

# Versorgung seltener, genetisch bedingter Erkrankungen der Zähne - Teil 1

Die Versorgung von Patient\*innen mit seltenen, genetisch bedingten Erkrankungen der Zähne hält für Behandler\*innen viele Herausforderungen bereit. Diese beginnen bereits mit dem Umfang der klinischen Befunde, die meist schon an den durchgebrochenen Milchzähnen und später auch an den bleibenden Zähnen erkennbar sind. Mit den klinischen Befunden gehen oft gravierende Funktionsstörungen einher. Ursache dieser Befunde sind genetische Veränderungen, welche sich phänotypisch im oralen System manifestieren. Da bislang keine systematisch entwickelten Handlungsempfehlungen zur Diagnostik und Therapie dieser Patient\*innengruppe vorliegen, soll die neue S3-Leitlinie Empfehlungen zu Diagnostik und Therapie bereitstellen.

Schwerpunktmäßig befasst sich die Leitlinie mit den Ausprägungen und der Behandlung der Amelogenesis imperfecta, Dentinogenesis imperfecta, Hereditären hypophosphatämischen Rachitis (XLH), Hypophosphatasie (HPP), ektodermalen Dysplasie sowie seltene parodontalen Erkrankungen. Das wichtigste Instrument der Diagnostik ist die Blickdiagnose. Häufig zeigen sich Veränderungen in der Zahnform oder Zahnanzahl in einem generalisierten Erscheinungsbild. Ergänzend zur klinischen Diagnostik sollten indikationsgerecht angefertigte Röntgenaufnahmen zur Erkennung von Pathologien und zur differentialdiagnostischen Beurteilung herangezogen werden. Darüber hinaus sollte,



**Abbildung 1.:** Ektodermale Dysplasie.

sofern dies nicht erfolgt ist, eine humangenetische Diagnostik durchgeführt werden. In den meisten Fällen ist eine interdisziplinäre Therapie notwendig. Bei unzureichender Compliance der Patient\*innen kann auf Sedierungen oder eine Behandlung in Allgemeinanästhesie zurückgegriffen werden. Dies sollte jedoch unter Berücksichtigung der Schwere der Erkrankung und ausschließlich bei umfangreichen Therapiebedarfen in Erwägung gezogen werden. Ziel der Behandlung ist die (Wieder-)Herstellung von Funktion und Ästhetik der gesamten Dentition, um eine normgerechte Okklusion und Kaufunktion zu gewährleisten. Das Behandlungskonzept sollte im Sinne einer „Full-Mouth-Rehabilitation“ geplant und umgesetzt werden, wobei unterschiedliche



**Abbildung 2.:** Dentinogenesis Imperfecta

Restaurationsformen zum Einsatz kommen können. Hinsichtlich der spezifischen Therapie muss sich die zahnärztliche Versorgung an der individuellen Ausprägung der Erkrankung orientieren. Zudem bestehen in Abhängigkeit von der Gebissentwicklung Unterschiede in der erkrankungsspezifischen Therapie. Dabei wird zwischen der Behandlung im Milchgebiss, Wechselgebiss, jugendlich-bleibenden Gebiss und der erwachsenen Dentition unterschieden.

Um eine evidenzbasierte zahnärztliche Versorgung zu gewährleisten, können grundsätzlich dieselben zahnärztlichen Standarddiagnostik- und Therapieformen

eingesetzt werden wie bei Patient\*innen ohne genetisch bedingte Erkrankungen. Diese reichen jedoch in manchen Fällen nicht aus oder sind nicht umsetzbar, insbesondere bei restaurativen Therapieformen, sodass die Prognose teilweise unklar bleibt. Grundsätzlich sollte die minimalinvasivste Versorgungsform gewählt werden. Die endgültige Therapieentscheidung kann dabei auch erst nach einer Verlaufskontrolle oder einem vorangegangenen Monitoring getroffen werden. Voraussetzung für die Behandlung ist zudem die Kooperationsfähigkeit der Patient\*innen, weshalb umfangreiche Therapiemaßnahmen bei Kindern in der Regel erst ab dem Vor- oder Grundschulalter möglich sind. Sedierungen oder Behandlungen in Allgemeinanästhesie können bei generalisiertem Therapiebedarf nach vorheriger strategischer Planung durchgeführt werden. Insbesondere bei Kindern und Jugendlichen sollte der Verhaltensführung besondere Aufmerksamkeit gewidmet werden. Hierfür können Maßnahmen wie Desensibilisierung, Tell-Show-Do oder positive Verstärkung eingesetzt werden. Präventiv sollten Fluoridierungen, professionelle Zahnreinigungen sowie Fissuren- und Grübchenversiegelungen erfolgen.

Für die Therapie stehen, abhängig vom individuellen Behandlungsbedarf der Patient\*innen, verschiedene Versorgungsformen zur Verfügung. Konfektionierte Kronen kommen vor allem bei Milchmolaren zum Einsatz, wobei die Edelstahlkrone die minimalinvasivste Versorgungsoption darstellt. In der bleibenden Dentition sollte die Anwendung von Stahlkronen hingegen die Ausnahme bleiben. Sie können indikationsgerecht bei großen kariösen Destruktionen im Seitenzahnbereich sowie zur Bisshebung eingesetzt werden. Direkte Restaurationsformen sollen dort Anwendung finden, wo kariöse Defekte minimalinvasiv und defektorientiert versorgt werden können. Dies kann mithilfe kompositbasierter Kunststoffe oder Glasionomerezemente erfolgen. Indirekte Versorgungsformen wie Veneers, Teilkronen, Kronen oder Brücken sollten bei bleibenden Zähnen mit hohem Destruktionsgrad eingesetzt werden. Hierbei können auch digitale Fertigungsverfahren Anwendung finden. Bei endodontischen Behandlungen infolge einer irreversiblen Schädigung der Pulpa sollten bei Milchzähnen Vitalamputationen in Betracht gezogen werden. Wurzelfüllungen können in der bleibenden Dentition durchgeführt werden, Apexifikationen bei noch nicht abgeschlossenem Wurzelwachstum. Festsitzender Zahnersatz in Kombination mit

Implantaten sollte erst in der erwachsenen Dentition und nur bei ausreichendem Knochenangebot, Entzündungsfreiheit sowie exzellenter Mundhygiene in Betracht gezogen werden. Herausnehmbarer Zahnersatz in Form von Interimsprothesen kann als Kinderprothese nach Zahnverlust oder bei Nichtanlagen eingesetzt werden, um Kaufunktion und Ästhetik zu erhalten oder wiederherzustellen. Ein Vorteil dieser Versorgungsform besteht darin, dass sie modifizierbar ist und über einen Zeitraum von wenigen Wochen bis zu mehreren Jahren getragen werden kann. Nach Abschluss des Wachstums kann bei Verlust mehrerer Zähne ein definitiver herausnehmbarer Zahnersatz geplant werden, sofern Brücken oder Implantate nicht infrage kommen. Darüber hinaus müssen gegebenenfalls parodontale und kieferorthopädische Therapien berücksichtigt beziehungsweise eingeplant werden.

Grundsätzlich ist im Management seltener Erkrankungen der Zähne zu beachten, dass die Betreuung interdisziplinär und interprofessionell erfolgen sollte. Darüber hinaus sollte stets ein minimalinvasives Vorgehen gewählt werden, um zusätzliche Schädigungen zu vermeiden. Orale Begleiterkrankungen sollten durch präventive Maßnahmen verhindert werden, da aufgrund einer begünstigten Biofilmadhärenz häufig eine erschwerte häusliche Mundhygiene besteht. Das Kariesrisiko sollte, unter anderem zum langfristigen Erhalt der Zahnersatzversorgungen, möglichst gering gehalten werden. Ebenso ist auf die Gesunderhaltung der parodontalen Strukturen zu achten. Dies stellt für die Patient\*innen häufig eine überdurchschnittliche und lebenslange Herausforderung dar.

Dieser Beitrag ist der Auftakt zu einer mehrteiligen Reihe. In den kommenden Ausgaben werden weitere spannende und praxisrelevante Aspekte des Themas aufgegriffen und vertieft. Bleiben Sie gespannt und verfolgen Sie die Fortsetzung dieser Beitragsreihe.

**Autorin:**

**Hanna Knauth**

Zahnärztin

Zentrum für Zahn-, Mund- und

Kieferheilkunde

Poliklinik für Zahnärztliche

Prothetik



**UNIKLINIK  
KÖLN**

