

**SIMON RAMSEYER**  
**ADRIAN LUSSI**

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

#### KORRESPONDENZ

Dr. med. dent.  
Simon Ramseyer  
Klinik für Zahnerhaltung,  
Präventiv- und  
Kinderzahnmedizin  
Freiburgstrasse 7  
3010 Bern  
Telefon +41 31 632 25 80  
simon.t.ramseyer@gmail.com

#### REDAKTION

Klinik für Zahnerhaltung,  
Präventiv- und Kinder-  
zahnmedizin, zmk bern

#### LAYOUT

Ressort für Multimedia,  
zmk bern

#### LITERATUR

**WITKOP CJ, JR.:** Amelogenesis  
imperfecta, dentinogenesis  
imperfecta and dentin  
dysplasia revisited: problems in  
classification.  
J Oral Pathol 17: 547-553 (1988)

**BÄCKMAN B., HOLM A-K:**  
Amelogenesis imperfecta:  
prevalence and incidence in a  
northern Swedish county.  
Community Dent Oral Epide-  
miol 14: 43-47 (1986)

**BÄCKMAN B., HOLMGREN G.:**  
Amelogenesis imperfecta:  
a genetic study.  
Hum Hered 38: 189-206 (1988)

# Amelogenesis imperfecta

## Hypoplastische Form

**SCHLÜSSELWÖRTER:** Zahnentwicklungsstörung, Genetische Dysplasie



**Abb. 1a** Klinische Dokumentation von fazial. Der front-offene Biss wird durch den Habitus einer Zungeninterposition unterhalten.



**Abb. 1b** Nahaufnahme der oberen Frontzähne. Deutlich ersichtlich ist die Schmelzdysplasie bei intaktem Dentin.

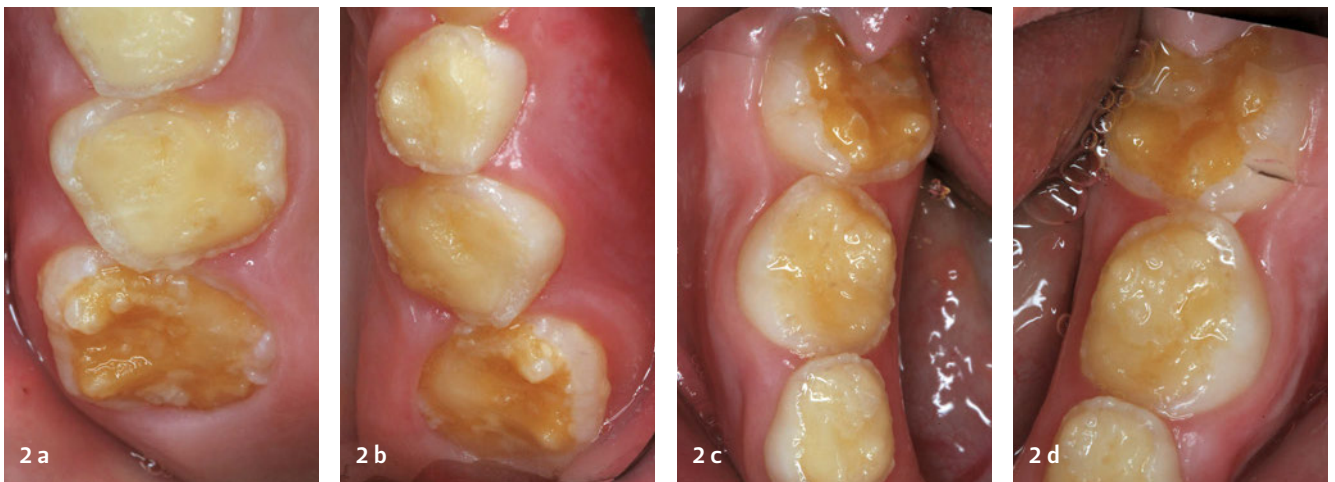


**Abb. 1c** Ansicht der Frontzähne von inzisal.

Die Zahnentwicklung basiert auf komplexen Prozessen, welche sich über lange Zeiträume erstrecken. Diese Prozesse können durch verschiedene Ursachen gestört werden.

Bei der Amelogenesis imperfecta (AI) handelt es sich um eine hereditäre Schmelzentwicklungsstörung, welche nicht mit einer systemischen Grunderkrankung vergesellschaftet ist. Die Prävalenz variiert je nach Population zwischen 1:20'000 und 1:718. Da das Erscheinungsbild der AI mit der jeweiligen gestörten Entwicklung des Schmelzes zusammenhängt, ist die Einteilung nach Witkop sinnvoll: A) Störung während der Bildung der organischen Matrix (Hypoplasie), B) während der initialen Mineralisation (Hypokalzifikation) oder C) während der nachfolgenden Schmelzreifung (Hypomaturation). Die hypoplastische Form tritt mit 73%, die hypokalzifizierte Form mit 6% auf. Oft gibt es aber Kombinationen der drei Formen. In der Regel tritt die Erkrankung bilateral-symmetrisch an mehr als einem Zahn auf. Ebenfalls können eine oder beide Dentitionen betroffen sein. Nebst dem klinischen Erscheinungsbild gibt der radiologische Befund weitere Hinweise auf Qualität und Quantität der Mineralisation (Abb. 1 bis 4).

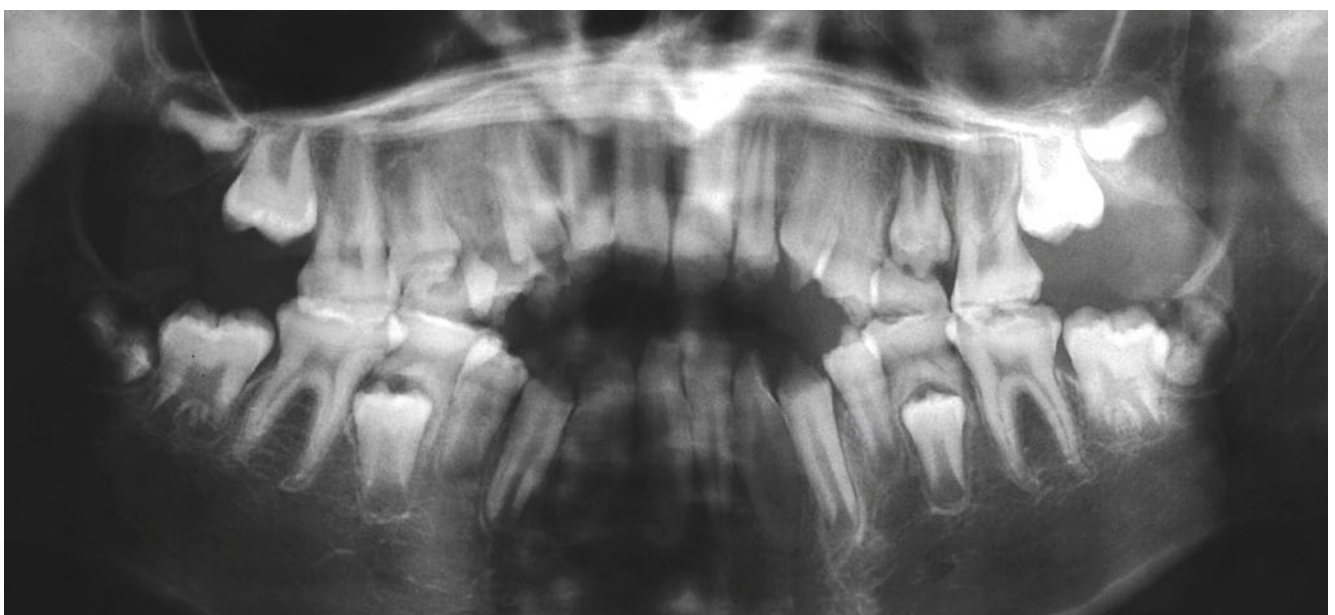
Patientenfall: Der 10 Jahre alte Junge stellte sich an der Klinik wegen Schmerzen im ganzen Mund vor. Zusätzlich klagte der Patient über die eingeschränkte Möglichkeit Speisen abzu-  
beissen (Abb. 1a und Abb. 3a/3b). Die Familienanamnese ergab eine nahe verwandtschaftliche Verheiratung in der Familie. Das dentale Erscheinungsbild konnte von den Eltern des Patienten in der Verwandtschaft jedoch ausgeschlossen werden. Der klinische Befund zeigte an beiden Dentitionen eine raue, zum Teil verminderte, bis fehlende Schmelzdicke und eine teilweise bräunliche Zahnverfärbung. Letztere wurden auch durch exogene Pigmenteinlagerung verursacht (Abb. 1b und Abb. 2). Im radiologischen Befund konnte teilweise ein Kontrast zwischen Schmelz und Dentin festgestellt werden, jedoch war bei beiden Dentitionen eine verminderte Schmelzdicke ersichtlich (Abb. 4). Auf Grund der radiologischen und klinischen Beurteilung konnte die Diagnose Amelogenesis imperfecta generalisata vom hypoplastischen Typ gestellt werden.



**Abb. 2 a–d** Abbildung der vier Quadranten von okklusal. Der Befall der bleibenden ersten Molaren zeigt, dass beide Dentitionen symmetrisch von der Dysplasie betroffen sind.



**Abb. 3** Ansicht von lateral (a: rechts, b: links). Deutlich ersichtlich ist hier der frontoffene Biss mit der Zungeninterposition.



**Abb. 4** Das OPG zeigt die Dysplasie an beiden Dentitionen.