

Susanne Krämer, Cristina Has, Jochen Jackowski, Reinhard Schilke, Ufuk Adali, Priska Fischer, Katrin Bekes, Sebastián Véliz, Anna-Lena Hillebrecht

# Zahnmedizinische Betreuung und Therapie von Personen mit Epidermolysis bullosa

**Indizes:** Epidermolysis bullosa, Komplikationen, Oral Care, Restauration, Schmerz

**Hintergrund:** Epidermolysis bullosa (EB) bezeichnet eine Gruppe genetischer Erkrankungen, die neben einer Schädigung der Haut auch zu multiplen oralen Manifestationen führt. Zum Erhalt eines Maximums an Mundgesundheit und mundgesundheitsbezogener Lebensqualität bedarf es einer speziellen zahnmedizinischen Betreuung dieser Personen. **Ziele:** Bereitstellung einer Zusammenfassung der wichtigsten Empfehlungen der „Klinischen Praxisleitlinie 2020: Mundgesundheitsliche Versorgung von Kindern und Erwachsenen mit Epidermolysis bullosa“ für Zahnmediziner/-innen in Deutschland. **Schlussfolgerungen:** Die Manifestation mit EB assoziierter oraler Weich- und Hartgewebsschädigungen unterscheidet sich je nach Subtyp der Grunderkrankung. Die spezifischen oralen Manifestationsmuster der EB-Subtypen sollten bei der zahnmedizinischen Betreuung und Therapie dieser vulnerablen Patienten/-innengruppe berücksichtigt werden.

## Warum Sie diesen Beitrag lesen sollten

Eine gute zahnmedizinische Betreuung trägt zum Erhalt eines Maximums an Lebensqualität bei Personen mit Epidermolysis bullosa (EB) bei. In diesem Artikel finden Sie Informationen zu der schweren Grunderkrankung und ihren oralen Manifestationen sowie praktische Hinweise und Hilfestellungen zur Umsetzung zahnmedizinischer Interventionen bei Personen mit EB.

## 1. EINLEITUNG

Epidermolysis bullosa (EB) ist eine genetische Erkrankung, die primär durch Schädigungen der Haut- und Schleimhäute gekennzeichnet ist. Je nach EB-Typ kommt es zu spezifischen oralen Manifestationen, die eine besondere zahnmedizinische Betreuung erfordern. Eine umfassende Leitlinie zur Mundgesundheit bei Personen mit EB wurde 2020 von einem internationalen Gremium entwickelt und als Sonderausgabe der Zeitschrift *Special Care in Dentistry* im November 2020 veröffentlicht.<sup>42</sup>

### Manuskript

**Eingang:** 25.01.2023

**Annahme:** 08.03.2023

Der vorliegende Artikel ist eine Empfehlung zur zahnmedizinischen Betreuung von Personen mit EB auf der Basis der internationalen Leitlinie und enthält zusätzlich praktische Behandlungsempfehlungen im Kontext des deutschen Gesundheitssystems.

## 1.1 Epidermolysis bullosa: Klassifikation, Genetik und klinisches Bild

Bei Epidermolysis bullosa (EB) sind Haut und Schleimhäute sehr verletzlich und neigen zur Blasenbildung. Das klinische Bild der EB ist sehr heterogen und umfasst unterschiedliche Schweregrade der Hautschädigungen, mit und ohne Beteiligung extrakutaner Gewebe. Ursächlich für die EB sind pathogene Genvarianten, die die Proteine der dermal-epidermalen Adhäsionszone kodieren.<sup>30</sup> Zahnmediziner/-innen müssen als Teil des multidisziplinären Teams Komplexität, Prognose und Lebenserwartung der Patienten/-innendiagnose in der zahnmedizinischen Betreuung/Therapie berücksichtigen.

EB umfasst ein Spektrum klinischer Phänotypen mit Tausenden von Sequenzvarianten, die in mindestens 16 Genen identifiziert wurden.<sup>84, 30</sup> Das aktuelle Klassifizierungssystem basiert auf dem Grad der Blasenbildung und ist gegliedert in vier Haupttypen: 1. EB simplex (EBS), 2. junktionale EB (JEB), 3. dystrophe EB (DEB) und 4. Kindler-EB (KEB, früher bekannt als Kindler-Syndrom). Basierend auf klinischen phänotypischen Merkmalen wie Verteilung (lokalisiert, intermediär

Tab.1 Klinische Manifestation von EB

EB-Typ	Kutane Manifestationen	Extrakutane Manifestationen *	Betroffene Gene
<b>EB Simplex (EBS)</b>	Oberflächliche Blasen Erosionen und Krusten Keine Narbenbildung, aber Pigmentveränderungen Keine chronischen Wunden	Muskeldystrophie Kardiomyopathie Nephropathie	KRT5, KRT14 DST EXPH5 PLEC KLHL24 CD151
<b>Junktionale EB (JEB)</b>	Umfangreiche Blasenbildung Chronische Wunden mit üppigem Granulationsgewebe häufig im Gesichts- und dem Hinterkopfbereich, im Windel-/Intimbereich sowie an den Extremitäten Heilung unter Pigmentveränderung und/oder Narbenbildung Nageldystrophie Alopezie	Hornhauterosionen Nieren- und Harnwegseteiligung Pylorusatresie Nephrotisches Syndrom Lungenfibrose	COL17A1 LAMA3 LAMB3 LAMC2 ITGA6 ITGB4 ITGA3
<b>Dystrophe EB (DEB)</b>	Blasen und Wunden heilen unter Narben- und Milienbildung Wiederkehrende und chronische Wunden Vernarbende Deformitäten an Händen und Füßen Aggressive kutane Plattenepithelkarzinome Nagelverlust vernarbende Alopezie	Ösophagusstenose Anämie Gedeihstörung Osteoporose Kontrakturen	COL7A1
<b>Kindler-EB (KEB)</b>	Blasen Erosionen mit Krusten Plattenepithelkarzinome der Haut	Ösophagusstenose Harnröhrenstenose Hornhauterosionen	FERMT1

\* Orale Manifestationen in Tabelle 2.

oder generalisiert), relativem Schweregrad der kutanen und extrakutanen Beteiligung, Vererbungsmuster und beteiligtem spezifischem Gen können mehr als 30 EB-Subtypen unterschieden werden.<sup>30</sup> EB-Subtypen haben unterschiedliche Prognosen: Patienten/-innen mit lokalisierten Subtypen haben eine normale Lebenserwartung, Patienten/-innen mit schweren Formen der JEB sterben meist während der ersten zwei Lebensjahre, und Patienten/-innen mit schwerer dystropher EB haben eine Lebenserwartung, die sich selten über die vierte Dekade hinaus erstreckt.<sup>23</sup> Die Diagnosestellung erfolgt hauptsächlich über Immunfluoreszenz-Mapping und Gentests.<sup>33</sup>

#### Glossar:

EB: Epidermolysis bullosa

EBS: EB simplex

JEB: Junktionale EB

DEB: Dystrophe EB

DDEB: Dominante DEB

RDEB: Rezessive DEB

KEB: Kindler-EB

In Deutschland beträgt die geschätzte Inzidenz von EB 45 pro 1.000.000 oder 1 von 22.178 Lebendgeburten pro Jahr. Die mittlere Inzidenz für EBS beträgt 14,93 (1:66.979), für JEB 14,23 (1:70.274), für DEB 15,58 (1:64.184) und für KEB 0,35 (1:2.857.143) bei 1.000.000 Lebendgeburten.<sup>31</sup>

Das Hauptmerkmal von EB ist die Verletzlichkeit der Haut. Diese neigt zur Bildung von Blasen mit serösem oder hämorrhagischem Inhalt, was wiederum zu Erosionen und Wunden führt.<sup>47</sup> Je nach EB-Typ kommen weitere Befunde wie Dystrophie oder Fehlen von Nägeln, Alopezie (Haarlosigkeit), Hypergranulation, angeborenes Fehlen von Haut, palmoplantare Keratodermie, fleckige Pigmentierung und pigmentierte Nävi vor. Sekundäre Hautläsionen, wie sie besonders bei den dystrophen EB-Formen vorkommen, umfassen Hautatrophie, Narbenbildung, überschießende Gewebebildung und Kontrakturen.<sup>47</sup> Hauptsymptome sind Schmerzen und Juckreiz. Die klinischen Manifestationen von EB wurden in aktuellen Publikationen<sup>30,10</sup> ausführlich beschrieben und sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

## 1.2 Orale Manifestationen von Epidermolysis bullosa

Die meisten Patienten/-innen mit EB haben Geschwüre und Hautblasen, die in ihrer Form und Größe stark variieren. Andere Symptome der EB sind subtypspezifisch (Tabelle 2, Abbildung 1). Bei der dystrophen EB sind infolge der Narbenbildungen ausgeprägte Mikrostomien und Ankyloglossie typische Begleiterscheinungen; bei junktionalen Formen der EB treten häufig Schmelzfehlbildungen (Amelogenesis imperfecta) und überschießendes Granulationsgewebe auf. Patienten/-innen mit Kindler-EB haben ein erhöhtes Risiko für aggressive Parodontalerkrankung.<sup>42</sup> Ein Grundverständnis der Subtypen ist Voraussetzung für eine

Tab. 2 Hauptmerkmale oraler Manifestationen nach EB-Subtypen

	EB Simplex	Junktionale EB	dystrophe EB		Kindler EB
			DDEB	RDEB	
<b>Periorales Gewebe</b>	Geschwüre und Erosionen im Gesicht möglich	Bei schweren Verlaufsformen: periorales Granulationsgewebe	Geschwüre und Erosionen im Gesicht möglich	<b>Die meisten Patienten/-innen zeigen Geschwüre und Erosionen in verschiedenen Heilungsstadien.</b>	Patienten/-innen können Erosionen, Krusten und chronische Cheilitis aufweisen.
<b>Mikrostomie (eingeschränkte Mundöffnung)</b>	KUVP	Prävalenz unklar. Assoziiert mit offenen perioralen Wunden bei jüngeren Patienten/-innen. Nicht üblich bei jungen Erwachsenen und Erwachsenen	Mittelschwere Mikrostomie möglich	<b>Progressive Mikrostomie</b> bei allen Patienten/-innen. Bei 80 % besteht eine ausgeprägte Mikrostomie (weniger als 30 mm Schneidekantendistanz).	Variabel. Einige Patienten/-innen haben eine uneingeschränkte Mundöffnung, andere haben eine schwere Mikrostomie.
<b>Mundgeschwüre, Erosionen und Blasen der Schleimhaut</b>	Lokalisierte EBS: 7–35 % der Patienten/-innen Mittlere EBS: 24–43 % der Patienten/-innen Schwere EBS: 59–80 % der Patienten/-innen Die Schwere der Ausprägung nimmt tendenziell mit dem Alter ab.	Blasen oder Granulationsgewebe in der Vorgeschichte bei 83–91 %. Zahnfleisch, weicher und harter Gaumen sowie die Lippen können betroffen sein. Langsamer Heilungsprozess (Wunden können Wochen, Monate oder sogar Jahre bestehen). Intraorale Narbenbildung ist eher ungewöhnlich.	Bei 20–90 % der Patienten/-innen vorhanden. Die oralen Symptome sind bei den Patienten/-innen sehr unterschiedlich, von überhaupt keiner Schleimhautbeteiligung bis hin zu häufigen schmerzhaften Läsionen.	Die Schleimhaut kann extrem empfindlich sein und sich bei mechanischer Belastung leicht ablösen. Läsionen sind bei 97 % der PatientInnen vorhanden und können alle intraoralen Oberflächen betreffen. Blasen können mit Flüssigkeit oder Blut gefüllt sein.	Variabel. Von keinen Geschwüren bis hin zu schmerzhaften Geschwüren in der gesamten Mundschleimhaut
<b>Zungenatrophie</b>	KUVP	KUVP	KUVP	Zungenpapillen und Gaumenfalten fehlen bei schweren Formen.	KUVP
<b>Ankyloglossie</b>	KUVP	KUVP	Eventuell in leichter Ausprägung	<b>Ist häufig.</b>	KUVP
<b>Obliteration des Vestibulums</b>	KUVP	KUVP	Eine Verringerung der keratinisierten Gingiva ist möglich.	<b>Eine schwere Obliteration des Vestibulums ist häufig.</b>	Teilweise Obliteration des Vestibulums bei einigen Patienten/-innen
<b>Orales Plattenepithelkarzinom</b>	Nur ein Fall bekannt (41-jähriger Patient)	KUVP	KUVP	Zunge, Lippen oder harter Gaumen betroffen (Altersspanne 25–54 Jahre, 5 Fälle)	Harter Gaumen, Wangenschleimhaut, Ober- oder Unterlippe (Altersspanne 34–55 Jahre, 7 Fälle)
<b>Parodontale Erkrankung</b>	KUVP	Bei 50 % der Patienten/-innen wurde eine Gingivahyperplasie beobachtet.	KUVP	Ausgedehnte Plaqueablagerungen und hohe Gingivitis-Scores infolge schlechter Mundhygiene aufgrund von Kontraktionen im Mund und an den Händen	<b>Hohe Prävalenz, früher Beginn und schnelles Fortschreiten der Parodontitis</b>
<b>Karies</b>	KUVP	KUVP	KUVP	<b>Signifikant höhere Kariesprävalenz.</b> Besonders linguale und bukkale Oberflächen sind aufgrund des eingeschränkten Reinigungszugangs im Zusammenhang mit oraler Narbenbildung (Mikrostomie und Vestibulumobliteration) Kariesprädisloktionsstellen.	KUVP
<b>Schmelzhypoplasie (lokalisiert oder generalisiert)</b>	KUVP	<b>Syndromale Amelogenesis imperfecta</b> bei allen Patienten/-innen. Art und Schweregrad variieren.	KUVP	KUVP	KUVP
<b>Durchbruchstörungen der Zähne</b>	KUVP	Prävalenz ist unklar. <sup>9</sup> Assoziiert mit externen Resorptionen <sup>10</sup> und retinierten Zähnen	KUVP	KUVP	KUVP
<b>Okklusale Anomalien</b>	KUVP	KUVP	KUVP	Wachstumshemmung der Kiefer aufgrund oraler und perioraler Narben, daher kleinere Kiefer mit ausgeprägtem Zahnengstand	KUVP

KUVP: Kein Unterschied im Vergleich zur nicht betroffenen Population auf der Grundlage der internationalen Leitlinie.<sup>42</sup>



**Abb. 1** Orale Manifestationen bei Epidermolysis bullosa. **a** EB simplex: erwachsener Patient mit kleiner blutgefüllter Blase auf der Wangenschleimhaut. **b** Junktionale EB: Eruptionsprozess eines ersten bleibenden Molaren mit Amelogenesis imperfecta. **c** Junktionale EB: Kind mit chronischen Wunden am dorsalen und rechten Zungenrand. **d** Schwere junktionale EB: Säugling mit extraoralem Granulationsgewebe. Intraoral sind semilunare Ränder der unteren Milchschneidezähne mit Amelogenesis imperfecta zu beobachten. **e** Junktionale EB: erwachsener Patient mit chronischer Wunde an der Wangenschleimhaut (nach eigenen Angaben des Patienten seit über 30 Jahren). **f** Schwere rezessive dystrophe EB: zehnjährige Patientin mit ausgedehnten Blasen an der Gaumenschleimhaut. **g** Lokalisierte RDEB: erwachsener Patient mit Muschelzunge und Ankyloglossie. **h** Schwere rezessive dystrophe EB: erwachsener Patient, teilweise zahnlos mit schwerer Mikrostomie und Atrophie der Zungenpapillen (depapillierte Zunge). **i** Kindler EB: erwachsener Patient mit Blase an der Lippe.

lebenslang erfolgreiche zahnmedizinische Betreuung der Patienten/-innen mit EB. Tabelle 2 zeigt die relevantesten oralen Manifestationen je Subtyp der EB.

## 2. ZAHNMEDIZINISCHE BETREUUNG UND THERAPIE BEI PATIENTEN/-INNEN MIT EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Die oralen Symptome bei Patienten/-innen mit JEB, RDEB und KEB führen zu einem erhöhtem Risiko für die Entwicklung oraler Erkrankungen wie Karies, Parodontitis und auch orales Plattenepithelkarzinom. Patienten/-innen mit milden EB-Formen ohne besonders verletzliche Haut- und Schleimhäute oder Schmelzfehlbildungen können wie Patienten/-innen ohne EB behandelt werden.

Ein auf das individuelle Erkrankungsrisiko abgestimmter präventiver Behandlungsansatz sollte Mittel der Wahl bei der zahnmedizinischen Betreuung von Personen mit EB sein.<sup>82, 79, 53, 42</sup>

### Generelle Behandlungsempfehlungen bei Patienten/-innen mit oralen Manifestationen der EB:

**Behandlungsführung:** Zahnmedizinische Interventionen bei Patienten/-innen mit EB können aufgrund intra-/perioraler, schmerzhafter Blasen und/oder Wundflächen, des erhöhten Risikos für iatrogene Läsionen, Wundinfektionen und der eingeschränkten Mundöffnung sehr herausfordernd sein. Eine angemessene Unterstützung ermöglicht es dem Patienten/der Patientin, Vertrauen in das Behandlungsteam zu fassen und bei der Behandlung nach besten Kräften mitzuarbeiten.<sup>71, 70, 45</sup>

**Behandlungsposition:** Es sollte den Patienten/-innen ermöglicht werden, sich auf dem Behandlungsstuhl selbstständig zu positionieren. Da

die Patienten/-innen möglicherweise ausgedehnte Wunden am Körper haben, sollte der Behandlungsstuhl eventuell zusätzlich gepolstert werden. Es sollten Pausen eingeplant werden, damit die Patienten/-innen die Positionen entsprechend ihren Bedürfnissen anpassen können. Die aktuellen Wundbereiche der Patienten/-innen sollten abgefragt und bei der Lagerung oder Berührung der Patienten/-innen berücksichtigt werden. Für kleine Kinder ist die „Knee-to-Knee“-Technik eine gute Lagerungsoption (Abbildung 2). Da dem zahnmedizinischen Team eventuell nicht alle aktuellen Wundflächen bekannt sind, sollte ein Anheben des Patienten/der Patientin oder auch das Halten des Kopfes nur nach Absprache mit dem Patienten/der Patientin und sehr vorsichtig erfolgen.



**Abb. 2** „Knee-an-Knee-Position“ während einer Präventionsitzung bei einem Kind mit junktionaler EB

Tab. 3 EB-Typ und spezielle Schutzmaßnahmen/Behandlungsmodifikationen

EB Typ	Schutzmaßnahmen/Behandlungsmodifikationen
<b>EB simplex (EBS) und Dominant Dystrophe EB (DDEB)</b>	Die meisten Patienten/-innen können ohne besondere Maßnahmen zahnärztlich behandelt werden. Spezialisten/-innen für orale Medizin/Oralchirurgen/-innen sollten zur Behandlung von oralen Geschwüren bei Bedarf hinzugezogen werden. Patienten/-innen mit generalisierten Formen könnten von den Empfehlungen im Abschnitt zu RDEB profitieren.
<b>Junktionale EB (JEB)</b>	<p>Hauptsymptom: Amelogenesis imperfecta</p> <p>Ein langfristiger präventiver und auch restaurativer Behandlungsplan muss schon in jungen Jahren erarbeitet werden, um die Fehlbildungen des Schmelzes auszugleichen und resultierende Folgeerscheinungen zu verhindern.</p> <p>Zahnstrukturrehabilitationen mit Kronen oder Veneers können schon in jungen Jahren indiziert sein, wenn Zahnempfindlichkeiten und/oder ästhetische Einschränkungen bestehen (Abbildung 3).</p> <p>Gingivahyperplasien erfordern möglicherweise Gingivektomien oder Gingivoplastiken (Abbildung 3).</p> <p>Spezialisten/-innen für orale Medizin/Oralchirurgen/-innen sollten zur Behandlung von chronischen oralen Wunden bei Bedarf hinzugezogen werden.</p>
<b>Rezessive DEB (RDEB)</b>	<p>Hauptsymptom: verletzbare Schleimhaut: Scherkräfte können Geschwüre verursachen. Kontraktionen des oralen Gewebes erschweren die zahnmedizinische Therapiefähigkeit</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Multidisziplinärer Teamansatz</li> </ul> <p>Die Lippen und Mundwinkel können mit Salben wie Vaseline®, Bepanthen®-Creme oder Linovera® vorbehandelt werden. Auch Instrumente mit direktem Schleimhautkontakt und Handschuhe können bei Bedarf mit Salben beschickt werden.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Der Speichelzieher sollte auf hartes Gewebe gestützt werden, d. h. auf die okklusale Zahnoberfläche oder auf eine feuchte Watterolle, um eine Epithelablösung zu vermeiden.</li> <li>■ Blasen, die während der Behandlung auftreten, müssen mit einer sterilen Nadel oder durch einen Schnitt mit einer Schere entleert werden, um eine Ausdehnung der Läsion aufgrund des Flüssigkeitsdrucks zu vermeiden. Die darüber liegende Haut (Dach der Blase) sollte nicht entfernt und idealerweise reponiert werden (Abbildung 4).</li> <li>■ Druckkräfte verursachen weniger Schäden als Scher- und Zugkräfte. Extraorale Bereiche können mit nicht haftenden Wundauflagen abgedeckt werden, um Wunden durch extraorale Druckstellen zu vermeiden.</li> <li>■ Die Luftspritze kann verwendet werden, sollte aber vorsichtig gehandhabt werden, da sie eine luftgefüllte Blasenbildung verursachen kann. In diesem Fall müssen die Blasen entleert werden.</li> <li>■ Aufgrund des eingeschränkten Zugangs sollten Instrumente in kleinstmöglicher Größe gewählt werden.</li> </ul> <p>Relative Trockenlegung: Trockene Watterollen kleben an der Schleimhaut und können beim Abziehen Wunden verursachen. Um Schleimhautschäden zu vermeiden, können Watterollen vor dem Auflegen mit Salbe ummantelt oder vor dem Entfernen mit Wasser getränkt werden. Die Watte sollte so klein wie möglich sein (Abbildung 5).</p> <p>Absolute Trockenlegung: Kann sehr herausfordernd sein. Kofferdam kann prinzipiell verwendet werden, wenn Mikrostomie und Vestibulumobliteration dieses zulassen. Klammern müssen mit Vorsicht platziert werden, da ihre Platzierung und Positionierung Blasen oder Wunden an den Lippen und Wangen verursachen könnte. Die Rückseite des Kofferdams kann mit Salbe bestrichen werden, um die Reibung mit der Mundschleimhaut zu verringern, auch eine Kofferdam-Serviette kann verwendet werden.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Der visuelle Zugang ist bei ausgeprägter Mikrostomie erschwert. Die Lippen können mit dem Griff des Spiegels anstelle des Spiegels selbst, mit planen, stumpfen und breitflächigen Raspatorien oder mit flachen formbaren Retraktoren abgehalten werden. Ein Stirnlicht/eine Lupe mit Licht kann von Vorteil sein.</li> <li>■ Selbst wenn alle Vorsichtsmaßnahmen getroffen wurden, können nach einer zahnmedizinischen Behandlung Blasen entstehen. Am Ende jeder Behandlungssitzung sollte die Mundhöhle auf flüssigkeits- oder blutgefüllte Blasen untersucht werden, um diese zu entleeren.</li> </ul>
<b>Kindler-EB (KEB)</b>	<p>Hauptsymptom: aggressive Parodontitis</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>■ Regelmäßige professionelle Zahnreinigung und ggf. Parodontitistherapie.</li> <li>■ Bezüglich der Haut- und Schleimhautbehandlung wird zu einem vorsichtigen Vorgehen geraten, da es nach einer zahnärztlichen Behandlung zu Schleimhautablösungen kommen kann. Die Fragilität der Haut ist variabel. Patienten/-innen mit schweren Formen profitieren von den im Abschnitt RDEB aufgeführten Schutzmaßnahmen.</li> </ul>

**Hautschutz:** Durch folgende Maßnahmen kann das Risiko für iatrogene Hautschädigungen bei zahnmedizinischen Interventionen verringert werden. (1) Um die Reibung bei Kontakt mit den Lippen, der Mundschleimhaut und der umgebenden Haut zu reduzieren, können topische Salben oder Cremes (z. B. Vaseline) aufgetragen werden. (2) Wenn ein extraoraler Verband verwendet werden muss, sollten unbedingt nicht haftende Wundverbandmaterialien gewählt werden, zum Hautschutz z. B. Mepilex®, zur Fixierung von Schläuchen oder i. v. Zugängen z. B. Mepitac® und als Klebstoffentferner Niltac™. (3) Die

Umgebungstemperatur sollte angenehm sein, da eine Überhitzung der Haut diese noch verletzlicher macht.<sup>26</sup>

**Dentale Bildgebung:** Bei den meisten Patienten/-innen mit EBS, JEB, DDEB, lokalisierter RDEB und Kindler-EB können alle üblichen röntgenologischen Techniken durchgeführt werden.

Bei Patienten/-innen mit schwerer und intermediärer Form von RDEB sind Zahnfilmaufnahmen aufgrund von Mikrostomie, Ankyloglossie und Vernarbung des sublingualen Bereichs äußerst schwierig. Extraorale Techniken wie die Orthopantomografie

(Panoramaschichtaufnahme) sind dann oft die einzige Option zur Bildgebung.<sup>42</sup>

**Rezeptierung von Medikamenten:** Bei der Verschreibung von Medikamenten in Tablettenform muss bei Patienten/-innen mit RDEB berücksichtigt werden, dass das Schlucken aufgrund von Ösophagusstenosen schwierig sein kann. Daher sollten Medikamente in löslicher oder flüssiger Form bevorzugt werden.

## 2.1 Besondere Schutzmaßnahmen – Behandlungsmodifikationen

Um das Ausmaß iatrogenen Weichteilschädigungen zu minimieren, sollte bei intraoralen Interventionen bei Patienten/-innen mit den schweren Formen von RDEB und JEB besonders schonend vorgegangen werden. Insgesamt kommt ein schonender Ansatz bei der Therapieumsetzung jedem Patienten/jeder Patientin zugute. Die spezifischen Behandlungsmodifikationen sind in Tabelle 3 zusammengefasst.

## 2.2 Behandlung oraler Blasen und Ulzerationen

In der klinischen Routine werden Patienten/-innen mit EB häufig Mundspülungen und orale Gele zur Behandlung von Mukositis und oralen Läsionen verschrieben. Die klinische Wirksamkeit variiert auch zwischen den Patienten/-innen. Wenn Mundspülungen verschrieben werden, sollten diese alkoholfrei sein, um Beschwerden bei Patienten/-innen mit oralen Läsionen zu vermeiden. Die topische Anwendung verschiedener Medikamente kann Schmerzen lindern und die Wundheilung unterstützen (Tabelle 4). Obwohl Blasenbildung, Geschwüre und Erosionen im Mundbereich die häufigsten oralen Merkmale von EB sind, wurden bislang nur zwei Studien zu therapeutischen Ansätzen für diese oralen Läsionen publiziert. Eine Studie beschreibt, dass eine Sucralfat-Suspension die Progression von Mundschleimhautblasen und -geschwüren reduziert, die Heilung beschleunigt, Schmerzen reduziert und die Mundhygienefähigkeit verbessert.<sup>54</sup> Eine Pilotbewertung der Verwendung von Nabelschnurblutplättchen und Niedrig-Level-Laser-Therapie<sup>55</sup> kommt zu dem Schluss, dass diese Interventionen bei Personen mit EB Schmerzen und Größe der Läsionen reduzieren.<sup>78</sup>

Tab. 4 Topische Medikamente für orale Wunden

Anwendung	Produktname	Applikation	Dosierung	Inhaltsstoffe
Orale Wunden	Bepanthen Lösung, 50 mg/ml	Mundspülung	2–3 × täglich	Natriumbenzoat kann lokale Reizungen hervorrufen, Gelbsucht (Gelbfärbung von Haut und Augen) bei Neugeborenen (im Alter bis zu vier Wochen) verstärken. Methyl(4-hydroxybenzoat) und Propyl(4-hydroxybenzoat) können Überempfindlichkeitsreaktionen, auch mit zeitlicher Verzögerung, hervorrufen.
Orale Wunden	Bepanthen Wund- und Heilsalbe	Lokale Anwendung	2–3 × täglich	Dexpanthenol Hilfsstoff: 12 mg Stearylalkohol, dickflüssiges Paraffin, 18 mg Cetylalkohol, Protegin X, gereinigtes Wasser, weißes Vaseline, 250 mg Wollwachs, natives Mandelöl, gebleichtes Wachs
Orale Wunden	Salbei-Lösungen, z. B. SALBEI CURARINA® Tropfen	Mundspülung	Erwachsene: Die Tagesgesamtdosis zwei Gläser gebrauchsfertige Gurgellösung. Jugendliche ab 12 Jahren: Tagesgesamtdosis beträgt 1 Glas gebrauchsfertige Gurgellösung. Kinder bis 12 Jahre: Anwendung nicht vorgesehen. Art der Anwendung: 1 Messbecher (entsprechend 4 ml) SALBEI CURARINA® Tropfen mit einem Glas lauwarmes Wasser verdünnen	Salbei ( <i>Salvia officinalis</i> L.), Salbeiblätterauszug. Warnhinweise: Die Lösung enthält 47,5 Vol.-% Alkohol.
Orale Wunden	Calendula-Essenz	Mundspülung	1 Esslöffel Calendula-Essenz auf ca. 1/8 l warmes Wasser und damit 1- bis 3-mal täglich den Mundraum für jeweils 2 bis 3 Minuten ausspülen. Bei Kindern sollten Mundspülungen nur unter Aufsicht eines Erwachsenen erfolgen.	Calendula-Essenz, Tinktur. Wirkstoff: Calendula officinalis e floribus LA 20%. Anwendungsgebiete gemäß der anthroposophischen Menschen- und Naturerkenntnis. Dazu gehören: Zur Vereiterung tendierende Entzündungen von Haut und darunterliegenden Geweben; sekundäre Wundheilung. Lokale Behandlung von Wunden und oberflächennahen Entzündungen. Spülung von Wundhöhlen und entzündeten Schleimhäuten. Warnhinweise: Enthält 25 Vol.-% Alkohol.

Hinweis: Salbei-, Calendula- und Kamillemlösungen enthalten Alkohol, der bei Kontakt mit offenen Wunden brennende Schmerzen verursacht. Alternativ kann ein Tee durch Abkochen der Pflanzenbestandteile hergestellt und nach dem Abkühlen als Spüllösung verwendet werden.

Tab. 4 (Fortsetzung) Topische Medikamente für orale Wunden

Anwendung	Produktname	Applikation	Dosierung	Inhaltsstoffe
Orale Wunden	Schafgarben-Kamillen-Konzentrat Pharma Wernigerode Kamillan® von Aristo Pharma	Mundspülung	Übliche Dosis für Erwachsene und Jugendliche ab 12 Jahren: Gurgeln: zur Unterstützung der Funktion der Schleimhäute im Mund- und Rachenbereich: 5 ml Kamillan® Pharma Wernigerode mit dem Messbecher auf ein Glas lauwarmes Wasser (ca. 150 ml) mehrmals täglich nach Bedarf. Die Anwendung bei Kindern unter 12 Jahren ist nicht vorgesehen.	Kamillan® Pharma Wernigerode Extrakt aus Kamillenblüten und Schafgarbenkraut 10 ml/10 ml. Traditionelles pflanzliches Arzneimittel, angewendet zur Unterstützung der Magen-Darm-Funktion; zur Unterstützung der Hautfunktion; zur Unterstützung der Funktion der Schleimhäute im Mund- und Rachenbereich. Enthält Macroglycerolhydroxytearant (Ph. Eur.) und 50 Vol.-% Alkohol.
Orale Wunden	Sucralfat Genericon 1 g/5 ml orale Suspension 18 (Genericon Pharma Gesellschaft m.b.H., A-8054 Graz)	Mundspülung	Sucralfat bildet einen Überzug über Geschwüre und reduziert sowohl die Schmerzen als auch die Zahl der Blasen in der Mundhöhle. „Off-Label-Use“ zur Behandlung der Mundhöhle	$\alpha$ -D-glucopyranoside, $\beta$ -D-fructofuranosyl-, octakis (hydrogen sulfate), aluminum complex
Orale Wunden	Gelclair® (Helsinn Healthcare SA, Via Pian Scai-rollo 9, 6912 Pazzallo, Lugano, Switzerland)	Mundspülung	3-mal täglich oder nach Bedarf 15 ml Gelclair® (1 Esslöffel) in ein Glas und zusätzlich ca. 40 ml Wasser (3 Esslöffel). Mindestens eine Minute oder so lange wie möglich den Mund spülen. Gurgeln und ausspucken.	Polyvinylpyrrolidon (PVP) und Hyaluronsäure
Akute Schmerzen oder auch vor den Mahlzeiten/vor dem Zähneputzen	Xylocain® Gel 2 % Lidocainhydrochlorid-1-Wasser	Lokale Anwendung	Einwirkzeit ist anwendungsabhängig und kann von 1 bis zu 5 Minuten betragen; die Anästhesiedauer beträgt ungefähr 20–30 Minuten.	1 g Gel enthält: 20 mg Lidocainhydrochlorid (als Lidocainhydrochlorid 1 H <sub>2</sub> O)

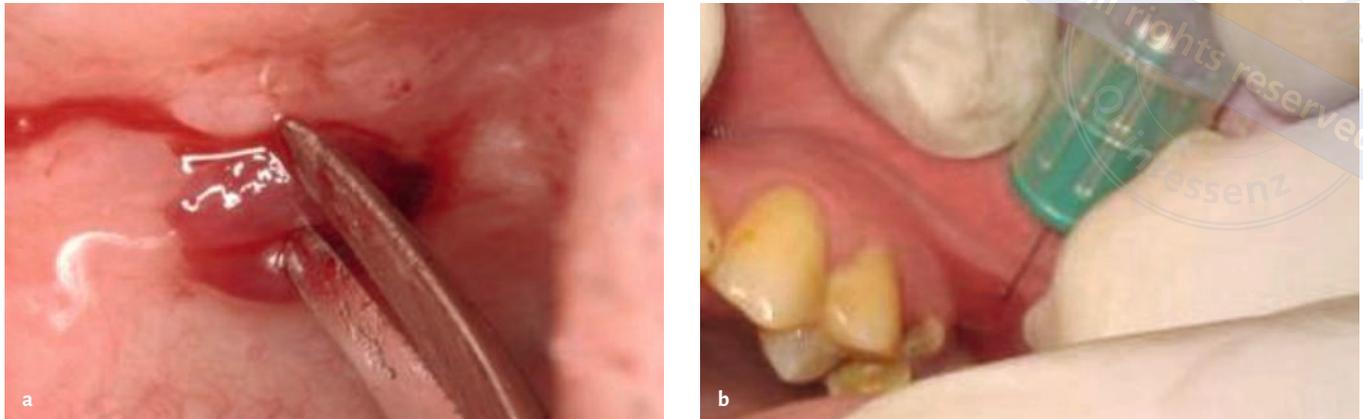
Hinweis: Salbei-, Calendula- und Kamillemlösungen enthalten Alkohol, der bei Kontakt mit offenen Wunden brennende Schmerzen verursacht. Alternativ kann ein Tee durch Abkochen der Pflanzenbestandteile hergestellt und nach dem Abkühlen als Spüllösung verwendet werden.



### 2.3 Management der Mikrostomie

Die reduzierte Mundöffnung ist die größte klinische Herausforderung bei der Durchführung zahnmedizinischer Interventionen bei Patienten/-innen mit schwerer rezessiver RDEB.<sup>67, 61</sup> Leichte Verbesserungen der maximalen Mundöffnung können durch physiotherapeutische Übungen erreicht werden. Ebenso werden Verbesserungen der Mundöffnung durch chirurgisches Lösen der Narbenbänder an den Kommissuren und der Wangenschleimhaut beschrieben<sup>15, 14, 21, 87</sup> (Abbildung 6). Wie alle anderen vernarbenden Manifestationen bei RDEB kann auch die Mikrostomie nach erfolgreicher Therapie rezidivieren, sodass wiederholte Eingriffe erforderlich werden. Weitere Untersuchungen sind erforderlich, um die langfristige Wirksamkeit dieser Verfahren zu evaluieren. Patienten/-innen mit schwerer RDEB sollten täglich Übungen durchführen, um die maximale Interinzisaldistanz zu verbessern bzw. beizubehalten. Weitere Informationen finden sich in der internationalen Leitlinie.<sup>42</sup>

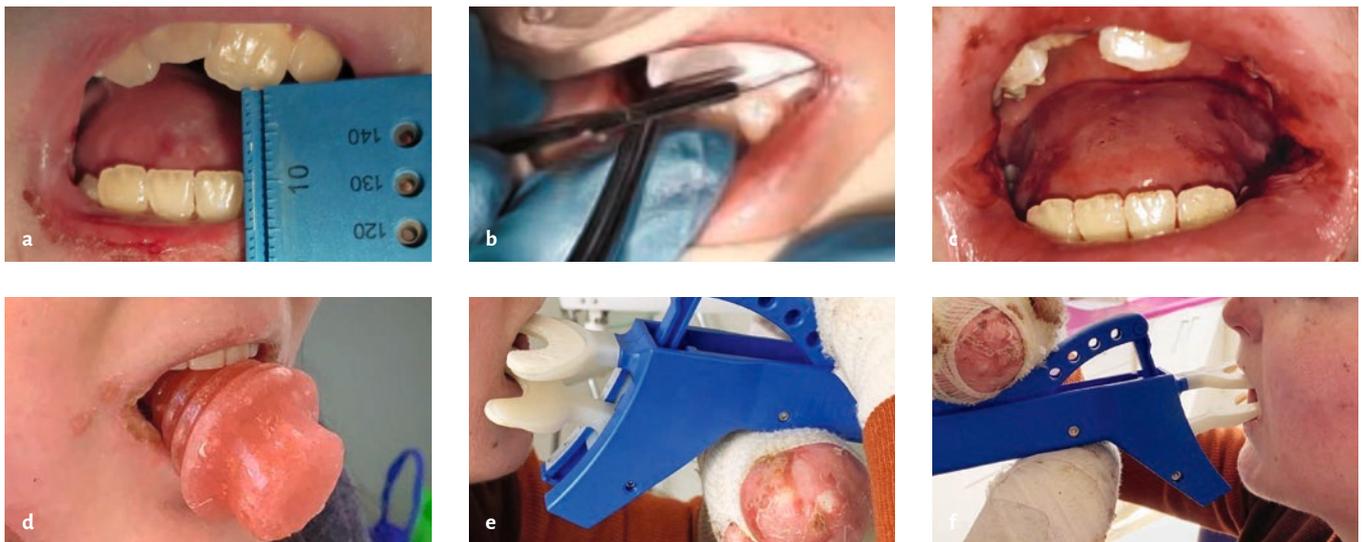
**Abb. 3** Funktionale EB: zehnjährige Patientin mit Amelogenesis imperfecta und Gingivahyperplasie. Umfassende orale Rehabilitation mit Gingivektomie, Überkronung der Milchmolaren, der bleibenden Schneidezähne und des unteren linken ersten Prämolaren



**Abb. 4** Rezessive dystrophe EB: Drainage von Blasen, die während einer zahnmedizinischen Behandlungssitzung entstanden sind. **a** mit einer sterilen Schere, **b** mit einer sterilen Nadel.



**Abb. 5** Rezessive dystrophe EB: Halbierung einer Watterolle zur Durchführung einer relativen Trockenlegung bei einer 26-jährigen Patientin mit vollständiger Obliteration des Mundvorhofs und einer Zahnhalskaries am unteren linken ersten Prämolare



**Abb. 6** Schwere rezessive dystrophe EB: Bilder **a**, **b** und **c**: Operation zur Entfernung einer Narbenkontraktur bei einem zehnjährigen Patienten. **a** vor der Operation, **b** während der Operation, **c** nach der Operation. Bilder **d**, **e** und **f**: Physiotherapeutischer Ansatz: Mundöffnungsübungen. **d** Acrylkegel, der von einer 25-jährigen Patientin zur Durchführung von Übungen verwendet wird. Bilder **e** und **f**: 18-jähriger Patient beim Üben mit Therabite®. Schwierigkeiten beim Halten des Geräts aufgrund der Pseudosyndaktylie. Da die Mikrostomie ausgeprägt ist, kann die Patientin nur eine Seite des Mundstücks in den Mund einbringen, um die Übungen durchzuführen.



**Abb. 7** Rezessive dystrophe EB: 28-jähriger Patient mit Pseudosyndaktylie beim Zähneputzen. Die schlanke Form des Zahnbürstengriffs ermöglicht ein selbstständiges Halten und Führen der Zahnbürste.



**Abb. 8** Rezessive dystrophe EB: sechsjähriger Junge bei einer Sitzung zur Individualprophylaxe/Mundhygieneinstruktion

## 2.4 Zahnmedizinische Präventionsstrategien

Die Patienten/-innen sollten nach der Diagnose EB, idealerweise im Alter von drei bis sechs Monaten, zum Zahnarzt/zur Zahnärztin überwiesen werden. Grundsätzlich haben Patienten/-innen mit EBS, DDEB und KEB ein normales Kariesrisiko. Patienten/-innen mit RBED (hauptsächlich die intermediären, generalisierten Typen und Inversa) haben ein hohes Kariesrisiko. Patienten/-innen mit JEB weisen Schmelz-anomalien auf (Amelogenesis imperfecta), und Patienten/-innen mit KEB-Diagnose haben ein erhöhtes Risiko für Parodontitis. Präventionsprogramme sollten frühzeitig initiiert werden, um das mit EB assoziierte Risiko für Erkrankungen oraler Strukturen zu minimieren bzw. um angeborene Schädigungen zu erkennen und frühzeitig rehabilitieren zu können.<sup>16, 45, 42</sup>

Ein partnerschaftlicher Ansatz zwischen den Patienten/-innen, ggf. den Eltern oder dem betreuenden Umfeld und dem Team der Zahnarztpraxis ist der Schlüssel zum Erreichen und Aufrechterhalten eines angemessenen Mundgesundheitsstatus.<sup>83</sup>

### 2.4.1 Häusliche Prävention

Zähneputzen ist bei allen Patienten/-innen mit EB möglich, auch bei Patienten/-innen mit schwerer RDEB! Dies muss hervorgehoben werden, da oft die Annahme besteht, dass die Zahnbürste dem Gewebe mehr Schaden zufüge, als sie zum Gesunderhalt der oralen Strukturen beitrage. Sobald die Milchzähne durchbrechen, sollten Eltern/Betreuer/-innen die Zähne des Kindes putzen. Eltern/Betreuer/-innen sollten das Kind bei der Zahnpflege unterstützen. Unter Umständen kann dies über das Alter eines Jugendlichen hinaus erforderlich sein, wenn Mobilitätseinschränkungen der Hände oder Arme bestehen. Anfärbelösungen

zur Identifizierung von Zahnbelag sind ein nützliches Hilfsmittel, um Patienten/-innen/Eltern/Betreuern/-innen dabei zu helfen, ihre eigene Effektivität beim Zähneputzen zu überprüfen. Anfärbelösungen können bei allen Patienten/-innen mit EB verwendet werden.<sup>83</sup>

Folgende Vorschläge können helfen, die geeignete Zahnbürste für alle Patienten/-innen zu bestimmen: (1) kleiner Kopf, zum Beispiel eine Kinder-/Babyzahnbürste. (2) bei Patienten/-innen mit schwerer Mikro-stomie muss besonders darauf geachtet werden, kurze Borsten zu verwenden, um alle Zahnflächen zu erreichen. (3) Eltern oder Betreuer/-innen wird empfohlen, Kindern zu helfen, die Entfernung von Plaque zu verbessern und das Risiko von Gewebeschäden zu verringern. Gelegentlich benötigen Jugendliche und Erwachsene mit Pseudosyndaktylie (Handdeformität) auch Unterstützung von Pflegekräften bei der Durchführung der täglichen Mundhygiene. (4) Spezielle Zahnbürsten, zum Beispiel Collis Curve® und Dr. Barman's Superbrush®, können eine Option für Patienten/-innen mit RDEB sein, da sie gleichzeitig die oralen, okklusalen und bukkalen Zahnoberflächen reinigen. Die Studienlage dazu ist allerdings gering. (5) Der Griff sollte so geformt sein, dass der Patient/die Patientin die Zahnbürste gut halten kann (Abbildung 7).

- Fluoridierte Zahnpasta sollte in einer dem Alter und dem Kariesrisiko angemessenen Dosis verwendet werden (Tabelle 5).
- Mundspüllösungen. Fluoridhaltige (NaF 0,05%) Mundspüllösungen können adjuvant empfohlen werden, sobald die Kinder ausspucken können. Es sollten alkoholfreie Produkte ausgewählt werden.<sup>53</sup>
- Zusätzliche Präventionsstrategien, zum Beispiel die Verwendung der CPP-ACP-Zahnpasta („MI Paste plus“ enthält den Wirkstoff Recaldent™), können eingesetzt werden. Es ist zu beachten, dass das Produkt nicht für Menschen mit Milcheiweißallergie und/oder Überempfindlichkeit und Allergie gegen Natriumbenzoat geeignet ist.<sup>73, 72</sup>

Tab. 5 Fluoridierungsempfehlung nach Alter und Kariesrisiko.

Altersgruppe	Normales Kariesrisiko	Hohes Kariesrisiko
Von der Geburt bis zum Zahndurchbruch	Babys sollten bis zum Durchbruch des ersten Milchzahns täglich ein Kombinationspräparat mit 0,25 mg Fluorid und 400–500 IE Vitamin D in Tablettenform erhalten.	
Ab Zahndurchbruch bis zum 12. Lebensmonat	Option 1: Eine Tablette pro Tag mit 400–500 IE Vitamin D und 0,25 mg Fluorid und Zähneputzen ohne Zahnpasta oder mit einer kleinen Menge fluoridfreier Zahnpasta Option 2: Täglich eine Tablette mit 400–500 IE Vitamin D und zweimal täglich Zähneputzen mit bis zu einem reiskorngroßen Anteil fluoridhaltiger Zahnpasta (1.000 ppm)	Topische Anwendung von hochdosiertem Fluoridlack alle 3 Monate
12. Lebensmonat bis 2. Lebensjahr	Zweimal täglich Zähneputzen mit einer reiskorngroßen Menge fluoridhaltiger Zahnpasta (1.000 ppm)	Topische Anwendung von hochdosiertem Fluoridlack alle 3 Monate
2. bis 6. Lebensjahr	Zweimal täglich Zähneputzen mit einer erbsengroßen Menge fluoridhaltiger Zahnpasta (1.000 ppm); zusätzlich ggf. tägliches Zähneputzen im Kindergarten mit einer erbsengroßen Menge fluoridhaltiger Zahnpasta (1.000 ppm); fluoridiertes Speisesalz	Topische Anwendung von hochdosiertem Fluoridlack alle 3 Monate
Ab dem 6. Lebensjahr	Mind. zweimal täglich Zähneputzen mit fluoridhaltiger Zahnpasta (1.500 ppm); fluoridiertes Speisesalz	Topische Anwendung von hochdosiertem Fluoridlack alle 3 Monate. Eventuell adjuvante Anwendung von fluoridierter Mundspüllösung.
Ab dem 16. Lebensjahr	Dreimal täglich Zähneputzen mit fluoridhaltiger Zahnpasta (1.500 ppm); fluoridiertes Speisesalz	Zahnpasta mit hohem Fluoridgehalt (5.000 ppm) kann ab dem 16. Lebensjahr verwendet werden oder adjuvante Anwendung von fluoridierter Mundspüllösung. Topische Anwendungen von hochdosiertem Fluoridlack alle 3 Monate.

Bemerkung: Abrechnungsmodalitäten mit den gesetzlichen Krankenkassen unterliegen regionalen Unterschieden.<sup>39, 40</sup>

## 2.4.2 Zahnärztliche Prävention

### Professionelle Zahnreinigung (PZR)

Sanfte und sorgfältige Schall-Scaler- und selektive Poliertechniken können bei allen Patienten/-innen mit EB angewendet werden, auch bei Patienten/-innen mit schwerer RDEB.<sup>63</sup> Hämorrhagische Blasen können aufgrund von Vibrationen auf der Schleimhaut auftreten. In diesem Fall sollten die Blasen nach der PZR entleert werden, um eine Ausdehnung der Läsion aufgrund des Flüssigkeitsdrucks zu vermeiden (Abbildung 8). Um das Risiko für Abplatzungen des abnorm mineralisierten Schmelzes bei Patienten mit JEB zu reduzieren, sollte die Anwendung der Hand-Scaling-Technik bevorzugt werden. Bei der Hand-Scaling-Technik entfällt außerdem die Notwendigkeit einer Absaugung, die zusätzliche Risiken für Schleimhautschädigungen birgt und das Behandlersichtfeld in der Mundhöhle weiter einschränkt. Pulverstrahlgeräte sollten nur nach sorgfältiger Risikobewertung verwendet werden. Die Mundhygieneinstruktion und die (Re-)Motivation der Patienten/-innen (und Eltern) sind sehr wichtig!

### Recallintervall

Der Abstand zwischen den zahnärztlichen Kontrolluntersuchungen sollte auf der Grundlage der individuellen Risikofaktoren (Mundhygienefähigkeit, Karies-, Parodontitis- und Karzinomrisiko) geplant werden. Bei den meisten EB-Patienten/-innen sollten alle drei bis sechs Monate PZR-Sitzungen stattfinden, um die Mundhygiene zu unterstützen

und um Fluoridprotokolle einzuhalten. Hochrisikopatienten/-innen profitieren von monatlichen Präventionssitzungen.<sup>53, 93, 57, 76, 29, 45, 20, 83, 71</sup> Patienten/-innen mit RDEB und Kindler-Syndrom sind gefährdet, ein intraorales Plattenepithelkarzinom zu entwickeln. Die Krebsvorsorge/-früherkennung muss bei RDEB ab der dritten Dekade und bei Personen mit Kindler-EB ab der vierten Dekade mindestens halbjährlich erfolgen.<sup>91, 92, 52, 74, 17, 81, 32, 8, 46</sup> Ungewöhnliche Geschwüre oder anhaltende weiße oder rote Läsionen sollten biopsiert werden.<sup>43</sup>

### Fluorid, Fissurenversiegler und andere Hilfsmittel

Bei Patienten/-innen mit hohem Kariesrisiko wird alle drei Monate eine topische Anwendung von hochdosiertem Fluoridlack empfohlen (Tabelle 5, Abb. 9)).<sup>93, 9, 91, 71, 41</sup> Die Versiegelung von Fissuren und Fossae wird unter Berücksichtigung einer erschwerten Mundhygienefähigkeit empfohlen.<sup>60, 76, 83, 41</sup> Bei Schmelzfehlbildungen und rauen Zahnoberflächen kann auch eine Versiegelung der vestibulären und oralen Oberflächen mit fließfähigen Kompositen sinnvoll sein. Wenn sich die Feuchtigkeitskontrolle aufgrund eingeschränkter Zusammenarbeit und reduzierten Zugangs schwierig gestaltet, kann Glasionomer als Alternative zu kompositbasierten Versiegelungsmaterialien verwendet werden. Auch Remineralisierungsstrategien wie Silberdiaminfluorid (SDF) können als nichtinvasive Kariestherapie eine praktikable Option sein. Die Behandlung mit SDF ist bei dieser Indikation allerdings eine Off-Label-Anwendung.



**Abb. 9** Kariesfreies Gebiss bei einer 25-jährigen Patientin mit rezessiver dystropher EB und einer maximalen Schneidekantendistanz von 17 mm. Bei der Patientin wurde eine gesteuerte Zahnzahlreduktion durchgeführt, um den durchbrechenden Zähnen eine Einordnung in den Zahnbogen ohne eine kieferorthopädische Behandlung zu ermöglichen. Die Patientin wird engmaschig zahnmedizinisch untersucht; während der Nachuntersuchungen erfolgen auch präventive Maßnahmen (Fluoridlackapplikation, PZR) und regelmäßige Mundhygiene(re)instruktionen.

### 3. ZAHNMEDIZINISCHE BEHANDLUNGSSTRATEGIEN

Alle zahnmedizinischen Interventionen bei Patienten/-innen mit EB müssen sorgfältig geplant und vorbereitet werden. Für jeden Behandlungsvorgang sollte ausreichend Zeit eingeplant werden. Die Fragilität der Mundschleimhaut, Mikrostomie und Ankyloglossie und eine reduzierte vestibuläre Tiefe müssen (wenn vorhanden) bei der Therapieplanung berücksichtigt werden. Die Mundwinkel und Lippen sollten wie in Tabelle 4 beschrieben gecremt werden, bevor Instrumente in die Mundhöhle eingeführt werden. Aufeinanderfolgende Behandlungstermine sollten so organisiert werden, dass sich eventuelle Läsionen an den Mundwinkeln und/oder der Mundschleimhaut in den therapiefreien Intervallen regenerieren können. Weichteilläsionen heilen in der Regel innerhalb von ein bis zwei Wochen ab und erfordern keine spezifische Behandlung.

Die Verwendung von sehr kleinen zahnärztlichen Instrumenten, kleinen Spiegeln und Spateln, die üblicherweise in der Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde oder Augenheilkunde eingesetzt werden, kann in Betracht gezogen werden. Das Abhalten von Wangen, Lippen oder Zunge sollte ohne großen Anpressdruck und möglichst flächig erfolgen. Bei Patienten/-innen mit Mikrostomie kann die Längsteilung von Watterollen deren Positionierung im Vestibulum erleichtern. Watterollen müssen vollständig mit Wasser gesättigt sein, bevor sie entfernt werden. Ein Ansaugen der Mundschleimhaut sollte unbedingt verhindert werden (Abbildung 5).

#### 3.1 Direkte Restaurationen

Eine restaurative Behandlung von Patienten/-innen mit RDEB kann sich aufgrund von Mikrostomie und vestibulärer Obliteration sehr schwierig gestalten.<sup>89</sup>

- Die Verwendung von kleinen Instrumenten, rotierenden Instrumenten mit kurzem Schaft und Handstücken mit kleinem Kopf kann die einzelnen Therapieschritte erleichtern/ermöglichen.<sup>83</sup> Um besonders schwer zugängliche Bereiche zu erreichen, bietet sich die Verwendung von oszillierenden Handstücken an.
- Es gibt keine Kontraindikationen für die Verwendung handelsüblicher Restaurationsmaterialien.<sup>93,90</sup> Ein Schlüsselfaktor bei der Auswahl des Restaurationsmaterials ist die Möglichkeit zur Trockenlegung des Arbeitsbereichs.
- Minimalinvasive Behandlungstechniken (MID) wie Silberdiamin-fluorid oder atraumatische Restaurationstechnik (ART) können pragmatische Therapieoptionen in der Kariestherapie sein, wenn konventionelle Techniken nicht umgesetzt werden können.<sup>41,35</sup> Die ART-Technik umfasst die selektive Entfernung von kariösem Dentin mit Handinstrumenten und die Restauration mit Füllungsmaterial, das gleichzeitig eventuelle Grübchen und Fissuren versiegelt, z. B. hochviskosem Glasionomerzement.<sup>25</sup>
- Mit konfektionierten Edelstahlkronen können größere Zahnhartsubstanzdefekte bei Milchzähnen und als Ultima Ratio auch bei Schädigungen der permanenten Dentition rekonstruiert werden.<sup>93,76</sup>

#### 3.2 Endodontische Behandlung

- Wurzelkanalbehandlungen können bei allen Patienten/-innen durchgeführt werden, es sei denn, der zu behandelnde Zahn kann aufgrund einer stark reduzierten Mundöffnung nicht erreicht werden.<sup>44</sup>
- Bei Patienten/-innen mit schwerer Mikrostomie muss der Zugang zur Pulpakammer möglicherweise modifiziert werden, zum Beispiel durch einen labialen Zugang bei Frontzähnen oder Höckerreduktion bei Seitenzähnen.
- Die elektronische Längenbestimmung kann die Ermittlung der Arbeitslänge besonders bei Patienten/-innen mit Mikrostomie erleichtern.

#### 3.3 Intraorale Abformungen

Es wurden bisher keine unerwünschten Ereignisse (z. B. Schleimhautschädigungen) im Zusammenhang mit intraoralen Abformungen bei Patienten/-innen mit EB veröffentlicht. Einschränkungen/Kontraindikationen bei den Abformmaterialien bestehen nicht. Die größte

Herausforderung bei der intraoralen Abformung stellt die Mikrostomie dar, weil konfektionierte Abformlöffel eventuell nicht in die Mundhöhle eingeführt werden können. Möglichkeiten einer digitalen Abformung sollten in Betracht gezogen werden, um die restaurative Rehabilitation zu erleichtern/ermöglichen.<sup>1</sup> Limitierende Faktoren bei der Durchführung von Intraoralscans bei reduzierter Mundöffnung sind der interokklusale Abstand und die Größe des Scankopfes. Wenn der Scankopf in die Mundhöhle eingebracht werden kann, können Intraoralscans auch umfangreiche orale Rehabilitationen mit dentalen Implantaten bei Patienten/-innen mit RDEB und schwerer Mikrostomie ermöglichen.<sup>51</sup>

- Intraorale Abformungen sollten bei Patienten/-innen mit RDEB mit besonderer Sorgfalt durchgeführt werden.<sup>61–63</sup>
- Es bestehen keine Kontraindikationen in Bezug auf spezielle Abformmaterialien.
- Die Mikrostomie kann eine Herausforderung darstellen. Als Alternative zu konfektionierten Abformlöffeln können individualisierte Acryllöffel oder individuelle Abformlöffel verwendet werden.<sup>87,60,64</sup>
- Wenn möglich, sollte ein intraoraler Scan gegenüber der konventionellen Abformung bevorzugt werden.

### 3.4 Prothetische Rehabilitation

Wenn möglich, sollten eher festsitzende statt herausnehmbarer prothetischer Versorgungen geplant werden.<sup>30</sup> Zähne sollten nur dann ersetzt werden, wenn sie für die Funktionalität des Gebisses und/oder das ästhetische Empfinden der Patienten/-innen wichtig sind.

#### 3.4.1 Festsitzender Zahnersatz

Auch Patienten/-innen mit schwerer generalisierter RDEB können mithilfe von Kronen und Brücken erfolgreich therapiert werden.<sup>47,60</sup> Die zahnmedizinische Rehabilitation verbessert die mundgesundheitsbezogene Lebensqualität der Patienten/-innen<sup>60</sup> (Abbildung 10).



**Abb. 10** a Junctionale EB: 24-jährige Patientin mit fehlenden Zähnen 32–42. b monolithische Brücke aus Zirkoniumdioxid 23 Monate nach dem Einsetzen

Bei Patienten/-innen mit generalisierter Schmelzhyoplasie oder ausgedehnter kariöser Zerstörung kann bereits in jungen Jahren eine Rekonstruktion des gesamten Gebisses erforderlich sein. Die Therapie kann sich im Milch- und Wechselgebiss über mehrere Teilschritte erstrecken<sup>11,65</sup> (Abbildung 3 und 11).



**Abb. 11** a Schwere rezessive dystrophe EB: zwölfjährige Patientin mit schwerer Mikrostomie und ausgedehnter kariöser Zerstörung der permanenten Dentition. Um die prothetische Rehabilitation zu erleichtern, wurde statt einer Abformung ein Intraoralscan durchgeführt. b Keramikronen kurz nach dem Einsetzen. c okklusale Ansicht der Oberkieferrehabilitation. Aufgrund des begrenzten interokklusalen Abstands konnten im Seitenzahnbereich weder digitale noch analoge Abformungen vorgenommen werden. Daher wurden die Seitenzähne mit direkten Edelmetallkronen versorgt.



**Abb. 12** Rezessive dystrophe EB: 16-jährige junge Patientin mit multiplem Zahnverlust aufgrund von Karies, schienenbasierte Interimsprothese in situ.<sup>64</sup>

Die Verwendung von Edelstahlkronen ist eine pragmatische und erfolgreiche Option vor allem bei Kindern mit RDEB und JEB<sup>26, 28, 66, 67</sup> (Abbildung 3 und 11). Bei Patienten/-innen mit RDEB, schwerer Mikrostomie und Obliteration des Vestibulums können Edelstahlkronen auch eine Option zur dauerhaften Versorgung der zweiten Dentition sein.

### 3.4.2 Herausnehmbarer Zahnersatz

Der Therapieerfolg von schleimhautgetragenen Zahnersatz hängt vom EB-Subtyp und damit vom Grad der Schleimhautfragilität und der individuellen Kondition sowie den Präferenzen der Patienten/-innen ab.

Berichte von Patienten/-innen, die mit herausnehmbarem Zahnersatz erfolgreich versorgt werden konnten, umfassen solche mit EBS, JEB, DDEB und prätibialer RDEB.<sup>28, 66, 68, 69</sup>

In ausgewählten Fällen können auch Patienten/-innen mit generalisierten Formen von RDEB mit Modelgussprothesen erfolgreich versorgt werden. Bei der Gestaltung von herausnehmbarem Zahnersatz sollte auf scharfkantige Geometrien verzichtet werden; die Klammerprofile sollten eher flach und abgerundet gewählt werden, um die angrenzenden Schleimhäute nicht zu schädigen. Alternativ oder als Übergangslösung kann ein schienenbasierter Zahnersatz gefertigt werden (Abbildung 12).<sup>86</sup>

### 3.4.3. Dentale Implantate

Die implantatbasierte orale Rehabilitation ist eine wesentliche therapeutische Option für die Patienten/-innen und Behandler/-innen. Zwischen den Jahren 2000 und 2019 wurden insgesamt 14 Artikel zu Zahnimplantaten in RDEB veröffentlicht.<sup>69, 68, 4, 27, 3, 2, 48, 67, 65, 49, 56, 58, 61, 66</sup> Die Gesamterfolgsrate der Osseointegration nach einem Jahr Follow-up (basierend auf 217 Implantaten) betrug 98,6%. Die durchschnittliche Erfolgsrate der oralen Rehabilitation betrug 98%. Bei zwei Patienten/-innen, bei denen die Prothesen frakturiert waren, konnten diese erfolgreich in ihrer Funktion wiederhergestellt werden. Auf der Grundlage der verfügbaren Evidenz kann davon ausgegangen werden, dass

Zahnimplantate auch bei Patienten/-innen mit RDEB die mundgesundheitsbezogene Lebensqualität nach Zahnverlust wieder erheblich verbessern (Abbildung 13). Eine implantatbasierte orale Rehabilitation bei Patienten/-innen mit Kindler-EB wurde ebenfalls beschrieben.<sup>19</sup> Detaillierte Informationen zur Implantattherapie bei Patienten/-innen mit EB sind in der internationalen Guideline „Guideline on Dental Implants in Patients with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa“ zu finden.<sup>1</sup>

### 3.5 Parodontitistherapie

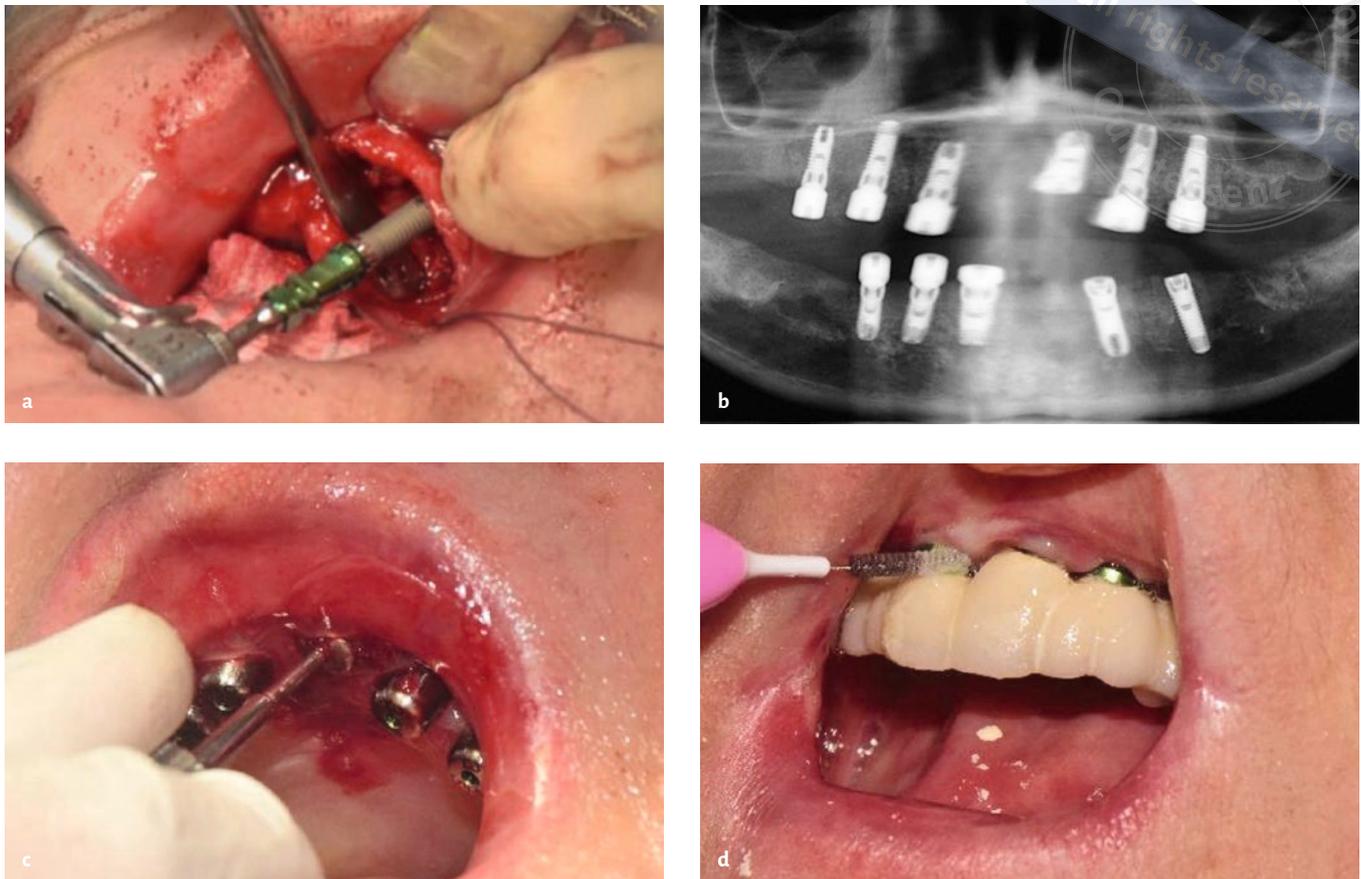
Keiner der EB-Typen stellt eine Kontraindikation zur Parodontitistherapie dar. Bei Patienten/-innen mit RDEB ist allerdings besondere Vorsicht geboten, da es während des Eingriffs zu großflächigen Schleimhautschädigungen mit erheblichen Blutungen kommen kann.<sup>63, 44</sup> Aufgrund der besseren Taktilität werden Handscaler gegenüber Ultraschallscallern von einigen Praktikern/-innen bevorzugt.<sup>71</sup>

Gingivektomien können mit Laser oder Skalpell durchgeführt werden. Besonders bei Patienten/-innen mit Kindler-EB kann eine chirurgische Entfernung hyperplastischer Gingiva indiziert sein.

### 3.6 Kieferorthopädie

Patienten/-innen mit weniger ausgeprägter Schleimhautfragilität und ohne orale Narbenzüge (EBS, JEB, DDEB, KEB):

- Die kieferorthopädische Behandlung kann je nach den spezifischen Bedürfnissen der Patienten/-innen geringfügige Anpassungen erfordern. Die meisten Behandlungsanpassungen wurden bereits in vorangestellten Abschnitten erwähnt und umfassen beispielsweise Variationen in Bezug auf die Abformtechnik, das Hautmanagement und spezielle Mundspüllösungen zur Behandlung von oralen Wunden während einer kieferorthopädischen Therapie. Spezielle Anpassungen in der Kieferorthopädie sind z. B. die Verwendung von mehr kieferorthopädischem Wachs (zur Abdeckung scharfkantiger Werkstückgeometrien), die Auswahl kleinerer Brackets oder die Verwendung von Aligner-Schienen.



**Abb. 13** Rezessive dystrophe Epidermolysis bullosa: 40-jährige Patientin erhielt eine komplette orale Rehabilitation auf der Grundlage von Ober- und Unterkieferimplantaten.

Bei Patienten/-innen mit ausgeprägter Schleimhautfragilität und oralen Narbenzügen (RDEB) besteht das Ziel der kieferorthopädischen Behandlung meist darin, Zahn-Engstände zu vermeiden und eine Zahn-ausrichtung zu erreichen, die eine adäquate Mundhygiene ermöglicht und somit Risikofaktoren für orale Erkrankungen reduziert.

- Gezielte Serienextraktionen werden bei Patienten/-innen mit schwerer RDEB empfohlen, um einen Zahn-Engstand zu vermeiden, da dieser in Kombination mit der Mikrostomie zu einem sehr hohen Kariesrisiko beitragen würde<sup>88</sup> (Abbildung 9).
- Bei der Verwendung festsitzender kieferorthopädischer Apparaturen können Mikrostomie und Obliteration des Vestibulums den Behandlungsplan beeinträchtigen. Die meisten Patienten/-innen vertragen und tolerieren Brackets überraschend gut, allerdings können kleine Modifikationen wie das Entfernen der Haken erforderlich sein. Platzierung und Befestigung von posterioren Brackets können schwierig und nicht bei allen Patienten/-innen möglich sein. Um Wunden an der Wangenschleimhaut vorzubeugen, kann kieferorthopädisches Wachs oder Reliefwachs auf die Brackets aufgetragen werden.<sup>64</sup> Eine gute Mundhygiene während einer

kieferorthopädischen Behandlung ist auch bei Patienten/-innen mit EB von größter Bedeutung. Wenn Obliteration des Vestibulums und Mikrostomie schwerwiegend sind, können chirurgische Operationen zur Entfernung von narbigen Strukturen durchgeführt werden, um den oralen Zugang zu verbessern und eine kieferorthopädische Behandlung zu ermöglichen (Abbildung 14).<sup>87</sup>

- Herausnehmbare Apparaturen und Aligner sind ebenfalls eine Behandlungsoption, sofern eine herkömmliche Abformung oder ein intraoraler Scan durchgeführt werden kann (siehe auch Abschnitt „Abformtechniken“) (Abbildung 15).

### 3.7 Oralchirurgie

Zahnextraktionen, Osteotomien, zahnerhaltende Operationen und implantatchirurgische Eingriffe müssen aufgrund der vulnerablen Schleimhäute und angrenzenden perioralen Strukturen möglichst schonend durchgeführt werden. Patienten/-innen mit EB haben keine Wundheilungsstörungen, daher heilen Operationswunden wie bei gesunden Patienten/-innen.



**Abb. 14** Schwere rezessive dystrophe EB: 26-jährige Patientin. Vestibuloplastik zur Wiederherstellung der Höhe des Alveolarkamms mit konsekutiver Verbesserung der Zugänglichkeit für Mundhygiene- und Behandlungsmaßnahmen sowie Funktionsfähigkeit der Mundhöhle, **a** präoperativ, **b** intraoperativ. **c** Coe-Pak® wurde verwendet, um eine Fusion des Bindegewebes nach der Operation zu verhindern.

Die Infiltration von Lokalanästhetika in die Mundwinkel kann bei Patienten/-innen mit schwerer Mikrostomie Schmerzen während längerer oraler Eingriffe vermeiden. Bei Patienten/-innen mit ausgeprägter Mikrostomie ist die Leitungsanästhesie des Unterkiefers eine große Herausforderung; in solchen Fällen kann die intraorale Technik nach La Guardia eine Alternative darstellen. Scheitert auch diese Anästhesietechnik, bleibt als letzte Option zur suffizienten Schmerzausschaltung die Durchführung einer extraoralen Leitungsanästhesie.

Sollten Extraktionszangen im Mundraum nicht korrekt positioniert werden können, müssen die Extraktionen mit Hebeln, Desmotomen und Wurzelhebern erfolgen. Die Verwendung von Milchzahnzangen bei Patienten/-innen mit ausgeprägter Mikrostomie und bleibendem Gebiss ist zwar als Alternative denkbar, wird jedoch nicht empfohlen, da ihre Branchen nicht für die Kronen-Wurzel-Konfiguration bleibender Zähne ausgelegt sind. Bei Reihenextraktionen empfiehlt sich ein chirurgisches Vorgehen von anterior nach posterior zur besseren Übersicht im Operationsbereich. Tabelle 4 enthält eine Liste von Medikamenten, die den postoperativen Heilungsprozess bei EB-Patienten/-innen unterstützen können.

- **Chirurgische Nähte und Nahtmaterialien** können bei allen Arten von EB sicher verwendet werden. Eine ideale Platzierung ist aufgrund des eingeschränkten Zugangs und der reduzierten Platzverhältnisse nicht immer möglich.<sup>9, 13, 67, 29, 51, 28</sup>
- **Vestibuloplastik:** Eine parodontalplastische Operation zur Vertiefung des Vestibulums oder zur Wiederherstellung der Kieferkammhöhe kann bei entsprechender Indikation durchgeführt werden. Dies gilt vor allem, wenn die Obliteration die Lebensqualität oder die Mundfunktion der Patienten/-innen beeinträchtigt (z. B. wenn Schwierigkeiten beim Essen, bei der Mundhygiene oder eine reduzierte Selbstreinigungsfähigkeit bestehen sowie zur Vorbereitung einer prothetischen Versorgung). Ein weicher AcrylStent<sup>14</sup> oder ein parodontaler Verband wie Coe-Pak® (CC, Tokio, Japan) kann in das operativ geschaffene Vestibulum platziert werden, um eine Fusion der Bindegewebsschichten während der Wundheilung zu vermeiden (Abbildung 14).

- **Lösen von oralen Kommissuren und intraoralen Narbenzügen:** Berichte über chirurgisches Lösen von oralen Kommissuren und intraoralen Narbenbändern zeigen vielversprechende Ergebnisse; es sind jedoch weitere Untersuchungen zum langfristigen Erfolg erforderlich.<sup>87, 80, 40</sup>
- Bei Verdacht auf ein orales Plattenepithelkarzinom sind **Biopsien** aus den betroffenen Schleimhautarealen unabdingbar.
- **Zahnextraktionen:** Es sollte eine atraumatische OP-Technik verwendet werden. Ein vollständiges Lösen der parodontalen Strukturen (Sharpey-Fasern) vor der Zahnentfernung ist obligat, um das Ausmaß der iatrogenen Schleimhautschädigungen zu reduzieren. Schleimhautinzisionen können vorgenommen werden, um die Bildung von Blasen<sup>60, 67</sup> oder Geweberissen zu verhindern. Der Wundheilungsprozess der Extraktionsalveolen wird durch die EB nicht beeinflusst.
- **Blutstillung** kann durch sanften Druck mit Mullkompressen erreicht werden.<sup>13, 51</sup> Diese sollten vor dem Entfernen befeuchtet werden, um ein Anhaften von Gewebe zu vermeiden. Handelsübliche lokale Hämostyptika können bei Bedarf verwendet werden.

#### Perioperative Komplikationen

Trotz atraumatischen Vorgehens und Einhaltung der in diesem Artikel beschriebenen Vorsichtsmaßnahmen kann es zu Schleimhautablösung und Blasenbildung bei chirurgischen Eingriffen bei Patienten/-innen mit schwerer RDEB kommen.<sup>82, 13, 76, 6, 51</sup> Blasen sowie Wunden können im gesamten Mundraum auftreten und werden eventuell erst am zweiten postoperativen Tag vom Patienten bzw. der Patientin wahrgenommen. Gewebe, das während des operativen Eingriffs verschoben wird, sollte repositioniert werden, da dies die Heilung verbessert. Wenn das nicht möglich ist, sollte das Gewebe mit einer Schere abgetrennt werden. Niemals sollte das Gewebe abgerissen werden, da die auftretenden Scherkräfte weitere Schleimhautschädigungen verursachen würden.

#### Postoperative Komplikationen

Trotz des Risikos für ausgedehnte Schleimhautschäden bei operativen Eingriffen sind postoperative Komplikationen selten.<sup>13, 6, 18</sup> Die Heilung



**Abb. 15** Kieferorthopädie bei Epidermolysis bullosa. **a** feste Zahnsperre mit Minischrauben bei einer 26-jährigen Patientin mit schwerer rezessiver dystropher EB, **b** transparente Aligner bei einer 26-jährigen Patientin mit schwerer rezessiver dystropher EB, **c** minischrauben-assistierte Gaumenexpansion bei einem 17-jährigen Patienten mit junctionaler EB

des oralen Gewebes erfolgt nach ein bis zwei Wochen.<sup>77, 62, 51</sup> Der Heilungsprozess der Alveolen verläuft unabhängig von der EB in der Regel komplikationslos.<sup>24, 13</sup> Operative Eingriffe können dazu führen, dass Vernarbungen an den Mundwinkeln oder Wunden entstehen bzw. sich verstärken.<sup>82, 13</sup> Deshalb sollte den Patienten/-innen empfohlen werden, während des Heilungsprozesses Mundöffnungs-, Lippen- und Zungenbewegungsübungen durchzuführen, um die oralen Funktionen wiederherzustellen bzw. aufrechtzuerhalten.

## 4. ANÄSTHESIEMANAGEMENT

Zahnärztliche Behandlungen bei Kindern und Erwachsenen mit EB können zur Schmerzausschaltung unter lokaler Anästhesie, in Sedierung oder im Rahmen einer Vollnarkose (Intubationsnarkose) durchgeführt werden. Die Entscheidung, welches Anästhesieverfahren zum Einsatz kommt, sollte partizipativ nach einer ausführlichen Risikobewertung erfolgen. Es ist wichtig zu betonen, dass eine Sedierung nur dann durchgeführt werden sollte, wenn alle Fachkenntnisse und Ressourcen zur Notfallintubation verfügbar sind. Die Unterstützung durch ein erfahrenes medizinisches Team ist dabei obligat.

### 4.1 Lokalanästhesie

Vorausgesetzt, dass die Mikrostomie und die Kondition der Patienten/-innen ein intraorales Arbeiten erlauben, können alle zahnärztlichen Behandlungen (Extraktionen, Implantatchirurgie, Wurzelkanalbehandlung, restaurative Therapien etc.) unter Lokalanästhesie durchgeführt werden.<sup>24, 77, 67</sup>

Vorteil der Lokalanästhesie im Vergleich zur Vollnarkose ist die Vermeidung potenzieller Schäden an den Atemwegen. Außerdem entstehen bei Eingriffen unter örtlicher Betäubung weniger Wunden an den perioralen Geweben und Mundschleimhäuten. Bei der Infiltrationsanästhesie wird die Kanüle zunächst ohne Abgabe des Lokalanästhetikums langsam in die tiefer gelegenen Gewebeschichten in Richtung auf die Apexhöhe des zu behandelnden Zahnes vorgeschoben.

Aufgrund der pathogenetisch bedingten Mutationen in Strukturproteinen der Basalmembran-Zone können schon geringste Traumen zur Blasenbildung führen. Unter Vermeidung eines zu hohen Drucks auf den Kolben wird die lokalanästhetische Lösung langsam appliziert, um ausgedehnte Gewebeschäden zu vermeiden, die durch ein forciertes Injizieren entstehen können. Die gleiche Vorgehensweise gilt auch für Leitungsanästhesien am Foramen mandibulare, am Foramen infraorbitale und am Foramen mentale sowie am N. buccalis.

- Topische Anästhetika in Gelform können vor der Injektion bei Patienten/-innen mit EB regulär verwendet werden.
- Die Anästhesielösung muss tief und langsam in das Gewebe injiziert werden, um eine mechanische Trennung der Gewebeschichten durch die Injektionslösung und eine resultierende Blasenbildung zu vermeiden.<sup>93, 67, 65</sup>
- Die Patienten/-innen sind deutlich darauf hinzuweisen, dass sie nach dem Eingriff, bei andauernder Anästhesie, das anästhesierte Gewebe (Wangen, Zunge, Lippen) unbedingt schonen und nicht mechanisch belasten (Lippen-, Zungen- oder Wangenkauen) sollten.

### 4.2 Sedierung

Eine individuelle Risikobewertung jedes Patienten/jeder Patientin und des Sedierungsverfahrens muss durchgeführt werden. Bei Patienten/-innen mit EB sollte das Risikomanagement das Vorhandensein oraler Wunden, Schleimhaut- und Kehlkopffragilität, das Ausmaß der Mikrostomie und Ankyloglossie, Mobilitätseinschränkungen aufgrund von Kontrakturen und das Alter des Patienten/der Patientin berücksichtigen. Insbesondere bei Patienten/-innen mit den schwersten Verlaufsformen von EB (rezessive dystrophe und schwere junctionale EB) ermöglicht diese Risikobewertung die Bestimmung des Bedarfs an zusätzlicher Unterstützung, z. B. die Anwesenheit eines Anästhesisten/einer Anästhesistin während der gesamten Behandlung, postoperative Überwachung und Verwendung von nichthaftenden Verbänden für Hautschutz und Wundmanagement. Das internationale Leitliniengremium empfiehlt, eine Sedierung nur dann durchzuführen, wenn

alle Fachkenntnisse und Ressourcen für den Notfallzugang zu kritischen Atemwegen verfügbar sind.<sup>42</sup>

### 4.3 Intubationsnarkose (ITN)

Die Behandlung unter Vollnarkose kann die Durchführung von umfangreichen zahnmedizinischen Interventionen bei Patienten/-innen mit reduzierter Therapiefähigkeit erleichtern.<sup>9, 93</sup> Die Durchführung von zahnmedizinischen Behandlungen kann sich trotz Intubationsnarkose sehr herausfordernd gestalten. Verletzungen der fragilen Haut und Schleimhäute können zu generalisierten Schleimhautablösungen im Mundbereich führen, auch wenn alle Vorsichtsmaßnahmen eingehalten und umgesetzt wurden.<sup>82, 9, 37</sup> Der Intubationstubus sollte nasal platziert werden. Die Mikrostomie erschwert auch bei nasal intubierten Patienten/-innen den Zugang zu den intraoralen Strukturen.<sup>5, 12</sup>

- Bei der präoperativen Planung eines zahnmedizinischen Eingriffs im Rahmen einer Intubationsnarkose sollte auch der betreuende Arzt/die betreuende Ärztin der Patienten/-innen konsultiert werden, um eventuell weitere Eingriffe während der ITN zu koordinieren.<sup>43</sup>
- Die Verfügbarkeit eines Teams mit Erfahrung in der Betreuung von Patienten/-innen mit EB wäre wünschenswert. Idealerweise erfolgt die Planung einer oralen Sanierung im Rahmen einer

Intubationsnarkose im multidisziplinären Diskurs mit den behandelnden Dermatologen/-innen, Hausärzten/-innen, Zahnmedizinern/-innen und betreuenden Pflegekräften.<sup>50</sup>

- Detaillierte Informationen für das Anästhesiemanagement bei Patienten/-innen mit EB sind in deutscher Sprache verfügbar.<sup>36, 95</sup>

### INTERESSENKONFLIKTE

Keine(r) der Autoren/-innen hat einen Interessenkonflikt angegeben. Keine(r) der Autoren/-innen hat Verbindungen zu Herstellern von Produkten, die in diesem Artikel erwähnt werden.

### HAFTUNGSAUSSCHLUSS

Die in diesem Artikel enthaltenen Empfehlungen sind keine alternativen Behandlungsempfehlungen. Die Autoren/-innen dieses Artikels haben erhebliche Anstrengungen unternommen, um sicherzustellen, dass die Informationen, auf denen die ausgesprochenen Empfehlungen basieren, korrekt und aktuell sind. Benutzern/-innen dieser Richtlinien wird trotzdem empfohlen, die darin enthaltenen Informationen kritisch und im Kontext der individuellen Patienten/-innensituation zu evaluieren.

### LITERATUR

1. Adali U, Schober S, Beuer F, Spies B: Digital impression-taking facilitates prosthetic rehabilitation of microstomia patients: a case history report. *Int J Prosthodont* 32, 110–112 (2019)
2. Agustin-Panadero R, Gomar-Vercher S, Penarrocha-Oltra D, Guzman-Letelier M, Penarrocha-Diago M: Fixed full-arch implant-supported prostheses in a patient with Epidermolysis bullosa: a clinical case history report. *Int J Prosthodont* 28, 33–36 (2015)
3. Agustin-Panadero R, Serra-Pastor B, Penarrocha-Oltra D, Ferreira A, Penarrocha-Diago M: Digital scanning for implant-supported fixed complete-arch dental prostheses for patients with Epidermolysis bullosa: a case series evaluation. *J Prosthet Dent* 122, 364–370 (2019)
4. Agustin-Panadero R, Serra-Pastor B, Penarrocha-Oltra D, Penarrocha-Diago M: Maxillary implant prosthodontic treatment using digital laboratory protocol for a patient with Epidermolysis bullosa: a case history report. *Int J Prosthodont* 30, 390–393 (2017)
5. Al-Abadi A, Al-Azri SA, Bakathir A, Al-Riyami Y: Dental and anaesthetic challenges in a patient with dystrophic Epidermolysis bullosa. *Sultan Qaboos Univ Med J* 16, e495–e499 (2016)
6. Album MM et al.: Epidermolysis bullosa dystrophica polydysplastica: a case of anesthetic management in oral surgery. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 43, 859–872 (1977)
7. Albuquerque R et al.: Management of oral graft versus host disease with topical agents: a systematic review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 21, e72–e81 (2016)
8. Ashton GHS et al.: Recurrent mutations in kindlin-1, a novel keratinocyte focal contact protein, in the autosomal recessive skin fragility and photosensitivity disorder, Kindler syndrome. *Journal of Investigative Dermatology* 122, 78–83 (2004)
9. Azrak B, Kaevel K, Hofmann L, Gleissner C, Willershausen B: Dystrophic Epidermolysis bullosa: oral findings and problems. *Spec Care Dentist* 26, 111–5 (2006)
10. Bardhan A et al.: Epidermolysis bullosa. *Nat Rev Dis Primers* 6, (2020)
11. Berg B et al.: Caries prevention in infancy and early childhood: recommendations for action by the nationwide Healthy Start – Young Family Network. *Monatsschr Kinderheilkd* 169, 550–558 (2021)
12. Blázquez Gómez E et al.: Manejo anestésico en paciente pediátrico con vía aérea difícil afectado de epidermolísis ampollosa distrófica. *Rev Esp Anestesiología Reanim* 62, 280–284 (2015)
13. Boyer HE, Owens RH: Epidermolysis bullosa: a rare disease of dental interest. Review of the literature and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 14, 1170–7 (1961)
14. Brain JH, Paul BF, Assad DA: Periodontal plastic surgery in a dystrophic Epidermolysis bullosa patient: review and case report. *J Periodontol* 70, 1392–1396 (1999)
15. Buduneli E, Ilgenli T, Buduneli N, Ozdemir F: Acellular dermal matrix allograft used to gain attached gingiva in a case of Epidermolysis bullosa. *J Clin Periodontol* 30, 1011–5 (2003)
16. Cagirankaya LB, Hatipoglu MC, Hatipoglu H: Localized Epidermolysis bullosa simplex with generalized enamel hypoplasia in a child. *Pediatr Dermatol* 23, 167–168 (2006)
17. Caldeira A et al.: A Kindler syndrome-associated squamous cell carcinoma treated with radiotherapy. *Reports of Practical Oncology and Radiotherapy* 21, 532–536 (2016)
18. Carroll DL, Stephan MJ, Hays GL: Epidermolysis bullosa – review and report of case. *J Am Dent Assoc* 107, 749–51 (1983)
19. Chimenos Küstner E, Fernández Fresquet R, López López J, Rodríguez de Rivera Campillo E: Kindler syndrome: a clinical case. *Medicina Oral* 8, 38–44 (2003)
20. Chuang LC, Hsu CL, Lin SY: A fixed denture for a child with Epidermolysis bullosa simplex. *European journal of paediatric dentistry: official journal of European Academy of Paediatric Dentistry* 16, 315–8 (2015)
21. Ciccarelli AO, Rothaus KO, Carter DM, Lin AN: Plastic and reconstructive surgery in Epidermolysis bullosa: Clinical experience with 110 procedures in 25 patients. *Ann Plast Surg* 35, 254–261 (1995)
22. Coondoo A, Phiske M, Verma S, Lahiri K: Side-effects of topical steroids: a long overdue revisit. *Indian Dermatol Online J* 5, 416 (2014)
23. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C: Cause-specific risks of childhood death in inherited Epidermolysis bullosa. *Journal of Pediatrics* 152, (2008)
24. Finke C, Haas N, Czarnetzki BM: [Value of dental treatment in interdisciplinary management of a child with Epidermolysis bullosa dystrophica hereditaria (Hallopeau-Siemens)]. *Hautarzt* 47, 307–10 (1996)
25. Frencken JE: Atraumatic restorative treatment and minimal intervention dentistry. *Br Dent J* 223, 183–189 (2017)

26. Gonzalez ME: Evaluation and treatment of the newborn with Epidermolysis bullosa. *Semin Perinatol* 37, 32–39 (2013)
27. Guzmán M, Jara CC, Peñarrocha-Oltra S, Gomar-Vercher S, Peñarrocha-Diago M: Fixed implant-supported full-arch prosthesis in Epidermolysis bullosa with severe symptoms. *J Oral Implantol* 42, 498–505 (2016)
28. Haas CD: Epidermolysis bullosa dystrophica. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 26, 291–5 (1968)
29. Harel-Raviv M, Bernier S, Raviv E, Gornitsky M: Oral Epidermolysis bullosa in adults. *Spec Care Dentist* 15, 144–8 (1995)
30. Has C et al.: Consensus reclassification of inherited Epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *British Journal of Dermatology* bjd.18921 (2020) doi:10.1111/bjd.18921
31. Has C et al.: Epidemiology of inherited Epidermolysis bullosa in Germany. *J Eur Acad Dermatol Venereol* (2022) doi:10.1111/JDV.18637
32. Has C et al.: Molecular basis of Kindler syndrome in Italy: novel and recurrent Alu/Alu recombination, splice site, nonsense, and frameshift mutations in the KIND1 gene. *Journal of Investigative Dermatology* 126, 1776–1783 (2006)
33. Has Id C et al.: Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of Epidermolysis bullosa funding sources. *British Journal of Dermatology* (2019) doi:10.1111/bjd.18128
34. Ide M, Karimova M, Setterfield J: Oral health, antimicrobials and care for patients with chronic oral diseases – a review of knowledge and treatment strategies. *Frontiers in Oral Health* 3, 866695 (2022)
35. Innes N, Evans D, Stewart M, Keightley A: The Hall Technique. A minimal intervention, child centred approach to managing the carious primary molar A Users Manual (Version 4). (University of Dundee, 2015)
36. Juli: Information zur Anästhesie bei Patienten mit Epidermolysis bullosa (EB-Zentrum Freiburg Epidermolysis bullosa-Zentrum)
37. Kaslick RS, Brustein HC: Epidermolysis bullosa. Review of the literature and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 14, 1315–30 (1961)
38. Kassenzahnärztliche Vereinigung Bayerns. Abrechnungsmappe der KZVB. <https://abrechnungsmappe.kzvb.de/kzvb/index?version=20&suche=IP+4&artikel=231&kategorie=3>. (04.03.2023)
39. Kassenzahnärztliche Vereinigung Bayerns. Abrechnungsmappe der KZVB. <https://abrechnungsmappe.kzvb.de/kzvb/index?version=20&kategorie=3&artikel=714>. (04.03.2023)
40. Ki SH, Jo GY, Yoon J, Choi MSS: Reconstruction of microstomia considering their functional status. *Arch Craniofac Surg* 21, 161–165 (2020)
41. Korolenkova MV: [Dental treatment in children with dystrophic form of Epidermolysis bullosa]. *Stomatologija (Mosk)* 94, 34–36 (2015)
42. Krämer S et al.: Clinical practice guidelines: oral health care for children and adults living with Epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist* 40 Suppl 1, 3–81 (2020)
43. Krämer SM et al.: Oral health care for patients with Epidermolysis bullosa – best clinical practice guidelines. *Int J Paediatr Dent* 22, 1–35 (2012)
44. Krämer SM: Oral care and dental management for patients with Epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* 28, 303–309 (2010)
45. Kummer TR, Nagano HCM, Tavares SS, Santos BZ dos, Miranda C: Oral manifestations and challenges in dental treatment of Epidermolysis bullosa dystrophica. *J Dent Child (Chic)* 80, 97–100 (2013)
46. Lanschuetzer CM et al.: Characteristic immunohistochemical and ultrastructural findings indicate that Kindler's syndrome is an apoptotic skin disorder. *J Cutan Pathol* 30, 553–560 (2003)
47. Lanschuetzer CM et al.: General aspects in life with Epidermolysis bullosa (EB) 1–95 (Springer Vienna, 2009). doi:10.1007/978-3-211-79271-1\_1
48. Larrazabal-Moron C et al.: Oral rehabilitation with bone graft and simultaneous dental implants in a patient with Epidermolysis bullosa: a clinical case report. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 67, 1499–1502 (2009)
49. Lee H, alardini M, Ercoli C, Smith MN: Oral rehabilitation of a completely edentulous Epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report. *J Prosthet Dent* 97, 65–69 (2007)
50. Lin YC, Golianu B: Anesthesia and pain management for pediatric patients with dystrophic Epidermolysis bullosa. *J Clin Anesth* 18, 268–271 (2006)
51. Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L: Dental and anaesthetic management of children with dystrophic Epidermolysis bullosa. *Int J Paediatr Dent* 19, 127–134 (2009)
52. Lotem M et al.: Kindler syndrome complicated by squamous cell carcinoma of the hard palate: successful treatment with high-dose radiation therapy and granulocyte-macrophage colony-stimulating factor. *Br J Dermatol* 144, 1284–6 (2001)
53. Louloudiadis AK, Louloudiadis KA: Case report: Dystrophic Epidermolysis bullosa: dental management and oral health promotion. *Eur Arch Paediatr Dent* 10, 42–5 (2009)
54. Marini I, Vecchiet F: Sucralfate: a help during oral management in patients with Epidermolysis bullosa. *J Periodontol* 72, 691–695 (2001)
55. Minicucci EM, Barraviera SRCS, Miot H, Almeida-Lopes L: Low-level laser therapy for the treatment of Epidermolysis bullosa: a case report. *J Cosmet Laser Ther* 12, 203–205 (2010)
56. Molina G, Torassa DLR: Implant-supported dental prostheses in a patient with recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. Four-year follow up. *Methodo* 2, 129–133 (2017)
57. Momeni A, Pieper K: Junctional Epidermolysis bullosa: a case report. *Int J Paediatr Dent* 15, 146–150 (2005)
58. Müller F, Bergendal B, Wahlmann U, Wagner W: Implant-supported fixed dental prostheses in an edentulous patient with dystrophic Epidermolysis bullosa. *Int J Prosthodont* 23, 42–8 (2010)
59. Nadelmann E, Czernik A, Nadelmann E, Czernik A: Wound care in immunobullous disease. autoimmune bullous diseases (2018) doi:10.5772/INTECHOPEN.71937
60. Nowak AJ: Oropharyngeal lesions and their management in Epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol* 124, 742–5 (1988)
61. Oliveira MA, Ortega KL, Martins FM, Maluf PSZ, Magalhes MG: Recessive dystrophic Epidermolysis bullosa oral rehabilitation using stereolithography and immediate endosseous implants. *Special Care in Dentistry* 30, 23–26 (2010)
62. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SMB, Machado MAAM: Clinical management for Epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci* 16, 81–5 (2004)
63. Olsen CB, Bourke LF: Recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. Two case reports with 20-year follow-up. *Aust Dent J* 42, 1–7 (1997)
64. Pacheco W, Marques de Sousa Araugio R: Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic Epidermolysis bullosa: a case report. *Special Care in Dentistry* 28, 136–139 (2008)
65. Peñarrocha M et al.: Complete fixed prostheses over implants in patients with oral Epidermolysis bullosa. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 65, 103–106 (2007)
66. Peñarrocha M et al.: Restoration with implants in patients with recessive dystrophic Epidermolysis bullosa and patient satisfaction with the implant-supported superstructure. *Int J Oral Maxillofac Implants* 22, 651–5 (2007)
67. Peñarrocha-Diago M, Serrano C, Sanchis JM, Silvestre FJ, Bagán JV: Placement of endosseous implants in patients with oral Epidermolysis bullosa. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology* 90, 587–590 (2000)
68. Peñarrocha-Oltra D, Aloy-Prósper A, Ata-Ali J, Peñarrocha-Diago M, Peñarrocha-Diago M: Implants placed simultaneously with particulated bone graft in patients diagnosed with recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. *J Oral Maxillofac Surg* 70, e51–7 (2012)
69. Peñarrocha-Oltra D, Peñarrocha-Diago M, Balaguer-Martínez J, Ata-Ali J, Peñarrocha-Diago M: Full-arch fixed prosthesis supported by four implants in patients with recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 112, e4–10 (2011)
70. Primo BT et al.: Sialolithiasis in the duct of submandibular gland: a case report in patient with Epidermolysis bullosa. *J Contemp Dent Pract* 14, 339–44 (2013)
71. Puliyl D, Chiu C, Habibiyan M: Restorative and periodontal challenges in adults with dystrophic Epidermolysis bullosa. *J Calif Dent Assoc* 42, 313–8 (2014)
72. Rechmann P, Bekmezian S, Rechmann BMT, Chaffee BW, Featherstone JDB: MI Varnish and MI Paste Plus in a caries prevention and remineralization study: a randomized controlled trial. *Clin Oral Investig* 22, 2229–2239 (2018)
73. Robertson MA et al.: MI Paste Plus to prevent demineralization in orthodontic patients: a prospective randomized controlled trial. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 140, 660–668 (2011)
74. Saleva M et al.: Natural history of Kindler syndrome and propensity for skin cancer – case report and literature review. *JDDG – Journal of the German Society of Dermatology* vol. 16, 338–341 Preprint at <https://doi.org/10.1111/ddg.13435> (2018)
75. Schmitt L et al.: Novel human full-thickness three-dimensional nonkeratinized mucous membrane model for pharmacological studies in wound healing. *Skin Pharmacol Physiol* 32, 265–274 (2019)
76. Serrano Martínez C, Silvestre Donat FJ, Bagán Sebastián JV, Peñarrocha Diago M, Alió Sanz JJ: Epidermolysis ampullosa hereditaria a propósito del manejo odontológico de tres casos clínicos. *Medicina oral*. 6, 48–56 (2001)
77. Silva LCP, Cruz RA, Abou-Id LR, Brini LNB, Moreira LS: Clinical evaluation of patients with Epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. *Spec Care Dentist* 24, 22–7 (2004)
78. Sindici E et al.: Treatment of oral lesions in dystrophic Epidermolysis bullosa: a case series of cord blood platelet gel and low-level laser therapy. *Acta Dermatol Venereologica* 97, 383–384 (2017)
79. Skogedal N, Saltnes S, Storhaug K: Recessive dystrophic Epidermolysis bullosa (RDEB) caries prevention and preventive extractions of molars. *Clinical presentation of 3 cases*. in (2008)

80. van der Sluis N, Gülbitti HA, van Dongen JA, van der Lei B: Lifting the mouth corner: a systematic review of techniques, clinical outcomes, and patient satisfaction. *Aesthet Surg J* 42, 833–841 (2022)
81. Souldi H, Bajja MY, Mahtar M: Kindler syndrome complicated by invasive squamous cell carcinoma of the palate. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 135, 59–61 (2018)
82. Stavropoulos F, Abramowicz S: Management of the oral surgery patient diagnosed with Epidermolysis bullosa: report of 3 cases and review of the literature. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 66, 554–559 (2008)
83. Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC: Dental care management in a child with recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. *Braz Dent J* 22, 511–6 (2011)
84. Uitto J: Toward treatment and cure of Epidermolysis bullosa. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America* vol. 116, 26147–26149 Preprint at <https://doi.org/10.1073/pnas.1919347117> (2019)
85. Urzúa B et al.: Case report: crown resorption in a patient with junctional Epidermolysis bullosa and Amelogenesis imperfecta With LAMB3 gene mutations. *Frontiers in Dental Medicine* vol. 2 49 Preprint at <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fdmed.2021.704423> (2021)
86. Valle Maluenda M et al.: Técnica alternativa y simple de rehabilitación oral con prótesis removible para una paciente con epidermolisis bullosa distrófica: reporte de caso clínico. *Revista Clínica de Periodoncia, Implantología y Rehabilitación Oral* 8, 244–248 (2015)
87. Véliz Méndez S, Baeza M, Krämer Strenger S: Impression technique modification and oral contracture release surgery for orthodontic treatment in a patient with severe microstomia due to recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. *Spec Care Dentist* (2022) doi:10.1111/SCD.12808
88. Véliz S et al.: Early teeth extraction in patients with generalized recessive dystrophic Epidermolysis bullosa: a case series. *Spec Care Dentist* 40, 561–565 (2020)
89. Wright JT: Epidermolysis bullosa: dental and anesthetic management of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 57, 155–7 (1984)
90. Wright JT: Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary Epidermolysis bullosa. A review of fourteen cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 70, 573–8 (1990)
91. Wright JT, Fine JD, Johnson L: Dental caries risk in hereditary Epidermolysis bullosa. *Pediatr Dent* 16, 427–32 (1994)
92. Wright JT, Fine JD, Johnson LB: Oral soft tissues in hereditary Epidermolysis bullosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 71, 440–6 (1991)
93. Wright JT: Oral manifestations of Epidermolysis bullosa. In *Epidermolysis Bullosa. Clinical, Epidemiologic, and Laboratory Advances and the Findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry 236–256* (The Johns Hopkins University Press, 1999)
94. Wright JT, Cashion S, Hoover R: The esthetic stainless steel crown bridge: report of two cases. *Pediatr Dent* 21, 137–141 (1999)
95. Ziegler B et al.: Anesthesiological aspects in patients with Epidermolysis bullosa. *Anaesthesist* 71, 467–474 (2022)

## Clinical Guideline for Oral Care in Epidermolysis Bullosa: Executive summary for dental practitioners in Germany

**Keywords:** complications, Epidermolysis bullosa, oral care, pain restoration

**Background:** Epidermolysis bullosa (EB) is a group of genetic disorders that result in skin damage as well as multiple oral manifestations. Special dental care is required to maintain maximum oral health and oral health-related quality of life for these individuals. **Objectives:** Provide a summary of the key recommendations from the “Clinical Practice Guideline 2020: Oral Health Care for Children and Adults with Epidermolysis Bullosa” for dentists in Germany. **Conclusions:** The manifestation of EB-associated oral soft and hard tissue damage varies depending on the subtype of the underlying condition. The specific oral manifestation patterns of EB subtypes should be considered in the dental care and treatment of this vulnerable patient population.



Anna-Lena Hillebrecht

**Dr. Susanne Krämer** Klinik für Dermatologie und Venerologie, Universitätsklinikum Freiburg, Klinik für Personen mit Behinderungen, Facultad de Odontología, Universidad de Chile

**Prof. Dr. Cristina Has** Klinik für Dermatologie und Venerologie, Universitätsklinikum Freiburg

**Prof. Dr. Jochen Jackowski** Abteilung für Zahnärztliche Chirurgie und Poliklinische Ambulanz des Departments für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Fakultät für Gesundheit Universität Witten/Herdecke

**Dr. Reinhard Schilke** Klinik für Zahnerhaltung, Parodontologie und Präventivzahnmedizin, Medizinische Hochschule Hannover

**Dr. Ufuk Adali** Abteilung für Zahnärztliche Prothetik, Alterszahnmedizin und Funktionslehre, Zentrum für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Charité – Universitätsmedizin Berlin

**Dr. Priska Fischer** Klinik für Zahnerhaltungskunde und Parodontologie, Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Universitätsklinikum Freiburg

**Prof. Dr. Katrin Bekes** Fachbereich Kinderzahnheilkunde, Universitätszahnklinik Wien, Medizinische Universität Wien

**Dr. Sebastián Véliz** Abteilung Kieferorthopädie für Personen mit Behinderungen, Facultad de Odontología, Universidad de Chile

**Dr. Anna-Lena Hillebrecht** Zahnärztliche Prothetik, Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Universitätsklinikum Freiburg

**Kontakt:** Dr. Anna-Lena Hillebrecht Zahnärztliche Prothetik, Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde, Universitätsklinikum Freiburg, Hugstetter Straße 55, 79106 Freiburg im Breisgau, Anna-Lena.Hillebrecht@uniklinik-freiburg.de

Abb. 1–8, 12–14: S. Krämer; Abb. 9: R. Schilke; Abb. 10 + 11: U. Adali; Abb. 15: S. Véliz; Porträtfoto: Universitätsklinikum Freiburg