

Ehlers-Danlos-Syndrome

Zahnmedizinische Aspekte

Informationsbroschüre



Zahnärztliche Therapieempfehlungen bei den Ehlers-Danlos-Syndromen

Einleitun

Die Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) bilden eine heterogene Gruppe erblicher Erkrankungen des Bindegewebes mit schlaffen Gelenken, überelastischer Haut und Brüchigkeit der Gewebe [Orphanet]. Schätzungen zufolge sind in der Bundesrepublik etwa 1500 Menschen von den verschiedenen Subtypen des EDS betroffen.

Orale Manifestationen

Rund 50% der Betroffenen mit EDS können ihre Nasenspitze mit der Zunge berühren (Gorlin Zeichen) [Inamadar AC, 2004]. Die Mundschleimhaut ist oftmals dünn und kann leicht einreißen (insbesondere beim klassischen und hypermobilen Typ), auch kann das Zungen- oder Lippenbändchen fehlen [Abel MD, 2006]. Des Weiteren werden eine erhöhte Neigung zur Gingivtis und Parodontitis beschrieben (insb. klassischer und vaskulärer Typ), bei EDS Typ 8 werden schwere Parodontitiden bereits im Kindes- und jungen Erwachsenenalter mit frühzeitigem Zahnverlust beschrieben [Kapferer-Seebacher 2017]. Auch werden vermehrt Erosionen und Ulkusbildungen der Mundschleimhäute beschrieben [Abel MD, 2006]. Craniomandibuläre Dysfunktionen und Kiefergelenksluxationen können insbesondere bei EDS auftreten [Mitakides 2017, Mitakides 2018]. Zahnanomalien, besonders beim klassischen und hypermobilen EDS, umfassen Formanomalien der Zahnkronen und Zahnwurzeln, Pulpensteine sowie Schmelz- und Dentindefekte mit erhöhter Anfälligkeit für kariöse Läsionen [Abel MD. 2006].

Allgemeine Empfehlungen zum Erhalt der Mundgesundheit

Aufgrund der Veränderungen der Zahnhartsubstanz haben Menschen mit EDS ein höheres Risiko Karies zu entwickeln, ebenso besteht bei allen Typen ein höheres Risiko zu Gingivitis und Parodontitis aufgrund der Veränderungen des Bindegewebes. In der Folge können Zahnentfernungen, Abszess- oder Parodontalbehandlungen notwendig werden. Hier gilt, dass alle Patienten mit EDS ein höheres Risiko für intra- oder postoperative Blutungen aufweisen. Folglich sollten prophylaktische Maßnahmen erfolgen, um, soweit möglich, invasive zahnärztliche Maßnahmen möglichst zu vermeiden. Dazu zählen neben der Vermeidung von zuckerhaltigen Getränken und Süßigkeiten eine exzellente Mundhygiene, die Verwendung einer flouridhaltigen Zahnreme sowie regelmässige Kontrolluntersuchungen und professionelle Zahnreinigungen beim Hauszahnarzt (i.d.R. mindestens 2x Jahr).

Therapieempfehlungen bei zahnärztlichen Maßnahmen

Zahnentfernungen

Blutungsneigung

Grundsätzlich kann bei Patienten mit EDS ein höheres Risiko für intra- oder postoperative Blutungen bestehen [Létourneau Y, 2001]. Aufgrund dieses Risikos empfehlen wir die Patienten in Anlehnung an die aktuelle S3-Leitlinie zu behandeln [S3-Leitline Zahnärztliche Chirurgie unter oraler Antikoagulation / Thrombozytenaggregationshemmung, AWMF Registriernummer 083-018].

Hierzu empfehlen wir konkret ein atraumatisches Vorgehen und die lokale Anwendung von hämostyptischen Maßnahmen (z.B. Einlage von Kollagen, Adaptationsnähte, Tranexamsäure, Verbandsplatte) und die Patienten auf dieses Risiko hinzuweisen. Von einer prophylaktischen plastischen Deckung der Extraktionswunden raten wir nicht nur aufgrund der erhöhten Blutungsneigung, sondern auch wegen der verstärkten Narbenbildung bei den betroffenen Patienten mit EDS ab.

Lokalanästhesie

Auch finden sich Berichte, wonach die Wirkung der Lokalanästhesie unzureichend sein kann [Hakim, 2005]. Bei einer unzureichenden Wirkung der Lokalanästhesie sollte ein übermässiges "Nachanästhesieren" vermieden werden, da bedingt durch die veränderte Bindegewebsstruktur, relative Überdosierungen und daraus resultierende erhöhte Serum-Konzentrationen mit entsprechenden systemischen Nebenwirkungen entstehen können. Wenn eine unzureichende Wirkung von zahnärztlichen Lokalanästhestika bekannt ist, können Patienten in eine darauf spezialisierte Einrichtung überwiesen werden, diese können über die Deutsche Ehlers-Danlos-Initiative e.V. abgefragt werden.

Mundschleimhaut

Aufgrund des EDS neigen Patienten zu verstärkter und unkalkulierbarer Narbenbildung [Abel, 2006]. Dies sollte bei allen zahnärztlich-chirurgischen Maßnahmen berücksichtigt werden.

Insgesamt ist die Datenlage bezüglich der fehlenden Wirksamkeit der Lokalanästhesie sowie der erhöhten Blutungsneigung bisher jedoch spärlich und lassen keine evidenzbasierte Therapieempfehlung zu. Somit beruhen die Angaben weitgehend auf Expertenmeinungen.

Parodontitistherapie

Da bei allen Typen des EDS ein höheres Risiko zur Entwicklung einer Gingivitis und Parodontitis aufgrund der Veränderungen des Bindegewebes besteht, können PA-Therapien vermehrt notwendig werden [Kapferer-Seebach 2017].

Herausnehmbarer Zahnersatz

Generell bestehen bei der der Anfertigung von herausnehmbaren Zahnersatz keine spezifischen Besonderheiten für EDS, jedoch werden häufiger durch Druckstellen und scharfe Kanten verursachte Ulzerationen beschrieben, eine regelmäßige Kontrolle und Anpassung des Zahnersatzes ist daher erforderlich.

Wurzelkanalbehandlungen

Da bei EDS vermehrt Pulpensteine oder Wurzelanomalien auftreten können [Létourneau Y, 2001], kann es hier zu Schwierigkeiten bei der Wurzelkanalbehandlungen kommen. Im Bedarfsfall ist eine Überweisung an einen Spezialisten zu empfehlen.

Zahnimplantate

Bisher finden sich in der wissenschaftlichen Literatur keine belastbaren Daten zu implantologischen Versorgungen bei Patienten mit EDS, somit kann hierzu keine klare Empfehlung ausgesprochen werden. Generell gelten die gleichen Sicherheitskautelen wie bei der Zahnextraktion, im Bedarfsfall kann an eine spezialisierte Einrichtung überwiesen werden

Kieferorthopädie

Generell können kieferorthopädische Behandlungen bei EDS durchgeführt werden, wenngleich schnellere Zahnbewegungen zu erwarten sind [Abel 2006]. Da Patienten mit EDS zur Entwicklungen von Erosionen / Ulzerationen der Mundschleimhäute neigen [Abel, 2006], sollten scharfe Kanten vermieden oder durch schützendes Wachs abgedeckt werden.

Craniomandibuläre Dysfunktionen/Kiefergelenksluxationen

Craniomandibuläre Dysfunktionen können bei EDS vermehrt auftreten (insbesondere hypermobiler Typ), ebenso werden in diesem Zusammenhang Kiefergelenksluxationen beschrieben [Mitakides 2017]

Endokarditisrisiko

Bei Patienten mit EDS und kardialen Valvulopathien sollte Rücksprache mit dem behandelnden Kardiologen bezüglich einer Endokarditisprophylaxe erfolgen.

Kontaktdaten



DEUTSCHE EHLERS-DANLOS-INITIATIVE E.V.

Posfach 1619 90706 Fürth

Tel.: 0911/97923810

Web: https://www.ehlers-danlos-initiative.de

E-Mail: info@ehlers-danlos-initiative.de

Autoren

Dr. med. Dr. med. dent. Jens Bodem Dr. med. dent. Marcel Hanisch

Stand Juni 2018 / Fotos Adobe Stock © Deutsche Ehlers-Danlos-Initiative e.V.

Die Informationsbroschüre erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit und/oder Verbindlichkeit. Diese ersetzt keinen Besuch beim Arzt oder Facharzt. Die Veröffentlichungen in dieser Broschüre unterliegen dem deutschen Urheberrecht. Vervielfältigung, Bearbeitung und jede Art der Verwertung außerhalb der Grenzen des Urheberrechts bedürfen der schriftlichen Zustimmung.

LITERATUR

- 1. Orphanet https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=DE&Expert=287
- 2. Inamadar AC, Palit A. Cutaneous signs in heritable disorders of the connective tissue. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2004 Jul-Aug; 70(4):253-5.
- 3. Abel MD, Carrasco LR. Ehlers-Danlos syndrome: classifications, oral manifestations, and dental considerations. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2006 Nov;102(5):582-90.
- 4. Kapferer-Seebacher I, Lundberg P, Malfait F, Zschocke J. Periodontal manifestations of Ehlers-Danlos syndromes: A systematic review. J Clin Periodontol. 2017 Nov:44(11):1088-1100
- 5. Mitakides J, Tinkle BT. Oral and mandibular manifestations in the Ehlers-Danlos syndromes. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2017 Mar;175(1):220-225
- $6.\ Mitakides\ JE.\ The\ effect\ of\ Ehlers-Danlos\ syndromes\ on\ TMJ\ function\ and\ craniofacial\ pain.\ Cranio.\ 2018\ Mar; \\ 36(2):71-72.$
- 7. S3-Leitline Zahnärztliche Chirurgie unter oraler Antikoagulation/Thrombozytenaggregationshemmung, AWMF Registriernummer 083-018.
- 8. Létourneau Y, Pérusse R, Buithieu H. Oral manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. J Can Dent Assoc. 2001 Jun;67(6):330-4.
- 9. Hakim AJ, Grahame R, Norris P, Hopper C. 2005. Local anaesthetic failure in joint hypermobility syndrome. J R Soc Med. 98:84–85.