z piątej ciąży, którą poprzedzały 3 samoistne poronienia w drugim miesiącu. Starsza siostra pacjentki urodzona z pierwszej ciąży była zdrowa. W drugim miesiącu trwania ciąży z badaną pacjentką u matki zdiagnozowano nadczynność tarczycy. Poród odbył się siłami natury w 40 tygodniu ciąży, a noworodek płci żeńskiej uzyskał 9 punktów w skali Apgar, ważył 3360 g i mierzył 54 cm. Podczas pierwszej wizyty w tutejszej poradni, na podstawie zapisu w książeczce zdrowia dziecka i wywiadu z rodzicami stwierdzono, że dziecko jest karmione piersią na żądanie, dobrze przybiera na wadze i fizycznie rozwija się odpowiednio do wieku. Lekarz ortodonta pouczył rodziców o sposobie karmienia i pielęgnacji dziecka oraz zalecił konsultację okulisty i chirurgiczną.

Ponowna wizyta ortodontyczna miała miejsce po czterech miesiącach. Zwarcie wałów dziąsłowych, morfologia szczęki i zuchwy były podobne jak podczas pierwszego badania. Waga dziecka wynosiła

6500 g, co wskazywało na prawidłowy przyrost masy ciała. Zabieg zszycia podskórnego rozszczepu wargi, po konsultacji z chirurgiem plastykiem, został odroczony ze względu na zadowalającą czynność warg w czasie funkcji oralnych na tym etapie rozwoju osobniczego.

Następna wizyta nastąpiła w wieku 20 miesięcy, po operacji rozszczepu wargi. Badanie kliniczne zgryzu wykazało obecność trzech siekaczy mlecznych w szczęce oraz czterech siekaczy mlecznych w żuchwie. Mleczny przyśrodkowy siekacz szczęki pojawił się na szczycie wyrostka zębodołowego w linii pośrodkowej, przyjmując formę pojedynczego siekacza środkowego szczęki. Ponadto stwierdzono u pacjentki zwężoną szczękę, brak brodawki przysiecznej i wędzidełka wargi górnej. Cechy te wskazywały na wystąpienie zespołu SMMCI. Rodzice zostali poinformowani o rodzaju wady i konieczności dokładnego monitorowania rozwoju struktur głowy, w tym o przyszłej diagnostyce radiologicznej, umożliwiającej potwierdzenie klinicznych cech zespołu i precyzyjne zaplanowanie leczenia ortodontycznego.

Badanie pacjentki w wieku 5 lat wykazało pełne mleczne uzębienie w żuchwie, środkowy mleczny siekacz w szczęce oraz próchnicę zębów (ryc. 2).



Ryc. 2. Środkowy centralny siekacz mleczny w szczęce.  
Fig. 2. Median central deciduous incisor of the maxilla.

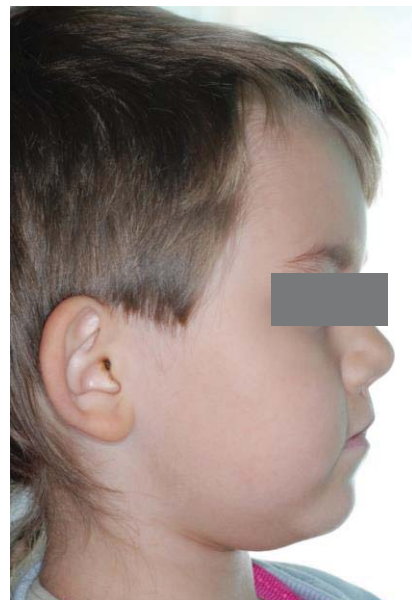
Stwierdzono też zgryz krzyżowy obustronny i zgryz prosty w obrębie siekaczy. Analiza rysów twarzy *en face* ujawniła hipoteloryzm, brak łuku Kupidyna wargi górnej oraz asymetrię poprzeczną w obrębie nosa i warg (ryc. 3). Pacjentka miała profil transfrontalny z płaskim czołem i cofniętą okolicą podoczodołową (ryc. 4). Kliniczne cechy twarzy i zgryzu wskazywały na słaby poprzeczny i sagitalny wzrost szczęki, który współlistnieje z zespołem SMMCI. Podczas wizyty ortodontycznej przeprowadzono instruktaż higieny jamy ustnej oraz polecono sanację uzębienia.

Na kolejną wizytę w tutejszej poradni pacjentka zgłosiła się w wieku 6 lat i 8 miesięcy. Badanie kliniczne zgryzu wykazało pierwszą fazę uzębienia mieszanego, w tym obecność wszystkich stałych pierwszych trzonowców, dolnych stałych siekaczy oraz pojedynczego stałego środkowego siekacza szczęki (ryc. 5). Siekacz ten miał budowę symetryczną, bez cechy wypukłości

korony, a oba kąty były podobne i miały zaokrąglone brzegi charakterystyczne dla kątów bocznych każdego z siekaczy przyśrodkowych. Takie cechy budowy zęba sugerowały, że powstał on na skutek wczesnej fuzji obu zawiązków siekaczy przyśrodkowych w okresie morfogenezy prenatalnej, co potwierdza rozpoznanie zespołu SMMCI. Ponadto stwierdzono charakterystyczne dla tego zespołu cechy budowy szczęki z grubym wałem biegnącym wzdłuż podniebienia, wysoko wysklepionym podniebieniem oraz brakiem brodawki przysiecznej, wędzidełka wargi górnej i wklęsłości łuku Kupidyna (ryc. 6, 7).



Ryc. 3. Asymetria poprzeczna w twarzy.  
Fig. 3. Transverse asymmetry of the face.



Ryc. 4. Profil transfrontalny z płaskim czołem.  
Fig. 4. Transfrontal profile with flat forehead.





**Ryc. 5.** Środkowy centralny stały siekacz w szczęce.  
**Fig. 5.** Median central permanent incisor in the maxilla.



**Ryc. 7.** Gruby wał wzdłuż podniebienia, wysoko wysklepione podniebienie oraz brak brodawki przysiecznej.  
**Fig. 7.** Thick wall along palate, high arched palate and absence of incisive papilla.



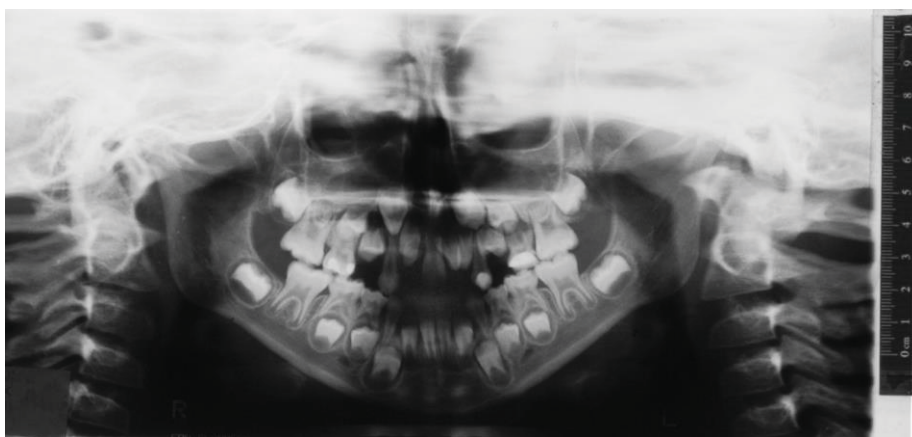
**Ryc. 6.** Blizna po operacji rozszczepu wargi górnej oraz wypukłość łuku Kupidyna wargi górnej.  
**Fig. 6.** Visible scar following surgical procedure of cleft upper lip and convexity of Cupidyn bow of upper lip.

Pantomogram potwierdził obecność pojedynczego środkowego siekacza szczęki oraz wykazał dwa zęby nadliczbowe w okolicy bocznych stałych siekaczy szczęki. Obraz rentgenowski ujawnił również obecność wąskich przewodów nosowych i hipoplastyczną przegrodę nosową (ryc. 8).

Ortodonta poinformował rodziców o konieczności wdrożenia wczesnego leczenia ortodontycznego, którego celem w pierwszym etapie będzie kształtowanie szczęki. Pobrano wyciski zgryzu dla celów diagnostycznych oraz na górny aparat płytowy ze śrubą do rozszerzania szczęki.

W wieku 8 lat, z uwagi na obecność zębów dodatkowych w okolicy górnych bocznych siekaczy oraz z powodu niekolejnego wyrzynania zębów stałych, wykonano u pacjentki CBCT szczęki, by ocenić okolicę siekaczy górnych i zaplanować dalsze leczenie ortodontyczne (ryc. 9).

Podjęto decyzję o usunięciu prawego górnego dodatkowego siekacza oraz pozostawieniu lewego, który w przyszłości, po przeprowadzeniu leczenia aparatami stałymi, zostanie odbudowany i będzie pełnił funkcję brakującego przyśrodkowego siekacza w szczęce. Obecnie pacjentka intensywnie nosi aparat płytowy i jest przed zabiegiem usunięcia jednego zęba dodatkowego.



**Ryc. 8.** Pantomogram – środkowy centralny siekacz szczęki.  
**Fig. 8.** Panoramic radiograph with median central incisor of the maxilla.



**Ryc. 9.** CBCT – środkowy centralny siekacz szczęki.  
**Fig. 9.** CBCT – median central incisor of the maxilla.

## Pacjentka 2

Pacjentka K.M. zgłosiła się do Poradni Wad Rozwojowych Zakładu Ortodontcji w Zabrze w wieku 3 lat, skierowana przez stomatologa z powodu pojawienia się tylko jednego siekacza w szczęce. Badanie kliniczne zgryzu ujawniło obecność 19 zębów mlecznych, w tym pojedynczego środkowego mlecznego siekacza w szczęce. Ząb leżał w linii pośrodkowej na szczycie wyrostka zębodołowego szczęki i miał pionowe wcięcie na brzegu siecznym. Stwierdzono zgryz prosty w obrębie siekaczy oraz tendencję do zgryzu krzyżowego obustronnego. Ponadto zaobserwowano silnie wysklepione podniebienie z grubym wałem w linii pośrodkowej oraz brak brodawki przysiecznej i wędzidelka wargi górnej (ryc. 10, 11). W rysach twarzy rozpoznano: transfrontalny profil, cofniętą okolice podoczołową oraz wąską czerwień wargi górnej (ryc. 12).

Dodatkowo u pacjentki stwierdzono syndaktylię drugiego i trzeciego palca obu stóp, silniej zaznaczone w lewej stopie (ryc. 13).

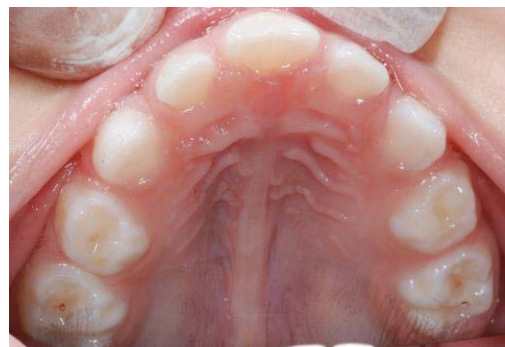
Z przeprowadzonego z rodzicami wywiadu wynikało, że dziecko zostało urodzone z drugiej ciąży i ma starszą zdrową siostrę. W ósmym tygodniu ciąży matka pacjentki przeszła infekcję wirusową. Poród nastąpił w 39 tygodniu ciąży przez cesarskie cięcie z powodu przodującego łożyska. Po urodzeniu pojawiły się u dziecka zaburzenia oddychania, a po szczegółowej diagnostyce w ośrodku specjalistycznym rozpoznano tetralogię Fallota. W pierwszym roku życia dziecko zostało zoperowane i pozostaje pod stałą opieką kardiologiczną.

Cechy uzębienia, morfologii szczęki, zgryzu, rysów twarzy oraz współistnienie schorzeń dodatkowych u badanej pacjentki wskazują na występowanie zespołu SMMCI. Rodzice zostali poinformowani o rozpoznanej wadzie. Dziecko pozostaje w obserwacji roz-

woju zgryzu i funkcji oralnych. Po wyleczeniu zębów mlecznych zaplanowano pierwszą fazę leczenia ortodontycznego z wykorzystaniem ruchomych aparatów płytowych, których celem będzie poszerzenie zwężonej szczęki. Dalsze postępowanie terapeutyczne zostanie ustalone w okresie uzębienia mieszanego.



**Ryc. 10.** Zdjęcie wewnątrzustne, środkowy centralny siekacz szczęki, brak wędzidelka wargi górnej oraz brodawki przysiecznej.  
**Fig. 10.** Intraoral image, median central incisor of the maxilla, absence frenulum of upper lip and incisive papilla.



**Ryc. 11.** Zdjęcie wewnątrzustne, silnie wysklepione podniebienie z grubym wałem w linii pośrodkowej.  
**Fig. 11.** Intraoral image high arched palate with thick median wall.



**Ryc. 12.** Profil transfrontalny, cofnięta okolica podoczołowa oraz wąska czerwień wargi górnej.  
**Fig. 12.** Transfrontal profile, retruded suborbital region and narrow upper vermilion border.



**Ryc. 13.** Syndaktylia drugiego i trzeciego palca obu stóp.  
**Fig. 13.** Syndactyly of 2<sup>nd</sup> and 3<sup>rd</sup> digit of both feet.

## DYSKUSJA

Podstawowym objawem zespołu SMMCI jest zmniejszona liczba zębów mlecznych i stałych. W populacji ogólnej niedoliczowość rzadziej dotyczy zębów mlecznych (0,4–0,9%) niż stałych (1–10%) i jest powszechnie opisywana w specjalistycznym piśmiennictwie [14,15,16]. Szczególnym i bardzo rzadkim rodzajem hipodoncji jest występowanie pojedynczego środkowego siekacza szczęki. Nieprawidłowość ta dotyczy przyśrodkowych siekaczy mlecznych i stałych, które we wczesnej fazie ontogenezy ulegają fuzji [1,9]. Powstały w ten sposób jeden ząb środkowy składa się z obydwu powierzchni dystalnych połączonych zębów, a więc nie ma cechy krzywizny korony, korzenia, a oba jego kąty boczne są zaokrąglone [1]. Kształt zęba, jego położenie w linii pośrodkowej ciała oraz występowanie innych wad morfologicznych

twarzy i zgryzu u opisywanych pacjentek potwierdza rozpoznanie zespołu SMMCI. Warto odnotowania jest fakt współistnienia z zespołem SMMCI zębów nadliczbowych w okolicy bocznych stałych siekaczy u jednej z prezentowanych pacjentek, cecha ta nie jest opisywana w piśmiennictwie.

Etiologia zespołu SMMCI nie jest do końca poznana, u wielu, lecz nie u wszystkich pacjentów z tą wadą stwierdzono mutacje genów *SHH*, *SIX3*, *ZIC2*, *TGIF*, *GLI2* [7], a także aberracje w obrębie chromosomów 18p i/lub 7q [1,17]. U połowy osób z zespołem SMMCI stwierdzono współwystępowanie innych ogólnych chorób, takich jak: alergia i astma, naczyniakowatość, alopecia, szczelina odbytu, ptoza, coloboma, oligodoncja i wady kończyn [18].

U obu opisanych pacjentek wykazano występowanie krótkiej i wąskiej szczęki z wysoko wysklepionym podniebieniem i wydatnym wałem podniebiennym, który według Kjaer i wsp. jest ważnym kryterium diagnostycznym HPE [7,9]. Holoprosencefalia jest najcięższą manifestacją zespołu SMMCI i dotyczy zaburzenia budowy ośrodkowego układu nerwowego, podstawy czaszki i twarzy. Przyczyną tej malformacji jest niekompletny podział przodomózgowia między 18 a 28 dniem p.c., który może być przyczyną dużych zaburzeń zdrowotnych, w tym upośledzenia umysłowego, padaczki oraz wad układu oddechowego i krążenia [1,9,15]. Holoprosencefalia może być schorzeniem letalnym i jest przyczyną 4‰ samoistnych poronień, a u żywych noworodków występuje z częstotliwością 1 : 16 000 [1,18].

Z piśmiennictwa wynika, że objawy kliniczne towarzyszące zespołowi SMMCI mogą mieć zmienne nasilenie i są niejednokrotnie późno rozpoznawane. Kjaer i wsp. analizując grupę 10 pacjentów z zespołem SMMCI podają, że najwcześniej i tylko u jednego pacjenta postawiono rozpoznanie w 8 roku życia, a najczęściej pełna diagnoza była stawiana w wieku 11–12 lat [9].

Przed pojawieniem się głównego objawu zespołu, jakim jest pojedynczy środkowy siekacz szczęki, inne symptomy, jak: brak filtrum, łuku Kupidyna i zaburzenia budowy wędzidełka wargi górnej oraz wysklepiony wał podniebienny, mogą sugerować rozpoznanie tej wady rozwojowej [1,9,18]. Ujawnienie tych cech możliwe jest w trakcie pourodzeniowej opieki pediatrycznej. Postępowanie prewencyjne i interceptywne, tj. monitorowanie wyrzynania zębów, stanu zgryzu, uzębienia i funkcji narządu żucia oraz wczesne leczenie zaburzeń zębowo-zgryzowych należą do lekarza ortodonta [19]. Rozpoznanie kliniczne zespołu SMMCI powinno być potwierdzone szczegółową diagnostyką radiologiczną i genetyczną.

## PIŚMIENNICTWO

1. Hall R.K. Solitary median maxillary central incisor (SMMCI) syndrome. *Orphanet J. Rare Dis.* 2006; 4: 1–12.
2. Machado E., Machado P., Grehs B., Grehs R.A. Solitary median maxillary central incisor syndrome: case report. *Dental Press J. Orthod.* 2010; 15: 55–61.
3. Sekerici A.E., Uçar F.I., Gümüş H., Aydınbelge M., Sisman Y. Solitary Median Maxillary Central Incisor: A Report of 2 Cases. *Pediatr. Dent.* 2012; 34: 150–156.
4. Scott D.C. Absence of upper central incisors. *Br. Dent. J.* 1958; 104: 247–248.
5. Shilpa G., Nuvvula S., Gokhale N., Yamini V. Concomitant solitary median maxillary central incisor and fused right mandibular incisor in primary dentition. *Contemp. Clin. Dent.* 2012; 3: 203–205.
6. Cho S.Y., Drummond B.K. Solitary median maxillary central incisor and normal stature: a report of three cases. *Int. J. Paediatr. Dent.* 2006; 16: 128–134.
7. Nanni L., Ming J.E., Du Y. i wsp. 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.
8. 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.
9. Kjaer I., Becktor K.B., Lisson J., Gormsen C., Russell B.G. Face, palate, and craniofacial morphology in patients with a solitary median maxillary central incisor. *Eur. J. Orthod.* 2001; 23: 63–73.
10. El-Jaick K.B., Fonseca R.F., Moreira M.A. i wsp. Single median maxillary central incisor: new data and mutation review. *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2007; 79: 573–580.
11. Balci S., Tümer C., Karaca C., Bartsch O. Familial Ring (18) Mosaicism in a 23-Year-Old Young Adult with 46,XY,r(18) (::p11→q21::)/46,XY Karyotype, Intellectual Disability, Motor Retardation and Single Maxillary Incisor and in His Phenotypically Normal Mother, Karyotype 47,XX,+r(18) (::p11→q21::)/46,XX. *Am. J. Med. Genet. A.* 2011; 155A: 1129–35.
12. Garavelli L., Zanacca C., Caselli G. i wsp. Solitary median maxillary central incisor syndrome: clinical case with a novel mutation of sonic hedgehog. *Am. J. Med. Genet. A.* 2004; 127: 93–95.
13. Yang H.C., Shyur S.D., Huang L.H. et al. DiGeorge syndrome associated with solitary median maxillary central incisor. *Asian Pac. J. Allergy Immunol.* 2005; 23: 159–163.
14. Goya H.A., Tanaka S., Maeda T., Akimoto Y. An orthopantomographic study of hypodontia in a permanent teeth of Japanese pediatric patients. *J. Oral. Sci.* 2008; 50: 143–150.
15. Fekonja A. Hypodontia in orthodontically treated children. *Eur. J. Orthod.* 2005; 27: 457–460.
16. Dyras M., Jankowska K., Czupryna S. Ocena częstotliwości występowania zaburzeń rozwojowych zębów u pacjentów leczonych w Katedrze Ortodontji Instytutu Stomatologii Uniwersytetu Jagiellońskiego. *Dent. Med. Probl.* 2003; 40: 349–354.
17. Pfifferr R.A. Sporadische autosomale Defizienz (45,XX,D2-18-)T(D2.18) bei einem 5-jährigen Mädchen. *Helv. Paediat. Acta* 1969; 24: 167–173.
18. Hall R.K., Bankier A., Aldred M.J., Kan K., Lucas J.O., Perks A.G. Solitary median maxillary central incisor, short stature, choanal atresia/midnasal stenosis (SMMCI) syndrome. *Oral. Surg. Oral. Med. Oral. Pathol. Oral. Radiol. Endod.* 1997; 84: 651–662.
19. 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: 124–134.