

EDS en de gevolgen voor de kaak, mond en het gebit

Vertaling van het artikel 'Oral and mandibular manifestations in the Ehlers–Danlos syndromes' door J. Mitakides en B. T. Tinkle. <https://doi.org/10.1002/ajmq.c.31541>

Vertaald door redactie vertalingen.

De VED is niet verantwoordelijk voor de juistheid van vertalingen van artikelen, video's of enig ander materiaal dat op de website, of aan de VED gerelateerde bronnen gepubliceerd/uitgegeven wordt. Deze samenvatting kan niet opgevat worden als medisch advies.

Overzicht van dit artikel

De Ehlers-Danlos syndromen (EDS) zijn erfelijke aandoeningen die het bindweefsel en de collageenstructuren in het lichaam aantasten. Er zijn meerdere types van EDS bekend. Deze verschillende types hebben verschillende effecten op de structuren rondom de mond en kaken. Hieronder vallen ook de weke delen van de mond, het gebit, het kaakgewricht, aangezichts- en hoofdpijn. Deze diverse uitingen van EDS zijn al vele jaren bekend, maar nieuwe diagnostische technieken en studies geven nu meer inzicht in problemen waar EDS-patiënten mee te maken krijgen. Verder is het ook belangrijk om de disfunctie van het kaakgewricht te Herkennen, omdat het verkeerd functioneren een negatief effect heeft op het bewegingsapparaat en vice versa. De hypermobiliteit van het kaakgewricht met bijbehorende consequenties van EDS worden in dit artikel besproken. De kenmerken, diagnostische parameters en behandelmethoden worden op een rij gezet.

Introductie

De mogelijke gevolgen van EDS in en rondom de mond en kaken zijn gezien bij alle soorten EDS-patiënten. De gezondheid van de mond wordt in gevaar gebracht door defecten in het collageen. Verschillende onderdelen kunnen aangetast zijn: vasculaire structuren, botstructuren, tanden, tandvlees en zenuwweefsel. Daarnaast kan een collageendefect ook effect hebben op de pezen en ligamenten die de zogeheten maxillofaciale structuren op hun plaats. Deze maxillofaciale structuren zijn de botten, de weefsels van de kaak en het onderste gedeelte van het gezicht, inclusief het gehemelte.

De bovengenoemde problemen bij EDS in mond en kaak worden vaak gemeld door patiënten, maar juist slecht herkend door zorgverleners, terwijl deze problemen wel invloed hebben op pijn, functionaliteit en levenskwaliteit. In dit artikel beschrijven we de gevolgen van EDS in de mond- en kaakregio, diagnostische technieken en behandelingsmogelijkheden.

Klachten aan de orale weke delen

Het collageen en de functie van collageen is bij alle typen EDS afwijkend. Het weefsel van het slijmvlies is vaak dun en kwetsbaar (Norton en Assael, 1997). Gebruik van orale hulpmiddelen kan zorgen voor het gemakkelijker krijgen van verwondingen. Bij toevallig letsel en bij tandheelkundige ingrepen komen slechte wondgenezing en overmatige bloedingen vaak voor.

Bij verschillende EDS-patiënten, en vooral bij patiënten met pEDS, het parodontale type, kan vroegtijdige parodontitis voorkomen (Reinstein et al., 2013). Dit kan te maken hebben met een grotere vatbaarheid voor afbraak door bacteriële ziekteverwekkers. De grotere vatbaarheid wordt weer veroorzaakt door de structurele afwijkingen in collageen (of in collageen-gerelateerde eiwitten) als onderdeel van het aangeboren immuunsysteem. Het afwijkende collageen heeft gevolgen voor de functionaliteit van collageen in het lichaam, en zou ook invloed kunnen hebben op de toevoer van zuurstof en voedingsstoffen naar het weefsel, wat dan weer van invloed is op de algehele gezondheid. De verminderde toevoer naar het weefsel zou echter ook kunnen komen door inflammatoire klachten. Afwijkingen in de extracellulaire matrix (is een structuur die deel uitmaakt van biologische weefsels, maar zich buiten de cellen bevindt), veroorzaakt door het afwijkende collageen, zullen waarschijnlijk ook gevolgen hebben voor de toevoer van andere kleine moleculen, zoals toegevoerde verdovingen. Dit kan daardoor mogelijk de resistentie tegen plaatselijke verdovingen (deels) verklaren (Hakim et al., 2005).

Het ontbreken van de tongriem en het bandje van de onderste lip (linguale en inferieure labiale frenula) is in verschillende studies vastgesteld. Er zijn echter ook studies die geen verband zien tussen het ontbreken van deze structuren en EDS. Uit andere studies blijkt ook dat tot 50% van de EDS-patiënten in staat is om hun tong tegen hun neus aan te raken (Gorlin-teken), maar het is onduidelijk of de eventuele afwezigheid van de tongriem hiermee te maken heeft (Tanwar et al, 2014; Awal et al., 2015).

Botstructuur en gebit

De beweeglijkheid van de tanden is relatief groot bij de EDS-patiënt, wat de terugtrekking van tandvlees zou kunnen versnellen (Norton en Assael, 1997; Abel en Carrasco, 2006). Een orthodontische behandeling bij iemand met EDS is vaak korter dan bij de gemiddelde persoon, omdat de tanden gemakkelijker bewegen. Helaas verschuiven de tanden ook relatief snel na behandeling weer een beetje, zo'n 18 maanden na het eind van de behandeling. Het is dan ook nodig om de tanden levenslang op zijn plek te houden met hulpmiddelen, zoals een spalk achter de tanden (Fridrich et al., 1990).

In een onderzoek zijn er verschillende tandafwijkingen geconstateerd bij EDS patiënten (zie de tabel met een overzicht van de klachten bij EDS). Er wordt melding gemaakt van achterste kiezen met hoge knobbels en diepe groeven. De wortels kunnen abnormaal gevormd, vergroeid en/of verlengd zijn. In sommige gevallen worden pulpastenen gezien in de tanden. Binnenin een tand zit namelijk de tandpulp, die onder andere bestaat uit bindweefsel, waarin deze pulpasteentjes zich kunnen vormen. Aangeboren afwezigheid van tanden en kiezen en microdontie (opvallend kleine tanden) zijn ook waargenomen (Norton en Assael, 1997; Létourneau et al., 2001).

Het kaakgewricht

De anatomie van het kaakgewricht is complex. Het gewricht kan worden omschreven als een glijdend kogelgewricht. De kauwspieren maken functie en beweging van het kaakgewricht en de onderkaak mogelijk. Het gaat hierbij om de volgende spieren: de temporalis (slaapbeenspier) (voor, midden en achter), de masseter (wangkauwspier)(oppervlakkig en diep), de interne kauwspier en de externe kauwspier. Het kaakgewricht en zijn spieren en functies zijn nauw verbonden met de hals- en keelholtefuncties van het hoofd en de nek. Daarom moet ook de algemene anatomie van het hoofd en de nek, tot ver buiten het kaakgewricht, in aanmerking worden genomen. Ten eerste kunnen de spieren van de inferieure rand van de onderkaak, de nekspieren (voor en achter) en de suboccipitale driehoek (een gebied hoog in de nek bestaande uit 3 spieren) worden aangetast door verkeerd functioneren van het kaakgewricht. Ook aan de voorzijde kunnen spieren meespelen:

- De superieure en de middelste constrictorspier van de keelholte. Deze spieren vernauwen de keelholte bij samentrekken, waardoor voedsel naar de slokdarm gaat
- De voorste buik van de zogenoemde digastrische spier, een spier die aan de onderkaak is bevestigd. Zowel aan de linker- als rechterzijde van de onderkaak zit een digastrische spier. Deze spieren trekken de onderkaak naar beneden en openen de mond
- De schouder-top-tongbeenspier, waarvan er aan elke zijde van de nek een zit. Deze spier zit vast aan het tongbeen.

Hypermobiliteit en disfunctie van het kaakgewricht zijn in verschillende studies gelinkt aan systemische gewrichtshypermobiliteit (*Harinstein et al., 1988; Buckingham et al., 1991; Westling en Mattiasson, 1991; Westling, 1992; De Coster et al., 2005; Kavuncu et al., 2006; Hirsch et al., 2008*), maar met een minder duidelijke link naar hEDS (*Diep et al., 2016*). Zoals het geval is bij meerdere gewrichten bij EDS, is het kaakgewricht vaak hypermobiel, en kan daardoor subluxeren of ontwrichten (*Norton en Assael, 1997; Wincour et al., 2000; Pasinato et al., 2011*). Zodra de mond heel ver wordt geopend (hyperextensie van het kaakgewricht) kan het gewricht weer in de juiste positie teruggaan. De kraakbeenschijf kan echter wel ontwricht blijven, wat resulteert in pijn, botnecrose en beperkte mobiliteit. De kauwspieren kunnen worden overbelast, en vervolgens verkrampen en daardoor pijn in het gezicht, hoofd en nek veroorzaken, waardoor de functionaliteit en levenskwaliteit afnemen (*Hagberg et al., 2004; Berglund en Björck, 2012*).

Disfunctie van het kaakgewricht: onderzoek en diagnose

Het verkeerd functioneren van het kaakgewricht staat in de medische wereld bekend als TMD: **TemporoMandibulair Joint Dysfunction**. De manier waarop de kaken openen en de kauwbewegingen worden gemaakt kunnen helpen bij de diagnose van TMD. Veelvoorkomende symptomen van TMD zijn:

- (i) afbuiging van de kaak naar de aangedane zijde (bij openen van de mond);
- (ii) de mond beperkt kunnen openen;
- (iii) niet kunnen kauwen;
- (iv) pijn voor het oor;
- (v) hoofdpijn in de slapen of aan de buiten zijde van de kaak;
- (vi) tandpijn;
- (vii) onvermogen om het hoofd en/of de nek te draaien;
- (viii) onvermogen om de achterste kiezen op elkaar te krijgen;
- (ix) een dicht/verstopt gevoel, jeuk of pijn in het oor/de oren;
- (x) 'knappen' of kraken bij beweging van het kaakgewricht.

Patiënten met een hypermobiel kaakgewricht vertonen vaak een verhoogde maximale mondopening, vaak ver boven het normale bereik van 40-55 mm (*Norton en Assael, 1997; Hirsch et al., 2008*).

Het is niet ongevoerd dat het kaakgewricht bij de hypermobiele patiënt plotseling ontwricht raakt en men daarna een beperkte mondopening heeft van 20-33 mm. Dit kan het gevolg zijn van letsel of stress zoals:

- (i) langdurig openen van de mond (d.w.z. tandheelkundige werkzaamheden of intubatie);
- (ii) een klap op het hoofd, gezicht of kaak;
- (iii) whiplash-achtige letsels;
- (iv) het te ver openen van de mond;
- (v) hypermobiele gewrichten met grotere bewegingsvrijheid;
- (vi) degeneratieve afbraak van de gewrichtsoppervlakken van het kaakgewricht;
- (vii) het incorrect op elkaar vallen van de tanden bij een gesloten mond;
- (viii) gewoonten zoals nagelbijten of kauwgom kauwen;
- (ix) knarsen of klemmen van de tanden en kaken.

Van al deze mogelijke oorzaken is de meest voorkomende het knarsen van de tanden en/of het klemmen van de kaken. In combinatie met EDS of andere hypermobilitetssyndromen worden de effecten van deze gewoonten aanzienlijk versterkt, met name bij patiënten met craniocervicale instabiliteit (*Inês et al., 2008*).

Bij een eerste onderzoek naar TMD is het belangrijk de weefsels van de mondholte en het hoofd en de nek te onderzoeken, maar ook de functie van het kaakgewricht, de nek(wervels), keelholte en keelamandelen. Overmatige beweging van de onderkaak kan in verband worden gebracht met blokkade van de keelholte (blokkade van de luchtpijp), wat in verband kan worden gebracht met een verstoorde ademhaling bij EDS-patiënten tijdens de slaap (*Guilleminault et al., 2013*).

De stand, actie, spierspanning (vooral spasmen) en gezondheid van de kauwspieren moeten ook worden bekeken. Er zijn vier kauwspieren: onderzoek (palpatie) van deze spieren kan zenuwtrekkingen en gevoelige gebieden aan het licht brengen die myofasciale pijn veroorzaken. Normaliter geeft de musculus temporalis spier uitstralingspijn naar de kiezen in de bovenkaak, en de musculus masseter spier naar de kiezen in de onderkaak. Het is echter niet ongevoelig dat alle tanden van de linker- of rechterzijde (van boven- of onderkaak) zijn aangedaan; tanden kunnen gevoelig zijn voor bijtdruk. Acute pijn kan ook aanwezig zijn.

Disfunctie van het kaakgewricht: de relatie met EDS

Verscheidene studies hebben hypermobiliteit van het kaakgewricht, gegeneraliseerde gewrichtshypermobiliteit en disfunctie van het kaakgewricht onderzocht (TMD), met verschillende conclusies. In één studie had 40% van de patiënten diverse soorten hoofdpijn en/of last van kaakgewrichtspijn aan één of beide zijden, in een andere studie was dit 100% (Castori en Voermans, 2014).

In een recente studie werd een groep van 114 EDS-patiënten bestaande uit verschillende typen EDS vergeleken met een gelijk aantal personen in een controlegroep. Hierbij had een groter deel van de EDS-patiënten hypermobile gewrichten, moeite om de mond te openen bij het bijten in dik voedsel en klikkende en schurende geluiden van de kaak. Daarnaast ging de kaak permanent op slot bij zowel een dichte als geopende mond. Veel van de EDS-patiënten rapporteerden een verminderde hypermobiliteit van het gewricht als ze ouder werden (Abel en Carrasco, 2006).

Inzicht in de relatie tussen de hoofd-, nek- en onderkaakstructuren is de sleutel tot pijnbestrijding. Men denkt dat de klassieke TMD-hoofdpijn wordt veroorzaakt door spierspasmen als gevolg van stress, klemmen van de kaken, verminderde bloedtoevoer (ischemie), afbraak van bot, en/of neurologische input naar de nervus trigeminus (de zenuw die verantwoordelijk is voor het gevoel van pijn, temperatuur en aanraking van het gezicht). Deze laatstgenoemde zenuw is ook een potentiële oorzaak voor (TMD-)migraineachtige hoofdpijn (Shankland, 1998). Ontsteking van kaakstructuren komt ook voor als gevolg van discusverschuiving en/of condylaire verplaatsing. Spierspasticiteit en houdingsstoornissen zijn ook van invloed op TMD (Ciancaglini et al., 1999). Een andere, minder goed herkende, belangrijke oorzaak van TMD-pijn is verplaatsing van de nekwehervels (De Laat et al., 1998; von Piekartz en Lüdtkke, 2011).

Disfunctie van het kaakgewricht: craniocervicale instabiliteit en aandoeningen aan de nekwehervels

Al in 1934 merkten onderzoekers de relatie op tussen craniocervicale instabiliteit (CCI, instabiliteit van het gewricht tussen schedel en nek), craniomandibulaire stoornissen (nek-kaak stoornissen) en hoofdpijn (Costen, 1997). De Laat et al. (1998) vonden in een groep met TMD-patiënten dat 71% aandoeningen aan de cervicale werwelkolom had, terwijl dit percentage in de groep zonder TMD 41% was. Soortgelijke bevindingen waren eerder al beschreven door de Wijer et al. (1996), zij het voor een kleinere groep. Meer recent onderzochten Inês et al. (2008) het effect van TMD en de positionering van de schedel over de cervicale regio. De auteurs vonden dat 90% van de patiënten met cervicale pijn TMD hadden, en concludeerden dat de positie van de cervicale werwelkolom dus van invloed was op de kaakfunctie. Bij EDS-patiënten geven de nek en vooral de bovenste nekwehervels vaak klachten. De mogelijke samenhang met TMD moet in het achterhoofd worden gehouden, en indien TMD gediagnosticeerd wordt, moet dit meegenomen worden in de behandeling.

Disfunctie van het kaakgewricht: behandeling

Jarenlange studie van TMD en geavanceerde beeldvormingstechnieken hebben geleid tot een beter begrip van het syndroom, de oorzaken en de behandeling ervan. Een juiste diagnose en precieze behandeling van TMD is altijd complex, maar bij de EDS-patiënt nog complexer. Zelfs artsen die goed opgeleid zijn op het gebied van TMD kunnen voor onverwachte uitdagingen komen te staan bij de diagnose en behandeling van een EDS-patiënt als zij uitgebreide expertise hebben aangaande EDS. Sommige symptomen zijn duidelijk voor de behandelaar die bekend is met de aandoening, en andere symptomen zijn zeer subtiel.

Als je ervan uitgaat dat hypermobiliteit van het kaakgewricht en algemene gewrichtshypermobiliteit de kans op TMD vergroten, moeten alle EDS-patiënten eigenlijk preventief worden behandeld. Het is belangrijk om TMD klachten te voorkomen. Lichaamshouding en problemen met de bovenrug en de nek moeten worden aangepakt. Veranderingen in de levensstijl kunnen bestaan uit het aanpassen van kauwpatronen, dieet, verminderen van stress en het goed leren managen van lichamelijke activiteiten.

Er zijn meerdere behandelingen mogelijk voor de behandeling van pijn en problemen rondom TMD, afhankelijk van de oorsprong en de soort symptomen. Alle spieren in het lichaam zijn gevoelig voor spasmen en samentrekken en daarom is het elimineren of minimaliseren van spierspasmen vaak de eerste stap in het verminderen van pijn. Deze aanpak biedt conservatieve (niet-invasieve) behandelopties die geschikt zijn voor de EDS-patiënt. Met de vele verschijningsvormen van EDS is het belangrijk dat de zorg rondom TMD conservatief, gericht en goed geïnformeerd is. De volgende technieken zijn nuttig:

- Diepe warmte kan spiervezels ontspannen en spasmen verminderen. Het gebruikelijke protocol is 10-3-10: 10 minuten warm, gevolgd door 3 minuten koud, en 10 minuten warm.
- Zogeheten koude laser (Superpulsed Low Level Laser Therapy) is effectief gebleken bij de pijnbestrijding van TMD (*Marini et al., 2010*).
- Fricctie-spiermassage, ook wel Cyriax massage, rekt en ontspant de spiervezels. Een spier is ontspannen als hij een volle lengte heeft.
- Aangepaste spalken om de TMD-klachten te stabiliseren zijn in de loop der tijd effectief gebleken. Dergelijke hulpmiddelen, indien zorgvuldig gemaakt om de kaken in de juiste positie te houden, zorgen voor stabilisatie, beperken gewrichtsschade en helpen de fysiologische houding te handhaven.
- Prolotherapie, ook wel regeneratieve injectietherapie genoemd, is een niet-chirurgische en alternatieve geneeswijze voor reconstructie van ligamenten en pezen. Injecties met een combinatie van dextrose en plaatselijke verdoving zijn veelbelovend gebleken (*Hakala, 2005*).
- Medicijnen bieden verschillende mogelijkheden, zoals spierverslappers, medicatie die psychisch een positief effect heeft, ontstekingsremmers en pijnstillers. Bij de EDS-patiënt moet goed worden nagedacht over andere medicijnen en mogelijke bijkomende effecten van de medicijnen.
- Bij sommige patiënten kan botulinetoxine (botox), om de spieren te ontspannen of toegepast op triggerpoints, vrijwel direct verlichting geven.

- Fysiotherapie kan helpen met het versterken van de spieren en het verbeteren van de lichaamshouding, en kan helpen het bewegingsbereik te behouden. Het is van vitaal belang dat de fysiotherapeut de speciale behoeften van de EDS-patiënt begrijpt, inclusief de daarmee gepaard gaande verhoogde kwetsbaarheid.
- Chirurgische ingrepen moeten alleen gedaan worden in extreme gevallen, zoals fysieke schade aan het kaakgewricht. Vooral EDS-patiënten hebben te maken met unieke uitdagingen rondom operaties, waardoor ze geen ideale kandidaten zijn voor chirurgische stabilisatie van het kaakgewricht. Na een operatie geneest men langzaam en de resultaten zijn vaak onvoorspelbaar.

Aanbevelingen voor de behandelaar: diagnose van EDS, slaapstoornissen bij EDS en tandenknarsen/klemmen

De toegenomen fragiliteit en broosheid van de mondweefsels zijn een indicatie voor de broosheid van andere op slijmvliezen gebaseerde weefsels in het lichaam. De aanwezigheid van tekenen van EDS zou een indicatie moeten zijn voor de behandelaar om verder medisch onderzoek te overwegen, zoals het inschakelen van een reumatoloog, dermatoloog en/of geneticus om het mogelijke type EDS vast te stellen.

EDS-patiënten hebben te maken met allerlei problemen op het gebied van levenskwaliteit, waaronder vaak slaapstoornissen in verband met de aanwezige chronische pijn (*Voermans et al., 2010*). Het is belangrijk dat behandelaars extra problemen die invloed hebben op de slaapkwaliteit niet over het hoofd zien. De eerder besproken relatie tussen hoofd-, nek- en kaak/mond-structuren, in combinatie met EDS-gerelateerde veranderingen in weke delen en kraakbeenstructuren, kan ook een factor zijn die bijdraagt aan het verstoren van de slaap. De laxiteit van het weefsel en het gebrek aan de benodigde spanning kunnen leiden tot vernauwing en in sommige gevallen instorting van de neus- en keelholte. Kaakstructuur, -functie en -beweging hebben alle drie invloed op de spieraanhechtingen en bijbehorende bewegingen die op hun beurt weer effect hebben op de keelholte, de structuur van de keelholte en de functie tijdens het ademen.

Recente studies wijzen op een verband tussen slaapgestoorde ademhaling en EDS. Guilleminault et al., (2013) zei in hun gepubliceerde studie: "Dit verband wordt vaak niet herkend, en is verantwoordelijk voor vermoeidheid overdag en voor slechte slaap". Daarnaast concludeerde deze studie: "Ehlers-Danlos-patiënten lopen een extra risico op slaapgestoorde ademhaling, vanwege genetisch gerelateerde kraakbeendefecten. Hierdoor kunnen deze patiënten gezichtsstructuren ontwikkelen waarvan bekend is dat ze slaapgestoorde ademhaling veroorzaken."

De relatie tussen tandenknarsen en tandklemmen (bruxisme), inclusief slaapgerelateerd bruxisme, en het kaakgewricht blijft onduidelijk (*Manfredini en Lobbezoo, 2010*). Echter, gezien de prevalentie van kaakstoornissen en weke-delen-beschadiging bij de EDS-patiënt, moeten behandelaars de mogelijkheid van een aangetaste luchtweg bekijken. Dit kan het best worden vastgesteld door middel van een officieel slaaponderzoek.

Aanbevelingen voor de behandelaar: adviezen rondom mondzorg

Tandartsbezoeken moeten zo kort mogelijk duren om problemen met de kaakgewrichten te voorkomen. Alle injecties moeten met zorg worden gegeven om blauwe plekken te voorkomen. Met name bij injectie van de zogeheten inferieure alveolaire zenuw, de zenuw die verantwoordelijk is voor gevoel naar de onderste tanden, moet hierop worden gelet. Een orthodontisch apparaat voor een patiënt met EDS moet soepel zijn en een relatief eenvoudig veer-ontwerp hebben, zodat de tong en het slijmvlies van de wangen en binnenkant van de lippen niet worden beschadigd.

De parodontale ligamenten (de ligamenten tussen de tandwortel en het bot) zijn kwetsbaar, waardoor de orthodontische krachten (van bv. een beugel) minder groot moeten zijn dan normaal. De tanden zullen door de kwetsbaarheid van het parodontale ligament snel bewegen en ook snel terug bewegen naar hun oude plek. Nadat de tanden op de juiste plek staan en een spalkje wordt gebruikt om de tanden op die positie te houden, wordt het aangeraden dat spalkje ook langer te laten zitten dan gemiddeld. Gebits- en mondoperaties moeten indien mogelijk worden vermeden. Als een operatie noodzakelijk is, moet eerst de bloedstolling worden onderzocht. Het hechten moet uiterst voorzichtig gebeuren vanwege de kwetsbaarheid van de weefsels en het mondslimvlies.

Samenvatting

Onderzoek heeft een verscheidenheid aan mond- en kaakgerelateerde klachten in verband gebracht met EDS. TMD en pijn als gevolg van een slecht functionerende mond- en kaakstructuur lijken veel voor te komen bij EDS-patiënten. Dit verband is logisch, gezien de aard van EDS en de effecten ervan op de verschillende mondstructuren en het collageen. Er is wel verder wetenschappelijk onderzoek nodig om meer over dit verband te weten te komen. Daarnaast biedt de relatie tussen TMD, myofasciale pijn en CCI een kans voor zinvol onderzoek, met als doel een effectievere behandeling.