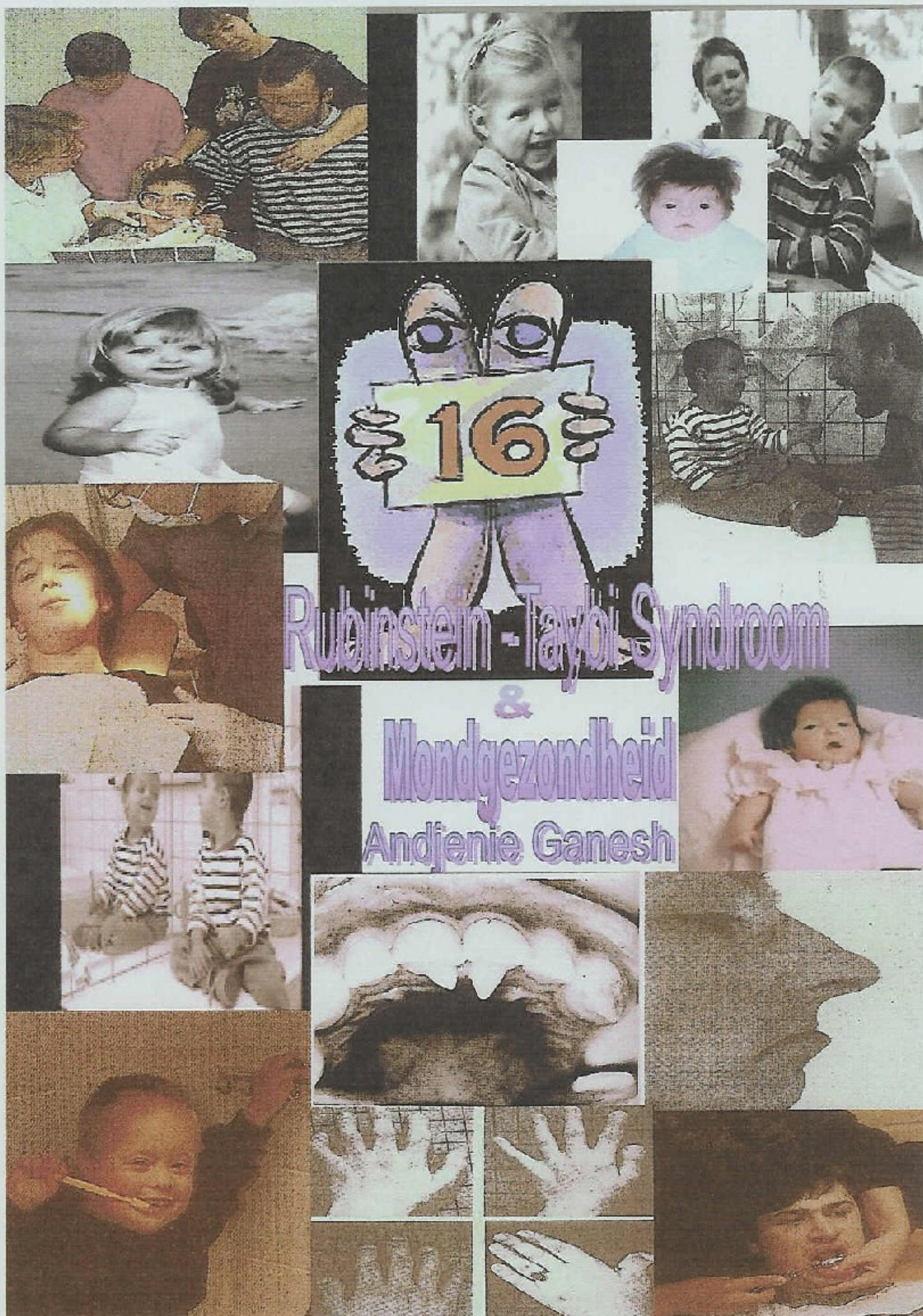




Rubinstein - Taybi Syndroom & Mondgezondheid

Andjenie Ganesh

Datum: 17-05-2004

Afstudeeropdracht
Hogeschool van Utrecht
Afdeling Mondhygiëne

Inhoudsopgave

Voorwoord	blz. 4
Inleiding	blz. 5
1. Wat is het Rubinstein-Taybi syndroom?	blz. 6
1.1 Het Rubinstein-Taybi syndroom.	blz. 6
1.2 DNA, genen en chromosomen.	blz. 6
2. Herkenningspunten bij RTS en ontwikkelingen.	blz. 7
2.1 De geboorte en de eerste levensjaren.	blz. 7
2.2 Verstandelijke ontwikkeling.	blz. 7
2.3 Lichamelijke ontwikkeling.	blz. 8
2.4 Het gedrag.	blz. 8
2.5 De ontwikkeling van taal en spraak.	blz. 8
3. Medische complicaties die kunnen ontstaan bij RTS	blz. 9
4. Orale bevindingen.	blz. 10
5. Tandheelkundig management.	blz. 11
5.1 Preventieve zorg.	blz. 11
5.2 Voeding.	blz. 12
5.3 Behandeling van specifieke gebitsafwijkingen.	blz. 12
5.4 De preventie bij een tandheelkundige kliniek.	blz. 14
5.5 Doeltreffende tandheelkundige procedures- gedrag	blz. 14
6. Mondverzorging en adviezen bij RTS patiënten.	blz. 16
6.2 De mondhygiëne.	blz. 16
6.2 Aangepaste voorlichting.	blz. 17
6.3 Adviezen voor een goede mondverzorging.	blz. 18
6.4 Tips voor het tandenpoetsen.	blz. 19
Conclusie	blz. 21
Discussie	blz. 23
Samenvatting	blz. 24
Literatuurlijst	blz. 25

Voorwoord

Voor u ligt de scriptie Rubinstein-Taybi syndroom welke ik heb geschreven in het kader van mijn afstudeeropdracht, voor de opleiding mondhygiëne. Na een college kreeg ik een boek waarin het syndroom werd beschreven, voordien wist ik hier nog niets vanaf. Na dit boek te hebben gelezen vond ik het een heel interessante uitdaging om me hier meer in te verdiepen en het fenomeen te beschrijven.

Met deze scriptie heb ik dan ook geprobeerd duidelijkheid te scheppen, betreffende het Rubinstein-Taybi syndroom, door de belangrijkste punten te bespreken.

Bij deze zou ik ook graag iedereen hartelijk willen bedanken die mij geholpen heeft met mijn scriptie. Allereerst mijn vriend voor het mogen lenen van zijn notebook, het scannen van afbeeldingen en voor het meedenken.

Ten tweede wil ik mijn scriptie begeleidster Naomi Adler bijzonder graag bedanken voor haar hulp en het gunnen van wat extra tijd.

Vervolgens wil ik mijn mede studenten Elmira, Margo en Nargishma bedanken voor de kritische kijk op mijn scriptie.

Tenslotte Vera Snijder, bestuurslid van de RTS stichting, zij heeft informatie verstrekt met betrekking tot het gebit van haar 8 jarige dochter Milou, die ook aan het syndroom lijdt. Hartelijk dank hiervoor.

Inleiding

Zoals ik al aangaf, wist ik voordat ik aan deze scriptie begon niets af van het Rubinstein-Taybi syndroom. Omdat ik de meeste relevante punten van dit syndroom wilde belichten, luidt mijn probleemstelling als volgt:

"Wat voor invloed heeft Rubinstein-Taybi syndroom op de mondgezondheid?"

met als subvraag:

"Wat kan het tandheelkundige team hieraan doen?"

De scriptie is opgebouwd uit 6 hoofdstukken, discussie, conclusie en samenvatting. Het eerste hoofdstuk gaat over "wat is het Rubinstein-Taybi syndroom". In het tweede hoofdstuk wordt het leven met het syndroom beschreven. Hoofdstuk drie en vier gaat over medische en tandheelkundige complicaties die kunnen optreden. Hoofdstuk vijf gaat over tandheelkundig management. En tenslotte, het laatste hoofdstuk gaat over adviezen m.b.t. de mondverzorging bij RTS patiënten.

Voor deze scriptie heb ik veelvuldig literatuur nageslagen. Heel wat boeken en artikelen leken in beginsel erg interessant, maar bleken uiteindelijk toch niet de benodigde informatie te bevatten. De meeste gedetailleerde informatie heb ik uit boeken en artikelen gehaald bij de bibliotheken en brochures die gepubliceerd zijn door de stichting Rubinstein-Taybi syndroom. Tevens, bleek een handjevol specifieke internetsites een goede bron voor de benodigde informatie.

Op bijna iedere uitspraak over het Rubinstein-Taybi syndroom bestaan uitzonderingen. Het is altijd een combinatie van een aantal symptomen, maar zoals toepasbaar op bijna alles, zijn er altijd uitzonderingen, elk individu is uniek.

1. Wat is het Rubinstein-Taybi Syndroom?

1.1 Het Rubinstein-Taybi syndroom

Het Rubinstein-Taybi syndroom werd voor het eerst beschreven in 1963 door dr. Jack Rubinstein (pediator ook wel kinderarts), en dr. Hooshang Taybi (röntgenoloog). Zij beschreven zeven kinderen met een verstandelijke handicap, een korte gestalte, kenmerkende gelaatstrekken, brede duimen en brede grote tenen. Zij noemden dit het 'brede duimen syndroom'. Latere onderzoekers hebben het syndroom naar Rubinstein en Taybi vernoemd. Het Rubinstein-Taybi syndroom werd in het vervolg afgekort tot RTS.

Nederlands onderzoek heeft de oorzaak van RTS kunnen aantonen bij ongeveer 50% van de mensen. Er is geconstateerd, dat er een aantoonbaar kleine afwijking is aan de korte arm van één van de twee chromosomen 16. Er ontbreekt op deze chromosoom een stukje erfelijke informatie (microdeletie 16p13.3), of er is een verandering opgetreden in de erfelijke informatie (mutatie). Tussen personen met en zonder een aantoonbare deletie of mutatie zijn geen verschillen gevonden in klinische kenmerken. De deletie of mutatie is vaak zo klein, dat de afwijking met de normale onderzoekstechnieken niet valt op te sporen. Met speciaal chromosomenonderzoek waarbij de chromosomen worden aangekleurd met stukjes DNA (men noemt dit FISH techniek ofwel fluorescente in situ hybridisatie) kan men deze afwijking vaststellen.

Men schat dat het syndroom voorkomt bij 1 op de 100.000 tot 120.000 baby's. Dit betekent dat er in Nederland per jaar een of twee kinderen geboren worden bij wie vroeg of laat, deze diagnose kan worden gesteld. In totaal zijn er in Nederland naar schatting ruim 100 mensen met RTS. Het syndroom komt zowel voor bij jongens als meisjes, en in alle landen evenredig in aantallen. Er is dus geen duidelijk verschil in voorkomen tussen verschillende rassen. (2, 6, 8, 9, 18, 19, 25, 29, 30)

1.2 DNA, genen en chromosomen

Ieder mens is opgebouwd uit verschillende bouwstenen. Al deze bouwstenen (cellen) hebben een verschillende functie. Huidcellen vormen de huid, botcellen leggen het bot aan, zenuwcellen zorgen ervoor dat je bepaalde dingen kunt voelen en miljoenen hartspiercellen zorgen ervoor dat je hart klopt. In het centrum van alle cellen bevinden zich draden erfelijk materiaal, wat we DNA noemen. De stukjes DNA die informatie bevatten over al onze verschillende eigenschappen noemen we 'genen'. Het DNA zit opgeborgen in een soort pakketje en wordt zo beschermd. Zo'n pakketje noemen we een 'chromosoom'. Normaal gesproken hebben we in iedere cel 46 chromosomen (23 van de moeder en 23 van de vader) Via de genen in de chromosomen geven de ouders erfelijke kenmerken door aan hun kind (bijvoorbeeld kleur haar en ogen). Juist omdat ons lichaam zo ingewikkeld in elkaar zit, kan er soms iets fout gaan tijdens de ontwikkeling. Wanneer de deling tijdens de zwangerschap niet goed verloopt, kan het zijn dat het kind teveel of te weinig chromosomen krijgt. In de meeste gevallen regelt de natuur dit en leidt dit tot een miskraam. Als het kind wel levensvatbaar is, dan heeft het doorgaans een verstandelijke handicap en/ of lichamelijke afwijkingen. (2, 6, 8, 9)

2. Herkenningspunten bij RTS en ontwikkelingen.

2.1 De geboorte en de eerste levensjaren

Het RTS is een aangeboren ontwikkelingsstoornis. Dat wil zeggen dat er al vanaf het prille begin van de groei, en ontwikkeling in de baarmoeder verschillen kunnen zijn met een normale baby. Veel moeders die zwanger zijn van een Rubinstein-Taybi kind merken dat het kind weinig in de buik beweegt. Opvallend na de geboorte is, dat de kinderen veel slapen en een geringe alertheid hebben. Ze huilen vaak niet en reageren amper op de omgeving. Direct bij de geboorte kunnen ook andere herkenningpunten opgemerkt worden.

Enkele herkenningpunten bij de geboorte zijn:

- Voedingsproblemen (het kind drinkt in de eerste levensmaanden heel langzaam en spuugt veel van de voeding weer uit).
- Achterblijvende groei.
- Langzame motorische ontwikkeling.
- Kenmerkende gelaatstrekken (o.a. een bol gezicht met een overvloedig donker haar en relatief groot voorhoofd, lange wimpers, een rechte neus met een iets omhoog gebogen punt, en een kleine kin).
- Brede duimen (die soms naar buiten gericht staan) en brede grote tenen.

Bij vrijwel alle kinderen met RTS zijn er in de eerste jaren zorgen vanwege de voedingsproblemen, groeiachterstand, regelmatig terugkerende oorontstekingen en verkoudheden. Bij circa 20% is het zo ernstig dat intensieve medische zorg nodig is. (7, 8, 9, 16, 29, 30)

2.2 Verstandelijke ontwikkeling

Zoals eerder beschreven, niet iedere RTS patiënt is hetzelfde, dus de mate van verstandelijke handicap verschilt enorm. De verstandelijke ontwikkeling verloopt langzamer, dan gebruikelijk. Gemiddeld ligt het IQ rond de 50 (variatie tussen 25- 80). Dat wil zeggen dat de kinderen gemiddeld genomen een matige verstandelijke handicap hebben. Daarnaast komen ook lichte of ernstige handicaps voor. Een kind met een IQ van 50 noemt men een imbeciel. De kinderen met lichte tot matige handicap zullen zich, met extra aandacht voor ondersteuning bij de motoriek en de communicatie, goed kunnen handhaven op een gewone crèche of peuterspeelzaal. Wanneer de motorische ontwikkeling en lichamelijke groei sterk achterblijven, kunnen kinderen in een groep van leeftijdsgenoten zich soms onvoldoende handhaven. Hierdoor zullen de ouders eerder kiezen voor een kinderdagcentrum voor kinderen met een verstandelijke handicap, of een dagcentrum verbonden aan een kinderrevalidatiecentrum. (6, 8, 9, 30)

2.3 Lichamelijke ontwikkelingen

In de peuter- en kleuterleeftijd kunnen voedingsproblemen (o.a. het uitspugen van voeding en langzaam drinken), die bij baby's vrij algemeen zijn, lang aanhouden. Deze problemen gaan uiteindelijk over, maar bij een aantal volwassenen is er nog steeds sprake van voedingsproblemen. Ze blijven zich snel verslikken en braken veel. Problemen zoals verslikken en braken blijft wel een zwak punt bij veel kinderen. Tijdens de kinderjaren is er bij jongens verhoogde kans op obesitas. Bij meisjes komt het meestal voor in de tienerjaren. (4, 6, 8, 9, 29, 30)

2.4 Het gedrag

Personen met RTS zijn vaak vriendelijk en opgewekt. Ze staan heel open voor contact. In oppervlakkige contacten zijn ze makkelijk en vrij. Bij sommige personen is er juist sprake van moeizaam verlopend contact. Over het algemeen zijn ze coöperatief. Zelfverzorging, en eenvoudige leertaken zijn hen goed aan te leren. Bij RTS personen kan er sprake zijn van een forse dosis koppigheid, gemakzuchtigheid en houden hun aandacht niet lang bij hetzelfde. Daarnaast kunnen ze heel erg boos worden wanneer ze hun zin niet krijgen. (4, 6, 8, 9, 30)

2.5 De ontwikkeling van taal en spraak

De spraakontwikkeling komt laat op gang. De eerste woordjes worden pas gezegd tussen het tweede en derde jaar, of nog later. De eerste echte zinnen worden meestal niet eerder dan in het vierde of vijfde jaar uitgesproken. Daarnaast is er bij sommige kinderen ook sprake van articulatie problemen. Het is wel zo dat de kinderen meestal veel meer begrijpen, dan ze via gesproken taal kunnen uiten. Wanneer het kind zich niet begrepen voelt, kan het gefrustreerd raken. Dan is het belangrijk om te zoeken naar andere manieren van communiceren. De start daarvoor ligt vaak bij het gebruik van eigen gebaren/ signalen. Op latere leeftijd kan, dit uitgebreid worden met de officiële gebarentaal en/ of met plaatjes en pictogrammen. (4, 6, 8, 9, 29, 30)

3. Medische complicaties die kunnen ontstaan bij RTS.

Er zijn bepaalde aandoeningen die vaker voorkomen bij mensen met het RTS, dan bij 'normale mensen'. Lang niet alle aandoeningen hoeven te ontstaan, maar men moet wel alert zijn voor de eventuele signalen.

Hieronder worden een aantal veel voorkomende aandoeningen beschreven.

Gebitsafwijkingen:

Bij ongeveer 60 tot 65 % van de kinderen met RTS, is er sprake van tandheelkundige problemen. De voorkomende afwijkingen zijn malpositie, crowding, cariës, talon cusps, etc. De ouders kunnen het kind uiterlijk op 3 jarige leeftijd meenemen naar de tandarts of mondhygiënist. Wees ervan bewust dat niet iedere tandarts of mondhygiënist 'geschikt' is om het kind te behandelen. Kies iemand die niet alleen goed is in zijn vak, maar ook de bezoeken plezierig maakt voor het kind. Angst voor een tandarts of mondhygiënist kan zich gemakkelijk ontwikkelen. Meer informatie hierover wordt vanaf bladzijde 10 besproken.

Oogproblemen (scheelzien of strabismus):

Meer dan 80% van de mensen met RTS hebben oogafwijkingen.

De afwijkingen die regelmatig voorkomen zijn, strabismus (scheelzien), staar (ooglenstroebeling) en traanklierbuisverstoppingen.

Bij sommige mensen kan glaucoom (verhoogde druk in de oogbol) aanwezig zijn.

Dit kan ernstige gevolgen hebben voor het gezichtsvermogen.

Hart anomalie:

Bij 25% van de mensen is sprake van hartafwijkingen. De ernst hiervan kan variëren van een klein gaatje tussen de hartkamers of - boezems tot zeer gecompliceerde afwijkingen.

Narcose:

Bij een aantal mensen kan het geven van een narcose, voor een operatieve ingreep problemen geven. Bij het geven van een spierverslapper kunnen de wanden van de keelholte tegen elkaar komen te liggen. Hierdoor kan het plaatsen van de tube (buisje) voor de beademing erg bemoeilijkt worden.

Orthopedische problemen:

Problemen die zich kunnen voordoen zijn, scoliose (zijwaartse verkromming van de ruggengraat) en verschoven kniebanden. Ieder kind dient op deze rugafwijking regelmatig te worden onderzocht. Dit wordt vooral gedaan in het begin van de puberteit, wanneer door de groeispurt, de verkromming sterk kan toenemen. Een aantal kinderen en volwassenen hebben opvallende losse gewrichtsbanden. Dit vormt voor een deel, de verklaring voor het wat houterig looppatroon. (1, 5, 6, 8, 9, 18, 19, 24, 25, 29, 30)

4. Orale bevindingen

Enkele aspecten van de mond, de mondholte en van de dentitie zijn belangrijk voor de klinische diagnose van RTS. Bovendien wegens deze specifieke orale tandheelkundige afwijkingen, kunnen individuen met RTS problemen ervaren met het tot stand brengen en handhaven van de mondgezondheid.

De belangrijkste orale bevindingen van RTS patiënten zijn:

- Een kleine mond.
- Een dunne bovenlip.
- Een tuitvormige onderlip.
- Retro/micrognathie (onderontwikkeling van de onder- en bovenkaak).
- Hoog en smal palatum (figuur 1).
- Ook cheiloschisis of palatoschisis kunnen een deel van de afwijking(en) zijn.

Figuur 1



Bron (10)

Hoog en smal palatum.

De tandheelkundige bevindingen kunnen geclassificeerd worden in afwijkingen van het aantal elementen, en van de harde weefselstructuur.

De afwijkingen kunnen zijn:

- Hyperdontie (overtallige elementen).
- Hypodontie (het ontbreken van één of meerdere elementen).
- Microdontie (kleine elementen).
- Malformatie (misvorming van de elementen).
- Onregelmatige incisale randen.
- Talon cusps (een extra voorkomende knobbel aan de palatinale of linguale zijde van een blijvende incisie, waarin zich een pulpahoorn bevindt).
- Dens invaginatus (misvorming waarbij het glazuur linguaal zeer diep is ingestulpt).
- Hypoplasie (onvoldoende ontwikkeling) van het tandglazuur, waardoor er geelachtige of bruinachtige verkleuring ontstaat.

Natale elementen, uitgestelde exfoliatie (het afschilveren) van baby tanden en ectopische (buiten normale positionering) eruptie is ook gerapporteerd.

Veelal is de occlusie beïnvloed en crowding van tanden vindt plaats, kruisbeet kan ook voorkomen. (1, 7, 8, 9, 10, 16, 17, 27, 30)

5. Tandheelkundig Management

5.1 Preventieve zorg

Aangezien dat bij sommige patiënten de toename van cariës plaats vindt, is preventie, een essentieel onderdeel van het tandheelkundig beheer van RTS patiënten.

Dit kan aan de volgende factoren worden toegeschreven:

- Het poetsen van de tanden wordt bemoeilijkt door de kleine mond opening, verminderde handhandigheid en de kokhals reflex.
- Crowding, malpositie van elementen (figuur 2).
- De aanwezigheid van talon cusps en diepe groeven rond hen, die vatbaar zijn voor plaqueaccumulatie.
- Indien glazuurhypoplasie een belangrijke rol speelt.
- Bemoeilijkt samenwerking tussen de patiënt en de tandheelkundige.

Figuur 2



Bron (10)

Crowding en malpositie van elementen.

Voedingsadviezen, mondhygiëne instructies (MHI), fluoride supplementen en regelmatige periodieke controle met wellicht een fluoride aanvulling is derhalve zeer aan te raden.

Mogelijke preventieve maatregelen geïndexeerd naar de patiënt's leeftijd, staan vermeld in Tabel 1, en zou door behandelende tandarts of mondhygiënist op individuele basis moeten worden toegepast. (1, 7, 8, 9, 10, 30)

Tabel 1

Leeftijd	Preventieve maatregelen
0-5 jaar	Voedingsadvies, MHI, plaatselijke fluoride behandeling.
6-16 jaar	Voedingsadvies, MHI, plaatselijke fluoride behandeling, fissuur sealant, fluoride lak of fluoride gel applicatie, eventueel EC 40 aanbrengen indien het echt noodzakelijk is.
+16 jaar	Voedingsadvies, MHI, plaatselijke fluoride behandeling, fluoride lak of fluoride gel applicatie, eventueel EC 40 aanbrengen indien het echt noodzakelijk is.

5.2 Voeding

Voeding is heel belangrijk met betrekking tot de ontwikkeling van cariës. Niet alleen de hoeveelheid, maar ook de frequentie van inname van suikerstoffen spelen een beduidende rol.

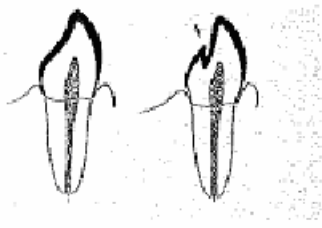
Het advies:

- Beperk zoet voedsel/ dranken tot etenstijd en vermijdt langdurige flesvoeding.
- Vermijdt consumptie van voedsel/ dranken in bed.
- En vraag om suikervrije geneesmiddelen. (10)

5.3 Behandeling van specifieke gebitsafwijkingen.

De aanwezigheid van talon cusps (figuur 3) zijn een van de opvallendste kenmerken. Deze kan bij een tandheelkundige controle van het gebit worden ontdekt of door middel van röntgenfoto's. Gewoonlijk zijn de kronen van de incisieven rond de leeftijd van 1 jaar voldoende verkalkt om op röntgenfoto's zichtbaar te zijn, zodat dan de talon cusps in de nog niet geërupteerde incisieven van het permanent gebit zichtbaar zijn. De term 'talon', wordt gebruikt doordat het op de vorm van een adelaar's talon lijkt. Het verwijst naar een dentale anomalie, bestaande uit een toebehorende cusps, zoals de structuur van het cingulum gebied van de boven- of onder anterior tanden.

Figuur 3



Bron (6)

*Schematische weergave van
een normale snijtand (links) en
een talon cusps (rechts)*

De problemen die geassocieerd worden met talon cusps zijn:

- Belemmering van de occlusie.
- Vergevoerde attritie waardoor expositie van de pulpa veroorzaakt wordt.
- Irritatie van de tong tijdens het spreken en kauwen.
- Periapicale problemen kunnen ontstaan.
- Het afbreken van een cusps als gevolg van een ongeval.
- Een verhoogde cariës- frequentie tengevolge van de aanwezigheid van diepe groeven rond de talon cusps.
- Verkeerde interpretatie van röntgenfoto's tijdens de eruptie van de elementen.

De behandelingsmogelijkheden zijn:

- Indien de patiënten geen last hebben van de talon cusps – fissuur sealant of composiet hars restauraties kunnen in de diepe groeven gebruikt worden om cariës te voorkomen.
- Indien de patiënten wel last hebben van de talon cusps – het selectief slijpen of verwijderen van de talon cusps.
- Het verwijderen van de talon cusps kan pulpa behandeling vereisen.
- Gezamenlijke orthodontische, endodontische, prosthodontische behandelingen kunnen misschien noodzakelijk zijn. In uiterste gevallen kan de extractie van het element besproken worden.

Daarnaast kan crowding veroorzaakt worden doordat de kaken niet goed ontwikkeld zijn, waardoor te weinig ruimte voor de elementen aanwezig is. De eruptie van elementen kan worden gestoord, resulterende in het vertragen tot zelfs het verhinderen hiervan.

Bij verscheidene patiënten worden tanden geëxtraheerd om voldoende ruimte te scheppen voor de overblijvende elementen. Hierdoor kan de positie van de tanden zich normaliseren en wordt gebitsverzorging vergemakkelijkt.

Als hypodontie en hyperdontie van de elementen geconstateerd wordt, dan is nauwe samenwerking tussen een orthodontist en pedodontist vereist.

Vroege raadpleging met een orthodontist is raadzaam om de orthodontische vereiste handelingen zo eenvoudig mogelijk te houden. (1, 6, 7, 8, 9, 10, 27, 30)

5.4 De preventie bij een tandheelkundige kliniek.

Iedere 4-6 maanden is controle_ bezoek bij een tandarts noodzakelijk.

Het gebruik van fluoride, tandpasta, mondspoeling, vernis... moet besproken worden met de tandarts, dit is met name voor de jonge kinderen. Het risico van verkeerd gebruik, c.q. cumulatief gebruik kan hierdoor worden vermeden. Symptomen zoals fluorose kunnen zo worden voorkomen. Bij de controle kan een preventief plan worden uitgestippeld met het oogmerk om het cariës risico te elimineren, door de specifieke fluoride behandelingen in kaart te brengen.

Bij een verhoogd cariës risico moeten putten en fissuren worden geseald, waarbij gelet moet worden op de vorm variaties vooral in frontelementen, en op glazuurhypoplasieën.

Bij een verhoogde cariës activiteit wordt aanbevolen alle putten en fissuren te sealen, om de retentie mogelijkheden voor micro- organismen te reduceren. Goed droog leggen van gebitselementen is bij gehandicapte kinderen niet altijd eenvoudig. Er kan nog een sterk verhoogde orale reflexactiviteit bestaan en een aantal kinderen is nog onvoldoende behandelrijp. Putten en fissuren kunnen bijvoorbeeld worden behandeld met een fluoride lak. Cariës door rumineren geëtte vestibulaire vlakken is meestal zeer sterk progressief.

De enige thans bekende, effectieve preventieve behandeling bestaat uit het sealen van deze vlakken met een doorzichtige sealant of een dun laagje composiet, om de elementen tegen de directe zuurinwerking en de daarop volgende cariës afdoende te beschermen.

Door het plaatselijk appliceren van fluor- of chloorhexidinevernis neemt het niveau van cariës beduidend af, en zou derhalve kunnen worden toegepast. (1, 10, 14, 15)

5.5 Doeltreffende tandheelkundige procedures- gedrag

Gedrag management kan bemoeilijkt zijn tengevolge van communicatieproblemen, toegenomen verontrustheid en de eventuele lastige samenwerking tussen de patiënt en de praktiserende tandarts of mondhygiënist.

De niet- farmacologische technieken omvatten bijv: de acclimatisatie, empathie, tell-show-do", een positieve band scheppen, e.d.

Indien de handicap een obstakel is bij de toepassing van preventie maatregelen, voor het realiseren van enige zelfzorg en bij het ondergaan van tandheelkundige behandelingen, dan is er sprake van een risico- groep in tandheelkundige zin. Voor de tandarts of mondhygiënist is het tevens een uitdaging om juist deze risico- groep, die aandacht en specifieke zorg te geven, die hen het uitzicht biedt op een langdurig behoud van de mondfuncties en een goede mondgezondheid. De tandheelkundige zorg voor de verstandelijk gehandicapte patiënt bestaat uit:

- Een systematische inschatting en beoordeling van het vermogen van de patiënt om een tandheelkundige behandeling te ondergaan.
- Goed uitgevoerde tandheelkundige verrichtingen met een respectvolle bejegening van de patiënt.
- Een individueel gerichte tandheelkundige preventie, gebaseerd op grondige kennis van de aard van de handicap en de levensomstandigheden van de patiënt.
- Oog hebben of een bepaald bijzonder tandheelkundig verschijnsel (bijvoorbeeld talon cusps) niet als een kenmerk van een syndroom is aan te merken.

- Een nauwlettende pijndiagnostiek, met speciale aandacht voor traumatische gebitsbeschadiging.

RTS kinderen zullen veelal tandheelkundige behandeling accepteren, maar hun capaciteit om specifieke procedures zoals plaatselijke narcose, en het gebruik van hoge snelheidinstrumenten (EMS) te accepteren, zal afhangen van hun leeftijd, intelligentie en de manier van omgang van de tandarts of mondhygiënist.

De meest intensieve tandheelkundige behandelingen worden derhalve onder algehele narcose verricht. Een sedatie techniek zoals lachgas kan heel efficiënt zijn bij het behandelen van onrustige patiënten. De algehele narcose kan worden toegepast bij patiënten die niet coöperatief zijn, en bij zeer langdurige en intensieve behandelingen. (1, 8, 10, 13)

6. Mondverzorging en adviezen bij RTS patiënten.

Bij RTS patiënten kan er een slechte mondhygiënische situatie ontstaan. In deze gevallen is de aard, verbetering en de ernst van de aandoening vaak anders, dan bij niet gehandicapte leeftijdsgenoten. Over het algemeen zijn gehandicapte mensen vaak in mindere of meerdere mate afhankelijk van anderen, wat betreft hun dagelijkse verzorging. Dit betreft ook de mondverzorging. De mate van afhankelijkheid hangt sterk af van de ernst van de handicap. RTS patiënten kunnen onderling erg verschillen qua verstandelijke handicap.

Voor de personen met lichte verstandelijke handicap wordt zoveel mogelijk gestreefd naar autonomie, zo ook als het om gebitsverzorging gaat. Het is voor de ouders of verzorgers erg prettig als het kind zelf zijn tanden kan poetsen, maar gebleken is, dat de motivatie dikwijls onvoldoende is. Problemen die ouders zoal tegenkomen zijn: met de tong, wangen en lippen spelen, en zo de borstel wegduwen, pijnreactie bij ontstekingen, hoofd wegdraaien wat kan leiden tot gedragsproblemen, zich verslikken, kokhalzen, plots dichtbijten op de tandenborstel, etc.... Bij ernstig verstandelijke gehandicapten hangt de verzorging vaak van de ouders of verzorgers af. In deze gevallen is het belangrijk dat de ouders of verzorgers kennis hebben van de juiste mondverzorgings methoden. (2, 12, 13)

6.1 De mondhygiëne

De ouders of verzorgers van individuen met RTS moet zich actief betrekken in mondhygiëne instructies (MHI), en er moeten positieve suggesties worden gegeven voor eventuele wijzigingen naar de standaard technieken. Voorbeelden omvatten advies geven hoe het kind geplaatst moet worden, zodat de mond efficiënter kan worden gereinigd. Voor sommige kinderen kan het mechanisch verwijderen van plaque bereikt worden door een elektrische tandenborstel te gebruiken. Flossen kan heel efficiënt zijn, vooral wanneer er sprake is van crowding in het front.

Voor kinderen jonger dan 6 jaar is tandpasta met een fluoride gehalte van 500-600 ppm aan te raden. Voor oudere kinderen is het adviseerbaar om tandpasta met een fluoride gehalte van 1000-1500 ppm te gebruiken. Indien de ontwikkeling van tandheelkundige aandoeningen (zoals cariës, crowding etc) een gevaar vormt voor de algemene gezondheid c.q. de mondhygiëne voor het kind, en voedingsadvies wordt slecht opgevolgd, dan is het raadzaam om maximale bescherming te bieden door een tandpasta te gebruiken, die een fluoride gehalte heeft van 1000-1500 ppm. Zelfs voor kinderen jonger dan 6 jaar. Ouders moeten er voor zorgdragen, dat enkel een erwtgrootte aan hoeveelheid van de tandpasta door jonge patiënten wordt gebruikt.

Bovendien wordt door de tandartsen en mondhygiënist aangeraden om na het tandenpoetsen de mond niet grondig te spoelen. Dit om de plaatselijke werking van het fluoride te maximaliseren. Sommige kinderen zijn onhandelbaar als het op poetsen aankomt, en zeker bij het gebruik van tandpasta. Als tandpasta in de mond terechtkomt, dan kunnen ze gaan kokhalzen. Wanneer het tandenpoetsen met tandpasta bemoeilijkt wordt, kunnen ouders c.q. de verzorgers proberen met een stuk gaas of tandenborstel de mond te reinigen. Het gaas of tandenborstel wordt eerst bevochtigd met een fluoride mondspoeling, bevattende: natrium fluoride 0,05% of met chloorhexidine gluconaat oplossing. Als alternatief kan men de chloorhexidine gel of fluoride tandpasta flink langs de tandoppervlakten wrijven. Extreme voorzichtigheid is geboden met het gebruik van een mondspoeling, omdat vele patiënten niet in staat zijn om de mondspoeling goed te gebruiken. De patiënten kunnen het misschien inslikken of uitspugen.

Welke vorm dan ook, de mondhygiëne met de hierbij behorende methoden, zal individueel met de behandelende tandarts of mondhygiënist moeten worden besproken en geëvalueerd worden. (1, 6, 8, 9, 10, 16)

6.2 Aangepaste voorlichting

Bij RTS patiënten bestaat er dikwijls een grote behandelachterstand. Om met behulp van aangepaste voorlichting een betere mondgezondheid van gehandicapten te kunnen bereiken, moet aan een aantal voorwaarden worden voldaan. De allereerste en meest belangrijke voorwaarde is, dat de tandarts en/ of mondhygiënist zich inleeft in de vele problemen, die met het gehandicapt zijn kunnen samengaan, en begrip tonen. Ouders worden vaak met grote problemen geconfronteerd op psychisch, sociaal, economisch en gezondheidsgebied, die direct voortvloeien uit het gehandicapt zijn van hun kind. In vergelijking daarmee worden tandheelkundige problemen veelal als ‘klein’ ervaren; men komt er dikwijls pas aan toe wanneer pijn wordt vermoed, of wanneer een slechte adem als belemmerend wordt ervaren. Het vinden van een ‘geschikte’ tandarts of mondhygiënist, die begrip voor de situatie heeft, kan moeilijk zijn voor de ouders. De kwaliteit van een mondhygiëne- of voedingsadvies wordt bepaald door de juistheid ervan. Het moet gebaseerd zijn op het verkrijgen van een optimaal resultaat, zonder kans op ongewenste bijwerkingen en neveneffect.

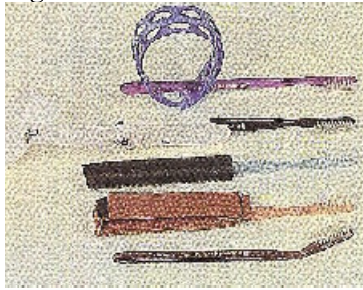
De acceptatiegraad van een advies wordt bevorderd, wanneer het advies begrijpelijk is, aansluit bij een gevoelde behoefte, past bij individuele waarden en normen, en betrekkelijk gemakkelijk kan worden uitgevoerd. Wordt hieraan niet voldaan, dan blijkt de zogenaamde ‘therapie trouw’ snel af te nemen. Een andere voorwaarde waaraan moet worden voldaan, is dat de tandarts en mondhygiënist alle praktische handelingen uitleggen aan de patiënt en de ouders of verzorgers. Ook moeten ze oefenen met de patiënten en ze motiveren.

Er wordt steeds begonnen met gemakkelijke toepasbare maatregel, die geleidelijk kan worden uitgebreid. De tandarts en mondhygiënist zullen de dagelijkse gebitsverzorging zeker in het begin gedeeltelijk moeten overnemen, en ondersteunen met intensieve en preventieve behandelingen. Bovendien moet blijvend worden gezocht naar mogelijkheden om de dagelijkse verzorging zo gemakkelijk mogelijk te maken. Het bedenken van makkelijke tips, voor iedere unieke patiënt. Iedere, zelfs kleine verbetering moet krachtig worden beloond: ‘positieve motivatie!’ Pas daarna kan worden overgegaan met de volgende stap in het uitvoeren van preventieve maatregelen. De tandarts en mondhygiënist moeten zich realiseren dat er vaak een lange weg te gaan is, en dat helaas het einddoel niet altijd wordt gehaald. (1, 2, 10, 14, 16, 18)

6.3 Adviezen voor een goede mondverzorging

- Aangepaste tandenborstel:
Om het zelf poetsen gemakkelijker te maken, kan de borstel worden aangepast. Bijvoorbeeld door het verdikken of buigen van de steel, of door de steel met een beugel of elastiek aan de hand te bevestigen (figuur 4).
Zo kan een verstandelijke gehandicapte of ouders de tandenborstel makkelijker vasthouden en in de mond brengen.

Figuur 4



Bron (13)

Met een aangepaste tandenborstel gaat zelf poetsen beter.

- Een goede houding bij het tandenpoetsen:
door prikkeling in de mond worden hoofd en nek vaak naar achteren uitgestrekt. Daardoor wordt de mond en het gebied erom heen juist extra gevoelig. Als het lichaam gebogen is, met het hoofd naar voren, kan een verstandelijke gehandicapte zich beter ontspannen en wordt de hulp makkelijker geaccepteerd. Tevens kan het beste de tanden gepoetst worden terwijl iemand zit. Door er schuin naast te gaan staan, kan het hoofd gesteund worden en tegelijkertijd kan men goed zien waar er gepoetst moet worden (figuur 5).

Figuur 5



Bron (13)

Een goede houding bij het tandenpoetsen.

- Controle over het openen van de mond:
Als een verstandelijke gehandicapte overgevoelig is, of zich ongecontroleerd beweegt en het hoofd steeds strekt of wegdraait, kan er met het geven van zogenaamde mondcontrole toch goed gepoetst worden. Dit remt ongewenste bewegingen af, zoals bijten en kan er bereikt worden dat de mond geopend wordt. Dit gebeurt op de volgende manieren:
 - ❖ Als een kind niet zwaar is, wordt het kind op schoot genomen. Als dat niet lukt, laat het kind op een stoel zitten en ga dan schuin naast hem/ haar staan. Als de borstel in de rechterhand is, dan zit het kind met de rechterzij naar de ouders/ verzorgers.
 - ❖ De linkerarm gaat achter het hoofd langs. De elleboog wordt opgetild en het hoofd wordt naar voren gebogen. Hierdoor kan de mond gemakkelijker ontspannen. Daarna wordt de wijs- en middelvinger rond de kin gelegd. De middelvinger wordt gestrekt eronder, tussen kin en keel geplaatst. De wijsvinger wordt gestrekt erop, op het "kussentje" van de kin geplaatst. De onderlip mag niet geraakt worden door de wijsvinger.

- ❖ Laat de duim op uw hand rusten, niet op het gezicht van de verstandelijke gehandicapte. Vervolgens wordt met de wijsvinger druk naar binnen gegeven en met de middelvinger wordt weinig druk omhoog gegeven. Dit stimuleert dat het kind de mond opent. (10, 13, 15)

6.4 Tips voor het tandenpoetsen.

Er zijn een aantal ouders/ verzorgers die niet precies weten hoe ze het beste, het gebit van een verstandelijke gehandicapte moeten poetsen. De volgende adviezen kunnen aanwijzen op een optimale mondzorg:

- Om te zien wat men doet in de mond kan men met een vinger de wang opzij doen en met de duim de lip weghouden (figuur 6). Dit is belangrijk, om het kind niet ongewild pijn te doen en om de gingiva niet te beschadigen.
Voordat er geпоetst wordt, kan men een gaasje om de duim doen, om degene die geпоetst moet worden, niet met de duimnagel te bezeren.
Tevens kan men voor het poetsen de grove voedselresten verwijderen.

Figuur 6.



Bron (13)

*Houd met de duim de lip
weg om goed te kunnen
zien wat men doet.*

- Bij het aanschaffen van een tandenborstel, moet men er op letten dat de borstel een lange steel met zachte haren heeft, en de kop van de borstel kan het beste klein en smal zijn, zoals bij een kindertandenborstel. Voor oudere kinderen en volwassenen is een kindertandenborstel ook prima.
- Daarnaast kan een elektrische tandenborstel ook een goede oplossing zijn. De regelmatige, korte bewegingen van deze apparaten wekken soms minder weerstand op dan bij handmatig tandenpoetsen. Het poetsen gaat dan makkelijker. Belangrijk is dat men niet er mee gaat schrobben, maar de borstel steeds op de juiste plaats zet en dan verder zelf het werk laat doen.
- Er zijn verschillende soorten poetstechnieken. Een van de geschikste manier van poetsen die goed is aan te leren is de Bass- methode.
Een goede volgorde van poetsen is:
 - ❖ Eerst de maxilla: buccaal, palatinaal en occlusaal.
 - ❖ Daarna de mandibula: buccaal, linguaal en occlusaal.

Is het kind overgevoelig, dan kan men het beste vanuit het midden naar opzij en achteren werken:

- ❖ Eerst de buccale zijde van de maxilla (deze is het minst gevoelig), daarna de buccale zijde van de mandibula.
- ❖ Vervolgens de palatina zijde van de maxilla en de linguale zijde van de mandibula.
- ❖ Als laatste de occlusale zijden. (1, 10, 13, 15)

Conclusie

Na het lezen en uitwerken van mijn bevindingen uit de literatuur ben ik wijzer geworden over het fenomeen RTS, en heb ik de volgende probleemstelling en subvraag beantwoord.

De probleemstelling waarmee ik mijn scriptie begon was:

"Wat voor invloed heeft Rubinstein- Taybi syndroom op de mondgezondheid?"

De subvraag luidde:

"Wat kan het tandheelkundige team hieraan doen?"

Zoals nu duidelijk is geworden, zijn enkele aspecten van de mond, de mondholte en van de dentitie, belangrijk voor de klinische diagnose van RTS. Bovendien wegens deze specifieke orale tandheelkundige afwijkingen, kunnen individuen met RTS problemen ervaren met het tot stand brengen en handhaven van de mondgezondheid. De belangrijkste orale bevindingen van RTS patiënten zijn:

- Een kleine mond.
- Een dunne bovenlip.
- Een tuitvormige onderlip.
- Retro/micrognathie.
- Hoog en smal palatum.
- Ook cheiloschisis of palatoschisis kunnen een deel van de afwijking(en) zijn.

Daarnaast kunnen tandheelkundige bevindingen worden geclassificeerd in afwijkingen van aantal elementen, en van de harde weefselstructuur.

De afwijkingen zijn:

- Hyperdontie.
- Hypodontie.
- Microdontie.
- Malformatie.
- Onregelmatige incisale randen.
- Talon cusp.
- Dens invaginatus.
- Hypoplasie.

Natale elementen, uitgestelde exfoliatie (het afschilveren) van baby tanden en ectopische (buiten normale positionering) eruptie is ook gerapporteerd. Veelal is de occlusie beïnvloed en crowding van tanden vindt plaats, kruisbeet kan ook voorkomen.

Patiënten met het RTS kunnen het beste behandeld worden door een meer gespecialiseerde tandarts of mondhygiënist. Meestal zijn die werkzaam of verbonden bij een instelling. De mondhygiënist zal niet alleen de kinderen goed moeten voorlichten over de mondverzorging, maar ook de ouders of verzorgers hierbij betrekken. Iedere 4-6 maanden is een controle bezoek bij de tandarts noodzakelijk. Het gebruik van fluoride, tandpasta, vernis, e.d. zal moeten worden besproken met de tandarts en/ of de mondhygiënist, dit is met name voor de jonge kinderen. Het risico van verkeerd gebruik en cumulatief gebruik kan hierdoor worden vermeden.

Discussie

Bij zo'n 60 tot 65 % van de kinderen is sprake van tandheelkundige problemen zoals hypodontie, hyperdontie, microdontie etc.

Bij 62% is er sprake van een malpostie en/ of crowding. Dit is voornamelijk het gevolg van de retro/ micrognathie, en is tevens de belangrijkste reden voor de verhoogde cariës gevoeligheid. Andere oorzaken hiervoor zijn de kleine mondopening, malformatie van de gebitselementen en het niet-coöperatief zijn bij de gebitsverzorging. Het sealen van het gebit kan helpen om cariës te voorkomen. Bij crowding kan het noodzakelijk zijn om enkele molaren te verwijderen, zodat er meer ruimte is voor de overblijvende elementen. Een advies van een orthodontist is voor kinderen met RTS beslist aan te bevelen.

In 92% van de gevallen zijn er bij het permanent gebit talon cusps aanwezig. Een talon cusps is een uitstekende structuur aan de linguale zijde van meestal de incisieven, en te vergelijken met een zeer uitgesproken cingulum. De meest voorkomende problemen die ontstaan als gevolg van de aanwezigheid van de talon cusps, zijn ophoping van voedselresten in de holte tussen de tand, waardoor cariës kan ontstaan. Bovendien kunnen ze irritatie van de tongpunt promoten. Talon cusps kan een belangrijke rol spelen in de diagnostiek bij RTS. Als bij een individu bij wie de diagnose RTS wordt overwogen, bij 2 of meerdere snijtanden talon cusps wordt geconstateerd, dan kan de diagnose RTS met vrij grote zekerheid worden gesteld.

Naar mijn mening zullen RTS patiënten verwezen moeten worden naar tandartsen en mondhygiënist, die zich over de jaren hebben gespecialiseerd en bewezen, in de behandeling van kinderen en volwassenen met verstandelijke beperkingen. Het is een feit dat niet enkel de behandelingen veelal langer duren, ook bezitten ze de specifieke kennis en ervaring om de diagnose c.q. behandeling voorspoedig en doeltreffend te laten verlopen, wat bijzonder belangrijk is voor de continuering van het tandheelkundig team.

Samenvatting

RTS is een afwijking aan de korte arm van één van de twee chromosomen 16, en is een weinig frequent voorkomende aandoening, welke gekenmerkt wordt door brede duimen, brede grote tenen, verstandelijke handicap en een karakteristiek gelaat.

Er zijn bepaalde aandoeningen die vaker voorkomen bij mensen met het RTS dan bij 'normale mensen'. Lang niet alle aandoeningen hoeven te ontstaan, maar men moet wel alert zijn voor de eventuele signalen.

Bij de verstandelijke ontwikkelingen is niet iedere RTS patiënt het zelfde. De verstandelijke ontwikkeling verloopt langzamer dan gebruikelijk. Gemiddeld ligt het IQ rond de 50 (variatie tussen 25- 80).

Verscheidene delen van de mond en mondholte bevatten belangrijke aanwijzingen voor clinici om het RTS te diagnosticeren. De meest bekende kenmerken zijn een kleine mondopening en met het verschijnsel van een hoog en smal palatum. Tevens zijn er ook tandheelkundige afwijkingen zoals; talon cusps, crowding, cariës en dergelijke.

De tandheelkundige zorg c.q. behandeling van patiënten met RTS vereist een multidisciplinaire benadering die op preventie gericht is. De samenwerking van een pediator, schisis team, tandarts, mondhygiënist, orthodontist en medisch team is zeer belangrijk. De kennis en complexiteit van de RTS- orale bevindingen is essentieel voor een acute tandheelkundige diagnose en management.

Daarnaast moeten ouders of verzorgers van individuen, met RTS zich actief betrekken in MHI, en er moeten positieve suggesties worden gegeven voor eventuele wijzigingen naar de standaard technieken. Voorbeelden omvatten advies geven hoe het kind geplaatst moet worden, zodat de mond efficiënter kan worden gereinigd.

Literatuurlijst

Artikelen:

1. Hennekam RCM, Doorne JM. Oral aspects of Rubinstein-Taybi syndrome. Am J Hum Genet Suppl 1990; 6: 42- 7
2. Hennekam RCM, Tilanus M, Hamel BC, Voshart -Heeren H, Mariman EC, within Beersum SE et. al. Rubinstein-Taybi syndrome caused by submicroscopic deletions 16p13.3. Am J Hum Genet 1993; 52: 249-54
3. Grunsven MF, Koelen MA. Psychosociale aspecten van tandheelkundige zorg voor gehandicapten; Onderzoek naar de tandheelkundige verzorging van thuisverblijvende gehandicapte kinderen. Ned Tijdschr Tandheelkd 1990; 97: 448- 51
4. Stevens CA, Hennekam RCM, Blackburn BL. Growth in the Rubinstein- Taybi syndrome. Am J Hum Genet Suppl 1990; 6: 51- 5
5. Wiley S, Swayne S, Rubinstein JH. Rubinstein-Taybi syndrome medical guidelines. Am J Med Genet 2003; 119: 101-10

Boeken:

6. Hennekam RCM. The Rubinstein- Taybi syndrome in the Netherlands/ A clinical genetic survey Amsterdam, 1990
7. Hennekam RCM, Doorne JM. Tandheelkundige aspecten van het Rubinstein-Taybi syndroom Utrecht: Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige Gezondheidszorg voor Gehandicapten, 1991
8. Leeuwen M. 3^e druk. Het Rubinstein- Taybi syndroom Utrecht: Federatie van Ouderverenigingen, 1994
9. Leeuwen M. 3^e druk. Het Rubinstein- Taybi syndroom Utrecht: Federatie van Ouderverenigingen, 2002

Overige Literatuur:

10. Agnes Bloch – Zupan. Newsletter autumn, 2002
11. Bosch- Soors LM. De gezondheid van mensen met het Rubinstein- Taybi syndroom een health watch programma, 1999
12. Bouvy- Berends ECM. Tandartsen in de zwakzinnigenzorg; Specifieke aspecten in de tandheelkundige zorg voor mensen met een verstandelijke handicap. TVAZ; 14 (2), 1996
13. Ivoren Kruis, NMT, VBTGG. Mondverzorging voor kinderen en volwassenen met een verstandelijke handicap Rotterdam, 1993
14. Jansen S. Het is zo gemakkelijk om van Milou te houden/ het dochtertje van Vera heeft een zeldzame chromosomale afwijking. 2000, 38- 4
15. Leeuwen M, Gezonde tanden en kiezen/ onderzoek naar ervaring van ouders met de mondzorg voor hun kinderen met een verstandelijke handicap. Utrecht: Federatie van Ouderverenigingen, 2004
16. RTS Nieuwsbrief, jaargang15 nr. 1 maart 2004
17. Zwart E. Mondhygiënist en verstandelijke gehandicapten. Ned Tijdschr Mondhg 1996; nummer 2

Internet adressen:

18. [Online] <http://www.cafamily.org.uk/Direct/r36.html>, february, 2003
19. [Online] <http://www.emedicine.com/derm/topic711.htm>, july, 2003
20. [Online] <http://www.emedicine.com/ped/topic2026.htm>, december, 2003
21. [Online] <http://www.erfelijkheid.nl/zena/rubin.php>
22. [Online] <http://www.healthwise.org/kbase/nord/nord461.htm>
23. [Online] <http://www.kumc.edu/gec/>, march, 2004
24. [Online] <http://www.medlineplus.gov/>, february, 2004
25. [Online] MedlinePlus Medical Encyclopedia: Rubinstein-Taybi syndrome, february, 2004
26. [Online] <http://www.rtsuk.org>, october, 2003
27. [Online] <http://www.rtsyndroom.nl/>
28. [Online] <http://www.rubinstein-taybi.org>,
29. [Online] http://www.rubinstein-taybi.org/html/book_for_families.html, january 15, 1997
30. [Online] <http://specialfriends.org/medicalcareinf.html#top>, january, 2002