

Ektrodaktylie – Ektodermale Dysplasie – Cleft – Syndrom (EEC-Syndrom): Kaufunktionelle Rehabilitation unter einem interdisziplinären Therapiekonzept

Ickerott J¹, Cap D¹, Igelbrink S¹, Kleinheinz J¹

¹Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsklinikum Münster

Schlussfolgerung

Der Rückgewinn mundbezogener Lebensqualität über eine funktionelle Rehabilitation des stomatognathen Systems erfordert eine komplexe interdisziplinäre Zusammenarbeit aus den Fachdisziplinen MKG-Chirurgie, Kieferorthopädie und Prothetik.

Hintergrund

Das EEC-Syndrom ist eine sehr seltene Entität und verbindet multiple Fehlbildungen der Extremitäten mit Formanomalien im Mund-, Kiefer- und Gesichtsbereich. Die Ursache beruht auf einer heterozygoten Mutation des Tumor Proteins 63 (TP63) [1]. Die Erstbeschreibung erfolgte 1804 durch J.G. Eckholdt [2].

Fallbericht

Ein 17-jähriger männlicher Patient stellte sich in unserer Klinik nach ärztlicher Überweisung zur kaufunktionellen Rehabilitation vor. Eine human-genetische Abklärung hatte die Verdachtsdiagnose des EEC-Syndrom bestätigt. Klinisch zeigte sich aufgrund der doppelseitigen Gaumenspalte mit fehlendem Zwischenkiefer und der Hypodontie ein ausgeprägtes Wachstumsdefizit des Mittelgesichts, der Kieferbasen und des Alveolarfortsatzes, sowie eine nicht-erhaltungsfähige Restbezahnung. Nach einer prothetischen und kieferorthopädischen Vorstellung wurde eine Distraction in der Le-Fort I Ebene zur Nachentwicklung des Oberkiefers durchgeführt, sowie die desolante Restbezahnung extrahiert. Anschließend konnten nach augmentativen Maßnahmen in GBR-Technik simultan im Oberkiefer sechs und im Unterkiefer vier Implantate zur Aufnahme einer steggetragenen prothetischen Versorgung inseriert werden. Von der Behandlung des vielschichtigen Krankheitsbildes des EEC-Syndroms profitierte der Patient besonders im Hinblick auf Mastikation, Phonetik und Ästhetik.

Abbildungen

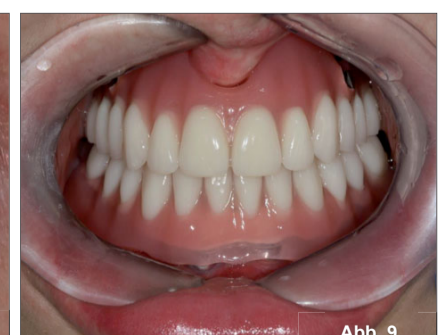
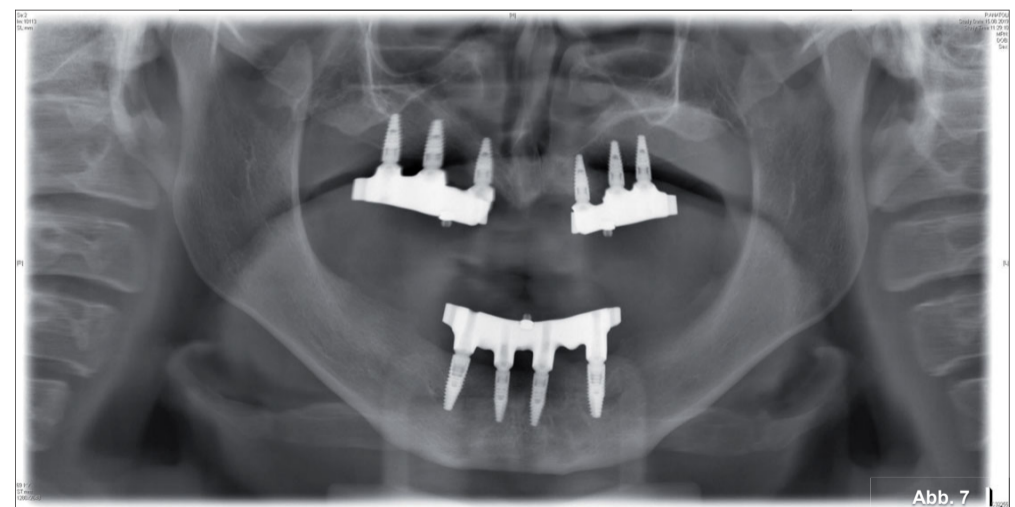
Abb. 1.- 4.: Klinische Ausgangssituation



Abb. 5.- 6.: Chirurgische Therapie



Abb. 7.- 9.: Therapie-Abschluss nach Prothetik



Literatur:

1. Venkatesh K, Priyanka T, Rukmini NS, Bisanna J. Chondroblastic Variant of Osteosarcoma of Mandible: Report of a Rare Case. Clin Diagn Res. 2016 Aug;10(8):ED12-4. doi: 10.7860/JCDR/2016/20150.8341. Epub 2016 Aug 1.

2. Eckholdt J.G., Martens F.H. Über eine sehr komplizierte Hasenscharte, oder einen sogenannten Wolfsrachen, mit einer an demselben Subjekte befindlichen merkwürdigen Missstaltung der Hände und Füße. Steinacker Verlag, Leipzig 1804.

• Dr. Jonas Ickerott
Jonas.Ickerott@ukmuenster.de

• Dr. Dominik Cap
Dominik.Cap@ukmuenster.de

Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie
Universitätsklinikum Münster