

Deutsche Gesellschaft für Kinderzahnheilkunde e. V. / Deutsche Gesellschaft für Prothetische Zahnmedizin und Biomaterialien e. V. / Deutsche Gesellschaft für computergestützte Zahnheilkunde e. V. / Deutsche Gesellschaft für Humangenetik e. V. / Deutsche Gesellschaft für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde e. V.

S3-Leitlinie „Versorgung seltener, genetisch bedingter Erkrankungen der Zähne“

Die S3-Leitlinie „Versorgung seltener, genetisch bedingter Erkrankungen der Zähne“ befasst sich mit der zahnärztlichen Versorgung von Betroffenen seltener Erkrankungen der Zähne. Dazu gehören beispielsweise Amelogenesis imperfecta (AI), Dentinogenesis imperfecta (DI), Ektodermale Dysplasie (ED), X-chromosomale Hypophosphatämie (XLH), Hypophosphatasie (HPP) oder Parodontitis als Manifestation einer Systemerkrankung. Ziel der mitunter aufwendigen und lebenslangen Versorgung ist die Aufrechterhaltung bzw. Wiederherstellung von Funktion, Ästhetik und einer normgerechten Okklusion. Angesichts der Heterogenität der einzelnen Erkrankungen ist die Versorgung immer individuell abgestimmt auf die Ausprägung der Erkrankung und das Alter der Betroffenen zu planen.

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen erfordert mitunter Sedierungen oder Allgemeinanästhesien, insbesondere bei umfangreichem Therapiebedarf wie multiplen Restaurationen oder Extraktionen. Eine strategische Planung der Zahnsanierung in Allgemeinanästhesie sollte erst dann erfolgen, wenn alle Milchzähne bzw. die ersten bleibenden Molaren vollständig in die Mundhöhle durchgebrochen sind, um wiederholte Eingriffe an gleichen Zahngruppen zu vermeiden. Der Ansatz der „Full-Mouth-Rehabilitation“ ist bei generalisierten Befunden erforderlich, um Zahnform, Okklusion und Ästhetik wiederherzustellen. Dabei wird die Funktionalität im Seitenzahngelände zuerst gesichert, bevor die Frontzähne restauriert werden.

Für die Behandlung der bleibenden Dentition empfehlen sich bei ausgewählten Erkrankungen die genannten Restaurationsformen:

- **Dentinogenesis imperfecta (DI):** Direkte und indirekte Restaurationsformen kompensieren Zahnhartsubstanzdefekte langfristig. Indirekte Einzelzahnkronen im Seitenzahngelände stabilisieren die Bisshöhe.
- **Amelogenesis imperfecta (AI):** Die Behandlung umfasst direkte und indirekte Restaurationen, konfektionierte Kronen sowie präventive Maßnahmen wie Fissurenversiegelungen. Die frühzeitige und interdisziplinäre Betreuung wird betont, um die Lebensqualität der Betroffenen zu verbessern.
- **Hereditäre hypophosphatämische Rachitis (XLH):** Die Behandlung zielt auf Infektionsprävention und Zahnerhalt ab, wobei endodontische Maßnahmen und konservierende Therapien eine zentrale Rolle spielen.
- **Hypophosphatasie (HPP):** Vorzeitiger Zahnverlust im Milchgebiss erfordert diagnostische Abklärung und ggf. systemische Therapie. Gelockerte Zähne sollten extrahiert und prothetisch ersetzt werden.
- **Ektodermale Dysplasie (ED):** Zahnersatzmaßnahmen ersetzen fehlende Zähne und sichern die Funktion. Kieferorthopädische und chirurgische Therapien schaffen die Grundlage für die definitive prothetische oder implantatprothetische Versorgung.
- **Seltene parodontale Erkrankungen:** Die Therapie der Parodontitis umfasst vier Therapiestufen: Biofilmmangement, subgingivale

S3-Leitlinie „Versorgung seltener, genetisch bedingter Erkrankungen der Zähne“

Koordination:

Prof. Dr. Jan Kühnisch
Poliklinik für Zahnerhaltung und Parodontologie,
LMU München, Goethestraße 70, 80336 München,
E-Mail: Jan.Kuehnisch@med.uni-muenchen.de

Federführende Gesellschaften: DGKiZ, DGPro, DGCZ, GfH,
DGZMK

AWMF-Registernummer: 083-048

Version: 1.0

Stand: 30. Juni 2024

Gültig bis: 29. Juni 2029

Link/Download Langfassung und Leitlinienreport:

<https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/083-048>

Instrumentierung, weiterführende Therapie bei Resttaschen und unterstützende Parodontaltherapie (UPT). Adjuvante Antibiotikagaben, insbesondere die Kombination von Amoxicillin und Metronidazol, sind bei seltenen Parodontalerkrankungen wie dem Papillon-Lefèvre-Syndrom entscheidend. Chlorhexidin wird als Antiseptikum empfohlen, jedoch mit Vorsicht bei längerer Anwendung. Patienten mit schwerer Parodontitis sollen über das erhöhte Risiko von Implantat-Misserfolgen aufgeklärt werden. Implantologische Therapie wird als Option bei Zahnverlust betrachtet, jedoch mit einer Erfolgsrate von nur 33 Prozent nach fünf Jahren.

Die Leitlinie betont die Notwendigkeit einer interdisziplinären Zusammenarbeit und verweist gleichzeitig auf eine verbesserungsfähige Evidenzbasis. Wissenslücken bestehen aufgrund fehlender prospektiver Studien und Langzeitdaten. Der Zugang von Betroffenen zu einer individuellen Therapie soll durch Integration der seltenen Erkrankungen in die gesetzliche Krankenversicherung verbessert werden.



Deutsche Gesellschaft für Kinderzahnmedizin e. V.

Kontakt: Schweinfurter Straße 7, 97080 Würzburg,
Tel.: +49 (0) 931 99128-750, Fax: -751, E-Mail: info@dgkiz.de



Deutsche Gesellschaft für Prothetische Zahnmedizin und Biomaterialien e. V.

Kontakt: Geschäftsstelle der DGPro, Dr. Dominik Kraus,
Universitätszahnklinik Bonn, Welschnonnenstraße 17, 53111 Bonn,
E-Mail: dominik.kraus@ukbonn.de



DGCZ

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR
COMPUTERGESTÜTZTE ZAHNHEILKUNDE

Deutsche Gesellschaft für Computergestützte Zahnheilkunde e. V.

Kontakt: DGCZ, Katharina-Heinroth-Ufer 1, 10787 Berlin,
Tel.: +49 (0) 30 76 76 43 88, Fax: -86, E-Mail: sekretariat@dgcz.org



Deutsche Gesellschaft für Humangenetik e. V.

Kontakt: GfH-Geschäftsstelle, Lützenstraße 11, 10711 Berlin,
Tel.: +49 (0) 30 77 00 86 63, E-Mail: organisation@gfhev.de



Deutsche Gesellschaft für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde e. V.

Kontakt: DGZMK, Liesegangstr. 17a, 40211 Düsseldorf,
Tel.: +49 (0) 211 610198-0, Fax: -11, E-Mail: dgzmk@dgzmk.de
Dr. Birgit Marré, Leitlinienbeauftragte der DGZMK
E-Mail: dgzmk.marre@dgzmk.de