

# Prothetische Rehabilitation eines Patienten mit Oligodontie

**Ein vierjähriger Junge mit Christ-Siemens-Touraine-Syndrom wurde von seiner Mutter mit dem Wunsch nach prothetischer Versorgung in unserer Praxis vorgestellt. Das Christ-Siemens-Touraine-Syndrom ist eine Form der ektodermalen Dysplasie. Diese erblich bedingte Erkrankung ist mit Entwicklungsstörungen der sich aus dem Ektoderm entwickelnden Strukturen assoziiert. Durch die multiplen Nichtanlagen der Zähne kam es zu deutlichen Defiziten in der Sprachentwicklung. Die Nahrungsaufnahme war eingeschränkt und die Integration des Jungen im sozialen Umfeld war auf Grund der fehlenden Zähne beeinträchtigt. Der vorliegende Fall dokumentiert die Behandlungsschritte der prothetischen Versorgung. Die beobachteten Entwicklungsfortschritte nach Eingliederung der Prothesen werden beschrieben sowie die Prognose des Jungen diskutiert.**

**Schlüsselwörter:** Ektodermale Dysplasie, Oligodontie, Kinderprothese

## Einleitung

Der Patient leidet an einer Form der ektodermalen Dysplasie. In der Literatur werden zwei Hauptformen der ektodermalen Dysplasie beschrieben, die hidrotische und die hypohidrotische (anhidrotische) ektodermale Dysplasie. Die hypohidrotische ektodermale Dysplasie wird auch als Christ-Siemens-Tourain-Syndrom bezeichnet. Sie unterscheidet sich von der hidrotischen Form durch das Fehlen muköser Drüsen. Diese Patienten haben, durch die mangelnde Fähigkeit zu schwitzen, Schwierigkeiten bei der Thermoregulation [6,10].

Die hypohidrotische ektodermale Dysplasie wird hauptsächlich x-chromosomal vererbt, mit einer Häufigkeit von 1-7:100.000 [2].

Die Oligodontie, eine Hypohidrosis sowie eine Hypotrichosis sind die Hauptmerkmale des Christ-Siemens-Tourain-Syndroms. Diese verursachen die charakteristische Physiognomie der Patienten. Typisch ist eine ausgeprägte Stirnregion mit einer abgeflachten Nasenwurzel. Die Ohren sind tief angesetzt und stehen häufig ab. Das untere Gesichtsdrittel ist auf Grund der fehlenden Zähne und Alveolarfortsätze verkürzt. Dünne, blonde Haare sowie fehlende Wimpern und Augenbrauen sind weitere äußere Merkmale [1,3].

Eine Anodontie bei Patienten mit ektodermaler Dysplasie ist selten, eine Oligodontie tritt dagegen häufig auf [6]. Durch die fehlenden Zähne sind die Patienten ästhetisch beeinträchtigt. Funktionell ist die Nahrungsaufnahme auf Grund der mangelnden Kaufunktion eingeschränkt. Die Sprachentwicklung ist häufig defizitär. Diese Faktoren verursachen zusätzliche Probleme in der Persönlichkeitsentwicklung der Kinder. Ein solcher Fall wird nachfolgend geschildert.

## Anamnese

Ein Junge im Alter von vier Jahren wurde von seiner Mutter mit der Bitte um Ersatz der fehlenden Zähne in unserer Praxis vorgestellt. Drei Monate zuvor hatte ein Kollege bereits einen prothetischen Zahnersatz angefertigt. Der Patient hatte diesen jedoch nie getragen, da er nach Angabe der Mutter bereits zum Zeitpunkt der Eingliederung nicht richtig passte. Zur Erstvorstellung in unserer Praxis hatte die Mutter die Prothesen mitgebracht. Es konnte keine Passung mehr hergestellt werden. Bei dem Ersatz handelte es sich um eingeschliffene Erwachsenenzähne mit ungünstiger Ästhetik.

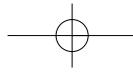
Die Allgemeinmedizinische Anamnese ergab die genetisch bedingte Erkrankung am Christ-Siemens-Tourain-Syndrom. Die Oligodontie und die mangelnde Thermoregulation im Sommer sowie bei körperlicher Anstrengung waren die Hauptprobleme im Alltag des Patienten.

Der Familienanamnese zufolge war eine Erkrankung in dieser Form im familiären Umfeld noch nicht aufgetreten.

Der Junge putzte zweimal täglich mit Hilfe der Mutter seine Zähne. Bis zum dritten Lebensjahr hatte er Fluorid-Tabletten bekommen. Bei der Nahrungszubereitung wurde fluoridiertes Speisesalz verwendet.

Die Mutter war um eine ausgewogene Ernährung bemüht. Rohkost und Vollkornbrot nahm der Patient auf Grund mangelnder Mahlfunktion seiner Zähne nicht zu sich.

Während der Erstvorstellung hatte sich der Junge nicht geäußert. Im Laufe der Behandlung wurde deutlich, dass er sich nicht altersgemäß artikulieren konnte.



## A. Kramer: Prothetische Rehabilitation eines Patienten mit Oligodontie



**Abbildung 1** Vierjähriger Junge mit Christ-Siemens-Touraine-Syndrom ohne Zahnersatz.  
**Figure 1** Four years old boy with Christ-Siemens-Touraine-Syndrom without a dental prosthesis.



**Abbildung 2** Oberkiefer-Aufsicht mit den Zähnen 55 bzw. 65.  
**Figure 2** Maxilla with the second primary molars.



**Abbildung 3** Fehlende vertikale Abstützung auf Grund der nicht angelegten Zähne und der nicht entwickelten Alveolarfortsätze.  
**Figure 3** Absence of vertical dimension because of the missing teeth and alveolar bone.



**Abbildung 4** Unterkiefer mit nur wenig unbeweglicher Schleimhaut.  
**Figure 4** Mandibula with only a small area attached gingiva.

### Befund

Der extraorale Befund zeigte die charakteristischen Auffälligkeiten der am Christ-Siemens-Touraine-Syndrom erkrankten Kinder. Es bestand eine ausgeprägte Stirnregion mit abgeflachter Nasenwurzel sowie eine verminderte vertikale Gesichtshöhe auf Grund der fehlenden Zähne und Alveolarfortsätze. Die Haare, Wimpern und Augenbrauen waren blond und spärlich ausgebildet (Abb. 1).

Intraoral waren die Zähne 55 und 65 vorhanden (Abb. 2). Alle weiteren Zähne sowie die Alveolarfortsätze des in diesem Alter kompletten Milchzahngewebes fehlten (Abb. 3). Über der knöchernen Unterkieferspange bestand nur ein schmaler Grad unbeweglicher Schleimhaut (Abb. 4). Die Schleimhaut erschien gesund und gut durchblutet. Die Speichelsekretion war normal. Die Mundhygiene war sehr gut.

Das Orthopantomogramm (Abb. 5) zeigt die Zähne 55 und 65. In Regio 53 sowie Regio 61/62 sind jeweils röntgenopake Verschattungen zu erkennen. Vermutlich handelt es sich dabei um zwei weitere möglicherweise rudimentäre Zahnanlagen. Auch hier zeigt sich deutlich die fehlende alveoläre Knochensubstanz im Ober- und Unterkiefer.

### Diagnose

Bei dem Patienten handelt es sich um eine genetisch bedingte Oligodontie bei Erkrankung am Christ-Siemens-Touraine-Syndrom.

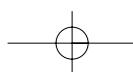
### Therapie

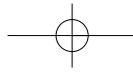
Das Behandlungsziel war der prothetische Ersatz der fehlenden Zähne mit einer Ober-

kieferteilprothese sowie einer Unterkiefer-vollprothese.

Am Tag der Erstvorstellung erfolgte neben Anamnese, Befundaufnahme und der Anfertigung eines Orthopantomogramms eine ausführliche Beratung der Mutter über die Möglichkeit eines prothetischen Zahnersatzes. Anhand eines Modells wurden dem Jungen und seiner Mutter die spätere Ausführung des Zahnersatzes gezeigt und die weiteren Behandlungsschritte erklärt.

In der nächsten Behandlungssitzung wurden Ober- und Unterkiefer mit Alginate (Palgat plus Quick, 3M Espe, Seefeld) zur Herstellung individueller Löffel abgeformt. Es folgte die Funktionsabformung der beiden Kiefer mit den angefertigten individuellen Löffeln (Abb. 6 a/b). Die funktionelle Randgestaltung wurde mit einem thermoplastischen Abformmaterial (Bite Compound, GC Europe, Leuven, Belgien)





## A. Kramer: Prothetische Rehabilitation eines Patienten mit Oligodontie



**Abbildung 5** Orthopantomogramm. Zähne 55 und 65. Röntgenopake Verschattungen in Regio 53 und 61/62. Fehlende alveoläre Knochensubstanz im Ober- und Unterkiefer.

**Figure 5** Panororal radiograph. Upper second primary molars. Radioopaque shadow in regio 53 and 61/62. The absence of alveolar bone in maxilla and mandibular.



**Abbildung 6 a/b** Individueller Funktionslöffel: Oberkiefer (a) / Unterkiefer (b).

**Figure 6 a/b** Individual impression cup: maxilla (a) / mandibular (b).

ausgeführt, die Präzisionsabformung (Abb. 7 a/b) erfolgte mit einem zähfließenden Silikon (Honigum-light, DMG, Hamburg).

Die Kieferrelationsbestimmung wurde mit vorbereiteten Bisschablonen und Wachswällen festgelegt. Der Oberkieferwachswall wurde mit Hilfe einer Bissgabel (Candulor, Worblingen) parallel zur Camper-Ebene bzw. Bipupillarlinie ausgerichtet. Die Oberkiefer-Frontzähne sollten bei leicht geöffnetem Mund 1 bis 2 mm sichtbar sein. Schwierig gestaltete sich die Festlegung der Schlussbissposition. Der Junge wurde aufgefordert, seine Lippen leicht zu schließen und zu summen. Die Distanz zwischen Subnasale und Mentum wurde mehrmals bestimmt, da sich immer gering veränderte Werte ergaben. Es wurde ein Mittelwert errechnet und die Wachswälle wurden in dieser Position um einen Millimeter reduziert verschlüsselt.

Die Ausführung der Prothese erfolgte mit Milchzähnen (Bambino Teeth, American Tooth Industries, Oxnard, California, USA). In der darauf folgenden Wachsprobe wurde die Ästhetik beurteilt. Der Patient fand eindeutig in die festgelegte Schlussbissposition. Der Versuch eines Artikulationstestes scheiterte an der reduzierten Sprachentwicklung des Jungen. Es war ihm nicht möglich einfache Worte und Laute nachzusprechen.

Die Prothesen wurden fertig gestellt (Abb. 8 a/b) und eingegliedert. Der Junge hat die Prothesen sofort akzeptiert und inkorporiert. War sein Auftreten zu Beginn der Behandlung eher abweisend und desinteressiert, so hatte sich diese Haltung mit dem Termin der Wachsprobe schlagartig geändert. Hier hatte er sich zum ersten Mal mit Zähnen gesehen. Den Termin zur Fertigstellung und Eingliederung konnte der Junge kaum ab-

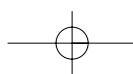
warten. Danach ließ er sich auch gerne fotografieren (Abb. 9).

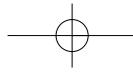
Die Eingewöhnungsphase verlief nach Angaben der Mutter problemlos. Es folgte eine Kontrolle nach einer Woche. Regelmäßige Kontrollen werden in dreimonatigem Abstand durchgeführt.

Durch den Kinderarzt wurde nach Eingliederung des Zahnersatzes eine logopädische Behandlung eingeleitet.

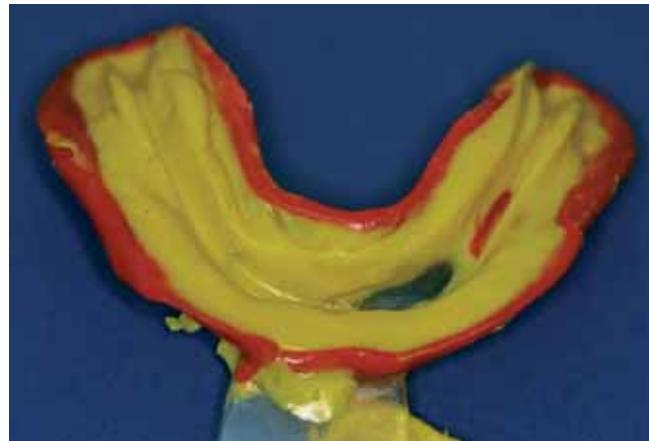
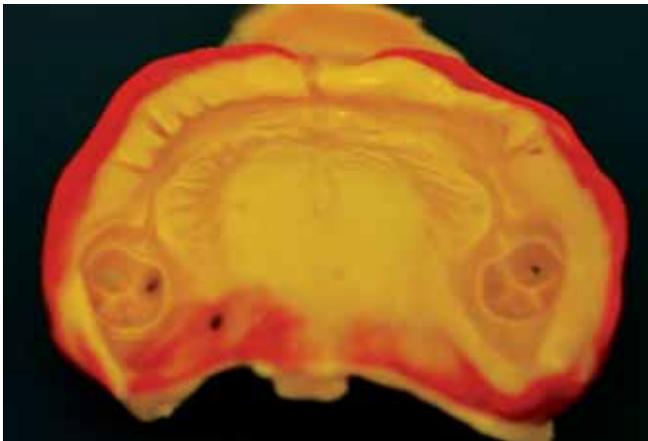
### Epikrise und Prognose

Es handelt sich um die prothetische Versorgung eines Patienten mit genetisch bedingter Oligodontie (Christ-Siemens-Touraine-Syndrom). Bis zum Alter von vier Jahren hatte der Patient keinen Ersatz seiner nicht angelegten Milchzähne erhalten. Der Wunsch nach einem Zahnersatz bestand zunächst auf Seiten der Mutter. Da





## A. Kramer: Prothetische Rehabilitation eines Patienten mit Oligodontie



**Abbildung 7 a/b** Funktionsabformung Oberkiefer (a) / Unterkiefer (b).  
**Figure 7 a/b** Functional impression: maxilla (a) / mandibular (b).



**Abbildung 8 a/b** Kinderprothese : Oberkiefer (a) / Unterkiefer (b).  
**Figure 8 a/b** Child prosthesis: maxilla (a) / mandibular (b).

ein zuvor unternommener Versuch, den Jungen prothetisch zu versorgen, misslungen war, war das Interesse des Patienten an einem neuen Zahnersatz sehr eingeschränkt. Aus ästhetischen und kaufunktionellen Gründen, aber vor allem für die Sprachentwicklung war es medizinisch dringend geboten, den Jungen prothetisch zu versorgen. In diesem besonderen Fall wurde trotz mangelnder Kooperationsbereitschaft von Seiten des Patienten die Versorgung mit einer Kinderprothese geplant.

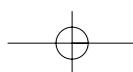
Die eingeschränkte Mitarbeit erschwerte aus zahnärztlicher Sicht vor allem die Festlegung der Ruheschwabelage bzw. des Schlussbisses. Da dies der erste Zahnersatz werden sollte, durfte dieser nicht zu voluminös gestaltet sein, um dem Patienten die Adaptation zu erleichtern. Auf der anderen Seite mussten sowohl Zähne als auch der nicht vorhandene

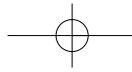
Alveolarkamm ersetzt werden. Die damit verbundene Anhebung der vertikalen Dimension im unteren Gesichtsdrittel war auch aus ästhetischen Gründen gewünscht. Nach Eingliederung der Prothesen hatte sich der Patient erstaunlich schnell an den Zahnersatz gewöhnt.

Weder Oberkiefer- noch Unterkieferersatz hatten eine funktionelle Saugwirkung. Zur Stabilisation verwendete der Patient jedoch nur im Oberkiefer zusätzlich eine Prothesenhaftcreme. Die Unterkieferprothese wurde reflektorisch vom Muskelspiel der Wangen-, Zungen- und Mundbodenmuskulatur fixiert. Bereits nach einem halben Jahr hatte der Junge mit logopädischer Unterstützung große Fortschritte in der Sprachentwicklung gemacht. Er sprach für seine Verhältnisse erstaunlich klar und deutlich. Eine normale Kommunikation mit dem Patienten war möglich. Nach Aussage der Mutter

bestanden keine Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme. Der Patient aß ohne Probleme Vollkornbrot, Fleisch sowie Äpfel und Karotten.

Das ästhetische Erscheinungsbild des Jungen hatte sich durch den Zahnersatz und die vertikale Abstützungsfunktion der Prothesen harmonisiert. Ihm wurde ein Stück Selbstvertrauen gegeben, welches zusammen mit den Fortschritten in der Sprachentwicklung seine allgemeine Entwicklung sowie die soziale Integration signifikant förderte. Diese wichtige psychosoziale Komponente im Zusammenhang mit Kinderprothesen wird auch von anderen Autoren beschrieben [5, 7]. Daher halte ich es für sinnvoll, die kleinen Patienten so früh wie möglich prothetisch zu versorgen. Spätestens mit dem Eintritt in den Kindergarten sollte dieses erfolgt sein, um möglichen Hänseleien anderer Kinder entgegenzuwirken. Voraussetzung





## A. Kramer: Prothetische Rehabilitation eines Patienten mit Oligodontie



**Abbildung 9** Patient mit eingegliedertem Zahnersatz.  
**Figure 9** Patient after placement of the dental prosthesis.

ist jedoch eine gewisse Kooperationsfähigkeit. Sonst besteht die Gefahr, dass der Zahnersatz nicht akzeptiert und getragen wird.

### SUMMARY

#### Prosthetic rehabilitation of a patient with oligodontia – A case report

This case report presents a 4 year old boy with oligodontia because of ectodermal dysplasia (Christ-Siemens-Tourain-Syndrome). This congenital genetic disorder is associated with abnormalities of tissue derived from the ectoderm. For providing the boy with child prostheses functional impressions with individual impression cups were done. The maxillomandibular relationship record was fixed with a wax-bite. After wax try-in, the dentures were finished and incorporated. The boy accepted the protheses very well. His self-confidence raised and he made considerable progress in speech.

Keywords: ectodermal dysplasia, oligodontia, child prostheses

Solange sich der Patient im Wachstum befindet, wird es immer wieder nötig werden, einen neuen Zahnersatz anzufertigen. Wichtig ist es, insbesondere in den entsprechenden Entwicklungsphasen darauf zu achten, dass die Prothesen das Wachstum der Kiefer nicht blockieren. Im Schulalter wäre zu überdenken, ob eine kombinierte kieferorthopädisch-prothetische Versorgung mit Dehnschrauben indiziert wäre. Nach wissenschaftlichen Erkenntnissen ist das skelettale Wachstum aller unter ektodermaler Dysplasie leidenden Patienten normal. Die verminderte dentale und alveoläre Entwicklung führt jedoch zu einem Wachstum, welches sich an der untersten Grenze der Norm befindet [6].

Mit wachsendem Alter werden die prothetischen Versorgungen zunehmend auch nach ästhetischen Gesichtspunkten gestaltet werden können. Ob sich die angelegten Zähne auch langfristig in die prothetische Versorgung integrieren lassen, bleibt abzuwarten. Nach Wachstumsabschluss (18. bis 20. Lebensjahr) wird man dann mit Hilfe der Implantatprothetik

bessere Verankerungsmöglichkeiten für den Zahnersatz schaffen können. Es gibt Veröffentlichungen, welche die Anwendung von Implantaten zur besseren Prothesenabstützung schon bei Kindern beschreiben [4,8, 9]. Dieser Ansatz ist jedoch momentan noch als experimentell anzusehen [6].

Durch die Behandlung war es gelungen, den Patienten erstmals mit einem funktionellen Zahnersatz zu versorgen. Der Junge ist glücklich und stolz auf seine „neuen“ Zähne. Auf dieser Basis ist ein Vertrauensverhältnis entstanden. Der Patient kommt seitdem gerne in unsere Praxis.

### Literatur

1. Bixler D, Saksena SS, Ward RE: Characterization of the face in hypohidrotic ectodermal dysplasia by cephalometric and anthropometric analysis. *Birth Defects Orig Artic Ser*, 24, 197-203 (1988)
2. Buyse M: *Birth defects encyclopedia*. Mosby-Year Book, St. Louis (1990), 597-598
3. Gorlin RJ, Pinborg JS, Cohen MM: Hypohidrotic ectodermal dysplasia. In McGraw Hill (Hrsg): *Syndrome of the Head and Neck*. New York (1978), 375-385
4. Kearns G, Sharma A, Perrott D, Schmidt B, Kaban L, Vargervik K: Placement of endosseous implants in children and adolescents with hereditary ectodermal dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 88, 5-10 (1999)
5. Meller Ch: Orale Rehabilitation eines Kindes mit einer Oberkieferprothese. *Oralprophylaxe Kinderzahnheilk*, 28, 40-44 (2006)
6. Paschos E: Ektodermale Dysplasie - eine Literaturübersicht. *Zahnärztl Mitt* 95, 42-47 (2005)
7. Ramos V, Giebink DL, Fisher JG, Christensen LC: Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent*, 74, 329-31 (1995)
8. Sharma AB, Vargervik K: Using implants for the growing child. *J Calif Dent Assoc* 34, 719-724 (2006)
9. Smith RA, Vargervik K, Kearns G, Bosch C, Koumjian J: Placement of an endosseous implant in a growing child with ectodermal dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 75, 669-673 (1993)
10. Wynbrandt J, Ludman MD: *The encyclopedia of genetic disorders and birth defects*. Facts on File, New York (1990), 110-111

### ✉ Korrespondenzadresse:

**Dr. Annegret Kramer**  
Niedergelassene Zahnärztin  
Schienebergstege 30  
46514 Schermbeck  
E-Mail: dr.annegretkramer@online.de

