



Dental Alerts

**Aandachtspunten op het gebied van
mondzorg voor mensen met
Rett syndroom**



Voorwoord

Rett syndroom is een van de meest voorkomende oorzaken van ernstige meervoudige beperkingen bij meisjes. De aandoening komt slechts bij hoge uitzondering voor bij jongens. De meerderheid van de meisjes bereikt de volwassen leeftijd. Mensen met Rett syndroom hebben ook tandheelkundige zorg nodig. Enkele medische en lichamelijke kenmerken, die samenhangen met de aandoening kunnen makkelijk tot tandheelkundige problemen leiden. Om dit zo veel mogelijk te voorkomen is het van groot belang dat zowel tandartsen, mondhygiënist en preventie-assistenten, alsmede ouders, begeleiders, artsen en specialisten op de hoogte zijn van deze specifieke problemen en de mogelijkheden om deze te voorkomen en/of te behandelen. Dit boekje beoogt een bijdrage te leveren aan de verbetering van de mondzorg voor mensen met Rett syndroom. Deze uitgave kwam tot stand in samenwerking met de Nederlandse Rett Syndroom Vereniging, de Stichting Terre - Rett Syndroom Fonds, de Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige Gezondheidszorg voor Gehandicapten en de Stichting Bijzondere Tandheelkunde Amsterdam.

Als ouders is het belangrijk de behandelende tandarts en mondhygiënist vroegtijdig op de hoogte te stellen van de diagnose Rett syndroom bij hun kind en van de gevolgen die dit kan hebben voor de mondzorg.

In hoofdstuk 1 wordt een toelichting gegeven op Rett syndroom. Hoofdstuk 2 gaat over de tandheelkundige problemen bij Rett syndroom. In hoofdstuk 3 komen de tandheelkundige behandel mogelijkheden aan bod. Informatie wordt verstrekt over interventies door de tandarts of mondhygiënist.

Verder worden in hoofdstuk 4 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 verstandelijke en/of lichamelijke beperking. Hier kunt u na verwijzing van uw tandarts of huisarts terecht voor behandeling. Ook zijn zij beschikbaar voor het beantwoorden van specifieke vragen rond de tandheelkundige zorg voor mensen met Rett syndroom.

Broers, D.L.M., Zuidgeest T.G.M. & Curfs, L.M.G.
Amsterdam-Papenvoort-Maastricht

Januari 2013

Inhoudsopgave

Inleiding	6
1) Kenmerken Rett syndroom	8
2) Tandheelkundige problemen	13
3) Tandheelkundige behandel mogelijkheden	16
• Verstandelijke beperking	• Epilepsie
• Medicatiegebruik	• Ademhalingsproblemen
• Onwillekeurige (hand)bewegingen	• Houdingsafwijkingen
• Obstipatie (verstopping)	• Automutilatie
• Bruxisme (tandenknarsen)	• Schreeuwen
• Tongprotrusie	• Autisme spectrum stoornis
• Orthodontische afwijkingen	• Coöperatie
• Kwijlen	• Sedatie, algehele anesthesie
• Voedingsproblemen	• Pijnbeleving
• Gastro-oesofageale refluxziekte	• Mondhygiëne
4) Adviezen voor ouders en begeleiders	38
Informatie over tandartsen en mondhygiënisten	40
Literatuurlijst	41
Gegevens tandarts en mondhygiënist	43
Persoonlijke gegevens	44
Colofon	46

Inleiding

Rett syndroom is een neurologische ontwikkelingsstoornis. Het betreft een klinische diagnose op basis van duidelijk afgebakende diagnostische criteria. Bij meer dan 95% van de klinisch gediagnosticeerde meisjes wordt een mutatie in het MECP2-gen gevonden, gelegen op het X-chromosoom. Dit gen codeert voor het methyl-CpG-binding protein 2 (MECP2). Een van de gevolgen is een onvoldoende 'uitrijping' van de hersenen waardoor onder andere de hersenstam haar functies niet goed kan uitoefenen. De controle op zelfstandige functies zoals hartritme, bloeddruk, ademhaling en aansturing van vele organen is hiermee vaak ernstig verstoord. Een ander gevolg is de ernstige dyspraxie (onvermogen tot het uitvoeren van gerichte handelingen).

Rett syndroom is een vaak voorkomende oorzaak van meervoudige beperkingen bij meisjes. Schattingen wijzen in de richting van een voorkomen van 1 op 10.000 meisjes op de leeftijd van 11 jaar.

De naam Rett syndroom verwijst naar de naam van de Weense arts, Andreas Rett, die in 1954 door het in zijn wachtkamer zien van het bijzondere gedrag van twee meisjes aandacht kreeg voor het klinische beeld. Zijn eerste publicatie hierover in 1966 in een Duitstalig vakblad werd niet opgemerkt door de collega's in andere landen. Daar kwam in 1983 verandering in door het werk van de Zweedse arts Bengt Hagberg, die Rett syndroom wereldwijd onder de aandacht bracht. Vanaf dat moment nam de onderzoeksinteresse voor dit unieke ziektebeeld snel toe. Een belangrijke mijlpaal werd in 1999 bereikt. Huda Zoghbi en haar onderzoeksgroep in Houston,

Texas zorgden voor een doorbraak door de opheldering van de genetische oorzaak van Rett syndroom.

Sinds de ontdekking van de mutaties in het MECP2-gen als oorzaak voor Rett syndroom is het onderzoek in een stroomversnelling geraakt. Toch bestaat over vele aspecten van Rett syndroom nog onduidelijkheid. Ook de tandheelkundige zorg is een onderbelicht gebied. Vandaar dat in deze uitgave, na een korte toelichting op klinische kenmerken van Rett syndroom, de aandacht uitgaat naar de tandheelkundige zorg in relatie tot Rett syndroom.

Hoofdstuk 1

Kenmerken Rett syndroom



Hoewel de genetische achtergrond bekend is, is Rett syndroom nog altijd een klinische diagnose, dat wil zeggen een diagnose die wordt gesteld op basis van een aantal kenmerken; de zogenaamde diagnostische criteria.

- ongecompliceerde geboorte na normale zwangerschap
- (vrijwel) normale of gering vertraagde psychomotore ontwikkeling in de eerste 6 maanden
- normale hoofdomtrek bij geboorte
- vertraagde toename van hoofdomtrek vanaf de geboorte (niet altijd)
- verlies van reeds verkregen zinvol handgebruik tussen de leeftijd 0,5 - 2,5 jaar
- stereotypische handbeweging zoals handenwrijven of -knijpen, klappen of hand-mond beweging
- afname van vermogen contact te maken, beperking in communicatie, verlies van aangeleerde woorden en cognitieve achteruitgang
- optreden van dyspraxie

Het meest opvallend bij Rett syndroom is het schijnbaar normale ontwikkelingsverloop in de eerste levensmaanden. Dan stagneert de ontwikkeling met daarna een meestal gradueel verlopende achteruitgang waarbij tot dan toe verworven vaardigheden in motoriek en spraak afnemen of verloren gaan. In het ontwikkelingsverloop is een viertal stadia te onderkennen, aangeduid met stadium I of vroege stagnatie, stadium II of snelle achteruitgang, stadium III of pseudostabiel stadium en stadium IV of het stadium van late motorische achteruitgang. Tijdens het eerste stadium tussen ongeveer 6 en 18 maanden, stagneert de ontwikkeling, maar valt de

vertraging nog niet duidelijk op. Wel zijn er signalen van verontrusting. Het lijkt alsof het kind achter in ontwikkeling blijft. Het tweede stadium (meestal tussen de één en vier jaar) wordt gekenmerkt door een opvallend zichtbare achteruitgang. Er is zelfs sprake van verlies van aangeleerde vaardigheden. Na deze fase van snelle achteruitgang lijkt het beeld te stabiliseren. Deze derde fase zonder regressie kan vele tientallen jaren duren. In deze fase kunnen vaardigheden worden aangeleerd. De vierde fase begint met vermindering van de grove motoriek waarbij de verworvenheid tot loslopen afneemt of stopt en rolstoelafhankelijkheid ontstaat. Abnormale spierspanning en bewegingen (dystonie) en misvorming van de wervelkolom met scheefgroei (scoliose) of hoge bolle rug (kyfose) vallen in dit stadium duidelijk op. Zoals bij veel andere syndromen geldt ook voor Rett syndroom dat de verschijnselen van de aandoening in ernst fors kunnen variëren. Ook in het verloop en de duur van de stadia zijn grote verschillen zichtbaar. Een goed oogcontact blijft tot het einde intact.

Rett syndroom gaat gepaard met een veelheid aan symptomen. Naast de ernstige verstandelijke beperking zijn er tal van lichamelijke kenmerken. Het betreft symptomen die te wijten zijn aan onrijpheid van hersenen en hersenstamfuncties in samenhang met andere problemen zoals vertraagde groei, slaapstoornissen, epilepsie, obstipatie, osteoporose, ernstige dyspraxie, abnormale spierspanning en secundaire misvorming van de wervelkolom en de voeten. Stereotype handbewegingen, met name het wringen met de handen en het in de mond steken van de handen vormen de 'handtekening' van deze aandoening.

Ondanks een goede eetlust kan bij veel meisjes en vrouwen met Rett syndroom toch sprake zijn van ondervoeding. Een metabool screeningsprogramma in samenhang met neurofysiologisch onderzoek van de hersenstam kan van betekenis zijn voor het ophelderen van de discrepantie tussen eetlust en lichaamsgewicht.

Afwijkende ademhalingspatronen geven aanleiding tot een verstoorde balans tussen zuurstof (O₂) en koolzuur (CO₂) in het bloed. Een drietal ademhalingstypes is na nauwkeurig neurofysiologisch onderzoek van hersenstamfuncties te onderscheiden, internationaal aangeduid met 'forceful breathing', 'feeble breathing', en 'apneustic breathing'. 'Forceful breathers' hebben een snelle, diepe, hyperventilerende ademhaling, waarbij het CO₂-gehalte in het bloed daalt. 'Feeble breathers' hebben een erg stille en oppervlakkige ademhaling waardoor het CO₂-gehalte in het bloed stijgt. Een stijging die ook geconstateerd wordt bij 'apneustic breathers', bij wie de in- en uitademing langdurig inadequaet verloopt met CO₂ ophoping in het bloed. Rett meisjes en vrouwen laten onafhankelijk van het type ademhaling ook een Valsalva manoeuvre -type ademhaling zien. Dit is een poging om lucht uit te persen tegen een gesloten strottenklep. De onderliggende pathofysiologie van de verstoorde ademhaling situeert zich in de hersenstam. Een van de gevolgen van het defect in het controlemechanisme van de CO₂ uitademing is een chronische respiratoire alkalose of acidose. Deze verandering in zuurtegraad kan van invloed zijn op tal van celfuncties en enzymactiviteiten. Het gelijktijdig meten van alle cardiorespiratoire variabelen samen met veranderingen in bloedgasen, EEG en continue

videomonitoring van het gedrag is voor de diagnostiek van verstoorde hersenstamfuncties de enige mogelijkheid om tot de juiste vaststelling van het ademtype te komen. Dit is van anesthesiologisch en therapeutisch belang om aanvallen van onwillekeurige bewegingen en motorische onrust, die bij alle ademtypes kunnen optreden, te kunnen onderscheiden van een epileptische aanval.

Hoewel genezing nog niet tot de mogelijkheden behoort laat recent onderzoek zien dat het mogelijk is de symptomen te beïnvloeden (te versterken of te verminderen). De begeleiding en behandeling is met de huidige stand van kennis met name gericht op het verminderen van de ernst van de symptomen. Het spreekt voor zich gezien de uiteenlopende kenmerken van het syndroom dat een multidisciplinaire behandeling en begeleiding, gebaseerd op degelijke diagnostiek, aan de orde is.

Hoofdstuk 2

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:

- ernstige communicatieve beperking
- medicatiegebruik
- motorische onrust
- stereotype handbewegingen (onder andere met vingers of handen tegen lippen of tanden komen, op handrug en/of vingers sabbelen of bijten)
- obstipatie (verstopping)
- ernstig bruxisme (tandenknarsen), vooral overdag
- open beet front
- hoog palatum
- open mondhouding en mondademhaling
- tongprotrusie (telkens naar buiten komen van de tong)
- kwijlen
- afwezigheid van laterale (zijwaartse) bewegingen mandibula (onderkaak)
- bilaterale masseter hypertrofie (dubbelzijdige verdikking van de kauwspier in de wang)
- afwijkend slikpatroon en 'wurgreflex'
- voedingsproblemen
- gastro-oesophageale refluxziekte (GORZ, opkomend maagzuur)
- epilepsie en niet-epileptische aanvallen
- motorische problemen, dyspraxie
- cardiorespiratoire problemen, zoals onregelmatige ademhaling, hyperventilatie, apneu en verlengd QT syndroom

- hyper- of hypoventilatie in de waaktoestand, abnormale gevoeligheid voor opwinding en koude tot blauwe voeten
- houdingsafwijkingen (scoliose: zijwaartse kromming van de wervelkolom, rotatie: draaiing van de wervelkolom, 'bochel')
- contracturen
- slaapstoornissen (in- en doorslaapproblemen)
- gedragsproblemen, zoals agressie, agitatie, schreeuwen en automutilatie (zelfverwondend gedrag)
- osteoporose
- verstoorde pijnwaarneming

Hoofdstuk 3

Tandheelkundige behandelmogelijkheden



Verstandelijke beperking

De ernst van de verstandelijke beperking is onder andere afhankelijk van het stadium waarin iemand verkeert. De mate van verstandelijke beperking is door het onvermogen te praten en bewust de handen te gebruiken moeilijk in te schatten. Ga op zoek naar een tandarts en mondhygiënist die ervaring hebben met het behandelen van mensen met een beperking. Niet alleen vanwege het omgaan met de verstandelijke en lichamelijke beperking, maar ook vanwege de noodzaak van het hebben van relevante kennis over het syndroom.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Pas het communicatieniveau aan de mogelijkheden van de patiënt aan. Hiervoor is de informatie van de ouders en begeleiders van groot belang. In veel gevallen heeft de patiënt een zorg-, ondersteunings- of begeleidingsplan, waarin veel nuttige informatie over de patiënt staat, en vaak ook aanwijzingen voor een goede aanpak. Ook kan het advies van een gedragsdeskundige of orthopedagoog ingeroepen worden, om zo de behandeling te vergemakkelijken.

Medicatiegebruik

Omdat mensen met Rett syndroom verschillende medicijnen gebruiken die bijwerkingen kunnen hebben met gevolgen voor het gebit of de tandheelkundige behandeling, is het van belang dat de tandarts en mondhygiënist goed op de hoogte zijn van het medicatiegebruik en dat wijzigingen hierin steeds aan hen doorgegeven worden.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Zoals bij iedere patiënt dienen de tandarts en mondhygiënist

op de hoogte te zijn van het medicatiegebruik, en van de interacties en bijwerkingen. Zo kunnen verschillende medicijnen stollingsstoornissen tot gevolg hebben. Bij meisjes en vrouwen met Rett syndroom betreft dit bijvoorbeeld de anti-epileptica carbamazepine (Tegretol®), lamotrigine (Lamictal®) en natriumvalproaat (Depakine®), en het antipsychoticum risperidon (Risperdal®). Ook kunnen er diverse interacties met andere medicijnen zijn. Soms kan een bijwerking van bepaalde medicatie gingivahyperplasie zijn (zie verder: 'epilepsie'). Daarnaast kunnen medicijnen een droge mond als bijwerking hebben. Overleg met een arts over een alternatief is dan gewenst. Als dit niet mogelijk is, dienen de ouders en begeleiders goed op de hoogte te worden gebracht van deze bijwerking en zijn extra preventieve maatregelen (in de vorm van regelmatige bezoeken aan de mondhygiënist voor instructie over mondverzorging, voeding en extra fluoridetoediening) noodzakelijk. In het algemeen geldt dat het bij mensen met Rett syndroom goed is medische informatie bij de (huis)arts of AVG (arts voor verstandelijk gehandicapten) op te vragen.

Onwillekeurige (hand)bewegingen

Deze lijken af te nemen met het toenemen van de leeftijd. Ze hebben niet alleen invloed op de tandstand, maar bemoeilijken ook een goede mondverzorging en behandeling. Het afleren ervan is niet mogelijk.

Voor de behandelend tandarts en mondhygiënist:

Wanneer tijdens een controle of behandeling door de tandarts of mondhygiënist of tijdens de mondverzorging de handen worden vastgehouden kan de agitatie toenemen. Toch ontkom je soms niet aan het tegenhouden van de handen, omdat anders de

mond niet benaderd kan worden (zie verder: 'coöperatie'). Het verdient hierbij aanbeveling om zowel tijdens de behandeling als tijdens de dagelijkse mondverzorging te werken met intervallen, waarbij af en toe de mogelijkheid gegeven wordt toe te geven aan de onwillekeurige bewegingen.

Obstipatie (verstopping)

Dit komt bij ongeveer 85% van de meisjes en vrouwen met Rett syndroom voor. Door gebrek aan beweging en spierspanning, een onjuist dieet, medicatie, scoliose en een verminderde vochtinname.

Voor de behandelend tandarts en mondhygiënist:

Iemand die last heeft van obstipatie zal niet rustig in de tandartsstoel liggen en zich ook niet rustig laten poetsen. Het is dus van belang te weten dat dit een oorzaak van een verminderde coöperatie en 'onverstaanbaar gedrag' kan zijn. Verder worden nog steeds laxantia voorgeschreven die veel suikers bevatten en daarom als 'zoetmoment' gezien moeten worden. Overleg met de voorschrijvend arts of de apotheker over een suikervrij alternatief is aan te raden.

Bruxisme (tandenknarsen)

Bij ongeveer 60% van de meisjes en vrouwen met Rett syndroom komt bruxisme overdag voor, bij ongeveer 30% nachtelijk bruxisme. Bruxisme begint vaak pas opvallend te worden vanaf het derde stadium. Bruxisme gaat gepaard met een toename van de handbewegingen. Het gebeurt met tussenpozen met forse kracht en zorgt voor ernstige gebitsslijtage. Hoewel de gebitsslijtage meestal niet tot tand- en kiespijn of kauwproblemen leidt, zelfs niet bij ernstige

vormen, kunnen kauwspieren door ernstige overbelasting wel pijnlijk worden.

Er lijkt geen relatie tussen bruxisme en eventuele eetproblemen te zijn.

Als bruxisme voorkomt en leidt (of zou kunnen leiden) tot ernstige gebitsslijtage, dan zou een splint (gebitsbeschermer) overwogen kunnen 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 Rett syndroom met de splint gaat spelen in de mond. Indien dit gevaar bestaat, dan is een splint gecontra-indiceerd.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Veel mensen met Rett syndroom hebben vooral last van bruxisme overdag. Gevoeligheid bij kou/warmte door gebitsslijtage valt over het algemeen mee, omdat de slijtage zo langzaam gaat dat de pulpa zich door afzetting van tertiair dentine terugtrekt. Bij slijtage die sneller gaat dan de vorming van het tertiair dentine is er natuurlijk wel een verhoogde gevoeligheid. Ernstig bruxisme geeft ook een beetverlaging en verandering van de stand van de onderkaak, met extra kans op omvorming in het kaakgewricht, en hierdoor geïnduceerde TMD-klachten. Hoewel een splint de slijtage zou kunnen verminderen, is dit in veel gevallen gecontra-indiceerd, omdat er een reële kans op aspiratie of ingestie is, door zowel de lage ontwikkelingsleeftijd en dientengevolge matige coöperatie als door het bijten en sabbelen op de vingers. In sommige gevallen kan toch in overleg met de ouders of begeleiders een splint overwogen worden. Ze zullen na plaatsing ervan goede instructies moeten krijgen. Er zijn tandartsen die adviseren een gemodificeerde splint te maken, namelijk een

splint in de bovenkaak met voldoende retentie en eventueel met uitbreiding tot over een stukje van het palatum, waardoor kleefpasta gebruikt kan worden (om de retentie verder te vergroten). Zeker in het begin van het dragen van de splint zal deze alleen in het bijzijn van ouders of begeleiders gedragen mogen worden, zodat zij kunnen zien of deze 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. De splint wordt aanvankelijk alleen overdag gedragen. Mocht dit goed gaan en er ook sprake zijn van nachtelijk bruxisme, dan kan overwogen worden de draagtijd uit te breiden en de splint ook 's nachts te laten dragen. Steeds moeten de voor- en nadelen (=tegengaan verdere gebitslijtage vs. risico's op aspiratie en ingestie) afgewogen worden. Soms kan een uplayframe overwogen worden.

Spierrelaxantia en benzodiazepines werken meestal niet ter vermindering van bruxisme en zijn gecontra-indiceerd bij zwakke ademers. Ook kan bij extreme slijtage als gevolg van bruxisme gedacht worden aan botulinetoxine-injecties in de kauwspier, als (tijdelijke) vermindering van de kauwkracht (bij voorkeur in overleg met of uitgevoerd door een MKA-chirurg).

Tongprotrusie

Door het voortdurend naar buiten duwen van de tong kan er een zogenaamde 'open beet' ontstaan. Dit is de ruimte in verticale zin tussen de boven- en ondertanden die bestaat, wanneer de kiezen op elkaar staan. Dit geeft vooral esthetische problemen en kan in sommige gevallen de kans op gebitsletsel vergroten, wanneer

hierdoor de tanden ook verder naar voren komen. Op deze manier zullen ze bij een val of een tik sneller beschadigen.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

De tongprotrusie zorgt voor orthodontische afwijkingen, zoals een open frontrelatie en –protrusie (met daardoor een verhoogde kans op traumata). Een open beet door tongprotrusie geeft een vergrote kans op het ontstaan van mondademhaling, met alle gevolgen van dien. In een vroeg stadium betrekken van een logopediste kan enige hulp bieden. Voor orthodontische adviezen: zie verder. Ook zorgt de protrusie voor problemen met de mondverzorging en de controle en behandeling door tandarts en mondhygiënist. Behalve het geduldig en in stapjes blijven uitvoeren hiervan, zijn er weinig andere adviezen voor het omgaan met de tongprotrusie.

Orthodontische afwijkingen

Een aantal eerdergenoemde gewoontes of aandoeningen (tongprotrusie, op vingers/handen sabbelen en een mondademhaling) maakt de kans op een orthodontische afwijking groot. Het zal dan vooral gaan om een ‘open beet’ van de voortanden (zie ‘tongprotrusie’) en vaak nog andere orthodontische afwijkingen. Hoewel een orthodontische behandeling gezien de beperkte medewerking niet vaak mogelijk is, kan het soms toch nuttig zijn advies in te winnen bij een orthodontist over de behandel mogelijkheden.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Veel meisjes en vrouwen met Rett syndroom hebben een open beet in het front, een hoog palatum en nog verschillende andere orthodontische afwijkingen. Verwijs tijdig naar een orthodontist met ervaring in het behandelen van mensen met een beperking.

In de meeste gevallen is de coöperatie onvoldoende om een complete orthodontische behandeling uit te voeren, maar soms is een gedeeltelijke behandeling wel mogelijk. Vraag daarom bij twijfel over de mogelijkheden advies aan een orthodontist. Realiseer je 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 gecontra-indiceerd.

Kwijlen

Hoewel het steeds in de mond stoppen van voorwerpen en hier op bijten de speekselvloed enigszins kan stimuleren is er bij kwijlen, in tegenstelling tot wat vaak gedacht wordt, meestal geen sprake van overmatige speekselvorming. Bijna altijd is kwijlen vooral het gevolg van het niet goed weg (kunnen) slikken van het speeksel. Kwijlen kan een onaangename geur veroorzaken en er onprettig uitzien. Daarnaast kan de slikstoornis er voor zorgen dat in het voorste deel van de mondholte veel speeksel langdurig aanwezig blijft, hetgeen kan resulteren in een enorme toename van moeilijk verwijderbaar, hard tandsteen.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Er zijn verschillende methodes om kwijlen te verminderen. Deze variëren van houdingsadviezen, gedragstherapie, scapolaminepleisters, 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. Indien tot een speekselreducerende behandeling wordt overgegaan dient de mondgezondheid hierna extra goed in de gaten gehouden te worden. Het verminderen van de hoeveelheid (en soms de kwaliteit) van het speeksel geeft een grotere kans op het ontwikkelen van cariës en gingivitis en het uitdrogen van de slijmvliezen, zeker in combinatie met mondademhaling en/of gastro-oesophageale refluxziekte (GORZ).

Voedingsproblemen

Deze komen bij ongeveer 85% van de meisjes en vrouwen met Rett syndroom voor en ontstaan onder andere door kauwproblemen, slikstoornissen, kokhalsneiging ('hypergag') en ademhalingsproblemen (met kans op aspiratie (=verslikken)). De meeste meisjes en vrouwen met Rett syndroom eten kleingemaakt voedsel. Een deel heeft een PEG-sonde voor bijvoeding rechtstreeks in de maag.

Voor de behandelend tandarts en mondhygiënist:

De slikstoornissen hebben tot gevolg dat iemand met Rett syndroom zich ook bij de tandarts of mondhygiënist makkelijk verslikt, bijvoorbeeld in (koel)water van de boor of van het ultrasonische tandsteenapparaat. Het kan een aspiratiepneumonie tot gevolg hebben. Dit is een ernstige aandoening, die voorkomen dient te worden. Het kan ook zijn dat er sprake is van 'stille aspiratie': hierbij verslikt iemand zich, zonder dat dat merkbaar is voor de omstanders. Voorzorgsmaatregelen zijn het zo rechtop mogelijk behandelen

en waar mogelijk water(koeling) vermijden, bijvoorbeeld door met handinstrumentarium tandsteen te verwijderen in plaats van ultrasoon. Daarnaast dient extra goed water, speeksel, tandsteenresten enzovoorts weggezogen te worden met de speeksel- en nevelafzuiger en moeten regelmatig (slik)pauzes ingelast worden. Ook hier geldt dat overleg met de ouders of begeleiders over wanneer het goed is even te pauzeren van belang is. Zij kennen de patiënt immers het best.

Gastro-oesofageale refluxziekte

Mensen met Rett syndroom kunnen last hebben van GORZ. Dit is het vanuit de maag terugstromen van zure maaginhoud naar de slokdarm. Dit kan, zeker in combinatie met extra gevoeligheid voor gebitslijtage als gevolg van hyposalivatie (verminderde speekselvloed) en dik, taai speeksel, erosie van de gebitselementen tot gevolg hebben. Deze laatste factoren kunnen met name bij mensen met Rett syndroom 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 gebitselementen en occlusaal. De onderfrontelementen zijn het laatst aangedaan. Zodra je merkt dat er sprake is van dergelijke erosies, is het goed navraag te doen naar GORZ. Soms is degene met Rett syndroom hier al mee bekend, wordt zij hier al voor behandeld en zijn het 'oude' erosies. In andere gevallen kan het nog niet bekend zijn. 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 (geur), (keel)pijn, pijn in de regio van het borstbeen, slaapproblemen, erosief aspect mondslijmvlies, foetor ex ore, ijzergebreksanemie en recidiverende pneumonieën en middenoorontstekingen, kans op een Barrett oesophagus en in een laatste stadium een oesophaguscarcinoom. 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.

Epilepsie

Ongeveer 60% van de meisjes en vrouwen met Rett syndroom heeft een vorm van epilepsie, in allerlei vormen of gradaties. In ongeveer de helft van de patiënten is dit goed te behandelen met medicatie, zoals carbamazepine, natriumvalproaat en lamotrigine. De epilepsie ontstaat vanaf ongeveer 3 tot 5 jaar en bereikt een piek tijdens de adolescentie. Daarna (op middelbare leeftijd) neemt het in de meeste gevallen weer af. Door de insulten is er een verhoogde kans op gebitsletsel, zeker bij een open beet en protrusie. Bovendien hebben sommige anti-epileptica invloed op het gebit.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

De kans op traumata als gevolg van insulten en vallen door de gestoorde motoriek is groter dan bij anderen. Hier zal de tandarts extra alert op moeten zijn. Om die reden moeten regelmatigere dan bij anderen röntgenfoto's gemaakt worden. Vitaliteitstesten zijn niet altijd betrouwbaar, gezien de beperkte ontwikkelingsleeftijd.

Met name verticale (haar)scheuren komen veelvuldig voor in frontelementen na traumata (vooral bij epileptische insulten) en kunnen pijn veroorzaken in openschijnlijk gave elementen. Het vanaf palatinaal belichten van de frontelementen met bijvoorbeeld de uithardingslamp laat deze scheuren overduidelijk zien. Röntgenfoto's zijn zeker in die gevallen 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, bijvoorbeeld 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 (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 een voorverdooving. Stress kan op veel manieren voorkomen worden (zie 'coöperatie'). Sommige anti-epileptica, zoals diphantoïne, kunnen gingivahyperplasie veroorzaken. Om dit te voorkomen is bij het gebruik van dergelijke middelen 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 (bijvoorbeeld met laser) geïndiceerd zijn. Dit is vooral zinvol als daarna op andere medicatie wordt overgegaan en de mondhygiëne verder verbeterd wordt. Diphantoïne wordt als anti-epilepticum voor de behandeling van epilepsie bij Rett syndroom niet vaak meer voorgeschreven.

Ademhalingsproblemen

Problemen met de ademhaling komen vrijwel bij alle mensen met Rett syndroom voor. Belangrijk is te weten welk type afwijkend ademhalingspatroon de persoon met Rett syndroom heeft.

Voor de behandelend tandarts en mondhygiënist:

Hier moet vooral rekening mee gehouden worden wanneer overwogen wordt een behandeling met behulp van sedativa of onder algehele anesthesie wordt uitgevoerd. Een goed preoperatief onderzoek bij een behandeling onder algehele anesthesie is een vereiste, evenals vooraf overleg met een anesthesioloog, ook bij sedatie (zie verder: sedatie/algehele anesthesie). Daarnaast is het voor het uitvoeren van tandheelkundige behandelingen van belang te weten of een patiënt met Rett syndroom met zuurstofondersteuning hier ook tijdelijk zonder kan en hoe lang (saturatiemeter). Dit geldt ook voor de eventuele transfers uit de eigen stoel in de tandartsstoel en weer terug.

Houdingsafwijkingen

Bij 75 tot 85% van de meisjes en vrouwen met Rett syndroom komt scoliose voor en bij ongeveer 25% kyfose. Vaak is voorkoming van verslechtering hiervan mogelijk door ‘sensory

support' en lichamelijke ondersteuning en soms kan een corrigerende operatie hiermee voorkomen worden. Met name ernstige scoliose kan zorgen voor het in de verdrukking komen van organen, waardoor de al onregelmatige ademhaling nog verder verslechtert en de kans op reflux toeneemt (of een bestaande reflux verergert).

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Bij zowel scoliose als kyfose zal een patiënt tijdens een behandeling door de tandarts of mondhygiënist in een gewone tandartsstoel meestal niet comfortabel liggen, wat de coöperatie verder zal verslechteren. Behandel daarom zo mogelijk de patiënt in de eigen rolstoel, zeker als deze achterover kan worden gekanteld, al dan niet met een rolstoelkantelaar. Ook kan gebruik gemaakt worden van een speciaal vacuümmatras dat in de tandartsstoel gelegd wordt. Het is gevuld met polystyreenkorrels. Deze kan (geheel of gedeeltelijk) vacuüm gezogen worden met de nevelafzuiger, zodat de matras zich vormt naar het lichaam van de patiënt. Dit geeft extra steun en meer comfort. Nadeel hiervan kan zijn dat als de patiënt zich beweegt, de matras niet meer de juiste vorm heeft. Ook bestaat bij een vacuüm gezogen matras het risico op drukplekken, doordat door een verminderde pijnwaarneming en beperkte communicatiemogelijkheid drukplekken niet worden ervaren en aangegeven. Als de matras niet helemaal vacuüm gezogen is zal deze zich makkelijker blijven aanpassen aan een veranderende lichaamshouding, maar geeft ook minder steun. Wanneer de tandarts of mondhygiënist geen vacuümmatras heeft, kan gebruik gemaakt worden van opgerolde dekentjes, kussentjes (bijvoorbeeld tempur) of jassen, waarmee het lichaam van de patiënt ondersteund wordt.

Automutilatie

Automutilatie komt soms voor, vooral bij het hoofd. Bijvoorbeeld in de vorm van slaan tegen het gezicht en de mond, haren uittrekken, bijten op de vingers of de hand. Vaak als er agitatie optreedt. Ook agressie jegens anderen komt voor. Een multidisciplinair samengesteld team is van belang voor het nadenken over de aangewezen interventies.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Als automutilatie tijdens een controle of behandeling optreedt, is het goed te kijken of dit is omdat de patiënt overbelast wordt en er dus een time out nodig is. Soms helpt afleiding bij het verminderen van automutilatie. Ook moeten de tandarts en mondhygiënist alert zijn op mogelijke beschadigingen in de mond of het gebit als gevolg van automutilatie. Niet zelden worden op röntgenfoto's van het bovenfront beschadigingen ontdekt die niet eerder waren opgemerkt, die het gevolg zijn van traumata door vallen, stoten (als gevolg van een slechte motoriek), door insulten of automutilatie. Ook een matige/slechte mondhygiëne kan een oorzaak zijn voor pijn in de mondholte bij manipulaties in de mond. Dit betekent dat afwerend gedrag kan optreden bij behandelen, maar ook al bij de dagelijkse uitvoering van de mondverzorging. Gestreefd moet worden zo snel mogelijk de mondgezondheid op peil te krijgen.

Schreeuwen

Veel meisjes en vrouwen met Rett syndroom schreeuwen luid en langdurig. Deze gilbuien worden ten onrechte vaak gezien als een teken van lichamelijk ongemak en pijn. Zelden wordt namelijk in deze gevallen een lichamelijke oorzaak van het schreeuwen gevonden.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Dit heeft geen gevolgen voor de behandeling. Het is altijd nodig uit te sluiten of er toch sprake is van pijn of een andere tandheelkundige klacht. Als dit niet het geval lijkt, kan het schreeuwen het best genegeerd worden.

Autisme spectrum stoornis

Mensen met Rett syndroom worden ten onrechte vergeleken met mensen met een Autisme Spectrum Stoornis (ASS). Rett syndroom is geen autisme. Mensen met Rett syndroom hebben juist een absolute voorkeur voor mensen en weinig interesse in materialen. Zij lijken te kunnen begrijpen wat hen gezegd wordt, maar hun communicatiemogelijkheden zijn echter beperkt en de interactie is moeilijk door de lange tijd die zij nodig hebben om tot een respons te komen. Ze kunnen sterk gericht zijn op favoriete muziek of filmpjes. Zij zijn abnormaal gevoelig voor opwindning en zeer angstig bij plotselinge houdingsveranderingen (denk hierbij ook aan de transfers).

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Mensen met Rett syndroom hebben behoefte aan rust tijdens de behandeling, een vaste volgorde in de handelingen die worden uitgevoerd en aan één persoon die de regie heeft. Dit is normaal gesproken de tandarts of mondhygiënist. Hij of zij haalt de patiënt uit de wachtkamer en voert het woord. De assistente en ouder of begeleider houden zich zo ver als mogelijk op de achtergrond, maar zijn wel in de nabijheid van de patiënt, bijvoorbeeld om non-verbaal steun te geven en zo nodig de patiënt tegen te houden. Het 'verbaal op de achtergrond houden' van de ouder of begeleider is nodig om voor de patiënt duidelijk te maken 'bij wie ze op dat moment hoort'. Voor wat betreft de vaste volgorde zijn rituelen in

de controle en behandeling nodig: steeds zoveel mogelijk dezelfde handelingen verrichten, zodat de behandeling voorspelbaar wordt. Het kan helpen de handschoenen, mondmasker, (plastic) mondspiegeltje, polijstborsteltje en –pasta, en zonodig fluoride elke controle in een vaste volgorde op het werkblad te leggen en steeds van links naar rechts hier iets van te gebruiken. Wat geweest is wordt niet meer teruggelegd op het werkblad. Zo wordt duidelijk wat geweest is en wat nog komt. Las regelmatig een korte pauze in om de patiënt even bij te laten komen en weer nieuwe energie op te doen voor een volgend stapje. Omdat meisjes en vrouwen met Rett syndroom gericht zijn op mensen is het van belang rustig tegen ze te praten (niet ‘over’ maar ‘met hen’), daarbij gebruik te maken van het oogcontact, de handelingen eenvoudig uit te leggen en de gebruikte voorwerpen te laten zien.

Coöperatie

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

- de sterk vertraagde reactie
- de vaak korte aandachtspanne
- de dyspraxie

Om de coöperatie te vergroten (en in sommige gevallen ook om insulten en ademhalingsproblemen te voorkomen of te verminderen) is het verminderen van angst en het voorkomen van pijn nodig. Geduld en rust in het handelen afgestemd op de mogelijkheden van de persoon is van belang.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Vraag aan de ouders of begeleiders adviezen over hoe het best met degene met Rett syndroom kan worden omgegaan

en op welke manier gecommuniceerd wordt. In ieder geval moet dit aangepast worden aan de ontwikkelingsleeftijd en communicatiemogelijkheden van de patiënt. Ook kan het goed zijn het advies van een gedragsdeskundige, bijvoorbeeld een orthopedagoog in te winnen.

Er zijn diverse manieren om de behandelbaarheid van mensen met Rett syndroom 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 Rett syndroom 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 zijn. Door positive reinforcement wordt de kans op het gewenste gedrag vergroot. Soms is tijdens een controle of behandeling even een 'time out' nodig. Het is beter 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, je een pauze ingelast hebt. Wanneer bovengenoemde technieken nog steeds een te beperkte coöperatie geven en er zijn diverse of uitgebreide tandheelkundige behandelingen nodig, dan kan een behandeling onder algehele anesthesie overwogen worden. Voor specifieke aandachtspunten bij het gebruik van sedativa en onder algehele anesthesie bij Rett syndroom: zie 'sedativa, algehele anesthesie'.

Gebruik een siliconen bijtblokje of een stokje van gestoomd

beukenhout of kunststof tijdens de behandeling. Het is voor iemand met Rett syndroom 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 Rett syndroom tijdens de behandeling of de mondverzorging werkt vaak averechts. Wel kunnen het hoofd en de handen behoedzaam ondersteund of tegengehouden worden. Als het toch noodzakelijk is iemand vast- of tegen te houden, dan moet dit zo kort mogelijk gebeuren en altijd in overleg met ouders of wettelijk vertegenwoordiger. Er dient een goede verslaglegging in het tandheelkundig dossier van te zijn. Elke keer dat het nodig is iemand vast te houden, dient deze procedure weer gevolgd te worden. Vooraf moeten goed de mogelijke alternatieven besproken worden en achteraf dient de behandeling geëvalueerd te worden. Zorg voor korte afspraken, gezien de beperkte aandachtsspanne.

Sedatie, algehele anesthesie

Voor de interactie is de ernst van de dyspraxie in combinatie met de ontwikkelingsleeftijd een belemmerende factor. Naarmate de ontwikkelingsleeftijd bij mensen met het Rett syndroom 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. Toch moet men dit tot een minimum beperken, omdat de reacties van mensen met Rett syndroom op verschillende sedativa en anesthetica (narcosemiddelen) anders kunnen zijn dan bij anderen.

Voor de behandelend tandarts, mondhygiënist of voor de anesthesioloog:

Algehele anesthesie is alleen verantwoord in een ziekenhuissetting om de volgende redenen:

- 1. De mogelijkheid van een verlengd QT interval (dit is niet altijd bekend). Een aantal medicijnen, gebruikt tijdens algehele anesthesie, kunnen een extra verlenging geven van het QT interval.*
- 2. Ademhalingsproblematiek met kans op postoperatieve hypoventilatie.*
- 3. Intubatieproblemen door GORZ en wervelkolomafwijkingen. Sedatie is alleen verantwoord in een ziekenhuissetting vanwege de mogelijke ademhalingsproblemen, zowel tijdens als na de ingreep. Lachgassedatie kan een goede manier zijn om de coöperatie te verbeteren. Hiervoor dient het tandheelkundig team de faciliteiten te hebben en een opleiding te hebben gevolgd. Er moet bij de behandeling van patiënten met Rett syndroom voldoende aandacht besteed worden aan maatregelen om lachgaslekkage, die door onvoldoende coöperatie van de patiënt ontstaat, binnen aanvaardbare grenzen te houden.*

Pijnbeleving

Over de pijnbeleving bij mensen met Rett syndroom bestaat veel onzekerheid. Er zijn aanwijzingen voor verdenking van een verhoogde pijndrempel. Doordat mensen met Rett syndroom een lage ontwikkelingsleeftijd hebben, kunnen ze moeilijk pijn aangeven. Om angst te voorkomen of zelfs te verminderen is het van belang dat een tandheelkundige behandeling zo pijnloos mogelijk wordt uitgevoerd, dus wanneer pijn verwacht wordt, moet verdoofd worden. Ook moet goed gelet worden op pijnklachten, die veroorzaakt worden door problemen in de mond.

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. Houd hierbij ook het risico van bijtraumata na het gebruik van lokale anesthesie in de gaten en informeer ouders of begeleiders hier nadrukkelijk over.

Daarnaast moet extra aandacht aan de herkenning van (kies-) pijn en andere klachten besteed worden, zodat dit tijdig verholpen kan worden. Ga in overleg met de ouders of begeleiders over de manier waarop de patiënt pijn aangeeft. Dit kan bij pijn in de mond bijvoorbeeld zijn door de mondverzorging nog minder goed toe te laten dan anders, en door problemen met eten en (toename van) gedrags- en slaapproblemen. Vraag hier regelmatig naar. Indien er aanwijzingen zijn voor dergelijke klachten, dan kan het soms wenselijk zijn de ouders of begeleiders een dagboekje te laten bijhouden, zodat geregistreerd kan worden op welke momenten de klachten aanwezig zijn. Ook kan het soms goed zijn om proefmedicatie in de vorm van pijnstillers te geven, zodat mogelijk duidelijk wordt of er sprake is van pijn. Verder kan het maken van een filmpje helpen om het gedrag te registreren en te interpreteren.

Mondhygiëne

Door de lage ontwikkelingsleeftijd en de onwillekeurige bewegingen is het zorgen voor een goede mondhygiëne en tandheelkundige controle of behandeling een lastige opgave. De behandeldoelen zullen daarom realistisch moeten zijn en in veel gevallen omlaag moeten worden bijgesteld. Dat neemt niet weg dat er alles aan gedaan moet worden de mondhygiëne zo optimaal mogelijk te krijgen.

Het is nodig dat de mondverzorging volledig wordt overgenomen door de ouders of begeleiders. Zorg tijdens het poetsen dat degene met Rett syndroom zit (of soms: ligt) en dat degene die

poetst 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. Bij een verhoogde kokhalsneiging kan het zijn dat de trilling van de borstel slecht verdragen wordt. In dat geval is het advies te poetsen met een handtandenborstel. 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 spoelen 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 (zeker bij mensen met GORZ).

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Hoewel er ook onderzoeken zijn die aangeven dat mensen met Rett syndroom een hoge cariësprevalentie hebben, vond Ribeiro et al onder kinderen met Rett syndroom tussen de 2.7 en 12.7 jaar een lage cariësprevalentie, maar hoge plaque- en gingivitiscores. Laat mensen met Rett syndroom regelmatig voor controle, mondhygiëne-adviezen en preventieve behandelingen langskomen. Zoek samen met de ouders of begeleiders naar een goede poetshouding en het ondersteunen met mondcontrole, en oefen hier regelmatig mee. Over hoe een goede mondcontrole wordt uitgevoerd kan advies ingewonnen worden bij een logopedist of fysiotherapeut die gespecialiseerd is in het behandelen van mensen met een beperking. Laat bij voorkeur elektrisch poetsen, tenzij dit niet verdragen wordt.

Hoofdstuk 4

Algemene adviezen voor ouders en begeleiders



De volgende algemene adviezen kunnen gegeven worden bij mensen met Rett syndroom 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.
- Zorg er bij meisjes en vrouwen met Rett syndroom voor dat ze minimaal eenmaal (maar bij voorkeur tweemaal) daags hulp bij de mondverzorging krijgen
- Om verschillende redenen (insulten, gestoorde motoriek, automutilatie, vooruitstaande boventanden) is de kans op gebitsletsel verhoogd. Bij een vermoeden hiervan dient zo snel mogelijk een tandarts bezocht te worden.
- Ga op zoek naar een tandarts, en mondhygiënist, met kennis over en ervaring in het behandelen van mensen met Rett syndroom. Als de behandeling bij uw eigen tandarts onvoldoende resultaat geeft, kunt u om een verwijzing vragen naar een verwijspraktijk of centrum voor bijzondere tandheelkunde, waar gespecialiseerde tandartsen en mondhygiënisten werkzaam zijn.
- Uitneembare tandheelkundige prothetische voorzieningen, zoals plaat- of frameprothesen of een splint, worden niet altijd geaccepteerd of kunnen zelfs ingeslikt worden. Bespreek dit met de tandarts en onderzoek of er alternatieven zijn.

Informatie

Namen en adressen van tandartsen die zich gespecialiseerd hebben in de behandeling van mensen met een beperking zijn te vinden op:

www.vbtgg.nl (Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige Gezondheidszorg voor Gehandicapten).

Adressen van centra voor bijzondere tandheelkunde, waar deze gespecialiseerde zorg onder andere geboden wordt treft u aan op www.cobijt.nl (Centraal Overleg Bijzondere Tandheelkunde).

Voor nadere informatie over Rett syndroom kunt u terecht bij de Nederlandse Rett Syndroom Vereniging (www.rett.nl) of Belgische Rett syndroom vereniging (www.rettsyndrome.be), Stichting Terre-Dutch Rett Syndrome Foundation (www.stichtingterre.nl), het Rett Expertise Centrum van het Maastricht Universitair Medisch Centrum (MUMC) en de European Scientific Rett Research Association (ESRRA) (www.esrra.eu). De website voor de Internationale Rett Syndrome Foundation (IRSF) is www.rettsyndrome.org

Andere nuttige websites:

www.mun-h-center.se (een zweeds orofaciaal expertisecentrum, dat als doel heeft informatie te verzamelen en te verstrekken op orofaciaal gebied in relatie tot zeldzame aandoeningen).

Bij vragen kunt u contact opnemen met:

Nederlandse Rett syndroom Vereniging
Postbus 85037, 3508 AA Utrecht
Telefoon 06-53281592
e-mail: info@rett.nl

Literatuurlijst

- Broers DLM.
Mondzorg voor mensen met een beperking.
Houten: Prelum, 2011.
- Ellaway CJ, Sholler G, Leonard H, Christodoulou J.
Prolonged QT interval in Rett syndrome.
Arch Dis Child 1999;80:470-472.
- Friedlander AH, Yagiela JA, Paterno VI, Mahler ME.
The pathophysiology, medical management and dental implications of fragile X, Rett, and Pader-Willi syndromes.
J Calif Dent Assoc. 2003 Sep;31(9):693-702.
- Fuertes-González MC, Silvestre SJ, Almerich-Silla JM.
Oral findings in Rett syndrome: a systematic review of the dental literature.
Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2011 Jan;16(1);e37-41.
- Halbach NS, Smeets EE, Steinbusch C, Maaskant, MA, van Waardenburg D, Curfs LMG.
Aging in Rett syndrome: a longitudinal study.
Clin Genet. 2012;20.
- Julu POO, Engerström IW, Hansen S, Apartopoulos F, Engerström B, Pini G, Delamont RS, Smeets EEJ.
Cardiorespiratory challenges in Rett's syndrome.
The Lancet 2008;371:1981-1983.
- Khalil SN, Hanna E, Farag A, Armendartz G.
Rett syndrome: anesthesia management.
Paediatr Anaesth. 2002 May;12(4):375.
- Lavås J, Slotte A, Jochym-Nygren M, Doorn van J, Engerström IW.
Communication and eating proficiency in 125 females with Rett syndrome: the Swedish Rett center survey.
Disabil Rehabil. 2006 Oct 30;28(20):1267-1279.

- Lotan M, Merrick L.
Rett Syndrome: Therapeutic Interventions.
Nova Science Pub Incorporated, 2011.
- Magalhães MHCG, Kawamura JY, Araújo LCA.
General and oral characteristics in Rett syndrome.
Spec care dentist 2002;22(4):147-150.
- Neul JL, Kaufmann WE, Glaze DG, Christodoulou J, Clarke AJ, Bahi-Buisson N, Leonard H, Bailey ME, Schanen NC, Zappella M, Renieri A, Huppke P, Percy AK; RettSearch Consortium.
Rett syndrome: revised diagnostic criteria and nomenclature.
Ann Neurol. 2010 Dec;68(6):944-950.
- Ribeiro RA, Romano AR, Birman EG, Mayer MP.
Oral manifestations in Rett syndrome: a study of 17 cases.
Pediatr Dent. 1997 Jul-Aug;19(5):349-352.
- 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 Rett 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 Stichting Bijzondere Tandheelkunde Amsterdam
- Dhr. T.G.M. Zuidgeest, tandarts gehandicaptenzorg, verwijspraktijk voor bijzondere tandheelkunde te Vries, voorzitter VBTGG
- Prof. Dr. L.M.G. Curfs, hoogleraar verstandelijke handicap, Maastricht Medisch Universitair Centrum (MUMC) en directeur Gouverneur Kremers Centrum, Academisch Ziekenhuis en Universiteit Maastricht.

Met dank aan:

- Dr. W. Braam (AVG)
- Mw. N.T. Bouwman (Stichting Terre - Rett Syndroom Fonds)
- Dr. M.P. van den Berg
(voorzitter Nederlandse Rett Syndroom Vereniging)
- Mw. Drs. N. Halbach
(arts - onderzoeker Rett Expertise Centrum MUMC)
- Mw. J. Plat (anesthesioloog)
- Dr. E.E.J. Smeets (kinderarts, Erfelijke en Aangeboren Aandoeningen - Rett Expertise Centrum MUMC)
- Hr. R.W. van der Stel
(voorzitter Stichting Terre - Rett Syndroom Fonds)

Met financiële steun van de Stichting Terre - Rett Syndroom Fonds, de Stichting Bijzondere Tandheelkunde Amsterdam (SBT) en de Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige Gezondheidszorg voor Gehandicapten (VBTGG).





Stichting voor Bijzondere Tandheelkunde



Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige
Gezondheidszorg voor Gehandicapten

Voor meer informatie:

Nederlandse Rett Syndroom Vereniging
Postbus 85037
3508 AA Utrecht
E-mail: info@rett.nl

Dit is een uitgave van:



www.stichtingterre.nl
info@stichtingterre