

Mythos Vampir

# Gier nach Blut

**Referendum in  
der Schweiz**

**Berg- und  
Höhenmedizin**

Ein Fallbericht

# Amelogenesis imperfecta beim zweijährigen Patienten

Christine Kirchmann et al.

**Amelogenesis imperfecta (AI) bezeichnet genetisch bedingte Dysplasien des Schmelzes. Infolge verschiedener Defekte wird quantitativ defizienter und/oder qualitativ abnormer Schmelz gebildet, während die Dentinstruktur normal ist [12]. Der vorliegende Beitrag beschreibt die Erkrankung und stellt den Fall eines zweijährigen Kindes vor.**

Diese Zahnentwicklungsstörung manifestiert sich unabhängig von jeglichen allgemeinen oder systemischen Erkrankungen [Bsoul et al., 2004]. Es sind die erste als auch die bleibende Dentition gleichermaßen betroffen [Rateitschak, 2000].

Die Häufigkeit der relativ seltenen Krankheit schwankt je nach Region und diagnostischen Kriterien zwischen 1:718-800 (Nordschweden) und 1:16000 (USA) [Aren et al., 2003; Ayers et al., 2004]. Die hohe Morbidität bezieht sich auf die stark beeinträchtigte Ästhetik, die Hypersensibilität und schnelle Attrition der Zähne. Die Erscheinungsformen wurden erstmals 1890 beschrieben aber bis 1939 nicht von der Dentinogenesis imperfecta unterschieden [Finn, 1938].

Die normale Schmelzbildung kann in drei Entwicklungsstadien unterteilt werden:

1. Sekretion einer extrazellulären Matrix
2. Mineralisation der Matrix
3. Wachstum der Kristallite und Reifung des Schmelzes.

Wird mindestens eines dieser Stadien gestört, so resultiert eine Amelogenesis imperfecta unterschiedlichster Phänotypen [Ayers et al., 2004]. Dies sind Resultate von Einzelgenmutationen, die entweder autosomal dominant, autosomal-rezessiv oder x-chromosomal vererbt werden [Tahmassobi et al., 2003]. Es scheinen Defekte in den Schmelzmatrixproteinen Amelogenin und Enamelin vorzuliegen. Es wurde gezeigt, dass Mutationen des amelogeninkodierenden Gens, welches an Xp22.1 p22.3 lokalisiert ist, eine x-

chromosomal vererbte AI zur Folge hat. Da die kontrollierte Amelogenin-Hydrolyse entscheidend für die Schmelzbildung ist, kann bereits eine Aminosäuresubstitution die Wirksamkeit der Matrix-Metalloproteinase-20 (MMP-20) dramatisch in ihrer Wirksamkeit herabsetzen [Bsoul et al., 2004].

Die wichtigsten Formen der Amelogenesis imperfecta sind:

1. Hypoplastischer Typ
2. Hypomaturationstyp
3. Hypokalzifikationstyp
4. partielle Unreife und Unterverkalkung, mit Taurodontismus kombiniert.

Die Typen 1 bis 3 sind am häufigsten.

Es existieren verschiedene Klassifikationen der AI, wobei die von Witkop am gebräuchlichsten ist. Sie basiert auf der morphologischen Erscheinung und des Erbganges. Nach demselben Prinzip unterscheidet Schroeder. Eine neuere Klassifikation, die molekulare und biochemische Zusammenhänge mit einschließt, wurde von Aldred und Crawford [1995] empfohlen.



1. Quadrant

2. Quadrant

4. Quadrant

3. Quadrant

Röntgenologisch erscheint der Schmelz in einer dentinähnlichen Dichte.



Präoperativer Befund – links OK, rechts UK: Der Schmelz ist matt, honigfarben und weich.

## Amelogenesis imperfecta Typ I

Amelogenesis imperfecta Typ I beruht auf Hypoplasie:

Ihre Ursache liegt in einem Defekt der Schmelzmatrix, also im Anfangsstadium der Schmelzentwicklung. Ihre schematische Einordnung in der Praxis ist schwierig. Alle Formen weisen eine reduzierte Schmelzdicke auf. Die glatte, die raue, die grubchenartige Form und die meisten lokalen Formen werden autosomal dominant vererbt, Schmelzaplasie und eine lokale Form autosomal rezessiv, eine weitere glatte Form

geschlechtsgebunden. Die Schmelzdicke ist punktuell oder flächig reduziert.

Röntgenologisch imponiert der hypoplastische Typ durch dünne Schmelzschichten schlank erscheinende Zähne, welche häufig fehlende proximale Kontakte aufweisen [Bsoul et al., 2004; Rateitschak, 2000].

## Amelogenesis imperfecta Typ II

Amelogenesis imperfecta Typ II beruht auf Hypomaturation:

Die Ameloblasten produzieren Schmelzmatrix in normaler Menge, die Mineralisation

bleibt jedoch mangelhaft. Nach der initialen Verkalkung läuft die präeruptive Reifung, das heißt die Rückresorption von Schmelzmatrix und Wasser durch die Ameloblasten, unvollständig ab oder bleibt sogar ganz aus. Infolgedessen weist der Schmelz eine normale Dicke auf, ist jedoch weicher. Bei schweren Formen kann es zu einem massiven Substanzverlust im Molarenbereich und somit zu einer reduzierten Bisshöhe kommen. Röntgenologisch erscheint der betroffene Schmelz in einer dentinähnlichen Dichte. Die Schmelzdicke ist direkt nach dem Durchbruch normal [Rateitschak, 2000].



OK-Front: Durch Attrition ist bereits Schmelz verlorengegangen.



UK-Front: Schmelz und Dentin sind röntgenologisch nicht voneinander zu unterscheiden.



WF-Kontrolle OK-Front intraoperativ am 28. 9. 04

## Amelogenesis imperfecta Typ III

Amelogenesis imperfecta Typ III beruht auf Hypokalzifikation:

Beim Durchbruch ist dieser unterverkalkte Schmelz normal dick. Ein Mangel initialer Kristallitenstehung durch eine veränderte Schmelzmatrix verhindert eine initiale Mineralisation, so dass der fertige Schmelz mehr als zehn Prozent organische Substanz enthält (normal ist ein Prozent). Folglich ist der stumpfglanzlose, opak weiß bis honigfarben imponierende



## Therapie-Management bei AI-Patienten

Die Strategie „Abwarten“ kann letztendlich nur zu Kariesentstehung und einem exzessiven Zahnverschleiß führen. Deshalb wird eine frühzeitige Diagnose und Intervention vorgeschlagen, um späteren restaurativen Problemen vorzubeugen [Ayers et al., 2004]. Leider streben viele Patienten erst nach einer zahnärztlichen Behandlung, wenn bereits eine fortgeschrittene Abnutzung der Zähne mit der damit verbundenen Hypersensibilität sowie funktionelle und ästhetische Probleme Oberhand gewonnen haben. Viele Jahre komplexer restaurativer Behandlung sind die Folge. Gingivitiden erschweren die zahnärztliche Arbeit [1]. Zu beachtende Aspekte einer optimalen restaurativen Versorgung umfassen die dentoalveoläre Kompensation bei Verlust der Vertikaldimension, Ausdehnung der Pulpenkammer, bereits okklusal und approximal abgenutzte Zahnhartsubstanz, Anzahl, Farbe, Form und Sensibilität der bleibenden Dentition, Schmelzdicke und Grad der Mineralisation und der damit verbundene adhäsive Verbund bei Kompositmaterialien [2]. Kinder mit Zahnentwicklungsstörungen wie AI stellen eine bedeutende Herausforderung an den Behandler. Unangemessene Behandlungen bei kleinen Patienten wurden nach und nach verbessert. Betroffene Individuen sind häufig wegen ihrer Zahnerscheinung bekümmert. Schlechte Mundhygiene kann sich negativ auf die psychologische Entwicklung auswirken und ein vermindertes Selbstbewusstsein verursachen. Deshalb gilt die Aufforderung nach früher Behandlung, um eine bestmögliche Erscheinung der Zähne, vor allem auch in der ersten Dentition und Wechselgebissituation, zu schaffen, um Hypersensibilität und Attrition zu verringern und eine adäquate mastikatorische Funktion und Ästhetik sicherzustellen. In der Vergangenheit wurden bei AI-Patienten häufig Serienextraktionen vorgenommen und anschließend Totalprothesen hergestellt. Heutzutage kann der Patienten mit Compositrestaurationen, Strip Kronen, Stahlkronen und im Erwachsenenalter defini-

Präoperativer Befund – links UK, rechts OK: weicher, bräunlicher Schmelz – Sicht von okklusal

Schmelz so weich, dass er mit Instrumenten eingedrückt werden kann, infolge Abrasion und Attrition innerhalb kurzer Zeit verloren geht und dunkelbraun wird. Röntgenologisch erscheint der betroffene Schmelz in einer dentinähnlichen oder gar geringeren Dichte [Rateitschak, 2000].

## Andere Anomalien in Kombination mit AI

Obwohl AI definitionsgemäß eine Schmelzstörung ist, wird sie auch mit anderen dentofazialen Störungen in Verbindung gebracht. Dazu gehören Durchbruchstörungen, Zahnunterzahl, Taurodontismus, Verlängerung der Pulpakammer aufgrund apikaler Verlagerung der Wurzelfurkation, Dentikel, pathologische Kronen- und Wurzelresorptionen. Außerdem wurde beobachtet, dass bei Patienten mit AI im Vergleich zu nicht betroffenen eine sechsmal höhere Tendenz zu impaktierten bleibenden Zähnen und follikulären Zysten besteht [Ayers et al., 2004; Bsoul et al., 2004]. Die Häufigkeit variiert innerhalb der verschiedenen Typen. Eine Untersuchung von Aren et al. [2003] beschrieb dentale und kraniofaziale Merkmale von Patienten mit AI. Von 43 Patienten im Alter von 11,4 +/- 2,6 Jahren wurden mithilfe von diversen Röntgenbildern skelettales und dentales Alter bestimmt. Es fanden sich Pa-

tienten, bei denen der Zahndurchbruch nicht altersgemäß war, skelettales und dentales Alter im Vergleich zum chronologischen Alter verzögert waren. Eine Verzögerung des skelettales Alters wurde hauptsächlich beim Typ III, eine dentale Unreife bei Typ IV beobachtet.

Auch von Bedeutung ist das Vorkommen eines frontal offenen Bisses: 50 Prozent bei Typ I, 30,8 Prozent bei Typ II, 60 Prozent bei Typ III. Nicht zu vernachlässigen ist, dass Gingivitis und Gingivahyperplasie häufig mit Schmelzfehlbildungen wie AI verbunden sein können, was auf die höhere Plaqueakkumulation auf der rauen Oberfläche, die verminderte Mundhygiene aufgrund bestehender Hypersensibilität oder auch einer Mundatmung in Verbindung mit einem frontalen offenen Biss zurückzuführen ist [Ayers et al., 2004; 1].

## Differentialdiagnosen

- Erworbene Schmelzbildungsstörungen
  - Dentinogenesis imperfecta
  - Dysplasien des Schmelzes bei:
    - Amelo-Onchohypohidrose-Syndrom
    - Edidermolysis bullosa
    - Mukopolysaccharidosen
    - Okulodentoossärer Dysplasie
    - Tricho-dental-osteoslerotischem Syndrom
- [Bsoul et al., 2004; Einwag und Pieper, 2002].

Befund nach 1. ITN-Sitzung am 28. 9. 04



## Befund

Extraoral sind keine Auffälligkeiten, intraoral lassen sich eine altersgemäße Gebissentwicklung und ein frontoffener Biss feststellen. Sämtliche Zähne weisen Hypokalzifikationen auf. Die Oberfläche ist rau, matt honigfarben und weich. Die Mundschleimhaut ist ohne Besonderheiten, Abszedierungen oder Fisteln sind nicht vorhanden. Die digitalen Röntgenaufnahmen stammen aus der ITN-Behandlungssitzung am 28. 9. 04. Auf diesen ist erkennbar, dass der durch teilweise Attrition bereits abgenutzte Schmelz eine dentinähnliche, wenn nicht sogar geringere Dichte aufweist.

## Diagnose

Bei den vorliegenden Schmelzveränderungen der gesamten ersten Dentition handelt es sich um eine genetisch bedingte Dysplasie des Zahnschmelzes. Dies wird dadurch untermauert, dass Mutter und Schwester des Patienten ebenfalls Symptome einer Schmelzbildungsstörung aufweisen. Klinische und röntgenologische Befunde lassen auf eine Amelogenesis imperfecta des Typ III schließen.

## Therapie

Ziel der Behandlung ist die orale Rehabilitation des kleinen Patienten. Konservierende Maßnahmen aller Milchzähne sollen Schmerzfreiheit und Kaufunktionalität bis zur Exfoliation gewährleisten. Neben umfassender Aufklärung über häusliche Mundhygienemaßnahmen und Ernährungsverhalten, Motivation und Aufnahme in ein zukünftiges engmaschiges Recallprogramm

tiv mit hochwertigen Keramikrestaurationen optimal versorgt werden [Ayers et al., 2004; Tahmassebi et al., 2003]. Da die physiologische Verkleinerung der Pulpahöhle bei AI-Patienten teilweise schneller vonstatten geht, können definitive Versorgungen früher angefertigt werden [Luzzi et al., 2003].

## Fallbeschreibung

Amelogenesis imperfecta Typ III (Hypokalzifikationstyp)

Gebissanierung in Intubationsnarkose

Patient: Geboren: 13. 1. 2002

Behandlungsbeginn: 17. 9. 2004

Ende: 3. 11. 2004

## Anamnese

Der zweijährige Junge wird von seiner Großmutter am 17. 9. 04 erstmalig vorgestellt. Sie berichtet von Schmerzen beim Essen und Zähneputzen. Mitte September wurde dann die Behandlung eingeleitet. Der kleine Patient lebt mit seinen Eltern in

Shanghai. Seine Mutter ist Chinesin, sein Vater Deutscher. Bereits beim Durchbruch der ersten Milchzähne fiel den Eltern deren gelbliche, unregelmäßige Oberflächenbeschaffenheit auf. Da die Mutter ebenfalls Anzeichen einer Amelogenesis imperfecta aufweist, sind die Eltern nicht allzu überrascht.

Der Junge wird bis zum vierten Monat gestillt, danach trinkt er Milch oder ungesüßten Tee aus der Nuckelflasche. Tablettenfluoridierung wird vorgenommen, die Eltern putzen die Zähne so gut wie es geht. Dies erweist sich als sehr schwierig und vor allem schmerzhaft. Die Schmerzen des Patienten treiben schließlich die Familie zum Handeln. Ein Zahnarztbesuch in China fand nicht statt, die deutsche Großmutter nimmt sich seiner an. Familienanamnestisch interessant ist auch, dass die einjährige Schwester die gleichen Symptome einer Schmelzfehlbildung aufweist. Der Patient ist gesund, sein Allgemeinzustand unauffällig.



Postoperativer Befund – links OK, rechts UK: Sicht von okklusal – Stahlkronen und Kunststoffrestaurationen



Befund nach 1. ITN-Sitzung am 28. 9. 04: Die Milchmolaren sind mit Kinderkronen versorgt, die OK Frontzähne mit Composit rekonstruiert.



Befund nach 2. ITN-Sitzung am 21. 10. 04: Die Schneide- und Eckzähne sind mit Kunststoff rekonstruiert, die Molaren mit konfektionierten Stahlkronen versorgt.

wird eine Behandlung in Intubationsnarkose zu einem schnellstmöglichen Termin angestrebt. Die Behandlungsschritte im Einzelnen:

#### 1. Sitzung, ITN am 28. 9. 2004

Zähne 55, 54, 64, 65, 74, 75, 84, 85: Säuberung, konfektionierte Stahlkrone mit Glasionomerezement zementiert

Zähne 53, 63: Säuberung, dentinadhäsiver Aufbau mit Komposit

Zähne 52, 51, 61, 62: Wurzelkanalbehandlung (Kri-Paste, Abdeckung mit GIZ, dentinadhäsiver Aufbau mit Komposit)

Es wird eine weitere kurze ITN-Sitzung vereinbart, um die Narkosedauer von zwei Stunden nicht zu überschreiten.

#### 2. Sitzung, ITN am 21. 10. 2004

Zähne 73, 72, 71, 81, 82, 83: Säuberung, dentinadhäsiver Aufbau mit Komposit  
Alle Behandlungsmaßnahmen wurden unter Verwendung von Kofferdam durchgeführt.

#### 3. Kontrolle nach ITN am 3. 11. 2004

Patient wohlauf, Familie berichtet über Schmerzfremheit, Verbesserung des Allgemeinbefindens. Nächstes angestrebtes Ziel ist die Abgewöhnung des Schnullers. Von nun an Kontrollen alle drei Monate.

### Diskussion

Dieser Fall ist ein weiteres Beispiel für eine frühe Behandlung eines AI betroffenen Patienten und unterstreicht die Notwendigkeit einer ästhetischen und funktionellen Rehabilitation. Die Basis einer erfolgreichen Therapie ist die Erstellung eines Primärpräventionsprotokolls, welches häusliche und professionelle Mundhygiene jede drei Monate inklusive lokalen Fluoridierungsmaßnahmen umfasst.

Da es viele verschiedene Manifestationen einer Schmelzbildungsstörung gibt, gibt es keine Standardformel für eine erfolgreiche Behandlung. Der Verlust an Zahnschubstanz sollte jedoch immer auf ein Minimum be-

grenzt sein. Größte Sorgfalt gilt der Entfernung von defekten, weichen Schmelzarealen, um einen optimalen adhäsiven Verbund zu Dentin und verbleibendem gesundem Schmelz zu erreichen. Die Vielfalt an unterschiedlichsten Materialien und Methoden kann verwirrend für den Behandler sein.

Insgesamt zeigen jedoch Langzeitstudien, dass moderne Kompositrestaurationen bei hypomineralisierten Zähnen sehr zufriedenstellende Ergebnisse nach sich ziehen [Lygidakis et al., 2003].

Auch die Familie unseres Patienten kann bisher nur über positive Veränderungen hinsichtlich seines Allgemeinbefindens zum einen und der ästhetischen Erscheinung zum anderen berichten.

Dr. Christine Kirchmann  
Zahnmedizinisches Zentrum für  
Kinder und Jugendliche  
Adalbertstraße 14  
60486 Frankfurt/Main  
tine.kirchmann@gmx.de

Julia Zipprich  
Praxis für Kinderzahnheilkunde  
Schwindstraße 22  
63739 Aschaffenburg  
milchzahn@zahn-seite.de

Postoperativer Befund  
am 21. 10. 04:  
abgeschlossene  
konservierende  
Behandlung aller  
Milchzähne



**zm** Leser-  
service

Die Literaturliste können Sie unter  
<http://www.zm-online.de> abrufen oder  
in der Redaktion anfordern. Den Kupon  
finden Sie auf den Nachrichtenseiten  
am Ende des Heftes.