



# ORALE EN MANDIBULAIRE MANIFESTATIES BIJ DE EHLERS-DANLOS SYNDROMEN

## VOOR NIET-EXPERTS

**BRON: THE EHLERS-DANLOS SOCIETY.** Dit artikel is een bewerking van John Mitakides en Brad T. Tinkle, aangepast door Benjamin Guscott 2017. *Orale en mandibulaire manifestaties bij de Ehlers-Danlos Syndromen. Am J Med Genet Deel C Semin Med Genet 175C:220–225.*

*De Ehlers-Danlos Syndromen (EDS) zijn aandoeningen die het bindweefsel in het lichaam aantasten. Er zijn verschillende soorten EDS geïdentificeerd. Mond- en kaakstructuren worden bij verschillende soorten EDS verschillend beïnvloed. Deze manifestaties van EDS zijn al vele jaren zichtbaar, maar nieuwere diagnostische methodes werpen extra licht op de uitdagingen waarmee EDS-patiënten worden geconfronteerd op het gebied van mond- en kaakaandoeningen. Bij EDS wordt een overmatig beweegbaar kaakgewricht met bijbehorende gevolgen opgemerkt. Deze kenmerken, hun diagnose en behandeling worden gepresenteerd.*

### Inleiding

*Bij alle types van EDS zijn mond- en kaaksymptomen waargenomen. Collageendefecten veroorzaken problemen voor de gezondheid van de mond, waaronder bloedvaten, botten, tanden, tandvlees, zenuwweefsel, evenals de pezen en ligamenten die de gezichts-/kaakstructuren op hun plaats houden. Deze tekenen bij EDS worden vaak slecht herkend door artsen, maar worden vaak gemeld door patiënten en hebben invloed op pijn, functie en levenskwaliteit. Hier beschrijven we de mond- en kaakproblemen van EDS, diagnostische technieken en behandelmethoden.*

### Verschijsel in het zachte weefsel van de mond

*Structureel collageen en zijn functie is veranderd bij alle soorten EDS. Het slijmvlies in de mond is vaak dun en kwetsbaar. Orale apparaten kunnen gemakkelijk verwondingen veroorzaken. Slechte wondgenezing en overmatig bloeden komen vaak voor bij verwondingen en tandheelkundige ingrepen. Vroeg beginnende tandvleesaandoeningen worden gezien bij een verscheidenheid aan EDS-patiënten, met name bij Parodontale EDS (pEDS). Functionele gevolgen van veranderd*

geen kunnen de afgifte van zuurstof en voedingsstoffen beïnvloeden, evenals waarschijnlijk de diffusie van voedingsstoffen en kleine moleculen, wat een rol kan spelen bij de waargenomen resistentie tegen lokale verdoving. Het ontbreken van frenula (de centrale bindweefselvliezen tussen het tandvlees en de lippen) is in sommige onderzoeken opgemerkt. Er is ook opgemerkt dat tot 50% van de EDS-patiënten in staat is om hun tong tegen hun neus te houden (teken van Gorlin), maar het is onduidelijk of de afwezigheid van het linguale frenulum een invloed heeft op de aanwezigheid van dit teken.

### **Botstructuur en tanden**

Bij de EDS-patiënt is tandbeweging waargenomen die het terugtrekken van het tandvlees kan versnellen. Tandheelkundige therapie (orthodontie) is "snel" vanwege de versnelde tandbeweging bij EDS-patiënten en wordt meestal binnen een jaar of minder bereikt. Helaas worden snelle maar milde terugvallen en tandbewegingen meestal opgemerkt na 18 maanden. Er zijn verschillende tandafwijkingen opgemerkt bij EDS-patiënten. Achtertanden hebben naar verluidt hoge uitsteeksels (knobbels) en diepe kloven. De wortels kunnen abnormaal gevormd, samengevoegd en/of langwerpig zijn, of de tanden kunnen slecht gevormd of afwezig zijn.

### **Het temporomandibulair gewricht**

De anatomie van het kaakgewricht (temporomandibulair gewricht, TMJ) is complex. Er moet ook worden opgemerkt dat het TMJ en zijn spieren en functies nauw verbonden zijn met functies van het hoofd en de nek. Daarom moet ook rekening worden gehouden met de algemene anatomie van het hoofd en de nek. Een te beweeglijk kaakgewricht is in verband gebracht met andere te beweeglijke gewrichten. Net als elk gewricht bij EDS, komt de TMJ vaak niet op zijn plaats. Er wordt opgemerkt dat TMJ-dislocatie vaker voorkomt bij vrouwen dan bij de algemene bevolking, wat een afspiegeling is van EDS. Het TMJ kan zich verplaatsen als het eenmaal overbelast is, maar kan pijn en schade veroorzaken, waardoor de mobiliteit wordt beperkt. De kauwspieren kunnen te veel worden gebruikt, ongecontroleerd samentrekken (spasme) en pijn veroorzaken in andere delen van het lichaam, waardoor de functie en de levenskwaliteit afnemen.

### **Onderzoek en diagnose van temporomandibulaire stoornis (TMD)**

Het opvolgen van openings- en kauwbewegingen kan diagnostisch zijn voor kaakgewrichtsaandoeningen (temporomandibulaire aandoening, TMD). Veelvoorkomende symptomen van TMD zijn: (i) de kaak zit aan de zijkant vast; (ii) beperking van de opening; (iii) onvermogen om te kauwen; (iv) pijn voor het oor; (v) hoofdpijn in de slapen of aan de zijkant van de kaak; (vi) tandpijn; (vii) onvermogen om het hoofd en/of de nek te draaien; (viii) onvermogen om de achterste tanden op elkaar te krijgen; (ix) volheid, jeuk of pijn in het oor (de oren); (x) "knallen" of raspen bij beweging van de TMJ. Het is niet ongebruikelijk dat de patiënt plotseling het TMJ ontwricht en daarna een beperkte mondopening van 20-33 mm heeft. Dit kan te wijten zijn aan een verwonding of stress, met name het knarsen van de tanden en/of het klemmen van de kaken. Wanneer deze verschijnselen worden gecombineerd met EDS, worden de effecten versterkt, vooral bij mensen met een te beweeglijke nek.

### **De relatie en onderliggende oorzaken van TMD bij EDS**

Verscheidene onderzoeken hebben betrekking op te beweeglijk TMJ, andere gewrichten in het algemeen, en TMD met verschillende conclusies. Onderzoek rapporteerde tussen 40% en 100% van de patiënten met meerdere soorten hoofdpijn en TMJ-pijn. Een groter deel van de EDS-patiënten had last van hypermobile gewrichten tijdens extreem openen van de mond, slecht vermogen om de mond te openen bij het bijten in dik voedsel, klikken, knarsen en permanente vergrendeling van de kaak open en gesloten. Veel van de EDS-patiënten rapporteerden verminderde mobi-

liteit van het gewricht met de leeftijd. Het begrijpen van de relatie tussen de hoofd-, nek- en kaakstructuren vormt een sleutel tot pijnbeheersing. Men denkt dat de klassieke TMD-hoofdpijn wordt veroorzaakt door spiersamentrekkingen die worden veroorzaakt door zaken als stress en het op elkaar klemmen van de kaken.

### Craniocervicale instabiliteit, cervicale instabiliteit, cervicale wervelkolomaandoeningen en TMD

Al in 1934 merkten onderzoekers het verband op tussen een te beweeglijk hoofd en nek (craniocervicale instabiliteit, CCI), hoofd- en kaakproblemen en hoofdpijn. Een recente studie onderzocht het effect van TMD en positionering van de schedel over het nekgebied. De auteurs ontdekten dat 90% van de patiënten met cervicale pijn TMD had, en concludeerden dat de positie van de wervelkolom (houding) de TMJ-functie beïnvloedde. Aangezien de nek en de bovenste wervelkolom vaak betrokken zijn bij EDS-patiënten, moet de interactie, herkenning en mogelijk zorgbeheer worden overwogen.

### Behandeling en zorgbeheer

Jarenlange studie van TMD, evenals geavanceerde beeldvormingstechnieken, hebben geleid tot een dieper begrip van het syndroom, de oorzaken en de behandeling ervan. Maar hoewel een juiste diagnose en nauwkeurige behandeling van TMD altijd complex is, is dit veel meer het geval bij de EDS-patiënt. Preventie van TMJ-letsel moet voorop staan. Houdings-, bovenrug- en nekproblemen moeten worden aangepakt. Veranderingen in levensstijl kunnen verandering van kauwpatronen, dieet, stressverminderingstechnieken en beheer van fysieke activiteiten omvatten. Er zijn meerdere behandelingen beschikbaar voor de behandeling van pijn en TMD-gerelateerde problemen, afhankelijk van de bron en het type symptomen. Het elimineren of minimaliseren van spierspasmen is vaak de eerste stap in het verminderen van pijn en biedt conservatieve behandelingsopties die geschikt zijn voor de EDS-patiënt. Nuttige medicijnen zijn onder meer spierverslappers, stemmingslifters, ontstekingsremmers en pijnstillers. Bij de EDS-patiënt moet erop worden gelet dat andere medicijnen en mogelijke daarmee gepaard gaande effecten van medicijnen worden overwogen. Botulinetoxine om spieren te ontspannen of bij triggerpunten kan voor sommige patiënten vrijwel onmiddellijke verlichting bieden. Fysiotherapie kan nuttig zijn; de therapeut moet de speciale behoeften van de EDS-patiënt begrijpen. Chirurgie moet worden beperkt tot extreme gevallen.

### Wat brengt de toekomst?

Mond- en kaakproblemen komen vaak voor bij EDS-patiënten, maar hun ware betekenis moet worden bestudeerd om de relatie tussen EDS en TMD vast te stellen. Aanvullend onderzoek kan ook informatief zijn voor diagnose en behandeling, met name op het gebied van hoofd- en aangezichtspijn. Het belangrijkste is dat de relatie tussen aandoeningen van de bovenste wervelkolom en TMD bij EDS-patiënten verder onderzoek vereist. Recente studies hebben een verband gesuggereerd tussen slaapstoornissen in de ademhaling en EDS; dit vereist aanvullende studie. Bovendien kunnen verdere studies om het optreden van de orale frenula en het teken van Gorlin te documenteren, nuttig zijn.

### Conclusie

Onderzoek heeft een verscheidenheid aan mond- en kaakproblemen bevestigd die verband houden met EDS. TMD en pijn lijken veel voor te komen in de EDS-patiëntenpopulatie. Deze relatie is logisch gezien de aard van EDS en de effecten ervan op de meerdere orale structuren en collageen. De exacte aard van deze relatie verdient nader onderzoek, met als doel een effectievere behandeling te bieden.