

ANODONTIA SUBTOTALIS

BIJ EEN GEVAL VAN ANHIDROSIS POLYDYSPLASTICA *)

DOOR A. OLTHOF

De anhidrosis polydysplastica is een vrij zeldzaam voorkomend morfologisch ziektebeeld, ontstaan door ontwikkelingsstoornissen van het ectoderm. Dientengevolge kunnen de symptomen zich voordoen in

- de huid en zijn derivaten, zoals haren, nagels en zweetklieren;
- het slijmvlies van mond- en neusholte met de speeksel- en traanklieren;
- de gebitselementen, die uit de tandlijst ontstaan;
- en nog enkele, hier voor ons minder belangrijke weefsels.

Herhaaldelijk komen vormen van de aandoening voor, waarbij slechts enkele ectodermale derivaten zijn betrokken en de symptomen zich beperken tot dysplasieën van de haren, de nagels of het gebit, doorgaans als een combinatie van twee hiervan.

Een enkele maal echter wordt een veelvuldigheid van verschijnselen aangetroffen, die met recht doet spreken van een ectodermale *polydysplasia*. We hebben dan te doen met een tamelijk scherp omschreven syndroom met een karakteristieke trias:

anhidrosis, hypotrichosis en hypodontia.

1. De an(h)idrosis, dat is het onvermogen tot zweten, wordt veroorzaakt door hypoplasieën van de zweetklieren. De warmteregulatie van het lichaam is daardoor gebrekkig en hiervan wordt vooral op warme zomerdagen last ondervonden: er treedt dan gemakkelijk temperatuursverhoging op. Bij een infectieziekte kan zelfs een hyperthermie ontstaan, niet zelden met noodlottige gevolgen.

Behalve de zweetklieren kunnen ook nog de huidsmeerklieren, traanklieren en speekselklieren hypoplastisch zijn of ontbreken.

2. De hypotrichosis, dat is de spaarzame haargroei, is direct opvallend voor de omgeving. Het hoofdhaar is schaars en pluizig. Wenkbrauwen ontbreken vaak, oogharen zijn gering in aantal. Romp en ledematen zijn niet behandeld en de latere secundaire beharing is spaarzaam.

*) Bijdrage voor de klinische avond voor tandartsen te Groningen, 9 december 1955.

3. De ontwikkelingsstoornis van het dentale ectoderm kan leiden tot een totale aplasie van de tandlijst met als gevolg totale anodontie.

Soms is de aplasie onvolledig in die zin, dat hier en daar een gedeelte van de tandlijst normaal is aangelegd, zodat dan op deze plaatsen de ontwikkeling van gebitselementen wel plaats vindt, zelfs met twee dentities. Het komt echter veel voor, dat deze gedeelten niet de normale genetische potentie bezitten, zodat de elementen atypische vormen vertonen.

Een andere maal is de tandlijst in zijn geheel wel aangelegd, doch komt het slechts tot de normale vorming van het melkgebit, dat dan niet wordt opgevolgd door een tweede dentitie; dit komt echter zelden voor.

Overgangsvormen worden veelvuldig gezien.

Meestal doet de hypodontie zich voor als totale- of subtotale anodontie, die het gelaat een seniele expressie verleent en aldus een in het oog lopend symptoom is.

Behalve deze kenmerkende trias komen er nog bijverschijnselen voor, die doorgaans niet alle gelijktijdig aanwezig zijn.

Zo hebben deze patiënten vaak een stereotiepe gelaatsvorm door het hoge, brede en uitpuilende voorhoofd en de ingezonken neuswortel (zadelneus).

Het slijmvlies van de neusholte is meer dan normaal vatbaar voor chronische infecties, zodat meermalen een atrofische rhinitis ontstaat, die tot een stinkneus kan verworden.

Verder kan er xerostomie optreden door insufficiëntie van de speekselklieren, terwijl het ook voorkomt dat geen tranen gevormd kunnen worden door dysplasie van de traanklieren.

Reeds eerder is gewezen op het voor de omgeving direct opvallende karakter van enkele der symptomen. De anodontie, die van grote invloed is op de gelaatsexpressie, kan niet zo eenvoudig worden verborgen als de hypotrichosis die, althans buitenshuis, met behulp van een kledingstuk gemakkelijk aan het oog is te onttrekken.

Kinderen met deze aandoening worden om hun vreemde uiterlijk vaak geplaagd en dit betekent voor de slachtoffertjes een zware psychische belasting. Ze gaan opzien tegen het maatschappelijke verkeer, worden schuw en simuleren ziekte om het schoolgaan te ontlopen.

Omtrent de etiologische factoren heeft men verschillende meningen gehad. Lange tijd werd kiembeschadiging tijdens een vroeg stadium van de zwangerschap waarschijnlijk geacht. Zo deed de zadelneus denken aan congenitale lues en aldus werd een syfilitische genese overwogen. Endocriene stoornissen werden veel genoemd, waren echter niet overtuigend als oorzaak. Ook de veronderstelling van een infectie van de moeder tijdens de zwangerschap (b.v. herpes labialis, roodvonk) werd niet voldoende bewezen om zich als etiologisch moment te kunnen handhaven.

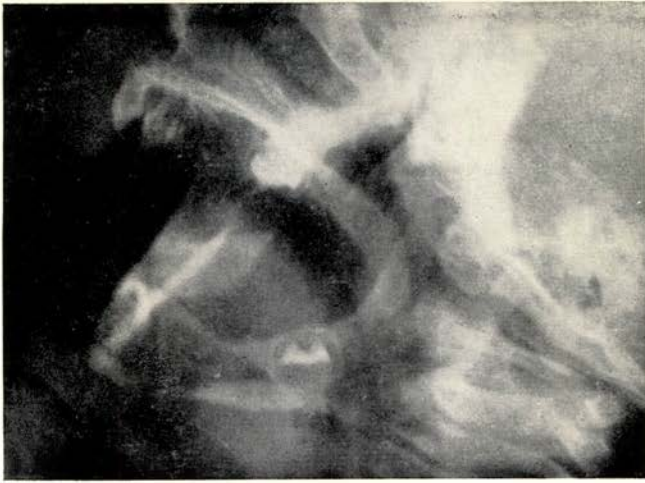


Fig. 1, röntgenfoto op 1½-jarige leeftijd

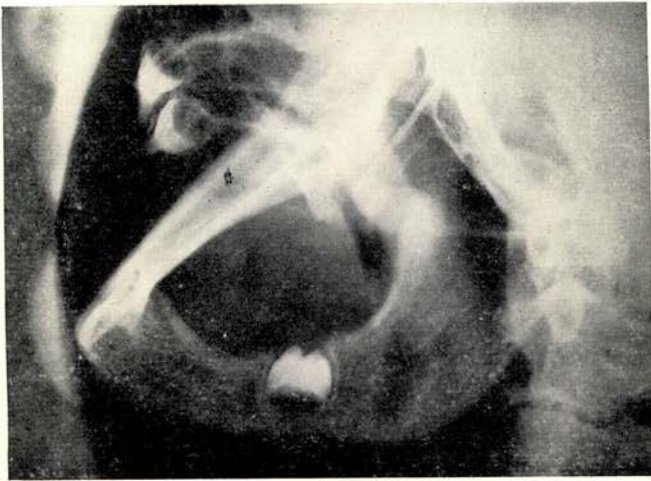


Fig. 2, röntgenfoto op 5½-jarige leeftijd



Fig. 3a, bovenkaak

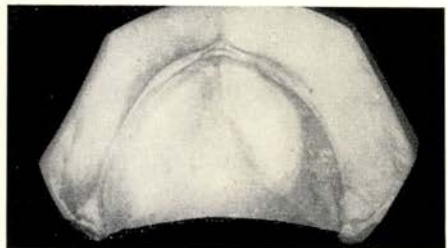


Fig. 3b, onderkaak



Fig. 4a, zonder prothese



Fig. 4b, zonder prothese



Fig. 5a, met prothese



Fig. 5b, met prothese



Fig. 5c, met prothese

De laatste jaren wint de mening, dat erfelijkheid een zeer belangrijke rol speelt, steeds meer terrein. Men meent te doen te hebben met een aan het geslacht gebonden erfelijke aandoening met verschillende graad van dominantie. Er zijn echter ook gevallen bekend, waarbij van een familiair voorkomen van de afwijking geen sprake is.

Van alle symptomen is de anhidrosis zo belangrijk in klinisch opzicht en is verder de polydysplastische aard van de aandoening zo opvallend, dat de benaming *an(h)idrosis polydysplastica* gerechtvaardigd lijkt.

In de angelsaksische literatuur spreekt men van hereditaire ectodermale dysplasie met de toevoeging „van het anhidrotische type” ter onderscheiding van de plaatselijke dysplasiën, waarbij een veel beperkter ectodermaal symptomencomplex aanwezig is en zweetklierafwijkingen niet voorkomen.

De therapie van de hypodontia kan slechts symptomatisch zijn en dat betekent dus een prothetodontische behandeling. Deze zal het uiterlijk aanmerkelijk verbeteren en aldus een zeer bevrijdende uitwerking kunnen hebben. Daarnaast zullen door de prothese de kauwfunctie en de spraak gunstig worden beïnvloed.

Enige jaren geleden werd een jongetje van $1\frac{1}{2}$ jaar oud door de pediatrische afdeling naar de afdeling tandheelkunde verwezen voor een onderzoek, daar bij hem nog steeds geen tandjes waren doorgebroken. Röntgenfoto's leerden dat er in totaal slechts vier gebitselementen aanwezig waren: twee melkincisivi in de bovenkaak, één molaris links boven en één molaris rechts onder (fig. 1).

Gezien de leeftijd van het kind werd besloten een prothetodontische behandeling, die hier in de toekomst uiteraard geïndiceerd was, nog enige jaren uit te stellen.

Op driejarige leeftijd werden de twee melkincisivi en de molaris links boven, inmiddels doorgebroken doch sterk door cariës aangetast, geëxtraheerd. Door de recalcitrante houding van het kind voorzag men grote moeilijkheden bij een onmiddellijke prothetodontische behandeling, zodat deze wederom naar een latere datum werd verschoven.

Een jaar later werd door de dermatoloog, die het patiëntje onder controle heeft, verzocht om voor hem zo mogelijk een totale prothese te maken. Het kind was echter ónbehandelbaar en er werd overeengekomen dat de behandeling nog een jaar uitgesteld zou worden.

Zo kwam hij dan – inmiddels $5\frac{1}{2}$ jaar geworden – in juni 1955 terug en er werd een iets uitvoeriger onderzoek ingesteld.

Hij blijkt een nogal schuw en onwillig kind te zijn, is verre van mededeelzaam en wordt pas, nadat hij in zijn eigen dialect is toegesproken, iets toeschietelijker.

De moeder vertelt, dat hij nooit zweet, maar hiervan bij matig warm weer weinig last ondervindt, zodat hij wel mee kan doen met de spelletjes van andere kinderen. 's Zomers zoekt hij echter dikwijls verkoeling, door

languit in het gras te gaan liggen. Dit is typerend, want in de casuïstiek van de hier besproken aandoening komen soortgelijke mededelingen meermalen voor. (Het vermoeden van een insufficiëntie van de zweetklieren bij ons patiëntje werd door de dermatoloog bevestigd).

De traanklieren functioneren goed en hij heeft geen last van een droge mond.

Zijn huid was vroeger dun en rimpelig, als ware zij te ruim.

Hij heeft nogal eens een bloedneus, doch er is geen sprake van een chronische rhinitis.

De moeder herinnert zich niet tijdens de zwangerschap ziek te zijn geweest en evenmin zijn haar nog meer gevallen van de afwijking in de familie bekend.

Het kind verkeert in goede voedingstoestand en vertoont geen maag-darm-stoornissen, alhoewel hij door het ontbreken van tanden en kiezen zijn voedsel niet kan kauwen.

Er is een duidelijke hypotrichosis: het hoofdhaar is schaars en pluizig, wenkbrauwen zijn vrijwel afwezig en de oogharen spaarzaam.

De huid is dun, glad en droog.

De nagels zijn normaal.

Bij het nemen van de foto's kan de patiënt het felle licht slecht verdragen (zie fig. 4b), de moeder is echter van een overgevoeligheid van de ogen nooit iets opgevallen.

Het karakteristieke profiel met de zadelneus is niet aanwezig, wel heeft het gelaat een seniele uitdrukking door de ingevallen mond (fig. 4a en b).

Bij het onderzoek van de mondholte, dat de patiënt slechts na enig aandringen toestaat, toont hij een tandeloze boven- en onderkaak met zeer gering ontwikkelde processus alveolares. Alleen het voorste gedeelte van de bovenprocessus is iets sterker gewelfd (fig. 3a en b). Verder zijn er geen bijzonderheden, de spekselsecretie is voldoende. Nieuwe röntfoto's laten zien, dat zich ter plaatse van de geëxtraheerde incisivi een tweede dentitie heeft ontwikkeld (fig. 2).

De diagnose werd gesteld op *anhidrosis polydysplastica met anodontia subtotalis*.

De dermatoloog deelde nog mede, dat hij aanvankelijk de toekomst van het patiëntje met zorg tegemoet had gezien, vooral ook omdat het kind steeds een achterlijke, haast debiele indruk op hem had gemaakt. Bij het laatste consult, in het voorjaar van 1955, was hij echter ten zeerste verrast door de wijzigingen, die de gehele habitus van het kind had ondergaan. Het maakte een meer schrandere indruk en gedroeg zich minder onwillig; de huid vertoonde niet meer de rimpelige aanblik van voorheen en de beharing was toegenomen, dit misschien mede dank zij de vitamine A en levertraan, die de dermatoloog had voorgeschreven. Deze kon zich thans het kind zeer wel als gelijkwaardige partner van leeftijdgenootjes voorstellen.

We hebben voor ons patiëntje een totale prothese vervaardigd (welke

in augustus 1955 is geplaatst) en hiermede werd vooral esthetisch een grote verbetering tot stand gebracht (fig. 5a, b en c). Hoewel het kind hierdoor veel opgewekter en vrijer in zijn optreden is geworden en maar al te graag lachend de tandjes ontbloomt om zijn gelijkwaardigheid met andere kinderen te demonstreren, zijn de resultaten toch niet geheel bevredigend: zowel het spreken als het nuttigen van vast voedsel veroorzaakt nog moeilijkheden en vooral bij de laatstgenoemde bezigheid gebruikt hij zijn prothese dan maar liever niet. Van een werkelijke incorporatie is dus nog geen sprake.

In de toekomst zal voor de patiënt enkele malen een nieuwe prothese gemaakt moeten worden; het is echter moeilijk om te voorspellen wanneer een nieuwe behandeling nodig zal zijn. Telkens zullen de groei en ontwikkeling van het gezicht en de kaken de tijdstippen aangeven, waarop dit zal moeten geschieden.

Er is een geval bekend van een kind, dat, toen het zes jaar oud was, zijn eerste totale prothese kreeg. Pas drie en een half jaren later bleek het nodig te zijn een tweede prothese te vervaardigen. In een ander geval werden in de tijd tussen het tweede en het zestiende levensjaar vijf prothesen gemaakt.

Overwogen moet worden, of het aanbeveling verdient de aanwezige gebitselementen na hun doorbraak te behouden met het oog op een verankering van de prothese.