

Fabian Zurnieden, Andreas G. Schulte, Michael Egermann

# Zahnärztliche Betreuung eines erwachsenen Patienten mit Morbus Wilson – eine Fallvorstellung

**Indizes:** Behindertenorientierte Zahnmedizin, Behinderung, Morbus Wilson, zahnmedizinische Therapie

**Einleitung und allgemeine Fallbeschreibung:** Der Fallbericht soll die Herausforderungen beschreiben, die bei der zahnmedizinischen Betreuung eines Patienten mit Morbus Wilson (MW) auftreten können. Diese Erkrankung kann bei fehlender oder insuffizienter medizinischer Therapie zu neurologischen und hepatischen Ausfällen führen. **Anamnese und Befund:** Ein 51-jähriger Mann mit MW stellte sich erstmals im Januar 2018 in der Abteilung für Behindertenorientierte Zahnmedizin (BOZ) der Universität Witten/Herdecke mit der Bitte um Therapie vor. Bei dem Patienten fehlten sechs Zähne. Weitere elf Zähne wiesen kariöse Defekte auf. Da bei dem Patienten neben der Spastik im Armbereich und der Dysphasie ein starker Tremor des Kopfes vorlag, hatte der Hauszahnarzt den Patienten zur konservierenden und prothetischen Therapie in Allgemeinanästhesie (AA) an einen MKG-Chirurgen überwiesen. Da dieser jedoch nur oral- oder MKG-chirurgische Therapien in AA durchführte, überwies er den Patienten weiter in die Abteilung der Autoren. **Therapie:** Der Patient und die Behandler der BOZ einigten sich darauf, die Therapien kleinschrittig im Wachzustand durchzuführen. Eine dritte Person sollte dabei den Kopf des Patienten stabilisieren. So konnte der Behandlungsumfang pro Sitzung sukzessive gesteigert werden, und es war möglich, alle Therapien (zehn direkte Restaurationen, zwei Wurzelkanalfüllungen, drei Extraktionen sowie eine Brücke und eine Krone) im Wachzustand durchzuführen. Begleitend wurden engmaschig Zahnreinigungen und Mundgesundheitsaufklärungen durchgeführt. Zur Überwindung der sprachlichen Barriere trug die Ehefrau des Patienten bei, indem sie die undeutliche Sprache „übersetzte“. Für diese Therapiemaßnahmen wurden im Zeitraum von März 2018 bis Mai 2021 31 Sitzungen benötigt. **Schlussfolgerungen:** Bei Patienten mit MW mit ausgeprägtem Tremor ist eine zahnmedizinische Therapie in Allgemeinanästhesie nicht zwingend erforderlich. Bei Vorliegen einer Dysphasie ist die Anwesenheit einer Person, die als Dolmetscher fungieren kann, zur Überwindung der Kommunikationsbarriere sehr hilfreich. Wenn aufgrund einer Spastik die Fähigkeit zur Mundpflege reduziert ist, muss ein engmaschiger präventiver Recall durchgeführt werden.

## Warum Sie diesen Beitrag lesen sollten

In diesem Artikel wird die zahnärztliche Therapie bei einem Patienten mit Morbus Wilson beschrieben. Dabei wird auf Herausforderungen eingegangen, die sich durch die Erkrankung ergeben.

## FALLDARSTELLUNG (THERAPIEBESCHREIBUNG)

### Die Grunderkrankung (Morbus Wilson)

Morbus Wilson wurde erstmals von Kinner Wilson im Rahmen seiner Dissertation an der Universität Edinburgh im Jahr 1911 beschrieben, die im Jahr 1912 in der Zeitschrift *Brain* veröffentlicht wurde<sup>25</sup>. Wilson beschrieb die Krankheit als „A familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver“. Inzwischen ist bekannt, dass die Krankheit durch eine Mutation des Gens *q14.3* auf dem Chromosom 13 verursacht wird<sup>8</sup>, die zu einer Störung einer kupfertransportierenden P-Typ-ATPase führt<sup>3, 16, 21, 26</sup>. Mutationen können auf verschiedenen Exons des Gens auftreten. Die auf dem Exon 14 auftretende heterozygote Mutation H1069Q ist mit ca. 50–80 % am häufigsten in Zentral-,

#### Manuskript

Eingang: 07.11.2023

Annahme: 18.01.2024

Ost- und Nordeuropa<sup>6</sup>; auch eine gehäufte neurologische Manifestation der Erkrankung bei dieser Mutationsform ist nachgewiesen<sup>20</sup>. Die Folge des gestörten Kupfertransports ist ein mangelhafter Kupfermetabolismus, in dessen Folge es zu Ablagerungen in unterschiedlichen Organen kommt. Hauptsächlich betroffen sind die Leber und Teile des zentralen Nervensystems<sup>4</sup>. Die klinische Symptomatik ist jedoch sehr unterschiedlich ausgeprägt und reicht von hepatischen Schäden und neurologischen Dysfunktionen bis hin zu psychischen Störungen<sup>17</sup>. Folgende Symptome kommen gehäuft vor und sollen daher explizit erwähnt werden: Leberzirrhosen, Kaiser-Fleischer-Kornealring, Tremor und Mobilitätseinschränkungen beim Gehen sowie Spastiken der Extremitäten<sup>23</sup>. Der Zeitpunkt der Erstdiagnose ist bei Morbus Wilson aufgrund der unterschiedlich ausgeprägten Symptomatik sehr verschieden; sie wird in der Regel zwischen dem 6. und 45. Lebensjahr gestellt, aber auch spätere Diagnosen im Alter von 50–60 Jahren sind möglich<sup>17</sup>. Am häufigsten wird die Diagnose im Alter von 13 Jahren gestellt<sup>24</sup>. Bis zur Pubertät tritt die Krankheit bei Kindern meist durch hepatologische Symptome in Erscheinung, neurologische Symptome hingegen werden in der Regel in höherem Alter festgestellt<sup>24</sup>. Die Inzidenz der Krankheit wird mit 1:30.000 angegeben, sie differiert jedoch regional<sup>17,18</sup>. In der Therapie des Morbus Wilson wird die Entkupferungsphase von der Erhaltungsphase unterschieden. Die zur Verfügung stehenden Medikamente lassen sich in die zwei Gruppen der Chelatbildner und der Resorptionshemmer unterteilen<sup>22</sup>. Während die Resorptionshemmer (Zinksalze) die Aufnahme des Kupfers im Darm behindern, bilden die Chelatbildner Komplexe mit dem Kupfer, sodass eine renale Ausscheidung ermöglicht wird. Für die Therapie stehen die Medikamente D-Penicillamin, Trientin und Tetrathiomolybdat zur Verfügung<sup>1</sup>. Dazu ist zu erwähnen, dass in verschiedenen Studien mögliche Kreuzallergien zwischen Penicillin und Penicillamin nicht ausgeschlossen werden konnten. Dies ist auf die strukturelle Ähnlichkeit der beiden Substanzen zurückzuführen<sup>2,9–11</sup>.

### Zahnmedizinische Forschung zu Morbus Wilson

Zur zahnmedizinischen Therapie und Versorgung von Patienten mit Morbus Wilson sind bisher nur wenige Publikationen erschienen. So untersuchte eine italienische Arbeitsgruppe 60 Patienten mit Morbus Wilson im Alter zwischen 14 und 30 Jahren zahnmedizinisch<sup>7</sup>. Außerdem wurden weitere 62 Teilnehmer ohne Morbus Wilson im Sinne einer Kontrollgruppe untersucht. Dabei wurde kein signifikanter Unterschied des DMFT-Index zwischen den beiden Gruppen festgestellt. Die Autoren wiesen in diesem Zusammenhang auf die Relevanz einer frühen präventiven Betreuung hin<sup>7</sup>.

Lohe et al. stellten Rahmenbedingungen für die zahnärztliche Behandlung von Patienten mit Morbus Wilson vor. Dabei wurde insbesondere auf die Hauptsymptome aufgrund von neurologischen und

hepatologischen Schäden Bezug genommen. Bei einer Schädigung der Leber muss sowohl eine Veränderung der Blutungsneigung als auch ein verzögerter Abbau von Medikamenten berücksichtigt werden, Letzteres vor allem bei einer Behandlung unter Allgemeinanästhesie. Auch auf motorische Beeinträchtigungen wie beispielsweise einen Tremor oder eine Ataxie wurde eingegangen. Um Sturzgefahren zu vermeiden, sollen betroffene Patienten zum Behandlungsstuhl begleitet werden. Ein Tremor kann sich bei Angst oder Stress verstärken, was eine Anpassung der Behandlungsatmosphäre erfordert<sup>12</sup>.

In einem Fallbericht berichteten die Autoren über die Extraktion des Zahns 18 bei einer 26-jährigen Patientin mit MW<sup>14</sup>. Insbesondere wiesen die Autoren auf relevante Komplikationen hin, die bei einer Leberschädigung auftreten können. Zum einen sollte im Vorfeld von chirurgischen Maßnahmen eine mögliche Blutgerinnungsstörung abgeklärt werden. Zum anderen kann der Lebermetabolismus eingeschränkt sein, was bei der Verwendung und Verordnung von Arzneimitteln berücksichtigt werden muss<sup>14</sup>.

Einen anderen, nunmehr fast historisch anmutenden Fallbericht über eine Patientin mit MW veröffentlichten McGuinness et al. im Jahr 1987. Sie berechneten die wahrscheinliche Menge Kupfer, die täglich aus den Amalgamfüllungen der Patientin austreten könnte. Den Berechnungen der Autoren zufolge liegt der Kupferaustritt bei 4 % der gesamten täglichen Kupferaufnahme. Daher sollte auf high-copper alloys als Material für Defektrestitutionen mit Amalgam verzichtet werden. Die Autoren empfahlen, entweder low-copper alloys oder Alternativmaterialien wie Komposite zu verwenden<sup>13</sup>.

### ALLGEMEINMEDIZINISCHE ANAMNESE UND BEFUNDE

Im Alter von 18 Jahren wurde bei dem hier beschriebenen Patienten erstmals die Diagnose Morbus Wilson gestellt; es handelte sich um eine primär neurologische Symptomatik. Zudem wurde eine heterozygote H1069Q-Mutation nachgewiesen. Seit dieser Diagnose wurde die medikamentöse Therapie bei dem Patienten mehrfach umgestellt. Eine Therapie mit D-Penicillamin wurde von 1988 bis 1991 durchgeführt. Daran schloss sich eine Therapie mit Trientin an (1991–2005). Diese wurde abgelöst von einer Monotherapie mit Zinkacetat (bis 2007). Seit 2007 wird eine Kombinationstherapie mit Zinkacetat und Trientin angewandt.

Der MW äußert sich bei dem Patienten mit einer neurologischen Symptomatik, die sich wie folgt darstellt: Es liegen eine Spastik der Arme und Beine sowie ein Tremor des Kopfes vor. Die Schmerzen, die durch die Dystonie der Arme entstehen, werden mit einer Botulinumtoxin-Therapie erfolgreich behandelt. Der Patient trägt orthopädische Schuhe, die ihm das Laufen ermöglichen. Ein weiteres motorisches Symptom ist eine ausgeprägte Dysphasie, die sich durch eine stark verlangsamte und verwaschene Sprache auszeichnet. Infolgedessen ist der



**Abb. 1a bis e** Fotostatus vor Beginn der Therapie in der BOZ-Abteilung im Jahr 2018

**a** Frontalansicht, **b** Okklusalanansicht Oberkiefer, **c** Seitenansicht rechts, **d** Seitenansicht links, **e** Okklusalanansicht Unterkiefer

Patient für ungeübte Zuhörende größtenteils nicht bzw. nur teilweise zu verstehen. Neben diesen neurologischen Symptomen liegen bei dem Patienten weitere Befunde vor, die zum Teil ebenfalls auf die Grunderkrankung zurückzuführen sind, z. B. ein Kaiser-Fleischer-Kornealring. Bis ins Jahr 2016 wurde Alkohol in einem schädlichen Umfang konsumiert, was in einer hepatischen Dekompensation mündete. Bei einer

Verlaufskontrolle im Jahr 2017 konnten keine Zeichen für eine erneute hepatische Dekompensation festgestellt werden. Es zeigt sich ein stabiler Verlauf mit kompensierter Leberfunktion. In Bezug auf die kardiale Situation sind leichtgradige Mitral- und Trikuspidalklappen-Insuffizienzen zu nennen. Zudem sind eine Osteoporose und eine Penicillinallergie diagnostiziert.

## Die zahnmedizinische Vorgeschichte des Patienten

Der Patient wurde erstmals im Jahr 2018 in der Abteilung für Behinder-tenorientierte Zahnmedizin der Universität Witten/Herdecke vorstel- lig. Bei der Erhebung der Anamnese stellte sich heraus, dass sich der Patient vorher in einer zahnärztlichen Praxis in Behandlung befunden hatte. Da er ein Gebiss mit multiplen kariösen Defekten aufwies, hatte der niedergelassene Kollege einen Heil- und Kostenplan für multiple prothetische Maßnahmen erstellt. Eine Parodontitistherapie war ebenfalls bei diesem Zahnarzt durchgeführt worden. Aufgrund der Behinderung und der infolgedessen bestehenden Behandlungshürden sollte die weitere Therapie in Allgemeinanästhesie stattfinden. Der niedergelassene Zahnarzt hatte jedoch selbst nicht die Möglichkeit der Behandlung in Allgemeinanästhesie, weshalb er den Patienten an einen Mund-, Kiefer-, Gesichtschirurgen überwies. Dort wurde die Behandlung jedoch mit der Begründung abgelehnt, nur chirurgische Therapien durchführen zu können. Die notwendigen konservierenden und prothetischen Behandlungen zählten somit nicht dazu. Daraufhin wurde der Patient in der oben genannten Abteilung der Autoren des vorliegenden Berichts vorstellig, um dort eine zahnmedizinische Ver- sorgung zu erhalten.

## ZAHNMEDIZINISCHE ANAMNESE, BEFUND UND THERAPIE

Allgemein muss im Vorfeld einer Behandlung in Allgemeinanästhesie die Narkosefähigkeit des Patienten festgestellt werden. Das geschieht in der Regel in Kooperation mit den behandelnden Ärzten des Patien- ten sowie dem Facharzt für Anästhesiologie und Notfallmedizin, der die Narkose durchführt. Da dieser Vorgang erfahrungsgemäß eine gewisse Zeit in Anspruch nimmt, wurde die zahnmedizinische Therapie mit Maßnahmen eingeleitet, die im Wachzustand möglich sind. Dabei stellte sich heraus, dass der Patient einer zahnmedizinischen Thera- pie in Allgemeinanästhesie eher zurückhaltend gegenüberstand und eigentlich die vollständige Durchführung der Therapie im Wachzustand präferierte. Unabhängig davon wurde dem Patienten die Narkosefä- higkeit durch eine Fachärztin für Anästhesiologie und Notfallmedizin bestätigt, sodass bei Bedarf ein Zurückgreifen auf diese Behandlungs- methode möglich wäre.

Aufgrund des absehbar langen Therapiezeitraums wurde dem Patienten eine prothetische Interimsversorgung der Lücken vorge- schlagen, die durch die Extraktion der nicht erhaltungswürdigen Zähne entstehen würden. Diese Interimsversorgung wurde vom Patienten mit dem Argument abgelehnt, eine herausnehmbare Prothese nicht selbstständig handhaben zu können. Auch die definitive prothetische Versorgung sollte daher rein feststehend geplant und eingegliedert werden.

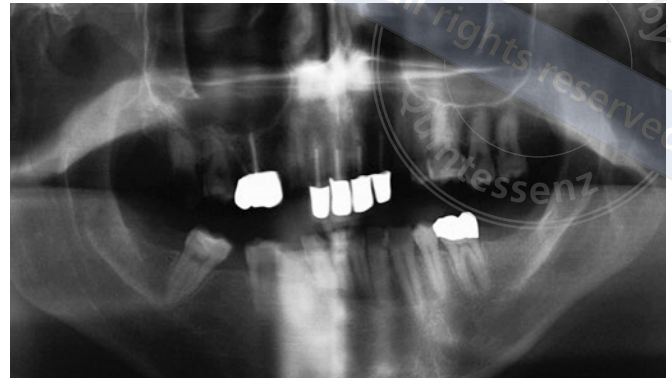


Abb. 2 Panoramaschichtaufnahme aus dem Jahr 2018

## Befund/Diagnose/Therapie

Der im Folgenden aufgeführte klinische Befund wurde bei der Erst- untersuchung des Patienten in der Abteilung der Autoren erhoben und durch die Auswertung einer Panoramaschichtaufnahme ergänzt, die alio loco erstellt worden war. Die Zähne 14, 24, 38, 37, 34, 45, 47 und 48 fehlten. Jedoch war ein Lückenschluss im Bereich der ersten Prämolaren vorhanden. Die Zähne 18, 17 und 15 wiesen weitgehende kariöse Zerstö- rungen der klinischen Krone auf. Die Zähne 13, 23, 28, 35, 33, 31, 41, 42, 43, 44 und 46 wiesen kariöse Defekte von unterschiedlichem Ausmaß auf. Die Zähne 16, 12, 11, 21, 22 und 36 waren prothetisch suffizient mit Kronen versorgt. Neben einer generalisierten Rötung der Gingiva wur- den massive harte und weiche Beläge an vielen Zähnen festgestellt. Bei der Sondierung der Taschentiefen wurden keine pathologischen Werte festgestellt. Die Zähne 26 und 27 waren elongiert.

Die Diagnosen lauteten wie folgt:

- Zustand nach Extraktion 14, 24, 38, 37, 34, 45, 47 und 48
- Lückenschluss im Bereich von 14, 24, und 34
- Nicht erhaltungswürdige, kariös zerstörte Zähne 18, 17 und 15
- Restaurierbare kariöse Defekte bei 13, 23, 28, 35, 33, 31, 41, 42, 43, 44 und 46
- Zustand nach Restauration der Zähne 16, 12, 11, 21, 22 und 36 mit Kronen
- Pulpanekrose bei den Zähnen 13 und 43
- Prothetisch versorgungsbedürftiges Lückengebiss
- Gingivitis
- Verbesserungsbedürftiger Mundhygienestatus

## Therapieplan

Mit dem Patienten wurde vereinbart, dass der Therapieplan nach Möglichkeit nur im Wachzustand umgesetzt werden sollte. Der Patient wurde darüber aufgeklärt, dass in seinem Fall die Therapiemaßnahmen nur in vielen Einzelsitzungen durchgeführt werden könnten und dass diese sich über einen Zeitraum von ca. einem Jahr erstrecken würden. Des Weiteren wurde besprochen, dass die Therapiemaßnahmen nur dann im Wachzustand durchgeführt werden könnten, wenn eine Begleitperson den Kopf des Patienten während der zahnärztlichen Behandlung stabilisieren würde. Der Patient stimmte diesen Rahmenbedingungen zu. Im Einzelnen waren folgende Therapieschritte geplant:

- Extraktion der Zähne 18, 17 und 15 in Lokalanästhesie
- Direkte Kompositrestaurationen an den Zähnen 13, 23, 28, 35, 33, 31, 41, 42, 43, 44 und 46
- Endodontologische Therapie der Zähne 13 und 43
- Begleitende prophylaktische Maßnahmen in Form von professionellen Zahnreinigungen in Verbindung mit Mundgesundheitsaufklärungen und Mundhygieneinstruktionen
- Restauration von 43 mit einem Glasfaserstift, einer Aufbaufüllung und einer Verblendkrone
- Befestigung eines Glasfaserstifts im Wurzelkanal von 13 und Aufbaufüllung aus Komposit
- Ersatz des Zahns 15 mithilfe einer festsitzenden Brücke von 13 nach 16
- Vorerst Verzicht auf den Ersatz der fehlenden Zähne 17, 37, 47

## Durchführung der Therapie

Die Therapie konnte unter Hinzunahme und Berücksichtigung bestimmter Aspekte vollständig im Wachzustand durchgeführt werden und lässt sich in unterschiedliche Therapieabschnitte gliedern. Zunächst wurden die nicht erhaltungswürdigen Zähne 18 und 15 im Mai und Juni 2018 in Lokalanästhesie extrahiert. Der Zahn 17 wurde im November 2019 entfernt. Grundsätzlich ist dabei aufgrund der bekannten Leberschädigung das Risiko einer gestörten Hämostase zu berücksichtigen<sup>14,15</sup>. Deshalb wurden im Vorfeld die Blutwerte sowie der INR-Wert überprüft. Der Patient hatte eine Thrombozytenzahl (106/nl) unterhalb des Normbereichs (150–440/nl). Es zeigte sich mit einem INR-Wert von 1,17 eine ungestörte Hämostase. Die Zähne konnten ohne weitere Maßnahmen komplikationslos entfernt werden. Parallel zu den oralchirurgischen Maßnahmen erfolgte die direkte restaurative Therapie im Zeitraum von März 2018 bis Februar 2019. Sie bestand aus der Versorgung der Zähne 13, 23, 28, 35, 33, 31, 41, 42, 43, 44 und 46 mit direkten Restaurationen aus Komposit. Zusätzlich wurden die Zähne 13 und 43 aufgrund der weitgehenden Zerstörung der klinischen Krone endodontologisch versorgt.

Danach erfolgte die prothetische Therapie, in der der Zahn 43 mit einer Metallkeramikkrone versorgt und die Lücke bei Zahn 15 mithilfe einer Metallkeramikbrücke von 13 bis 16 geschlossen wurde. Für die prothetischen Maßnahmen waren fünf Sitzungen erforderlich; sie konnten im Februar 2021 abgeschlossen werden.

Begleitet wurde die restaurative Therapie durch regelmäßige prophylaktische Maßnahmen. Da eine parodontale Therapie alio loco durchgeführt worden war, fanden im Wesentlichen Maßnahmen zur unterstützenden Parodontitistherapie sowie Mundhygieneinstruktionen statt. Dazu zählte die supra- und subgingivale Entfernung von Konkrementen und Biofilm, aber auch die Unterweisung des Patienten in Bezug auf eine adäquate Mundhygiene. Dem Patienten wurde eindringlich erklärt, dass diese Maßnahmen als sehr maßgeblich für einen langfristigen Therapieerfolg anzusehen seien. Im Anschluss an die Behandlung war der Patient im Zeitraum von März 2021 bis April 2023 fünfmal im präventiven Recall vorstellig. Insgesamt fand die Therapie im Zeitraum von 2018 bis 2023 inklusive der Prophylaxesitzungen in 32 Terminen statt. So wurden zwölf Sitzungen für die direkten Restaurationen, vier Termine für chirurgische Maßnahmen, fünf Termine für die prothetische Versorgung und elf Termine für prophylaktische Maßnahmen und Zahnreinigungen benötigt. Bei allen Terminen war die Ehefrau des Patienten anwesend, um als Dolmetscherin zu fungieren und bei Bedarf den Kopf des Patienten zu stabilisieren.

## DISKUSSION

### Besonderheiten des Falls

Wie bereits ausgeführt, wies der Patient aufgrund der Vorerkrankung einige Besonderheiten auf, die bei der zahnmedizinischen Therapie Berücksichtigung erfordern und sie zum Teil erschweren. Deshalb sollte die Therapie des Patienten ursprünglich in Allgemeinanästhesie durchgeführt werden.

Hürden für die zahnärztliche Behandlung waren der Tremor des Kopfes sowie die Dysphasie des Patienten. Dies galt gleichermaßen für den behandelnden Zahnarzt wie für die assistierende Zahnmedizinische Fachangestellte. Aufgrund des Tremors waren Behandlungsschritte, die ein Arbeitsumfeld mit Bewegungsfreiheit erfordern, ohne besondere Begleitmaßnahmen nicht durchführbar. Das Problem konnte im vorliegenden Fall gelöst werden, indem der Kopf des Patienten in Absprache mit ihm von einer dritten Person stabilisiert wurde. So konnte für einen gewissen Zeitraum ein unbewegtes Arbeitsumfeld geschaffen werden. Dies erforderte aber auch, die Behandlung immer wieder zu unterbrechen und dem Patienten Pausen einzuräumen. Aufgrund der Dysphasie des Patienten war die verbale Kommunikation zwischen dem Behandlungsteam und ihm sehr erschwert. In Fällen wie dem vorliegenden kann die verbale Kommunikation nur gelingen,



**Abb. 3a bis h** Fotostatus vor Beginn der Therapie im März 2018 (a–d) in der BOZ-Abteilung der Universität Witten/Herdecke und nach Abschluss der Therapie im Oktober 2021 (e–h)

**a** Seitenansicht links (2018), **b** Okklusalanansicht Unterkiefer (2018), **c** Okklusalanansicht Oberkiefer (2018), **d** Seitenansicht rechts (2018)  
**e** Seitenansicht links (2021), **f** Okklusalanansicht Unterkiefer (2021), **g** Okklusalanansicht Oberkiefer (2021), **h** Seitenansicht links (2021)

wenn Personen im Behandlungszimmer anwesend sind, die mit den Patienten mit Dysphasia vertraut sind und ihre Aussagen verstehen und anschließend dem Behandlungsteam die Antworten und Fragen des Patienten übermitteln können. Im vorliegenden Fall konnte die Ehefrau des Patienten die Dolmetscherfunktion übernehmen. Auch diese Art der Kommunikation ist mit einem deutlich erhöhten Zeitaufwand in den Behandlungssitzungen und bei den Aufklärungs- und Einwilligungsgesprächen in Bezug auf die Therapie verbunden. Es ist den Autoren des vorliegenden Artikels sehr wichtig, darauf hinzuweisen, dass das Behandlungsteam unbedingt selbst mit einem Patienten mit Dysphasia kommuniziert und ihn nicht aus Bequemlichkeit übergeht. Eine weitere Besonderheit in der Kommunikation ist auch bei der Terminvergabe oder bei Terminänderungen zu berücksichtigen, weil eine telefonische Absprache mit dem Patienten mit Dysphasia nur dann möglich ist, wenn in einer Konferenzschaltung eine Dolmetscherin mit anwesend ist. Deshalb bietet es sich in solchen Fällen an, schriftlich-elektronische Kommunikationsmöglichkeiten zu nutzen (z. B. E-Mails oder Messengerdienste).

Neben diesen Behandlungserschwernissen war zu berücksichtigen, dass aufgrund der Leberschädigung möglicherweise eine gestörte Hämostase vorlag, was bei oralchirurgischen Maßnahmen von Belang sein könnte. Es ist in solchen Fällen sehr wichtig, nicht nur im Rahmen der Anamnese zu erfragen, ob bei den in der Vergangenheit durchgeführten Zahnextraktionen Nachblutungen aufgetreten sind, sondern auch die in diesem Zusammenhang relevanten Blutwerte wie INR bestimmen zu lassen. Im vorliegenden Fall war dies umso wichtiger, da ein erhöhter Alkoholkonsum zeitweise zu einer Dekompensation der Leberfunktion geführt hatte und in diesem Stadium besondere Maßnahmen zur Blutstillung und zur Blutgerinnung nach den Zahnextraktionen erforderlich gewesen wären.

Aufgrund der Spastik der Arme ist eine eigenständige häusliche Prophylaxe erheblich eingeschränkt. Ein regelmäßiger Recall mit prophylaktischen Maßnahmen ist daher sinnvoll. Auch die Unterstützung durch eine Pflege- oder Betreuungsperson wurde dem Patienten angeboten, von ihm jedoch mit der Begründung abgelehnt, seine Selbstständigkeit wahren zu wollen. In solchen Fällen sollte dem Patienten Verständnis für die selbstbestimmte Mundpflege entgegengebracht werden. Dennoch sollte ihm ausführlich erklärt werden, dass die Mundpflege durch die Unterstützung einer Pflege- oder Unterstützungsperson stark verbessert werden kann. Des Weiteren wird durch eine Spastik der Arme auch die Handhabung von herausnehmbarem Zahnersatz erschwert oder ist unmöglich. Da festsitzende Versorgungen regio 17, 37 und 47 nicht realisierbar waren, wurden diese Regionen prothetisch unversorgt gelassen. Die Spastik der Beine und eine damit einhergehende eingeschränkte Mobilität erfordern die Beseitigung von Barrieren, damit das Behandlungszimmer erreicht werden kann. Zu solchen Barrieren gehören Treppen, fehlende Handläufe oder enge Durchgänge. Auf dem Weg vom Eingang der Universitätszahnklinik Witten bis zum Behandlungszimmer in der Abteilung für Behindertenorientierte Zahnmedizin war Barrierefreiheit gegeben. Schwer zu bedienende Türen oder unebener Bodenbelag sind ebenfalls Mobilitätshindernisse. Einzelheiten zu den baulichen Vorschriften können der DIN-Norm zu „Barrierefreies Bauen – Planungsgrundlagen – Teil 1: Öffentlich zugängliche Gebäude“<sup>45</sup> entnommen werden.

## SCHLUSSFOLGERUNG

Bei Patienten mit Morbus Wilson oder anderen neurodegenerativen Erkrankungen mit ausgeprägtem Tremor ist eine zahnmedizinische Therapie in Allgemeinanästhesie nicht zwingend erforderlich. Dafür

ist Kooperationsbereitschaft sowohl vonseiten des Patienten als auch vonseiten des behandelnden Zahnarztes Voraussetzung. Bei einer Kommunikationsbarriere in Form einer Dysphasie ist die Anwesenheit einer Person erforderlich, die Dolmetschen kann. So kann eine korrekte Anamnese erhoben und Verständigungsprobleme können vermieden werden. Wenn aufgrund einer Spastik die Fähigkeit zur Mundpflege reduziert ist, muss ein engmaschiger präventiver Recall eingeführt werden. Zudem sollte der Patient über zusätzliche Möglichkeiten der Mund- und Zahnpflege aufgeklärt werden. Dazu zählen Hilfsmittel, mit denen die selbstständige Mund- und Zahnpflege ermöglicht wird, beispielsweise individuell geformte Zahnbürstengriffe oder elektrische Zahnbürsten. Sollte die Mund- und Zahnpflege von einer Pflege- oder Betreuungsperson unterstützt oder übernommen werden, ist es ratsam, dass diese bei den Prophylaxesitzungen mit anwesend ist und über die korrekte Pflege aufgeklärt wird<sup>19</sup>.

## INTERESSENKONFLIKT

Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt im Sinne der Richtlinien des International Committee of Medical Journal Editors besteht.

## LITERATUR

- Bandmann O, Weiss KH, Kaler SG: Wilson's disease and other neurological copper disorders. *Lancet Neurol* 2015; 14: 103–113
- Bell CL, Graziano FM: The safety of administration of penicillamine to penicillin-sensitive individuals. *Arthritis Rheum* 1983; 26: 801–803
- Bull PC, Thomas GR, Rommens JM, Forbes JR, Cox DW: The Wilson disease gene is a putative copper transporting P-type ATPase similar to the Menkes gene. *Nature genetics* 1993; 5: 327–337
- Cumings JN: The copper and iron content of brain and liver in the normal and in hepato-lenticular degeneration. *Brain* 1948; 71: 410–415
- DIN 18040-1:2010-10, Barrierefreies Bauen – Planungsgrundlagen – Teil\_1: Öffentlich zugängliche Gebäude. Beuth Verlag GmbH, Berlin
- Ferenci P: Regional distribution of mutations of the ATP7B gene in patients with Wilson disease: impact on genetic testing. *Hum Genet* 2006; 120: 151–159
- Ferrazzano GF, Sangianantoni C, Desiderio F et al.: Oral health conditions in Wilson's disease patients: a clinical diagnostic study. *Eur J Paediatr Dent* 2020; 21: 137–142
- Frydman M, Bonn -Tamir B, Farrer LA et al.: Assignment of the gene for Wilson disease to chromosome 13: linkage to the esterase D locus. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1985; 82: 1819–1821
- Gei ler H, Pevny I: Allergologische Hauttests mit D-Penicillamin bei Penicillinallergikern. In: Die Behandlung der Rheumatoiden Arthritis mit D-Penicillamin. Steinkopff 1974, 138–146
- Levrine BB: Studies on the mechanism of the formation of the penicillin antigen. I. Delayed allergic cross-reactions among penicillin G and its degradation products. *J Exp Med* 1960; 112: 1131–1156
- Levrine BB, PRICE VH: Studies on the immunological mechanisms of penicillin allergy II. Antigenic specificities of allergic wheal-and-flare skin responses in patients with histories of penicillin allergy. *Immunology* 1964; 7: 542–556
- Lohe VK, Kadu RP, Degwekar SS, Bhowate RR, Wanjari AK, Dangore SB: Dental considerations in the patient with Wilson's disease. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2011; 111: 20–23
- McGuiness JW, McInnes-Ledoux PM, Ferraro EF, Carr JC: Daily release of copper from dental alloy restorations in a patient with Wilson's disease. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology* 1987; 63: 511–514
- Pandyan DA, Giri GVV, Shanthi K, Suthanraj AK, Kumar S: Copper extraction: dental consideration for Wilson's disease – an uncommon case report. *Natl J Maxillofac Surg* 2019; 10: 235–237
- Peters H, Rashad A, Jackowski J: H mostase. In: Jackowski J, Peters H, H lzle F (Hrsg): Zahn rztliche Chirurgie. Springer, Berlin, Heidelberg 2017, 215–229
- Petrukhin K, Fischer SG, Pirastu M et al.: Mapping, cloning and genetic characterization of the region containing the Wilson disease gene. *Nature genetics* 1993; 5: 338–343
- Roberts EA, Cox DW: 3 Wilson disease. *Bailliere's Clinical Gastroenterology* 1998; 12: 237–256
- Scheinberg IH, Sternlieb I: Wilson disease and idiopathic copper toxicosis. *Am J Clin Nutr* 1996; 63: 842S–5S
- Schulte A: Pr ventivbetreuung von Menschen mit geistiger Behinderung in der zahn rztlichen Praxis. *Zahnmedizin update* 2017; 11: 43–56
- Stapelbroek JM, Bollen CW, van Amstel JKP et al.: The H1069Q mutation in ATP7B is associated with late and neurologic presentation in Wilson disease: results of a meta-analysis. *J Hepatol* 2004; 41: 758–763
- Tanzi RE, Petrukhin K, Chernov I et al.: The Wilson disease gene is a copper transporting ATPase with homology to the Menkes disease gene. *Nature genetics* 1993; 5: 344–350
- Voss H: Morbus Wilson. *Nervenheilkunde* 2016; 35: 232–241
- Walshe JM: Wilson's disease. The presenting symptoms. *Arch Dis Child* 1962; 37: 253–256
- Walshe JM: Wilson's disease. *Biochem J* 1969; 111: 8P–9P
- Wilson SAK: Progressive lenticular degeneration: a familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain* 1912; 34: 295–507
- Yamaguchi Y, Heiny ME, Gitlin JD: Isolation and characterization of a human liver cDNA as a candidate gene for Wilson disease. *Biochem Biophys Res Commun* 1993; 197: 271–277

## Dental management of an adult patient with Wilson's disease — a case report

**Keywords:** disability-oriented dentistry, disability, Wilson's disease, dental therapy

**Introduction and general case description:** The aim of this case report is to describe the challenges that can arise in the dental care of a patient with Wilson's disease (WD). This disease can lead to neurological and hepatic deficits if medical treatment is lacking or inadequate. **Anamnesis and diagnostic findings:** A 51-year-old man with WD first presented to the department of special-care dentistry (BOZ) in January 2018 with a request for dental treatment. The patient had six teeth missing. Further eleven teeth had carious defects. In addition to spasticity in the arm area and dysphasia, the patient had a severe tremor of the head, so that the family dentist sent the patient to an oral and maxillofacial surgeon for conservative and prosthetic treatment under general anaesthesia (GA). As the surgeon only performs oral or maxillofacial surgery in GA, he sent the patient to the authors' department. **Therapy:** The patient and the dentist at the BOZ agreed to carry out the therapy in small steps while the patient was in awake state. A third person had the task to stabilise the patient's head. In this way, the scope of treatment per session could be gradually increased and it was possible to carry out all treatments (ten direct restorations, two root canal fillings, three extractions as well as a bridge and a crown) while the patient was awake. This was accompanied by close dental cleanings and oral health education. The patient's wife helped to "translate" the unclear language in order to overcome the language barrier. These therapeutic measures required 31 sessions in the period from March 2018 to May 2021. **Conclusions:** In patients with WD with pronounced tremor, dental therapy under general anaesthesia is not mandatory. In the presence of dysphasia, the support of a person who can act as an interpreter is very helpful in overcoming the communication barrier. If the ability to care for the own mouth is reduced due to the presence of spasticity, a close preventive recall must be carried out.



**Fabian Zurnieden**

**Dr. Fabian Zurnieden** Fakultät für Gesundheit (Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde), Lehrstuhl für Behindertenorientierte Zahnmedizin, Universität Witten/Herdecke

**Prof. Dr. Andreas G. Schulte** Fakultät für Gesundheit (Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde), Lehrstuhl für Behindertenorientierte Zahnmedizin, Universität Witten/Herdecke

**Dr. Michael Egermann** Fakultät für Gesundheit (Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde), Lehrstuhl für Behindertenorientierte Zahnmedizin, Universität Witten/Herdecke

**Kontakt:** Dr. Fabian Zurnieden, Fakultät für Gesundheit (Department für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde), Lehrstuhl für Behindertenorientierte Zahnmedizin, Universität Witten/Herdecke, Alfred-Herrhausen-Straße 44, 58455 Witten, E-Mail: fabian.zurnieden@uni-wh.de

Abbildungen 1 und 2: M. Egermann, Abbildung 3 und Porträtfoto: F. Zurnieden