

Informatie over Hypermobiel Ehlers-Danlos syndroom (hEDS) en hypermobiliteitsspectrumstoornis (HSD) voor tandartsen en orthodontisten.

Wat zijn hypermobiel Ehlers-Danlos-syndroom (hEDS) en hypermobiliteitsspectrumstoornis (HSD)?

De Ehlers-Danlos-syndromen zijn een groep van 14 types erfelijke bindweefselaandoeningen die variëren, zowel in hoe ze het lichaam beïnvloeden, als in hun genetische oorzaken. Ze ontstaan door veranderingen in het meest voorkomende structurele eiwit van het lichaam: het collageen. In tegenstelling tot de zeldzamere types zoals klassieke of vasculaire EDS, wordt nu gedacht dat het hypermobiel type Ehlers-Danlos-syndroom (hEDS) veel voorkomt. Een prevalentie van minstens 1 op de 5000 mensen, mogelijk zelfs 1 op de 500 mensen. Waarbij het net zo veel bij mannen als vrouwen en bij mensen met alle raciale etnische achtergronden, voorkomt. De prevalentie van hypermobiliteitsspectrumstoornissen (HSD) is vermoedelijk nog hoger.

hEDS wordt in het algemeen gekenmerkt door hypermobiliteit en daardoor vaak instabiliteit met sublaxaties en dislocaties van de gewrichten, gewrichtspijn en beschadiging van de weke delen; abnormale huid (fluweelzachte, kwetsbare huid, met neiging tot het ontstaan van atrofische, papyrus-achtige littekens, trage en frequent gecompliceerde wondgenezing en het bij gering of geen trauma ontstaan van blauwe plekken) en andere zwakkere lichaamsweefsels, bijv. een zwakke buikwand hetgeen kan leiden tot recidiverende hernia's; verzakkingen van de blaas, de baarmoeder en endeldarm; kwetsbare capillairen en spataderen.

Co-morbiditeit zoals cardiovasculaire autonome disfunctie (tachycardieën, lage bloeddruk); gastro-intestinale functiestoornissen (reflux, maagverlamming, trage darmfunctie, intoleranties voor voedingsmiddelen); urologische problematiek (overactieve of slappe blaas), moeheid/lage belastbaarheid, en psychische problematiek zoals angst- en stemmingsstoornissen zijn ook geassocieerd met hEDS. Belangrijk is dat hEDS **niet** wordt geassocieerd met zwakte of ruptuur van de grote bloedvaten, de baarmoeder, de darmwand of andere holle organen. Dat is een kenmerk van het veel zeldzamere vasculaire type (vEDS).

Wanneer er wel symptomatische hypermobiliteit van gewrichten wordt ervaren met instabiliteit en sublaxaties en dislocaties van de gewrichten, gewrichtspijn en beschadiging van de weke delen, maar individuen (net) niet of niet meer voldoen aan de diagnostische criteria voor hEDS (Malfait et al Am J Med Genet 2017;175C:8-26) of een andere erfelijke aandoening van het bindweefsel, kan een patiënt een diagnose krijgen uit een groep van vier verschillende categorieën hypermobiliteitsspectrumstoornissen (HSD). HSD kan, net als hEDS, aanzienlijke en vergelijkbare effecten op de gezondheid hebben en maakt deel uit van een diagnostisch continuüm. Beide kunnen dezelfde symptomen en comorbiditeit vertonen. (Al het bovenstaande: Tinkle BT et al 2017)

Een patiënt met Ehlers-Danlos bij de tandarts zal minstens één en vaak meerdere van de volgende kenmerken vertonen:

Extraoraal

Atrofische littekens van de huid van het gelaat, m.n. van het voorhoofd;
TMG (temporo-mandibulair gewricht) en andere gewrichten tonen laxiteit;
TMG (en andere gewrichten) sublaxaties/luxaties;
Klikken en crepiteren van het TMG;
Het blokkeren van het TMG en beperkte beweeglijkheid in het TMG;
Hyperelastische huid;
Chronische, diffuse pijn;
Ongevoeligheid voor lokale anesthesie (zie onder).

Intraoraal

Mucosa en de omgevende huid en bloedvaten zijn opvallend fragiel:
Verhoogd risico op langdurige en excessieve bloedingen;
Hechtingen houden niet goed en scheuren gemakkelijker uit;
Fragiel tandvlees met: chronische ontsteking en hyperplasie en vroegtijdige periodontitis.
De tanden kunnen afwijkend in vorm en translucient zijn: Onderontwikkeld tandglazuur;
diepe fissuren; pulpasten; abnormale vorm van de tandwortels.
Dental crowding (dental crowding, waarbij er een discrepantie is tussen de grote van de tanden en de grote van de kaakbogen, waardoor er malocclusie en de tanden deels voor elkaar in plaats van naast elkaar gepositioneerd zijn);
Abnormaal smal en hoog gehemelte.
Voortijdig verlies van melktanden en permanente tanden.
De tong is doorgaans ook hypermobiel, ongeveer 50% van de EDS patiënten kan de neustop aanraken met de tong (Tekenen van Gorlin);

Klinische overwegingen:

Een tandheelkundige behandeling van een patiënt met EDS hoeft geen probleem te zijn. Echter vergeet niet dat hun gehele lijf aangedaan kan zijn, inclusief hun nek en rug. Er is bij EDS patiënten geen plek voor routinematig behandelen, echter specifieke voorzorgsmaatregelen zijn relatief eenvoudig te treffen:

Voor EDS patiënten die bekend zijn met mitralisklepinsufficiëntie is profylactisch antibioticagebruik aangewezen.

Voor iedere EDS patiënt of van EDS verdachte patiënt:

- Reduceer wachttijden en de duur van de procedure.
- Neem om de 10 minuten een time-out pauze.
- Overweeg het gebruik van een tandheelkundig bijtblok ter preventie van problemen met de temporo-mandibulaire gewrichten.
- Vermijd belasting van de nek en rug voor zover als mogelijk.
- Bij gebruik van locale anesthesie: EDS patiënten reageren doorgaans niet voldoende op routinematig toegepaste anesthesie. Uit onderzoek is gebleken dat 88% van de hEDS patiënten ongevoelig is voor lokale verdoving. Het middel van keuze voor lokale verdoving is het kortwerkende articaïne, gevolgd door het langwerkende bupivacaïne of het langwerkende mepivacaïne.

Uiteraard dient bij onvoldoende of geen lokale verdoving de toepassing van algehele anesthesie overwogen te worden.

Chirurgische en wortelkanaalbehandelingen.

Dentale en maxillofaciale chirurgie moet bij EDS patiënten vermeden worden als er conservatieve alternatieven bestaan.

Controleer de EDS patiënt op de aanwezigheid van pulpasten en abnormale tandwortels, deze kunnen wortelkanaalbehandelingen bemoeilijken.

Voor iedere chirurgie moet er bij EDS patiënten stollingsonderzoek gedaan worden. Ter profylaxe van bloedingen bij een verlengde bloedingstijd, om het bloedverlies en daardoor het gebruik van bloedproducten te verminderen, dient het gebruik van desmopressine overwogen te worden.

Elevatie van de mucoperiostale flap dient voorzichtig plaats te vinden.

Hechtingen dienen onder lichte spanning geplaatst te worden, waarbij er meer hechtingen in de wond geplaatst dienen te worden, dan gebruikelijk. De hechtingen kunnen snel uitscheuren/loslaten.

Het toepassen van krachten op het tandvlees en de omgevende fragiele weefsels dient met extra voorzichtigheid plaats te vinden.

Houd rekening met slechte wondgenezing na tandextracties.

Het gebruik van een geprefabriceerd acrylplaatje over de chirurgische wond kan aangewezen zijn.

Orthodontie

De bij orthodontie toegepaste krachten dienen bij EDS patiënten kleiner dan gebruikelijk te zijn, vanwege de kwetsbaarheid van de periodontale ligamenten en om beschadigingen van het mondslijmvlies te voorkomen.

Er bestaat een toegenomen risico op ulceraties van het mondslijmvlies door de beugel.

Er bestaat een toegenomen risico op versnelde migratie van de tanden/verhoogde mobiliteit van de tanden, overweeg derhalve langere toepassing van de retentiebeugel dan doorgaans gebruikelijk.

Met dank aan:

