ZÄHNE BEI SCHWERER REZESSIV DYSTROPHER EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Inhaltsverzeichnis:

1. Mundgesundheit und Karies
2. Zahnprophylaxe
   - 2.1. Tägliche Zahnpflege
   - 2.2. Fluoridierung
   - 2.3. Ernährung
   - 2.4. Zahnärztliche Kontrollen
3. Zähne bei schwerer rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa
   - 3.1. Kindheit
   - 3.2. Erwachsenenalter
   - 3.3. Zahnsanierung

Diese Informationen ersetzen nicht eine Behandlung durch Ärztinnen/Ärzte und anderes medizinisches Personal!

1. Mundgesundheit und Karies

Gesunde Zähne und gesundes Zahnfleisch sind für die Gesundheit und das Wohlbefinden besonders wichtig. Sie ermöglichen es uns, schmerzfrei zu kauen, zu schlucken und zu sprechen. Eine sorgfältige Zahnpflege leistet daher einen wichtigen Beitrag zur Gesundheitsvorsorge. Das Hauptziel der meisten Zahnpflegemaßnahmen ist die Vorbeugung von Karies.

In der Mundhöhle sind viele Bakterien angesiedelt. Einige davon sind wichtig für eine gesunde Mundumgebung, während andere schädlich sein können. Besonders durch die Nahrungsaufnahme entsteht auf den Zähnen ein Belag aus Speiseresten und Speichel, der als Nahrungsquelle für schädliche Bakterien dient. Diese Bakterien ernähren sich vom Zucker in den Speiseresten und verstoffwechseln diesen. Dabei entsteht Säure, die den Zahnschmelz angreift und ihm wichtige Mineralien entzieht. Diesen Vorgang bezeichnet man als Demineralisierung. Der dadurch geschädigte Zahnschmelz wird immer weicher und poröser, und mit der Zeit kann ein Loch im Zahn entstehen – die Karies. Wenn Karies nicht behandelt wird, kann sie zu starken Zahnschmerzen führen und die Zähne weiter schädigen, bis hin zum Verlust des Zahns. Eine Ansammlung von Zahnbelag und Bakterien an den Zahnfleischrändern kann außerdem zu schmerzhaften Zahnfleischentzündungen führen. Eine konsequente und gründliche Zahnpflege ist daher wichtig, um Schäden durch Karies zu verhindern.

Bei Betroffenen mit Epidermolysis bullosa (EB) kann die Mundhygiene erschwert sein, besonders wenn die Mundschleimhaut empfindlich oder die Mundöffnung verkleinert ist. Eine sorgfältige Zahnpflege ist dann mühsam, jedoch trotzdem wichtig, um Karies und ihre Folgeschäden zu vermeiden. Bei einigen Formen ist außerdem die Zahnsubstanz mitbetroffen, und der Zahnschmelz ist dünn und empfindlich und bedarf daher besonders sorgfältiger Pflege. Mit einigen Vorsichtsmaßnahmen, Hilfsmitteln und einer guten zahnärztlichen Betreuung kann die Zahnpflege bei EB erleichtert werden.

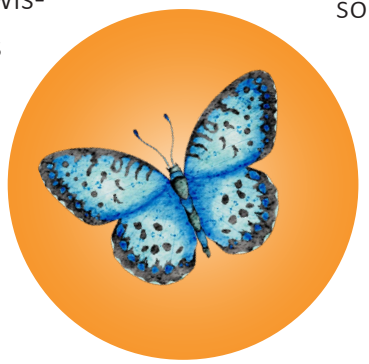
Das Wichtigste in Kürze

- Die Prognose bei RDEB ist stark vom Ernährungszustand und damit vom Zustand des Gebisses abhängig
- Eine tägliche Zahnpflege mit fluoridhaltiger Zahnpasta und häufige zahnärztliche Kontrollen sind notwendig
- Die Mundhygiene ist durch Blasen und Wunden im Mund und eine eingeschränkte Mundöffnung erschwert



2. Zahnprophylaxe

Durch eine konsequente und gewissenhafte Zahnpflege können das Auftreten von Karies und in Folge auch Zahnschäden häufig vermieden oder zumindest reduziert werden. Eine regelmäßige Zahnprophylaxe ist sowohl bei Milchzähnen als auch bei bleibenden Zähnen wichtig.



Zu den Grundpfeilern der Zahnprophylaxe zählen:

- Tägliche Zahnpflege
- Fluoridierung
- Gesunde Ernährung
- Regelmäßige zahnärztliche Kontrollen

2.1. Tägliche Zahnpflege

Eine tägliche Zahnpflege ist für die Gesunderhaltung der Zähne und des Zahnfleischs unerlässlich. Gründliches und konsequentes Zähneputzen entfernt Zahnbelag und beugt so Karies und Zahnfleischentzündungen vor. Die Zahnpflege sollte mindestens zweimal täglich erfolgen, wenn möglich sogar nach jeder Mahlzeit. Dies ist oft leichter gesagt als getan, vor allem, wenn Blasen und Wunden im Mund bestehen und das Zähneputzen schmerzhaft ist. Weiter unten finden Sie einige Empfehlungen, die Ihnen die Zahnpflege erleichtern können.

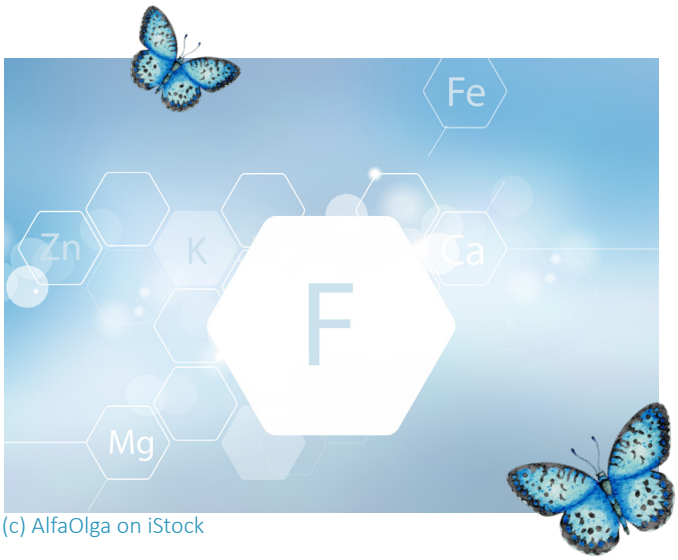
2.1. Fluoridierung

Als Fluoridierung bezeichnet man die Versorgung mit Fluoriden. Fluoride sind natürlicherweise in unseren Knochen und Zähnen enthalten und sorgen dort, gemeinsam mit anderen Mineralstoffen, für deren Struktur und Festigkeit. Wird zusätzlich von außen Fluorid zugefügt, zum Beispiel durch Einnahme oder durch Auftragen, kann dies die Zähne stärken. Fluorid ist häufig in Zahnpasta enthalten und wird so beim Zähneputzen auf die Zähne aufgetragen. Dort übernimmt es mehrere Aufgaben:

- Fluorid hilft dabei, die Mineralien, die bei der Demineralisierung aus dem Zahnschmelz entfernt wurden, wieder in den Zahnschmelz einzubauen. Der Zahnschmelz wird remineralisiert.
- Fluorid verbindet sich mit diesen Mineralien und wird gemeinsam mit ihnen in den Zahnschmelz eingebaut. Diese Kombination aus Mineralien und Fluorid ist nun härter und säureresistenter als zuvor.
- Fluorid hemmt die Stoffwechselprozesse von Bakterien. Dadurch bildet sich weniger Säure, und der Zahnschmelz wird weniger stark angegriffen.

Diese Prozesse machen Fluorid zu einem sehr wertvollen Hilfsmittel bei der Vorbeugung von Karies. Eine zu geringe Zufuhr von Fluorid kann dagegen den Zahnschmelz schwächen und Karies begünstigen.

Immer wieder tritt Besorgnis über mögliche gesundheitliche Risiken von Fluorid auf. Das ist verständlich, besonders da Fluorid eine Verbindung mit dem Element Fluor ist. Fluor ist ein Gas, das sehr instabil ist und daher stark mit anderen Stoffen reagiert. Das macht Fluor zu einem giftigen und ätzenden Stoff. Fluor tritt jedoch in der Natur nie rein auf, sondern nur in Verbindung mit anderen Stoffen als Fluorid. In diesen Verbindungen verliert es seine Reaktivität und wird deutlich harmloser. Solche Fluoride sind in zahlreichen Nahrungsmitteln sowie in Grund- und Quellwasser natürlich enthalten. In manchen Ländern werden außerdem kleine Mengen Fluoriden dem Trinkwasser oder dem Salz beigesetzt. Zusätzlich sind Fluoride in der Form von Natriumfluorid, Aminfluorid oder Zinnfluorid typischerweise in Zahnpasta enthalten.



(c) AlfaOlga on iStock

In kleinen Mengen sind Fluoride der Knochen- und Zahngesundheit zuträglich. In sehr großen Mengen sind Fluoride jedoch giftig. Eine Überdosierung mit Fluoriden durch die Mengen, die in Nahrungsmitteln, Trinkwasser, Salz und Zahnpasta enthalten sind, ist aber kaum möglich. In Zahnpasta sind beispielsweise so kleine Mengen Fluorid enthalten, dass eine erwachsene Person mehrere Tuben zu sich nehmen müsste, um eine schädliche Menge zu erreichen. Eine gewisse Vorsicht ist jedoch bei Kleinkindern geboten. Durch deren geringes Gewicht und ihre Tendenz, beim Zähneputzen Zahnpasta zu schlucken, ist eine Überdosierung zumindest theoretisch möglich. Daher sollte für Kinder Kinderzahnpasta verwendet werden. Diese hat einen deutlich geringeren Fluoridgehalt, sodass es auch dann nicht zu einer Überdosierung kommt, wenn sie von Kindern verschluckt wird. Auch von diesen Zahnpasten sollte man jedoch keine größeren Mengen zu sich nehmen.

2.3. Ernährung

Kariesverursachende Bakterien ernähren sich hauptsächlich von Zucker, weshalb eine zuckerreiche Ernährung die Entstehung von Karies begünstigt. Um die Zähne zu schützen, sollten daher die Zuckeraufnahme verringert und nach dem Essen zuckerreicher Nahrungsmittel die Zähne geputzt werden. Bei Betroffenen mit schwerer rezessiv dystropher EB (RDEB) sind diese Maßnahmen jedoch nicht immer möglich. Betroffene haben einen stark erhöhten Kalorienbedarf und meist Schwierigkeiten, diesen zu decken. Da zuckerhaltige Nahrungsmittel häufig einen hohen Kaloriengehalt haben, können sie als zusätzliche Kalorienquelle dienen. Viele Betroffene mit EB sind außerdem auf hochkalorische Zusatznahrung angewiesen, die meist ebenfalls Zucker enthält. Ein Verzicht auf Zucker ist daher häufig nicht praktikabel. Da die Zahnpflege für Betroffene oft belastend, schmerzhaft und zeitaufwändig ist, ist

auch gründliches Zähneputzen möglicherweise nicht nach jeder Nahrungsaufnahme möglich. Ist dies der Fall, kann auch mit etwas Zahnpasta auf dem Finger statt mit einer Zahnbürste geputzt oder sich mit Zahnpflegekaugummis, Mundspüllösungen oder zumindest dem Nachspülen mit Wasser beholfen werden. Diese Maßnahmen sind weniger effektiv als Zähneputzen, sie sind jedoch brauchbare Kompromisse. Zusätzlich ist es hilfreich, den Konsum von zuckerhaltigen Lebensmitteln auf einen oder wenige Zeitpunkte pro Tag zu beschränken. Werden häufig kleine Mengen an Zucker zu sich genommen, ist dies für die Zähne schädlicher als größere Mengen ein- oder zweimal täglich. Mehr Informationen zu einer EB-gerechten Ernährung finden Sie im Kapitel ERNÄHRUNG BEI EB.

2.4. Zahnärztliche Kontrollen

Die erste zahnärztliche Kontrolle findet idealerweise noch vor dem Durchbruch des ersten Zahns statt. Das Kind kann den Zahnarztbesuch so stressfrei kennenlernen, ohne dass etwas von ihm verlangt wird, und die Eltern können eine Beratung zur optimalen Zahnpflege ihres Kindes in Anspruch nehmen. Generell sollten zahnärztliche Kontrollen bei Betroffenen mit RDEB mindestens viermal jährlich erfolgen. Im Zuge dieser Kontrollen sollte außerdem eine professionelle Mundhygiene durchgeführt werden.



(c) DEBRA Austria

Es gibt einige zahnmedizinische Methoden, die Betroffenen mit EB helfen können, die Zahngesundheit zu erhalten. Dazu zählen eine zusätzliche Fluoridierung durch Lacke oder Gele, eine Reduktion der Bakterienlast durch wiederkehrende kurzfristige Anwendungen von Chlorhexidin, eine Stärkung des Zahnschmelzes durch die Verwendung von Pasten auf Calcium- oder Phosphatbasis sowie eine Vermeidung von Zahnbelag in den Einkerbungen der Backenzähne durch eine Fissurenversiegelung. All diese Methoden können in Absprache mit Ihrer Zahnarztpraxis angewandt werden, um Karies vorzubeugen und die Zahngesundheit zu erhalten.

3. Zähne bei schwerer rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa

Bei schwerer RDEB bestehen keine Zahnschmelzdefekte, die direkt durch die Erkrankung verursacht werden. Dennoch treten bei vielen Betroffenen immer wieder Zahnprobleme auf. Es kommt wiederholt zu Blasen und Wunden an Lippen, Zunge und Mundschleimhaut. Das Zähneputzen kann daher schmerzhaft sein und durch die Reibung der Zahnbürste zu erneuten Blasen und Wunden führen. Dies erschwert eine konsequente Mundhygiene. Da bei schwerer RDEB außerdem viele weitere Begleitsymptome bestehen, die ebenfalls behandelt werden müssen, rückt die belastende Zahnpflege leicht in den Hintergrund. Dabei ist

besonders bei dieser Form der Erhalt der Zahngesundheit von großer Bedeutung. Denn bei schwerer RDEB besteht ein erhöhter Energiebedarf, der nur schwer gedeckt werden kann und zu Mangelernährung sowie Minderwuchs führen kann. Daher sind Zahnschmerzen und eine eingeschränkte Funktion des Gebisses besonders problematisch, da sie die Nahrungsaufnahme zusätzlich erschweren. Die Prognose bei schwerer RDEB hängt wesentlich vom Ernährungszustand und damit vom Zustand des Gebisses ab. Trotz der schwierigen Umsetzung ist es daher wichtig, auf eine sorgfältige Zahnprophylaxe zu achten.

Bei offenen Stellen im Mund kann eine Spülung mit Salbei- oder Kamillentee hilfreich sein. Auch medizinische Mundspüllösungen, die die Wundheilung fördern, können angewandt werden. Darüber hinaus eignen sich spezielle Salben oder Cremes zur Behandlung von Schleimhautläsionen. Salben für die Mundschleimhaut enthalten unterschiedliche Wirkstoffe – manche fördern gezielt die Wundheilung, andere wirken als Oberflächenanästhetikum, um Schmerzen zu lindern. Schmerzlindernde Salben können auch vor dem Essen oder vor der Zahnpflege aufgetragen werden, um diese schmerzarm zu gestalten.



Bei schwerer RDEB kommt es außerdem durch die verstärkte Vernarbung häufig zu einer Einschränkung der Mundöffnung. Der Mund kann dann nicht mehr sehr weit geöffnet werden. Das kann die Nahrungsaufnahme und die Zahnpflege weiter erschweren sowie zahnärztliche Kontrollen, Behandlungen und Eingriffe verkomplizieren. Durch die Narbenbildung kann es zudem zu Veränderungen an der Mundschleimhaut, Verwachsungen am Zungenboden, Einschränkungen der Zungenbeweglichkeit, Verlust der Zungenpapillen und Schleimhautfalten sowie zu Milien am harten Gaumen kommen. Häufig bereiten diese Veränderungen keine weiteren Beschwerden. Sollte es jedoch zu Schwierigkeiten beim Kauen, Schlucken oder Sprechen kommen, sollten Sie sich ärztlich beraten lassen.

3.1. Kindheit

Schon ab dem Durchbruch des ersten Milchzahns sollte mit regelmäßigem Zähneputzen begonnen werden. Das schützt die Milchzähne frühzeitig und hilft außerdem, eine Zahnputzroutine zu etablieren und zur Gewohnheit zu machen.

Anfangs kann dies auch ohne Zahnpasta erfolgen; spätestens mit einem Jahr sollte dann ein Hauch fluoridhaltige Kinderzahnpasta verwendet werden. Ab dem Durchbruch des ersten bleibenden Zahns ist eine erhöhte Fluoridzufuhr sinnvoll. Nun sollte von Kinderzahnpasta auf Junior- oder Erwachsenenzahnpasta umgestellt werden. In diesen sind häufig Minze, Menthol und Pfefferminz enthalten, da diese Inhaltsstoffe ein frisches Gefühl erzeugen sollen. Wenn an der Mundschleimhaut Blasen und Wunden bestehen, können sie jedoch un-

angenehm sein. Wir empfehlen daher, Zahnpflegeprodukte zu verwenden, die diese Stoffe nicht enthalten.


(c) DEBRA Austria

Säuglinge akzeptieren das Zähneputzen meist gut, im Kleinkindalter nimmt die Akzeptanz jedoch häufig wieder ab. Es ist empfehlenswert, Kleinkinder bereits früh in die eigene Zahnpflege mit einzubeziehen. Am besten wird immer nach der gleichen Technik geputzt, zum Beispiel nach der KAI-Technik (in der Reihenfolge **K**auflächen – **A**ußenflächen – **I**nnenflächen), und diese dem Kind früh beigebracht. So können bereits Kleinkinder etwas Eigenverantwortung in der Zahnpflege übernehmen. Wichtig ist, dass die Eltern dennoch sorgfältig nachputzen. Erst mit etwa 8 bis 10 Jahren ist die Feinmotorik so weit ausgereift, dass eine selbstständige Reinigung der Zähne ohne Nachputzen möglich ist.

Ein besonderer Fokus liegt im frühen Kindesalter auf der Vermeidung der frühkindlichen Karies. Diese wird auch Fläschchenkaries genannt, da sie meist durch häufiges Nuckeln an Fläschchen mit gesüßtem Inhalt (gesüßter Tee oder Saft) hervorgerufen wird. Durch die ständige Zuckerbelastung der Zähne können sich Bakterien rasch vermehren, und es kommt zu einer aggressiven und schnell voranschreitenden Karies der Milchzähne. Die Zähne müssen dann aufwändig saniert werden. Ein erhöhtes Kariesrisiko bleibt jedoch auch nach der Sanierung bestehen. In schweren Fällen kann es zu einem frühzeitigen Verlust der Milchzähne, dadurch zu einer Verschiebung der Nachbarzähne und infolgedessen zu Fehlstellungen der bleibenden Zähne kommen. Ein Dauernuckeln am Fläschchen sowie das Trinken zuckerhaltiger Getränke sollten daher möglichst reduziert und schon sehr früh auf eine konsequente Zahnpflege geachtet werden.

In der Durchbruchsphase des Milchgebisses, also zwischen dem 6. und 30. Lebensmonat, besteht das sogenannte „Window of Infectivity“ (Infektionsfenster). In diesem Zeitraum kann es durch Kontakt mit dem Speichel anderer Personen zur Ansteckung mit deren Kariesbakterien kommen. Um dies zu vermeiden, sollte auf eine gründliche eigene Mundhygiene geachtet und möglichst vermieden werden, Löffel, Schnuller oder Zahnbürste des Kindes in den Mund zu nehmen.

Im Kinder- oder Jugendalter werden möglicherweise Zahnregulierungen wie Zahnspangen zu einem relevanten Thema. Da bei Betroffenen mit schwerer RDEB die Mundschleimhaut sehr empfindlich ist, ist die Verwendung einer Zahnspange nicht für alle Betroffenen möglich. Lassen Sie sich in jedem Fall ausführlich beraten, wenn eine Zahnregulierung in Betracht gezogen wird.

3.2. Erwachsenenalter

Bei schwerer RDEB verringert sich die Mundöffnung häufig mit zunehmendem Alter. Dadurch können sowohl die Nahrungsaufnahme

als auch die Zahnpflege mit der Zeit immer mehr erschwert werden. Ist das Zähneputzen mit einer normalen Zahnbürste schwierig, kann eine Zahnbürste mit besonders weichen Borsten und kleinem Borstenkopf hilfreich sein. Viele Betroffene verwenden auch im Erwachsenenalter noch Kinderzahnbürsten, da diese schonender und kleiner sind. Wenn die Mundöffnung sehr eingeschränkt ist und auch kleine Zahnbürsten nicht mehr verwendet werden können, sind Interdentalbürsten, Wattestäbchen oder Gazetücher mögliche Alternativen zum Zähneputzen.

Ist durch die zunehmende Verwachsung der Finger die Greiffunktion und Motorik eingeschränkt, kann die Verwendung einer Handzahnbürste schwierig sein. Häufig ist die Nutzung einer elektrischen oder Ultraschallzahnbürste dann einfacher. Auch hier sollte auf weiche Borsten geachtet werden.

3.3. Zahnsanierung

Sind Zähne geschädigt, ist möglicherweise eine Zahnsanierung notwendig. Dabei können kariöse Zahnsubstanzen entfernt, Zahnstruktur wiederaufgebaut, Füllungen oder Schutzkronen eingesetzt, das Zahnfleisch oder die Zahnwurzel behandelt oder, wenn nötig, geschädigte Zähne entfernt werden. All dies ist auch bei Betroffenen mit schwerer RDEB möglich und häufig notwendig. Oft kann eine Zahnsanierung in Lokalanästhesie erfolgen. Ist die Sanierung sehr umfangreich, die Mundöffnung besonders gering, bestehen viele Blasen, starke Schmerzen oder große Angst, kann eine Vollnarkose notwendig sein.

Die zahnmedizinische Versorgung hat sich in den letzten Jahren deutlich verbessert. Mittlerweile gibt es spezielle Leitlinien für die Behandlung von EB-Betroffenen. Sollte Ihre Zahnarztpraxis bisher keine Erfahrung in der Versorgung von EB-Betroffenen haben, können Sie sie gerne auf DIESE LEITLINIEN HINWEISEN. Achten Sie dabei darauf, Ihrer Zahnarztpraxis Ihre genaue EB-Form mitzuteilen, da sich die Leitlinien je nach Form der Erkrankung unterscheiden.

OÄ Dr. A. Diem, OÄ Dr. K. Ude-Schoder, B. Sailer, J. Martetschläger
EB-Haus Austria, Universitätsklinik für Dermatologie und Allergologie
Salzburger Landeskliniken (SALK)
Paracelsus Medizinische Privatuniversität Salzburg (PMU)
Salzburg 2025, 2. Auflage
https://www.eb-haus.org/eb-handbuch/