

# IMPLANTATE BEI EKTODERMALER DYSPLASIE

Eine interdisziplinäre Vernetzung ist bei dieser Erkrankung essenziell

Charlotte Bauerschmitz, Prof. Dr. Dr. Marco Kesting, Dr. Mathias Dotzler, Dr. Mayte Buchbender

## → Warum Sie diesen Beitrag lesen sollten?

Die klinischen und knöchernen Gegebenheiten bei Patienten mit ektodermaler Dysplasie stellen Implantologen und Prothetiker vor eine große Herausforderung. Dieser Artikel beschreibt das Vorgehen der dentalen Rehabilitation eines Patienten mit ektodermaler Dysplasie und zeigt auf, warum es bei dieser zugrundeliegenden Erkrankung essenziell ist, interdisziplinär vernetzt zu arbeiten.

**Zusammenfassung:** Die kaufunktionelle Rehabilitation eines Patienten mit ektodermaler Dysplasie (ED) erfordert aufgrund einer großen Variabilität der Erkrankung ein interdisziplinäres Behandlungskonzept. Hauptsymptome der 2 häufigsten Formen der ED ist eine Trias aus Nichtanlagen von Zähnen, spärlichem Haarwuchs sowie teilweisem oder komplettem Fehlen von ekkrinen Schweißdrüsen.

Im vorliegenden Fall werden verschiedene Möglichkeiten dargestellt, um einen Patienten mit typischen Symptomen einer ektodermalen Dysplasie dental rehabilitierend zu versorgen. Es wurden sowohl konventionell prothetische als auch implantat-prothetische Versorgungen angewandt. Hierbei gilt es bereits in jungen Jahren der Patienten interdisziplinär, insbesondere im Hinblick auf Hypo- und Anodontie und den daraus resultierenden schwierigen Weichgewebs- und knöchernen Verhältnissen, auch hinsichtlich Ästhetik, vernetzt zu arbeiten und die anstehenden Behandlungen vorausschauend und mit geeigneten OP-Techniken zu planen.

Entgegen dem üblichen Konsens, mit der implantat-prothetischen Versorgung

bis zum Abschluss des Wachstums abzuwarten, kann man bei Patienten mit ED davon abweichen, da diese von einer frühen Versorgung profitieren können. Wichtig dabei ist, dass bei jedem Patienten individuell entschieden und therapiert werden sollte.

**Schlüsselwörter:** Ektodermale Dysplasie; Implantate; kaufunktionelle Rehabilitation; Implantatprothetik; interdisziplinäre Zusammenarbeit

**Zitierweise:** Bauerschmitz C, Kesting M, Dotzler M, Buchbender M: Implantate bei ektodermaler Dysplasie. Z Zahnärztl Implantol 2022; 38: 90–94

[DOI.org/10.3238/ZZI.2022.0090-0094](https://doi.org/10.3238/ZZI.2022.0090-0094)

## FALLBERICHT

Ein 20-jähriger Patient wurde uns vom Zentrum für Ektodermale Dysplasie des Universitätsklinikums Erlangen (ZEDER) zur implantatprothetischen Versorgung vorgestellt. Die Erstdiagnose der ektodermalen Dysplasie erfolgte bereits im Kindesalter bei progredienter Manifestation der äußerlichen Merkmale für das Syndrom (Abb. 1, 2).

Neben der ektodermalen Dysplasie waren bei dem Patienten keine weiteren



**Abb. 1:** Verkürztes Untergesicht, Fehlen von Haarfollikeln und dünne äußere Haut: Symptome der ectodermalen Dysplasie



**Abb. 2:** Spärliche Kopf-  
behaarung als Symptom der ectodermalen Dysplasie



**Abb. 3:** Kieferorthopädische Apparatur im Oberkiefer, Hypodontie, reduzierte intermaxilläre Bissrelation der ectodermalen Dysplasie



**Abb. 4:** Zahn 43 noch in situ, hochatropher Unterkiefer erkennbar

Abb. 1–10: UK-Erlangen/MKG Chirurgie

Allgemeinerkrankungen oder Allergien zu eruieren. Der Patient war seit dem Jugendalter im Rahmen eines interdisziplinären Behandlungskonzepts kombiniert zahnärztlich-kieferorthopädisch hinsichtlich seiner Hypodontie behandelt worden (Abb. 3, 4). Neben dem kieferorthopädischen Lückenschluss in der OK-Front war ein provisorischer herausnehmbarer Ersatz mit Klammerprothesen angefertigt worden. Diese waren im Oberkiefer an den vorhandenen Zähnen 16, 13, 11, 21, 23, 25 und 26 im Unterkiefer lediglich am Zahn 43 verankert worden.

Nach Einbeziehung aller Planungskriterien – junges Patientenalter, hochatropher Unterkiefer, Pfeilermangel, krankheitsbedingte Xerostomie – konnte im Unterkiefer als suffiziente Lösung nur eine implantatprothetische Versorgung erwo-

gen werden. Eine gutachterliche Stellungnahme erfolgte und stimmte nach dem Sozialgesetzbuch V §28 einer implantatprothetischen Rehabilitation des Unterkiefers nach Entfernung des Zahns 43 zu.

Im weiteren Verlauf erfolgte die navigierte interforaminäre Insertion (Abb. 5) von 4 Implantaten mit distaler Angulation der Implantate regio 34 und 44 zur Versorgung mittels feststehendem Zahnersatz (Abb. 6, 7). Dabei wurde ein intraoperatives Monitoring mit Messung des Implantatstabilitätsquotienten (ISQ) mittels Osstell (Osstell, Göteborg, Schweden) durchgeführt. Aufgrund eines Messwertes von 58 wurde auf eine gedeckte Einheilung über 3 Monate entschieden. Der provisorische Zahnersatz konnte über die Einheilphase angepasst getragen werden.

Im Oberkiefer ergab sich eine konträre Situation. Dort schied eine implantatprothetische Rehabilitation aus, da beide Kieferhöhlen des Patienten von einer rezidivierenden chronischen Sinusitis betroffen waren. Aufgrund mehrfach stattgehabter operativer Revisionen der Kieferhöhlen schien eine Sinusbodenelevation mit Augmentation zur vertikalen Kieferkammerhöhung nicht sinnvoll. Da mehrere suffiziente Pfeiler vorhanden waren, wurde bei dem Patienten eine feststehende prothetische Kronen- und Brückenversorgung inseriert (Abb. 7).

Zuletzt erfolgte im Unterkiefer in regio 35–45 eine Vestibulumplastik mittels Mucograft (Kollagenmatrix, Geistlich Pharma AG, 6110 Wolhusen, Schweiz). Die Kollagenmatrix zeigt sich nach 2 Wochen gut granuliert mit sichtbarem Narbenzug.



**Abb. 5:** Gefräste Guided Schablone mittels Nobel Biocare Clinician Software in regio 32, 34, 42, 44 und Ankerpin regio 31, 41 zur Verankerung der Schablone während der Implantation



**Abb. 6:** Panoramaschichtaufnahme postoperativ nach Insertion der Implantate regio 32, 34, 42, 44 Nobel Active Durchmesser 3,5 mm, Länge 10 mm



**Abb. 7:** Suprakonstruktion eingegliedert nach Vestibulumplastik mit Mucograft, 8 Wochen postoperativ



**Abb. 8:** Suprakonstruktion im Unterkiefer 7 Monate postoperativ, festsitzende prothetische Versorgung Oberkiefer (frontal)



**Abb. 9:** Suprakonstruktion im Unterkiefer 7 Monate postoperativ (verkürzte Zahnreihe), festsitzende prothetische Versorgung Oberkiefer (Seitenansicht links)



**Abb. 10:** Suprakonstruktion im Unterkiefer 7 Monate postoperativ (verkürzte Zahnreihe), festsitzende prothetische Versorgung Oberkiefer (Seitenansicht rechts)

Der Patient stellt sich 8 Wochen und 7 Monate postoperativ erneut zur Verlaufskontrolle mit eingegliedertem Suprakonstruktionsvor. Er ist mit dem Ergebnis aus ästhetischer und funktioneller Sicht zufrieden und beschwerdefrei (Abb. 7–10).

## HINTERGRUND

Die Ektodermale Dysplasie (ED) kommt bei ca. einer von 100.000 Geburten vor. Man unterscheidet über 100 verschiedene Formen der ED, die häufigsten 2 Formen sind die sogenannte hydrotische und anhydrotische (hypohydrotische ED, kurz HED) Form [1, 6, 7]. Hauptmerkmal dieser beiden Typen ist eine Trias aus Nichtanlagen von Zähnen, spärlichem Haarwuchs sowie teilweisem oder komplettem Fehlen von ekkrinen Schweißdrüsen [2, 4, 6]. Diese Hauptmerkmale sind auch bei dem hier beschriebenen Patienten zu erkennen.

Allen Formen der ED gemein sind genetisch bedingte Defekte bei der Entwicklung der aus dem Ektoderm entstehenden

Gewebe, wobei Mutationen der Gene EDA und EDAR sowie EDARADD vorliegen, die für das Protein Ectodysplasin A codieren [1, 10, 11]. Die HED kann sowohl autosomal dominant als auch autosomal rezessiv oder X-chromosomal vererbt werden, sodass über die Familiengeschichte als auch molekulargenetische Untersuchungen Rückschlüsse auf die Art der Vererbung gezogen werden können, wobei die X-chromosomal vererbte Form mit 95 % das häufigste Vererbungsmuster der HED darstellt.

Aber auch de-novo Mutationen ohne vorausgegangene Fälle in der Familie sind möglich. Pränatale und indirekte pränatale Diagnostik sind durch genetische Mutationsanalysen und Analysen von Chorionzottenproben in der 10. Schwangerschaftswoche möglich [1]. Betroffen sind vor allem die Signalwege WNT, BMP (bone morphogenetic protein) und FGF (fibroblast growth factor). Hier entstehen unter anderem das zentrale und periphere Nervensystem, Teile der Kiemenbö-

gen, die Haut sowie Pigmentzellen und Schleimhaut [10]. Die ektodermalen Anhängsel wie Haare, Zähne und Nägel entstehen durch Interaktionen zwischen ektodermalem Epithel und Mesenchym [10].

Folgende Symptome können demzufolge bei der ektodermalen Dysplasie auftreten:

- feine, helle, spärliche Behaarung
- wenige bis keine Augenbrauen/Wimpern
- dünne Haut und ggf. Fehlen von Haar-, Schweiß- und Talgfollikel
- multiple Nichtanlagen (Hypodontie), in wenigen Fällen auch generalisierte Nichtanlagen (Anodontie) und Formanomalien der Zähne
- verkürztes Untergesicht und fehlende Lippenunterstützung durch Hypodontie
- Xerostomie im Falle von Nichtvorhandensein der großen Kopfspeicheldrüsen
- chronische Otitiden, Sinusitiden, Bronchitiden [6]

Bei der dentalen Rehabilitation mit Implantaten bei Patienten mit ED steht der Behandler aufgrund der großen Variabilität der Erkrankung sowie fehlender Langzeitstudien vor einer besonderen Herausforderung [5]. Als Leitfaden für den Behandler könnte beispielsweise die S3-Leitlinie „Zahnimplantatversorgungen bei multiplen Nichtanlagen und Syndromen“ (AWMF-Registernummer 083–024) dienen, die sich derzeit bis voraussichtlich Ende 2022 in der Aktualisierung befindet [8].

In der Wachstumsphase gesetzte Implantate halten nicht mit dem regulären natürlichen Wachstum mit und können so zu funktionellen und ästhetischen Nachteilen führen, beispielsweise zu einer Zahnkeimschädigung. Trotzdem wurde in den letzten Jahren bei Kindern und Jugendlichen, die an Hypo- oder Anodontie aufgrund von ED leiden, von der üblichen Art, das Wachstum bis zur implantologischen Versorgung abzuwarten, abgewichen [3, 8].

Aufgrund von Hypo- beziehungsweise Anodontie der Milch- und bleibenden Zähne schon im Kindesalter kommt es außerdem zu frühzeitiger Atrophie und reduziertem Wachstum des betroffenen Alveolarknochens [3]. Zudem wird häufig davon berichtet, dass junge Patienten aufgrund dieser Veränderungen von einer frühzeitigen Versorgung mittels Implantaten profitieren können [3].

Folgende Konzepte werden zurzeit bei jungen Patienten mit ED und Anodontie angewandt: Im Alter von 5–10 Jahren erfolgt zunächst die Implantation in den Eckzahnregionen des UK, im Alter von 6–10 Jahren ebenfalls die Versorgung im Bereich der OK-Eckzähne mit abnehmbaren Suprakonstruktionen. Sobald die Patienten ein Alter von ca. 18 Jahren und älter erreichen, kann über eine weitere Versorgung auch mittels festsitzender Konstruktionen nachgedacht werden [5].

Bei Patienten mit einer Hypodontie gibt es aktuell keinen Konsens darüber, ob primär eine Versorgung mittels abnehmbaren Zahnersatzes oder eine kombiniert implantologische Lösung im Alter von 6–10 Jahren angestrebt werden sollte. Jedoch wird bei Patienten ab 10 Jahren eine Versorgung mittels abnehmbaren Zahnersatzes kombiniert mit

Implantaten als durchführbar angesehen [5].

Einig ist man sich, dass die Verwendung von Implantaten als Möglichkeit der dentalen Rehabilitation bei jungen Patienten mit ED individuell und so minimalinvasiv wie möglich stattfinden sollte [5]. Die 24-Monate-Überlebensrate von Implantaten bei erwachsenen ED-Patienten wird in der Literatur mit 97,9 %, bei Kindern mit 98,6 % angegeben. Davon erhielten 68 % der erwachsenen Patienten eine Knochenaugmentation vor der Implantation [9].

Die klinischen und knöchernen Gegebenheiten stellen Implantologen und Prothetiker vor eine große Herausforderung. Die Implantation muss unter Berücksichtigung folgender Gesichtspunkte erfolgen:

- intermaxilläre Relation und Bissrehabilitation
- Verteilung/Angulation der Implantate je nach Konzept der Prothetischen Versorgung
- vorhandenes Weichgewebe, Anteil keratinisierter Gingiva
- vorhandenes Knochenrestangebot bei multiplen Nichtanlagen

Wie im vorliegenden Fall erkennbar (Abb. 7), hat der Patient, der seit mittlerweile 3 Jahren versorgt ist, doch wiederkehrende Beschwerden im linken Unterkiefer. Dies kann mit dem Zug auf die periimplantären Weichgewebe und dem Fehlen der keratinisierten und befestigten Gingiva vergesellschaftet sein. Mit dem Patienten wurde daher eine Weichgewebekorrektur im Sinne einer Vestibulumplastik anvisiert.

Aufgrund der Vielfältigkeit an betroffenen Strukturen und Organen des Menschen – wie an gezeigtem Patientenfall ersichtlich –, ist es gerade bei dieser Form von Erkrankung essenziell interdisziplinär vernetzt zu arbeiten. Aktuell beteiligt sich die Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgische Klinik (MKG) Erlangen beispielsweise an dem Aufbau eines Netzwerkes bzw. einer Datenbank über ED-Patienten und nimmt an regelmäßigen ZEDER (Zentrum für Ektodermale Dysplasie am Universitätsklinikum Erlangen)-Konferenzen der Kinderklinik teil, an welchem viele weitere Fachdisziplinen beteiligt sind. So kann für die komplexen Patientenfälle bei ED ein interdisziplinä-



Foto: UK-Erlangen/MKG Chirurgie

→ **CHARLOTTE BAUERSCHMITZ**  
Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgische Klinik  
des Universitätsklinikums Erlangen  
[charlotte.bauerschmitz@uk-erlangen.de](mailto:charlotte.bauerschmitz@uk-erlangen.de)



Foto: UK-Erlangen/MKG Chirurgie

→ **PROF. DR. DR. MARCO KESTING**  
Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgische  
Klinik des Universitätsklinikums Erlangen  
[mkg-chirurgie@uk-erlangen.de](mailto:mkg-chirurgie@uk-erlangen.de)



Foto: privat

→ **DR. MATHIAS DOTZLER**  
Zahnarztpraxis Dr. Dotzler,  
Nürnberg  
[info@derzahnarzt-nuernberg.de](mailto:info@derzahnarzt-nuernberg.de)



Foto: UK-Erlangen/MKG Chirurgie

→ **DR. MAYTE BUCHBENDER**  
Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgische Klinik  
des Universitätsklinikums Erlangen  
[mayte.buchbender@uk-erlangen.de](mailto:mayte.buchbender@uk-erlangen.de)



res Behandlungskonzept erreicht werden.

## FAZIT

- Provisorischer Zahnersatz zur Erhaltung der Bissrelation ist bereits in sehr jungen Jahren der Patienten obligat.
- Verbesserung der durch frühzeitiges Fehlen/Nichtanlagen von Zähnen fehlenden Weichgewebsverhältnisse durch vorausschauende Behandlungsplanung und geeignete OP-Techniken (beispielsweise Vestibulumplastik)
- implantatprothetische Rehabilitation bei Grenzen der konventionellen Prothetik bereits bei Kindern heranziehen
- Navigierte Implantologie bei schwierigen Knochenverhältnissen vorher-sagbarer
- Miteinbeziehung des meist jungen Alters in das Konzept der prothetischen Versorgung, insbesondere hinsicht-

lich der Ästhetik, um eine Benachteiligung der jungen Patienten auch im sozialen Umfeld zu vermeiden

- interdisziplinäre Zusammenarbeit intensivieren, um ein systematisches Behandlungskonzept durchführen zu können

## Literatur

- 1 \_ Deshmukh S, Prashanth S: Ectodermal dysplasia: a genetic review. *Int J Clin Pediatr Dent* 2012; 5: 197–202
- 2 \_ Ekstrand K, Thomsson M: Ectodermal dysplasia with partial anodontia: prosthetic treatment with implant fixed prosthesis. *ASDC J Dent Child* 1988; 55: 282–284
- 3 \_ Kramer FJ, Baethge C, Tschernitschek H: Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review. *Clin Oral Implants Res* 2007; 18: 140–146
- 4 \_ Ruprecht A, Chaney SA, Shokeir MH: Ectodermal dysplasia associated with cleft palate and lobster claw deformity of hands and feet. *J Can Dent Assoc* 1986; 52: 147–150
- 5 \_ Schnabl D, Grunert I, Schmuth M et al.: Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A systematic review. *J Oral Rehabil* 2018; 45: 555–570

**Interessenkonflikte:** Die Autoren Charlotte Bauerschmitz, Prof. Dr. Dr. Marco Kesting, Dr. Mathias Dotzler und Dr. Mayte Buchbender geben an, dass weder im Zusammenhang mit diesem Beitrag noch außerhalb dieses Beitrags Interessenkonflikte bestehen. ■

- 6 \_ Siegel MB, Potsic WP: Ectodermal dysplasia: the otolaryngologic manifestations and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990; 19: 265–271
- 7 \_ Stevenson AC, Kerr CB: On the distribution of frequencies of mutation to genes determining harmful traits in man. *Mutat Res* 1967; 4: 339–352
- 8 \_ Tetsch PDDHTDJ. S3-Leitlinie „Implantate bei Zahnnichtanlagen/ Syndromen“. AWMF2016
- 9 \_ Wang Y, He J, Decker AM et al.: Clinical outcomes of implant therapy in ectodermal dysplasia patients: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2016; 45: 1035–1043
- 10 \_ Wright JT, Fete M, Schneider H et al.: Ectodermal dysplasias: Classification and organization by phenotype, genotype and molecular pathway. *Am J Med Genet A* 2019; 179: 442–447
- 11 \_ Wright JT, Grange DK, Fete M: Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA et al., editors. *GeneReviews*®. Seattle (WA)1993