

Basel Kharbot, Falk Schwendicke

Minimalinvasive Therapie einer spät diagnostizierten Dentinogenesis imperfecta*

Warum Sie diesen Beitrag lesen sollten?

Die DI präsentiert ein diverses Krankheitsbild, das für Zahnärzte immer noch eine Hürde bezüglich der Diagnostik und Therapie darstellt. Hier wird solch ein Fall mit minimalinvasivem Therapiekonzept vorgestellt.

Einführung: Bedingt durch die klinische Diversität des Krankheitsbildes und der stark eingeschränkten Evidenz zu Erfolg oder Misserfolg bestimmter Therapien stellen hereditäre Dentinerkrankungen noch immer große Herausforderungen an den zahnärztlichen Behandler. Wir berichten hier über eine 25-jährige Patientin mit spät diagnostizierter Dentinogenesis imperfecta (DI), bei der vorhandene Zahnhartsubstanzdefekte minimalinvasiv therapiert wurden. Ausgehend von dem Patientenfall wird die zurzeit etablierte Klassifikation der DI kritisch hinterfragt und der gewählte Behandlungsansatz anderen Behandlungsmethoden gegenübergestellt.

Behandlungsmethoden: Die gewählte Therapie beinhaltete die direkte Versorgung und Rekonstruktion der frakturierten Zähne mittels Komposit. Die Patientin wurde bisher für 12 Monate nachuntersucht.

Ergebnisse: Die direkte, adhäsive und minimalinvasive Versorgung war geeignet, weitere Zahnhartsubstanzverluste zu vermeiden und die Patientin in kurzer Zeit mit geringem finanziellen Aufwand zu versorgen. Das funktionelle und ästhetische Ergebnis war zufriedenstellend.

Schlussfolgerung: Zur Behandlung von DI stehen verschiedene Therapiestrategien zur Verfügung. Diese sind jedoch alle nur bedingt evidenzbasiert. Das gewählte substanzschonende Vorgehen hatte im konkreten Patientenfall Vorteile gegenüber weitergehenden indirekten Restaurationen. Die Langzeitprognose bleibt jedoch unklar.

Schlüsselwörter: Dentinogenesis imperfecta; minimalinvasive Therapie; Komposit-Restauration; Shields-Klassifikation; interdisziplinäre Diagnostik

Abteilung für Zahnerhaltung und Präventivzahnmedizin, Charité – Universitätsmedizin Berlin: Basel Kharbot, PD Dr. Falk Schwendicke

*Deutsche Übersetzung der englischen Version Kharbot B, Schwendicke F: Minimally invasive therapy of a late diagnosed Dentinogenesis imperfecta. Dtsch Zahnärztl Z Int 2019; 1: 137–143

Zitierweise: Kharbot B, Schwendicke F: Minimalinvasive Therapie einer spät diagnostizierten Dentinogenesis imperfecta. Dtsch Zahnärztl Z 2019; 74: 234–241

Peer-reviewed article: eingereicht: 05.12.2018, revidierte Fassung akzeptiert: 23.04.2019

DOI.org/10.3238/dzz.2019.0234-0241

Minimally invasive therapy of a late diagnosed Dentinogenesis imperfecta

Introduction: Hereditary dentin diseases are challenging in terms of both diagnostics and therapy, largely because the clinical presentation is highly diverse and all available treatment strategies lack supporting evidence. In the present paper, we report on a 25-year-old female patient with late-diagnosed dentinogenesis imperfecta (DI) in which the hard tissue defects were treated minimally invasively using direct adhesive restorations. Based on this case, the currently established classification of DI is reviewed critically and the selected treatment approach contrasted with alternative treatment strategies.

Methods: Hard tissue defects were restored using directly placed composite. The patient was followed up over 12 months.

Results: The direct and minimally invasive strategy that was selected allowed the restoration of teeth without additional hard tissue loss in a short time period and with limited costs. The functional and esthetic results were satisfactory.

Conclusion: A range of treatment strategies is available for managing DI. Nevertheless, all lack supporting evidence. For this specific case, the chosen strategy offered advantages over indirect restorations. The long-term prognosis remains unclear.

Keywords: Dentinogenesis imperfecta; minimally invasive therapy; composite restoration; Shields classification; interdisciplinary diagnostics

Einleitung

Die Dentinogenesis imperfecta (DI) zählt zu den autosomal dominant vererbten Dentinerkrankungen und zeichnet sich durch klinisch manifestierte pathologische Dentinstrukturen aus. Die DI ist mit einer geschätzten Prävalenz von 1:6000 bis 1:8000 eher selten [2, 8, 6]. In der 1973 durch Shields vorgestellten und bis heute eingesetzten Klassifikation wird sie von der Dentindysplasie abgegrenzt und in 3 Typen unterteilt [2, 14]:

1. Typ I liegt eine Mutation der für Kollagen I kodierenden Gene (COL1A1 und COL1A2) zugrunde. Typ I ist mit einer Osteogenesis imperfecta assoziiert [10]; die dentalen Fehlbildungen gelten hier eher als Begleitkrankheit. Das Dentin ist hypomineralisiert. Dies resultiert oft in Frakturen des Schmelzes, der nicht ausreichend unterstützt ist.

2. Typ II und Typ III betreffen nur das Dentin, wobei Typ III die schwere Form darstellt und regional stark begrenzt (Bundesstaat Maryland und Washington, DC, USA) aufzutreten scheint [2]. Die Typen II und III beruhen nicht auf Mutationen von Kollagenen (wie bei Typ I), sondern auf Gendefekten innerhalb des Chromosoms 4q22. Hier ist das Dentin-Sialophosphoprotein-(DSPP-) Gen lokalisiert, welches für das gleichnamige nicht-kollagenöse Dentinmatrixprotein kodiert [1, 2]. DSPP ist primär an der Formation und Organisation der Dentinstrukturen beteiligt [9, 14]. DSPP kann auch in Geweben anderer Organe wie Knochen, Nieren, Leber oder Lunge nachgewiesen werden, die Expression im Dentin ist jedoch um ein Hundertfaches höher [8].

Klinisch sind die Typen der DI durch eine Vielzahl gemeinsamer, zum Teil aber auch unterschiedlicher Charakteristika gekennzeichnet. Die Zähne haben eine bernsteinartige bis blaue oder graue Färbung und sind oft stark abradert oder weisen multiple Frakturen auf, da der Schmelz leicht vom Dentin abplatzt [8, 12, 14]. Dies geht teils mit dem Verlust der vertikalen Dimension einher. Zudem weisen die Kronen eine eher rundliche Anatomie auf.

Röntgenologisch finden sich teils obliterierte oder völlig verschlossene Pulpakammern sowie verkürzte und/oder spitz zulaufende Wurzeln. Diese Befunde können beide Dentitionen betreffen (DI-I), die Milchzähne können aber auch stärker als die bleibenden Zähne betroffen sein (DI-II) [2, 9, 14]. Oftmals klagen die betroffenen Patienten über Schmerzen durch apikale Infektionsherde ohne erkennbare Ursache.

Zur Behandlung von DI wird oftmals ein bereits etabliertes Therapiekonzept empfohlen. Hierbei werden oft schon beim Durchbruch der ersten betroffenen Milchmolaren präformierte Stahlkronen zum Schutz der fraktur anfälligen Zähne vor okklusalem Stress und zum Erhalt der vertikalen Dimension platziert [2, 7]. Gelegentlich werden auch die ersten bleibenden Molaren bis zum Durchbruch aller bleibenden Zähne mit Stahlkronen versorgt, um den regelgerechten Ablauf der physiologischen Bisshebung zu gewährleisten. Im jungen Erwachsenenalter werden schließlich alle betroffenen und zumeist auch alle anderen vorhandenen Zähne zum Erhalt oder zur Wiederherstellung der vertikalen Dimension und als Frakturschutz überkront [2]. Wir berichten im Folgenden über eine Patientin mit spät diagnostizierter DI, bei der vorhandene Zahnhartsubstanzdefekte nicht entlang dieses Konzeptes, sondern minimalinvasiv therapiert wurden.

Anamnese

Die 25-jährige Patientin stellte sich erstmalig mit akuten Schmerzen in regio 45 vor. Allgemein-anamnestisch gab die Patientin „Rückenprobleme“ an; die orthopädischen Diag-



Abbildung 1a Ausgangssituation der Patientin bei Erstvorstellung. Besonders auffallend ist die gräuliche bis bernsteinfarbene Einfärbung der Zähne, die jedoch unterschiedlich stark betroffen waren. Während z.B. die Unterkieferfront stark betroffen war und u.a. Schmelzfrakturen aufwies, waren die Zähne 11 und 21 klinisch nicht betroffen. Die Patientin wies eine leichte Mittellinienverschiebung nach rechts auf.

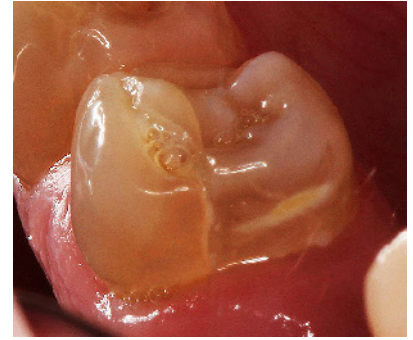


Abbildung 1b Intraorale Ansicht der Ausgangssituation 45. Distal und okklusal war der Frakturspalt in mesio-distaler Richtung zu sehen.



Abbildung 1c Intraorale Ansicht der Ausgangssituation 47. Distal war die Schmelzfraktur entlang der provisorischen Füllung zu erkennen. Der basale Frakturrand war von Gingiva überwachsen.



Abbildung 1d UK-Front mit deutlichen Abrasionen und Schmelzfrakturen der mittleren Inzisiven

nosen lauteten Rundrücken, Skoliose, Osteochondritis und Osteoporose. Während der speziellen Anamnese gab die Patientin eine „besondere Situation“ ihrer Zähne an, welche bisher von den behandelnden Ärzten nicht genau beurteilt werden konnte. In der Kindheit habe sie traumatisierende Erfahrungen durch Reihenextraktionen im Milchgebiss erlitten. Die unteren 6-Jahr-Molaren wurden kurz nach dem Durchbruch extrahiert. Vor Kurzem habe es beim Biss auf harte Nahrung im Unterkiefer rechts an einem Zahn geknackt. Seitdem hätte sie Schmerzen in regio 45, gelegentlich aber auch „weiter hinten“. In der Familie gäbe es keine ähnlichen Fälle.

Befunde

Extraoral wies die Patientin keine pathologischen Befunde auf. Auch der intraorale Schleimhautbefund war

unauffällig. Bei einer visuell-taktilen Befundung fielen die außergewöhnliche Farbgebung des Gebisses sowie 2 Schmelzfrakturen im 4. Quadranten auf (Abb. 1a). Zahn 45 wies einen Frakturspalt in mesio-distaler Richtung mit gelockertem vestibulären Schmelzfragment auf (Abb. 1b). Zahn 47 war alieno loco provisorisch mit einer Glasionomerzementfüllung versorgt worden und zeigte eine distolinguale Fraktur (Abb. 1c). Der Frakturrand zervikal war zunächst nicht beurteilbar. Von den typischen Schmelzfrakturen war zu diesem Zeitpunkt auch bereits die Abrasionen aufweisende UK-Front betroffen (Abb. 1d).

Sensibilitätsproben (Kältespray) im Molarenbereich waren durchgehend negativ, im Prämolaren- und Frontzahnbereich unregelmäßig positiv. Die Zähne 15, 11, 21 reagierten reproduzierbar positiv. Der PSI-Index

lautete 1, 1, 1, 1*, 2, 1. Der BEWE-Index ergab 0, 0, 0, 0, 0, 0.

Das Kariesrisiko der Patientin wurde bei einer guten Mundhygiene als gering eingeschätzt, da bis auf 16 alle Restaurationen auf Frakturen (und nicht Karies) zurückzuführen waren und ein günstiges Risikofaktorenprofil (begrenzte und auch begrenzt häufige Zufuhr fermentierbarer Kohlenhydrate, gute Mundhygiene, Nutzung fluoridhaltiger Zahnpasta etc.) vorlag. Der Grund der Extraktionen der nun fehlenden Zähne des Unterkiefers war nicht mehr nachvollziehbar. Die vertikale Dimension war erhalten.

Zur röntgenologischen Befundung kamen eine Panoramaschichtaufnahme (Abb. 2) sowie Bissflügel- und Gelaufnahmen (Abb. 3) zum Einsatz. Die charakteristischen Merkmale der DI wie rundliche Kronenformen, zum Teil spitz zulaufende Wurzel-

anatomien und obliterierte endodontische Hohlräume waren deutlich zu detektieren; allerdings waren nicht alle Zähne gleichermaßen betroffen. Die Zähne 15 bis 25 wiesen z.B. regelrechte Anatomien mit deutlich erkennbaren Wurzelkanälen auf. Es waren keine der oftmals bei DI-Patienten beschriebenen apikalen Aufhellungen vorhanden.

Auf den Bissflügelaufnahmen waren ebenfalls die charakteristischen, rundlichen Kronenformen sichtbar (Abb. 3). Während die Molaren und Prämolaren des Unterkiefers keine röntgenologisch sichtbaren Wurzelkanäle aufwiesen, waren die Pulpa-kammern der Prämolaren des 1. Quadranten regelgerecht sichtbar und die des 2. Quadranten nur teilweise obliteriert. Es waren keine kariösen Läsionen zu detektieren.

Diagnose und Therapieplanung

Die Patientin wurde zunächst über die Verdachtsdiagnose DI aufgeklärt. Im Gespräch wurden eventuelle Komplikationen und Konsequenzen für die zahnärztliche Behandlung erläutert und gemeinsam mit der Patientin ein vorläufiges Behandlungskonzept erstellt. Hierbei stand der zahnerhaltende Aspekt für die Patientin deutlich im Vordergrund. Die Prognose des Zahnes 45, bei dem zunächst eine Kronen-Wurzelfraktur ohne Pulpabeteiligung diagnostiziert wurde, konnte erst nach Entfernung des frakturierten Fragments beurteilt werden. Ebenso sollte für Zahn 47, dem dieselbe Diagnose zugeordnet wurde, zunächst das genaue Ausmaß des Zahnhartsubstanzverlustes beur-



Abbildung 2 Panoramaschichtaufnahme nach Erstversorgung der Patientin. Auffällig waren insbesondere die fehlenden endodontischen Hohlräume, die rundliche Kronenmorphologie der Molaren sowie die spitze Wurzelanatomie der meisten Zähne. Weitergehende (oralmedizinische, parodontologische) pathologische Befunde wurden nicht festgestellt.

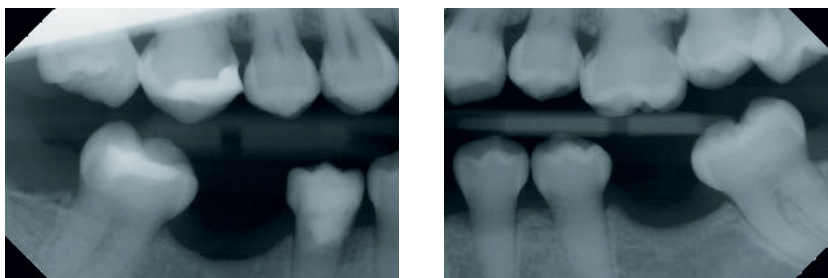


Abbildung 3a/b Bissflügelaufnahmen nach Erstversorgung der Patientin. Neben Radioopazitäten i.S. koronaler Restaurationen waren die rundliche Kronenform und weitgehende Obliteration der Pulparäume auffällig. Es waren keine kariösen Läsionen zu detektieren. Die Dentinstrukturen waren homogen.

teilt werden. Für den Fall der Erhaltungswürdigkeit sollten die frakturierten Zähne direkt adhäsiv versorgt werden.

Das mit der Patientin gemeinsam definierte Therapieziel bestand darin, alle vorhandenen Zähne unter möglichst non- bis minimalinva-

sivem Vorgehen zu erhalten. Hierbei spielten zum einen die stark eingeschränkten finanziellen Mittel der Patientin und der Wunsch nach einer zeitnahen Versorgung eine Rolle. Zum anderen sollte weiterer Zahnhartsubstanzverlust unbedingt vermieden werden. Die Patientin



Abbildung 4a Zustand nach Entfernung des vestibulären Fragments 45. Es stellte sich ein tief subgingivaler Frakturrand dar. Weiches Dentin war von physiologischem Schmelz umgeben



Abbildung 4b Zustand nach Gingivektomie und initialer Entfernung des weichen Gewebes



Abbildung 4c Zustand nach Restauration von 45 mittels Komposit. Zur relativen Trockenlegung wurde ein Faden eingesetzt.



Abbildung 5a Ausgangssituation und Fraktur an Zahn 47. Die Frakturränder waren bereits teilweise von Gingiva überwachsen. Der Zahn war alieno loco mit Glasionomerzement versorgt worden.



Abbildung 5b Nach Entfernung der provisorischen Restauration stellte sich ein tief subgingivaler Frakturrand dar. Das Dentin war wie auch bei Zahn 45 rostfarben und erweicht.



Abbildung 5c Zustand nach Restauration mit Komposit. Die anatomische Struktur des Zahnes konnte wieder hergestellt werden.

wünschte keinen Schluss der seit ca. 20 Jahren bestehenden Lücken im Unterkiefer regio 36/46. Auf endodontische Therapien wurde trotz der negativen Sensibilitätsprobe, u.a. vor dem Hintergrund der Obliterationen und nicht vorhandener radiologischer Auffälligkeiten, verzichtet.

Therapie

In der ersten Behandlungssitzung wurde das frakturierte Fragment vestibulär an Zahn 45 entfernt, woraufhin sich eine tief subgingivale Kronen-Wurzelfraktur darstellte (Abb. 4a). Auffallend war die einheitlich rostfarbene Erscheinung des Dentins, welche der des kariösen Dentins ähnlich war. Auch die Härte des Dentins war wesentlich geringer als die des gesunden Dentins und erinnerte an „ledriges Dentin“ kariöser Läsionen.

Zur Darstellung und späteren Versorgung der Frakturrränder wurde vestibulär eine Gingivektomie durch-

geführt und das erweichte Dentin der sichtbaren Oberfläche behutsam exkaviert (Abb. 4b). Da aufgrund der Strukturdefekte mit einem wirksamen Haftverbund im Dentinbereich nur bedingt zu rechnen war, wurde eine Haftung an dem verbleibenden Schmelzsaum angestrebt. Im mesialen Bereich wurde zur Ausformung der approximalen Areale eine transparente Matriz mit einem Holzkeilchen platziert. Für den adhäsiven Verbund wurde ein Etch-and-Rinse-Zweiflaschensystem (OptibondTM FL, Kerr, Bioggio, Schweiz) verwendet und anschließend die Restauration (SDR und ceram.x universal, Dentsply Sirona, Konstanz) in Mehrschichttechnik platziert. Bei allen Restaurationen erfolgte die Aushärtung für 20 sec pro Inkrement unter Verwendung einer Polymerisationslampe mit einer Lichtleistung von 1500 mW/cm². In Abbildung 4c ist die Situation nach abgeschlossener Restauration von 45 dargestellt.

An Zahn 47 wurde disto-lingual ebenfalls bis zur Darstellung des Frakturrandes Gingiva entfernt. Auch hier stellte sich ein tief subgingival liegender Defekt, diesmal in einem schwer zugänglichen Bereich, dar. Wie zuvor auch an 45 handelte es sich nicht nur um eine reine Schmelzfraktur, sondern um eine Schmelz-Dentin-Fraktur (Abb. 5a). Nach Entfernung der Glasionomerzementfüllung (Abb. 5b) konnte die neue Restauration unter relativer Trockenlegung platziert werden (Abb. 5c). Das Vorgehen war analog zur Restauration an Zahn 45. Das freigelegte Dentin zeigte ebenfalls eine rostfarbene bis braune Farbe und eine verminderte Härte.

Ein regelrechter anatomischer Aufbau in der Unterkieferfront konnte wegen bestehender statischer und dynamischer Okklusionskontakte vor allem für die mittleren Inzisiven nicht erfolgen. Daher wurden hier die fehlenden Schmelzareale innerhalb der nun vorhandenen restaura-



Abbildung 6a/b Die Unterkieferfront zeigte initial Abrasionen und kleinere Schmelzfrakturen (a). Diese wurden restaurativ mit Komposit versorgt (b).

tiven Ausprägungen ersetzt (Abb. 6). In den Approximalbereichen wurde, wenn nötig, mit einer transparenten Matriz gearbeitet. Die Inzisalkanten und -flächen wurden mit einem Komposit (ceram.x universal) nach Verwendung des Etch-and-Rinse-Zweiflaschenadhäsivsystems (Optibond FL) aufgebaut.

Anschließend wurde die Patientin in die unterstützende zahnerhaltende Therapie überführt. Hierbei wurde vierteljährlich eine Fluoridierung mit einer 5%igen NaF-Suspension (Fluoridin N5, VOCO, Cuxhaven) und eine visuell-taktile Kontrolle der Restaurationen sowie aller Zähne vorgenommen.

Die obliterierten oder sogar komplett verschlossenen endodontischen Hohlräume mit den einhergehenden negativen Sensibilitätsproben stellen ein bekanntes Symptom der DI dar [2, 4, 9]. Die betroffenen Zähne wurden regelmäßig radiologisch kontrolliert. In den Abbildungen 7a–d ist die Situation 12 Monate nach restaurativer Versorgung der Patientin dargestellt.

Diskussion

Ausgehend von dem dargelegten Patientenfall sollen sowohl die diagnostischen Schwierigkeiten als auch der gewählte Therapieansatz diskutiert werden.

Zunächst scheint die Diagnose einer DI im vorliegenden Patientenfall eindeutig. Trotz der negativen Familienanamnese sind die graubraune Zahnfärbung und das Vorliegen von Zahnhartsubstanzfrakturen typische Merkmale der DI. Allerdings waren nicht alle Zähne gleichermaßen durch die Erkrankung betroffen. Bei einer genetisch bedingten Fehlbildung des Dentins wie der DI wäre jedoch grundsätzlich davon auszugehen, dass das gesamte Gebiss betroffen wäre. Tatsächlich sind bei dem gängigsten Erkrankungstyp DI-II auch immer ausnahmslos alle Zähne strukturell verändert [2].

Die röntgenologische Diagnostik bestätigte die Symptome einer DI, wie die rundlichen Kronenformen, teilweise verkürzten Wurzeln und obliterierten endodontischen Hohlräume. Allerdings waren auch hier die Zähne 15 bis 25 nicht betroffen und



Abbildung 7a Frontalansicht 12 Monate nach Versorgung der Patientin



Abbildung 7b Seitenansicht 12 Monate nach Versorgung der Patientin

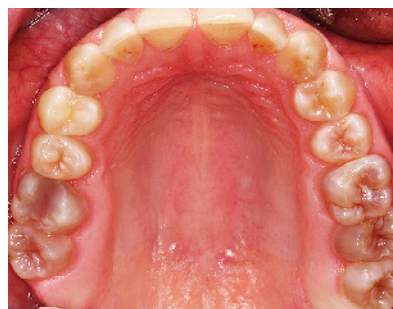


Abbildung 7c Oberkieferansicht 12 Monate nach Versorgung der Patientin

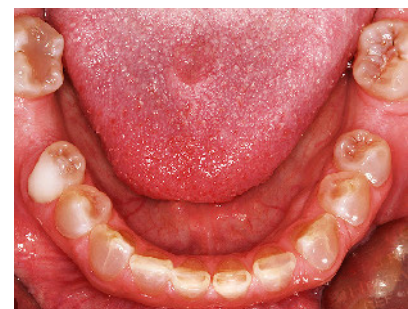


Abbildung 7d Unterkieferansicht 12 Monate nach Versorgung der Patientin

(Abb. 1-7: B. Kharbot)

wiesen deutliche Pulpakammern und Wurzelkanäle auf.

Prinzipiell unterliegen hereditäre Dentinerkrankungen wie die DI oder die Dentindysplasie mitunter erheblichen phänotypischen Variationen, welche die Diagnosestellung nach der klinisch orientierten Shields-Klassifikation von 1973 erschweren können [2, 12]. Gerade die Abgrenzung der milden DI Typ II von anderen Dentindefekten (Dentindysplasie I, II) ist nicht immer eindeutig möglich. Da bis heute für alle vier isolierten hereditären Dentinerkrankungen (DI II, III, DD I, II) ausschließlich Mutationen eines einzelnen Gens (DSPP)

identifiziert werden konnten [11] und es sich möglicherweise oftmals um dieselbe Erkrankung mit unterschiedlicher klinischer Darstellung handelt, scheint eine Phänotypen-basierte Abgrenzung zumindest dieser 4 Erkrankungen nur bedingt möglich und sinnvoll, u.a. weil unklar bleibt, welche therapeutischen Konsequenzen aus einer solchen Klassifikation erwachsen.

Bei der vorgestellten Patientin deutet vor allem die Allgemenanamnese (Osteochondritis, Osteoporose) auf das Vorliegen einer DI in Vergesellschaftung mit einer Osteogenesis imperfecta hin (DI Typ I). Da bei

milden Fällen der Osteogenesis imperfecta (z.B. Typ IV) auch ein autosomal-rezessiver Erbgang dokumentiert wurde, wäre eine negative Familienanamnese kein Ausschlusskriterium für diesen Subtyp der DI-I, welche hierbei das schwerstwiegende Symptom der Erkrankung darstellt [3, 12, 15]. Die Therapie der DI in Kombination mit einer möglichen milden Form der Osteogenesis imperfecta sollte in enger Abstimmung mit dem behandelnden Internisten erfolgen.

Differenzialdiagnostisch sind u.a. hypokalzifizierte Formen der Amelogenesis imperfecta, intrinsische Verfärbungen (z.B. durch Tetrazyklinexposition) oder andere dentale Entwicklungsstörungen z.B. rachitische Defekte abzugrenzen [2]. Eine Amelogenesis imperfecta konnte jedoch ausgeschlossen werden, da der Schmelz über den Dentindefekten normal ausgebildet war (s. Abb. 4a). Ebenso betreffen Tetrazyklindefekte lediglich den Schmelz; auch sind horizontale Trennlinien, deren Lokalisation und Ausprägung vom Zeitpunkt der Exposition und dem entsprechenden Stand der Odontogenese abhängen, charakteristisch. Eine solche typische Schmelzbeteiligung war hier nicht anzutreffen. Auch Symptome weitergehender systemischer Erkrankungen (Rachitis) konnten nicht bestätigt werden.

Der hier angewandte Therapieansatz weicht deutlich von dem dargestellten „konventionellen“ Therapiekonzept ab, u.a. weil in den meisten anderen Fällen eine frühzeitige Diagnose erfolgt (oftmals sind diese Fälle dann auch schwerer betroffen und bedürfen einer anderen Therapiestrategie als die vorgestellte Patientin). Zudem geht mit der nötigen Präparation für Kronenversorgungen unweigerlich, selbst bei substanzschonender Präparation für moderne Keramiken, auch ein Verlust gesunder Zahnhartsubstanz, vor allem Schmelz, einher. Des Weiteren wurde von Komplikationen wie ungewolltem Abplatzen des noch vorhandenen Schmelzes bei der Zementierung indirekter Restaurationen berichtet, was dann die Versorgung der Zähne weiter erschwert [6].

Bei der dargestellten Patientin wurde stattdessen ein minimalinvasi-

ver Therapieansatz unter Nutzung direkter adhäsiver Restaurationen gewählt, weil bei der vorgestellten Patientin nur eine milde DI, die zudem auch spät diagnostiziert wurde, vorlag. Der gewählte Ansatz zeichnet sich durch seine Reversibilität (Erhalt von Rückfalloptionen, Überkronungen bleiben möglich), seine Substanzschonung und den geringen (zeitlichen und Kosten-)Aufwand aus (letzteres war für die Patientin ein wichtiger Aspekt).

Allerdings hat dieses Konzept Risiken und eine unklare Prognose: DI-Dentin hat im Vergleich zu gesundem Dentin eine deutlich verminderte Härte [11]; zudem ist die Mikrostruktur des Dentins pathologisch verändert (keine regelrechte Ausbildung der Tubuli und des Kollagennetzwerkes). DI-Dentin ist auch weniger dicht mineralisiert als gesundes Dentin. Daher ist der adhäsive Haftverbund, u.a. durch die nur eingeschränkt ausgeprägte Hybridschicht, reduziert; die Haftwerte konventioneller Adhäsive sind an DI-Dentin deutlich geringer als an gesundem Dentin [6]. Da jedoch die Schmelzstruktur unverändert bleibt, ist eine adhäsive Verankerung an Schmelzrändern bei schmelzbegrenzten Defekten (so wie bei dieser Patientin zumindest im Kronenbereich) möglich. Insgesamt dürfte allerdings sowohl der Haftverbund als auch die mechanische Unterstützung der adhäsiven Restaurationen eingeschränkt sein. Zudem war die restaurative Versorgung des tief subgingival gelegenen Frakturrandes erschwert. Sowohl Trockenlegung als auch Adaptation von Kompositmaterial an diesen Rändern waren eine Herausforderung. Sollte demnach erneut Behandlungsbedarf in diesem Bereich, z.B. durch Restauraionsfraktur/-verlust oder Sekundärkaries, entstehen, sind eine indirekte Versorgung oder weitergehende prärestaurative chirurgische Maßnahmen möglicherweise unumgänglich.

Schlussfolgerung

Diagnostik und Therapie angeborener Dentindefekte sind eine Herausforderung, da (1) diese Erkrankungen selten sind und demnach wenig tägliche „Erfahrung“ des einzelnen Zahnarztes mit ihnen vorliegt, (2) die

Ätiologie und Pathogenese wenig verstanden und demnach kausale oder biologisch fundierte Therapien nicht möglich sind, (3) jegliche Diagnostik- und Therapiekonzepte nur bedingt durch Studien untermauert sind. Bei der dargestellten Patientin wurde die DI minimalinvasiv behandelt. Die langfristige Prognose der platzierten Restaurationen sowie der nicht restaurierten „DI-Zähne“ ist unklar und bestenfalls als moderat einzuschätzen, da sowohl die Haftung und Unterstützung der Restaurationen als auch des Schmelzmantels durch die darunterliegende Dentinstruktur kompromittiert sind. Innerhalb einer engmaschigen unterstützenden zahn-erhaltenden Therapie kann das gewählte Therapiekonzept jedoch eine sinnvolle Alternative zu aufwändigeren und invasiveren Behandlungen sein.

Interessenkonflikte:

Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt im Sinne der Richtlinien des International Committee of Medical Journal Editors besteht.

Literatur

1. Arana-Chavez VE, Massa LF: Odontoblasts: the cells forming and maintaining dentine. *Int J Biochem Cell Biol* 2004; 36: 1367–1373
2. Barron MJ, McDonnell ST, Mackie I, Dixon MJ: Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2008; 3: 31
3. Bauer KL, Polousky JD: Management of osteochondritis dissecans lesions of the knee, elbow and ankle. *Clin Sports Med* 2017; 36: 469–487
4. Beattie ML, Kim J-W, Gong S-G, Murdoch-Kinch CA, Simmer JP, Hu JC-C: Phenotypic variation in dentinogenesis imperfecta/dentin dysplasia linked to 4q21. *J Dent Res* 2006; 85: 329–333
5. Bratthall D, Peterson GH: Cariogram – a multifactorial risk assessment model for a multifactorial disease. *Community Dent Oral Epidemiol* 2005; 33: 256–264
6. Gallusi G, Libonati A, Campanella V: SEM-morphology in dentinogenesis imperfecta type II: microscopic anatomy and efficacy of a dentine bonding system. *Eur J Paediatr Dent* 2006; 7: 9–17

7. Gama FJR, Corrêa IS, Valerio CS, Ferreira E de F, Manzi FR: Dentinogenesis imperfecta type II: A case report with 17 years of follow-up. *Imaging Sci Dent* 2017; 47: 129–133

8. Hart PS, Hart TC: Disorders of human dentin. *Cells Tissues Organs* 2007; 186: 70–77

9. Kim J-W, Simmer JP: Hereditary dentin defects. *J Dent Res* 2007; 86: 392–399

10. Martin E, Shapiro JR: Osteogenesis imperfecta: epidemiology and pathophysiology. *Curr Osteoporos Rep* 2007; 5: 91–97

11. Min B, Song JS, Lee J-H, Choi B-J, Kim K-M, Kim S-O: Multiple teeth fractures in dentinogenesis imperfecta: a case report. *J Clin Pediatr Dent* 2014; 38: 362–365

12. Pallos D, Hart PS, Cortelli JR et al.: Novel COL1A1 mutation (G599C) associated with mild osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Arch Oral Biol* 2001; 46: 459–470

13. Semevolos SA: Osteochondritis dissecans development. *Vet Clin North Am Equine Pract* 2017; 33: 367–378

14. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM: A proposed classification for heritable human dentine defects with a description

of a new entity. *Arch Oral Biol* 1973; 18: 543–553

15. Silence DO, Senn A, Danks DM: Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet* 1979; 16: 101–116



(Foto: Charité –
Universitätsmedizin Berlin)

BASEL KHARBOT
Abteilung für Zahnerhaltung und
Präventivzahnmedizin
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Aßmannshauer Str. 4–6
14197 Berlin
basel.kharbot@charite.de



(Foto: privat)

DR. FALK SCHWENDICKE
Abteilung für Zahnerhaltung und
Präventivzahnmedizin
Charité – Universitätsmedizin Berlin
Aßmannshauer Str. 4–6
14197 Berlin
falk.schwendicke@charite.de

Interesse am internationalen Publizieren?

- Beschäftigen Sie sich mit einem zahnärztlichen Thema besonders intensiv?
- Möchten Sie andere an Ihrem Wissen und Ihren Erfahrungen – insbesondere auch international – teilhaben lassen?
- Dann schreiben Sie eine Originalarbeit, einen Übersichtsartikel oder einen Fallbericht für die DZZ International – gerne in deutscher und/oder englischer Sprache.

Nähere Informationen zu einer Einreichung finden Sie auf der neuen Website unter **www.online-dzz.com**