

Dentinogenesis imperfecta als orale Manifestation der Osteogenesis imperfecta

Linda Daume¹⁾; Mona Jaber¹⁾; Ole Oelerich¹⁾; Johannes Kleinheinz¹⁾

1) Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsklinikum Münster, Deutschland

Fallbericht

Bei einer 4-jährigen Patientin mit Osteogenesis imperfecta (OI) zeigten sich bei der oralen Untersuchung für die Dentinogenesis imperfecta (DI) typischen, braunen Verfärbungen an allen Milchzähnen. Stellenweise gab es Schmelzabsplitterungen. Trotz des jungen Alters waren die Milchzähne deutlich abradert und die Bisshöhe reduziert (Abb.1-4). Die Patientin ist beschwerdefrei und führt eine optimierte Mundhygiene durch. Sie verwendet eine fluoridierte Kinderzahnpaste und putzt mit Hilfe der Eltern 3 x täglich. Die Ernährung wird kauaktiv und zuckerkontrolliert gestaltet.

Abb. 1. u. 2.: Verfärbungen an allen Milchzähnen mit Attritionen und Schmelzabsplitterungen



Abb. 3. u. 4.: Tiefer Biss mit Verlust der Bisshöhe



Diskussion

OI ist eine seltene genetische Störung, die durch einen Defekt des Kollagens Typ I gekennzeichnet ist und zu Knochenbrüchigkeit und Bindegewebszerfall führt. Durch genetische Sequenzierung wurden bis heute 20 Subtypen klassifiziert (1). Die bekanntesten Symptome sind eine Kombination aus schlechter Knochendichte und -qualität, die zu Skelettdeformitäten, spontanen Knochenbrüchen und einer gestörten Knochenregeneration führen (2). Weitere klinische Symptome sind Gefäßveränderungen, Kleinwuchs, Kurzsichtigkeit, Hörverlust und blaue Skleren. Zu den orofazialen Manifestationen der OI gehören DI, Zahn- und Kieferfehlstellungen sowie Zahnanomalien (3). Bei der DI bilden die vorhandenen Odontoblasten zuerst normales Dentin. Später werden die Odontoblasten zunehmend durch mesenchymale Zellen ersetzt, welche atypisches Dentin mit irregulär verlaufenden Dentintubuli bilden. Die DI führt zu einer blaubraunen Verfärbung der Milchzähne und zu einer bernstein-/perlmutterartigen Verfärbung der permanenten Zähne. Das vorhandene Dentin ist weicher und infolge der mangelhaften Schmelz-Dentinverbindung kommt es zu Schmelzabsplitterungen und Kariesbildung an atypischer Lokalisation (4). Hauptziel der zahnärztlichen Behandlung ist durch präventive Maßnahmen zusätzliche Kariesschäden zu vermeiden. Darüber hinaus gilt es, die Attrition der klinischen Kronen, den Verlust der Bisshöhe und Zahnverluste, infolge von Fistel- oder Abszessbildungen, zu vermeiden (4). Neben der funktionellen Sanierung spielt dabei auch die Rekonstruktion der Frontzähne, zur Optimierung der Ästhetik bei der schicksalhaften Benachteiligung, eine Rolle.

Zusammenfassung

Schlussfolgernd lässt sich sagen, dass Patienten mit diesen genetisch bedingten Strukturanomalien einer lebenslangen, engmaschigen, interdisziplinären, zahnärztlichen Betreuung zum Erhalt der Therapieergebnisse bedürfen.

Referenzen und Kontakt

- (1) Marom, R.; Rabenhorst, B.M.; Morello, R. Osteogenesis Imperfecta: An Update on Clinical Features and Therapies. *Eur. J. Endocrinol.* **2020**, *183*, R95–R106.
- (2) Weaver, J.S.; Revels, J.W.; Elifritz, J.M.; Whitlow, B.; Retrouvey, M.; Wang, S.S. Clinical Manifestations and Medical Imaging of Osteogenesis Imperfecta: Fetal Through Adulthood. *Acta Med. Acad.* **2021**, *50*, 277–291.
- (3) Hanisch, M.; Maus, M.; Kleinheinz, J. Implant-Prosthetic Restoration of a Patient with Osteogenesis Imperfecta: A Case Report. *Int. J. Environ. Res. Public Health* **2021**, *18*, 4169.
- (4) Sunderland EP, Smith CJ: The teeth in osteogenesis and dentinogenesis imperfecta: *Br dent J* **1980**;149:287–289

Kontakt: linda.daume@ukmuenster.de