

Ein Fall aus dem Zahnmedizinischen Fortbildungszentrum Stuttgart

Versorgung einer jugendlichen Patientin mit Amelogenesis imperfecta

Im vorliegenden Beitrag wird der Behandlungsablauf bei der Versorgung einer Patientin mit einer erblichen Zahnhartsubstanzanomalie beschrieben. Derartige Behandlungen sind komplexe Eingriffe, da nicht nur die fachliche, sondern auch psychologische/soziale Komponenten berücksichtigt werden müssen. Die Behandlung erstreckte sich insgesamt über einen Zeitraum von mehr als fünf Jahren und umfasste u. a. eine Sitzung in Intubationsnarkose und begleitende kieferorthopädische Maßnahmen.

Bei Strukturanomalien handelt es sich häufig um hereditäre Erkrankungen, bei denen primär der Schmelz und/oder das Dentin betroffen sind. Sie treten meist isoliert auf, können aber auch mit systemischen Erkrankungen oder Syndromen vergesellschaftet sein. Die hereditären Zahndysplasien werden in den meisten Fällen autosomal-dominant, gelegentlich aber auch autosomal-rezessiv oder geschlechtsgebunden vererbt und beruhen im Wesentlichen auf Einzelgendefekten. Genetisch bedingte Dysplasien des Schmelzes werden als Amelogenesis imperfecta bezeichnet. Durch den genetischen Defekt wird die Differenzierung oder die Funktion der Ameloblasten gestört, sodass chemisch, quantitativ und/oder strukturell abnormaler Schmelz gebildet wird. In der Regel sind alle Zähne einer oder beider Dentitionen betroffen. Die Dentinstruktur ist normal.

Bis zu zwölf unterschiedliche Ausprägungen der Amelogenesis imperfecta werden beschrieben.

Therapeutisch relevant ist die Differenzierung in hypoplastische,

hypomaturierte und hypokalzifizierte Formen.

Bei den hypoplastischen Formen ist die Schmelzschicht in der Quantität reduziert (d. h. dünner), die Qualität des Schmelzes entspricht aber der Norm. (Konsequenz: Säure-Ätz-Technik ist problemlos möglich). Bei der Hypomaturation bilden die Ameloblasten zwar die normale Menge an Schmelzmatrix – die Mineralisation erfolgt jedoch unvollständig, d. h. es liegt eine gute Quantität, aber schlechte Qualität vor! (Konsequenz: Säure-Ätz-Technik ist nicht erfolgreich). Bei der Hypokalzifikation schließlich resultiert ein sehr weicher, schlecht mineralisierter Schmelz mit gelblich-bräunlicher Farbe. Innerhalb weniger Monate geht dieser Schmelz durch Attrition verloren, das freiliegende Dentin kann sehr schmerzempfindlich sein.

Bei der zahnärztlichen Behandlung von Patienten mit Amelogenesis imperfecta ist zunächst auf eine intensive präventive Betreuung mit engen Recallterminen zu achten. Regelmäßige professionelle Zahn-

reinigungen sind wichtig, da es an den rauen Zahnoberflächen zu verstärkter Plaqueanlagerung kommt und auch das Risiko der Zahnsteinbildung erhöht ist. Neben den kosmetischen Beeinträchtigungen durch Verfärbungen können speziell die Substanzverluste im Seitenzahnbereich frühzeitig zu funktionellen Problemen führen.

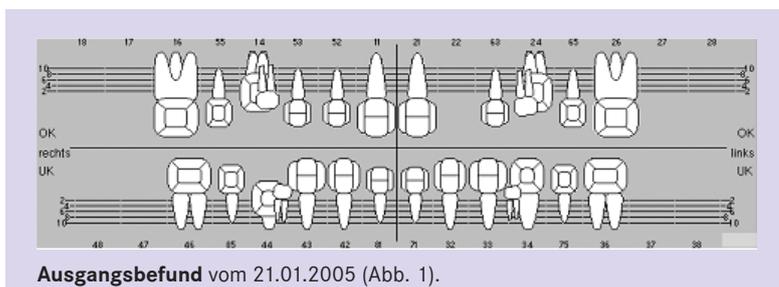
In vielen Fällen müssen deshalb bereits frühzeitig temporäre Kronen im Seitenzahnbereich eingegliedert werden.

Bei der Therapieplanung ist weiterhin zu berücksichtigen: In mehr als der Hälfte der Fälle besteht eine Durchbruchverzögerung sowie eine Tendenz zum offenen Biß. Die Anfertigung von Langzeitprovisoren oder/und eine kieferorthopädische Begleitbehandlung sind häufig nicht zu vermeiden.¹

Anamnese. Die seinerzeit zehnjährige Patientin stellt sich erstmals am 21.01.2005 im ZFZ vor. Sie war vom Kieferorthopäden überwiesen worden, der eine bereits begonnene KFO-Behandlung abbrechen musste.

Hintergrund für den Abbruch war zum einen die drastische Verschlechterung des Zahnzustandes (massiver Verlust von Zahnschmelz) und zum anderen die immer stärkere psychische Belastung der Patientin, die von den Mitschülerinnen und Mitschülern aufgrund ihrer „gelben Zähne“ gehänselt wurde. Die Patientin wie auch ihre Eltern äußerten einen zentralen Wunsch: „Normale Zähne“. Eine erbliche Komponente war trotz intensiver Befragung im Familienkreis anamnestisch nicht abzuleiten.

Ausgangsbefund. Der klinische und röntgenologische Ausgangsbe-



¹) Auszug aus Pieper, K.: Zahnanomalien und ihre Versorgung in: Johannes Einwag und Klaus Pieper: Kinderzahnheilkunde, 3. Auflage, Elsevier - Urban und Fischer 2008)



OPG vom 21.01.2005 (Abb. 2).



Fernröntgenseitenbild vom 04.05.2005 (Abb. 3).

fund vom 21.01.2005 ist aus dem Behandlungsblatt und dem vom Kieferorthopäden erstellten OPG ersichtlich.

- Wechselgebiss,
- Nichtanlage 22,
- persistierende 71+81 bei Nichtanlage 31+41
- Amelogenesis imperfecta im Milch- und bleibenden Gebiss
- Offener Biss (Abb. 1, 2 und 3).

Aufgrund der vorliegenden Befunde wurde in Kooperation mit der behandelnden Kieferorthopädin eine erste Planung erstellt, die folgende zentrale Komponenten aufwies:

- Regelmäßige Intensivprophylaxe,
- Extraktion der Milchzähne um einen schnelleren Zahnwechsel zu provozieren,
- Versorgung durch Zahnersatz (Kronen und Veneers)
- KFO-Behandlung im Wesentlichen zur Reduktion des offenen Bisses

Ab dem 2. Quartal 2005 wurden die Milchzahnextraktionen durchgeführt. Zusätzlich erfolgten in Abständen von drei Monaten regelmäßig Prophylaxesitzungen mit professionellen Zahnreinigungen und professionellen Fluoridierungen als zentralem Bestandteil. Die kieferorthopädische Behandlung wurde wieder aufgenommen.

Kernbehandlungsphase. Im Juli 2006 waren mit Ausnahme der persistierenden Milchzähne 71 und 81 und des nicht angelegten Zahnes

22 alle bleibenden Zähne bis zu den Sechs-Jahr-Molaren vollständig durchgebrochen. 27 befand sich im Durchbruch (Abb. 4).

Der Leidensdruck (bezüglich der Ästhetik) auf die nunmehr elfjährige Schülerin hatte zwischenzeitlich derart zugenommen, dass die Eltern im Rahmen eines ausführlichen Beratungstermines den ausdrücklichen Wunsch formulierten, die KFO-Behandlung einzustellen und sofort mit einer definitiven prothetischen Versorgung der erkrankten Zähne zu beginnen. Ein weiteres Hinwarten (z. B. in der Hoffnung auf eine Absenkung des offenen Bisses) sei aus psychischen Gründen (Pubertät) nicht mehr zumutbar (Abb. 5, 6 und 7).

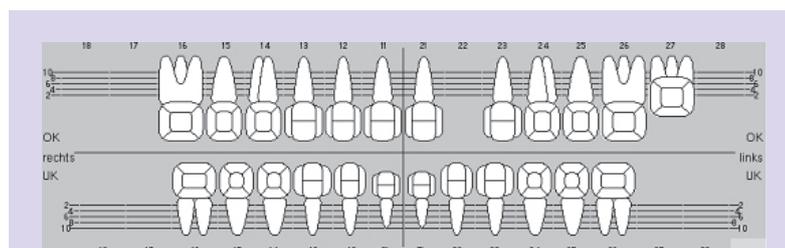
Im Rahmen der Beratung wurde eine Versorgung der vorhandenen bleibenden Zähne mit VMK-Kronen und der persistierenden Milchzähne mit Kunststoffveneers vereinbart. Die Präparation, Abformung und Herstellung der Provisorien sollte während einer Sanierung in endotrachealer Intubationsnarkose durchgeführt werden. Für Einproben, Bissnahmen und Einsetzen der Kronen waren

ambulante Sitzungen vorgesehen. Die Versorgung wurde beantragt und gutachterlich genehmigt.

(Kommentar: Grundsätzlich erfolgt die Erstattung der Kosten bei der prothetischen Versorgung von Patienten mit Hartsubstanzanomalien nach den allgemeingültigen Richtlinien für den Zahnersatz. Für Patienten mit Amelogenesis imperfecta sind keine Sonderregelungen vorgesehen. Das heißt: Grundsätzlich müssen die Eltern mit finanziellen Eigenbeteiligungen in den Größenordnungen rechnen, wie sie auch bei der Versorgung von Zähnen mit z. B. kariös bedingter Zerstörung auftreten würden.

Tatsächlich ist die Erstattung im Einzelfall jedoch durchaus unterschiedlich. Die Argumentation, dass es sich in derartigen Fällen ja um die Versorgung genetisch und nicht verhaltensbedingter Schäden handelt, ist sehr hilfreich.)

Am 15.08.2006 erfolgte die Behandlung in Intubationsnarkose. Dabei wurden die Zähne entsprechend der Planung präpariert, die Abformungen im OK und UK vorgenommen und die Provisorien angefertigt (Abb. 8 und 9). Drei Tage



Zahnstatus vom 10.07.2006 (Abb. 4).



Frontalaufnahme. Ausgangssituation vor der Sanierung: Der offene Biss, die Nichtanlage 22, die persistierenden Milchzähne und das gesamte Ausmaß der Hartsubstanzanomalie sind gut zu erkennen (Abb. 5).



Oberkiefer. Ausgangssituation vor der Sanierung im OK (Abb. 6).



Unterkiefer. Ausgangssituation vor der Sanierung im UK (Abb. 7).



Situation nach Präparation in In-tubationsnarkose (Abb. 8).



Provisorische Versorgung (Abb. 9).



Situation bei der Gerüststeinprobe (Abb. 10).

später wurden die notwendigen Bissnahmen/Bissregistrare in einer separaten ambulanten Behandlungssitzung erstellt.

Anfang September erfolgte eine Gerüststeinprobe. Dabei wurden neben der Überprüfung der Passung und der Bisshöhe/Bisslage nochmals die Form der Zähne im Allgemeinen (und insbesondere im Bereich der Nichtanlage des Zahnes 22) sowie die definitive Farbauswahl intensiv diskutiert.

(Kommentar: 1. Farbe: Patienten mit derartigen Schmelzbildungsstörungen tendieren in der Regel zu extrem hellen Farben, weil sie auf diese Weise die Defizite der Vergangenheit kompensieren wollen! Hier ist viel Fingerspitzengefühl bei der Beratung angesagt. 2. Form: Hier ist zu berücksichtigen, dass eine definitive Versorgung erfolgen soll. Das bedeutet: Die Form der Zähne muss derjenigen eines Erwachsenen entsprechen und ist somit in dieser Altersphase teilweise gewöhnungsbedürftig.) (Abb. 10).

Vier Wochen nach der Präparation konnten die Kronen und Veneers in einer weiteren ambulanten Sitzung eingegliedert werden. Sowohl bezüglich der Ästhetik (Lückenschluss in regio 22 und Umgestaltung des Zahnes 23 in einen seitlichen Schneidezahn) als auch der Kaufunktion konnte durch die prothetischen Maßnahmen ein zufriedenstellendes Ergebnis erzielt werden. Die Mundhygiene ist ebenfalls erfreulich. Zahn 27 ist noch im Durchbruch – er wurde zunächst nicht versorgt (Abb. 11 und Abb. 12).

Eine Herausforderung ist nach wie vor der offene Biss. Die Eltern konnten vom Sinn und Nutzen einer Fortsetzung der kieferorthopädischen Behandlung überzeugt werden. Diese erfolgte mit abnehmbaren Apparaturen.

Ein halbes Jahr später waren – bedingt durch die kieferorthopädische Behandlung und den weiteren Durchbruch der Zähne (gut zu erkennen am Verlauf der zervikalen Ränder der Veneers an 71 und 81) – die Folgen sichtbar: Der offene Biss wurde reduziert (Abb. 14 und 15).

Aktuell – zwei Jahre nach Abschluss der prothetischen Versorgung hat sich die Situation weiter stabilisiert. Funktionell wie auch ästhetisch kann jetzt von einem guten Behandlungsergebnis gesprochen werden. Bezüglich der sozialen Akzeptanz bestehen keinerlei Einschränkungen mehr. Die Zwölf-Jahr-Molaren werden zeitnah in einer ambulanten Behandlungssitzung versorgt werden (Abb. 16, 17 und 18).

Epikrise und Prognose. Eine in ästhetischer und kaufunktioneller Hinsicht ausreichende Versorgung von erwachsenen Patienten mit Hartsubstanzanomalien ist durch die modernen Möglichkeiten der zahnärztlichen Prothetik und Werkstoffkunde weitgehend gewährleistet.

Herausforderungen ergeben sich dagegen häufig bei der Behandlung von Kindern und Jugendlichen, da ein in der Entwicklung befindliches Kauorgan endgültige rekonstruktive Maßnahmen kaum zulässt.

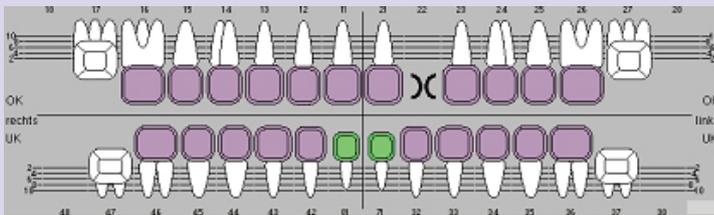
Für das Wechselgebiss stellen sich besonders folgende Aufgaben:

- das Verhindern weiterer Abrasionen an den schon durchgebrochenen Zähnen
- die Anhebung eines in der Regel schon abgesunkenen Bisses und Stabilisierung einer „normalen“ Bisslage
- (Wieder-)Herstellung einer zufriedenstellenden Ästhetik
- Verhinderung der Entwicklung kariöser Läsionen

und dies alles bei einem möglichst geringen, den Patienten und sein Umfeld nicht über die Maßen belastenden zeitlichen und finanziellen Aufwand.

Der vorliegende Fall kann unter diesen Prämissen als „mittelschwer“ klassifiziert werden (wenn man einmal von der Sitzung in In-tubationsnarkose absieht), da die Wechselgebissphase doch schon weitgehend abgeschlossen war und eine Kombination aus prothetischen und kieferorthopädischen Maßnahmen im Rahmen einer Kernbehandlungsphase ausreichte, um das Wunschziel zu erreichen.

Bei Vorstellung der Patientin



Durchbruch. Anfang 2007 befinden sich alle zweiten Molaren im Durchbruch (Abb. 14).

im frühen Wechselgebiss wäre ein derartiges Vorgehen nicht möglich. Hier sind in der Regel zwei Kernbehandlungsphasen einmal zur prothetischen Versorgung der bleibenden Frontzähne und der Sechsjähr-Molaren (je nach Durchbruch in der Regel im Alter von 8 bis 9 Jahren) und zum zweiten Mal im Alter von 12 bis 14 Jahren (zur Versorgung der Eckzähne, Prämolaren und Zwölf-Jähr-Molaren) einzuplanen.

Sinnvoll sind gelegentlich auch Langzeitprovisorien, vor allem dann, wenn die Entwicklung der Kiefer nicht hinreichend genau abgeschätzt werden kann.

Materialtechnisch bieten sich heute – durch Einsatz moderner zementierbarer Keramiken – auch bei den hypokalzifizierten und hypomaturierten Formen der Amelogenese funktionell und ästhetisch überlegene Alternativen. Optisch störende Metallränder (bei Metallkeramikversorgungen), die aufgrund der Eingliederung in der

Wechselgebissphase und einem zu erwartenden weiteren Zahndurchbruch auftreten können, sind so zu vermeiden. Die Prognose im vorliegenden Fall ist grundsätzlich gut. Die Lebensdauer der eingegliederten prothetischen Restauration entspricht derjenigen bei Patienten ohne Hartsubstanzanomalien. Aufgrund der frühen Eingliederung kann davon ausgegangen werden, dass im frühen Erwachsenenalter aller Voraussicht nach eine erneute Versorgung der Zähne im sichtbaren Bereich erforderlich wird, um den ästhetischen Anforderungen zu genügen. Nicht vorhersagbar ist das Schicksal der persistierenden Milchzähne. Hier steht im Versorgungsfall die gesamte Palette der modernen restaurativen Zahnheilkunde zur Verfügung.

*ZÄ Sarah Gronwald,
Prof. Dr. Johannes Einwag,
Zahnmedizinisches
Fortbildungszentrum Stuttgart*



Aktueller klinischer Eindruck (Abb. 18).



Zwischenbefund nach Abschluss der prothetischen Versorgung (Abb. 11).



Beste gingivale Verhältnisse. 27 ist noch nicht versorgt (Abb. 12).



Nach prothetischer Versorgung: Der offene Biss ist deutlich erkennbar (Abb. 13).



Absenkung. Der offene Biss hat sich leicht abgesenkt (Abb. 15).



Oberkiefer. Vorläufiger Abschluss im Oberkiefer (Abb. 16).



Unterkiefer. Vorläufiger Abschluss im Unterkiefer (Abb. 17).