

ZÄHNE bei GENERALISIERTER INTERMEDIÄRER JUNKTIONALER EPIDERDEMOLYSIS BULLOSA

1. Einleitung

Probleme mit den Zähnen können in unterschiedlicher Häufigkeit und verschiedenen Schweregraden bei vielen Formen von EB auftreten. Bei einigen (wenigen!) Formen von EB sind Zahnschäden kaum zu umgehen, da genetische Zahnschmelzdefekte bestehen. Aber auch bei EB-Formen mit normaler Zahnbeschaffenheit kommt es häufig zu Zahnschäden, da die Mundhygiene aufgrund von Blasenbildung bzw. eingeschränkter Mundöffnung erschwert sein kann.

Durch entsprechende [Pflege](#), [zahngesunde Ernährung](#), regelmäßige [zahnärztliche Kontrollen](#) sowie professionelle [Mundhygiene](#) ist die Schädigung der Milchzähne sowie auch der bleibenden Zähne durch Karies in vielen Fällen vermeidbar. Es lohnt sich auf jeden Fall - trotz aller anderen Sorgen und Probleme, die durch EB verursacht werden - den Zähnen und ihrer Pflege regelmäßige Aufmerksamkeit zu schenken. Wenn Eltern und Kinder entsprechend informiert sind und von Anfang an eine gute Zusammenarbeit zwischen Familie, Zahnarzt und den betreuenden EB-Spezialisten besteht, kann der Zustand der Zähne im Allgemeinen sehr positiv beeinflusst werden.



Das Wichtigste in Kürze

- **Zahnpflege ab dem ersten Zahn ist wichtig bei EB und kann viele Folgeprobleme vermeiden.**
- **Grundlage ist eine regelmäßige Zahnreinigung zu Hause, am besten zweimal täglich mit einer weichen Zahnbürste mit kleinem Bürstenkopf und einer altersentsprechenden, fluoridhaltigen Zahnpasta.**
- **Möglichst früh einen guten Zahnarzt suchen, denn professionelle Zahnreinigung und rasches Eingreifen bei auftretenden Problemen ist notwendig.**

2. Allgemeines

Bei Epidermolysis bullosa kann aufgrund von Blasenbildung der Mundschleimhaut die Zahn- und Mundhygiene erschwert sein. Eine möglichst gute Zahn- und Mundhygiene ist aber trotz der Gefahr von Blasenbildung notwendig, um einer vermehrten Kariesbildung entgegen zu wirken. Ein gesundes und funktionsfähiges Gebiss ist für die Nahrungsaufnahme sehr wichtig.

Menschen mit [generalisierter intermediärer junktionaler Epidermolysis bullosa](#) haben [vermehrt Probleme](#) mit den [Zähnen](#) (Zahnschmelz, Karies) und/oder [der Mundschleimhaut](#). [Exzessive Karies](#) mit Gefahr des vorzeitigen Zahnverlustes betrifft generalisierte intermediäre JEB. [Blasen und Erosionen an Lippen, Zunge und Mundschleimhaut](#) [erschweren](#) eine konsequente [Mundhygiene](#) sowie die [Nahrungsaufnahme](#). Häufig kommt es auch zu Veränderungen des Zahnfleisches durch eine [chronische Zahnfleischentzündung](#) (Gingivitis) und [mechanische Schädigung](#) durch die notwendige Zahnpflege.

Bei [generalisierter intermediärer JEB](#) sind Zahnschäden jedoch kaum zu vermeiden, da [genetische Zahnschmelzdefekte](#) bestehen. Zusätzlich kann es zu Zahnschäden kommen, da die Mundhygiene aufgrund von Blasenbildung bzw. eingeschränkter Mundöffnung erschwert sein kann. Die kleinen Patienten erleiden dann häufig eine rasch voranschreitende Zerstörung der Zähne. Wegen Problemen bei der Nahrungsaufnahme können [Fehl- und Unterernährung](#) die Folge sein. Der Verlauf der Erkrankung hängt also auch wesentlich von einer adäquaten Ernährung und damit vom Zustand des Gebisses ab.

Ist es erst einmal zur Karies gekommen, treten in weiterer Folge häufig [Schmerzen](#) auf. Findet dann erst der erste Zahnarztbesuch statt, so ist dieser nicht selten bereits mit einer schlechten Erfahrung verbunden. Es müssen Füllungen gemacht oder sogar Zähne entfernt werden. Dies ist teilweise nur in Vollnarkose möglich, die bei EB oft nicht einfach ist.

Bei [generalisierter intermediärer JEB](#) treten [häufig Blasen an der Mundschleimhaut](#) auf. Weiters bildet sich aufgrund einer [Fehlentwicklung](#), die mit der Grunderkrankung zusammenhängt, [der Zahnschmelz](#) bei generalisierter intermediärer JEB nur unzureichend aus. Dies wurde bei vielen Patienten mit generalisierter intermediärer JEB mit [unterschiedlicher Ausprägung](#) festgestellt. Die Folge sind häufig schwere Zahndefekte. Zusätzlich ist die generalisierte intermediäre JEB mit einem [erhöhten Risiko für Karies](#) assoziiert, was auf die

Zahnschmelzentwicklungsstörung und auch auf Probleme bei der Zahnhygiene durch Läsionen der Mundschleimhaut und die oft notwendige hochkalorische und kohlenhydratreiche breiige Diät zurückzuführen ist. Auch dadurch kommt es zu Problemen beim Beißen und Kauen.

3. Prophylaxe-Möglichkeiten

Durch entsprechende [häusliche Pflege](#), [zahngesunde Ernährung](#), [regelmäßige zahnärztliche Kontrollen](#) sowie [professionelle Mundhygiene](#) ist die Zerstörung der Milchzähne wie auch der bleibenden Zähne durch Karies in vielen Fällen vermeidbar.

Maßnahmen:

Konsequente tägliche Zahnpflege

Regelmäßige professionelle Reinigung durch Zahnarzt/Dentalhygienikerin

Fluorprophylaxe

Vermeiden von Karies-begünstigenden Nahrungsmitteln

Zu den klassischen Säulen der Prophylaxe zählen „[Ernährung](#)“, „[Mundhygiene](#)“, „[Fluoride](#)“ und „[Fissurenversiegelung](#)“. Fluoridtabletten spielen dabei inzwischen eher eine untergeordnete Rolle. Wichtiger ist die lokale Fluoridierung. Dazu zählen zum einen fluoridierte Kinderzahnpasten, aber auch Fluoridierung mit Lacken oder Gelen durch den Zahnarzt. Mundspüllösungen sind erst sinnvoll, wenn die Kinder gelernt haben richtig auszuspucken. Die Art und die Häufigkeit der jeweiligen Fluoridierungsmaßnahmen sollte mit dem Zahnarzt besprochen werden.

Eine professionelle Mundhygiene in der Zahnarztpraxis, in Verbindung mit der [Kontrolle aller Zähne](#), sollte mindestens 4x jährlich stattfinden, bei schweren EB-Formen auch häufiger.

Ergänzt werden kann die Mundhygiene bei speziellen Bedürfnissen auch durch spezielle Mundspüllösungen wie etwa Chlorhexidin. Es gibt Chlorhexidin Spülungen sowie Gele, die Art der Darreichung sollte unbedingt mit einem Zahnarzt besprochen werden. Meist erfolgt eine kurzzeitige Therapie von etwa ein bis zwei Wochen, die bei Bedarf regelmäßig wiederholt werden kann. Längere Anwendung führt zu Verfärbungen der Zähne und zu Geschmacksirritationen. Die wiederholte Gabe von Chlorhexidin etwa alle 2-3 Monate für 1 Woche hat sich bei den EB-Kindern sehr bewährt.

Ein neuerer Ansatz ist die Verwendung von Pasten auf Calcium- und Phosphatbasis. Diese sind ebenfalls ergänzend zur Zahnpasta zu verwenden und werden von den meisten Kindern gut akzeptiert, da sie die Schleimhaut nicht reizen und einen

angenehmen Geschmack haben. Diese Pasten (z.B. GC tooth mousse) sind nur über Zahnärzte oder im Internet erhältlich.

Zusätzlich zu den oben erwähnten Grundlagen der Prophylaxe, nämlich „Ernährung“, „Mundhygiene“ und „Fluoridierung“ ist die Fissurenversiegelung zu sehen. Diese ist die einzige Maßnahme, die alleine in der Hand des Zahnarztes liegt. Dabei wird auf die Kauflächen der Backenzähne ein Kunststofflack aufgetragen, der dort die Entstehung von Karies vermeiden kann. Allerdings müssen dafür die Zähne für kurze Zeit komplett trocken gehalten werden, was bei eingeschränkter Mundöffnung schwierig sein kann.

4. Zähne altersbezogen

4.1 Neugeborenen

In der „Primär-Prävention“ gilt es besonders, die Verbreitung der so genannten „frühkindlichen Karies“ (früher Fläschchenkaries genannt) zu **verhindern**. Diese beginnt in der Regel mit einer sehr rasch voranschreitenden Zerstörung der oberen Schneidezähne. Während es früher meist Instant-Tees waren, die sich in der Flasche befanden, so sind es heute eher die vermeintlich gesünderen Fruchtsäfte. Reiner Fruchtsaft enthält jedoch so viel Fructose, dass er etwa einer 10%igen Zuckerlösung entspricht. In Verbindung mit einem sehr niedrigen pH-Wert von Säften führt Dauernuckeln zur massiven frühzeitigen Zerstörung der Milchzähne. Studien haben bewiesen, dass Kinder mit einer frühkindlichen Karies auch nach einer Sanierung ein höheres Kariesrisiko behalten.

Beim Säugling findet man häufig eine hohe **Akzeptanz der Zahnbürste** während der so genannten „oralen Phase“, da der Mund das Kontaktorgan zur Außenwelt darstellt. Dies wird genauso häufig gefolgt von einer absoluten „Zahnputzverweigerung“. Auch bei „Zahnputzverweigerern“ ist jedoch Konsequenz wichtig, oft hilft die Einbindung in ein **Ritual**. Die Ziele in diesem Alter sind die Verhinderung der Übertragung von Keimen und die Gewöhnung an die Mundhygiene als „Norm“.

Die **Flasche sollte möglichst früh** – das heißt etwa mit dem ersten Geburtstag - **abgewöhnt** und die Kinder an das Trinken von Wasser aus dem Becher gewöhnt werden.

Im sogenannten „window of infectivity“ (Infektionsfenster), das **zwischen dem 6. und 30. Lebensmonat** offen ist – also der Durchbruchphase des Milchgebisses - kann es durch Kontakt mit Speichel von Bezugspersonen, meist der Mutter, zur Ansteckung mit Karies kommen. Als oberste Priorität wird die primäre

Gesunderhaltung des Milchgebisses angesehen. Daher ist die **frühe Vorstellung des Kindes bei einem Zahnarzt** sinnvoll. Auf diese Weise wird der Besuch in einer entspannten Atmosphäre erlebt und kann von Seiten des Zahnarztes nochmals zur Aufklärung der Eltern genutzt werden.

4.2 Kleinkindalter

Ab dem 2. – 3. Lebensjahr wollen die meisten Kinder versuchen, **selbst die Zähne zu putzen**. Dies ist wichtig, damit sie eine gewisse Systematik erlernen und nicht die Lust verlieren. Kindergartenkinder sind für Lob und Belohnung besonders empfänglich, sie leben oft in einer Phantasiewelt, die durch Geschichten oder Lieder bei der Mundhygiene unterstützt werden kann.

Am besten wird immer nach derselben Technik geputzt, wir empfehlen die „KAI“ Systematik, das heißt – Kauflächen – Außen – Innen. Das Zähneputzen sollte ab dem ersten Zahn begonnen werden. Spätestens ab dem 1. Geburtstag wird mindestens 1 Mal täglich, vorzugsweise abends, ein „Hauch“ fluoridierte Kinderzahnpaste verwendet. Dabei ist vor allem wichtig, dass die **Eltern unbedingt mithelfen und nachputzen** müssen.

Mit dem Durchbruch des ersten bleibenden Zahns sollte von der Kinder- auf Juniorzahnpaste umgestellt werden. Allerdings kann der Mentholgehalt dann unangenehm für EB-Kinder werden. In diesen Fällen ist eine Zahnpaste ohne Menthol, jedoch unbedingt mit **Fluorid**, eine gute Alternative.

Besonders **gefährlich sind häufige Zwischenmahlzeiten!** Auch vermeintlich gesunde Dinge wie etwa Bananen verursachen durch ihre Klebrigkeit Karies. Wenn sich aus allgemeinärztlichen Gründen die Zwischenmahlzeiten nicht reduzieren lassen und eine Zahnreinigung nach jeder Mahlzeit nicht realisierbar ist, so kann man sich mit kleinen Kompromissen behelfen: einem Zahnpflegekaugummi beispielsweise, der den Speichelfluss und die Selbstreinigung anregt, oder zumindest dem Nachspülen mit Wasser.

4.3 Schulzeit

Erst mit **etwa 10 Jahren ist die Feinmotorik** so weit ausgereift, dass eine **selbständige Reinigung der Zähne möglich** ist. Elektrische Zahnbürsten sind etwa ab dem Kindergartenalter grundsätzlich genau so geeignet wie Handzahnbürsten. Viele Kinder finden elektrische Zahnbürsten einfach „spannender“ und sind dadurch motivierter. Gerade bei krankheitsbedingter Einschränkung der Feinmotorik ist die maschinelle Unterstützung hilfreich. Das Nachputzen seitens der Eltern ist zudem mit einer elektrischen Bürste einfacher möglich. Bitte achten Sie beim Kauf auf einen weichen Bürstenkopf und lassen Sie sich von Ihrem Zahnarzt beraten.

Eine effiziente Plaqueentfernung durch das Kind selbst ist jedoch erst etwa ab dem 10. Lebensjahr möglich. Bis dahin müssen die Eltern unbedingt nachputzen. Diese Systematik ist weitaus wichtiger als die häufig gestellte Frage nach der besten Zahnbürste oder Zahnpasta. Frei nach dem Motto „was Hänschen nicht lernt, lernt Hans nimmermehr“ kann man schlussfolgern, dass Verhaltensweisen, die im Kleinkindalter eingeübt werden, sehr resistent gegenüber späteren Veränderungen sind. Dabei ist es egal, ob diese Verhaltensweisen nun positiv oder negativ sind. Mit anderen Worten: in diesem Alter wird der Grundstein für ein zahngesundheitsbewusstes Leben gelegt.

4.4 Adoleszenz

Je näher die Kinder der Pubertät kommen, desto weniger kann auf Ernährung und Mundhygiene Einfluss genommen werden. Mit dem Taschengeld können Süßigkeiten gekauft werden, die Mundhygiene wird nicht mehr regelmäßig von den Eltern überwacht. Negative Motivation nach dem Motto „wenn Du nicht putzt und viel Süßes isst, dann bekommst Du schlechte Zähne“ ist in aller Regel wenig Erfolg versprechend. Besser ist meist eine **positive Motivation**, die zum Beispiel auf die gesteigerte Attraktivität mit schönen Zähnen anspielt.

Ziel der genannten Maßnahmen ist es, die Kinder von Anfang an so zu motivieren, dass sowohl die **professionelle Prophylaxe** als auch die **häusliche Mundhygiene** und **Ernährung** auch als Erwachsene zum geregelten Lebensablauf dazu gehören und das Kariesrisiko entsprechend gering gehalten werden kann.

Ein weiteres Thema in diesem Alter können **Zahnregulierungen bzw. Zahnspangen** sein. Je nach Ausprägungsgrad der generalisierten intermediären JEB ist dies doch öfter möglich als angenommen. In solchen Fällen wird ein vorsichtiges Herangehen

empfohlen. Besonders wichtig ist eine gute Zusammenarbeit mit dem/der Kieferorthopäden/Kieferorthopädin.

4.5 Erwachsenenalter

Im Erwachsenenalter sollte die regelmäßige tägliche Zahnpflege, professionelle Prophylaxe sowie Zahnarztbesuche zur **Routine** geworden sein. Probleme, die sich vielleicht in Zusammenarbeit mit Zahnärzten ergeben können, sind zu besprechen.

Die **Restauration** bereits **geschädigter Zähne** durch Entfernung von kariös veränderter Zahnschicht und der **Wiederaufbau der Zahnstruktur** und **Gebissfunktion** durch Füllungen und sogenannte „Schutzkronen“ ist **häufig notwendig bei Patienten mit generalisierter intermediärer JEB**.

Die **Extraktion** schwer geschädigter Zähne zur Beseitigung von Entzündungsherden kann erforderlich sein **um bakterielle Infektionen und Abszesse zu vermeiden**.

Auch **Implantate** sowie **Wurzelbehandlungen** sind unter Umständen möglich. In solchen Fällen wird ein vorsichtiges Herangehen empfohlen. Lassen Sie sich auf jeden Fall vorher intensiv beraten.

5. Besondere Probleme und Maßnahmen

An dieser Stelle möchten wir Ihnen ein paar Produkte nennen, die sich bei EB bereits bewährt haben, um Ihnen die Suche danach etwas einfacher zu machen. Wir weisen aber darauf hin, dass es eine große Anzahl an ähnlichen Produkten gibt, die dieselbe oder eine ähnliche Wirkung haben. Welches Produkt Sie nun genau verwenden, müssen Sie bitte mit Ihrem behandelnden Zahnarzt besprechen.

Zum Ausspülen und zur Behandlung von **offenen Stellen an der inneren Backe** haben sich als hilfreiche Mittel **Salbeitee** oder auch **Kamillentee** herausgestellt. Eine **Mundsalbe** (Kamistad A Gel, in Deutschland erhältlich), die neben Kamillenextrakt auch ein Oberflächenanästhetikum enthält, stellt eine weitere Möglichkeit dar.

Weitere Cremes mit Oberflächenanästhetikum, wie sie auch bei Prothesendruckstellen eingesetzt werden, sind z.B. Solcoseryl-Salbe oder Dynexan-Gel. Es heilt zwar damit nicht schneller, nimmt aber etwas die Schmerzen, z.B. vor dem Essen. Als Spülung könnte man Bepanthen-Mundspülung empfehlen.

EB Kinder:

Alkoholfreie Mundspüllösungen mit Chlorhexidin („CHX“, wirkt antibakteriell) und Fluorid (Kariesschutz) für die tägliche Pflege:

Gum Paro ex 0,06%CHX + 950ppm Natriumfluorid

Curasept Spüllösung 0,05% CHX + 0,05% Fluorid Flasche 200 ml

Mirafluor CHX Liquid 0,06% CHX + 250ppm Aminfluorid

Elmex Kariesschutz Spüllösung 0,025% Natriumfluorid Flasche 400 ml

Meridol med 0,2% CHX

Im Falle der EB Kinder muss zu diesem Zeitpunkt gemeinsam besprochen werden, welche Form die Zahnbürste haben sollte. Je nach Schwere der Erkrankung müssen eventuell weichere Borsten oder kleine Bürstenköpfe eingesetzt werden. Bewährt haben sich auch ultraschallbetriebene Zahnbürsten mit sehr kleinem Bürstenkopf. Je nach Schwere der Erkrankung, der Zahnbeschaffenheit und selbstverständlich der Fähigkeit zur Mundöffnung muss bei EB-Kindern vielfach improvisiert werden. Auch Hilfsmittel wie Interdentalbürstchen, Gazetücher oder Wattestäbchen können zum Einsatz kommen – auch hier sollte der Zahnarzt/die Zahnärztin bzw. der/die Prophylaxeassistent/in gemeinsam mit dem Kind geeignete Mittel finden.

Lokalanästhesie:

Ob eine Zahnbehandlung unter Lokalanästhesie durchgeführt werden kann oder nicht ist unter anderem abhängig von der Kooperationsbereitschaft der Patienten, von der Möglichkeit der ausreichenden Mundöffnung, von dem Ausmaß der Blasenbildung sowie dem Behandlungsbedarf.

Vollnarkose:

In manchen Fällen kann es sinnvoll oder gar notwendig sein eine Zahnbehandlung unter Vollnarkose durchzuführen. Indikationen die für eine solche Vorgehensweise sprechen sind z.B. zu geringe Mundöffnung, sehr ausgeprägte Schmerzen bzw. Blasenbildung, umfangreiche Behandlungen.