

- Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige Gezondheidszorg voor Gehandicapten



Stichting voor Bijzondere Tandheelkunde



Angelman syndroom  
Nederland

# Dental Alerts

**Dit is een uitgave van:**

Vereniging Angelman syndroom Nederland  
[www.angelmansyndroom.nl](http://www.angelmansyndroom.nl)  
[info@angelmansyndroom.nl](mailto:info@angelmansyndroom.nl)  
Willem Alexanderweg 51, 3945 CH, Cothen

**Aandachtspunten op het gebied  
van de mondzorg voor mensen  
met Angelman syndroom**

## Voorwoord

Dit boekje beoogt een bijdrage te leveren aan de verbetering van de mondzorg voor mensen met Angelman syndroom (AS). Mensen met AS hebben naast een aantal algemene medische en lichamelijke kenmerken, ook enkele tandheelkundige bijzonderheden. Deze kunnen makkelijk tot tandheelkundige problemen leiden. Om dit zo veel mogelijk te voorkomen is het van groot belang dat zowel tandartsen, mondhygiënisten en preventie-assistenten, als ouders, begeleiders, artsen en specialisten op de hoogte zijn van deze specifieke problemen en de mogelijkheden om deze te voorkomen of te behandelen.

Na een korte inleiding wordt in hoofdstuk 1 algemene informatie over AS gegeven. Hoofdstuk 2 gaat over tandheelkundige problemen bij AS. Daarna volgt informatie over behandel mogelijkheden voor de tandarts of mondhygiënist en worden adviezen voor ouders en begeleiders gepresenteerd. Tot slot treft u informatie aan over waar u tandartsen en mondhygiënisten kunt vinden, die gespecialiseerd zijn in de behandeling van mensen met een beperking. Hier kunt u, meestal na verwijzing van uw huisarts of tandarts, terecht voor behandeling. Ook zijn zij beschikbaar voor het beantwoorden van specifieke vragen rond de tandheelkundige zorg voor mensen met AS.

Broers, D.L.M., Zuidgeest, T.G.M., Houtem van, C. & Curfs, L.M.G.  
Amsterdam-Maastricht

Oktober 2017

## Inhoudsopgave

|                                                                                |           |
|--------------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>Inleiding</b>                                                               | <b>6</b>  |
| <b>Hoofdstuk 1: Algemene kenmerken Angelman syndroom</b>                       | <b>8</b>  |
| <b>Hoofdstuk 2: Specifieke tandheelkundige problemen</b>                       | <b>10</b> |
| <b>Hoofdstuk 3: Behandel mogelijkheden voor de tandarts/<br/>mondhygiënist</b> | <b>12</b> |
| • Epilepsie                                                                    |           |
| • Orthodontische afwijkingen                                                   |           |
| • Kwijlen                                                                      |           |
| • Abnormaal voedselgerelateerd gedrag                                          |           |
| • Bruxisme                                                                     |           |
| • Gastro-oesofageale refluxziekte                                              |           |
| • Scoliose                                                                     |           |
| • Mondhygiëne                                                                  |           |
| • Coöperatie                                                                   |           |
| • Sedativa, algehele anesthesie                                                |           |
| • Pijnbeleving                                                                 |           |
| <b>Hoofdstuk 4: Algemene adviezen voor ouders en<br/>begeleiders</b>           | <b>24</b> |
| <b>Informatie</b>                                                              | <b>27</b> |
| <b>Literatuurlijst</b>                                                         | <b>28</b> |
| <b>Gegevens tandarts en mondhygiënist</b>                                      | <b>30</b> |
| <b>Persoonlijke gegevens</b>                                                   | <b>32</b> |
| <b>Colofon</b>                                                                 | <b>34</b> |

## Inleiding

Angelman syndroom (AS) is een complexe neurogenetische aandoening, die veroorzaakt wordt door een verandering op chromosoom 15.

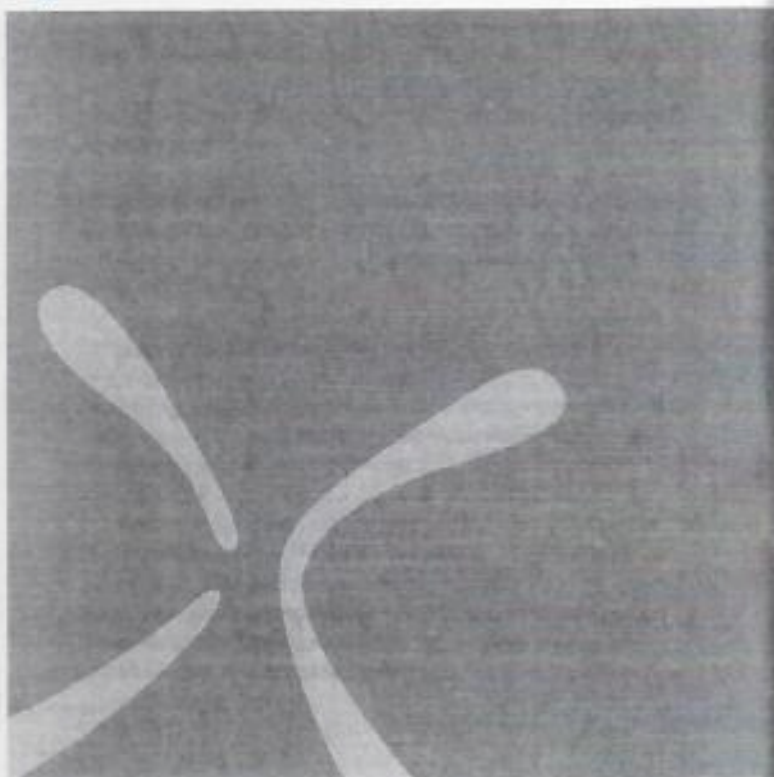
AS is een zeldzame aangeboren aandoening. Het komt even vaak bij mannen als vrouwen voor en onder alle bevolkingsgroepen. Schattingen over prevalentie en incidentie lopen uiteen. Recente cijfers wijzen in de richting van een voorkomen van één kind met AS op 12.000-20.000 geboorten. In Nederland worden er per jaar ongeveer tien kinderen met AS geboren.

De oorzaak betreft een stoornis in de functie van het UBE3A gen gelegen op chromosoom 15 en wel in het 15q11.2-q13 gebied. Verdere informatie hierover kunt u vinden op [www.angelmansyndroom.nl](http://www.angelmansyndroom.nl).

In 1965 beschreef de Engelse kinderarts Harry Angelman in een artikel drie kinderen met een ernstige verstandelijke beperking, een houterige manier van bewegen en opvallende lachbuien. Alle drie hadden een klein hoofd, epilepsie sinds jonge leeftijd en ze spraken niet. De bewegingen van de kinderen deden hem denken aan het bewegen van marionetten ('puppets on a string'). Hij publiceerde zijn artikel onder de titel 'Puppet children'. Vanwege de opgewekte stemming en de plotselinge lachbuien werd 'happy puppet' syndroom al snel de gangbare naam. Later maakten ouders bezwaar tegen de negatieve bijklank hiervan en sindsdien wordt de naam Angelman syndroom gebruikt. De klinische

kenmerken van het syndroom zijn inmiddels op basis van de vele gediagnosticeerde personen met AS goed in beeld gebracht. In 1987, ruim twintig jaar na de eerste beschrijving door Harry Angelman, werd de maternale deletie als een eerste oorzaak bij een deel van de mensen met AS gevonden. In zo'n 85 tot 90% van de gevallen is de diagnose met behulp van nieuwe technieken met zekerheid te stellen.

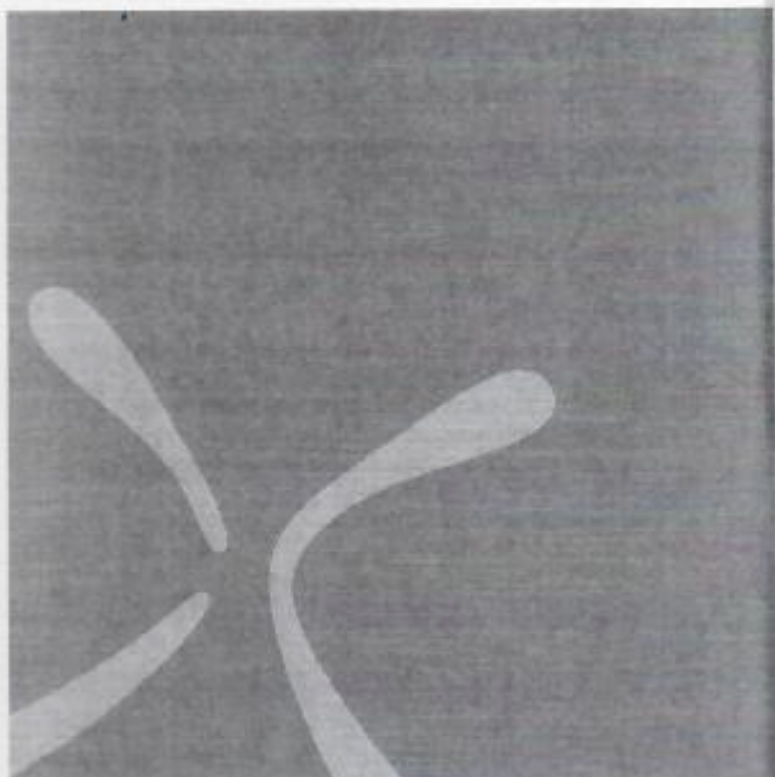
### Algemene kenmerken Angelman syndroom



In de eerste levensmaanden zijn er bij kinderen met AS niet veel bijzonderheden merkbaar, met uitzondering van de vaak ernstige problemen met de voeding. De problemen met zuigen en slikken worden minder tijdens de eerste levensjaren, maar sommige kinderen houden hier nog heel lang moeite mee. De motorische ontwikkeling is vertraagd. Het kind is laat met zitten en met staan. Niet alle kinderen leren lopen, maar de meesten wel. De kinderen die gaan lopen doen dit meestal niet voor het vijfde levensjaar. De spierspanning in de romp is vaak iets verlaagd (hypotoon) en in de ledematen iets verhoogd (hypertoon). De bewegingen verlopen dan ook enigszins schokkerig. Kinderen met AS zijn erg beweeglijk en druk en kunnen zich niet goed concentreren. Vanaf de peuterleeftijd zijn ook de slaapproblemen opvallend. Bij de behandeling van deze slaapproblemen kan een lage dosis melatonine effectief zijn. Epilepsie komt veelvuldig voor, in allerlei vormen en gradaties. De epilepsie is in de meeste gevallen redelijk onder controle te krijgen met anti-epileptica. De puberteit komt vertraagd op gang, gemiddeld één tot drie jaar later. Vrijwel alle personen met AS hebben een ernstige verstandelijke beperking.

Opvallend is ook de stoornis in de spraak-taalontwikkeling. Mensen met AS praten niet of beschikken slechts over een vocabulaire van enkele woorden. De non-verbale communicatie daarentegen kan heel goed zijn.

## Specifieke tandheelkundige problemen



De volgende zaken kunnen van belang zijn voor de mondverzorging en de tandheelkundige behandeling. Direct of indirect hebben ze daarmee invloed op de mondgezondheid:

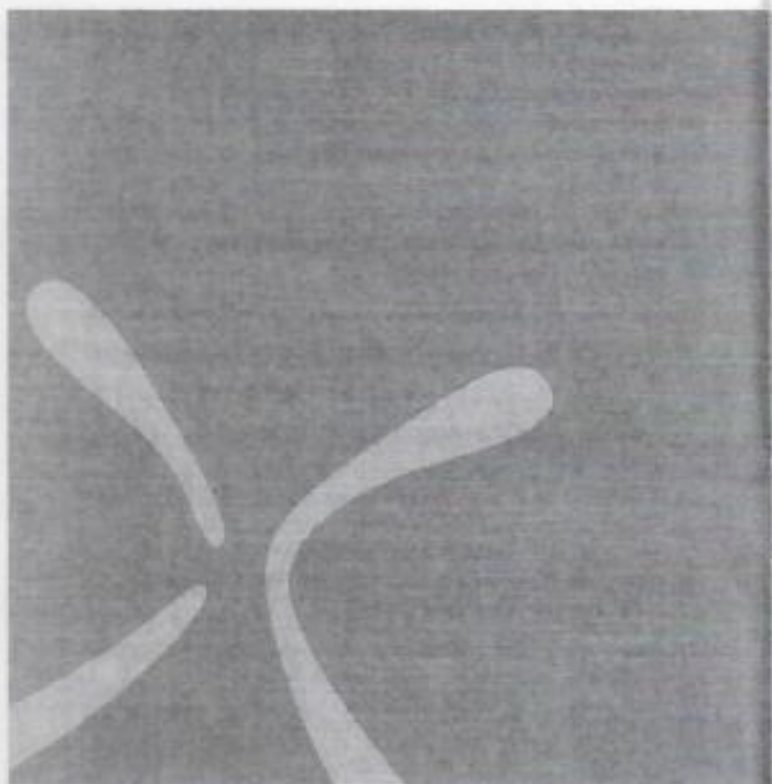
- vergroting van de mandibula (= onderkaak), waardoor prognathie (= een vooruitstaande onderkaak) ontstaat
- tongprotrusie (= telkens naar buiten komen van de tong)
- malocclusie (= slecht op elkaar passen van de tanden en de kiezen van de boven- en onderkaak), soms met 'open beet' in het front (= de snijtanden van de boven- en de onderkaak raken elkaar niet)
- zuig- en slikstoornissen
- grote mond
- diastemen (= ruimtes) tussen de gebitsselementen (= tanden en kiezen)
- kwijlen
- kauw- en slikbewegingen maken zonder te eten
- bruxisme (= tandenknarsen)

**Medische en andere problemen die van invloed kunnen zijn op de behandeling:**

- epilepsie
- obesitas (= overgewicht)
- scoliose (= zijwaartse kromming van de wervelkolom)
- obstipatie (= verstopping)
- gastro-oesofageale refluxziekte (= GORZ, opkomend maagzuur)
- voorwerpen in de mond stoppen
- fascinatie voor water, bepaalde soorten papier en plastic
- abnormaal voedsel gerelateerd gedrag, waaronder pica (= het eten van oneetbare zaken)

Uiteraard komen niet alle kenmerken bij iedereen met AS voor, en ook niet bij iedereen in dezelfde mate.

## Behandelmogelijkheden voor de tandarts/mondhygiënist



### Epilepsie

Ongeveer 90 procent van de mensen met AS heeft een vorm van epilepsie, in allerlei vormen of gradaties. Uit veel onderzoeken blijkt dat er met het toenemen van de leeftijd een afname van de ernst en de frequentie van de insulten is. Er is geen relatie tussen de ernst van de epilepsie en de ernst van de verstandelijke beperking. Soms is de epilepsie moeilijk onder controle te krijgen. Bij veel mensen met AS is er sprake van een zogenaamde non-convulsieve status epilepticus (NCSE).

#### Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

*Allereerst is er kans op traumata (gebitsletsels) als gevolg van insulten. Ook door de gestoorde motoriek is de kans op traumata groter. Hier zal de tandarts extra alert op moeten zijn. Om die reden moeten regelmatig dan bij anderen röntgenfoto's gemaakt worden. Vitaliteitstesten zijn niet altijd betrouwbaar, gezien de lage ontwikkelingsleeftijd. Met name verticale (haar)scheuren komen veelvuldig voor in frontelementen na traumata (vooral na epileptische insulten) en kunnen pijn veroorzaken in ogenschijnlijk gave elementen. Het vanaf palatinaal belichten van de frontelementen met de uithardingslamp laat deze scheuren meestal overduidelijk zien. Röntgenfoto's zijn zeker in die gevallen ook nodig om beter te kunnen beoordelen hoe groot de schade is. Veelvuldig fluoride appliceren of sealen met een doorzichtige vloeibare composiet kan verlichting geven van de klachten. Soms blijkt uit de röntgenfoto's dat er een endodontische behandeling nodig is. Wanneer iemand regelmatig insulten heeft, moet de tandarts terughoudend zijn met het vervaardigen van uitneembare voorzieningen, aangezien deze tijdens een insult kunnen fractureren en ingeslikt of zelfs geaspireerd kunnen worden.*

Om te voorkomen dat tijdens de behandeling door de tandarts of mondhygiënist een insult ontstaat, moet gevraagd worden of bekend is welke triggers een insult kunnen opwekken. Dit kunnen bijvoorbeeld lichtflitsen of fel licht zijn, pijn, angst of stress. Allemaal zaken die voor het tandheelkundige team van belang zijn. Fel licht afkomstig van de tandartslamp kan voorkomen worden door de patiënt een zonnebril te geven (als deze geaccepteerd wordt). Pijn kan voorkomen worden door daar waar pijn verwacht wordt te verdoven, al dan niet voorafgegaan door oppervlakte-anesthesie als voorverdooving. Stress kan op veel manieren voorkomen worden (zie 'coöperatie').

Sommige anti-epileptica, zoals carbamazepine en het nog maar weinig voorgeschreven diphantoïne, kunnen gingivahyperplasie veroorzaken. Om dit te voorkomen is bij het gebruik van dit middel extra aandacht voor een optimale mondhygiëne nodig. Wanneer de gingivahyperplasie bestaat, is het moeilijker om het gebit schoon te houden en kan er secundair gingivitis ontstaan. Overleg dan met de behandelend arts of er alternatieve anti-epileptica gebruikt kunnen worden, die deze hyperplasie niet veroorzaken. In ernstige gevallen kan gingivectomie (bij voorkeur met laser) geïndiceerd zijn. Dit is vooral zinvol als daarna op andere medicatie wordt overgegaan en de mondhygiëne verder verbeterd wordt.

### Orthodontische afwijkingen

Door de prognathie (voorstuitende onderkaak) en microcefalie (= te kleine schedel) ontstaan er vaak orthodontische afwijkingen (= afwijkingen in de stand van de tanden en kiezen

en de relatie van de kaken tot elkaar). Zowel ter verbetering van de esthetiek als van de kauwfunctie kan een orthodontische behandeling overwogen worden. Hoewel een orthodontische behandeling gezien de beperkte medewerking vaak niet mogelijk is, kan wel advies ingewonnen worden bij een orthodontist over de behandelmogelijkheden.

#### Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Verwijs tijdig naar een orthodontist met ervaring in het behandelen van mensen met een beperking. Soms is de coöperatie onvoldoende om een complete orthodontische behandeling uit te voeren, maar is een gedeeltelijke behandeling wel mogelijk. Vraag daarom bij twijfel over de mogelijkheden advies aan een orthodontist. Realiseert u zich dat ook als de occlusie en articulatie verbeterd zouden zijn na een orthodontische behandeling de kauwfunctie mogelijk toch niet verbetert, omdat deze ook beperkt kan zijn door bijvoorbeeld een gestoorde motoriek en slikfunctie. Uitneembare voorzieningen worden over het algemeen slecht geaccepteerd, of kunnen zelfs worden ingeslikt. Hierdoor is orthodontische plaatapparatuur vaak gecontraïndiceerd.

### Kwijlen

Hoewel het steeds in de mond stoppen van voorwerpen en hier op blijven de speekselvloed enigszins kan stimuleren is er bij kwijlen, in tegenstelling tot wat vaak gedacht wordt, meestal geen sprake van overmatige speekselvorming. Meestal is kwijlen vooral het gevolg van het niet goed weg (kunnen) slikken van het speeksel. Kwijlen kan een onaangename geur veroorzaken, overlast geven en er onprettig uitzien.

**Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

*Er zijn verschillende methodes om kwijlen te verminderen. Deze variëren van houdingsadviezen, gedragstherapie, scopolaminepleisters, botulinetoxine-injecties, chirurgie en bestraling. Er zijn speciale 'droolingteams' in Nederland die kunnen adviseren over deze behandelingen. Deze teams bestaan vaak uit een neuroloog, KNO-arts, gedragsdeskundige, revalidatiearts en een logopedist. Bij voorkeur zouden hieraan toegevoegd moeten worden een radiotherapeut of radioloog, MKA-chirurg, AVG en een tandarts-gehandicaptenzorg.*

**Abnormaal voedselgerelateerd gedrag**

Er komen allerlei vormen van bijzonder voedselgerelateerd gedrag voor bij mensen met AS. Pica, het inslikken van niet-eetbare voorwerpen, is hier een voorbeeld van. Dit is om allerlei redenen onwenselijk: het kan beschadiging van het maag-darmstelsel (en van de mond of het gebit) geven, kan leiden tot verstopping en kan vergiftiging of infecties veroorzaken.

**Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

*Zorg dat u goed in de gaten houdt dat degene met AS geen voorwerpen uit de behandelkamer in zijn mond stopt, zoals handschoenen, gaasjes of wattenrollen. Wees daarnaast tijdens mondcontroles extra alert op een eventuele aanwezigheid van beschadigingen van de gebitselementen of de slijmvliezen. Ook het voortdurend met voorwerpen in de mond zitten, zonder deze op te eten, kan slijmvliesafwijkingen, gebitsbeschadigingen of standsafwijkingen tot gevolg hebben.*

**Bruxisme**

Als bruxisme (= tandenknarsen) voorkomt en leidt (of zou kunnen leiden) tot ernstige gebitsslijtage, dan kan een gebitsbeschermer (splint) overwogen worden. Dit zal het knarsen niet verminderen, maar de slijtage wel. Bespreek vooraf wel goed met de behandelend tandarts hoe groot de kans op het inslikken ervan is, wanneer degene met AS met de splint gaat spelen in de mond of hij loskomt tijdens een epileptisch insult.

**Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

*Wanneer van iemand met AS bekend is dat hij allerlei niet-eetbare zaken eet, dan is het maken van een splint gecontra-indiceerd. Mocht dit niet het geval zijn, dan kan in overleg met de ouders of begeleiders een splint overwogen worden. Ze zullen na plaatsing ervan goede instructies moeten krijgen. Een mogelijkheid is om de splint aanvankelijk kort en overdag te laten dragen, in het bijzijn van ouders of begeleiders, zodat zij kunnen zien of de splint geaccepteerd wordt. Ook moet met hen goed geoefend worden met het in- en uitdoen en met het reinigen ervan. Soms kan het helpen door het tandtechnisch laboratorium een oog aan de splint te laten bevestigen, zodat deze met een koord aan de kleding bevestigd kan worden.*

**Gastro-oesofageale refluxziekte**

Mensen met AS kunnen last hebben van gastro-oesofageale refluxziekte (GORZ). Dit is het vanuit de maag terugstromen van zure maaginhoud naar de slokdarm. Dit kan, zeker in combinatie met extra gevoeligheid voor gebitsslijtage als gevolg

van hyposalivatie (= verminderde speekselvloed) en dik, taai speeksel, erosie van de gebits-elementen tot gevolg hebben. Deze laatste factoren kunnen vooral bij AS voorkomen wanneer er behandelingen zijn uitgevoerd om het kwijlen te verminderen.

#### **Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

*In veel gevallen is de tandarts of mondhygiënist de eerste die ontdekt dat er sprake is van GORZ, omdat zij de erosies het makkelijkst ontdekken. Deze zullen aanvankelijk vooral palatinaal van het bovenfront gelokaliseerd zijn, later ook palatinaal van de andere gebits-elementen en occlusaal. De onderfrontelementen zijn het laatst aangedaan. Zodra u merkt dat er sprake is van dergelijke erosies, is het goed navraag te doen naar GORZ. Soms is degene met AS hier al mee bekend, wordt hij hier al voor behandeld en zijn het 'oude' erosies. In andere gevallen kan het nog niet bekend zijn of is het wel bekend maar wordt het niet of onvoldoende behandeld. Dan is het goed via de huisarts een verwijzing naar een gastro-enteroloog of een AVG te vragen voor onderzoek hiernaar. Kenmerken van GORZ zijn onder andere een zure smaak, (keel) pijn, pijn in de regio van het borstbeen, slaapproblemen, erosief aspect mondslijmvlies, foetor ex ore, ijzergebreksanemie en recidiverende pneumonitiden en middenoorontstekingen. De klachten worden veelal niet aangegeven. Wanneer er sprake blijkt te zijn van GORZ wordt door de arts vaak medicatie voorgeschreven. Indien mogelijk is het goed de geërodeerde elementen met composiet op te bouwen, om beetverlaging door erosie of slijtage te voorkomen.*

## **Scoliose**

Wanneer er sprake is van scoliose, kan het voor iemand moeilijk zijn om comfortabel in een gewone tandartsstoel te liggen. Dit gebrek aan comfort vermindert de medewerking vaak.

#### **Adviezen voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

*Om te zorgen dat iemand met scoliose prettig ligt tijdens de controles en de behandeling, kan gebruik gemaakt worden van speciale vacuüm matrassen, maar ook door met kussentjes of opgerolde truien of jassen de rug te ondersteunen. Een vacuüm matras is een met polystyreenkorrels gevulde matras. Deze kan (gedeeltelijk) vacuüm gezogen worden met de nevelafzuiger, zodat de matras zich vormt naar het lichaam van de patiënt. Dit geeft extra steun. Nadeel hiervan kan zijn dat als de patiënt zich beweegt, de matras niet meer de juiste vorm heeft. Als de matras niet helemaal vacuüm gezogen is zal deze zich makkelijker blijven aanpassen aan een veranderende lichaamshouding, maar geeft ook minder steun.*

## **Mondhygiëne**

Mensen met AS behoeven extra aandacht voor de mondverzorging; gezien de tactiele afweer, de hyperactiviteit, matige motoriek en (ernstige) verstandelijke beperking is dit niet altijd makkelijk. In de praktijk blijkt helaas vaak dat de mondverzorging dan ook te wensen overlaat. De kans op gaatjes is trouwens iets verminderd, doordat veel mensen met AS ruimtes tussen de tanden en kiezen hebben, die een natuurlijke reiniging op deze plaatsen vergemakkelijken. Wel is er een reële kans op tandvleesontstekingen.

#### **Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

Het is nodig dat de mondverzorging (meestal volledig) wordt overgenomen door de ouders of begeleiders. Zorg tijdens het poetsen dat degene met AS zit (of soms: ligt) en dat degene die poest er schuin naast/achter staat. Met de arm waarmee niet gepoetst wordt, wordt het hoofd ondersteund. De duim van de hand waarmee niet gepoetst wordt, wordt in de omslagplooi van de onderkaak gelegd (dit is de ruimte tussen de ondertanden en de lip), zodat de onderlip weggehouden kan worden. Vervolgens wordt behoedzaam, met korte bewegingen, gepoetst. In veel gevallen is het gebruik van elektrische tandenborstel aan te raden. Een tandarts of mondhygiënist, gespecialiseerd in de behandeling van mensen met een beperking, kan adviezen geven over de poetshouding en -methode. Het gebruik van een fluoridetandpasta wordt aangeraden. Vaak is het uitspugen van tandpasta na het poetsen onmogelijk. Dat is niet erg, zo lang er normale hoeveelheden tandpasta gebruikt worden. Het kan zelfs een voordeel zijn, doordat de fluoride langer kan inwerken op het gebit.

#### **Coöperatie**

De coöperatie (medewerking) tijdens de mondverzorging en de behandeling door de tandarts of mondhygiënist is om verschillende redenen vaak beperkt:

- de aandachtspanne is vaak kort
  - de verstandelijke beperking vermindert de coöperatie
- Om de coöperatie te vergroten (en in sommige gevallen ook om insulden te voorkomen) is het verminderen van angst en het voorkomen van pijn nodig.

#### **Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:**

Vraag aan de ouders of begeleiders adviezen over hoe het best met degene met AS kan worden omgegaan en op welke manier gecommuniceerd wordt.

Er zijn diverse manieren om de behandelbaarheid van mensen met AS te vergroten. Het belangrijkste is rekening te houden met de beperkte belastbaarheid van de persoon in kwestie en daarom de behandeling in kleine stukjes op te bouwen, door regelmatig korte pauzes in te lassen, te beginnen met relatief eenvoudige handelingen en door structuur in de behandelingen in te bouwen. Met behulp van de zogenaamde 'tell-show-(feel)-do methode', waarbij elke stap in de behandeling in niet-bedreigende eenvoudige taal wordt aangekondigd, getoond (hierna eventueel aangeboden om te voelen) en uitgevoerd, kan iemand met AS langzaam vertrouwd worden gemaakt met tandheelkundige controles en behandelingen. Elke stap die goed gaat wordt beloond door middel van 'positive reinforcement' (positieve bekrachtiging). Dit kan een complimentje of een klein cadeautje zijn. Door positive reinforcement wordt de kans op het gewenste gedrag vergroot. Soms is tijdens een controle of behandeling even een 'time out' nodig. Beter is de stappen in de behandeling zo klein en overzichtelijk te houden en de patiënt goed te observeren, dat voordat een echte time out nodig is, de behandelaar een pauze ingelast heeft. Wanneer bovengenoemde technieken nog steeds een te beperkte coöperatie geven en er zijn diverse of uitgebreide tandheelkundige behandelingen nodig, kan een behandeling onder algehele anesthesie overwogen worden. Voor specifieke aandachtspunten bij het gebruik van sedativa en onder algehele anesthesie bij AS: zie 'sedativa, algehele anesthesie'. Gebruik een silliconen bijtblokje of een -stokje van gestoomd beukenhout of kunststof tijdens de behandeling. Het is voor

iemand met AS namelijk minder vermoeiend om tijdens de behandeling op een blokje of stokje te bijten, dan om langere tijd zijn mond open te moeten houden. Het vasthouden van degene met AS tijdens de behandeling of de mondverzorging werkt vaak averechts. Wel kunnen het hoofd en de handen behoedzaam ondersteund of tegengehouden worden.

### **Sedativa, algehele anesthesie**

Naarmate de ontwikkelingsleeftijd bij mensen met AS lager is, zal de coöperatie tijdens de tandheelkundige behandeling vaak afnemen en zal men voor behandeling op sedativa (kalmerende middelen) of algehele anesthesie aangewezen zijn.

#### **Voor de behandelend tandarts, mondhygiënist of voor de anesthesioloog:**

Extra risico's bij behandeling van mensen met AS onder algehele anesthesie zijn:

- onvoorspelbare farmacokinetiek
- bradyaritmieën (hartritmestoornissen met vertraagde frequentie)
- luchtwegproblemen

Wees terughoudend met het voorschrijven van benzodiazepines, maar ook met het gebruik van gehalogeneerde ethers als inhalatie-anesthetica. Wel kan veilig tijdens algehele anesthesie een combinatie van propofol met fentanyl gebruikt worden. Als gevolg van de perifere musculaire atrofie kan de sensitiviteit toenemen, waardoor er tijdens algehele anesthesie een lagere dosering spierslappers moet worden toegediend. Endotracheale intubatie kan bemoeilijkt worden door de

afwijkende anatomie van de schedel en de kaak, maar ook door een hoge scoliose. Atropine tijdens de algehele anesthesie, die gebruikt wordt om een onverwachte aritmie te behandelen, helpt niet altijd. Beter is dan om bij asystolie hartmassage toe te passen en epinefrine toe te dienen.

Bij algehele anesthesie is behandeling in een ziekenhuissetting of gespecialiseerd centrum voor bijzondere tandheelkunde (CBT) aangewezen.

Omdat sommige kinderen met AS last hebben van scheidingsangst is het voor hen extra belangrijk dat hun ouders bij de in- en uitleiding van de behandeling onder algehele anesthesie aanwezig zijn.

Na het ontwaken uit de behandeling onder algehele anesthesie, moet men alert zijn op vallen, als gevolg van de musculaire atrofie.

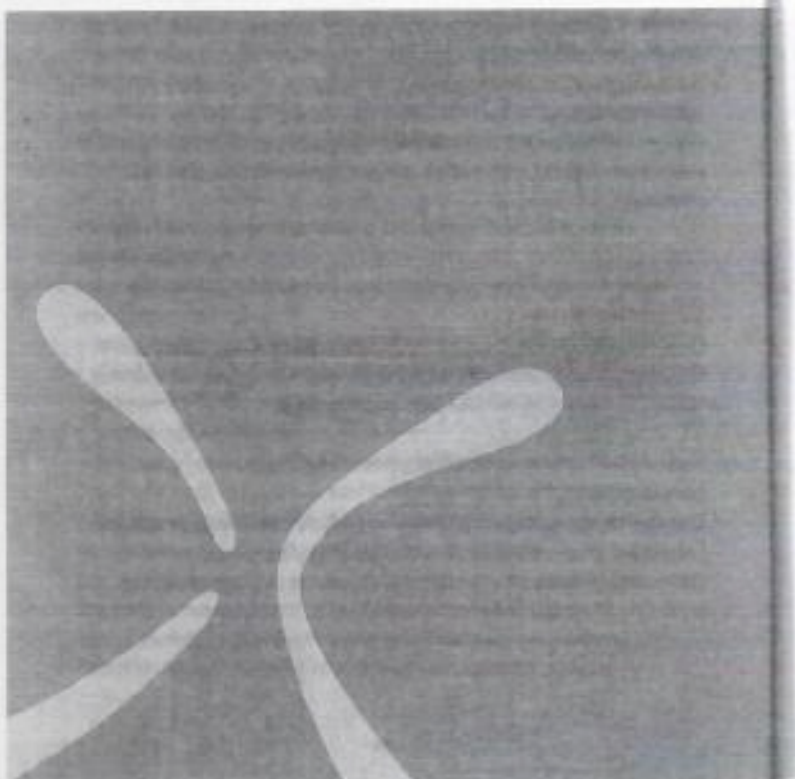
### **Pijnbeleving**

Over de pijnbeleving van mensen met AS is weinig bekend. Echter: doordat mensen met AS vaak veelvuldig lachen, kan het lijken of er geen of minder pijn ervaren wordt.

#### **Voor de behandelend tandarts, mondhygiënist of voor de anesthesioloog:**

Daar waar pijn verwacht wordt, dient lokale anesthesie te worden toegepast, eventueel voorafgegaan door oppervlakteanesthesie. Gebruik een goede anesthesietechniek, zodat de patiënt zo min mogelijk pijn ervaart van de injectie.

## Algemene adviezen voor ouders en begeleiders



De volgende algemene adviezen kunnen gegeven worden bij mensen met AS ter voorkoming van tandheelkundige problemen:

- Regelmatige controles en instructies door tandarts en mondhygiënist (bijvoorbeeld driemaandelijks). Dit bevordert de gewenning in veel gevallen en zorgt ervoor dat vroegtijdig preventieve maatregelen genomen kunnen worden en problemen gesignaleerd worden. Bij voorkeur wordt het kind met AS al vanaf de doorbraak van de eerste melktanden mee naar de tandarts genomen.
- Zorg er zowel bij kinderen als volwassenen met AS voor dat ze minimaal eenmaal (maar bij voorkeur tweemaal) daags hulp bij de mondverzorging krijgen.
- Ga op zoek naar een tandarts, en zo mogelijk mondhygiënist, met kennis over en ervaring in het behandelen van mensen met AS. Als de behandeling bij uw eigen tandarts onvoldoende resultaat geeft, kunt u om een verwijzing vragen naar een verwijzpraktijk of centrum voor bijzondere tandheelkunde, waar gespecialiseerde tandartsen en mondhygiënisten werkzaam zijn.
- Ga bij het vermoeden van gebitsbeschadigingen direct naar de tandarts.
- Uitneembare tandheelkundige prothetische voorzieningen, zoals plaat- of frameprotheses of een splint, worden niet altijd geaccepteerd. Bespreek dit met de tandarts en onderzoek of er alternatieven zijn.

## Informatie

Adressen van centra voor bijzondere tandheelkunde, waar gespecialiseerde tandheelkundige zorg onder andere geboden wordt treft u op: [www.cobijt.nl/centra](http://www.cobijt.nl/centra) (Centraal Overleg Bijzondere Tandheelkunde).

Vereniging Angelman syndroom Nederland (vASN)  
[www.angelmansyndroom.nl](http://www.angelmansyndroom.nl)  
[info@angelmansyndroom.nl](mailto:info@angelmansyndroom.nl)

Een Zweeds orofaciaal expertisecentrum, dat als doel heeft informatie te verzamelen en te bieden op orofaciaal gebied in relatie tot zeldzame aandoeningen:  
[www.mun-h-center.se/sv/Mun-H-Center](http://www.mun-h-center.se/sv/Mun-H-Center)

[www.erasmusmc.nl/plastische-chirurgie/craniofaciaal-schisis/craniofaciaal-centrum](http://www.erasmusmc.nl/plastische-chirurgie/craniofaciaal-schisis/craniofaciaal-centrum)

## Literatuurlijst

- Broers DLM. Mondzorg voor mensen met een beperking. Houten: Prelum, 2011.
- Kim BS, Yeo JS, Kim SO. Anesthesia of a dental patient with Angelman syndrome -A case report. Korean J Anesthesiol 2010;58(2):207-10.
- Maguire M. Anaesthesia for an adult with Angelman syndrome. Anaesthesia 2009;64(11):1250-3.
- Murakami C, Nahás Pires Corrêa MS, Nahás Pires Corrêa JP. Dental treatment of children with Angelman syndrome: a case report. Spec Care Dentist 2008;28(1):8-11.
- Ohtsuka Y, Kobayashi K, Yoshinaga H, Ogino T, Ohmori I, Ogawa K, Oka E. Relationship between severity of epilepsy and developmental outcome in Angelman syndrome. Brain Dev 2005;27(2):95-100.
- Stegenga B, Vissink A, de Bont LGM (red). Mondzlekten en Kaakchirurgie. Assen: Van Gorcum, 2000.
- Thomson AK, Glasson EJ, Bittles AH. A long-term population-based clinical and morbidity profile of Angelman syndrome in Western Australia: 1953-2003. Disabil Rehabil 2006;28(5):299-305.

- Witte W, Nobel C, Hilpert J. Anästhesie beim Angelman-Syndrom. Anaesthesist 2011 60(7):633-40. Epub 2011 Mar 16.
- Zaag van der J. Sleep bruxism: contemporary insights in diagnosis, etiology and management. Proefschrift UvA 2012.

## Gegevens tandarts en mondhygiënist

### Tandarts

Naam: \_\_\_\_\_

Adres: \_\_\_\_\_

Telefoon: \_\_\_\_\_

### Mondhygiënist

Naam: \_\_\_\_\_

Adres: \_\_\_\_\_

Telefoon: \_\_\_\_\_

### Adviezen en opmerkingen van de tandarts en/of mondhygiënist:

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

## Persoonlijke gegevens

### Gegevens over degene met Angelman syndroom:

Naam: \_\_\_\_\_

Geboortedatum: \_\_\_\_\_

Adres: \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

### Behandelend artsen:

Naam huisarts/AVG: \_\_\_\_\_

Plaats: \_\_\_\_\_

Naam specialist: \_\_\_\_\_

Specialisme: \_\_\_\_\_

Ziekenhuis + plaats: \_\_\_\_\_

### Medicatie:

---

---

---

---

---

---

### Allergieën:

---

---

### Bijzonderheden in verband met spoedsituaties:

---

---

---

---

---

## Colofon

### Tekst:

- Mw. D.L.M. Broers, tandarts gehandicaptenzorg, tandarts angstbegeleiding, directeur zorg en opleidingen Stichting Bijzondere Tandheelkunde Amsterdam
- T.G.M. Zuidgeest, tandarts gehandicaptenzorg, Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde Martini Ziekenhuis Groningen
- Mw. dr. C.M.H.H. van Houtem (tandarts-onderzoeker TNO)
- Prof. dr. L.M.G. Curfs, hoogleraar verstandelijke handicap, Maastricht Medisch Universitair Centrum en directeur Gouverneur Kremers Centrum MUMC

### Met dank aan:

Dr. A.J. Pijl, Dr. W. Braam, mw. dr. M.A.M. Tonino, G.H.J. Bonke, J. Vlaming, mw. T. Strandens.

*Deze uitgave is tot stand gekomen met financiële steun van de Vereniging Angelman syndroom Nederland en de Stichting Bijzondere Tandheelkunde (SBT) Amsterdam.*