

2. Berendsen, W.J.H. (1973): Methoden van tanden poetsen bij 7-, 9- en 11-jarige kinderen. Proefschrift, Nijmegen.
3. Brandtzaeg, P., Jamison, H.C. (1964): The effect of controlled cleansing of the teeth on periodontal health and oral hygiene in Norwegian Army Recruits. J Periodontol 35: 308-312.
4. Brucker, (1943): Studies on the incidence and cause of dental defects in children. I. Prophylaxis. J Dent Res 22: 107-113.
5. Curtis, G.H., McCall Jr., C.M., Overaa, H.I. (1957): A clinical study of the effectiveness of the roll- and Charters' method of brushing teeth. J Periodontol 28: 277-280.
6. Frandsen, A.M., Barbano, J.P., Suomi, J.D., Burke, A.D. (1970): The effectiveness of the Charters' scrub and roll methods of toothbrushing by professionals in removing plaque. Scand J Dent Res 78: 459-463.
7. Frandsen, A.M., Barbano, J.P., Suomi, J.D., Chang, J.J., Houston, R. (1972): A comparison of the effectiveness of the Charters' scrub and roll methods of toothbrushing in removing plaque. Scand J Dent Res 80: 267-271.
8. Güllow, H. J. (1965): Die Mundhygiene in ihren Beziehungen zum marginalen Parodontium und zur Kariesfrequenz. Dtsch Zahn Mund Kieferheilk 44: 97-119.
9. Hansen, F., Gjermo, P. (1971): The plaque-removing effect of four toothbrushing methods. Scand J Dent Res 79: 502-506.
10. Hein, J. W. (1954): A study of the effect of frequency of tooth-brushing on oral health. (abstract) J Dent Res 33: 708.
11. James, P.M.C., Jackson, D., Slack, G.L., Lawton, F.E. (1960): Gingival health and dental cleanliness in English school children. Arch Oral Biol 3: 57-66.
12. James, P.M.C. (1964): Dental caries prevalence in relation to calculus, debris and extrinsic dental staining. Abstracts of papers presented at the O.R.C.A. Congress, Sandefjord, Norway.
13. Kalsbeek, H. (1972): Schooltandverzorging. Een sociaal-tandheelkundig onderzoek bij recruta's. Proefschrift, Utrecht.
14. Koch, G., Lindhe, J. (1965): The effect of supervised oral hygiene on the gingiva of children. The effect of toothbrushing. Odont Rev 16: 327-335.
15. König, K.G. (1971): Karies und Kariesprophylaxe. W. Goldman Verlag, München.
16. Loe, H., Theilade, E., Börglum Jensen, S. (1965): Experimental gingivitis in man. J. Periodontol 36, 177-187.
17. Lövdal, A., Arno, A., Schei, O., Waerhaug, J. (1961): Combined effect of subgingival scaling and controlled oral hygiene on the incidence of gingivitis. Acta Odontol Scand 19: 537-555.
18. Mansbridge, J.M. (1960): The effect of oral hygiene and sweet consumption on the prevalence of dental caries. Br Dent J 109: 343-348.
19. McClure, D.B. (1966): A comparison of toothbrushing techniques for the preschool child. J Dent Child 33: 205-210.
20. Miller, J. (1961): Relationship of occlusion and oral cleanliness with caries rates. Arch Oral Biol 6: 70-79.
21. Pilot, T. (1968): A reproducible method of evaluating oral hygiene. J Periodont Res 3, 121-128.
22. Riethe, P. (1968): Die Mundhygiene. Praxis der Zahnheilkunde. Band I, A20: 1-23. Urban und Schwarzenberg, München.
23. Rodda, J. C. (1968): A comparison of four methods of toothbrushing. N Z Dent J. 64: 162-167.
24. Sangnes, G., Zachrisson, B., Gjermo, P. (1972): Effectiveness of vertical and horizontal brushing techniques in plaque removal. J Dent Child 39: 94-97.
25. Savara, B.S. Suher, T. (1955): Dental caries in children one to six years of age as related to socioeconomic level, food habits and toothbrushing. J Dent Res 34: 870-875.
26. Shick, R.A., Ash, M. (1961): Evaluation of the vertical method of toothbrushing. J Periodontol 32: 346-353.
27. Smith, A.J., Striffler, D.F. (1963): The reported frequency of toothbrushing as related to the prevalence of dental caries in New Mexico. Public Health Dent 23: 159-174.
28. Socransky, S.S. (1970): Relationship of bacteria to the etiology of periodontal disease. J Dent Res 49: 203-222.
29. Suomi, J.D., Greene, J.C., Vermillion, J.R., Doyle, J., Chang, J.J., Leatherwood, E.C. (1971): The effect of controlled oral hygiene procedures on the progression of periodontal disease in adults: Results after third and final year. J Periodontol 42: 152-160.
30. Trubman, A. (1963): Oral hygiene: its association with periodontal disease and dental caries in children. J Am Dent Assoc 67: 348-351.

Oktober 1973

Adres: Dr. A. J. M. Plasschaert,  
Philips van Leydenlaan 25,  
Nijmegen.

## OSTEOGENESIS IMPERFECTA IN COMBINATIE MET DENTINOGENESIS IMPERFECTA EN PARTIELE ANODONTIE

J. J. ZECHA

### Inleiding

Osteogenesis imperfecta is een familiair voorkomende afwijking, die gekenmerkt wordt door: broosheid van het skelet, blauwe sclerae, doofheid, slappe gewrichtsbanden en dentinogenesis imperfecta.

De eerste publikatie over dit ziektebeeld is afkomstig

van Ekman (1788). Lobstein (1833) geeft een beschrijving van de afwijking, zoals deze zich op volwassen leeftijd manifesteert (osteopsathyrosis idiopathica). Het congenitale aspect komt tot uiting in een publikatie van onze landgenoot Vrolik (1849). Van hem is ook de naamgeving afkomstig (osteogenesis imperfecta). Van

Uit de kliniek voor Mondheelkunde  
van de rijksuniversiteit te Groningen.  
Hoofd: Prof. Dr. G. Boering.

der Hoeve en de Klijn (1917) hebben aangetoond, dat doofheid één van de hoofdsymtomen is.

Osteogenesis imperfecta is een relatief zeldzaam voorkomende afwijking. Volgens Gorlin en Pindborg (1964) is de frequentie 2 à 5 op de 100 000 levend geboren. Er is geen voorkeur voor geslacht of ras. De etiologie is onbekend. Waarschijnlijk berust de afwijking op een defect in de vorming, organisatie en chemische samenstelling van het collageen (Bauer, 1920; Follis, 1952; Engfeldt et al., 1954).

De wijze van overerving is autosomaal dominant. Er komen echter ook solitaire gevallen voor. Deze zijn op te vatten als mutaties.

Klinisch worden meestal twee vormen onderscheiden:

- osteogenesis imperfecta congenita (type Vrolijk);
- osteogenesis imperfecta tarda of osteopsathyrosis idiopathica (type Lobstein).

Sommige gevallen laten zich echter moeilijk of niet in één van deze groepen rangschikken. Beide vormen kunnen worden beschouwd als uitingen van één en dezelfde afwijking. De benaming 'osteogenesis imperfecta' is voor beide vormen te prefereren, daar deze bovendien de essentie van de afwijking duidelijk weergeeft. Kenmerkend voor de skeletafwijking zijn de multipele fracturen en het gelijktijdig voorkomen van verschillende stadia van callusvorming. De spontaan, of bij een gering trauma optredende beenfracturen kunnen aanleiding zijn tot ernstige skeletdeformaties. Als gevolg van een inzakken van de schedelbasis (platybasie of basillaire impressie) krijgt de schedel het karakteristieke paddestoelaspect. Een stoornis in de perichondrale verbening uit zich in de schedel in een onvoldoende fusie tussen de gevormde beenstukken. Hierdoor ontstaat een mozaïekpatroon, dat als 'wormian bones' bekend staat.

Eén van de meest voorkomende symptomen is de blauwe kleur van de sclerae. Deze wordt veroorzaakt doordat de choroidea door de zeer dunne sclera zichtbaar is. Daarnaast is een scala van andere oogafwijkingen beschreven (McKusick, 1956).

De doofheid, berustend op een otosclerotische ankylose van de stapes, manifesteert zich pas duidelijk wanneer de neiging tot fracturen voorbij is (Hoogland, 1963).

Slappe gewrichtsbanden met als gevolg hypermobile gewrichten en habituele luxaties zijn evenals een dunne, weinig elastische huid vaak voorkomende symptomen bij osteogenesis imperfecta (McKusick, 1956).

Voor de tandarts is de gebitsafwijking (dentinogenesis

imperfecta), die bij deze ziekte kan voorkomen, van belang in verband met de problemen, die de restauratieve behandeling met zich mee kan brengen.

#### *Ziektegeschiedenis*

Een meisje van 14 jaar (Pk. 72/5329) werd op 15 november 1972 door de Interne kliniek van het Academisch Ziekenhuis te Groningen (hoofd: Prof. Dr. E. Mandema), waar zij was opgenomen wegens een nefrotisch syndroom, voor een consult, in verband met een afwijking van haar gebit, naar de Mondheeskundige polikliniek verwezen. Zij was op deze laatste afdeling reeds sedert december 1963 bekend in verband met een osteogenesis imperfecta gecombineerd met een dentinogenesis imperfecta. Er waren geen klachten over het gebit. Het meisje, het derde kind van een 43-jarige vrouw, werd op 9 oktober 1958 prematuur (7e maand) geboren. De moeder vertelde, dat zij gedurende de graviditeit wel vaak zeer vermoeid was en nauwelijks in gewicht toenam, doch dat zij in deze periode niet duidelijk ziek was geweest.

De partus verliep ongestoord. Het kindje woog 1300 gram. De schedelbeenderen waren buitengewoon zacht en de sclerae blauw van kleur. Op de 4e dag fractureerde het rechter boven- en onderbeen en 3 weken later het linker.

Het kind werd gedurende 6 maanden, waarvan 4 maanden in een couveuse, klinisch verpleegd. Gemiddeld traden echter 2 à 3 fracturen per jaar op. In totaal ontstonden 24 fracturen, hoofdzakelijk van de onderste extremiteiten, met name rechts. De verdere ontwikkeling verliep vrij normaal. De laatste drie jaren zijn geen fracturen meer opgetreden.

Aan beide oren is een geringe geleidingsdoofheid, vooral voor de lage tonen, geconstateerd. De trommelvliezen zijn normaal.

Uit de familie-anamnese kon noch van vaders- noch van moederszijde enige aanwijzing worden gevonden voor beenbroosheid (fragilitas ossium), blauwe sclerae, doofheid of een brokkelig gebit. Vader en moeder zijn niet aan elkaar verwant. Afgezien van een ventrikelseptumdefect bij hun eerste kleinzoon, zijn verder geen congenitale afwijkingen in de familie bekend.

#### *Extra-oraal onderzoek*

Patiënte heeft een driehoekig gelaat (afb. 1) en is klein van postuur (1.43 m bij 45.4 kg). Ze heeft een opvallende misvorming van de wervelkolom (thoracale scoliose en een versterkte lumbale lordose). De extremiteiten tonen multipele littekens als gevolg van



Afb. 1. Een 14-jarig meisje (Pk. 72/5329) met de voor osteogenesis imperfecta karakteristieke driehoekige gelaatsvorm.

fractuurbehandelingen en lijken licht verbogen, vooral het rechter been. De gewrichten zijn niet overmatig beweeglijk. De huid van de oogleden en onderbenen is oedemateus als gevolg van een proteinurie. De sclerae zijn licht blauw van kleur. Er is een hypermetropie van beide ogen.

#### Intra-oraal onderzoek

De volgende gebitselementen zijn aanwezig:

16	55	13	12	11	21	22	23	26	27				
47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	74	35	36	37

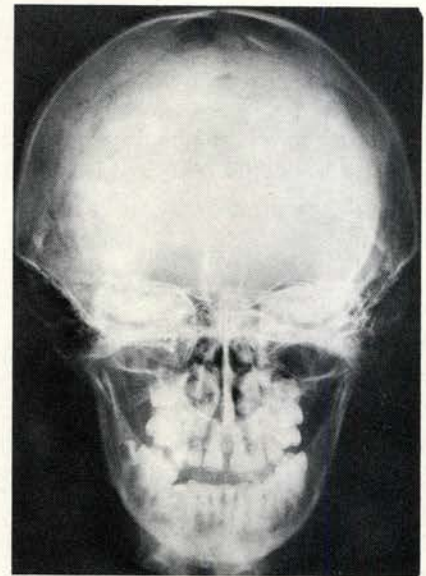
Opvallend zijn het doorschijnend aspect en de verkleuring van de frontelementen. Het beeld past bij een dentinogenesis imperfecta. De onderincisieven zijn donkerbruin en licht geabradeerd. De eerste blijvende molaren zijn, evenals de persisterende melkmolaren, licht bruin tot donker grijs getint. De blijvende gebitselementen zijn kleiner dan normaal; de kronen zijn bolvormig. Alle hebben een vitale pulpa. Het glazuur is macroscopisch normaal. Er worden geen caviteiten en geen andere afwijkingen in de mondholte aangetroffen.

#### Röntgenologisch onderzoek

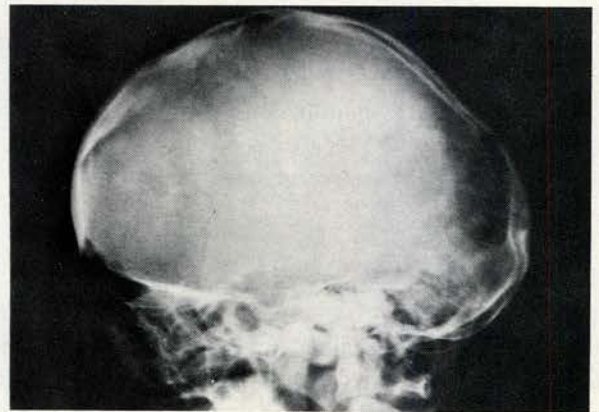
De röntgenopnamen van het skelet tonen een gegeneraliseerde osteoporose. De structuur van het bot is zeer

wijdmazig en ijl. De corticalis is zeer dun, waardoor deze relatief scherp wordt afgebeeld.

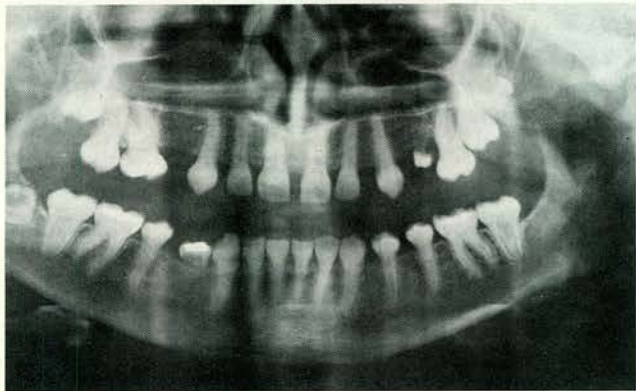
De temporale prominentie, oorzaak van de driehoekige vorm van het gelaat, is op de achter-voorwaartse schedelopname duidelijk te zien (afb. 2). De laterale schedelopname toont de voor osteogenesis imperfecta typisch occipitale prominentie, evenals de zogenaamde 'wormian bones' in de sutura lambdoidea (afb. 3). Platybasie of basillaire impressie is niet evident. Kenmerkend zijn ook de röntgenologische afwijkingen van het gebit. De korte, slanke en conische wortels, evenals de obliteratie van de pulpaholten, passen



Afb. 2. PA-schedelopname: De temporale prominentie is duidelijk waarneembaar evenals de dunne corticalis en het kalkarme aspect.



Afb. 3. De laterale schedelopname toont de typische occipitale prominentie en de 'wormian bones' in de regio van de sutura lambdoidea.



Afb. 4. Orthopantomogram: de 14, 15, 24, 25 evenals de 34 en 48 zijn agenetisch. Opvallend is de obliteratie van de pulpholten.

volledig bij het beeld van een dentinogenesis imperfecta (afb. 4).

Opvallend is de agenesie van alle premolaren in de bovenkaak. In de onderkaak ontbreken de 34 en 48, terwijl de 17 nog niet is doorgebroken. De wortels van de persisterende melkmolaren zijn vrijwel volledig geresorbeerd.

#### Laboratoriumgegevens

De laboratoriumgegevens van bloed en urine worden volledig beheerst door veranderingen passend bij het nefrotische syndroom met goede nierfunctie en zonder tekenen van tubulaire resorptiestoornissen.

Hemoglobine 11.6 gr% - Leucocyten 7900/mm<sup>3</sup> - Bezinkingssnelheid 113 mm na een uur - Ureum 44mg/100ml - Creatinine 1.1 mg/100 ml - Calcium 7.3 mg/100 ml - Fosfor 4.8 mg/100 ml - Alkalische fosfatase 5.5 E (Bessey) - Lipoiden 1490 mg/100 ml - Cholesterol 750 mg/100 ml - Serumeiwit 4.3 gr/100 ml - Albumine 27.7% - Globuline 72.3%.

Eiwituitscheiding met de urine 6.3 gr. per etmaal. De uitscheiding van aminozuren en hydroxyproline met de urine is niet verhoogd. Er is geen glucosurie.

Na therapie (o.a. toediening van calcium en prednison) zijn de calcium- en fosforwaarden respectievelijk 9.5 en 3.6 mg/100 ml bij een calciumuitscheiding van 285 mg per etmaal.

#### Behandeling

In tandheelkundig opzicht is er geen reden tot behandeling op korte termijn. Gelet op de algemene toestand van de patiënte wordt tot een afwachtende houding besloten. Er zijn individuele kunsthars kapjes ('fluoride carriers') vervaardigd, welke dienen als applicator voor het fluoride-gel (Elmex<sup>®</sup>), waarmee de patiënte de

mogelijkheid heeft zelf het gebit te fluorideren. Tevens krijgt zij instructies om een goede mondhygiëne na te streven. In verband met de esthetische bezwaren, die de patiënte heeft ten aanzien van de frontelementen, zal te zijner tijd een prothetische behandeling kunnen volgen.

#### Beschouwing

##### *Combinatie van osteogenesis imperfecta en dentinogenesis imperfecta*

De klinische manifestaties van osteogenesis imperfecta kunnen sterk uiteenlopen doordat allerlei combinaties en gradaties voorkomen. Ook solitair optreden van een enkel symptoom is beschreven. Het klinische beeld is afhankelijk van de penetrantie en expressiviteit van het abnormale gen (Bruins, 1960).

De vraag doet zich onwillekeurig voor of osteogenesis imperfecta en dentinogenesis imperfecta met elkaar verbonden zijn. Uit de literatuur blijkt dat dentinogenesis imperfecta bij 50% van het aantal gevallen van osteogenesis imperfecta voorkomt (Rao en Witkop, 1971). De afwijking kan zich zowel in het melkgebit als het blijvende gebit manifesteren (afb. 5a, 5b en 5c).

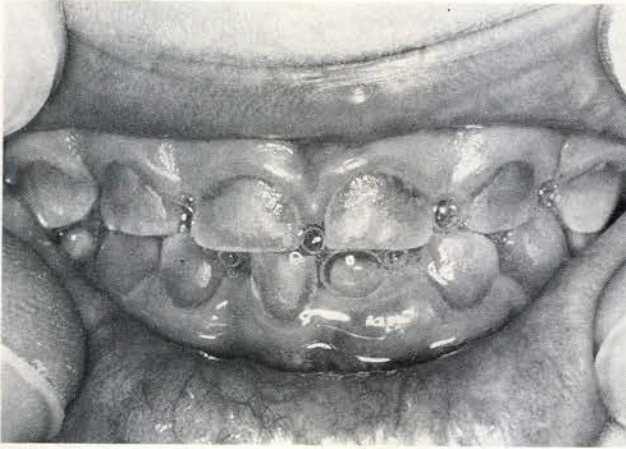
##### *Afwijkingen aan de gebitselementen*

Voorzover in de literatuur kan worden nagegaan is agenesie van gebitselementen bij een dentinogenesis imperfecta niet eerder beschreven. Waarschijnlijk is hier sprake van een bijzonder toeval.

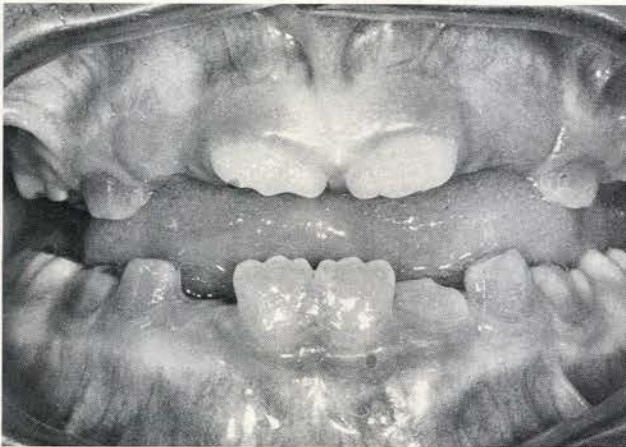
Het glazuur is meestal normaal. Afwijkingen hierin zijn echter wel beschreven: o.a. een verlaagd calciumgehalte en verminderde hardheid (Becks, 1931).

Ook de banden van Schreger schijnen te ontbreken (Fleming et al., 1937). Het glazuur heeft de neiging om af te brokkelen. Dit kan worden verklaard door een atypische glazuur-dentinegrens (Hodge et al., 1940) en door afwijkende mechanische eigenschappen van het dentine. Volgens Bergman en Engfeldt (1954) vindt de breuk in het dentine plaats op ongeveer 100  $\mu$ m van de glazuur-dentinegrens en in het verloop van de dentinelamellen, die in het dentine voorkomen. De ontvanke-lijkheid van de gebitselementen voor abrasie wordt hiermee eveneens duidelijk.

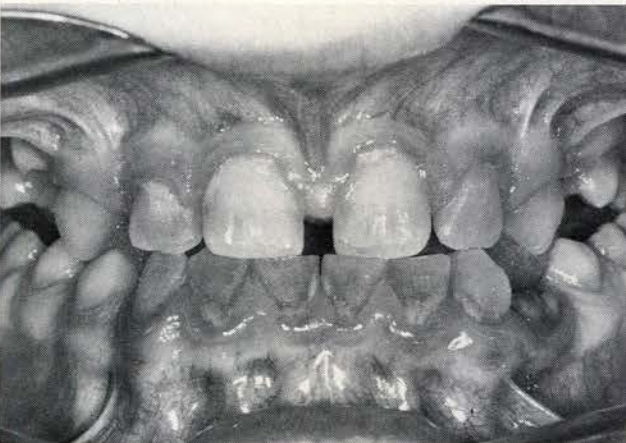
In tegenstelling tot het glazuur is het dentine duidelijk afwijkend. Het bevat meer water, organische bestanddelen en het is minder hard dan normaal dentine (Hodge et al., 1940). Microscopisch heeft het tandbeen direct onder de glazuur-dentinegrens een nagenoeg



Afb. 5a. Dentinogenesis imperfecta in het eindstadium van het melkgebit (december 1963). Er is een uitgesproken verkleuring van de gebitselementen.



Afb. 5b. De pas doorgebroken frontelementen in het wisselgebit (april 1965) tonen aanvankelijk een glazig aspect en zijn nauwelijks verkleurd.



Afb. 5c. In het blijvende gebit (november 1972) hebben de bovenfrontelementen het doorschijnend aspect enigszins behouden in tegenstelling tot het duidelijk verkleurde onderfront.

normaal beeld, doch pulpawaarts is het atypisch en wordt het gekenmerkt door een irregulaire, lamellaire structuur en een sterke reductie van het aantal dentinekanaaltjes. Bovendien kunnen in het dentine vele, uit de pulpa afkomstige, vasculaire en cellulaire insluitsels voorkomen. Ook zijn er gebieden die een uiterst fijne substantie bevatten, bestaande uit argentofiele vezels van onduidelijke samenstelling, die de plaats van de collagene fibrillen hebben ingenomen (Pindborg, 1947; Rushton, 1955).

Tegen de verwachting in blijkt dit dentine relatief meer cariësresistent te zijn. Dit is onder meer toe te schrijven aan de sterke reductie van het aantal dentinekanaaltjes. Het cariësproces heeft de neiging zich langs de dentinelamellen uit te breiden waardoor het proces in eerste instantie vrij oppervlakkig blijft. Bovendien worden de beginnende carieuze laesies vaak geëlimineerd door het optreden van een sterke abrasie (Rushton, 1955).

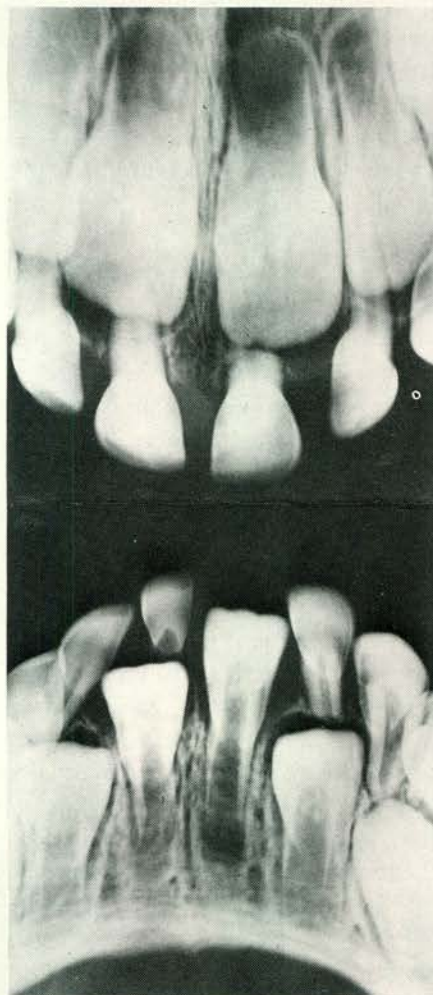
Over de structuur van het cement bij dentinogenesis imperfecta is zeer weinig bekend. Pindborg (1947) vond o.a. uiterst celrijk cement dat in dikte zeer onregelmatig was.

Er bestaat een geringe neiging tot een vertraagde eruptie. Deze is onafhankelijk van de ernst van de afwijking. Bij onze patiënte bleek de doorbraak, afgezien van de 17, normaal te zijn.

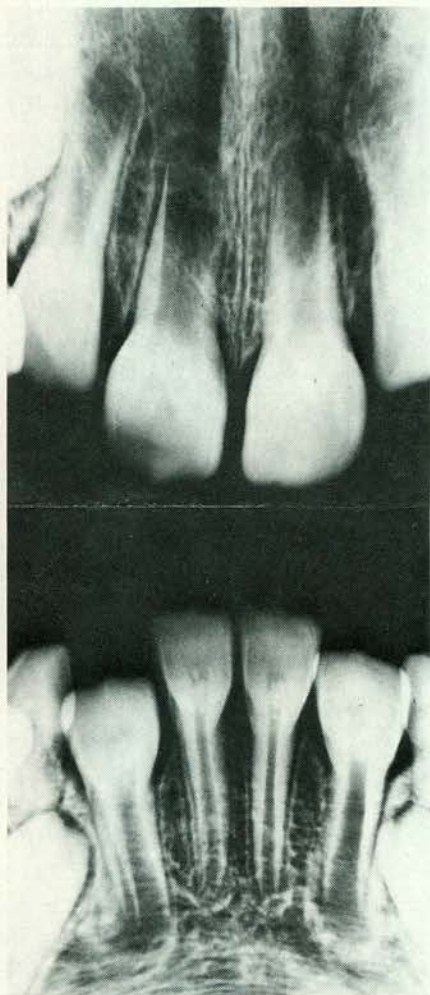
Zoals uit de tandfilms blijkt (afb. 6a,6b en 6c), vindt reductie van de pulpatholten plaats door afzettingen van kalkhoudend materiaal. Tevens blijkt dat dit verschijnsel reeds voor de doorbraak is begonnen. De pulpaholten van de melkelementen zijn meestal niet geoblitereerd. De afwijkingen in de pulpa bij onze patiënte komen overeen met de bevindingen van Rushton (1955).

#### *Afwijkingen aan het bot in histologisch opzicht*

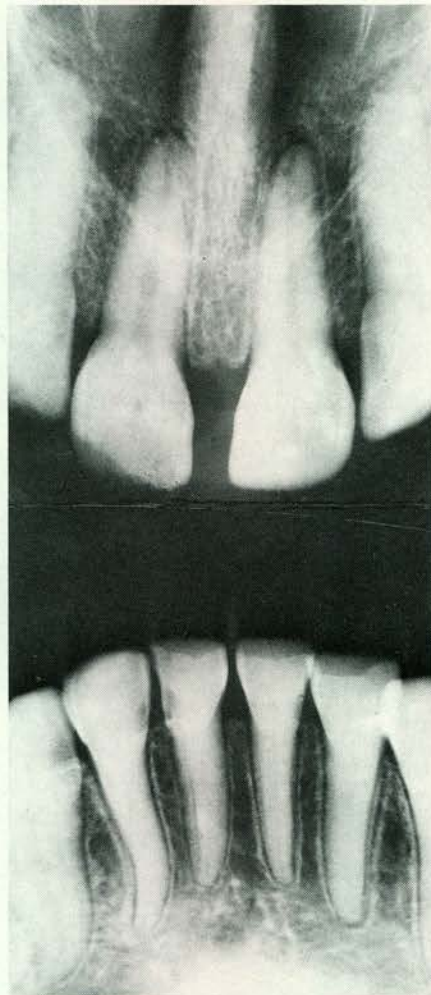
De stoornis is het duidelijkst te zien aan de grens tussen kraakbeen en been. In het microscopisch preparaat is het aantal osteoblasten te gering en bovendien zien deze er inactief uit. Er wordt slechts kalkarm osteoid gevormd, dat zich basofiel en metachromatisch kleurt. De rangschikking volgens de krachtlijnen van de gevormde beenbalkjes blijft grotendeels uit, waardoor het beenweefsel een ongeordend patroon van smalle, onregelmatige, primitieve, kalkarme beenbalkjes behoudt. De afwijkingen in de perichondrale verbening zijn voornamelijk van kwantitatieve aard. De enchondrale beenvorming is echter kwalitatief en kwantitatief gestoord (Van der Heul, 1958). Onverklaard blijven de



Afb. 6a. Uit de tandfilms van het eindstadium van het melkgebit (december 1963) blijkt, dat de reductie van de pulpaholten van de blijvende gebitselementen reeds voor de doorbraak aanvangt.



Afb. 6b. In het wisselgebit (april 1965) schrijft de reductie van de pulpaholten, ten gevolge van conglomeraten van kalkhoudend materiaal, voort.



Afb. 6c. In het blijvende gebit (november 1972) zijn de pulpaholten vrijwel volledig geoblitereerd.

adequate reactie van de osteoblasten bij fracturen en de normale wondgenezing, hetgeen wijst op een normale activiteit van de fibroblasten (Follis, 1952). Evenals de osteoblasten zijn de odontoblasten van in ontwikkeling zijnde gebitselementen te gering in aantal, atypisch en onregelmatig gerangschikt.

#### *Osteogenesis imperfecta en nierafwijkingen*

In de literatuur zijn gevallen van osteogenesis imperfecta beschreven met nierafwijkingen, meestal van tubulaire aard (Chowers et al., 1962). Bij onze patiënte heeft zich een nefrotisch syndroom e causa ignota ontwikkeld met een selectief patroon van de eiwituitscheiding, waarschijnlijk op basis van 'minimal lesions'. Welk verband er tussen beide aandoeningen

bestaat, is echter onduidelijk. Het calcium-, fosfaat- en alkalische fosfatasegehalte in het bloed van patiënten met osteogenesis imperfecta vallen meestal binnen de normale grenzen. Na therapie blijkt dit ook bij onze patiënte het geval te zijn.

#### *Differentiële diagnose*

Het stellen van de juiste diagnose levert in het algemeen weinig problemen op. Differentieel-diagnostisch komt achondroplasie het meest in aanmerking. De skeletafwijking berust hierbij echter op een stoornis in de epifysaire lengtegroei.

Uit de verschillende klinische, röntgenologische en microscopische onderzoeken verricht door o.a. Becks (1931), Roberts en Schour (1939), Pindborg

(1947) en Rushton (1955) is gebleken dat dentinogenesis imperfecta nauwelijks of niet van hereditair opalescent dentine is te onderscheiden. In genetisch opzicht bestaat er onenigheid over de vraag of dentinogenesis imperfecta en hereditair opalescent dentine een uiting zijn van hetzelfde abnormale gen. Bij meer dan duizend patiënten met opalescent dentine zijn namelijk geen aanwijzingen gevonden voor een osteogenesis imperfecta (Rao en Witkop, 1971).

#### *Behandeling van het gebit*

In tandheelkundig opzicht vormen de neiging van het glazuur om af te brokkelen, evenals de verkleuring van de gebitselementen en de abrasieën, een probleem. In ernstige gevallen is vrijwel de gehele klinische kroon geabradeerd met als gevolg een uitgesproken beetverlaging. Dit komt vooral in het melkgebit voor. In deze extreme gevallen kan de vervaardiging van een totale gebitsprothese over het restgebit heen geïndiceerd zijn. Controle van de doorbraak en aanpassing van deze gebitsprothese, die tevens als 'fluoride-carrier' kan worden gebruikt, is noodzakelijk.

Als er nog voldoende houvast op de elementen is, kunnen in het melkgebit stalen kronen (Rocky Mountain<sup>®</sup>, Unitek<sup>®</sup>) worden toegepast. Op latere leeftijd (vanaf het 15<sup>e</sup> levensjaar) kunnen, indien noodzakelijk, de gebitselementen van kronen worden voorzien. Hierbij is het raadzaam korte segmenten, b.v. van drie elementen, en bloc te verankeren.

Bij het prepareren moet meer dan ooit rekening worden gehouden met een zo gering mogelijke opoffering van tandweefsel, omdat de neiging van het optreden van een fractuur van de tandhals nogal groot is.

Obliteratie van de pulpaholte kan leiden tot pulp necrose en een peri-apicale ontsteking. Regelmatige röntgenologische controle van het gebit is derhalve noodzakelijk.

Extractie is, vanwege de broosheid van de gebitselementen en de kaken, meestal niet eenvoudig en dient met grote voorzichtigheid te geschieden.

#### *Prognose*

De prognose van osteogenesis imperfecta is sterk afhankelijk van de intensiteit waarin de afwijking zich manifesteert. Bekend is dat de ernst van de afwijking met de leeftijd afneemt.

Voor na de puberteit treedt er meestal een duidelijk vermindering op van het aantal fracturen. Deze tendens is ook bij onze patiënte te bespeuren. Na het intreden van het climacterium echter keert de neiging

tot fracturen weer terug. Mogelijk spelen endocriene factoren hierbij een belangrijke rol.

#### *Samenvatting:*

Een solitair voorkomen van osteogenesis imperfecta bij een 14-jarig meisje wordt beschreven en toegelicht aan de hand van gegevens uit de literatuur.

De volgende symptomen werden bij deze patiënte vastgesteld: beenbroosheid, licht blauwe sclerae, geringe geleidingsdoofheid aan beide oren, dentinogenesis imperfecta en agenesie van een zestal gebitselementen.

Een combinatie met partiële anodontie, zoals bij de beschreven patiënte voorkomt, is nog niet eerder beschreven.

#### *Summary:*

Title: Osteogenesis imperfecta associated with dentinogenesis imperfecta and partial anodontia.

A case of osteogenesis imperfecta is presented with a short review of the literature. The patient, a 14 year old girl, shows the following typical features of the disease: fragility of bones, slightly blue sclerae, mild loss of conductivity of both ears and dentinogenesis imperfecta with congenital absence of six permanent teeth.

A combination with partial anodontia as found in our patient has not been mentioned in the literature before.

Hereditary could not be demonstrated.

#### *Literatuur:*

1. Bauer, K. H. (1920): Über Osteogenesis imperfecta. Dtsch Z Chir 154: 166.
2. Becks, H. (1931): Histologic study of tooth structure in osteogenesis imperfecta. Dent Cosmos 73: 437.
3. Bergman, G., Engfeldt, B. (1954): Biophysical studies on teeth and tooth-germs in osteogenesis imperfecta. Acta Path Microbiol Scand 35: 537.
4. Bruins, J. W. (1960): Osteogenesis imperfecta en haar erfelijkheidsprognose. Ned Tijdschr Geneesk 104: 1620.
5. Chowers, I., Czaczkes, J. W., Ehrenfeld, E. N., Landau, S. (1962): Familial amino-aciduria in osteogenesis imperfecta. J Am Med Assoc 181: 771.
6. Ekman, O. J. (1788): Dissertatio medica descriptionem et casus aliquot osteomalaciae sistens. J. Erdman, Uppsala.
7. Engfeldt, B., Engström, A., Zetterström, R. (1954): Biophysical studies of the bone tissue in osteogenesis imperfecta. J Bone Jt Surg 36B: 654.
8. Follis jr., R. H. (1952): Osteogenesis imperfecta congenita: A connective tissue diathesis. Pediatrics 41: 713.
9. Fleming, B. L., Radasch, H. E., Williams, T. (1937): Osteogenesis imperfecta. J Bone Jt Surg 19: 725.
10. Gorlin, R. J., Pindborg, J. J. (1964): Syndromes of the head and neck. Mc.Graw-Hill book Company, N. York-Toronto-London. P. 544.
11. Heul, R. O. van der (1958): Beenvorming bij osteogenesis imperfecta congenita. Ned Tijdsch Geneesk 102: 49, 539.
12. Hodge, H. C., Finn, S. B., Robinson, H. B. G., Manly, R. S., Manly, M. LeFevre, Huysen, G. van, Bale, W. F. (1940): Hereditary opalescent dentine III. Histological, chemical and physical studies. J Dent Res 19: 521.
13. Hoeve, J. van der, Klijn, A. de (1917): Blauwe sclera, broosheid van het beenstelsel en gehoorstoornissen. Ned Tijdsch Geneesk 13: 1003.

14. Hoogland, G. A. (1963): Osteogenesis imperfecta en otosclerose. Ned Tijdsch Geneesk 107: 500.
15. Lobstein, J. G. C. F. M. (1833): Traité de l'anatomie pathologique. F. G. Lerrault, Paris. Vol. 2, p. 204.
16. McKusick, V. A. (1956): Heritable disorders of connective tissue. V. Osteogenesis imperfecta. J Chron Dis 3: 180.
17. Pindborg, J. J. (1947): Dental aspects of osteogenesis imperfecta. Acta Path Microbiol Scand 24: 47.
18. Rao, S., Witkop jr., C. J. (1971): Inherited defects in tooth structure. In: Bergsma, D. (red.) Birth defects: Original article series Vol. VII: 7: 153.

19. Roberts, E., Schour, I. (1939): Hereditary opalescent dentine (Dentinogenesis imperfecta). Am J Orthod 25: 267.
20. Rushton, M. A. (1955): Anomalies of human dentine. Br Dent J 98: 431.
21. Vrolik, W. (1849): Tabulae ad illustrandam embryogenesis hominis et mammalium, tam naturalem quam abnormem. G. M. P. Londonck, Amstelodami.

December 1973.

Oostersingel 59,  
Groningen.

## EEN NIEUWE BENADERING VOOR HET VERZAMELEN VAN GEGEVENS VAN GEBITSMODELLEN MET BEHULP VAN DE OPTOCOM

H. BOERSMA  
F. P. G. M. VAN DER LINDEN

Klinisch onderzoek met betrekking tot de gebitsontwikkeling gaat vaak gepaard met het verrichten van metingen aan gebitsmodellen. Ook bij het vaststellen van veranderingen als gevolg van orthodontische behandelingen kunnen metingen aan gebitsmodellen van wezenlijk belang zijn.

Bij de opzet van een in Nijmegen gerealiseerd multidisciplinair longtidinaal onderzoek, aan 485 kinderen, waarbij gedurende vijf jaar onder andere gebitsmodellen worden verzameld (Prah-Andersen, 1973), was het gewenst om over een methode te beschikken waarmee zoveel mogelijk informatie van de modellen kan worden verkregen. Dit vereist, dat een aanzienlijk aantal metingen nauwkeurig, maar ook efficiënt kan worden uitgevoerd en vastgelegd in een zoveel mogelijk geautomatiseerd systeem. Vanwege het karakter van het materiaal is een driedimensionale informatieverzameling gewenst. Daarbij dienen de gegevens van het boven- en het ondermodel geïntegreerd te worden om de onderlinge relaties en als zodanig het gebit in zijn totaliteit goed te kunnen beoordelen.

Wat de nauwkeurigheid van longitudinaal te verrichten metingen betreft, doen zich twee aspecten voor. In de eerste plaats dient iedere individuele afstand of hoek zo nauwkeurig mogelijk te worden bepaald. Een tweede vereiste om eventuele veranderingen in dimensies bij longitudinale modellenreeksen vast te kunnen stellen, is dat de punten, welke de afstanden en hoeken bepalen, steeds zo veel mogelijk op dezelfde plaats worden gekozen.

Uit de afdeling Orthodontie  
van de Katholieke Universiteit te Nijmegen.  
Hoofd: Prof. Dr. F. P. G. M. van der Linden.

Aan de bovenvermelde eisen wordt in belangrijke mate voldaan wanneer gebitsmodellen worden geanalyseerd met het in Nijmegen ontwikkeld, en het hier onder te beschrijven meetstelsel van de Optocom.

De Optocom-apparatuur bestaat uit een aantal hoofdcomponenten (afb. 1).

De meettafel (a), waarop de modellen worden bestu-



Afb. 1. Overzicht van de gehele opstelling.

- a. meettafel;
- b. data-converter;
- c. teletype TT33;
- d. instelafeltjes;
- e. instelapparaat;
- f. hoogtemeter;
- g. transformator;
- h. voetknoppen.