

Williams syndroom

ADVIEZEN VOOR

DE TANDARTS

Federatie van Ouderverenigingen



Colofon

Tekst: Erica Etty

Bewerking:

Mieke van Leeuwen en Paul Pyck

vormgeving:

Catrien van den Berg

© 2001 Federatie van Ouderverenigingen

Deze brochure is een uitgave van:

Oudernetwerk Williams syndroom Nederland

Federatie van Ouderverenigingen

Postbus 85276

3508 AG Utrecht, Nederland

Tel. (+ 31) (0) 30 236 37 67

E-mail m.vanleeuwen@fvo.nl

vzw Williams-Beuren syndroom

Tervuursesteenweg 30

B-3001 Heverlee, België

Tel. (+ 32) (0) 16 224232

E-mail wbs@advalvas.be

Williams syndroom

Het Williams syndroom is een aangeboren aandoening. De oorzaak is (meestal) een microdeletie van chromosoom 7 ter hoogte van het elastine gen. Het komt voor bij ongeveer 1 : 20.000 pasgeborenen en even vaak bij jongens als bij meisjes.

Bij kinderen en volwassenen met Williams syndroom dient men alert te zijn op mondverzorging en tandheelkundige zorg, met inbegrip van orthodontische behandeling. Er is sprake van specifieke aandachtspunten. Bovendien kunnen kinderen en volwassenen met verstandelijke beperkingen hun eventuele klachten soms niet goed aangeven. Regelmatige en gerichte controle kan zorgen voor tijdige opsporing en kan ernstiger problemen op latere leeftijd voorkomen. Het gaat hierbij lang niet altijd om onderzoek en behandeling door specialisten. De eigen tandarts en mondhygiënist kunnen al heel veel doen.

1 Specifieke kenmerken

Vorm en afmetingen van de tanden

- Tand en kiezen zijn vaak smaller en kleiner. Bij de voorste tanden uit zich dat vooral in de snijrand (kegeltanden). Bij de kiezen geeft dit de indruk dat de tanden boller zijn.
- Invaginaties (zeer diepe plooiën) in de tanden en diepe fissuren in de kiezen komen vaak voor.

Structuur van de tanden

- Sommige rapporten vermelden een minder goede kwaliteit van de tandstructuur.
- Bij jonge kinderen (tot ongeveer twee jaar) kan er sprake zijn van een te hoog calciumgehalte in het bloed. Dit kan afwijkingen in de tandvorming geven. Wellicht heeft ook het tekort aan elastine een effect op de tandvorming.

Aantal tanden

- Volgens de literatuur heeft 11 tot 22 procent van de personen met Williams syndroom één of meer ontbrekende tanden of kiezen, vooral premolaren.

Wisselen

- Soms wisselen de melktanden en kiezen vertraagd.
- Soms blijven de melktanden staan terwijl de blijvende tanden al doorbreken.

Tandstand en occlusie

- Vaak staan de tanden wijd uiteen. Dit wordt nog geaccentueerd door hun vorm.
- Een terugliggende onderkaak met een forse onderlip komt vaak voor.
- Ook malocclusie (boven en onderkaak 'passen' niet goed op elkaar) is typerend. Dit is deels bepaald door het evenwicht tussen tong-, wang- en lipspieren (zie verderop).

Grotere kans op tandbederf

- Er is een hoog cariësriscico door afwijkende tandaanleg, reflux en gestoorde fijne motoriek die nodig is bij het poetsen.

2 Kenmerken bij de verzorging

- Personen met Williams syndroom hebben verstandelijke beperkingen en dit vraagt om een aangepaste aanpak. Ze kunnen ook bijzonder bezorgd zijn om hun gezondheid en die van de mensen uit hun omgeving. Het is goed hier rekening mee te houden.
- Hyperacusis (overgevoeligheid voor geluid) komt voor bij 80 tot 90 procent. Dit geldt vooral voor hoge en onverwachte geluiden. Dit kan problemen geven bij de tandarts bij gebruik van een boor of bij de afzuiging. Daarnaast zijn zij ook erg gevoelig in de mondholte. De overgevoeligheid voor geluid, de vaak heftige reactie op onverwacht geluid en de gevoeligheid in het mondgebied vragen om een goede gewenning ten aanzien van de routine-controles.
- Er kunnen problemen zijn met de aansturing van de spieren. Dit kan ook merkbaar worden in de controle over de tongspier en de wangspieren. Dit kan problemen geven bij het kauwen en slikken. Vandaar dat kwijlen soms een probleem vormt. Voldoende oefenen (logopedie) vanaf jonge leeftijd kan hierbij helpen.
- Het evenwicht tussen de verschillende spiergroepen in de mondholte (tong, wangen, lippen) is medebepalend voor de stand van kaken en tanden.
- Sommige kinderen hebben in de eerste levensjaren veel last van braken en andere voedingsproblemen (soms ook reflux). Dit kan aantasting van het tandglazuur van de doorgebroken melktanden veroorzaken via inwerking van maagzuren (erosie). Verder kunnen gezoete voeding en medicinale siropen (antibiotica) de tanden aantasten (tandbederf). Extra aandacht zal nodig zijn voor mondhygiëne.
- Door beperkingen in de fijne motoriek is hulp en bijsturing bij het poetsen belangrijk. Het regelmatig professioneel reinigen van de gebitselementen is noodzakelijk.
- Met name bij meisjes is het mogelijk vroege begin van de puberteit van belang voor het plannen van het tijdstip waarop men start met een orthodontische behandeling.
- Het tekort aan elastine kan een overbeweeglijkheid geven van het kaakgewricht, wat bij het ouder worden kan overgaan in een bewegingsbeperking.
- Relatief veel kinderen en volwassenen met Williams syndroom hebben hart en/of vaatproblemen. Voor bloederige ingrepen in de mondholte is een antibiotica-profylaxe aangewezen. Elke infectiehaard moet vermeden worden.

3 Tandheelkundig advies

Preventie

- Met het oog op de hartafwijkingen (vermijden van mogelijke infectiehaard) en de problemen met tandheelkundige behandelingen, is een preventief programma extra belangrijk. Hiermee begint men bij voorkeur op zeer jonge leeftijd. Dit houdt in dat men vroeg begint met een actieve gewenning op basis van een vast protocol. De mondhygiëniste kan helpen met poetsinstructie en fluoride-advies. Tevens zal zij voedingsadvies kunnen geven.
- Tandheelkundig gezien is het belangrijk het aantal voedingsmomenten te beperken, met name het aantal keren dat een tussendoortje wordt gebruikt dat suiker bevat.
- Begin zo vroeg mogelijk met het poetsen van de tanden, zodat het kind kan wennen aan deze dagelijkse procedure. Moedig het kind aan om zelf de tanden te poetsen. Al blijft toezicht op het tandenpoetsen zeker tot in de puberteit nodig (soms ook nog nadien).
- Bij aanwezigheid van invaginaties en diepe fissuren is het ‘sealen’ (aanbrengen van een laklaagje) aan te bevelen.
- Het is belangrijk om het stevig kauwen van voedsel te stimuleren (dus geen zachte of gemalen voeding). Dit verbetert de spierontwikkeling in het mondgebied waardoor het kwijlen beter onder controle kan worden gehouden en de stand van kaken en tanden gunstig wordt beïnvloed.

Behandeling

- Wanneer er gaatjes zijn, moeten deze behandeld worden. Dit is extra belangrijk wanneer er ook een hartafwijking is; dit in verband met het infectierisico. Veel kinderen kunnen - na een gewenning aan de procedure - wel tegen het aanbrengen van kleine vullingen. Wanneer gaatjes worden genegeerd, kunnen zij pijn gaan veroorzaken en daardoor kan de patiënt moeilijker behandelbaar worden.
- Wanneer actief ingrijpen nodig is en behandeling met lokale verdoving niet lukt, kan behandeling onder lachgas of (algehele) narcose nodig zijn. Verwijzing naar een centrum voor bijzondere tandheelkunde is dan meestal geïndiceerd.
- Bij aanwezigheid van een hartafwijking is bij bloedige ingrepen de bescherming nodig van antibiotica.
- Zijn de tanden en kiezen goed schoon en gezond, dan is het nog steeds van belang om de tandarts regelmatig te bezoeken. Dit geeft de zekerheid dat begin-

nende gaatjes in een vroeg stadium worden ontdekt. Ontsteking van het tandvlees kan ontstaan wanneer de tanden niet goed worden gepeetst. De tandarts kan dit tijdig signaleren en advies geven.

- Om het probleem van het geluid te verhelpen, kunnen oordopjes worden geprobeerd, of - indien mogelijk - een walkman met rustgevende, maar wel luide muziek!

Orthodontische behandeling

- Onregelmatige tandstand kan met behulp van een beugel worden behandeld. Dit zal sterk afhangen van de ernst van het probleem en het vermogen van het kind om ermee om te gaan. Niettemin slagen veel kinderen en jongeren met Williams syndroom goed hierin en worden er goede resultaten bereikt. Soms maakt de orthodontist gebruik van de puberale groeisput. Vooral bij meisjes met Williams syndroom kan de puberteitsgroei vroeger optreden. Zij dienen dan ook al eerder door de orthodontist gezien te worden.
- Wanneer de blijvende tanden doorkomen naast melktanden en -kiezen, is trekken van melktanden of -kiezen soms noodzakelijk. Wanneer de vorm van de tanden teveel afwijkt kan de orthodontist de tanden niet strak tegen elkaar aanzetten. Er kan dan met de patiënt, ouders en tandarts overlegd worden of de tanden opgebouwd moeten/kunnen worden.

