

XV Krankheiten von Verdauungstrakt, Peritoneum, Bauchwand und Pankreas

103 Speicheldrüsen, Fehlbildungen im Kiefer- und Gesichtsbereich, Kiefergelenk, Zähne und Mund

R. H. Reich, G. Hillmann

103.1 Speicheldrüsen

R. H. Reich

Verglichen mit dem Erwachsenenalter werden Speicheldrüsenkrankheiten bei Kindern viel seltener angetroffen. Am häufigsten sind unter diesen die Entzündungen (60%); der Rest teilt sich in die seltenen Tumoren und die Fehlbildungen der Speicheldrüsen auf. Hauptsächlich ist die Glandula parotis, seltener die Glandula submandibularis betroffen. Krankheiten der kleineren Speicheldrüsen (Glandulae sublinguales und die akzessorischen Speicheldrüsen in der Lippen- und Mundschleimhaut) sind Raritäten.

Fehlbildungen

Fehlbildungen sind die sehr seltene Aplasie oder die Hypoplasie der größeren Speicheldrüsen und eine bereits fetal bei der Ultraschalluntersuchung oder direkt nach der Geburt klinisch auffallende Gangatresie sowie die Dystopie der größeren Speicheldrüsen. Aberrierende und akzessorische Speicheldrüsen können *differentialdiagnostisch* schwierig von Neubildungen abzugrenzen sein. Die moderne bildgebende Diagnostik mit Magnetresonanztomographie und Sonographie kann hier Aufschlüsse, aber keine Sicherheit geben.

Ranula

Definition und klinische Symptome. Diese Extravasationszyste kann von allen großen und kleinen Speicheldrüsen in der Schleimhaut ausgehen. Klinisch kommt es zu einer kugelförmigen, bläulich gefärbten Vorwölbung unter der immer dünner werdenden Mukosaschicht (Abb. 103.1). Befindet sie sich im



Abb. 103.1. Ranula im linken Mundboden. Der Mundboden ist links erhöht, die Zunge nach rechts verdrängt

Mundboden, kann sie die Zunge anheben und in ausgeprägten Fällen die Zunge nach dorsal verlegen, so daß insbesondere im Fall einer Superinfektion auch erhebliche Schluckprobleme und Atemwegsbehinderungen auftreten können (Ranula, Fröschleingeschwulst). Die Zyste entleert sich über eine Perforation des sehr dünnen Mundschleimhautepithels manchmal spontan. Es kommt aber fast immer zu einem Rezidiv.

Epidemiologie. Der Häufigkeitsgipfel liegt im Kindesalter und in der Pubertät, hauptsächlich sind Mädchen betroffen.

Ätiologie. Hier sind Sialektasien der großen Speicheldrüsen oder die Verlegung der Ausführungsgänge der Speicheldrüsen in Erwägung zu ziehen. Seltener ist die angeborene Stenose des Ausführungsgangs einer großen Speicheldrüse oder eine entzündliche oder traumatische Verlegung des Ausführungsgangs.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch sind insbesondere im Zungengrund und im Mundbodenbereich die Dermoidzyste sowie Speicheldrüsentumoren, v. a. auch das Lymphangiom und das Hämangiom, zu beachten. Insbesondere in der Tiefe liegende zystenartige Veränderungen können differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten, die exakte Diagnose kann mit Ultraschall gestellt werden. In der Regel sind Lymphangiome mehr oder weniger gekammert und Hämangiome ebenfalls strukturiert.

Eine besondere differentialdiagnostische Schwierigkeit ergibt sich bei der Superinfektion großer Ranulae. Dann ist auch an einen dentogenen Abszeß zu denken.

Therapie. Zur Sanierung der Zyste ist die vollständige Exstirpation notwendig, die Marsupialisation (breite Eröffnung der Zyste zur Mundhöhle und Offenhalten mit einer Tamponade, bis sich der Grund der Zyste mit Mundschleimhaut überzogen hat) ist lediglich bei ausgedehnten und direkt unter der Schleimhaut des Mundbodens liegenden Zysten sinnvoll, in den anderen Fällen treten bei dieser Methode häufig Rezidive auf.

Bei rezidivierenden oder tieferliegenden Ranulae ist die Exstirpation der verursachenden Drüse mit der anhängenden Zystenbildung auch bei Kindern die Methode der Wahl.

Bei beginnender Infektion steht die hochdosierte Antibiotikatherapie im Vordergrund, da durch Schwellung des Zungengrundes eine Verlegung der Atemwege droht.

Mukozele

Definition und klinische Symptome. Bei den hauptsächlich im Bereich der kleinen Speicheldrüsen der Mundschleim-



Abb. 103.2. Mukozele der Unterlippe

haut auftretenden Zystenbildungen, die bis Kirschgröße erreichen können, handelt es sich um kleine Extravasationen oder Retentionszysten. Hauptsächlich sind diese im Unterlippenbereich angesiedelt (80 %) (Abb. 103.2). Teilweise werden in der Literatur die Begriffe Ranula und Mukozele nicht scharf getrennt.

Ätiologie. Ursächlich ist der traumatische (Bißverletzung) oder entzündliche Verschuß der empfindlichen Ausführungsgänge der kleinen Speicheldrüsen.

Klinisch kommt es zu einer zunehmenden, kugeligem Schwellung der Schleimhaut, die letztlich platzen kann. Eingedicktes Sekret wird danach entlassen, es kommt fast immer zum Rezidiv.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch ist das lokalisierte kleine Lymphangiom oder Hämangiom in Erwägung zu ziehen.

Therapie. Die Therapie der Wahl ist die vollständige Exzision. Die Punktion hat in der Regel nur einen vorübergehenden Effekt.

Speicheldrüsenfisteln

Definition und klinische Symptome. Diese kommen als Ausführungsgänge aberrierender Speicheldrüsenkonglomerate (s. oben) ein- oder beidseitig in der Unterlippe, im Lippenwinkel sowie im Parotisbereich vor (Abb. 103.3).

Pathogenetisch führen Schnürungen in der Bildung der Kiemenfurchen zu den unterschiedlichen klinischen Bildern. Während die paramedialen Unterlippenfisteln sowie die Fisteln im Lippenwinkelbereich kaum differentialdiagnostische Schwierigkeiten bereiten, insbesondere wenn sie paarweise angelegt sind, müssen bei den präaurikulär mündenden angeborenen Parotidfisteln auch Dermoidfisteln in Erwägung gezogen werden. Dabei sind sehr lange Fistelgänge bis an die Schädelbasis bekannt. Im Zweifelsfall kann eine Magnetresonanztomographie helfen, den Operationsumfang festzulegen.

Therapie. Die Speicheldrüsenfisteln können jeweils nur durch eine totale Exzision dauerhaft beseitigt werden, im Unterlippenbereich muß eine plastische Rekonstruktion des Lippenrots erfolgen, um keine dauerhaften ästhetischen



Abb. 103.3. Symmetrische Unterlippenfisteln. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. Dr. E. Krüger)

Störungen hervorzurufen. Bei der Exzision der Parotidfisteln ist besonderes Augenmerk auf die Erhaltung der Funktion des N. facialis zu legen. Die chirurgische Therapie kann im Regelfall in das Vorschulalter verschoben und damit unter günstigeren Bedingungen durchgeführt werden als im Kleinkindesalter.

Speichelsteine (Sialolithiasis)

Definition. Steinbildungen kommen hauptsächlich in dem langen Ausführungsgang in der Glandula submandibularis vor. Sie sind im Kindesalter sehr selten. Der Häufigkeitsgipfel liegt dann zwischen 10 und 12 Jahren mit einer Prävalenz des männlichen Geschlechts.

Ätiologie und Pathogenese. Eine Steinbildung wird durch eine herabgesetzte Viskosität oder einen eingedickten Speichel (z.B. Flüssigkeitsmangel) begünstigt. Zu berücksichtigen ist auch die Anatomie des Ausführungsgangs der Glandula submandibularis: durch einen relativ langen gewundenen Gang wird der Speichel in den vorderen Mundboden entlassen. Am Anfang der Steinbildung steht eine Störung der Zusammensetzung der Speichелеlektrolyte und eine Dyschylie. Oftmals kommt es durch die Schleimverstopfung des Ausführungsgangs zunächst zu einer lokalen Entzündungsreaktion und dann zu einem schalenförmigen Aufbau der meistens aus Karbonatit bestehenden Steine (Abb. 103.4).

Klinische Symptome. Typisch ist auch bei Kindern die Symptomkonstellation einer Schwellung und Schmerzempfindung im Mundbodenbereich während des Essens oder kurz danach. Diese ist durch Speichelbildung und Extension der Drüse während der reflektorischen Speichelbildung erklärbar (Colique salivaire). Bei länger bestehenden Beschwerden kann durch die Stase auch eine entzündliche Reaktion bis zum submandibulären Abszeß mit Fieber zustande kommen. In diesem Stadium muß, v.a. wenn die Vorgeschichte

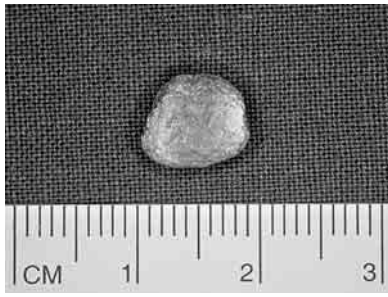


Abb. 103.4. Speichelstein, der wegen seiner Lage nahe an der Glandula submandibularis zusammen mit der Drüse entfernt werden mußte

nicht bekannt ist, auch ein dentogener Abszeß abgegrenzt werden.

Diagnose. Da nur relativ große Steinbildungen im peripheren Bereich des Ausführungsgangs der intraoralen Palpation zugänglich sind, müssen im Zweifelsfall bildgebende Verfahren für eine exakte Diagnose eingesetzt werden. Nur 54 % der Speichelsteine sind wegen eines geringen Verkalkungsgrades röntgendicht, so daß sie auf einer Mundbodenübersicht oder einer Unterkieferpanoramaaufnahme erkennbar sind. Im Zweifelsfall kann eine Ultraschalluntersuchung oder eine Magnetresonanztomographie Aufschluß geben.

Therapie. Im akuten Stadium einer Superinfektion muß die Entzündung zunächst durch Antibiotika in ein subakutes Stadium gebracht werden.

Liegt noch keine entzündliche Reaktion vor, kann bei kleinen Steinen durch speichellockende Speisen (saure Drops, Zitrone, Südfrüchte) ein Ausschwemmen des Steins versucht werden. Dies gelingt nur, wenn noch kein verfestigter einzelner Stein vorliegt, sondern griesartige Konkreme.

Ist dies nicht erfolgreich, muß die Entfernung des Steins erfolgen. Nur bei sehr weit anterior im Mundboden, kurz vor der Mündung des Ausführungsgangs an der Papilla salivaria liegenden Steinen kann versucht werden, diese durch Marsupialisation (Entfernung des Mundschleimhautepithels, Entnahme des Steins und temporäres Offenhalten des Ausführungsgangs mit einem eingenähten kleinen Katheter) zu entfernen. In allen anderen Fällen ist die Entfernung des Steins mitsamt der betroffenen Drüse, u.U. auch von extraoral, erforderlich. Die Steinerztrümmerung (Lithotrypsie) ist zwar auch bei diesen Steinbildungen grundsätzlich möglich, jedoch mit einer relativ hohen Rezidivquote von über 30 % belastet. Sie kommt ohnehin nur für mündungsnah Steine in Frage und ist lagerungstechnisch manchmal problematisch.

Prophylaxe. Für die Prophylaxe der Steinbildung ist hauptsächlich eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr erwähnenswert.

Bakterielle Entzündungen (Sialadenitis)

Die Beschreibung der viralen Entzündungen der Speicheldrüsen erfolgt in Kap. 95.10.

Epidemiologie und Pathogenese. Im Kindesalter ist die aufsteigende bakterielle Infektion der großen Speicheldrüsen

ein sehr seltenes Ereignis, das noch am ehesten im Zusammenhang mit einer Steinbildung anzutreffen ist. Noch seltener kommt sie als hämatogene Infektion, z.B. im Rahmen einer Tuberkuloseinfektion, vor. Neuerdings werden auch Mykoplasmen als Erreger einer nichtviralen Parotitis diskutiert.

Klinische Symptome. Klinisch auffällig ist bei den bakteriellen Infektionen in fortgeschrittenem Stadium die Aufwulstung der Papille des Ausführungsgangs in der Mundboden- oder Wangenschleimhaut. Beim „Ausmelken“ der Drüse von extraoral kann dort Eiter austreten. Die klinische Symptomatik unterscheidet sich bis auf eine höhere Akuität nicht von der Sialolithiasis oder der häufigeren viralen Parotitis.

Differentialdiagnose. In besonders ausgeprägten Fällen ist gerade im Alter des Zahnwechsels differentialdiagnostisch am ehesten ein dentogenes Entzündungsgeschehen zu bedenken, da dieses die weitaus häufigste Ursache für eine schwere Entzündung im Kopf- und Halsbereich darstellt.

Therapie. Im Vordergrund muß die antibiotische und anti-phlogistische Therapie stehen. Nur bei chronisch rekurrenden Sialoadenitiden ist die Entfernung der Drüse gerechtfertigt.

Epitheliale Tumoren

Epidemiologie. Nur etwa 3,7–5 % der tumorösen Veränderungen in der Speicheldrüse treten vor dem 17. Lebensjahr auf, vorzugsweise sind es epitheliale Tumoren. Unter diesen kommen die pleomorphen Adenome (sog. Mischtumoren) am häufigsten vor; das Mukoepidermoidkarzinom, der Azinuszelltumor sowie das monomorphe Adenom sind Raritäten.

Am häufigsten betroffen ist die Glandula parotis (71 %), in 21 % der Fälle sind es die kleinen Speicheldrüsen der Mundschleimhaut.

Klinische Symptome. Neben untypischen Zeichen einer schmerzlosen, langsam zunehmenden Schwellung, z.B. am Gaumen, kommt nur bei den sehr seltenen malignen Tumoren (im Kindesalter hauptsächlich Mukoepidermoidkarzinom) bei entsprechender Lokalisation eine Fazialisparese hinzu, die immer als Warnzeichen aufgefaßt werden muß.

Diagnose. Die Diagnose kann nur durch die Biopsie gesichert werden. Im Zweifelsfall muß sie auch von extraoral vorgenommen werden.

Therapie. Wegen der Möglichkeit einer malignen Transformation und der Rezidivanfälligkeit insbesondere bei pleomorphen Adenomen und insbesondere bei den noch selteneren Karzinomen ist auch im Kindesalter eine radikale Exzision anzustreben. Bei dem häufigsten gutartigen Tumor im Kindesalter in der Glandula parotis, dem pleomorphen Adenom, ist eine konservative Parotidektomie angezeigt, die zur Erhaltung des N. facialis unter hohem operationstechnischem Anspruch durchgeführt wird.

Ist wegen eines malignen Tumors im Kindesalter eine radikale Parotidektomie erforderlich, sollte stets auch eine

primäre Rekonstruktion des N. facialis, z.B. durch autologe, mikrochirurgisch angeschlossene Nervtransplantate erwogen werden oder, falls dies nicht möglich ist, eine Reanimation des Gesichts durch autologe, mikrochirurgisch anastomosierte Nerv-Muskel-Transplantate. Gerade im Kindesalter sind die Chancen für die Erhaltung der Gesichtsmimik mit diesen nicht unaufwendigen Verfahren besonders günstig, wenn sie primär erfolgen.

Nichtepitheliale Tumoren

Epidemiologie. Die in diesem Rahmen am häufigsten anzutreffenden Hämangiome und Lymphangiome machen immerhin 37% aller Speicheldrüsentumoren im Kindesalter aus. Sie treten häufiger bei Mädchen auf als bei Jungen.

Ein besonders im Kindesalter im Parotisbereich in Erscheinung tretender Tumor ist das Neurofibrom.

Hämangiome

Epidemiologie. Hämangiome sind mit 90% die häufigsten aller Speicheldrüsentumoren.

Die Tumoren, die vorzugsweise in der Glandula parotis (80%) und sehr viel seltener in der Glandula submandibularis (18%) auftreten, werden einerseits als kapillär, andererseits als kavernös klassifiziert. Diese primär histologische Unterscheidung hat diagnostische und therapeutische Konsequenzen. Je mehr kapilläre Anteile die Geschwulst hat, desto rascheres Wachstum ist zu erwarten.

Klinische Symptome. Klinisch fallen die Geschwülste je nach ihrer Lokalisation in den Speicheldrüsen durch eine Schwellung und/oder bläuliche Verfärbung der Haut auf, wobei insbesondere eine Größenzunahme bei Blutdruckanstieg (z.B. beim Schreien) zu bemerken ist.

Diagnose. Zur diagnostischen Einordnung eignet sich die Computertomographie oder oftmals besser die Magnetresonanztomographie, die auch einen gewissen Aufschluß über die innere Struktur der Hämangiome gibt. Wegen der besonderen Problematik der High-flow-Hämangiome, bei denen ein erhöhter arterieller Anteil von Gefäßneubildungen vorhanden ist, ist bei ausgedehnten oder schlecht zugänglichen Hämangiomen für die Entscheidung über das weitere Vorgehen eine Angiographie mit Darstellung der zuführenden Gefäße erforderlich. Einerseits kann bei dieser Technik die Geschwindigkeit des Blutumsatzes im Hämangiom abgeschätzt werden, was für die Operationsvorbereitung und die evtl. Bereitstellung von Transfusionsblut wichtig ist, andererseits kann in der gleichen Sitzung nach der Darstellung der zuführenden Gefäße ggf. auch eine Embolisation durchgeführt werden.

Therapie. Die Embolisation allein ist jedoch nicht ausreichend, so daß möglichst rasch im Anschluß daran die chirurgische Entfernung des Hämangioms erfolgen sollte. Diese beinhaltet bei Hämangiomen in der Speicheldrüse die Entfernung der Drüse selbst, also in der Regel eine Parotidektomie, wobei auf die vollständige Erhaltung des N. facialis besonderer Wert gelegt werden muß. Die Injektion von sklerosierenden Medikamenten in das Hämangiom sowie die intrafokale Lasertherapie eignen sich nur selten, da bei diesen

Methoden eine hohe Wahrscheinlichkeit dafür besteht, daß der N. facialis beschädigt wird.

Prognose. Die Hämangiome zeichnen sich insgesamt durch eine schlechte Berechenbarkeit aus, eine mitunter unvollständige Spontanremission wurde bei 50% aller Hämangiome in der Speicheldrüse bis zum 4. Lebensjahr gefunden.

Lymphangiome

Definition. Die Lymphangiome sind ihren verursachenden Strukturen entsprechend sehr dünnwandige Tumoren, die eine große Varianz in Form, Ausdehnung und Verhalten zeigen. Die Tumoren können klein- oder großzystisch sowie gekammert sein. Bei großen Lymphangiomen mit geringer Kammerung wird auch von zystischen Hygromen gesprochen.

Epidemiologie. Das Lymphangiom ist mit 4–8% der angiomatösen Tumoren der Speicheldrüsen wesentlich seltener als das Hämangiom. Hauptsächlich betroffen ist die Glandula parotis. In der Regel sind die Geschwülste bei Geburt vorhanden, vergrößern sich langsam und manifestieren sich im 2. Lebensjahr.

Klinische Symptome. Auffällig werden die Geschwülste durch eine diffuse Vorwölbung der bedeckenden Haut oder Schleimhaut. Sie sind immer weich und gut eindrückbar.

Die Tumoren können wegen des Gewichts ihrer Flüssigkeitsfüllung u.U. Druckläsionen auf dem sich entwickelnden Knochen sowie eine Behinderung der Atmung verursachen. Typisch ist, daß bei nativen Lymphangiomen im Bereich der Glandula parotis nie eine Fazialisparese zu bemerken ist (Abb. 103.5).

Therapie. Die Therapie kleiner Lymphangiome in der Glandula parotis besteht in ihrer Entfernung, evtl. unter Einbruch einer konservativen Parotidektomie. Dabei ist zu be-



Abb. 103.5. Monströses Lymphangiom beider Parotisregionen. Das Gewicht des Lymphangioms führte vorübergehend zu einer Behinderung der Atmung

rücksichtigen, daß durch die Expansion des Lymphangioms eine Auffächerung der Äste des N. facialis in feinste Fasern zustande kommt, so daß eine Präparation und Erhaltung der Nervenfasern auch unter mikrochirurgischen Bedingungen nur schwierig und teilweise nicht möglich ist. Die Gefahr einer Fazialisparese ist daher recht hoch, insbesondere bei der operativen Entfernung von großen Lymphangiomen in diesem Bereich. Wegen der besonderen Gefahr der irreparablen Schädigung des N. facialis, die auch durch aufwendige plastisch-rekonstruktive Maßnahmen im Erwachsenenalter kaum ausgeglichen werden kann, wegen der hohen Rezidivhäufigkeit und wegen einer Tendenz der Lymphangiome, nach der Pubertät eine spontane Verkleinerung zu erfahren, werden immer wieder auch alternative Behandlungskonzepte diskutiert.

Im Gespräch sind Erfahrungen mit der intratumoralen Applikation von Fibrinkleber, sklerosierenden Medikamenten und Cortisonlösungen. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, daß eine Wirkung dieser Agenzien auf die epitheliale Auskleidung des Lymphangioms nur dann gegeben ist, wenn möglichst viele Kammern eröffnet sind. Insbesondere bei kleinkammerigen Lymphangiomen ist dies kaum zu erreichen.

Ein alternativer Therapieansatz ist auch die systemische Verabreichung niedriger Dosen von Endoxan. Insbesondere bei chirurgisch problematischer Lokalisation oder sehr großer Ausdehnung werden solche Verfahren diskutiert, größere praktische Erfahrungen damit stehen jedoch noch aus.

103.2 Fehlbildungen im Kiefer- und Gesichtsbereich

R. H. Reich

Diastema

Definition und klinische Symptome. Beim Diastema handelt es sich um eine Lückenbildung, meist zwischen den mittleren Schneidezähnen. Ätiologisch kommt am ehesten ein tief in den Alveolarfortsatz einstrahlendes Lippenbändchen in Frage.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch ist entweder eine Zungenfehlfunktion (Habit) oder in sehr seltenen Fällen auch ein langsam progredienter verdrängender Prozeß im jugendlichen Alter, z. B. eine globulomaxilläre Zyste, zu erwägen.

Während der 2. Dentition kann eine Lückenbildung zwischen den Ober- und Unterkieferschneidezähnen auch ein physiologisches Phänomen kurz vor dem Zahndurchbruch sein.

Therapie. Die Therapie besteht in der Verlagerung oder Abtragung des Lippenbändchens im Alter von 3–4 Jahren. Durch die natürlichen Wachstums- und Dentitionsvorgänge kommt es dann regelmäßig zu einem Schluß des Diastemas. In späterem Alter kann eine kieferorthopädische Behandlung notwendig sein.

Lingua geographica (Exfoliatio areata linguae)

Definition und Ätiologie. Bei der Lingua geographica handelt es sich um eine Verhornungsanomalie der Papillen unbe-

kannter Ätiologie. Sie bietet ein rasch wechselndes Bild von weißlichen Linien auf der Zunge, ähnlich einer Landkarte. Gelegentlich zeigen die Kinder eine besondere Empfindlichkeit gegenüber bestimmten Fruchtsäuren.

Therapie. Für diese harmlose Veränderung ist keine Therapie erforderlich.

Ankyloglossie

Definition und Therapie. Ein angewachsenes Zungenbändchen im Säuglingsalter ist nur in den sehr seltenen Fällen einer breiten Verbindung mit dem Mundboden eine Indikation zur operativen Lösung. Normalerweise verlängert sich das Zungenbändchen durch die Funktion bis zum Ende des 1. Lebensjahres spontan.

Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten

Definition und Ätiologie. Die Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten gehören zu den dysontogenetischen Fehlbildungen. Sie werden durch Störungen in dem für die Entwicklung des Kopfes übergeordneten Hinter- und Vorderkopforrganisator erklärt.

Einteilung. Von der Minimalvariante einer Lippenkerbe (Lippenkolobom), bei der lediglich der M. orbicularis oris teilweise gespalten ist, bis zur doppelseitigen durchgehenden Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte als Maximalvariante sind viele Übergangsformen bekannt. So gibt es isolierte, unvollständige oder vollständige, ein- oder beidseitige Lippen-spalten, Lippen-Kiefer-Spalten oder Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (Abb. 103.6).

Bei isolierten Gaumenspalten kann entweder der harte und der weiche Gaumen (stets ohne den zahntragenden Anteil des Kiefers) oder der weiche Gaumen allein gespalten sein.

Epidemiologie. Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten machen mit 11–15% einen wichtigen Anteil aller angeborenen Fehlbildungen aus, die Rate beträgt etwa 1:500 Lebendgeburten, mit zunehmender Tendenz und geringer Prävalenz



Abb. 103.6. Doppelseitige, durchgehende Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, präoperativ im Alter von 5 Monaten

des männlichen Geschlechts. Mindestens 30 % der Patienten weisen eine Vererbungskomponente auf. So besteht z.B. eine 4- bis 5%ige Wahrscheinlichkeit des Auftretens einer Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte bei einem Kind einer Familie, bei der ein Elternteil ebenfalls eine Form der Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte aufweist.

Ätiologie und Pathogenese. Neben den endogenen (genetischen) Faktoren sind bezüglich der Verursachung auch exogene Faktoren bekannt: Stoffwechselstörungen, Anoxämie, Plazentadysfunktion, Mangelernährung, Vitaminmangel, niedriges bzw. hohes Alter der Mutter, Einfluß von ionisierenden Strahlen oder Infektionen. Ihr genauer Einfluß läßt sich z.Z. noch nicht eingrenzen.

Die Lippenspalte entsteht zwischen dem 36. und 42., die Gaumenspalte zwischen dem 47. bis 56. Tag der Schwangerschaft.

Klinische Symptome. Bei Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten stehen ästhetische und funktionelle Symptome im Vordergrund.

Liegt eine Lippenspalte vor, ist stets auch in mehr oder minder ausgeprägter Form der knorpelige, evtl. auch der knöcherne Aufbau der Nase betroffen. Bei einer vollständigen Lippen-, Lippen-Kiefer- oder Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte ist der Nasenboden z. T. oder völlig, ein- oder doppelseitig zum Gaumen offen. Dadurch ist kein Abschluß zwischen dem Nasen- und dem Rachenraum mehr vorhanden, was die Saugfunktion sehr stark erschwert (s. Abb. 103.6). Auch die Sprechfunktion ist dadurch beim Kleinkind mit dem offenen Naseln behindert. Durch die abnormen anatomischen Verhältnisse im hinteren Gaumenbereich kommt der Ventilmechanismus der Tuba auditiva Eustachii in der Rachenhinterwand nicht wie üblich beim Schlucken zum Tragen, so daß durch mangelnden Abfluß bei 60 % der Spaltpatienten mit einem Mukotympanon zu rechnen ist. Die Folge kann eine Hörminderung sein.

Durch die offene Gaumenspalte werden unbewußt vom Kind Fehlfunktionen der Zunge ausgeübt. Wird z.B. die Zunge in den Spaltbereich eingerollt, wird die Spalte nicht selten breit offengehalten oder aufgeweitet oder noch weiter verbreitert. Das Therapiekonzept muß allen Fehlfunktionen Rechnung tragen.

Therapie. Die Behandlung von Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten wird heute als klassisches Beispiel einer interdisziplinären Aufgabe gesehen, die sich in Teilschritten vom Säuglings- bis zum Erwachsenenalter erstreckt. Dabei sind hauptsächlich Pädiater, Kieferorthopäde, Mund-Kiefer-Gesichtschirurg, Hals-Nasen-Ohren-Arzt, Zahnarzt und Logopäde beteiligt.

Mit Hilfe von modernen Saugern können Spaltkinder, sofern nicht noch zusätzliche, z.B. neurologische Störungen vorliegen, von Anfang an mit der Flasche ernährt werden. Die primäre Sondierung des Säuglings nach der Geburt kann sich als ungünstig erweisen, da die natürlichen Schluckreflexe später nur sehr schwer wieder erlernt werden können.

Möglichst bereits in der 1. Lebenswoche sollte eine individuelle Trinkplatte aus Kunststoff unter kieferorthopädischer Assistenz angefertigt werden. Diese Platte, die von

den Kindern in aller Regel unproblematisch wie ein Schnuller akzeptiert wird, deckt den Oberkiefer und die Spalte ab. Dadurch normalisiert sich die Zungenlage; ein Kollaps der Kiefersegmente wird verhindert, und es ist zudem ein gewisser Abschluß zum Nasen-Rachen-Raum hergestellt, der das Trinken mit dem Sauger wesentlich erleichtert (Abb. 103.7).

Mit dieser Trinkplatte kann durch schrittweises Ausschleifen im Kieferbereich durch den Kieferorthopäden das Wachstum des Oberkiefers bis zur ersten operativen Maßnahme gesteuert werden. Danach können die anatomischen Bedingungen für die operative Therapie erheblich verbessert werden.

Die Lippenspaltplastik wird in aller Regel mit 5–6 Monaten durchgeführt. Es stehen dazu verschiedene Techniken zur Verfügung, die alle zum Ziel haben, einen harmonischen und ästhetischen Verlauf der Lippe mit Ausgleich der unterschiedlichen Höhe der verschiedenen Segmente zu bewerkstelligen. Dabei wird gleichzeitig der vordere Anteil des offenen Nasenbodens rekonstruiert. In diesem Zuge wird auch der im Spaltbereich abgespreizte Nasenflügel in seiner Stellung verbessert (Abb. 103.8).



Abb. 103.7. Trinkplatte zur funktionell-kieferorthopädischen Therapie des Oberkiefers, mit der das Oberkieferwachstum gesteuert werden kann



Abb. 103.8. Beidseitige Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte nach Lippen-Kiefer-Spaltplastik im Alter von 1 1/2 Jahren. Gleicher Patient wie in Abb. 103.6

Falls ein Mukotympanon vorliegt, kann meist im Zuge der Lippenspaltplastik vom Hals-Nasen-Ohren-Arzt eine Parazentese des Trommelfells mit Einsetzen von Paukenröhrchen durchgeführt werden. Für die Hörbahnreifung ist die Herstellung der Schalleitung in den ersten 1 1/2 Lebensjahren essentiell. Kinder, die ein Mukotympanon aufweisen, bleiben daher solange in HNO-ärztlicher Mitbetreuung, bis kein Rezidiv mehr zu erwarten ist.

Der nächste operative Schritt ist der Verschluss des Gaumens. Je nach Konzept wird dieser ab der Mitte des 2. Lebensjahres durchgeführt, u.U. in Teilschritten, um einen möglichst langen und damit verschlußkompetenten Gaumen zu erreichen.

Bis zu diesem Zeitpunkt kann das Kind die vom Kieferorthopäden jeweils in mehrwöchigen Abständen angepaßte Trinkplatte weiter tragen.

Bei Durchbruch der Milchzähne muß besondere Sorgfalt auf die Kariesprophylaxe und -behandlung gelegt werden, da das Wachstum des Corpus mandibulae wesentlich davon bestimmt wird, daß sich die unter den Milchzähnen liegenden Keime der bleibenden Zähne ungestört entwickeln.

Vor der Einschulung können u.U. ästhetische Korrekturoperationen im Lippen- und Nasenbereich und auch eine Velopharyngoplastik erforderlich sein, um einerseits die soziale, andererseits die sprachliche Kommunikationsfähigkeit weiter zu verbessern. Eine logopädische Therapie ist bei ausgeprägten Formen der Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten fast stets erforderlich; sinnvoll ist die zunächst spielerische Betreuung dieser Patienten ab dem 3. Lebensjahr.

Um den Durchbruch und die Einordnung des für die Okklusion wichtigen Eckzahns im Spaltbereich zu ermöglichen, wird bei Kindern mit Lippen-Kiefer- oder Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten etwa im Alter von 9–11 Jahren eine sekundäre Osteoplastik des Kieferkamms empfohlen. Nach Abschluß der 2. Dentition nach dem 12. Lebensjahr ist dann eine reguläre kieferorthopädische Behandlung mit dem Ziel der Ausformung der Okklusion sinnvoll.

Nach Abschluß des Wachstums können weitere Korrektur Eingriffe, z.B. Umstellungsosteotomien des Ober- oder Unterkiefers oder aber eine Rhinoplastik erforderlich sein.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch bereiten die klassischen Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten keine Probleme. Es muß jedoch bedacht werden, daß sie Teilsymptom eines Dysmorphiesyndroms sein können. Nicht selten sind sie auch mit anderen Fehlbildungen, etwa der Nieren, oder mit neurologischen Symptomatiken vergesellschaftet.

Sonderformen mit einem anderen Entwicklungsmodus sind mediane Lippenspalten. Die Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten sind auch nicht zu verwechseln mit den queren oder schrägen Gesichtsspalten, die jeweils andere Ursachen und plastisch-rekonstruktive Erfordernisse haben.

Prophylaxe. Zur Prävention von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten ist aufgrund von kaum belastbaren Daten noch keine endgültige Aussage zu machen. Zielrichtung ist derzeit, Mangelzustände zu verhindern und das Sauerstoffangebot bzw. den Stoffwechsel der Plazenta zu verbessern. Daher wird verschiedentlich während der Schwangerschaft eine Substitution der Vitamine Folsäure, B₂ und B₁₂, empfohlen.

Pierre-Robin-Sequenz

Definition. Die Pierre-Robin-Sequenz ist durch eine kongenitale Unterkieferhypoplasie, eine Glossoptose und eine weite isolierte Spalte des harten und weichen Gaumens charakterisiert (Abb. 103.9).

Epidemiologie. Diese Sequenz ist bei etwa 22 % aller isolierten Gaumenspalten anzutreffen.

Klinische Symptome. Je nach Ausprägungsgrad können die Kinder, die äußerlich durch ein fliehendes Kinn auffallen, entweder in Rückenlage oder auch in Seitenlage einen Stridor und eine Zyanose zeigen.

Therapie. Therapeutisch sollte zunächst eine Seiten- oder Bauchlagerung versucht werden, das Vorziehen des Unterkiefers bewirkt fast immer eine rasche Verbesserung der Symptomatik. Reichen Lagerungsmaßnahmen nicht aus, steht eine Stufentherapie zur Verfügung.

Zur Therapie werden heute nach individueller Abformung durch den MKG-Chirurgen oder den Kieferorthopäden angefertigte Gaumenplatten (Stimulationsplatten) empfohlen, die im vorderen Bereich mit einer Rauigkeit versehen werden, die das Kind zu einer Vorwärtsbewegung der Zunge stimulieren. Dadurch wird ein Wachstumsimpuls auf den Unterkiefer gegeben und die Zunge tonisiert. In ausgeprägten Fällen ist eine Glossopexie (Anheftung der Zunge an die Unterlippe) oder eine Unterkieferextension mit ca. 100 g Gewicht für 8–10 Tage in Seitenlage notwendig, um die notwendige anfängliche Stimulation für das Längenwachstum des Unterkiefers zu geben. Neuerdings wurde auch die Unterkieferverlängerung und damit die natürliche Anteriorverlagerung der Zunge durch eine Osteodistraktion beschrieben.



Abb. 103.9. Patient mit Pierre-Robin-Sequenz im Alter von 3 Jahren. Typisch ist das fliehende Kinn durch extreme Minderentwicklung des Unterkiefers. Meistens postpartal auffällige Atemstörungen kommen durch die retrale Lage der Zunge zustande

Mit diesem Therapiespektrum sollte es möglich sein, eine primäre Tracheotomie zu vermeiden.

Die Therapie der Gaumenspalte folgt den im Abschnitt „Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten“ dargestellten Prinzipien.

Die Kinder weisen später weiterhin eine Unterkieferhypoplasie mit Retrognathie auf, jedoch ohne weitere funktionelle Symptome. Verbleibende Störungen können im frühen Erwachsenenalter durch eine Umstellungsosteotomie des Unterkiefers beseitigt werden.

Franceschetti-Syndrom (Dysostosis mandibulofacialis, Treacher-Collins-Syndrom)

Definition und klinische Symptome. Das autosomal dominant erbliche Franceschetti-Syndrom besteht aus einer Hypoplasie des Unterkiefers, die durch Mangelanlage oder Fehlen des Kiefergelenks verursacht wird. Hinzu kommen eine Hypoplasie des Oberkiefers und des Jochbogens, eine Ohrmuschelfehlbildung und ein Lidkolobom mit einer antimongoloid verlaufenden Lidspalte. Manchmal ist das Syndrom auch mit einer Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte vergesellschaftet.

Pathogenese. Die Entität wird durch eine Fehlbildung des 1. Kiemenbogens und der 1. Kiemenfurche, die für die Ausbildung des Ober- und Unterkiefers verantwortlich sind, in der 4. – 5. Embryonalwoche erklärt.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch kommt die mit Ohrfehlbildungen einhergehende hemifaziale Mikrosomie in Frage (Abb. 103.10). Hier fehlt einseitig das Wachstumszentrum im Kondyluskopf des Unterkiefers. Nicht selten sind dabei okuläre und vertebrale Fehlbildungen vorhanden: oculo-auriculo-vertebrales Spektrum (Goldenhar).

Therapie. Therapeutisch steht die plastisch-rekonstruktive Chirurgie etwa ab dem 6. Lebensjahr im Vordergrund.



Abb. 103.10. Sechsjähriger Patient mit hemifazialer Mikrosomie rechts

Mit Hilfe von Knochen- und nicht selten auch aufwendigen Weichgewebstransplantationen kann eine Verbesserung der Ästhetik, die Rekonstruktion des knöchernen Gerüsts und u.U. eine Nachentwicklung des fehlenden Unterkieferwachstums erreicht werden. Zusätzlich ist eine kieferorthopädische Behandlung unabdingbar. Neuerdings wird zur Nachentwicklung hypoplastischer Kieferanteile auch die Osteodistraktion angewandt.

Laterale Halsfisteln und -zysten

Definition und Ätiologie. Die Fisteln oder Zysten, die im seitlichen Halsbereich imponieren, bilden sich aus persistierenden Resten der 2. Kiemenfurche und der 2. Schlundtasche.

Klinische Symptome. Symptomatisch werden die Veränderungen meist erst im Jugendalter. Die Zysten sind nahezu stets vor dem Vorderrand des M. sternocleidomastoideus angesiedelt. Im Falle einer Fistel mündet diese im unteren Halsdreieck; dort entleeren sich ständig geringe Mengen Sekret. Sehr selten sind Mündungen nach intraoral.

Differentialdiagnose. Am ehesten müssen diese Fehlbildungen gegen Dermoidzysten und -fisteln abgegrenzt werden. Diese dürften in dieser speziellen Lokalisation sehr selten sein. Letztlich wird in solchen Fällen trotz vorheriger Darstellung der Veränderung mit Hilfe der Magnetresonanztomographie erst die histologische Untersuchung nach Entfernung der Veränderung Aufschluß geben. Die Zysten und Fisteln des Ductus thyreoglossus liegen dagegen immer streng median im Bereich des Zungengrundes.

Therapie. Wegen der ausgeprägten Rezidivtendenz bei Belassen von Anteilen der Veränderungen ist besonderer Wert auf die vollständige chirurgische Entfernung zu legen.

103.3 Kiefergelenk

R. H. Reich

Diskusverlagerung

Krankheiten des Kiefergelenks sind bei Kindern extrem selten. Hierbei muß berücksichtigt werden, daß das Kiefergelenk erst etwa im 14. Lebensjahr die Form erreicht hat, in der es beim Erwachsenen vorhanden ist.

Epidemiologie und klinische Symptome. Bei Jugendlichen kommen gelegentlich schmerzhafte Zustände im Kiefergelenkbereich vor, die auf eine vorübergehende Diskusverlagerung zurückzuführen sind. In der Regel sind diese durch muskuläre Hyperaktivität während der Nacht (nächtliches Zähneknirschen oder -pressen) bedingt. Nicht selten sind solche Fehlfunktionen im Kindes- und Jugendlichenalter an psychische Belastungen oder (u.U. auch hormonell bedingte) Entwicklungsphasen gekoppelt.

Therapie. Therapeutisch kommt in diesen Fällen am ehesten die Anwendung von Wärme auf den Kiefergelenkbereich und die Anfertigung einer Aufbißschiene durch den Zahnarzt in Frage. Generell ist auch an eine Optimierung

der Streßbewältigung zu denken, da derartige Symptome gerade in hormonellen Umbruchphasen auch durch eine Hyperaktivität der Kaumuskulatur bedingt sein können.

Kondyläre Hyperplasie des Unterkiefers

Definition und Ätiologie. Bei dieser seltenen Krankheit kommt es ohne erkennbare Ursache durch die spontane, überschießende Aktivität des Hauptwachstumszentrums für den Unterkiefer im oberen Kondylusbereich zu einem langsamen, einseitigen Wachstumssexzeß des Unterkiefers über Jahre.

Klinische Symptome. Klinisch auffällig ist dabei eine Vergrößerung der Unterkieferstrukturen mit Kinnabweichung nach der Gegenseite oder einem offenen Biß.

Die überschießende Wachstumsaktivität kann bereits im Kindesalter beginnen und führt dann über Jahre zu Verformungen des Unterkiefers. Ein Stillstand des Wachstums ist nicht voraussehbar; die Wachstumsdauer beträgt zwischen 5 und 25 Jahren, wobei dann z. T. groteske Verformungen erreicht werden.

Diagnose. Röntgenologisch fällt eine Formabweichung des betroffenen Unterkiefergelenkkopfes auf. In der aktiven Phase der kondylären Hyperplasie zeigt die Knochenszintigraphie eine deutlich erhöhte Umbauaktivität im betroffenen Kondylus gegenüber der Gegenseite.

Therapie. In der aktiven Phase kann das pathologische Wachstum durch isolierte Abtragung der obersten Schicht des Kondylus (hohe Kondylektomie) dauerhaft zum Stillstand gebracht werden. Für die Wiederherstellung der Okklusion und der Ästhetik sind danach oft kieferorthopädisch-chirurgische Maßnahmen nötig.

Literatur

- Blechschmidt E (1982) Die Entwicklungskinetik des Gesichtsschädels. In: Pfeiffer G (Hrsg) Lippen-Kiefer-Gaumenspalten. Thieme, Stuttgart New York, S 234–244
- Hotz M, Gnoinski W, Perko M, Nussbaumer H, Hof E, Haubensak R (Hrsg) (1986) Early treatment of cleft lip and palate. Huber, Toronto Lewiston New York Bern Stuttgart
- Jacques DA, Kroll OS, Chambers RG (1976) Parotid tumors in children. Am J Surg 132: 469
- Lopez-Tello CS, Krämer D (1971) Parotishämangiome im Kindesalter. Arch Kinderheilk 182: 258–264
- Rauch S (1970) Zur Klinik der gut- und bösartigen mesenchymalen Speicheldrüsentumoren. In: Schuchardt K (Hrsg) Fortschritte der Kiefer- und Gesichtschirurgie, Bd XIV. Thieme, Stuttgart
- Reich RH (1997) Funktionelle Kiefergelenkchirurgie. In: Horch HH (Hrsg) Praxis der Zahnheilkunde, 3. Aufl, Bd 10/I. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore, S 165–183

103.4 Zähne und Mund

G. Hillmann

Entwicklung der Zähne. In der 6. Embryonalwoche findet die epitheliale Differenzierung in Form der Ausbildung der Zahnleisten, ausgehend vom Mundschleimhautepithel, statt. Die Milchschneidezähne treten in das Glockenstadium im 4., die Milcheckzähne im 5. und die Milchmolaren im 7. Em-

bryonalmonat ein. Die Entwicklung der ersten bleibenden Molaren beginnt kurz nach der Entwicklung der Milchmolaren. Zum Zeitpunkt der Geburt hat der Mineralisationsprozeß bei allen Milchzahnkronen eingesetzt. Häufig beginnt bereits die Mineralisation des mesiobukkalen Höckers der unteren Sechsjahrmolaren. Postnatal beginnt die röntgenologisch sichtbare Mineralisation der oberen mittleren bzw. der unteren mittleren und seitlichen Schneidezähne im 6. Monat, die der oberen und unteren Eckzähne im 12. Monat und die der oberen seitlichen Schneidezähne im 18. Monat. Der Mineralisationsprozeß der Prämolaren beginnt im Alter von 2,5 Jahren.

Die Durchbruchzeiten der Milchzähne und der bleibenden Zähne sind in den Tabellen 103.1 und 103.2 aufgelistet.

Zahndurchbruchstörungen. In seltenen Fällen können schon zum Zeitpunkt der Geburt Zähne in der Mundhöhle vorhanden sein. Bei solchen „angeborenen Zähnen“ (Dentes natales) wird unterschieden zwischen zahnähnlichen Rudimenten aus einer vor der Milchzahnentwicklung liegenden präaktalen, inkompletten Zahnbildung (Dentes praelactales) und vorzeitig durchgebrochenen Milchzähnen (Dentitio praecox). Milchzahnähnliche Rudimente werden chirurgisch entfernt, frühzeitig durchgebrochene Milchzähne werden nicht extrahiert. Die Häufigkeit der sog. Dentitio connatalis oder der Dentitio neonatalis wird in der Literatur mit 1: 2000– 3000 angegeben.

Tabelle 103.1. Durchbruchzeiten der Milchzähne

Lebensmonat (Schwankungsbreite in Klammern)	Zähne
8 (6–10)	Untere mittlere Inzisivi
10 (8–12)	Obere mittlere Inzisivi
11 (9–13)	Obere seitliche Inzisivi
13 (10–16)	Untere seitliche Inzisivi
16 (13–19)	Erster oberer Molar
16 (14–18)	Erster unterer Molar
19 (16–22)	Obere Canini
20 (17–23)	Untere Canini
27 (23–31)	Zweiter unterer Molar
29 (25–33)	Zweiter oberer Molar

Tabelle 103.2. Durchbruchzeiten der bleibenden Dentition

Lebensalter [Jahre]	Zähne im Unterkiefer	Zähne im Oberkiefer
6–7	Erste Molaren	Erste Molaren
6–8	Erste Inzisivi	Erste Inzisivi
7–9	Zweite Inzisivi	Zweite Inzisivi
10–13	Canini	Erste Prämolaren
10–12	Erste Prämolaren	Zweite Prämolaren
11–13	Zweite Prämolaren	Canini
11–14	Zweite Molaren	Zweite Molaren
>16	Dritte Molaren	Dritte Molaren

Folgende Krankheiten sind mit vorzeitiger Zahneruption verbunden (DN: Dentes natales):

- dentofaziales Syndrom (DN),
- Ellis-van-Creveld-Syndrom (DN),
- Hallermann-Streiff-Syndrom (DN),
- Pachyonychia congenita (DN),
- Proteus-Syndrom (nur in betroffenen Kieferabschnitten),
- Saldino-Noonan-Syndrom (DN),
- Sotos-Syndrom.

Allgemeinkrankheiten und Syndrome mit verzögertem Zahndurchbruch sind:

- Hypothyreose,
- Hypophysenvorderlappeninsuffizienz,
- Trisomie 21,
- D-Hypovitaminose,
- Dysostosis cleidocranialis und cleidofacialis,
- Hyperfibromastosis gingivalis,
- Osteopetrose,
- ektodermale Dysplasie,
- Achondroplasie,
- Speicherkrankheiten.

Genetisch bedingte Zahnfehlbildungen

Amelogenesis imperfecta

Definition. Als Amelogenesis imperfecta werden genetisch bedingte Dysplasien des Schmelzes bezeichnet. Dabei kommt es infolge des genetischen Defekts zu Störungen der Differenzierung oder der Funktion der an der Schmelzbildung beteiligten Zellen. Der Zahnschmelz kann hinsichtlich seiner chemischen Zusammensetzung, seiner Schichtdicke und/oder seines kristallinen Gefüges verändert sein.

Es werden 4 Gruppen unterschieden:

1. Hypoplasie (Schichtdicke verringert), 7 Untergruppen,
2. Unreife („Hypomaturation“), 3 Untergruppen,
3. Unterverkalkung („Hypokalzifikation“), 2 Untergruppen und
4. partielle Unreife und Unterverkalkung (Kombination aus 2 und 3).

Epidemiologie. In den USA beträgt die Häufigkeit etwa 1:14000–1:16000, in Nordeuropa (Schweden) 1:718. Für die Bundesrepublik Deutschland liegen derzeit keine aktuellen Daten vor. Die „Schneekappenzähne“ treten in einer Häufigkeit von 1:2000 auf.

Ätiologie. Schmelz besteht aus einem fast rein kristallinen Gefüge. Während der Schmelzbildung durch Ameloblasten sind 3 am Zahn gleichzeitig ablaufende physiologische Prozesse zu beobachten: die Bildung einer Schmelzmatrix mit initialer Mineralisation (1), die Mineralisation und Rückresorption der organischen Matrix (2) und die sekundäre Mineralisation bzw. Reifung des kristallinen Gefüges (3). Jeder dieser Prozesse kann gestört sein. Die Defekte unterliegen unterschiedlichen Erbgängen (autosomal-dominant [ad], autosomal-rezessiv [ar], geschlechtsgebunden [Xl]) und können unterschiedlich stark exprimiert sein. Im folgenden sind die einzelnen Defekte systematisch aufgeführt.

- Hypoplasie:
 - grübchenförmig (ad),
 - lokal (ad),
 - lokal (ar),
 - glatt (ad),
 - rauh (ad),
 - aplastisch-rauh (ar),
 - glatt-geschlechtsgebunden (Xl-dominant).
- Hypomaturation:
 - pigmentiert (ar),
 - geschlechtsgebunden (Xl-rezessiv),
 - Schneekappenzähne (Xl-rezessiv).
- Hypokalzifikation:
 - unterverkalkt (ad),
 - unterverkalkt (ar).

Pathogenese. Die partiell eingeschränkte Aktivität der schmelzbildenden Zellen (Ameloblasten) führt zu einer teilweise oder generell verminderten Schmelzsynthese, so daß eine zu geringe Schichtdicke ausgebildet wird. Störungen in der Synthese der Schmelzmatrixproteine oder in der Rückresorption der organischen Substanzen haben eine fehlerhafte Kristallstruktur des Schmelzgefüges zur Folge bzw. verhindern die „Reifung“ des Schmelzes, so daß der Anteil an organischen Substanzen zu hoch ist.

Pathologie. Die pathologische bzw. pathohistologische Untersuchung exfolierter Milchzähne oder extrahierter Zähne der bleibenden Dentition kann im licht- und polarisationsoptischen Bild eine unregelmäßige Schmelzschichtdicke oder ein fehlerhaftes Kristallgefüge zeigen. Mit Hilfe verschiedener Spezialfärbungen können die organischen Anteile im Zahnschmelz sichtbar gemacht werden, so daß mindermineralisierte Anteile bzw. zu hohe organische Komponenten im Hartgewebe dargestellt werden können (Abb. 103.11). Diese Form der Untersuchung setzt allerdings die histologische Bearbeitung nicht entkalkter Präparate voraus.

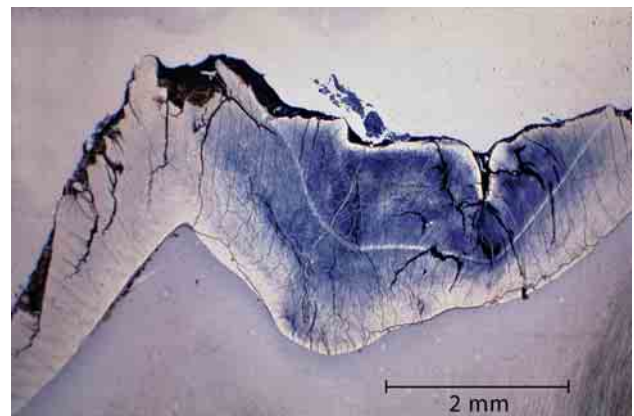


Abb. 103.11. Amelogenesis imperfecta. Die blaue Färbung zeigt einen hohen Anteil an organischen Substanzen, die während der Schmelzreifung nicht rückresorbiert wurden. Histologischer Zahnschliff, human, Toluidinblau-Färbung



Abb. 103.12. Grübchenförmige, hypoplastische Amelogenesis imperfecta. Obere und untere Frontzähne; 18jährige Patientin



Abb. 103.14. Schwere Form einer aplastischen Amelogenesis imperfecta. Die oberen Inzisivi sind mit provisorischen Kronen versorgt. 10jährige Patientin



Abb. 103.13. Geschlechtsgebundene Amelogenesis imperfecta. Sämtliche Zähne zeigen charakteristische längsgestreifte Schmelzhypoplasien. 16jährige Patientin



Abb. 103.15. Schwere Form einer Fluorose. Der Zahnschmelz ist an allen Zähnen großflächig verlorengegangen. Die Defekte sind durch exogene Farbstoffeinlagerungen und durch Karies braun gefärbt. 18jährige Patientin

Klinische Symptome. Sowohl die Milchzähne als auch die bleibenden Zähne können klinische Symptome der Amelogenesis imperfecta zeigen. Morphologisch fällt eine unregelmäßig ausgebildete Schmelzoberfläche auf, die sich, je nach Form und Schweregrad, in Gestalt von punktförmigen (Abb. 103.12) bzw. streifenförmigen Vertiefungen (Abb. 103.13) oder großflächigen Schmelzverlusten mit durchscheinendem gelbem Dentin darstellt (Abb. 103.14). Schwere Formen zeichnen sich durch komplette Schmelzlosigkeit aus, die nach Aufnahme der Kaufunktion durch normale mechanische Belastung eintritt. Sichtbar ist der gelbe Dentinkern. Der Tastbefund ergibt bei den weniger gravierenden Formen eine normale Schmelzhärte. Schwere Verlaufsformen zeichnen sich durch Eindrück- und Ablösbarkeit aus. Bei weniger ausgeprägten Formen der Amelogenesis imperfecta sind die morphologischen Störungen offensichtlich, ohne daß Schmerzhaftigkeit oder erhöhte Kariesanfälligkeit besteht. Formen mit zu weichem Schmelz oder mehr oder weniger ausgeprägtem Schmelzverlust sind in der Regel sehr schmerzhaft, da der Dentinkern ohne Schmelzüberzug dem Mundhöhlenmilieu ausgesetzt ist. Außerdem liegt eine erhöhte Kariesanfälligkeit vor.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose der Amelogenesis imperfecta beruht im wesentlichen auf ihrem klinischen Erscheinungsbild. Typisch ist, daß sämtliche Zähne im gleichen Ausmaß betroffen sind. Pathohistologische Befunde von exfoliierten oder extrahierten Zähnen stehen in der Regel nur selten zur Verfügung, könnten dann aber zur Diagnosesicherung beitragen. Sowohl für die Diagnose als auch für die Differentialdiagnose wichtig ist eine sorgfältige Familienanamnese, die Rückschlüsse auf eine vererbte Krankheit zuläßt. Differentialdiagnostisch abzugrenzen ist die Fluorose, bei der ebenfalls der Zahnschmelz aller Zähne mehr oder weniger stark geschädigt ist (Abb. 103.15). Als Ursache kann ein erhöhter Fluoridgehalt im Trinkwasser in Frage kommen. Hier muß bedacht werden, daß mehrere Familienmitglieder eine übereinstimmende Symptomatik aufweisen können.

Therapie. Die Therapie der Amelogenesis imperfecta hängt vom Schweregrad des Krankheitsbildes ab. Leichte For-

men mit grubchen- oder linienförmigen Hypoplasien stellen häufig nur ein kosmetisches Problem dar, das nicht unbedingt einer zahnärztlichen Therapie bedarf. Hier lässt sich mit konventionellen Kompositmaterialien eine zufriedenstellende Ästhetik erreichen. Die Restauration mit Kunststoffmaterialien ist möglich, solange die Schmelzsubstanz eine ausreichende Härte aufweist. Bei zu weich ausgebildetem Schmelz ist die Überkronung der Zähne indiziert.

Prophylaxe. Eine Prävention ist bei der Amelogenesis imperfecta nicht möglich, da es sich um eine Erbkrankheit handelt. Die unregelmäßig strukturierte Schmelzoberfläche erfordert jedoch eine sorgfältige Mundhygiene und regelmäßige zahnärztliche Kontrolle, um die Anreicherung von Belägen und Plaque und somit eine frühzeitige Karies zu vermeiden. Bei gravierenden Formen mit zu weichem Schmelz dient eine frühzeitige prothetische Versorgung dem kariesfreien Erhalt des Dentins und somit der Vitalerhaltung der Zähne.

Prognose und Verlauf. Zähne mit den Symptomen einer schwach ausgebildeten Form der Amelogenesis imperfecta besitzen eine gute Prognose. Nichtversorgte gravierende Formen führen zum fortschreitenden Schmelzverlust oder zu ausgedehnten kariösen Läsionen und machen eine Extraktionstherapie erforderlich oder führen zum Verlust der Zähne. Bei einer frühzeitigen zahnärztlichen Versorgung der Zähne ist die Prognose gut.

Dentinogenesis imperfecta

Definition. Die Dentinogenesis imperfecta ist eine vererbte Krankheit mit morphologisch und physiologisch fehlgebildetem Dentin. Die Krankheit wird in 3 Varianten beobachtet. Der Zahnschmelz ist normal ausgebildet.

Epidemiologie. Die Häufigkeit der Dentinogenesis imperfecta Typ I entspricht der Häufigkeit der Osteogenesis imperfecta. Typ II kommt in einer Häufigkeit von ca. 1:8000 vor, bei Typ III beträgt sie 1:30.

Ätiologie. Die Dentinogenesis imperfecta Typ I ist eine Manifestation der Osteogenesis imperfecta. Die Dentinogenesis imperfecta Typ II zeigt ähnliche orale Symptome wie die Dentinogenesis imperfecta Typ I, wobei allerdings keine Symptome der Osteogenesis imperfecta zu beobachten sind. Die Dentinogenesis imperfecta Typ III tritt lokalisiert in einem Ort in den USA mit hoher Inzucht auf. Diese Form ist deshalb nur von untergeordneter Bedeutung.

Pathogenese. Als Ursache der Dentinfehlbildung kommt eine gestörte Kollagensynthese durch die Odontoblasten in Frage. Das normalerweise aus Kollagen Typ I aufgebaute Dentin weist anormal hohe Anteile an Kollagen Typ III, V und VI auf. Außerdem scheint die Aminosäurezusammensetzung von Kollagen Typ I verändert zu sein. Diese fehlerhafte Ausbildung der organischen Matrix bewirkt eine unzureichende Mineralisation des Dentins. Dadurch ist das Dentin weicher als normal. Zusätzlich führt die unkontrollierte Dentinsynthese durch die Odontoblasten zu einer frühzeitigen Pulpaobliteration (Abb. 103.16).



Abb. 103.16. Dentinogenesis imperfecta. Zahnschliff, human



Abb. 103.17. Leichte Form der Dentinogenesis imperfecta. Die Zähne erscheinen blaubraun verfärbt. 18-jähriger Patient

Pathologie. Eine pathohistologische Untersuchung betroffener Zähne zeigt unregelmäßig aufgebautes Dentin, keine regelrecht ausgebildeten Dentinkanälchen und eine fast vollständige Obliteration des Pulpenkavums. Aufgrund der zu geringen Härte des Dentins geht der Zahnschmelz mehr oder weniger großflächig verloren und weist zahlreiche Bruchlinien auf. Diese Form der Untersuchung setzt die histologische Bearbeitung nicht entkalkter Präparate voraus.

Klinische Symptome. Die klinischen Symptome der Dentinogenesis imperfecta Typ I und Typ II sind im Prinzip gleich. Beide Krankheitsbilder können individuell unterschiedlich stark ausgebildet sein. Beide Dentitionen sind betroffen. Die Zahnkrone aller Zähne zeigt eine blaubraune Verfärbung (Abb. 103.17 und 103.18a). Aufgrund der zu geringen Härte des Dentins splittert der Schmelz großflächig ab, so daß das Dentin freiliegt. Je nach Ausmaß der Obliteration der Pulpa sind die Zähne dann unterschiedlich schmerzempfindlich. Nicht- oder fehlbehandelte Zähne können zu gestörtem Kieferwachstum und damit zu großen kieferor-



Abb. 103.18a,b. Schwere Form der Dentinogenesis imperfecta; 18-jähriger Patient. **a** Der Zahnschmelz geht bei normaler Kaubelastung großflächig verloren. Das Dentin erscheint gelbbraun und ist kariös. Die Gingiva ist entzündet, da aufgrund starker Schmerzen keine adäquate Mundhygiene möglich ist. **b** Röntgenbild einer Dentinogenesis imperfecta. Die Zähne besitzen eine tönchenförmige Krone. Die Kronen- und Wurzelpulpa ist obliteriert

thopädischen Problemsituationen führen (s. Abb. 103.18a). Im Röntgenbild zeigt sich ein reduzierter Röntgenkontrast des Dentins im Vergleich zum normalen Dentin, eine tönchenförmige Zahnkrone und eine Obliteration der Kronen- und Wurzelpulpa, kurz nachdem die Zähne die Kauebene erreicht haben (Abb. 103.18b).

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose der Dentinogenesis imperfecta erfolgt anhand der klinischen Parameter und des Röntgenbefundes. Zur Absicherung der Diagnose sollte eine Familienanamnese erfolgen. Auch eine pathohistologische Untersuchung von Zähnen der ersten oder der zweiten Dentition kann die Diagnose sichern. Die Symptomatik der Osteogenesis imperfecta erlaubt die Differenzierung zwischen Dentinogenesis imperfecta Typ I und Typ II. Differentialdiagnostisch abzugrenzen sind die Dentindysplasie, die Odontodysplasie und die Odontogenesis imperfecta.

Therapie. Die zahnärztliche Therapie ist abhängig vom Schweregrad des Krankheitsbildes. Da das Dentin nicht regelrecht ausgebildet ist, ist eine konservative Füllungstherapie mit Kompositmaterialien oder eine Inlayversorgung nicht möglich. Leichte Krankheitsbilder können prothetisch versorgt werden, z.B. durch Einzelzahnüberkronung. Schwere Krankheitsbilder erfordern eine Extraktionstherapie mit nachfolgender prothetischer Versorgung.

Prophylaxe. Da es sich um eine Erbkrankheit handelt, ist eine Prävention nicht möglich. Bei gesicherter Diagnose sollte

eine regelmäßige zahnärztliche Überwachung erfolgen mit frühzeitiger prothetischer Einzelzahnversorgung, um späteren Zahnverlust zu vermeiden.

Prognose und Verlauf. Bei leichten Krankheitsbildern kann eine zahnärztliche Überwachung und frühzeitige Versorgung zum langfristigen Erhalt der Zähne beitragen. Bei schweren Krankheitsbildern ist die Prognose zum Erhalt der Zähne infaust.

Dentindysplasie

Definition. Die Dentindysplasie ist eine seltene Störung der Dentinbildung, die sich in Form einer atypischen Dentin- und Pulpamorphologie darstellt. Die Schmelzschicht ist normal ausgebildet. Es werden eine radikuläre Dentindysplasie (Typ I) und eine koronale Dentindysplasie (Typ II) unterschieden.

Epidemiologie. Die Häufigkeit liegt bei 1 : 100 000.

Ätiologie. Beide Typen der Dentindysplasie scheinen Erbkrankheiten zu sein. Der Erbgang ist offenbar autosomal-dominant. Über die Mutationsrate ist nichts bekannt, sie scheint aber sehr niedrig zu sein.

Pathogenese und Pathologie. Eine Funktionsstörung der mesenchymalen Gewebsanteile des Zahnkeims führt zu fehlerhaft ausgebildetem Dentin mit kompletter Pulpaobliteration und gestörter Wurzelbildung.

Klinische Symptome. Bei Typ I erscheinen die Zähne normal ausgebildet. Auffällig ist eine starke Beweglichkeit und ein frühzeitiger Zahnverlust. Dies erklärt sich durch die röntgenologisch verifizierbare Ausbildung anormal kurzer Wurzeln. Bei Typ II erscheinen die Zähne blaubraun opaleszierend. Röntgenologisch fällt eine anormal ausgebildete Kronenpulpa auf.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose ergibt sich klinisch und familienanamnestisch. Differentialdiagnostisch ist eine Dentinogenesis imperfecta abzugrenzen.

Therapie. Bei Typ I ist aufgrund der anormal ausgebildeten Zahnwurzeln eine erfolversprechende Therapie zum Erhalt der Zähne nicht möglich. Eine prothetische Versorgung ist indiziert. Bei Typ II erfolgt die Therapie ähnlich wie bei der Dentinogenesis imperfecta.

Prophylaxe. Es ist keine Prävention möglich. Eine frühzeitige zahnärztliche Versorgung ist indiziert.

Prognose und Verlauf. Bei Typ I ist aufgrund der anormal ausgebildeten Zahnwurzeln die Prognose zum Erhalt der Zähne infaust. Bei Typ II ist ein Erhalt der Zähne bei frühzeitiger zahnärztlicher Versorgung mittelfristig möglich.

Odontodysplasie

Definition. Die Odontodysplasie ist eine sehr seltene Krankheit, bei der ein oder mehrere Zähne in bestimmten Regionen befallen sind. Offenbar sind die Zähne im Oberkiefer

häufiger betroffen als die im Unterkiefer. Insgesamt betrifft die Krankheit in erster Linie die Frontzähne. Sowohl die erste als auch die zweite Dentition können befallen sein.

Ätiologie, Pathogenese und Pathologie. Die Ätiologie dieser Krankheit ist unbekannt. Da Traumata oder systemische Krankheiten als Ursache offenbar nicht in Frage kommen, werden somatische Mutationen oder die Präsenz eines Virus im odontogenen Epithel diskutiert. Histologisch auffällig ist die stark reduzierte Schichtdicke des Dentins mit einer auffällig breiten Prädentinzone und großen Arealen von Interglobulardentin.

Klinische Symptome, Diagnose und Differentialdiagnose. Die betroffenen Zähne zeigen entweder einen verzögerten Zahndurchbruch oder erreichen die Kauebene nicht. Röntgenologisch erscheinen Schmelz- und Dentinschicht sehr dünn und sind kaum voneinander zu unterscheiden. Insgesamt sind die Zähne sehr strahlungsdurchlässig. Differentialdiagnostisch sollte eine Odontogenesis imperfecta abgegrenzt werden.

Therapie. Die Therapie besteht in der chirurgischen Entfernung der betroffenen Zähne und in der Eingliederung eines kosmetisch zufriedenstellenden Zahnersatzes.

Odontogenesis imperfecta

Definition. Autosomal-dominant oder -rezessiv vererbte Gendefekte verursachen eine gleichzeitige Dysplasie von Schmelz und Dentin.

Epidemiologie. Die Odontogenesis imperfecta ist ein sehr seltenes Krankheitsbild.

Differentialdiagnose. Differentialdiagnostisch abgegrenzt werden muß die Odontodysplasie.

Nicht genetisch bedingte Zahnfehlbildungen

Schmelz- und Dentinhyoplasien

Definition. Schmelzhypoplasien sind makroskopisch sichtbare Schmelzdefekte, die in verschiedenen Schweregraden auftreten können. Sie werden sichtbar als Opazitätsänderung in Form von weißlichen oder gelblich-braunen Flecken, ohne Formdefekt oder als äußere Formdefekte in Form von Rillen, flächenhaften Läsionen oder dergleichen, mit oder ohne Opazitätsänderungen. Dentinhyoplasien sind, abgesehen von der Zahnwurzel verstümmelnden Anomalien, äußerlich und röntgenologisch nicht sichtbar. Sie erscheinen nur im Zahnschliff oder -schnitt.

Epidemiologie. Die Häufigkeit von Schmelzopazitätsveränderungen (weiße Flecken als leichter Grad der Hypoplasie) kommen bei 40–50 % der 10- bis 15jährigen Kinder vor.

Ätiologie. Durch Umweltfaktoren erworbene peri- und postnatale Dysplasien des Schmelzes und des Dentins sind sehr viel häufiger als genetisch bedingte Dysplasien. Sie können nur während der Entstehung dieser Strukturen, d.h. präeruptiv, niemals posteruptiv, zustande kommen. Die Zeitspanne, in der Hypoplasien, speziell die äußerlich sichtbaren Schmelz- bzw. Kronenhyoplasien erzeugt werden, ist

Tabelle 103.3. Ursachen für Schmelz- und Dentinhyoplasien

Traumata	Mechanische Traumatisierung der Milchzähne mit Schädigung des darunterliegenden bleibenden Zahnkeims
Strahlung	Bestrahlung von Tumoren im Kopf- und/oder Halsbereich
Metabolische Traumata	Asphyxie (Sauerstoffmangel während der Geburt); Hypokalzämie
Lokale Infektionen	Bakteriell infizierte Milchzähne schädigen den bleibenden Zahnkeim
Generalisierte Infektionen	Rubeola der Mutter, konnatale Lues; Salmonelleninfektion
Stoffwechselstörungen	Hypovitaminosen A, D, C; neonatale Hypokalzämie; Asphyxie und Hypokalzämie bei Frühgeburt
Hormonale Störungen	Hypothyreoidismus; Hypoparathyreoidismus; mütterlicher Diabetes
Verschiedene Krankheiten	Fetale Erythroblastose mit Kernikterus; gastrointestinale Störungen, z. B. Zöliakie; Nephrosen; Down-Syndrom
Pharmaka	Fluoride (Krankheitsbild der Fluorose)
Idiopathische Schmelz- und Dentinhyoplasien	Eine Anzahl leichter bis schwerer Veränderungen ist ursächlich nicht erklärbar

begrenzt: für Milchzähne auf das 1. Lebensjahr, für die Zähne der bleibenden Dentition auf die Zeit zwischen der Geburt und dem 7. Lebensjahr.

Die Ursachen für Schmelz- und Dentinhyoplasien sind in Tabelle 103.3 zusammengefaßt.

Pathogenese. Die Pathogenese der verschiedenen Ursachen für Schmelz- und Dentinhyoplasien ist größtenteils bekannt. Im wesentlichen führen mehr oder weniger große Schädigungen des Schmelzepithels, der Ameloblasten, zu einer gestörten Schmelzmineralisierung, so daß es, ähnlich wie bei der Amelogenesis imperfecta beschrieben, zu äußerlich sichtbaren Farb- und/oder Formdefekten kommt.

Pathologie. Die histologische Untersuchung extrahierter Zähne erlaubt eine Sicherung der Diagnose, wobei ohne eindeutige Eigen- und Familienanamnese häufig nicht eindeutig auf die Krankheitsursache rückgeschlossen werden kann.

Klinische Symptome. Die klinischen Symptome bestehen im wesentlichen in unterschiedlich stark ausgeprägten Verfärbungen oder Formdefekten. Sie reichen von kleinen opak weißen Tüpfeln mit weniger als 2 mm Durchmesser über große weiße Flecken, gelbbraun gefärbte Tüpfel oder Flecken, horizontal verlaufende weiße Linien zu mehr oder weniger stark ausgeprägten Formdefekten (Schmelzhypoplasien) mit weißlichen oder bräunlichen Opazitätsänderungen (Abb. 103.19). Meistens weist der Zahnschmelz eine normale Härte auf. In seltenen Fällen ist der Schmelz weich und porös, so daß er beim Kauvorgang oder bei Sondierung großflächig verlorengehen kann, z. B. bei schweren Formen der Fluorose. In der Regel sind die betroffenen Zähne schmerzfrei. Häufig liegt lediglich eine kosmetische Problematik vor.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose der „Schmelzhypoplasie“ ist in der Regel relativ einfach zu stel-



Abb. 103.19. Weißliche Schmelzflecken unbekannter Genese; 12jähriger Patient

len. Differentialdiagnostisch sollten genetisch bedingte von nicht genetisch bedingten Formen unterschieden werden. Ein größeres Problem ist die Ermittlung der eigentlichen Ursache, die ohne Eigen- und Familienanamnese nicht eruiert werden kann.

Therapie. Handelt es sich lediglich um eine kosmetische Problematik, muß keine zahnärztliche Therapie durchgeführt werden. Leichte Formdefekte führen zu verstärkter Plaqueansammlung und erhöhen somit das Kariesrisiko, so daß bei normal hartem Schmelz eine Füllungstherapie, z.B. mit Kompositamaterialien, erfolgen kann. Zähne mit zu weichem Schmelz sollten prothetisch versorgt werden, z.B. durch Einzelzahnüberkronung.

Prophylaxe, Prognose und Verlauf. Eine Prävention ist nicht möglich. Zahnärztliche Diagnosesicherung, regelmäßige Kontrolle und rechtzeitige konservierende oder prothetische Versorgung vermindern das Kariesrisiko und frühzeitigen Zahnverlust.

Als *Nebenbefund* können bei verschiedenen Syndromen Schmelz- und/oder Dentindysplasien auftreten.

Allgemeinkrankheiten und Syndrome mit Schmelzstrukturanomalien sind:

- akrodentales Syndrom,
- Albright-Syndrom,
- Amelogenesis imperfecta und terminale Onycholyse,
- Amelonychohypohydrose-Syndrom,
- brachioskeletalgenuales Syndrom,
- Dutescu-Grivu-Fleischer-Peters-Syndrom,
- EEC-Syndrom,
- Epidermolysis bullosa,
- ektodermale Dysplasie,
- Ellis-van-Crevelde-Syndrom,
- fokale dermale Hypoplasie,
- Hypophosphatämie (Vitamin-D-resistente Rachitis),
- Hypophosphatasie,
- Incontinentia pigmenti,
- Kearns-Sayre-Syndrom,
- kranioektodermale Dysplasie,
- Lenz-Majewski-Syndrom,
- Morquio-Syndrom (Mukopolysaccharidose, Typ IV A)
- okulodentodigitales Syndrom (okulodentoosäre Dysplasie),

- Pseudohypoparathyreoidismus,
- trichodentoosäres Syndrom,
- tuberöse Sklerose.

Abweichungen der Zahnzahl

Selten können Abweichungen der Zahnzahl beobachtet werden. Es wird unterschieden zwischen:

- Oligodontie: Nichtanlage eines oder mehrerer Zähne,
- Anodontie: komplettes Fehlen einer Dentition.
- Hyperdontie: Auftreten überzähliger Zähne,
- Polydontie: zahlreiche überzählige Zähne (Dysostosis cleidocranialis).

Als Ursache kommen genetische Faktoren oder lokale Störungen in Betracht.

Eine Hypodontie tritt bei folgenden Syndromen und Allgemeinkrankheiten auf:

- Cockayne-Syndrom,
- Ellis-van-Crevelde-Syndrom,
- ektodermale Dysplasie,
- fokale dermale Hypoplasie,
- Incontinentia pigmenti
- Trisomie 21 (Down-Syndrom).

Zahnverfärbungen und Beläge

Definition. Zahnverfärbungen sind klinisch sichtbare Abweichungen von der individuell normalen Zahnfarbe. Sie entstehen aufgrund von Strukturänderungen, Farbstoffeintragerungen oder exogenen Auflagerungen auf Krone und Wurzel.

Zahnbeläge sind exogene Auflagerungen, die in Form von Speichelmukoproteinen, bakterieller Plaque mit chromogenen Eigenschaften und Zahnstein die Zahnkrone oder die subgingivale Zahnwurzel teilweise oder vollständig überziehen.

Epidemiologie. Zahnverfärbungen sind sehr häufig und in irgendeiner Form bei fast jedem Menschen vorhanden.

Ätiologie. Die Ursachen für Zahnverfärbungen sind in Tabelle 103.4 aufgeführt.

Pathogenese und Pathologie. Pathogenese und Pathologie der Zahnverfärbungen werden bestimmt durch die jeweilige Ursache. Häufig sind Verfärbungen nur Begleiterscheinungen z.B. von Schmelzbildungsstörungen. Bei Tetrazyklinverordnung während der Zahnbildungsphase kann es zum stabilen Einbau des Antibiotikums in den Zahnschmelz kommen. Die Zahnkrone entwickelt eine normale Form, und der Schmelz ist normal hart. Allerdings können die je nach Zeitpunkt der Antibiotikumverordnung u.U. an sämtlichen Zähnen sichtbaren blaubraunen, streifenförmigen Verfärbungen kosmetisch sehr störend sein (Abb. 103.20).

Klinische Symptome. Die klinische Symptomatik besteht in der sichtbaren Verfärbung, wobei die betroffenen Zähne in der Regel schmerzfrei sind. In Abhängigkeit von der jeweiligen Verfärbungsursache können jedoch auch Beschwerden oder kaufunktionelle Störungen auftreten.

Struktur- und Dimensionsänderungen im Zahnschmelz	Weißlich-opake Flecken (initiale Karies, Fluorose, Amelogenesis imperfecta) Gelbbraune Flecken (Karies, Fluorose) Gelbgraue Verfärbung (Pulpaobliteration bei zunehmendem Alter, nach Trauma) Blaubraune Verfärbung (Dentinogenesis imperfecta, Dentin-dysplasie)
Farbstoffeinlagerungen im Zahnschmelz	Gelbbraunverfärbung (Biliverdineinlagerung bei neonataler Hepatitis) Blaubraune Streifung (Tetrazyklineinlagerung in Form von Tetrazyklinalkalziumorthosphat) Blaugrünverfärbung bei Erythroblastosis fetalis Rotbraunverfärbung bei kongenitaler Porphyrrie Gelbbraunverfärbung bei hämorrhagischen Blutungen oder Nekrosen der Pulpa
Auflagerungen auf den Zahnschmelz	Nahrungsbestandteile (z. B. Beerenfrüchte, Gewürze) Rauchwaren (Zigaretten) Chemikalien (Mundspüllösungen (z. B. Chlorhexidindigluconat)) Chromogene Bakterien (schwarz-grüne Beläge)
Beläge, Zahnstein	Bakterielle Plaque Zahnstein (mineralisierte Beläge)

Tabelle 103.4. Ursachen für Zahnverfärbungen



Abb. 103.20. Schmelzverfärbung durch Tetrazyklingabe; 12jähriger Patient



Abb. 103.21. Kariesfreies Milchgebiss; 4jährige Patientin

Diagnose und Differentialdiagnose. Bei der Diagnose und Differentialdiagnose sollten die Ursachen für die Schmelzverfärbungen, eigen- und familienanamnestisch, eruiert werden.

Therapie. Die Therapie der Zahnverfärbungen richtet sich nach deren Ursache. Die Erfordernisse reichen von professionellen Zahnreinigungen über Anwendung verschiedener Zahnbleichungstechniken bis hin zu umfangreichen prothetischen Versorgungen.

Prophylaxe. Die Prävention von Zahnverfärbungen besteht im Verzicht auf Nahrungs- oder Genußmittel mit chromogenen Eigenschaften und in regelmäßiger zahnärztlicher Kontrolle mit adäquater Therapie.

Prognose und Verlauf. Prognose und Verlauf richten sich nach dem jeweils zugrundeliegenden ursächlichen Krankheitsbild.

Karies und Parodontopathien

Karies

Definition. Karies ist eine Schädigung von Zahnhartsubstanz durch Säuren, die von Mikroorganismen gebildet werden.

Epidemiologie. Noch vor wenigen Jahrzehnten war die Karies die häufigste Krankheit in den Industrienationen. Durch die Verbreitung von Fluoriden und die Akzeptanz von Mundhygienemaßnahmen hat sich der Gebißzustand der Bevölkerung in Europa und Nordamerika allmählich gebessert (Abb. 103.21). In Deutschland ist die Karies bei Kindern und Jugendlichen rückläufig. Dennoch weisen Jugendliche in Hauptschulen einen sehr hohen Kariesbefall auf. Offenbar werden nicht alle Bevölkerungsgruppen von Präventivmaßnahmen in gleicher Weise erreicht.

Ätiologie. Ursache für die Karies sind kariogene Mikroorganismen, die als Stoffwechselprodukte organische Säuren ausscheiden und dadurch das Schmelzgefüge auflösen. Erbfaktoren spielen grundsätzlich keine Rolle, wobei nach wie vor ungeklärt ist, weshalb manche Personen trotz regelmäßiger Mundhygiene eine höhere „Kariesanfälligkeit“ besitzen als die Kontrollgruppen. Möglicherweise spielen die Mikrostruktur des Schmelzgefüges, die Speichelzusammensetzung, die Pathogenität der Mikroorganismen und die Immunabwehr in der Mundhöhle eine Rolle.

Pathogenese und Pathologie. Die wichtigsten anorganischen Bestandteile von Schmelz und Dentin sind die Apatitkristallite. Aus ihnen können Kalziumionen von der Zahnoberfläche aus herausgelöst werden. Folgende Voraussetzungen müssen vorhanden sein, damit eine Karies entstehen kann:

- Zahnoberflächen, an denen sich Mikroorganismen anheften können,
- Plaque mit kariopathogenen Mikroorganismen (wichtigster mikrobieller Erreger ist *Streptococcus mutans*; wesentliche Pathogenitätsfaktoren sind die Säureproduktion, intrazelluläre Substratspeicher aus Polysacchariden und die Bildung extrazellulärer Polysaccharide als Haftsubstanzen),
- kariogene Substrate in der Nahrung, z.B. Saccharose,
- Absinken des pH-Wertes unter Auflösung der Hydroxylapatitkristallgitter,
- ausreichend Zeit, so daß der Säureangriff die Schmelzkristallite anlösen kann,
- unzureichende prophylaktische und reparative Maßnahmen.

Die kariopathogenen Mikroorganismen gelangen im Kleinkindesalter in die Mundhöhle. Prädilektionsstellen für eine beginnende Karies sind PlaqueRetentionstellen, an denen eine Zahnreinigung schwierig ist. Natürliche Retentionstellen sind die Fissuren der Seitenzähne und eventuelle Grübchen (z.B. Foramina coeca auf der Palatinalfläche oberer Schneidezähne) sowie die Approximalflächen der Zähne und die Zahnhsalregionen. Dies gilt sowohl für das Milchgebiss als auch für die Zähne der bleibenden Dentition.

Klinische Symptome. Die Karies beginnt an der Zahnoberfläche (Abb. 103.22). An zugänglichen oralen und vestibulären Zahnoberflächen spricht man von einer „Glatflächenkaries“, Karies auf der Okklusalfäche der Zähne bezeichnet man als „Fissurenkaries“. Hiervon sind typischerweise Schulkinder und Jugendliche befallen. Die „Approximalkaries“ ist im Bereich der Zahnzwischenräume lokalisiert.

Eine Sonderform stellt die „Saugflaschenkaries“ oder das „Nursing-bottle-Syndrom“ dar. Hier führt die Gabe von



Abb. 103.22. Multiple Karies an den Milchzähnen im Oberkiefer aufgrund unzureichender Zahnpflege; 4jährige Patientin



Abb. 103.23. Nursing-bottle-Syndrom; 1 1/2jähriger Patient

kariogener Kost, z.B. von „Zuckertee“, in Saugerflaschen zu frühzeitiger Karies an den oberen Milchschneidezähnen, fortschreitend dann an sämtlichen Oberkieferzähnen (Abb. 103.23). Dieses Krankheitsbild ist sehr schmerzhaft und führt zum frühzeitigen Milchzahnverlust.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose der Karies erfolgt klinisch aufgrund der weichen Konsistenz und der Verfürgung der Zahnhartsubstanz. Die röntgenologische Untersuchung ist erforderlich zur Kariesdiagnostik in weniger einsehbaren Bereichen, insbesondere in den Approximalräumen. Differentialdiagnostisch sollten die möglichen Ursachen für eine multiple Karies abgeklärt werden. Wichtig ist festzustellen, ob lediglich eine mangelhafte Mundhygiene vorliegt oder ob genetisch oder nicht genetisch bedingte Zahnentwicklungsstörungen die Ausbreitung einer multiplen Karies begünstigen. Je nach Ausbreitung der Karies und Ausmaß der Zahnzerstörung können mehr oder weniger starke Beschwerden auftreten.

Therapie. Die Therapie besteht in der zahnärztlichen Entfernung der kariösen Läsionen und in der Versorgung der geschädigten Zähne durch eine angemessene Füllungstherapie oder durch prothetische Maßnahmen.

Prophylaxe. Zur Kariesprophylaxe kommen verschiedene systemische und lokale Maßnahmen in Betracht. Dazu zählen die systemische Gabe von Fluoriden, lokale Fluoridierungsmaßnahmen, Fissurenversiegelungen, gezielte Mundhygienemaßnahmen und Ernährungslenkung mit Verzicht auf kariogene Kost.

Prognose und Verlauf. Ohne prophylaktische Maßnahmen und zahnärztliche Therapie führt eine Karies zum Zahnverlust.

Gingivitis

Definition. Jede Art von akuter oder chronischer Entzündung im Bereich der Gingiva ist als Gingivitis zu bezeichnen.

Epidemiologie. Die Häufigkeit der Gingivitis liegt im Alter von 5–7 Jahren bei 70–80 %.

Ätiologie. Die Gingivitis wird bei Kindern und Jugendlichen primär durch bakterielle Plaque infolge unzureichender Mundhygiene verursacht. Kommt es zur Zahnsteinbildung, kann die Gingivitis in eine Parodontitis übergehen. Eine Sonderform ist die „akute nekrotisierende ulzerierende Gingivitis“ (ANUG).

Pathogenese und Pathologie. Endo- und Exotoxine parodontopathogener Mikroorganismen verursachen eine Immunantwort des Wirtsorganismus in Form einer lokalen Entzündungsreaktion.

Klinische Symptome. Die Gingiva ist entzündlich gerötet, geschwollen, und leichte Berührungen führen zu Blutungen. Häufig ergeben sich daraus mehr oder weniger starke Beschwerden. Bei der ANUG sind klinisch nekrotische und ulzerierende Abschnitte der Gingiva zu beobachten. Außerdem ist dieses Krankheitsbild sehr schmerzhaft.

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose ergibt sich durch das klinische Erscheinungsbild. Differentialdiagnostisch abzugrenzen sind Mundschleimhautkrankheiten, die auch die Gingiva befallen.

Therapie. Die Therapie besteht bei Kindern primär in zahnärztlichen Mundhygienemaßnahmen, evt. mit begleitenden Spülungstherapien (Wasserstoffsuperoxid, Chlorhexidin) und häuslichen Zahnpflegemaßnahmen. Bei Vorliegen einer schweren Form, z. B. ANUG, muß in Abhängigkeit vom Allgemeinzustand (Fieber) u. U. eine begleitende Antibiotikumtherapie durchgeführt werden.

Prophylaxe. Die Prävention besteht in häuslichen und zahnärztlichen Mundhygienemaßnahmen.

Prognose und Verlauf. Ohne Therapie kann die Gingivitis starke Beschwerden verursachen und in eine Parodontitis übergehen.

Parodontitis

Definition. Parodontitis ist eine entzündliche Krankheit des Zahnhalteapparates, die in allen Altersstufen und in verschiedenen Formen auftreten kann, variabel rasche und tiefreichende Zahnbettzerstörungen (Knochenabbau) hervorruft, zu irreversiblen Verankerungsverlust führt und ohne therapeutische Maßnahmen Zahnverlust zur Folge haben kann.

Epidemiologie. Die verschiedenen Formen der Parodontitiden sind bei Kindern und Jugendlichen selten (Tabelle 103.5). Eine besondere Form der Parodontitis gibt es bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom (Trisomie 21). Sie tritt bei etwa 90% der betroffenen Kinder auf.

Ätiologie. Parodontitiden, die nur auf unzureichende Mundhygiene zurückzuführen sind, sind bei Kindern selten, bei Erwachsenen dagegen häufig (Abb. 103.24). Bei Kindern und Jugendlichen mit schweren Parodontitiden liegen häufig systemische Defekte, wie z. B. das „leukocyte adhesion deficiency syndrome“ (LAD-Syndrom), oder granulozytäre Funktionsdefekte vor.

Tabelle 103.5. Parodontitiden bei Kindern und Jugendlichen

Parodontitis	Prävalenz	Beginn
LPP	0,4–7,7%	Zahndurchbruch
GPP	Sehr selten	Zahndurchbruch
LJP	0,1–0,8%	11. bis 13. Lebensjahr
RPP	Unbekannt	28. bis 35. Lebensjahr
Fibröse Gingivahyperplasie	Medikamentös bedingt: Hydantoin: ca. 50% Cyclosporin: ca. 30%	Medikation
Gingivoparodontale Manifestationen systemischer Krankheiten		

LPP lokalisierte präpubertäre Parodontitis; GPP generalisierte präpubertäre Parodontitis; LJP lokalisierte juvenile Parodontitis; RPP rasch fortschreitende Parodontitis

Weitere spezielle Formen sind die präpubertäre Parodontitis (CPP), die lokalisierte juvenile Parodontitis (LJP) und die rasch fortschreitende Parodontitis (RPP).

Bei der präpubertären Parodontitis werden eine lokalisierte (LPP) und eine generalisierte (GPP) Form unterschieden. Beide Formen können bereits zum Zeitpunkt der Eruption der Milchzähne beobachtet werden. Beim Krankheitsbild der LPP sind bei mäßiger Entzündung der Gingiva einzelne Zähne, insbesondere die Milchmolaren, befallen. Hauptsächliche mikrobielle Erreger sind *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Porphyromonas gingivalis*, *Prevotella intermedia*, *Eikenella corrodens* und *Capnocytophaga*-Spezies. Die GPP wird als parodontale Manifestation des LAD-Syndroms angesehen.

Die Symptome der präpubertären Parodontitis können mit folgenden systemischen Krankheiten einhergehen:

- Hypophosphatasie,
- Papillon-Lefevre-Syndrom,
- (zyklische) Neutropenie,
- Agranulozytose,
- Histiozytosis X,
- Chediak-Higashi-Syndrom,
- Leukämie,
- Akrodynie,
- Diabetes Typ I.

Die lokalisierte juvenile Parodontitis befällt Jugendliche im Alter von 10–13 Jahren. Mikrobiologische Untersuchungen ergeben meistens einen positiven Nachweis für *Actinobacillus actinomycetemcomitans*. Zusätzlich sind die bei der LPP aufgeführten Keime nachweisbar.

Die rasch fortschreitende Parodontitis tritt bei jungen Erwachsenen im Alter von 18–35 Jahren auf. Das Erregerspektrum ist ähnlich wie bei der LJP, jedoch ist *Actinobacillus actinomycetemcomitans* nicht immer nachweisbar.

Eine weitere besondere Form der Parodontitis bei Kindern und Jugendlichen ist die fibröse Gingivahyperplasie. Bei dieser Krankheit kommt es infolge einer Therapie mit Hydantoinderivaten oder infolge einer Immunsuppression mit Cyclosporin A zu massiven Gingivawucherungen.

Pathogenese und Pathologie. Die unzureichende Immunabwehr gegen parodontalpathogene Keime führt zu einer starken Entzündung der Gingiva und zum Abbau des Alveolar-



Abb. 103.24. Bakterielle Plaque und Zahnstein bzw. Konkremente, verursacht durch mangelhafte Mundhygiene, sind die häufigste Ursache für Gingivitiden und Parodontitiden



Abb. 103.25. Röntgenbild einer lokalisierten juvenilen Parodontitis; 15jährige Patientin



Abb. 103.26. Röntgenbild einer rasch fortschreitenden Parodontitis; 22jährige Patientin

knochens mit nachfolgendem Zahnausfall. Als Haupterreger kommen in Frage: *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Porphyromonas gingivalis*, *Prevotella intermedia*, *Eikenella corrodens* und *Capnocytophaga*-Spezies. Bei den Krankheitsbildern der LJP und der RPP liegen offenbar Granulozytenfunktionsstörungen vor. Bei der fibrösen Gingivahyperplasie führen medikamentöse Wechselwirkungen und eine erschwerte bzw. vernachlässigte Mundhygiene zu starken Gingivawucherungen.

Klinische Symptome. Die Gingiva ist hochgradig entzündet, geschwollen und neigt bei geringsten Berührungen zu starken Blutungen. Je nach Dauer und Ausmaß der Krankheit sind die Zähne mehr oder weniger stark gelockert. Da die Krankheiten der LJP und RPP schubweise verlaufen, kann eine Inaktivitätsphase das eigentliche Ausmaß der Krankheit überdecken. Bei der lokalisierten juvenilen Parodontitis sind an den Sechsjahrmolaren und an den mittleren Schneidezähnen starke vertikale Knocheneinbrüche zu beobachten (Abb. 103.25). Die rasch fortschreitende Parodontitis ist durch einen gravierenden Befall der gesamten Dentition mit horizontalem und vertikalem Abbau des Alveolarknochens charakterisiert (Abb. 103.26). Bei der fibrösen Gingivahyperplasie treten starke Gingivawucherungen auf, die bis zur Okklusalfäche der Zähne ausgedehnt sein können (Abb. 103.27).

Diagnose und Differentialdiagnose. Die Diagnose ergibt sich aus dem klinischen Erscheinungsbild. Die obligatorische Röntgenuntersuchung zeigt die Lokalisation und das Ausmaß des Knochenverlustes. Differentialdiagnostisch sollten die verschiedenen Ursachen der Parodontitiden abgeklärt werden.



Abb. 103.27. Fibröse Gingivahyperplasie; 11jähriger Patient

Therapie. Wichtig ist die Identifizierung der parodontalpathogenen Keime mit Hilfe eines kommerziellen DNA-Sondentests. Die Therapie besteht in einer systematischen Parodontalbehandlung mit Initialbehandlung, chirurgischen Maßnahmen und engmaschigem Recall. In Abhängigkeit vom Keimspektrum und der systemischen Grundkrankheit muß eine weitergehende Therapie, z.B. eine gezielte Antibiotikumtherapie, erfolgen. Bei der fibrösen Gingivahyperplasie kann eine Gingivektomie oder eine Änderung der Medikation erforderlich sein.

Prophylaxe. Gezielte intensive Mundhygienemaßnahmen erlauben eine begrenzte Prävention. In der Regel sind zahnärztliche Behandlungsmaßnahmen unbedingt erforderlich.

Prognose und Verlauf. Ohne Therapie ist die Prognose für den Erhalt der Zähne infaust.

Mundschleimhautkrankheiten

Gingivostomatitis herpetica

Erreger dieser Krankheit ist das Herpes-simplex-Virus (DNA-Virus). Die Primärinfektion verläuft zwischen dem 1. und 5. Lebensjahr. Bei etwa 1 % der Kinder kommt es zu einem akuten virämischen Krankheitsbild, am häufigsten in Form der Gingivostomatitis herpetica. In den letzten Jahren tritt dieses Krankheitsbild häufiger bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen auf und kann ein Hinweis auf Störungen der Immunabwehr sein (HIV-Infektion). Nach einer Inkubationszeit von 1 Woche entwickeln die Patienten Fieber, schmerzhafte Schwellungen der submandibulären Lymphknoten und eine diffuse Gingivitis. Auf der Gingiva, der Mundschleimhaut und häufig auch im perioralen Bereich befinden sich schmerzhafte, polyzyklisch konfluierende runde Bläschen von etwa 2–3 mm Durchmesser. Die Therapie besteht in der systemischen Gabe von Aciclovir. Gleichzeitig werden zahnärztliche Mundhygienemaßnahmen durchgeführt und antibakteriell wirksame Mundspüllösungen (Chlorhexidin-Diglukonat) verordnet.

Orale Candidiasis

Unter dem Begriff Candidiasis werden Mykosen zusammengefaßt, die durch Hefen der Gattung *Candida* hervorgerufen werden. Die Candidiasis ist eine opportunistische Infektion, da der Keim erst bei herabgesetzter Abwehrlage des Wirtes (z.B. HIV-Infektion) pathogen wird. Neugeborene, Säuglin-

Krankheit	Lokalisation	Klinische Symptome	Therapie
Morbus Behçet	Mund, Genitalien, Augen, Haut	Aphthöse Läsionen	Symptomatisch
Windpocken	Mundschleimhaut	Einzelne oder multiple kleine Bläschen oder Ulzera	Keine
Herpangina (Zahorsky-Krankheit)	Weicher Gaumen, Uvula, Pharynx, Tonsillen	Multiple Bläschen, die rasch platzen; Fieber, Erbrechen, Gliederschmerzen	Symptomatisch
Hand-Fuß-Mund-Krankheit	Harter Gaumen, Zunge, Wangenschleimhaut	Multiple Bläschen und Ulzera; Hauteffloreszenzen; Fieber, Übelkeit, Durchfall	Symptomatisch
Epidermolysis bullosa	Mundschleimhaut	Blasen auf Haut und Mundschleimhaut; Mundschleimhautepithel löst sich großflächig ab; sehr schmerzhaft	Symptomatisch
Stomatitis allergica	Wangenschleimhaut	Kontaktallergie	Entfernung des Allergens
Masern	Mundschleimhaut, OK- und UK-Alveolarmukosa	Weißliche Flecken	Keine
Epstein-Perle		Multiple weißliche, reisartige Läsionen	Keine

Tabelle 103.6. Nichttraumatogene Mundschleimhautveränderungen

ge und Greise besitzen eine altersbezogene Disposition. Bei Nachweis von *Candida albicans* in abwischbaren weiß-gelben Flecken oder Streifen auf entzündlich geröteter Mundschleimhaut muß eine antimykotische Therapie, z.B. mit Nystatinlösung, erfolgen.

Traumatogene Mundschleimhautkrankheiten

Gelegentlich sind entzündliche Veränderungen des marginalen Parodonts, häufig vestibulär, an einzelnen Zähnen oder Zahngruppen zu beobachten. Wenn Plaque und Zahnstein als Ursache ausgeschlossen werden können, sollte an Manipulationen gedacht werden, die das Kind mit Fingernägeln oder anderen Gegenständen (z.B. Buntstiften) selbst verursacht. Dieses Verhalten kann auf psychosoziale Belastungen des Kindes hindeuten. Druckstellen, die beim Tra-

gen kieferorthopädischer Geräte entstehen, müssen differentialdiagnostisch abgegrenzt werden. Mundschleimhautveränderungen anderer Genese sind in Tabelle 103.6 zusammengefaßt.

Literatur

- Horch H-H, Hupfaut L, Ketterl W, Schmuth G (Hrsg) (1992) Zahnerhaltung I. Urban & Schwarzenberg, München
 Schroeder HE (1992) Orale Strukturbiologie. Thieme, Stuttgart
 Schroeder, HE (1997) Pathobiologie oraler Strukturen. Karger, Basel
 Shafer WG, Hine MK, Levy BM (1983) Oral pathology. Saunders, Philadelphia
 Staehle HJ, Koch MJ (1996) Kinder- und Jugendzahnheilkunde. Deutscher Ärzte Verlag, Stuttgart
 Witkop CJ (1989) Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. J Oral Pathol Med 17: 547-553

104 Krankheiten von Ösophagus, Magen und Duodenum

S. Koletzko

104.1 Ösophagus

Angeborene Fehlbildungen

Ösophagusatresie

Epidemiologie. Eine Atresie der Speiseröhre tritt bei 1 von 2000–4000 Lebendgeborenen auf. Jungen und Mädchen sind gleich häufig betroffen. In 85 % der Fälle geht die Atresie mit einer Fistelbildung zwischen distalem Speiseröhrenende und Trachea einher. Andere Varianten der Fehlbildung einschließlich der isolierten Fistel zwischen Speiseröhre und Trachea, der sog. H-Fistel, sind sehr viel seltener (Abb. 104.1).

Ätiologie. Während der Embryonalentwicklung kommt es aus bisher nicht geklärten Ursachen zu einer unvollständigen Trennung zwischen dem sich entwickelnden Ösophagus und der Trachea. Die Hälfte der betroffenen Kinder weist zusätzliche Fehlbildungen auf. Bei der Vacterl-Assoziation bestehen gleichzeitig Fehlbildungen an der Wirbelsäule (Abb. 104.2), im Anorektalbereich, am Herzen, an der Niere und den Extremitäten, besonders des Radius. Die Ätiologie oder bestimmte Risikofaktoren für diese Assoziation sind unbekannt.

Klinische Symptome. Pränatal besteht bei der Hälfte der betroffenen Schwangerschaften ein Polyhydramnion und da-