

THEMA DES MONATS

# Dentinogenesis imperfecta

## Genetisch bedingte Dentindysplasie

Schlüsselwörter: Irreguläre Dentinbildung, Osteogenesis Imperfecta

**MARKUS SCHAFFNER  
HERRMANN STICH  
PETER HOTZ  
ADRIAN LUSSI**

Klinik für Zahnerhaltung,  
Präventiv- und  
Kinderzahnmedizin  
Zahnmedizinische Kliniken  
der Universität Bern

**Korrespondenzadresse**

Markus Schaffner  
Klinik für Zahnerhaltung,  
Präventiv- und  
Kinderzahnmedizin  
Zahnmedizinische Kliniken  
der Universität Bern  
Freiburgstrasse 7  
3010 Bern  
Telefon +41 31 632 25 70

**Redaktion**

Klinik für Zahnerhaltung,  
Präventiv- und Kinderzahn-  
medizin, zmk bern

**Layout**

Ressort für Multimedia und  
Informatik, zmk bern



**Abb. 1** Frontzähne bei einem Patienten mit Dentinogenesis imperfecta Typ II. Typisch für die Dentinogenesis imperfecta ist die bernstein-/perlmutterartige Verfärbung des Dentins, welche durch den Schmelz durchschimmert.



2 a



2 b

**Abb. 2 a und 2 b** Infolge des mangelhaften Schmelz-Dentinverbundes kann es bei der Dentinogenesis imperfecta zu Schmelzabsplitterungen kommen. Dies führte zu atypischer Kariesbildung an den Höckerspitzen der Zähne 45 (a) und 35 (b).

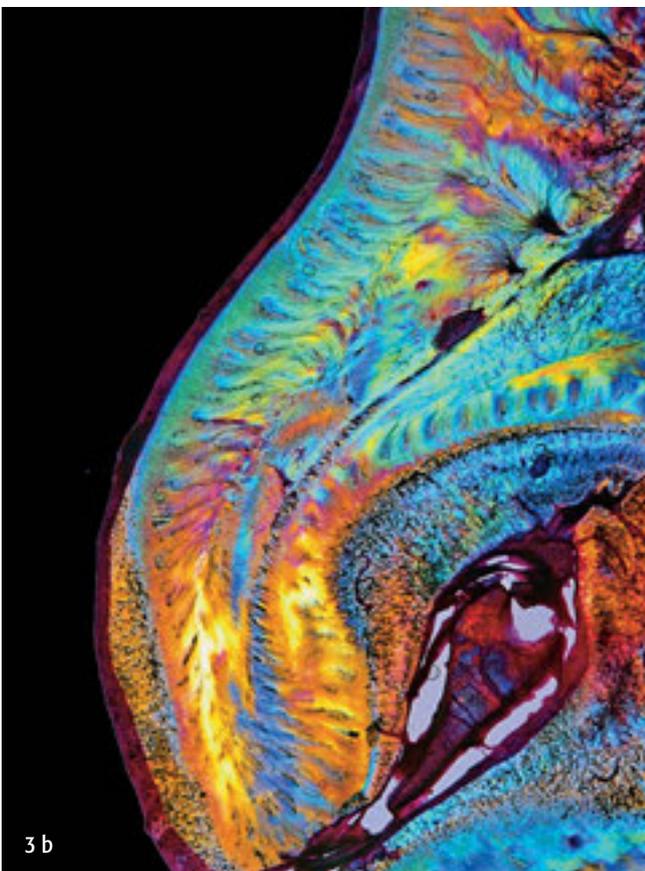
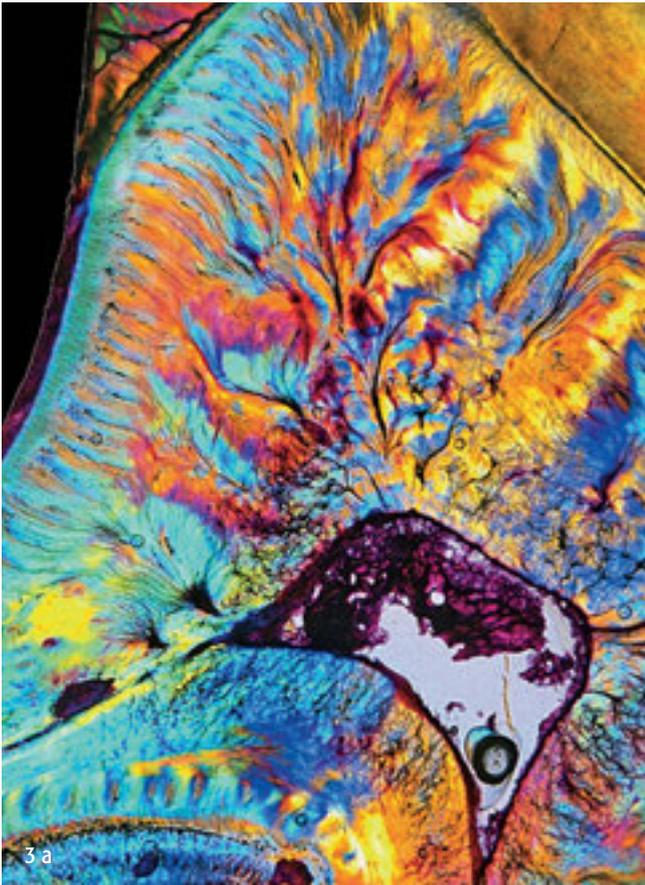
Bei dieser genetisch bedingten Dentindysplasie sind in der Regel beide Dentitionen betroffen und ein bilateral-symmetrisches Erscheinungsbild vorhanden. Die Dentinogenesis imperfecta (Abb. 1 bis 6) kann ein Symptom der Osteogenesis imperfecta (Glasknochenkrankheit) sein (Typ I). Bei der Osteogenesis imperfecta sind zudem erhöhte Knochenbrüchigkeit, Schwerhörigkeit, Kleinwuchs, blaue Skleren, Hyperextensibilität der Gelenke, Herzklappenfehlbildungen, Kurzsichtigkeit und andere Symptome zu beobachten. Die Dentinogenesis imperfecta tritt aber auch ohne Osteogenesis imperfecta auf (Typ II oder hereditär opaleszierendes Dentin). Die Prävalenz des hereditär opaleszierenden Dentins beträgt 1:8'000.

Als Ursache für alle Typen der Dentinogenesis imperfecta wird ein Gendefekt bei der Dentinmatrixbildung vermutet. Zuerst bilden die vorhandenen Odontoblasten normales Dentin. Später werden die Odontoblasten zunehmend durch mesenchymale Zellen ersetzt, welche atypisches Dentin mit irregulär verlaufenden Dentintubuli bilden (Abb. 3a, 3b und 5).

Die Dentinogenesis imperfecta führt zu einer blaubraunen Verfärbung der Milchzähne und zu einer bernstein-/perlmutterartigen Verfärbung der permanenten Zähne (Abb. 1, 2a, 2b und 4). Das vorhandene Dentin ist weicher als normal. Die Histologiebilder zeigen eine oft wellige Schmelz-Dentin-Grenze, was auf einen Defekt des Schmelz-Dentinverbundes schliessen lässt (Abb. 6). Infolge der mangelhaften Schmelz-Dentinverbindung splittert häufig Schmelz ab. Diese Schmelzabsplitterungen können zu Kariesbildung an atypischer Lokalisation führen (Abb. 2a und 2b). Zudem unterliegen die Zähne einer erhöhten Attrition. Irreguläre Dentinbildung kann nach dem Zahndurchbruch die gesamte Pulpakammer obliterieren. Beim gleichen Patienten können jedoch vollständig obliterierte neben normalen Pulpakammern beobachtet werden.

**Literatur**

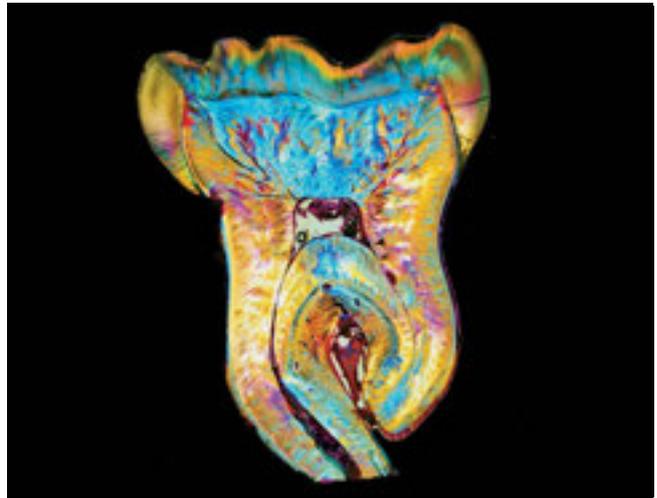
SCHROEDER HE: Pathobiologie oraler Strukturen. Karger Verlag, Basel, pp 26–30 (1997)



**Abb. 3 a und 3 b** Die beiden Ausschnitte aus dem Kronen- (a) und Wurzelbereich (b) zeigen das stark dysplastisch veränderte Dentin.



**Abb. 4** Molar mit Dentinogenesis imperfecta Typ I bei einem Patienten mit Osteogenesis imperfecta. Gut erkennbar ist die bernstein-/perlmutterartige Verfärbung des Dentins.



**Abb. 5** Histologischer Schnitt durch den Molar von Abb. 4 im Polarisationsmikroskop. Gut erkennbar sind die irregulären Dentinstrukturen und die bereits stark fortgeschrittene Obliteration des Pulpakavums und der Wurzelkanäle.



**Abb. 6** Der histologische Schnitt durch den Molar von Abb. 4 zeigt stellenweise einen wellenartigen Verlauf der Schmelz-Dentin-Grenze (weisser Pfeil) und eine ausgeprägte interradikuläre Zementbildung (roter Pfeil).