

ZÄHNE bei SCHWER GENERALISIERTER REZESSIV DYSTROPHER EB

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 **schwer generalisierter rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa** haben **vermehrt Probleme** mit den **Zähnen** (Zahnschmelz, Karies) und/oder der **Mundschleimhaut**. Exzessive **Karies** mit Gefahr des **vorzeitigen Zahnverlustes** betrifft alle Formen der ausgeprägten EB. **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.

Auch bei **rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa mit normaler Zahnbeschaffenheit** kommt es mitunter zu **Zahnschäden**, da die **Mundhygiene** aufgrund von **Blasenbildung** bzw. **ingeschränkter Mundöffnung** **erschwert** sein kann. Die kleinen Patienten erleiden häufig eine rasch voranschreitende Zerstörung der Zähne. Als Folge davon wiederum entstehen zusätzliche Probleme bei der Nahrungsaufnahme. Die Prognose der Erkrankung hängt aber auch wesentlich von einer adäquaten Ernährung und damit vom Zustand des Gebisses ab.

Ernährung ist an sich schon ein großes Problem, oft können die Betroffenen die Kalorien, die sie brauchen, gar nicht essen/schlucken, daher wird auch viel Kalorienreiches, d.h. auch stark zuckerhaltige Speisen gegeben. Das ist verständlich, macht aber die Zahnprobleme nicht einfacher.

Ist es erst einmal zur Karies gekommen, so 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 **schwer generalisierter rezessiv dystropher Epidermolysis bullosa** ist die **Öffnung des Mundes** (zum Zähneputzen, beim Zahnarzt) oft nur sehr **ingeschränkt** möglich, daher ist das Zähneputzen grundsätzlich schon erschwert.

Häufig kommt es zur **Blasenbildung an der Mundschleimhaut**.

Bei rezessiven EB-Formen können **chronische Blasenbildung und Erosionen** zu **oralen Narbenbildung** an der Mundschleimhaut führen. Folgen sind **Verwachsungen am Zungenboden** mit **Einschränkung der Zungenbeweglichkeit** und der **Sprache**, **Verlust der Zungenpapillen** und der zum **Gaumen** hin verlaufenden **Schleimhautfalten**. Ebenso können **Milien** („Hautgrieß, Grießkörner“) mit bevorzugter Lokalisation am harten **Gaumen** auftreten. **Probleme** beim **Schlucken und Essen** sowie beim **Beißen** und **Kauen** können auch durch diese Folgeerscheinungen noch verstärkt werden.

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

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 werden sogar häufigere Kontrollen empfohlen.

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. Was die Wahl der **Zahnbürste** betrifft sollten möglichst **sehr weiche Bürsten** mit einem **kleinen Borstenkopf** verwendet werden.

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. Auch bei rezessiv dystropher EB sollte man diese Möglichkeit im Einzelfall in Betracht ziehen. Dabei muss man sich aber bewusst machen, dass es sehr häufig wenig Möglichkeiten gibt. Besonders wichtig ist hier 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 bei rezessiv dystropher EB ergeben können sind mit Zahnärzten 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 manchmal erforderlich.

Die [Extraktion](#) schwer geschädigter Zähne zur Beseitigung von Entzündungsherden ist erforderlich um bakterielle Infektionen und Abszesse zu vermeiden.

[Wurzelbehandlungen](#) sind möglich, die Versorgung mit Implantaten kann sehr schwierig sein, und wird bei RDEB nur selten in Betracht gezogen.

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.