

Semmelweis Egyetem, Fogorvostudományi Kar, Fogpótlástani Klinika*
Semmelweis Egyetem, Fogorvostudományi Kar, Gyermekfogászati és Fogszabályozási Klinika**

Amelogenesis imperfectában szenvedő páciens komplex protetikai ellátása digitális munkafolyamatokkal

DR. LIPTÁK KLAUDIA*, DR. LIPTÁK LAURA**, DR. DÉRI TAMÁS*, DR. HERMANN PÉTER*

Bevezetés: Az amelogenesis imperfecta (AI) olyan örökletes betegség, amely mennyiségi vagy minőségi fogzománc-hibákat mutat szisztémás megnyilvánulások hiányában. Az AI gyakran társul nyitott harapással, amely szintén komplex ellátást igényel. A végleges fogászati kezelésben az indirekt pótlások készítésére kell összpontosítani, így a korai felismerés és ellátás a hosszú távú sikeresség kulcs tényezői, mivel a betegségben érintett zománc esendőbb a fogszuvasodással szemben.

Esetismertetés: 15 éves fiatal nőbeteg 2022-ben jelentkezett a Semmelweis Egyetem Fogpótlástani Klinikáján az AI következtében erősen lekopott fogai miatt. Az intraorális vizsgálat során minden fogán redukált zománcot találtunk, illetve nyitott harapása is volt. A fogfejlődési rendellenességre vonatkozó aktuális szakmai ajánlásokat követve az alsó és felső állcsonton monolitikus cirkónium-dioxid koronák, sínek és a kialakult foghiányok ellátására hidak készítését terveztük, valamint harapásemelésre is szükség volt.

Összefoglalás: Az AI-ban szenvedő betegek számára a fogak megjelenése pszichológiai és funkcionális aggodalmakra adhat okot, így minden kezelési terv célja a helyreállítás és a rendszeres nyomon követés. Az AI-s betegek esetén rendkívül fontos a megfelelő szájhigiéné fenntartása. Ilyen körképnel az indirekt restaurátumokkal való ellátást preferálja a szakirodalom.

Kulcsszavak: amelogenesis imperfecta, nyitott harapás, digitális, cirkónium-dioxid, protetikai rehabilitáció

Bevezetés

Az amelogenesis imperfecta (AI), más néven congenital enamel hypoplasia a fogak zománcát érintő genetikai betegség. Az AI autoszomális domináns, autoszomális recesszív vagy X-hez kötött recesszív módon öröklődhet, de spontán mutáció eredménye is lehet olyan betegeknél, akiknek a családjában nem fordult elő a betegség. Az anomália mind a tej-, mind pedig a maradó fogakat egyaránt érinti [1]. Különböző gének mutációi okozzák, melyek közül némelyikük zománcfehérjéket kódol, akár strukturálisan (amelogenin, enamelin, ameloblasztin, c4orf26), akár enzimatikusan (kallikrein 4, MMP20); míg mások transzkripció faktorokat (MSX2, DLX3), celluláris fehérjéket (WDR72, FAM83H, COL17A1), celluláris receptorokat (ITGB6) és kalciumhordozókat (SLC24A4) [2]. Az AI prevalenciáját vizsgáló nemzetközi tanulmányok becslése szerint előfordulása alacsonyabb, mint 0,5% [3]. A gyakorlat szempontjából az AI fogzománc fenotípus szerinti osztályozása a legcélszerűbb. Megfigyelhető egy hipoplasztikus (I. osztály), hipomaturált (II. osztály), hipokalcifikált (III. osztály) és egy hibrid típus, amely mind a hipomaturált, mind a hipoplasztikus zománc, valamint a taurodontizmus (IV. osztály) jeleit is mutatja. Mindegyik alosztályhoz különböző altípusok

szorolhatók. A hipoplasztikus formánál a zománcréteg vastagsága csökkent, és a zománcszövetek radiológiai-lag megkülönböztethetők a dentintől [3, 4]. A fogak színe a borostyánkőhöz hasonlítható, felületük durva, gödrös, akár nagyobb felszíni defektusokkal [2]. Hipomaturált fenotípus esetén a zománcréteg fiziológiás vastagságú, de foltosnak és puhábbnak tűnik, mint az egészséges zománc; radioopacitása hasonló a dentinhez [3, 4]. A zománc fehér vagy barna színű, átetszőség nem figyelhető meg. Ez a legenyhébb forma, gyakran nem ismerik fel, és a páciensek esztétikai okok miatt jelentkeznek vizsgálatra [2]. A legsúlyosabb forma, a hipokalcifikált AI. A zománcréteg vastagsága fiziológiás, de a károsodott meszesedés miatt a zománcfelületek fokozott kopásnak vannak kitéve [3, 4], a tünetek között gyakori a fájdalom és az érzékenység. A zománc sötétsárga vagy barna [2], radiológiai-lag a zománc kevésbé tűnik radioopaknak, mint a dentin [3, 4]. Környezeti tényezők (fluor, tetraciklin) vagy traumatikus eredetű zománcfejlődési rendellenességek esetén differenciáldiagnózist kell végezni, mivel ezek csak a meghatározott fogakat és ritkán mindkét fogazatot érintik [2, 5, 6]. Gyakran társul egyéb kóros elváltozásokkal, mint például az elülső nyitott harapás, az íny túlbujánzása, a hipodoncia, a pulpa kalcifikációja és az elő nem tört fo-

Érkezett: 2023. április 23.
Elfogadva: 2023. június 1.

DOI <https://doi.org/10.33891/FSZ.116.4.184-190>

gak rendellenes gyökérképződése [7, 8]. Az elülső nyitott harapás (anterior open bite) korrekciója fogszabályozó kezelést igényel. A klinikai vizsgálatok eredményei alapján az amelogenesis imperfecta gyakran társul ezzel a rendlenséssel. [7, 9].

Esetismertetés

Anamnézis

15 éves lánybeteg 2022-ben jelentkezett a Semmelweis Egyetem Fogpótlástani Klinikáján érzékeny fogainak ellátása miatt (1. kép). Gyógyszert rendszeresen nem szedett, anamnézisében korábbi műtéti beavatkozások nem szerepeltek. A páciensnek fogászati anyagok közül epicitan teszttel nem igazoltak allergiát, azonban anamnézisében gyógyszerallergia szerepelt a penicillin származékokra. Egészségre káros szokásai nincsenek. A klinikai és kiegészítő vizsgálatok alapján felállítottuk a diagnózist, és a páciens konzultáció céljából a SE Gyermekfogászati és Fogszabályozási Klinikára utaltuk.

Diagnózis

- Amelogenesis imperfecta;
- AI következtében erősen abradált fogazat, redukált zománcréteggel;
- Vertikális nyitott harapás.

Kezelési terv

A páciens a SE Gyermekfogászati és Fogszabályozási Klinika szakorvosai által javasolt fogszabályozási kezelést nem vállalta. A nyitott harapást figyelembe véve,

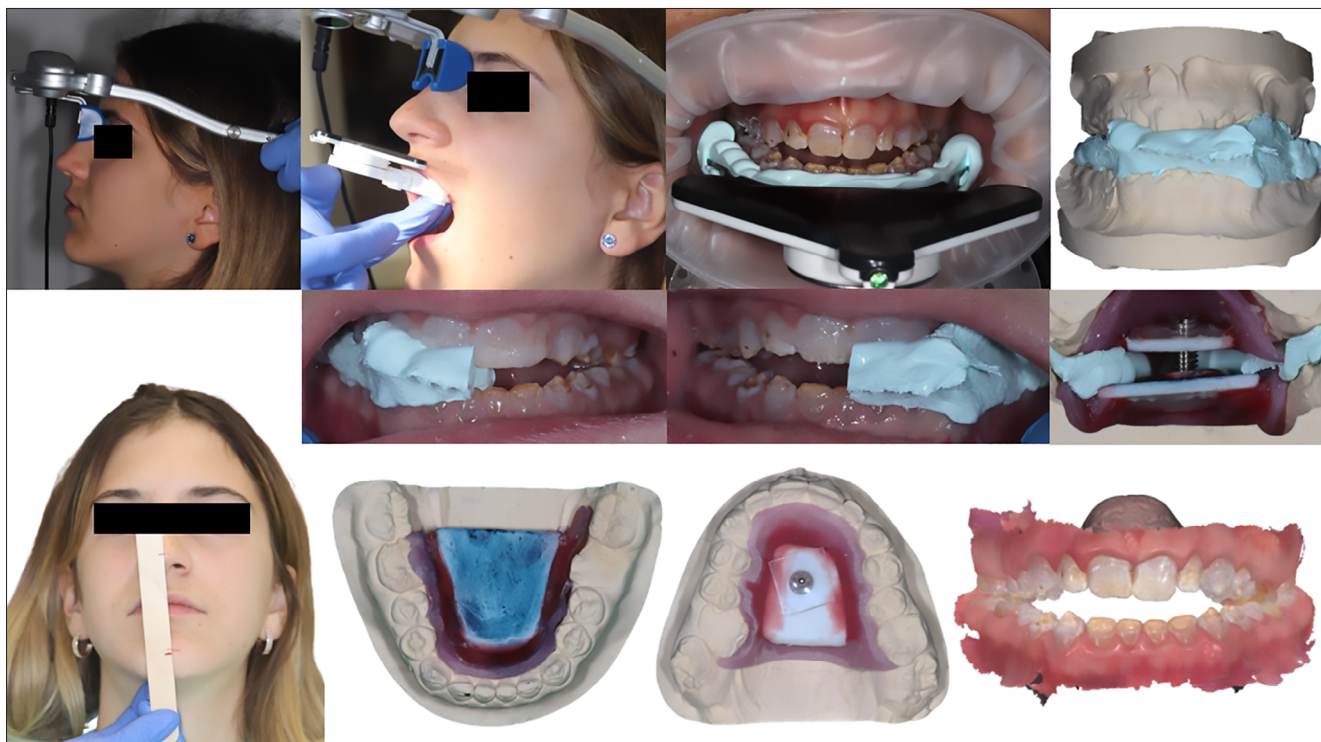
a fent megnevezett klinikával együttműködve készítettük el a protetikai kezelési tervet. A professzionális szájhigiénés kezelést, valamint instruálást, motiválást követően elkészítettük az alsó és felső állcsontra a kezelési tervet a klinikai vizsgálat, a röntgenfelvételek, a tanulmányi minták és a szakirodalmi áttekintés alapján. A szakmai ajánlásokat követve az indirekt ellátás mellett döntöttünk [10]. A jobb és bal felső 6-os fogak destruált állapotuk miatt eltávolításra kerültek. A harapásemelés kivitelezésére elsőként hosszú távú ideiglenes rögzített fogpótlásokat terveztünk, melyeket a páciens 3 hónapig viselt. Az ideiglenes fogpótlások szextánszonkénti megosztásban és polimetil-metakrilát (PMMA) anyagból készültek. A felső állcsontra (Fábián és Fejérdy protetikai foghiány-osztályozása alapján: 1A osztály) monolitikus cirkónium-dioxidból készült szőlőkoronákat (11,21), 2 darab kéttagú sínt (12-13, 22-23), illetve 2 darab négytagú hidat (14-15-X-17; 24-25-X-27) terveztünk. Az alsó állcsonton monolitikus cirkónium-dioxidból 2 darab háromtagú sín (31-32-33; 41-42-43) és 2 darab négytagú sín (34-35-36-37; 44-45-46-47) készítését terveztük. A páciens fiatal életkorára való tekintettel digitálisan készítettük el a fogpótlásokat, ezáltal kényelmesebb lenyomatvételi eljárást biztosítva. Az elkészült fogpótlások védelme érdekében egy Michigan-sínt terveztünk az alsó állcsontra.

Kezelés menete

Intraorális szkennelvel (3Shape Trios 3 Pod, Koppenhága, Dánia) az alsó és felső állcsontot beszkenneztük, majd a 36-os fogat gyökérkezeltük, és a későbbiekben üvegszálas csappal erősítettük meg. A végleges fogpót-



1. kép: Kiindulási állapot



2. kép: Digitális arcív- és mozgásanalízis, állcsontreláció meghatározása

lás formáját, színét, felszíni strukturáltságát digitális molytervezéssel (3Shape Unite szoftver segítségével) tudtuk megtervezni a tanulmányi szkenek és kiindulási fotók alapján (2. kép). Az egyéni temporomandibularis ízületi (TMI) szögek és mandibuláris mozgások, illetve a maxilla és mandibula helyzetének pontos regisztrálása Zebris for Ceramill készülékkel (Amman Girrbach AG, Koblach, Dánia) történt. A funkció és az arc esztétikájának helyreállításához harapásemelésre volt szükség, ehhez támasztócsapos regisztráció segítségével meg kellett határozunk az új, elért kívánt vertikális és horizontális helyzetet. Az új vertikális dimenzió a fiziológias (nyugalmi) és az akkor aktuális IKP (interkuspidációs pozíció) közé kell, hogy kerüljön, ugyanis a nyugalmi állapoton túlemelt vertikális dimenzió temporomandibuláris diszfunkciós (TMD) panaszokat idézhet elő. Ezt a megemelt harapási magasságot a félbevágott szilikonharapás felhasználásával digitálisan rögzítettük (3. kép), és ezekre a digitális mintákra készítette el a fogtechnikai laboratórium a digitális felviaszolást (wax-up). Ez utóbbit a laboratórium kinyomtatta számunkra, ami lehetőséget adott a készítendő fogpótlás demonstrálására. A diagnosztikus digitális felviaszolásról egy szilikon lenyomat készült és ezt a szilikonblokkot, valamint szájjában keményedő kompozitanyagot (Structur 2SC, A2, VOCO, Cuxhaven, Németország) használtuk fel a mock-up készítésére. A mock-up segítségével in situ megjeleníthettük a készítendő fogpótlást a páciens szájában, mellyel a páciens elégedett volt. Erről készült egy pre-preparációs sken a fogak előkészítése előtt (3. kép). Következő lépésként a fogak lekerekített (chamfer) vál-

las preparációja történt a mock-upon keresztül, ezzel biztosítva a legkevesebb foganyagvesztést, majd dupla fonalas (000 és 00) sulcustágítást követően digitális precíziós-szituációs lenyomatvételt történt (4. kép). A 26-os fog az ideglenes fogpótlás elkészülte előtt lett eltávolítva, a fogatlan állcsontgerinc területét később szkenneltük be, úgy, hogy a digitális precíziós-szituációs lenyomaton töröltük a fogat, és csak az adott terület lett újra lemintázva. A hosszú távú ideglenes fogpótlások polimetil-metakrilát (PMMA) anyagból készültek, melyekhez a választott fogszín a VITA Classical (VITA Zahnfabrik, Bad Säckingen, Németország) fogszínkulcsból az A1 volt (5. kép). Ezeket a fogpótlásokat szextánsokra osztva kértük, melyeket a páciens 3 hónapig viselt a megszokás céljából, ugyanis ennyi idő alatt a neuromuszkuláris apparátus alkalmazkodni tud az újonnan beállított állcsontrelációhoz. A megszokási idő alatt a páciens panaszmentes volt, valamint funkcióban és esztétikában megfelelőnek találta a PMMA fogpótlásokat, így elkezdhetjük a végleges fogpótlás készítését. Célunk az ideglenes fogpótlás másolása volt a végleges fogpótlásra, az ún. „copy paste dentistry” koncepció alapján [11], így a fogtechnikai laboratórium referenciapontok segítségével a digitális wax-upot átmásolta a precíziós-szituációs skenre. Új precíziós-szituációs lenyomatvétellel nem volt szükség, a korábban megtervezett PMMA fogpótlások formája, elhelyezkedése, illetve a megszokott okklúzió került másolásra. A végleges fogpótlások a 2M 2 (VITA Toothguide 3D-MASTER – VITA Zahnfabrik, Bad Säckingen, Németország) színnek megfelelő monolitikus cirkónium-dioxid tömbből (Zolid Gen-X, Aman Girr-



3. kép: Digitális mosolytervezés, 3D nyomtatott minták a digitális wax-up alapján, pre-preparációs szken

bach AG, Koblach, Ausztria) lettek kimarva. A nyers fogpótlások széli záródását, színét és formáját szájbán megfelelőnek véltük, illetve az okklúziót és artikulációt is ellenőriztük. A mattpróbát követően a végleges fogpótlások elkészültek és átadásra kerültek (6. kép). Az elkészült fogpótlás becementezése fontos pontja volt kezelésünknek, ugyanis a fogfejlődési rendellenesség miatt az adhezív technika lehetőségét ki kellett zárunk. A szakirodalom szerint az AI-ben szenvedő betegek rehabilitációjára leggyakrabban teljes borítókoronák készítését alkalmazzák. Ezek alapján a preparálást követően a szabálytalan zománc szinte teljesen eltávolításra kerül. Laboratóriumi vizsgálatok szignifikánsan nagyobb tapadási szilárdságot mutattak ki dentin esetén a zománchoz képest AI-betegeknél, bár ezek az értékek még mindig szignifikánsan alacsonyabbak voltak az egészséges fogak dentinéhez képest [3, 12], ezért az elkészült fogpótlások rögzítése, a fogak kondicionálása után rezinmódosított üvegeionomer cementtel (GC Fuji Plus, GC Corp., Tokió, Japán) történt [13]. Az átadást követően a pácienszt instruáltuk, motiváltuk. A rövid távú kontroll során a szájhigiénét, a fogpótlások esztétikáját és funkcióját kielégítőnek véltük (7. kép), majd

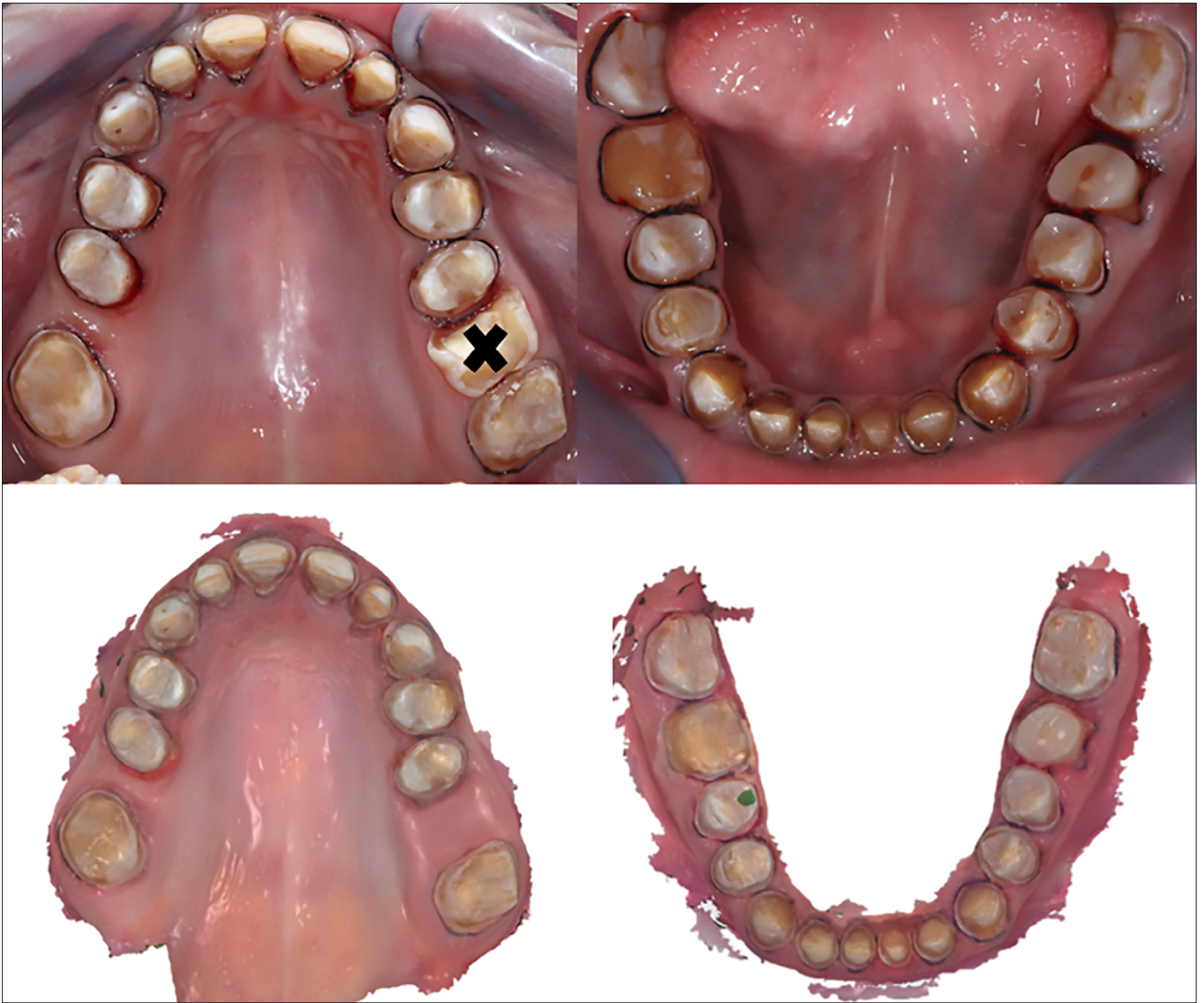
a restaurátumok védelme és a parafunkciók elkerülése érdekében Michigan-sínt készítettünk.

Összefoglalás

A fogak megjelenése jelentős pszichológiai és funkcionális problémákat okozhatnak az érintett páciensek számára. Fontos a korai diagnózis, az érzékenység kezelése, a helyreállítás és a rendszeres kontroll. A fogak ellátása mind a tejfogazatra, mind pedig a maradó fogazatra is kiterjed. Az AI által érintett pácienseknél elengedhetetlen, hogy a beteg proaktív gondozása érdekében multidiszciplináris kezelésre törekedjünk gyermekfogorvosok, fogszabályzó orvosok, szájszabályzó és protetikus fogorvosok bevonásával.

Köszönetnyilvánítás

Az ellátás során hálás köszönetünk jár Dr. Jász Máté, Dr. Ambrus Szilvia, Dr. Schmalzl Judit és Dr. Tajti Péter segítségéért.



4. kép: Alsó és felső állcsont szulkusztágítást követően, alsó és felső digitális precíziós-szituációs lenyomatok



5. kép: Alsó és felső PMMA fogpótlások a szájbán



6. kép: Kész restaurátumok a szájban



7. kép: Előtte és utána fotó

Irodalom

- ORTIZ L, PEREIRA AM, JAHANGIRI L, CHOI M: Management of Amelogenesis Imperfecta in Adolescent Patients: Clinical Report. *J Prosthodont* 2019; 28 (6): 607–612. <https://doi.org/10.1111/jopr.13069>
- TOUPENAY S, FOURNIER BP, MANIÈRE MC, IFI-NAULIN C, BERDAL A, DE LA DURE-MOLLA M: Amelogenesis imperfecta: therapeutic strategy from primary to permanent dentition across case reports. *BMC Oral Health* 2018; 18 (1): 108. <https://doi.org/10.1186/s12903-018-0554-y>
- STRAUCH S, HAHNEL S: Restorative Treatment in Patients with Amelogenesis Imperfecta: A Review. *J Prosthodont* 2018; 27 (7): 618–623. <https://doi.org/10.1111/jopr.12736>
- GADHIA K, McDONALD S, ARKUTU N, MALIK K: Amelogenesis imperfecta: an introduction. *Br Dent J* 2012; 212 (8): 377–379. <https://doi.org/10.1038/sj.bdj.2012.314>
- SLAYTON RL, WARREN JJ, KANELIS MJ, LEVY SM, ISLAM M: Prevalence of enamel hypoplasia and isolated opacities in the primary dentition. *Pediatr Dent* 2001; 23 (1): 32–36.
- JEDEON K, DE LA DURE-MOLLA M, BROOKES SJ, LOIODICE S, MARCIANO C, KIRKHAM J, et al: Enamel defects reflect perinatal exposure to bisphenol A. *Am J Pathol* 2013; 183 (1): 108–118. <https://doi.org/10.1016/j.ajpath.2013.04.004>
- ALACHIOTI XS, DIMOPOULOU E, VLASAKIDOU A, ATHANASIOU AE: Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships. *J Orthod Sci* 2014; 3 (1): 1–6. <https://doi.org/10.4103/2278-0203.127547>
- FELLER L, KRAMER B, RAUBENHEIMER EJ, LEMMER J: Enamel dysplasia with hamartomatous atypical follicular hyperplasia (EDHFH) syndrome: suggested pathogenic mechanisms. *Sadj* 2008; 63 (2): 102–105.
- POULSEN S, GJØRUP H, HAUBEK D, HAUKALI G, HINTZE H, LØVSCHALL H, et al: Amelogenesis imperfecta – a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients. *Acta Odontol Scand* 2008; 66 (4): 193–199. <https://doi.org/10.1080/00016350802192071>
- AZPIAZU-FLORES FX, KNOBLOCH LA, LARSEN PE: Interdisciplinary Management of a Patient with Dentinogenesis Imperfecta Type II Using a Combination of CAD-CAM and Analog Techniques: A Clinical Report. *J Prosthodont* 2022; 31 (8): 647–654. <https://doi.org/10.1111/jopr.13556>
- COACHMAN C, BOHNER L, JREIGE CS, SESMA N, CALAMITA M: Interdisciplinary guided dentistry, digital quality control, and the “copy-paste” concepts. *J Esthet Restor Dent* 2021; 33 (7): 982–991. <https://doi.org/10.1111/jerd.12736>
- FARIA-E-SILVA AL, DE MORAES RR, MENEZES MDE S, CAPANEMA RR, DE MOURA AS, MARTELLI H, JR: Hardness and microshear bond strength to enamel and dentin of permanent teeth with hypocalcified amelogenesis imperfecta. *Int J Paediatr Dent* 2011; 21 (4): 314–320. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2011.01129.x>
- MARKOVIC D, PETROVIC B, PERIC T: Case series: clinical findings and oral rehabilitation of patients with amelogenesis imperfecta. *Eur Arch Paediatr Dent* 2010; 11 (4): 201–208. <https://doi.org/10.1007/bf03262745>

Case report

LIPTÁK K, LIPTÁK L, DÉRI T, HERMANN P

Complex prosthetic rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta with digital workflows

Introduction: Amelogenesis imperfecta (AI) is a diverse collection of inherited diseases that show quantitative and qualitative defects in tooth enamel in the absence of systemic manifestations. Patients with AI often have open bite, which also requires complex care. In the final dental treatment, the focus should be on the preparation of indirect restorations, so early detection and care can be key factors for long-term success, as poor-quality enamel can be more easily attacked by caries.

Case report: A 15-year-old young female patient presented to the Department of Prosthodontics of Semmelweis University in 2022 because of her worn down teeth due to amelogenesis imperfecta. The patient also had open bite. During the intraoral examination, reduced enamel was detected on all teeth, with partial enamel breakdown, exposing the dentin. Following the current professional recommendations, we planned monolithic zirconia crowns and splints as well as bridges to correct the tooth gaps on the upper and lower arches. In the first phase of the treatment, we increased the occlusal vertical dimension using a gothic arch tracer and digital face bow (Zebris for Ceramill). The impressions were taken by the 3Shape Trios 3 Pod, making it more comfortable for the patient and easier to copy accurately the increased occlusal vertical dimension from the temporary restoration to the final restoration. Due to the damaged tooth structure, for the final cementation resin modified glass ionomer was used. Protecting the monolithic zirconia restorations, the temporomandibular joint and the muscles, a Michigan-splint was created for the patient.

Summary: For patients with AI, the appearance of the teeth can cause psychological and functional problems, so the goal of every treatment plan is restoration, and regular follow-up. Maintaining proper oral hygiene is also essential for patients with AI, and according to the literature, treatment with indirect restorations increases success compared to direct treatments.

Keywords: amelogenesis imperfecta, open bite, digital, monolithic zirconia, prosthetic rehabilitation