

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

## Dentinogenesis imperfectában és hemofília A betegségben szenvedő tinédzser protetikai ellátása

DR. LIPTÁK LAURA\*, DR. LIPTÁK KLAUDIA\*\*,  
DR. BALATON GERGELY\*, DR. RÓZSA NOÉMI KATINKA\*

**Bevezetés:** A dentinogenesis imperfecta (DI) egy dentint érintő genetikai betegség. Az autoszomális dominánsan öröklődő rendellenesség csak a fogak kötőszöveti eredetű szöveteiben manifesztálódik, így a zománcban és a fogágyban nincs változás. A szabálytalan dentin a fogak elszíneződését okozza, melyről a zománc könnyen leválhat. A DI-ben szenvedő betegek fogászati kezelésében nagyon fontos a korai felismerés, így beavatkozhatunk mielőtt a fogazat súlyos állapotba kerülne.

**Esetismertetés:** Egy 15 éves fiúbeteg érkezett a Gyermekfogászati és Fogszabályozási Klinikára az alsó metszőfogairól leesett direkt héjai, valamint minden fogát érintő esztétikai igénye miatt. A páciens anamnézisében jelezte hemofília A betegségét, illetve édesapja DI érintettségét. A kezelési tervben indirekt restaurátumokat terveztünk. A kopott fogállomány miatt harapásemelésre is szükség volt. Mindkét állcsontra végleges ellátásként monolitikus cirkónium-dioxid szülő koronákat, illetve síneket terveztünk.

**Összefoglalás:** A DI-ben szenvedő betegek számára a korai diagnózis kulcsfontosságú. A tudományos bizonyítékok azt mutatják, hogy a kórkép esetén az indirekt restaurátumokat előnyben kell részesíteni a direkt restaurátumokkal szemben. Hemofília A beteg kezelése során szoros együttműködés szükséges a hematológussal.

**Kulcsszavak:** dentinogenesis imperfecta, hemofília A, indirekt restaurátum, monolitikus cirkónium-dioxid, rögzített fogpótlás

### Bevezetés

A dentinogenesis imperfecta (DI) egy autoszomális dominánsan öröklődő betegség, amelyet a dentin súlyos hipomineralizációja és megváltozott szerkezete jellemez [1], izoláltan vagy az osteogenesis imperfecta (OI) néven ismert genetikai rendellenességgel társul [2, 3]. A dentinogenesis imperfectát Shields és munkatársai [4] három kategóriába sorolták: az I-es típus az osteogenesis imperfectával társul, itt a tejfogak súlyosabban érintettek, mint a maradó fogak. A II-es típusban, másik néven öröklődő opálos dentinben a tej- és a maradó fogazat egyaránt érintett. A fogak sötétkéktől a sárgásbarna színig különböző árnyalatban jelenhetnek meg [5], a zománc szerkezete normális. A III-as típus nagyon ritka. Leggyakrabban a maradó fogakat érinti, kagylószerű megjelenésűek. Erről csak egy dél-marylandi fehér, fekete és indián származású belterjes populációban számoltak be, amelyet Brandywine izolátumként ismernek [6, 7].

A DI felismerése elengedhetetlen a páciens pszichés és funkcionális morbiditásának megelőzésében [5, 8]. A DI-ben érintett fogak korai fogászati ellátást igényelnek [2, 9] a fogazat és az okklúzió nagyfokú változásának megakadályozása érdekében. Ezek a fogak gyen-

gebbek a normálnál, ezért hajlamosabbak a gyors kopásra és törésre, melynek oka a hibás dentinszerkezet, valamint a feltehetően nem megfelelő dentin–zománc kapcsolat [10]. A fogszuvasodás előfordulása azonban alacsony ezeknél a betegeknél a barázdák és kontakt-pontok korai kopásából következően [10]. Röntgenfelvételeken látható a pulpális tér részleges vagy teljes eltűnése, mely a folyamatos dentinképződésnek tulajdonítható. A fogak rövid, tompa gyökerekkel, hagymaszerű koronákkal és nyaki szűkülettel rendelkeznek, ezzel tipikus tulipános megjelenést kölcsönözve nekik [10, 11]. Az érintett dentin szövettani képe ritka és szabálytalan tubulusokat mutat, melyek alakja, mérete, száma és lefutása rendellenes [10].

A hemofília egy vagy több véralvadási faktor hiánya miatt kialakult örökletes rendellenességek csoportja. Meghosszabbodott véralvadási időt és túlzott vérzési hajlamot okoz [12], mely akár végzetes is lehet. Három fő típusa a hemofília A (a VIII-as faktor hiánya), a hemofília B (a IX. faktor hiánya) és a hemofília C vagy a Rosenthal-szindróma (a XI. faktor hiánya). A hemofília A gyakoribb, mint a másik két típus. A betegek fogászati kezelése megfelelő gondosság és óvintézkedések mellett lehetséges [13].

Érkezett: 2023. április 29.  
Elfogadva: 2023. június 16.

DOI <https://doi.org/10.33891/FSZ.116.4.191-197>

### Esetismertetés

#### Anamnézis

15 éves férfi páciens 2022-ben jelentkezett a Semmelweis Egyetem Gyermekfogászati és Fogszabályozási Klinikáján DI betegsége miatt. A korábban készült alsó fronthéjai leestek, és elégedetlen volt a felső frontkoronák esztétikájával (1. kép). Nem áll rendszeres gyógyszeres kezelés alatt, korábbi műtéti beavatkozásai nem

#### Kezelési terv

A professzionális szájhigiénés kezelést követően, szem előtt tartva a páciens szisztémás betegségét és fogfejlődési rendellenességét, felállítottuk a kezelési tervet. Első lépésként rögzített hosszú távú ideiglenes pótlásokat terveztünk polimetil-metakrilátból (PMMA), szextánszonként a nagyobb retenció érdekében. A páciensnek nem volt foghiánya, így a felső állcsonton 4 kéttagú sínt (16-17, 15-14, 24-25, 26-27), valamint 6 CAD/



1. kép: Kiindulási állapot

voltak. Anamnézisében hemofília A betegség szerepelt. Gyógyszer- és egyéb allergiáról nem tud, egészségre káros szokásai nincsenek. A sztomato-onkológiai vizsgálat során kóros eltérés nem volt tapasztalható. A radiológiai és klinikai kép igazolta a DI meglétét (2. kép).



2. kép: A páciens orthopantomogram felvétele

CAM technológiával készült monolitikus cirkónium-dioxid szőlőkoronát (13, 12, 11, 21, 22, 23) terveztük, az alsó állcsonton 4 darab kéttagú sínt (37-36, 35-34, 44-45, 46-47), és 6 darab CAD/CAM technológiával készült monolitikus cirkónium-dioxid szőlőkoronát (33, 32, 31, 41, 42, 43). A molárisok klinikai koronai magassága nem volt megfelelő méretű a szőlő fogpótlások készítéséhez, ezért kéttagú sínek készültek a páciens számára. A fogazati fejlődési rendellenesség megléte és a megfelelő esztétikájú fogpótlás igénye és megvalósulásának pszichológiai fontossága ebben az életkorban kiemelten fontos, ezért a hagyományos fém-kerámia fogpótlás helyett monolitikus cirkónium-dioxid koronákat terveztünk. A fogpótlások megosztásánál figyelembe vettük a még fennálló állcsontnövekedést. A fogazat nagyfokú kopása miatt harapásemelésre volt szükség. A páciens Angle osztályozása I-es osztályba sorolható. A kezelés végén a fogpótlások és az állkapocsízület védelme miatt Michigan-sín készítését terveztük. A páciens hemofília A betegsége miatt faktorpótlást kapott a végleges fogpótláshoz szükséges lenyomatvétel előtt

a fokozott vérékenység csillapítása érdekében, mely negatívan befolyásolja a lenyomatvétel sikerességét és a készülő minta pontosságát. A faktorpótlás szükségességéről a páciens kezelőorvosával egyeztetünk, ugyanis kialakulhat VIII-as faktor rezisztencia, így ezek számát a lehető legkevesebbre kell csökkentenünk.

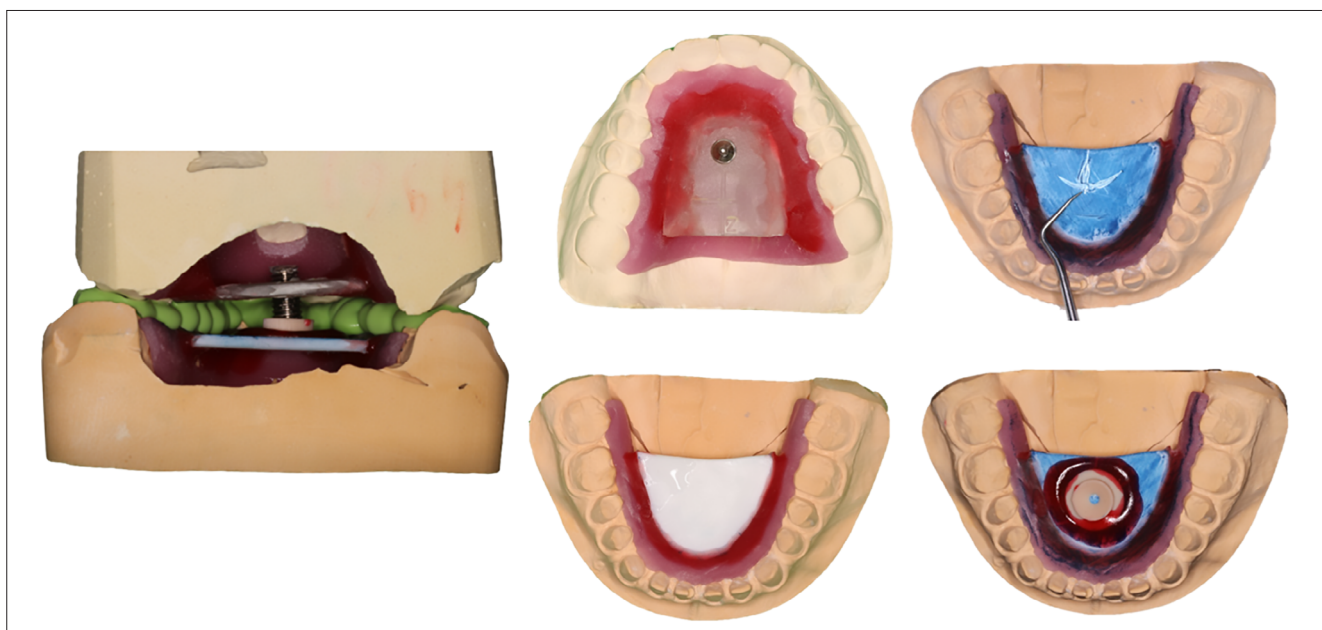
#### Fogászati kezelés menete

A konzerváló fogászati előkészítés a meglévő fém borítókoronák (17, 16, 26, 27, 37, 36, 46, 47) eltávolítását követően az 17-es, 16-os, 26-os, 36-os, 46-os, 47-es fogak üvegionomer tömésekkel (3M™ Ketac™ Cem Easymix™, Germany) történő ellátásából állt, kerülve az adhezív technikát, mely a DI esetén nem javasolt, mivel a sérült dentin már exponálódott [14].

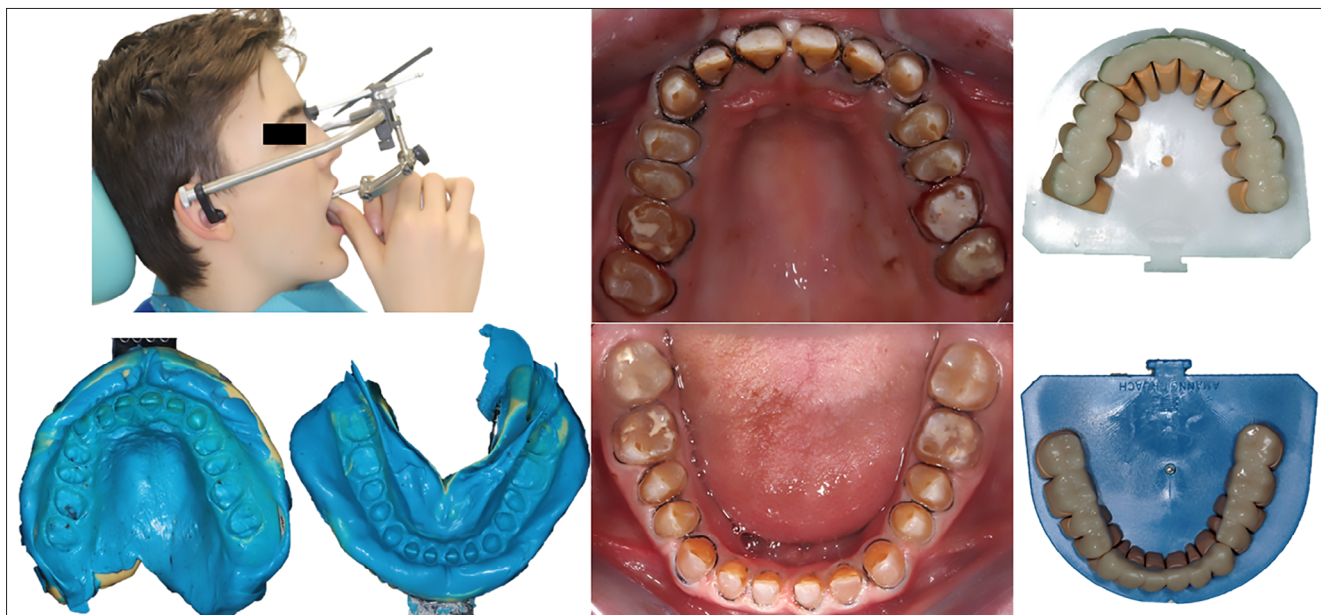
Mind az ideiglenes, mind pedig a végleges fogpótlások egyéni értékek alapján készültek, melyhez Protar 5b (KaVo Dental GmbH, Biberach an der Riss, Németország) típusú részlegesen egyéni értékű artikulátort használtunk. Az artikulátor programozása pozíciós viaszharapások segítségével történt. Meghatároztuk a jobb és bal oldali condylus sagittalis, valamint a Bennett-szög értékeit. Arcív (Arcus, KaVo Dental GmbH, Biberach an der Riss, Németország) segítségével határoztuk meg a maxilla pontos térbeli helyzetét a fejecsekhez viszonyítva. A fogfejlődési rendellenesség következtében kialakult csökkent harapási magasság helyreállításához harapásemelésre volt szükség. Az elérni kívánt vertikális és horizontális helyzet meghatározásához intraorális rajzolóléteszközt használtunk (3. kép), ezzel is megelőzve az esetlegesen kialakuló TMD (temporomandibuláris diszfunkció) panaszokat. Ezt követően az alsó fogak lekerekített (chamfer) vállas preparációja következett. Az alsó és felső precíziós-szituációs lenyomatot kétfázisú-kétidejű lenyomatvételi technikával vettük, A-szilikon felhasználásával (Elite HD+, Zhermack SpA,

Badia Polesine, Olaszország). A lenyomatvétel során a preparációs szél tökéletes láthatósága érdekében duplafonalas technikát (Ultrapak, Ultradent Products Inc., South Jordan, Utah, USA) és vérzéscsillapító gélt (ViscoStat Clear, Ultradent Products Inc., South Jordan, Utah, USA) alkalmaztunk. A hosszú távú ideiglenes fogpótlások elkészültéig a páciens szék mellett önkötő akrilátból (Structur 2SC, A2, VOCO, Cuxhaven, Németország) készült ideiglenesekkel láttuk el. A harapásemelés mértéke 2 mm volt. Elsőként az alsó PMMA sínek (4. kép) kerültek átadásra, majd a beállított állcsontrelációs viszonyt szekvenciális harapásvétellel (preparálás során folyamatosan kiegészítettük az előzetesen vett szilikon kulcslenyomatot) rögzítettük, és a felső fogakra is elkészítettük a PMMA síneket (4. kép). A síneket a páciens 4 hónapig hordta, ezalatt a neuromuszkuláris apparátus adaptálódni tudott a megemelt harapási magassághoz.

Az ideiglenes fázis végén, a megszokási időt követően a páciens panaszmentes volt, továbbra is megfelelőnek találta az esztétikát és funkciót, így elkezdtük a végleges fogpótlás készítését. Alsó és felső precíziós-szituációs lenyomatvétel (Elite HD+, Zhermack SpA, Badia Polesine, Olaszország) történt dupla fonalas sulcustágítás után, ezek alapján sapkapróbát kértünk, melyek a széli záródás ellenőrzésére szolgáltak. Következő lépésként újabb szekvenciális harapásvétellel rögzítettük a már korábban beállított állcsontrelációt (5. kép). A készítendő fogpótlás színe 2M2 volt, melyet a VITA Toothguide 3D-MASTER (VITA Zahnfabrik, Bad Säckingen, Németország) fogszínkulcs segítségével határoztuk meg. A választott fogszínnek megfelelő monolitikus cirkónium-dioxid tömbből (Zolid Gen-X, Aman Girrbach AG, Koblach, Ausztria) történt a nyers fogpótlások kimarása. A fogpótlások széli záródását a szekciós mintákon, illetve szájbán is ellenőriztük a nyerspróba során (6. kép), továbbá ellenőriztük a fogszínt, a formát, az okklúziót



3. kép: Állcsontreláció meghatározása intraorális rajzolóléteszközzel



4. kép: Arcíves regisztráció, alsó és felső precíziós-szituációs lenyomat, preparált csontok és PMMA sínek a szekciós mintán



5. kép: Alsó és felső precíziós-szituációs lenyomat a végleges fogpótlásokhoz, szekvenciális harapásrögzítés

és az artikulációt. A kész restaurátumok esztétikája és illeszkedése megfelelőnek bizonyult a végleges rögzítés előtt. A végleges fogpótlások cementezését relatív izolálásban, rezinmódosított üvegeionomer cementtel (GC Fuji Plus, GC Corp., Tokió, Japán) végeztük (6), a fogfelszínnek előírás szerinti kondicionálása után (7. kép). A páciens 48 órával később visszarendeltük, ismét felhívtuk a figyelmet a fogpótlások tisztítására, a mindennapos szájhigiéné tökéletesítésére instruáltuk, motiváltuk (8. kép). Éjszakai harapásemelő, Michigan-sín (9. kép) készült a páciensnek a restaurátumok, a temporomandibuláris ízület és a rágóizmok védelme érdekében. A rövid távú kontroll alkalmával a páciens panaszmentes volt (10. kép).

## Összefoglalás

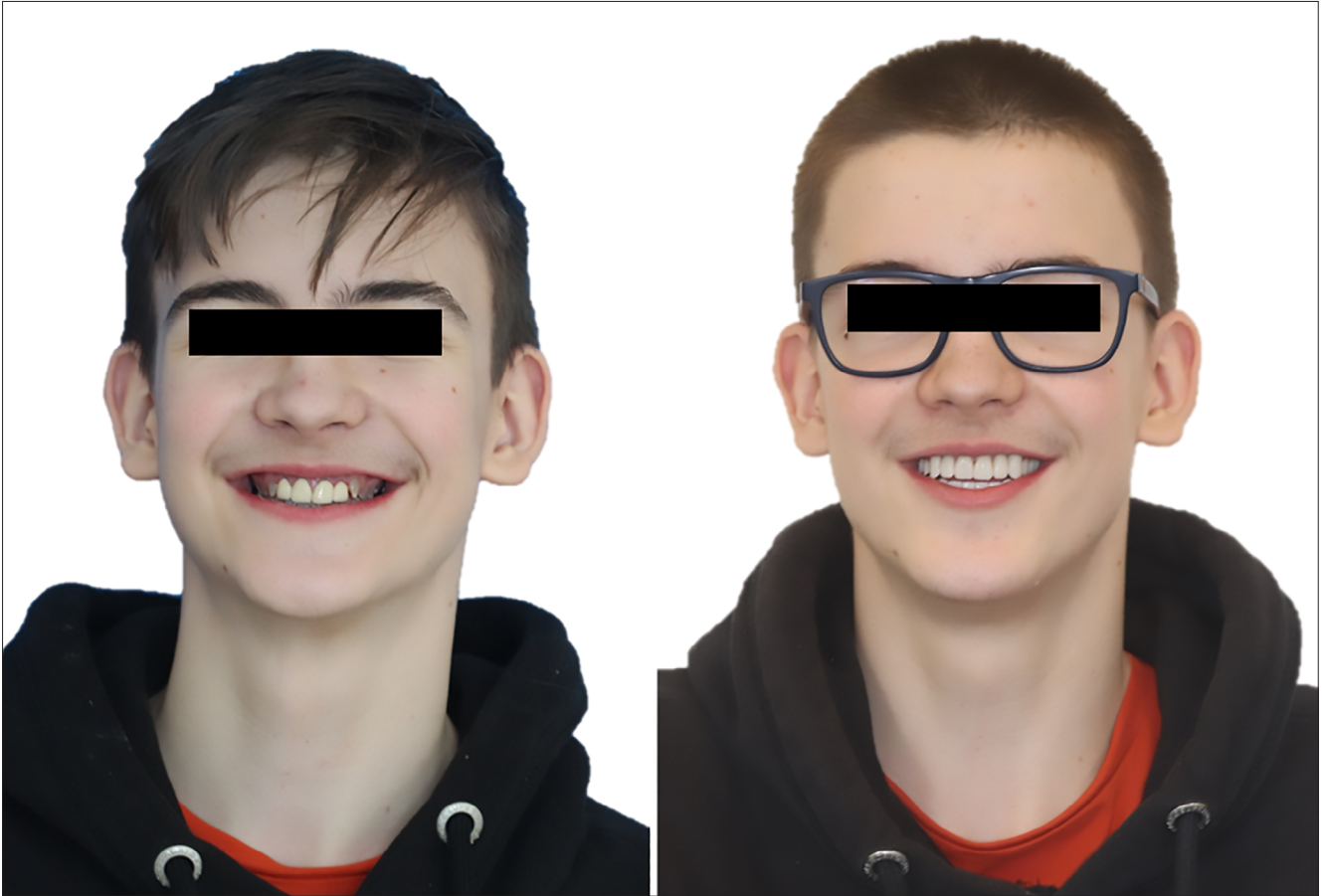
DI-ben szenvedő betegek multidiszciplináris megközelítése a megmaradt fogak megőrzése, valamint funkciójuk és esztétikai állapotuk rehabilitációja érdekében rendkívül fontos [9, 15]. A fogak direkt vagy indirekt pótlásokkal történő helyreállítása függ a fogazat állapotától [16]. A zománc korai töredezése és a dentin gyors kopása miatt kialakult csökkent harapási magasság ellátása kulcsfontosságú, szükség esetén akár harapásemelésről is gondoskodnunk kell. A hematológusok, háziorvosok és fogorvosok közötti szoros együttműködés elősegíti a hemofília A betegek megfelelő fogászati ellátását, elkerülve minden kedvezőtlen szövődményt.



6. kép: Nyerspróba a szájbán



7. kép: Kész restaurátumok a szájbán



8. kép: Előtte és utána fotó

### Köszönetnyilvánítás

Külön köszönet jár az eset ellátásában nyújtott nagy segítségért Dr. Déri Tamásnak, Dr. Jász Bálintnak, Dr. Ambrus Szilviának, Dr. Schmalzl Juditnak és Dr. Tajti Péternek.

### Irodalom

- DE LA DURE-MOLLA M, PHILIPPE FOURNIER B, BERDAL A: Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia: revision of the classification. *Eur J Hum Genet* 2015; 23 (4): 445–451. <https://doi.org/10.1038/ejhg.2014.159>
- SCHULTE JM, WAES HV: Dentinogenesis imperfecta. *Medizinische Genetik* 2007; 19 (4): 418–421. <https://doi.org/10.1007/s11825-007-0048-9>
- MARTÍN-VACAS A, DE NOVA MJ, SAGASTIZABAL B, GARCÍA-BARBERO ÁE, VERA-GONZÁLEZ V: Morphological Study of Dental Structure in Dentinogenesis Imperfecta Type I with Scanning Electron Microscopy. *Healthcare (Basel)* 2022; 10 (8). <https://doi.org/10.3390/healthcare10081453>
- SHIELDS ED, BIXLER D, EL-KAFRAWY AM: A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol* 1973; 18 (4): 543–553. [https://doi.org/10.1016/0003-9969\(73\)90075-7](https://doi.org/10.1016/0003-9969(73)90075-7)
- DELGADO AC, RUIZ M, ALARCÓN JA, GONZÁLEZ E: Dentinogenesis imperfecta: the importance of early treatment. *Quintessence Int* 2008; 39 (3): 257–263.
- MACDOUGALL M, JEFFORDS LG, GU TT, KNIGHT CB, FREI G, REUS BE, et al: Genetic linkage of the dentinogenesis imperfecta type III locus to chromosome 4q. *J Dent Res* 1999; 78 (6): 1277–1282. <https://doi.org/10.1177/00220345990780061301>
- THOTAKURA SR, MAH T, SRINIVASAN R, TAKAGI Y, VEIS A, GEORGE A: The non-collagenous dentin matrix proteins are involved in dentinogenesis imperfecta type II (DGI-II). *J Dent Res* 2000; 79 (3): 835–839. <https://doi.org/10.1177/00220345000790030901>
- DHALIWAL H, MCKAIG S: Dentinogenesis imperfecta—clinical presentation and management. *Dent Update* 2010; 37 (6): 9–71, 364–366. <https://doi.org/10.12968/denu.2010.37.6.364>
- AGEL M, ALANI A: The paediatric dentistry-restorative dentistry interface. *Br Dent J* 2022; 233 (6): 475–482. <https://doi.org/10.1038/s41415-022-4983-2>
- FAN F, LI N, HUANG S, MA J: A multidisciplinary approach to the functional and esthetic rehabilitation of dentinogenesis imperfecta type II: A clinical report. *J Prosthet Dent* 2019; 122 (2): 95–103. <https://doi.org/10.1016/j.prosdent.2018.10.028>
- BHANDARI S, PANNU K: Dentinogenesis imperfecta: a review and case report of a family over four generations. *Indian J Dent Res* 2008; 19 (4): 357–361. <https://doi.org/10.4103/0970-9290.44543>
- TORDAI A: *Hematológiai és immunológiai betegségek örökletes tényezőinek vizsgálata*: Országos Gyógyintézeti Központ; 2005.
- SHASTRY SP, KAUL R, BAROUDI K, UMAR D, HEMOPHILIA A: Dental considerations and management. *J Int Soc Prev Community Dent* 2014; 4 (Suppl 3): S147–152. <https://doi.org/10.4103/2231-0762.149022>



9. kép: Michigan sín in situ

14. AYYILDIZ S, SAHIN C, AKGÜN OM, BASAK F:  
Combined treatment with laser sintering and zirconium:  
a case report of dentinogenesis imperfecta.  
*Case Rep Dent* 2013; 2013:745959.  
<https://doi.org/10.1155/2013/745959>
15. ALRASHDI M, SCHOENER J, CONTRERAS CI, CHEN S:  
Full Mouth Rehabilitation of Two Siblings with Dentinogenesis  
Imperfecta Type II Using Different Treatment Modalities.  
*Int J Environ Res Public Health* 2020; 17 (19).  
<https://doi.org/10.3390/ijerph17197029>
16. SOLIMAN S, MEYER-MARCOTTY P, HAHN B, HALBLEIB K, KRASSTL G:  
Treatment of an Adolescent Patient with  
Dentinogenesis Imperfecta Using Indirect Composite Restorations  
– A Case Report and Literature Review.  
*J Adhes Dent* 2018; 20 (4): 345–354.  
<https://doi.org/10.3290/j.jad.a40991>



10. kép: Kiindulási és a kezelést követően készült oldalirányból készült arcfotó

## Case report

LIPTÁK L, LIPTÁK K, BALATON G, RÓZSA NK

### Prosthetic rehabilitation of a young patient with dentinogenesis imperfecta and hemophilia A

**Introduction:** Dentinogenesis imperfecta (DI) is a genetic disease that affects the dentin of the teeth. The autosomal dominantly inherited disease affects only the tissues of connective tissue (mesodermal) origin of the teeth, so there are no changes in the enamel and the periodontium. Due to poor quality dentin, the teeth become discolored and the enamel easily peels off. In the dental treatment of patients with DI, the focus should be on indirect restorations as soon as possible, so the dentist must diagnose the condition as early as possible so that the possibility of early intervention is realized, as well as balancing the decision for early intervention with the long-term survival of the restorations.

**Case report:** A 15-year-old young male patient came to the Department of Paediatric Dentistry and Orthodontics of Semmelweis University, to have the veneers on his lower incisors replaced. He also wanted a comprehensive aesthetic rehabilitation. The anamnesis revealed that the patient's father also suffers from DI, and the patient lives with hemophilia A. Based on the literature evidence and recommendations, we planned indirect restorations. The decreased occlusal vertical dimension was increased; in the first phase to adapt the neuromuscular system to the increased vertical dimension, polymethyl-methacrylate (PMMA) restorations were prepared. After the patient both aesthetically and functionally having been satisfied with the temporary restorations, the final restorations were planned as a monolithic zirconia crowns and splints for the upper and lower arches. For the cementation resin modified glass ionomer was used to avoid the adhesive technique, which is not recommended in such cases. The prosthodontic phase was preceded by professional oral hygiene treatment, instruction, and motivation.

**Summary:** For patients with DI, the key is the early diagnosis and its treatment is essential. Scientific evidence indicates that indirect restorations should be preferred over direct ones in patients with DI. Close cooperation with the hematologist is necessary during the treatment of the patient with hemophilia A.

**Keywords:** dentinogenesis imperfecta, hemophilia A, indirect restoration, monolithic zirconia, fixed denture