



Literatur

1. Sabandal, M. M. I., Robotta, P., Bürklein, S. & Schäfer, E. Review of the dental implications of X-linked hypophosphataemic rickets (XLHR). Clin Oral Invest 19, 759–768 (2015).
2. Yamamoto, T. Diagnosis of X-linked hypophosphatemia vitamin D resistant rickets. Pediatrics International 39, 499–502 (1997).
3. Gallo, L. G. & Merle, S. G. Spontaneous dental abscesses in vitamin-D-resistant rickets: report of case. ASDC J Dent Child 46, 327–329 (1979).
4. Andersen, M. G. et al. Periapical and endodontic status of permanent teeth in patients with hypophosphatemic rickets: HYPOPHOSPHATEMIC RICKETS AND DENTAL HEALTH. Journal of Oral Rehabilitation 39, 144–150 (2012).
5. Larsson, A. et al. Dental health of patients with X-linked hypophosphatemia: A controlled study. Front. Oral. Health 4, 1087761 (2023).
6. Mohamed, F. F. et al. Contributions of increased osteopontin and hypophosphatemia to dentoalveolar defects in osteomalacic Hyp mice. Bone 176, 116886 (2023).
7. Dumbryte, I. & Malinauskas, M. In vivo examination of enamel microcracks after orthodontic debonding: Is there a need for detailed analysis? Am J Orthod Dentofacial Orthop 159, e103–e111 (2021).

Für medizinische Richtigkeit:

Dr. med. dent. Ole Oelerich

Zahnarzt

Poliklinik für Prothetische Zahnmedizin und Biomaterialien

Universitätsklinikum Münster

Albert-Schweitzer-Campus 1, Gebäude W30

48149 Münster

ole.oelerich@ukmuenster.de



Layout:

Jana Bombosch

Lektorat:

PHOSPHATDIABETES E.V.
NETZWERK INFORMATION AUSTAUSCH

Stand 11/2023

PHOSPHATDIABETES E.V.
NETZWERK INFORMATION AUSTAUSCH

XLH und Zähne



Bei XLH sind neben dem Knochen auch die Zähne betroffen. Denn durch die Mutation im Phosphat-regulierenden X-gebundenen Endopeptidase-Homolog-Gen (PHEX-Gen) ist auch die Mineralisation des Dentins stark verändert.

Grundsätzlich besteht die Zahnkrone aus drei Schichten:

Abb. 1: Physiologischer Aufbau eines Zahnes

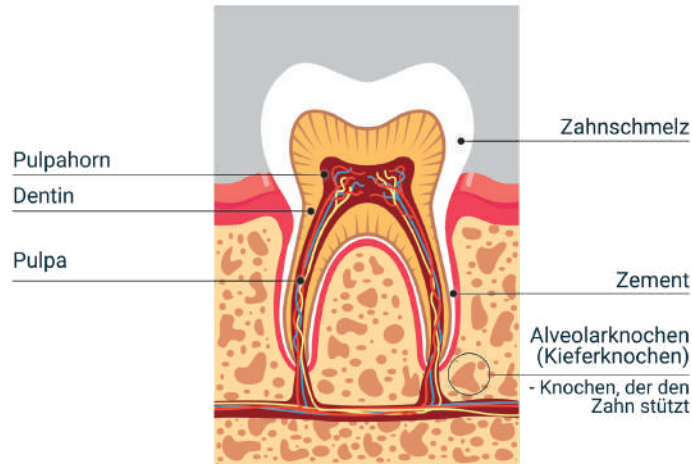


Abb.: The International XLH Alliance

Abb. 2: Mögliche Veränderungen des Zahnaufbaus bei XLH

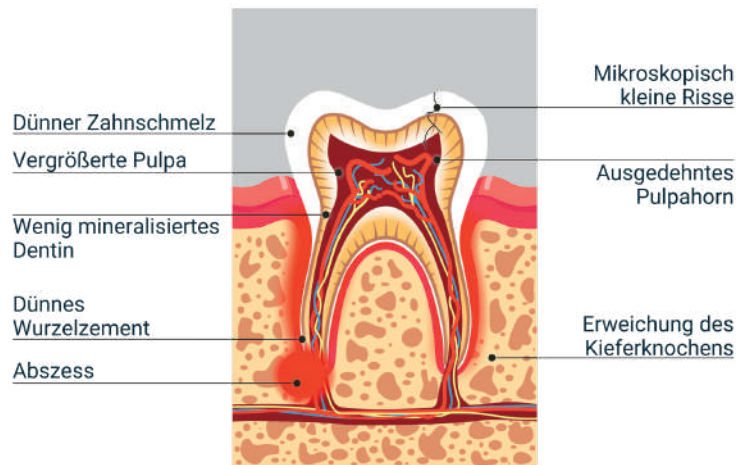


Abb.: The International XLH Alliance

Aufbau der Zahnkrone:

Zahnschmelz

Die äußerste Schicht ist der Zahnschmelz. Der Zahnschmelz ist die härteste Substanz im menschlichen Körper und schützt den Zahn vor äußeren Einflüssen. Er besteht zu ca. 97% aus anorganischen Stoffen, hauptsächlich Kalzium und Phosphat, die prismenförmig angeordnet sind.

Die Zahnschmelzschicht von Menschen mit XLH ist dünner und anfälliger für Abnutzung als bei Zähnen von Menschen, die nicht von XLH betroffen sind.

Dentin

Dentin wird auch Zahnbein genannt. Es liegt unter dem Zahnschmelz und ist von vielen kleinen Kanälchen durchzogen. Dentin besteht aus vielen Kollagenfasern, in die Hydroxylapatitkristalle eingelagert sind.

Das Dentin bei XLH ist schlechter mineralisiert und kann strukturelle Defekte aufweisen, durch die Bakterien in die Pulpa eindringen können; die Barrierefunktion ist beeinträchtigt.

Pulpa

Die Pulpa ist das Weichgewebe, das den Zahn von innen versorgt. Sie besteht aus Nervengewebe und Blutgefäßen.

Die Pulpakammer kann bei XLH vergrößert sein und liegt dann näher an der Außenfläche des Zahns.

Verschiedene Studien haben gezeigt, dass durch diese Veränderungen im Schmelz und Dentin bei XLH ein erhöhtes Infektionsrisiko der Pulpa besteht (1-3). Kleinste, normalerweise physiologische Schmelzrisse können ausreichen, um das veränderte Dentin freizulegen. Was bei gesundem Dentin keine Auswirkungen hätte, kann bei XLH zu Entzündungsreaktionen der Pulpa führen. Wenn die Pulpa infiziert ist, können Abszesse (Eiteransammlungen) oder Fisteln (hohle Tunnel, durch die Eiter entweichen kann) entstehen. So treten Entzündungen häufig auch an sichtbar kariesfreien Zähnen auf, die dann wurzelkanalbehandelt werden müssen (4, 5). Außerdem haben Menschen mit XLH ein erhöhtes Risiko für Parodontalerkrankungen mit schwerwiegenden Folgen wie vorzeitigem Zahnverlust (6).

Aus diesem Grund sollten folgende Punkte berücksichtigt werden:

- optimale Mundhygiene
- regelmäßige Kontrollen beim Zahnarzt
- regelmäßige radiologische Kontrollen auch ohne das Vorliegen von Karies (5)
- gegebenenfalls Versiegelung tieferer Fissuren (1)
- Bildung von Schmelzrisse beim Entfernen von Brackets (bei Zahnspangen) (7)

Derzeit gibt es noch keine allgemeingültigen, evidenzbasierten Therapieempfehlungen. Daher sollte vor allem auf eine optimale Prophylaxe Wert gelegt werden.

