

een element met de knobbels 1 en (3 + 5) buccaal en 2 en 4 linguaal.

In de bovenstaande uiteenzetting is slechts een deel der differentieel-diagnostische moeilijkheden genoemd die zich bij de beoordeling van het kauwvlak van ondermolaren kunnen voordoen. Door een diepgaande fylogenetische, ontogenetische en vergelijkend anatomische kennis van het gebit wordt weliswaar het inzicht vergroot, doch daarmee ook het aantal onderkende problemen. Een exacte diagnose is niet zelden een onmogelijkheid.

Bij verdere reductie van de vierknobbelige molaar wordt de 4 kleiner en gaat tenslotte geheel verloren, zodat een drieknobbelige molaar ontstaat.

De reeks afbeeldingen 1-9 werd, gewijzigd en uitgebreid, overgenomen uit de dissertatie van Th. E. de Jonge Cohen en gefotografeerd door Bart van der Wolf te Epe. Voor de afbeeldingen 10-12 maakte de Heer J. P. L. Rijss, fotograaf bij de Subfaculteit Tandheelkunde van de Universiteit van Amsterdam, de foto's.

Summary:

Title: The masticating surface of the lower molars. After explaining the nomenclature of the concentration (Bolk)- and the differentiation (Cope-Osborn) theories, attention is paid to the development of the lower molars as a factor in the evolution of the

human dentition. This evolution is characterized by a progressive simplification which in the lower molars consist of two 'elements': the reduction of the cusp number, resulting in a reduction in size, and the modification of the groove pattern from Y to + and even to X. These elements can proceed independently of each other. The reduction in cusp number can go on affecting the 4 until finally this cusp is lost, resulting in a three cusped molar.

Literatuur:

1. Bolk, L. (1913-1914): Odontologische Studiën II. G. Fisher.
2. Dahlberg, A. A. (1949): The dentition of the American Indian. In: The physical anthropology of the American Indian. The Viking Fund, Inc.
3. Dreyer Jørgensen, K. (1955): The Dryopithecus pattern in recent Danes and Dutchmen. J Dent Res 34, 195.
4. Gregory, W. K. (1916): Studies on the evolution of the primates. Bull Am Mus Nat Hist 35, 239.
5. Gregory, W. K. (1922): The origin and evolution of the human dentition. William en Wilkins.
6. Gregory, W. K., Hellman, M. (1927): The dentition of Dryopithecus and the origin of man. Anthrop Papers Am Mus Nat Hist 28, 1.
7. Hellman, M. (1928): Racial characters in human dentition. Proc Am Philos Soc 67, 157.
8. Jonge Cohen, Th. E. de (1917): Die Kronenstruktur der unteren Prämolaren und Molaren. Acad. Proefschrift Zürich. J. van Boekhoven.

Juni 1975.

DE TANDHEELKUNDIGE VERZORGINGSGRAAD VAN PATIËNTEN MET HEMOFILIE A, HEMOFILIE B EN DE ZIEKTE VAN VON WILLEBRAND

Uit de afdeling Kindertandheelkunde van de Katholieke Universiteit te Nijmegen. Hoofd: R. C. W. Burgersdijk.

R. C. W. BURGERSDIJK
M. C. R. B. PETERS
A. F. C. VAN DE VEN

Trefwoorden: Hemofilie – Ziekte van Von Willebrand

Inleiding

In Nederland zijn diverse bevolkingsgroepen die niet de optimale tandheelkundige verzorging ontvangen die een ieder zou moeten krijgen. In het verleden was dit zeker het geval voor de bevolkingsgroep die bestaat uit patiënten met een congenitale bloedstollingsstoornis. De redenen hiervoor waren enerzijds de problemen, die zich bij de tandheelkundige behandeling, in het

bijzonder bij de extractie, konden voordoen en anderzijds de onvoldoende kennis van de tandarts hieromtrent en de daaruit voortspruitende overdreven angst om tandheelkundige ingrepen uit te voeren. De betreffende summiere gegevens over de tandheelkundige verzorging van deze patiënten, die te vinden waren in het rapport 'Hemofilie in Nederland' waren

aanleiding dit mogelijke probleemveld uitgebreider te onderzoeken. De doelstellingen van het onderzoek waren: gegevens te verkrijgen over de tandheelkundige verzorgingsgraad en de dental mindedness van patiënten met hemofilie A, hemofilie B en de ziekte van Von Willebrand-Jürgens, het geven van tandheelkundige voorlichting aan deze patiënten en het verlenen van daadwerkelijke steun aan een deel van deze patiënten bij het vinden van een adequate tandheelkundige verzorging.

Oorzaken van bloedstollingsstoornissen

Allereerst zal worden getracht in kort bestek de plaats van hemofilie A, hemofilie B en de ziekte van Von Willebrand-Jürgens in het totale kader van de bloedstollingsstoornis zo duidelijk mogelijk te preciseren. Bloedstollingsstoornissen kunnen op de volgende wijzen veroorzaakt worden (Haanen, 1973):

1. ten gevolge van vaatziekten of vaatwandbeschadigingen (M. Cushing e.d.);
2. ten gevolge van een onvoldoende hoeveelheid trombocyten (trombopenie);
3. functiestoornis van de trombocyten (bijv. ten gevolge van aspirinemisbruik, enz.; de M. Von Willebrand kan ook hiertoe gerekend worden);
4. ten gevolge van een verhoogde afbraak van stollingsfactoren (koorts, infecties, na adrenaline-injecties, enz.);
5. ten gevolge van de aanwezigheid van stollingsremmende factoren;
6. ten gevolge van een onvoldoende aanmaak of verhoogd gebruik van stollingsfactoren.

Tot deze laatste groep oorzaken beperkt zich dit artikel.

Onvoldoende aanmaak of verhoogd gebruik van stollingsfactoren

A. Defibrinatiesyndroom.

Hierbij treedt een daling op van factor I, (II), V, VIII en van het aantal trombocyten. Het stollingsproces wordt onder invloed van pathologische processen zo massaal gegeneraliseerd op gang gebracht, dat de aanmaak van stollingsfactoren achterblijft bij het gebruik ervan. De fibrinolyse houdt geen gelijke tred met de fibrinevorming (Haanen, 1973).

B. Daling factoren II, VII, IX en X.

Daling van deze factoren heeft plaats bij leverfunctiestoornissen (stuwing, cirrhose, infecties, intoxi-

caties, onrijpheid bij neonaten). Vitamine K-deficiëntie geeft een zelfde effect.

C. Aangeboren stollingsafwijkingen.

Bij de congenitale afwijkingen komen verschillende soorten ziekten voor. Hierop is het onderzoek geconcentreerd geweest. De volgende indeling is de meest gebruikelijke.

- hemofilie A,
- hemofilie B,
- hemofilie C,
- hemofilie D,
- ziekte van Von Willebrand-Jürgens.

In Nederland zijn ongeveer 1200 tot 1500 patiënten die één van deze bloedstollingsstoornissen hebben. T.a.v. de ernst van de afwijking kan de graduele indeling, zoals gebruikt in de enquête 'Hemofilie in Nederland, 1973', gehanteerd worden (tabel I).

Tabel I. Graduele indeling naar ernst der bloedstollingsstoornis.

	Percentage stollingsfactor
Ernstig	0- 1
Matig-ernstig	1- 5
Licht	5-25
Sub	25-40

Hemofilie A

Hemofilie A is een heterosomaal recessief gebonden afwijking, dat wil zeggen: de ziekte erft via het X-chromosoom van de moeder over naar de mannelijke nakomelingen. Factor VIII is in te lage mate aanwezig of het eiwit is niet stollingsactief. De moeder is draagster of 'conductrice'. Zijzelf heeft stollingsfactor VIII, of het AHG (anti-hemofilie-globuline) ook tientallen procenten minder dan normaal, maar klinisch levert dit geen probleem op. Vrouwelijke nakomelingen kunnen de ziekte in principe wel krijgen, maar een eenvoudig rekensommetje (Mendel) toont aan dat de kans daarop te verwaarlozen is, omdat de moeder draagster en de vader patiënt moet zijn (Haanen, 1973).

Binnen één familie is de ernst van de afwijking altijd hetzelfde, tenzij spontane mutaties met deze regel gaan interfereren; in dit verband dient erop gewezen te worden dat 30% van de hemofilie-gevallen ontstaan door spontane mutaties (Ottolander, 1971).

Als in dit artikel verder gesproken wordt over hemofiliëpatiënten, worden hiermee tevens bedoeld de patiënten met de morbus Von Willebrand-Jürgens.

Bestond in het verleden de therapie, bij het optreden van bloedingen en ter preventie, uit een klinische opname van de patiënt en het in grote hoeveelheden toedienen van plasma, tegenwoordig is door de ontwikkeling van het cryo-precipitaat de therapie veel eenvoudiger geworden en wordt reeds op beperkte schaal overgegaan op thuisbehandeling. Cryo-precipitaat is een eiwitneerslag, bereid uit menselijk of dierlijk plasma, dat bestaat uit fibrinogeen + factor VIII (de deficiënte factor bij hemofilie A). Het wordt intra-veneus toegediend, om het peil van de stollingsfactor op een aanvaardbaar niveau te brengen. De halfwaardetijd van cryo is ongeveer 14 uur (Haanen, 1973; Boering, 1974).

Hemofilie B

Er bestaat een grote overeenkomst tussen hemofilie A en hemofilie B. Hemofilie B komt echter ongeveer 5-9 maal minder voor dan hemofilie A. (Haanen, 1973; Boering, 1974). De gereduceerde factor heet Christmas-factor of factor IX. Hoewel ook bij hemofilie B-patiënten vroeger alleen transfusies gebruikt werden is er tegenwoordig, evenals bij hemofilie A ook een andere mogelijkheid: P.P.S.B. Dit is een concentraat van Protrombine (I), Proconvertine (VII), de Stuart-Prower-factor (X) en de Christmas-factor of anti-hemofilie-B-factor (IX).

De halfwaardetijd van PPSB is ongeveer 24 uur (Haanen, 1973).

Hemofilie C

Deze ziekte wordt gekenmerkt door een tekort aan factor XI (Rosenthal-factor). In tegenstelling tot hemofilie A en B erft deze ziekte autosomaal dominant over (Haanen, 1973). Hij komt hoofdzakelijk voor bij het Joodse ras. Men is er nog niet in geslaagd factor XI te fractioneren, daarom is men hier, indien nodig, verplicht over te gaan tot transfusie.

Hemofilie D

Dit is een ziekte, die gepaard gaat met een afwezigheid of een gereduceerde hoeveelheid van factor XII (Hageman-factor). Tot dusver is hij alleen waargenomen bij personen met Nederlandse of Duitse voorouders. Klinisch manifesteren zich geen ziekteverschijnselen. De overerving is autosomaal recessief.

Morbus Von Willebrand-Jürgens

Waarschijnlijk is dit de meest voorkomende aangeboren stollingsafwijking. In tegenstelling tot vroeger is de ziekte nu eenvoudig te diagnostiseren. Autosomaal dominant overervend komt de ziekte zowel bij mannen als bij vrouwen voor. Ten onrechte wordt de ziekte wel eens 'vasculaire hemofilie' genoemd; er is echter geen sprake van een aantoonbare vaatpathologie. Waarschijnlijk is de kleefkracht van de trombocyten gestoord, wat een verlengde primaire bloedingstijd oplevert (maat voor extrinsieke stolling). Daarnaast is factor VIII slechts aanwezig in een percentage van 10 - 50, meestal niet minder. Zowel de trombocytendysfunctie als het verlaagde factor VIII-gehalte worden waarschijnlijk bepaald door een tekort aan een nog niet-geïdentificeerde factor in het bloed: de anti-bleeding- of de Von Willebrand-factor. Merkwaardigerwijs is deze factor ook aanwezig in cryo-precipitaat. Toediening hiervan heeft n.l. een dubbel effect: verhoging van de factor-VIII-concentratie en stimulering van de vorming van deze factor door de patiënt zelf. Factor VIII- en de anti-bleeding-factor zijn de enige factoren, die niet door de levercel gemaakt worden (Haanen, 1973).

Circulerende anti-coagulantia

Een extra probleem doet zich voor bij patiënten met de zogenaamde circulerende anti-coagulantia. Deze mensen hebben antilichamen tegen factor VIII of IX in het bloed, zodat deze factoren volkomen onwerkzaam worden, wat aanleiding kan geven tot kritieke situaties. Deze antilichamenvorming kan ontstaan door auto-immuunreacties of na herhaalde toediening van het in wezen lichaamsvreemde eiwit van transfusies of concentraten. In dit geval moet men over gaan tot de zeer gevaarlijke wisseltransfusies. Zeker deze groep dient tandheelkundig preventief en eventueel vroegcuratief te worden behandeld, zodat bloedige ingrepen zo veel mogelijk voorkomen worden.

Fibrinolyse

Alvorens over te gaan tot de tandheelkundige relevantie van de bloedstollingsstoornis, moet nog een algemene maatregel vernoemd en besproken worden. In de loop van het stollingsproces treedt afbraak op van het stolsel onder invloed van een aantal plasmaproteasen, die samen plasmine genoemd worden (intrinsieke systeem), of een aantal activatoren vanuit het speeksel (extrinsieke systeem). Deze eiwitsplitsende enzymen katalyseren een proces, dat *fibrinolyse* genoemd

wordt. Deze stolselafbraak leidt 2-6 dagen na de ingreep tot een hernieuwde bloeding. Tegenwoordig is men in staat deze afbraak tegen te gaan door het oraal toedienen van fibrinolyse-remmende stoffen (Van Creveld e.a., 1971; Schneider e.a., 1975). Hiervoor zijn twee soorten beschikbaar:

A. epsilon-amino-kapronzuur (EACA)

Het EACA remt de fibrinolyse, doordat het de activering van plasminogeen tegengaat. Een nadelige bijwerking van deze stof is, dat het stolselophoping kan veroorzaken in de niertubuli, wat tot nierbeschadiging en hematurie kan leiden.

B. cyclo-kapron (R) (transaminasezuur)

Cyclo-kapron grijpt aan op de omzetting van plasminogeen in plasmine. In tegenstelling tot EACA zijn de bijwerkingen praktisch nihil en is de werkzaamheid aanzienlijk groter (10×).

Gebruik van deze stoffen leidt bijna altijd tot een sterke vermindering van transfusies of concentraat-toedieningen.

Tandheelkundige aspecten

Preventie

Voor een patiënt met een bloedstollingsstoornis is het extra belangrijk dat zijn gebit en parodontium in optimale conditie is en blijft. Een uitgebreid preventief programma is daarom voor deze patiënten van groot belang.

In een zo vroeg mogelijk stadium zal met de ouders van kinderen met een bloedstollingsstoornis een voedings-schema opgesteld moeten worden zodanig dat de cariogeniteit zo klein mogelijk is. Tevens zal vooral ter preventie van parodontopathieën de patiënt en/of zijn ouders geïnstrueerd moeten worden in een goede mondhygiëne, waarbij door het gebruik van een fluoridehoudende tandpasta tevens een belangrijke cariëspreventieve werking verkregen wordt.

Daarnaast kan de tandarts of mondhygiëniste een belangrijke bijdrage leveren aan de preventie van cariës en parodontopathieën door regelmatige lokale fluoride-applicaties en tandsteenverwijdering. Mits regelmatig en zorgvuldig uitgevoerd behoeft de tandsteenverwijdering bij geen enkele patiënt aanleiding te geven tot voorzorgsmaatregelen ter voorkoming van een lang persisterende bloeding (Lewis, 1973).

Restauratieve behandeling

Door een regelmatige halfjaarlijkse röntgencontrole zal bij het optreden van caviteiten de bloedstollings-

stoornis geen complicerende invloed hoeven te hebben op de tandheelkundige behandeling. Door de vroegtijdige ontdekking van caviteiten zal immers de restauratieve behandeling over het algemeen uitgevoerd kunnen worden zonder dat een injectie van een lokaal anaestheticum noodzakelijk is. Het gebruik van coferdam tijdens de preparatie en het vullen vermindert de kans op incidentele beschadiging van de zachte weefsels en geeft tevens de patiënt een bepaald gevoel van veiligheid (Chiono, 1972). Het gebruik van matrixbanden en wigjes levert, mits zorgvuldig gehanteerd, geen problemen op (Chiono, 1972; Lewis; 1973).

Indien het gebruik van lokale anesthesie geïndiceerd is of de caviteit zo diep onder de gingiva gesitueerd is dat een aanzienlijke beschadiging van de gingiva te verwachten is, is het te allen tijde noodzakelijk dat door de tandarts contact wordt opgenomen met de behandelend arts.

In samenspraak met hem kan bekeken worden of voorzorgsmaatregelen bij deze patiënt nodig zijn. In het algemeen kan gesteld worden dat bij patiënten met een sub-vorm van hemofilie (tabel I) een lokaal anaestheticum gebruikt mag worden zonder algemene voorzorgsmaatregelen *mits* geen geleidingsanesthesie maar infiltratie-anesthesie toegepast wordt. Bij alle andere hemofiliepatiënten zal echter door toediening van het factorconcentraat het peil van hun stollingsfactor bij de ingreep tenminste 40% moeten bedragen; ook dan nog zullen injecties in vaatrijke omgevingen zoveel mogelijk vermeden moeten worden. Indien bij de patiënt verscheidene tandheelkundige behandelingen moeten plaatsvinden is het te prefereren deze dan alle tegelijk uit te voeren in een periode dat de bloedstolling op een aanvaardbaar niveau is gebracht. Het verscheidene malen toedienen van het factorconcentraat wordt hierdoor zo veel mogelijk voorkomen en daarmee wordt het risico op een mogelijk ontstaan van circulerende anticoagulantia verkleind. Om dezelfde reden is het aan te bevelen met de patiënt af te spreken dat deze, op het moment dat hij om andere redenen op peil gebracht is, contact opneemt met de behandelend tandarts, die dan zonder extra toediening van het factorconcentraat de behandeling kan uitvoeren.

Extracties

De medische begeleiding bij bloedige ingrepen is de laatste jaren sterk veranderd. Was het nog zo dat voor kort extracties een langdurige klinische opname noodzakelijk maakte, tegenwoordig wordt steeds meer

overgeschakeld op een poliklinische behandeling. Een goed overzicht van het beleid, dat tegenwoordig wordt gevoerd bij extracties, wordt gegeven in het artikel van Schneider en Ten Cate (1975), uit welk artikel het volgende poliklinisch behandelingsschema afkomstig is.

1. Pre-operatieve transfusie met factor VIII- of IX-concentraat tot een factorgehalte van ongeveer 50%.
2. Toediening van cyclo-kapron in een dosering van 500 mg à 6 uur gedurende 10 dagen, te beginnen enkele uren vóór de extractie.
3. Overhechting van het wondbed.
4. Toediening van ampicilline in een dosering van 2 gram per dag gedurende 7 dagen.
5. Leefregels: gedurende 10 dagen 'hoog in de kus-sens' slapen en warm eten en drinken vermijden.

Materiaal en methode

Het onderzoek verricht in de periode september 1974 – december 1974 bestond uit 2 gedeelten:

1. Aan alle leden van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten werd een enquête gezonden. Ongeveer de helft van het aantal hemofiliepatiënten in Nederland behoort tot het ledenbestand van deze vereniging.
2. Bij 112 patiënten werd een *klinisch onderzoek* verricht.

Van de 539 verzonden enquêtes zijn er 399 binnen de gestelde termijn retour gezonden (74,25%). De na 1-1-1975 binnengekomen enquêtes konden helaas niet meer verwerkt worden.

Van de groep patiënten die bereid was om voor een éénmalig klinisch onderzoek naar Nijmegen te komen, zijn uiteindelijk 112 personen onderzocht. Baby's en prothesedragers werden niet voor het klinisch onderzoek opgeroepen.

De in totaal 399 bruikbare enquêtes zijn volgens tabel II in te delen.

Tabel II. Onderverdeling respondenten.

	Aantal	%
Klinisch onderzochte patiënten	112	28.1
Niet klinisch onderzochte patiënten die wel aan het klinisch onderzoek wilden deelnemen	82	20.4
Patiënten die niet klinisch onderzocht wilden worden	164	41.2
Prothesedragers	41	10.3
Totaal	399	100

Methode van klinisch onderzoek

Bij de klinisch onderzochte patiënten werden de relevante gegevens vastgelegd door middel van een onderzoek met spiegel en sonde en 2 bitewing-opnamen. Er werd geen DMF/S-getal bepaald, maar slechts het aantal proximale en cervicale caviteiten, goede en overhangende restauraties, supra- en subgingivale kronen, geëxtraheerde en te extraheren elementen. Daarnaast werd de aanwezigheid van tandsteen (supra- en subgingivaal) en tandvlees-aandoeningen gescoord.

De overhang van restauraties werd voornamelijk aan de hand van de röntgenfoto's beoordeeld.

Door middel van de enquête en bovenstaand deel van het klinisch onderzoek werd getracht inzicht te verkrijgen in de tandheelkundige situatie van patiënten met bloedstollingsafwijkingen.

Beantwoordend aan het tweede deel van de doelstelling werden de gemaakte röntgenfoto's aan de patiënt meegegeven of later naar patiënt of tandarts opgestuurd.

In sommige gevallen werd op verzoek van de patiënt de status of een advies voor de tandarts meegegeven.

Diverse patiënten werden verwezen naar orthodontist of kaakchirurg.

Voor een aantal patiënten, die verstoken waren van adequate tandheelkundige verzorging is goede tandheelkundige hulp gezocht en steeds gevonden. Dit laatste betrof ook niet-klinisch onderzochte patiënten. Tijdens het klinisch onderzoek is tandheelkundige voorlichting gegeven aan de patiënten (en eventuele ouders) in de vorm van voedingsadviezen, poetsinstructies enz.

De gegevens van de enquête en het klinisch onderzoek werden middels een cross-stab programma (U.C.360) door de computer (IBM 370/155) van het Universitair Rekencentrum te Nijmegen verwerkt.

Resultaten

Soort en ernst van de afwijking

Uit tabel III en IV is de verdeling van de soort stollingsafwijking en van de ernst van de afwijking over de groep respondenten af te lezen.

Hierbij moet vermeld worden dat het percentage patiënten met een ernstige of matig-ernstige afwijking (43,9% en 21,5%) hoger ligt dan de resultaten uit de enquête 'Hemofilie in Nederland'.

Hier waren de resultaten respectievelijk 30% en 17%. Dit is waarschijnlijk het gevolg van het feit dat de

huidige groep geënquêteerden uit het ledenbestand van de N.V.H.P. voortkomt. Het zou een selectie op het gebied van de ernst van de aandoening in kunnen houden: patiënten met een bloedstollingsstoornis in ernstige mate zijn misschien eerder geneigd lid te worden van de N.V.H.P. dan patiënten met b.v. subhemofilie.

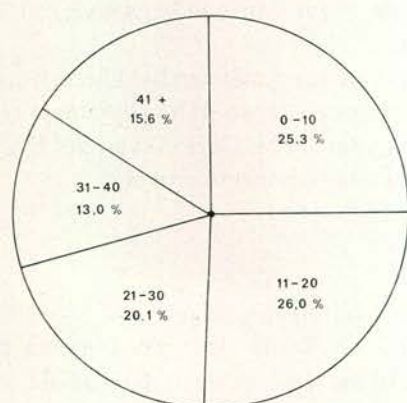
Het totale bestand van 399 patiënten bestond uit 371 mannen en 28 vrouwen.

Tabel III. Verdeling over de diagnosen.

	Aantal	%
Hem. A	305	76,4
Hem. B	54	13,5
M. v. W.	29	7,3
Onbekend	10	2,5
Onbeantwoord	1	0,3
Totaal	399	100

Tabel IV. Ernst van de aandoening.

	Aantal	%
Ernstig	175	43,9
Matig-ernstig	86	21,5
Licht	69	17,4
Sub	19	4,7
Onbekend	39	9,8
Onbeantwoord	11	2,7
Totaal	399	100



Afb. 1. Leeftijdsopbouw geënquêteerde patiënten

Leeftijdsopbouw

Uit de leeftijdsopbouw van de ondervraagde patiënten (zie afb. 1) blijkt dat ongeveer de helft van hen jonger is dan 20 jaar.

Tijdstip van ontdekking

Het tijdstip, waarop de ziekte ontdekt werd en het verband met een tandheelkundig gebeuren is te zien in tabel V; hieruit blijkt dat het percentage bloedstollingsstoornissen, dat bij een tandheelkundige ingreep ontdekt is, $\pm 8\%$ van het totaal bedraagt.

Daarnaast blijkt dat de ziekte eerder ontdekt wordt, naarmate hij ernstiger van aard is. Van de patiënten, wier ziekte bij tandheelkundige ingrepen ontdekt werd, bleek 57% de stollingsafwijking in lichte mate te bezitten. De kans dat de tandarts geconfronteerd wordt met een patiënt, die een nog onontdekte stollingsstoornis bezit, wordt groter naarmate de afwijking lichter is.

Tabel V. Tijdstip van ontdekking.

Leeftijd in jaren	0-4	5-6	7-12	13 plus
Ontdekt bij thk. beh.	2	7	9	15
Op andere wijze geconstateerd	320	15	18	13
Totaal	322	22	27	28

Belang van eigen gebit

Door 338 patiënten werd het belang van het behoud van het eigen gebit ingezien; de redenen, daarbij aangevoerd, staan vermeld in tabel VI.

Slechts 29 patiënten, zijnde 7,9% van het totaal aantal respondenten, vonden het niet belangrijk om het eigen gebit te behouden. De redenen waarom het eigen gebit niet belangrijk geacht werd, toont tabel VII.

Door de overige patiënten werd de vraag onbeantwoord gelaten.

Tabel VI. Positieve instelling t.o.v. het behoud van het eigen gebit.

	Aantal	%
Er gaat niets boven eigen gebit	179	53,0
Complicatie bij extracties	51	15,1
Prothese veroorzaakt bloedingen	12	3,6
Diversen	96	28,3
Totaal	338	100

Tabel VII. Negatieve instelling t.o.v. het behoud van het eigen gebit.

	Aantal	%
Risico bij behandeling te groot	10	34,5
Gebit te slecht	10	34,5
Diversen	9	31,0
Totaal	29	100

Tandheelkundige verzorging

Van de onderzochte groep had 80,7% een eigen tandarts; voor 10,8% der respondenten was de vraag niet relevant, omdat deze ofwel een volledige prothese droegen ofwel het melkgebit nog niet doorgebroken was; 0,2% van de geënquêteerden beantwoordde deze vraag niet; 8,3% kreeg geen enkele tandheelkundige verzorging.

Tabel VIII. Redenen waarom geen tandarts bezocht werd (8,3%).

	Aantal	%
Advies gekregen niet te gaan	2	0,5
Vanwege hemofilie	6	1,5
Volle praktijken	3	0,8
Niet gezocht	9	2,3
Te jong volgens ouders	7	1,2
Geen saneringskaart	5	1,2
Onbeantwoord	1	0,2
Totaal	33	8,3

De antwoorden, die de geënquêteerden gaven als reden voor het feit, dat ze géén tandheelkundige verzorging kregen, liepen nogal uiteen en zijn weergegeven in tabel VIII. De twee patiënten aan wie het advies was gegeven om niet naar een tandarts te gaan, hadden dit ontvangen van de hen behandelende arts. Van de totale groep van 399 patiënten hadden er 38 daadwerkelijk moeite ondervonden bij het zoeken naar een tandarts. Hiervan waren 31 patiënten lid van een ziekenfonds en 7 waren particulier verzekerd. Opvallend was, dat 17 van de 38 patiënten aan hemofilie in ernstige graad leden.

Vermeldenswaard is nog dat 10% van de geënquêteerde groep door de behandelend arts naar de tandarts is verwezen.

De frequentie van het tandartsenbezoek bij 327 patiënten wordt weergegeven in tabel IX; voor de overigen was de vraag niet relevant of werd niet beantwoord.

Tabel IX. Frequentie tandartsbezoek (327 pat.).

	Aantal	%
Nooit of alleen bij pijn	25	7,6
1 × per jaar	19	5,8
2 × per jaar	239	73,1
Meer per jaar	44	13,5
Totaal	327	100

Bij de patiënten met een tandarts is onderzocht waar de restauratieve behandeling plaats vond. Dit bleek bij 82,6% van deze groep in de algemene praktijk te gebeuren (zie tabel X). Bij deze 266 patiënten, die in de algemene praktijk restauratief behandeld werden, is nagegaan waar eventuele extracties plaats vonden: bij 17 patiënten was dit eveneens in de algemene praktijk. Bij deze patiënten was de tandarts op de hoogte van het feit dat de patiënt een stollingsstoornis had. De verdere verdeling is in tabel XI weergegeven.

Tabel X. Plaats van behandeling.

	Aantal	%
Alg. praktijk	266	82,6
Ziekenhuis		
Van Creveld-kliniek	28	8,7
Universiteit		
Nooit plaats gevonden	28	8,7
Totaal	322	100

Tabel XI. Plaats van extracties.

	Aantal	%
Alg. praktijk	17	6,4
Ziekenhuis	45	17,0
Van Creveld-kliniek	38	14,3
Universiteit	55	20,7
Nooit plaatsgevonden	101	37,0
Onbeantwoord	10	4,6
Totaal	266	100

Verwijzingen voor extractie in een ziekenhuis, Van Creveld- of Universiteitskliniek, werden ongeveer in de verhouding 2:3 afgegeven resp. door de behandelend arts en door de tandarts, zoals onderstaand staatje aantoot:

verwijzing door	aantal	%
behandelend arts	56	40,6
tandarts	82	59,4
totaal	138	100,0

Op de vraag of de tandarts op de hoogte was van het feit, dat de patiënt een stollingsstoornis had, was de antwoordverdeling volgens tabel XII. Van de 308

patiënten, waarvan de tandarts op de hoogte was van hun stollingsafwijking, dacht 42%, dat deze geen contact had opgenomen met hun huisarts of internist. Bij 22 patiënten bestaat de indruk dat bij hen vanwege hun hemofilie geen lokale anesthesie gebruikt wordt. Van deze groep hadden 14 patiënten ernstige hemofilie.

Tabel XII. Bekendheid tandarts met stollingsstoornis van patiënten.

	Aantal	%
Ja	308	77,2
Neen	5	1,3
Niet van toepassing	76	19,0
Onbeantwoord	10	2,5
Totaal	399	100

Bij halfjaarlijkse controles blijkt, dat slechts bij 18 van de 276 patiënten (6,7%) een volledig controlepakket wordt aangeboden, te weten onderzoek met spiegel en sonde, het maken van bitewing-opnamen en het verwijderen van tandsteen.

Toestand van de dentitie

Gevraagd naar de eigen mening omtrent hun gebit, antwoordden de geënquêteerden volgens kolom 1 van tabel XIII. In kolom 2 zijn de meningen weergegeven van de klinisch onderzochte patiënten. Kolom 3 geeft de resultaten weer, zoals gevonden in de enquête 'Hemofilie in Nederland' (Leiden 1973), waarbij aangekend moet worden, dat het hier 539 patiënten

Tabel XIII. Beoordeling eigen gebitstoestand in percentages.

	1	2	3
Niet van toepassing	11,3	—	9,0
Goed	33,6	33,9	61,0
Redelijk	39,3	50,0	19,0
Slecht	8,0	9,8	11,0
Geen mening	4,3	4,5	—
Onbeantwoord	3,5	1,8	—
Totaal	100	100	100

1 = totale groep geënquêteerden (399).

2 = klinisch onderzochte groep (112).

3 = respondenten enquête 'Hemofilie in Nederland' (539).

betreft. Het verrichte klinische onderzoek werd o.a. gebruikt om de mening van de patiënt te toetsen aan de bevindingen van de onderzoekers. Het resultaat is hiervan te zien in tabel XIV.

Tabel XIV. Gemiddelde bevindingen van het klinisch onderzoek.

	2	A	B	C	D	E	F
Goed	33,9	0,8	1,8	0,1	0,7	3,1	1,9
Redelijk	50,0	1,6	5,0	0,4	1,3	3,6	2,6
Slecht	9,8	1,5	8,7	5,4	1,2	5,0	1,1
Geen mening	4,5	1,2	4,0	—	0,8	2,6	1,4
Onbeantwoord	1,8	—	3,5	—	1,5	1,0	0,5
Totaal	100						

2: komt overeen met kolom 2 van tabel XIII en geeft de eigen mening van de patiënt weer.

A: gemiddelde van de hoeveelheid proximale vlakken met overhangende vullingen.

B: idem carieuze en/of slecht gerestaureerde proximale vlakken.

C: idem te extraheren elementen.

D: idem carieuze en/of slecht gerestaureerde kl. V-caviteiten.

E: idem goed gerestaureerde proximale vlakken.

F: idem goed gerestaureerde kl. V-caviteiten.

Hierbij komt kolom 2 overeen met kolom 2 uit tabel XIII en geeft dus de eigen mening van de klinisch onderzochte patiënt weer. In de kolommen A t/m F is het gemiddelde vermeld van de door ons onderzochte criteria ter bepaling van de gebitstoestand.

Opvallend is, dat de mening van de hemofiliepatiënt redelijk overeenkomt met de door de onderzoekers gescoorde resultaten. De groep patiënten, die van mening is, dat ze een goede dentitie heeft, blijkt ook inderdaad een beter gebit te bezitten dan de andere groepen. De hoeveelheid slecht gevulde en carieuze vlakken, zowel approximaal als cervicaal (A, B, D), blijkt bij deze groep veel lager te liggen dan bij de groepen, die de toestand van hun gebit als redelijk of slecht omschrijven.

Vooraf kolom B en C geven aan, dat de schatting van de patiënt ten aanzien van zijn eigen gebitstoestand zeer bevredigend genoemd mag worden. In de andere kolommen is dit verschil niet zo groot, echter het verschil tussen goed enerzijds en redelijk/slecht anderzijds is beslist opvallend.

Conditie van het parodontium

Bij 171 patiënten bleek het tandvlees bij het poetsen te

bloeden. Van hen stakten 36 het poetsen dan onmiddellijk: 24 patiënten uit angst voor bloeding, 12 patiënten gaven geen reden op voor het stoppen. Voor 135 patiënten bleek de tandvlesbloeding geen reden om met het poetsen te stoppen: 92 omdat ze de ervaring hadden dat de bloeding vanzelf weer ophield (eventueel na spoelen met koud water) en 31 van hen gingen juist door met het poetsen i.v.m. het positieve effect van een schoon gebit op de gezondheid van het parodontium.

Door 23 patiënten met bloedend tandvles werd in verband hiermee advies gevraagd aan de tandarts of de behandelend arts. Een-aantal adviezen volgden (spoelen met H₂O₂, kamillethee, tinctuur, etc.), echter nooit werd tandsteenverwijdering als therapie gehanteerd. Opmerkelijk was dat een enkele internist het bloedend tandvles te lijf ging met cryo-precipitaat of het poetsen verbood.

Bij de klinisch onderzochte patiënten werd subgingivaal en/of supragingivaal tandsteen in 44% der gevallen waargenomen in het onderfront en bij 31% in de bovenmolaarstreek. Volgens eigen opgave werd bij deze groep bij 39% der patiënten regelmatig tandsteen verwijderd. Er was echter geen correlatie aantoonbaar tussen deze regelmatige tandsteenverwijdering en de aanwezigheid van tandsteen bij het onderzoek. Van de patiënten met tandsteen vermeldde 51% der onderzochten tandvlesbloedingen bij het poetsen. Gingivitis, variërend van een marginale gingivitis tot een ernstig ontstoken gingiva werd vastgesteld bij 44% van de onderzochte patiënten.

Preventie

Bij de ondervraagde groep waren 98 patiënten die fluoride gebruikten; 33 patiënten kregen gefluorideerd drinkwater, 63 patiënten namen fluoridetabletten en 2 patiënten kregen beide vormen van fluoride. Van de respondenten waren er 74 niet op de hoogte of het drinkwater in hun woonplaats gefluorideerd was.

Kaakgewrichtsbloedingen

Op de vraag, of de patiënt dacht dat hij ooit een bloeding gehad had in het kaakgewricht, gaven 80 patiënten (20,1%) een positief antwoord; 20 patiënten (5,0%) waren hier onzeker over. De overige 299 patiënten (74,9%) antwoordden ontkennend.

Discussie

Gezien het feit dat de groep klinisch onderzochte patiënten bestond uit respondenten die zich daartoe

vrijwillig hadden opgegeven was het noodzakelijk de representativiteit van deze groep t.o.v. het totaal der respondenten te onderzoeken.

De grote moeite, die velen van de klinisch onderzochten hadden genomen om vaak van ver naar Nijmegen te komen, zou kunnen wijzen op een grotere tandheelkundige gemotiveerdheid van deze patiënten, hetgeen eventueel ook van invloed kon zijn op de gevonden gebitstoestand bij deze groep.

Teneinde toch een indruk te krijgen of de klinische bevindingen geëxtrapoleerd mochten worden naar de totale groep werden een aantal gegevens en antwoorden van de klinisch onderzochte groep vergeleken met die van de totale groep respondenten minus de prothesedragers.

Vergeleken werden achtereenvolgens: de ernst van de hemofilie, de leeftijdsopbouw, de mening over het eigen gebit, de frequentie van het tandartsbezoek, de poetsfrequentie en het percentage ziekenfondsverzekerden. Bij de vergelijking tussen de totale groep en de subgroep 'klinisch onderzochten' kon vastgesteld worden dat in de subgroep procentueel de patiënten met een ernstige vorm van hemofilie wat sterker vertegenwoordigd waren dan in de totale groep respondenten.

De leeftijdsopbouw van de subgroep vertoonde een lichte verschuiving naar de leeftijdscategorieën 0 t/m 10 jaar en 31 t/m 40 jaar, hetgeen ten koste ging van de categorieën 11 t/m 20 jaar en 41 jaar en ouder.

De frequentie van het tandartsbezoek lag voor de subgroep wat hoger in die zin dat 85,7% van deze groep 2 maal of vaker per jaar naar de tandarts ging, terwijl voor de totale groep dit percentage 79,3% bedroeg. Ook ten aanzien van de mondhygië kwam een iets grotere gemotiveerdheid van de subgroep naar voren t.o.v. de totale groep bij een bestudering van de opgegeven tandenpoets-frequenties; twee maal of vaker per dag werden de tanden gepoetst door respectievelijk 61,6% en 54,0%. Het percentage ziekenfondsverzekerden was nagenoeg identiek voor de groep klinisch onderzochte patiënten en de totale groepering. Samenvattend kan gesteld worden dat bij een extrapolatie van de gevonden klinische waarden, zoals vermeld in tabel XIV, naar de totale groep respondenten, rekening gehouden moet worden met het feit dat de klinisch onderzochte groep patiënten een iets grotere tandheelkundige gemotiveerdheid vertoont dan de totale groep respondenten en daarmee samenhangend eventueel ook een wat betere tandheelkundige verzorgingsgraad.

Extrapolatie van überhaupt alle gegevens verkregen uit de enquête, zoals vermeld in dit artikel, maar alle hemofiliepatiënten in Nederland, is bijzonder hachelijk doordat allereerst het lidmaatschap van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten al selecterend werkt en vervolgens het al dan niet invullen van de enquête de representativiteit ongunstig beïnvloedt.

Conclusies

Uit de gevonden resultaten van dit onderzoek blijkt dat de vaak veronderstelde discriminatie van de hemofiliepatiënt in de Nederlandse tandheelkundige praktijk niet of niet meer aantoonbaar is.

Immers slechts 6 van de 399 respondenten (1,5%) vermelden dat zij vanwege hun hemofilie geen tandarts kunnen vinden.

Discussabel is echter of alle patiënten die wel een tandarts hebben de tandheelkundige verzorging krijgen die ze nodig hebben. Hoewel dit voor grote delen der Nederlandse bevolking eveneens het geval is, betekent dit toch dat aan de hemofiliepatiënt nog niet die extra aandacht en tijd gegeven wordt, die noodzakelijk is om de juist bij hen gewenste optimale orale conditie te behouden of verkrijgen.

Uit de diverse gegevens mag geconcludeerd worden dat ook hier de preventie stiefmoederlijk bedeed wordt.

Juist bij deze patiënten echter zou de tandheelkundige preventie benadrukt moeten worden. Preventie dient tevens bij hemofiliepatiënten niet alleen beperkt te blijven tot voedingsadviezen, mondhygiënische adviezen en behandelingen, maar dient ook vroeg curatieve ingrepen te omvatten.

Om deze vroeg curatieve behandelingen te kunnen uitvoeren is het noodzakelijk bij alle hemofiliepatiënten een meer regelmatige röntgencontrole, dan nu zichtbaar het geval is, door te voeren.

Uit dit onderzoek blijkt verder dat met name meer aandacht geschonken moet worden aan het voorkomen en genezen van parodontale aandoeningen. De hemofiliepatiënt dient er meer op te worden gewezen dat gingivale bloedingen bij het tanden poetsen nooit ernstige bloedingen zijn en zeker geen reden mogen zijn met het tanden poetsen te stoppen. Dit advies moet echter dan ook, meer dan nu gebeurt, gepaard gaan met een regelmatige reiniging van het gebit door de tandarts of mondhygiëniste en een goede poetsinstructie.

Uit één der antwoorden bleek nog dat 20,1% der respondenten volgens eigen opgave één of meer

bloedingen in het kaakgewricht had gehad. Gezien het feit dat deze opgaven niet gecontroleerd konden worden, verdient dit aspect van de hemofilie verder onderzoek, temeer daar het optreden van bloedingen in het kaakgewricht en de frequentie daarvan nergens in de literatuur beschreven wordt.

De auteurs zijn dank verschuldigd aan:

- het bestuur en de leden van de Ned. Vereniging van Hemofilie Patiënten;
- de heer G. J. Truin voor zijn waardevolle hulp bij de statistische verwerking van de gegevens.

Samenvatting:

Na een beschrijving van de meest voorkomende bloedstollingsafwijkingen en de tandheelkundige problematiek daarbij, worden de voornaamste resultaten gegeven van een 45 vragen omvattende enquête voor hemofilie A-, hemofilie B- en M. Von Willebrandpatiënten.

De enquête, handelend over de tandheelkundige verzorging werd toegezonden aan de 539 leden van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (N.V.H.P.). Tijdig terugontvangen werden 399 enquêtes (74%); van deze respondenten werden 112 patiënten tandheelkundig klinisch onderzocht.

De geënquêteerden vertoonden een grote tandheelkundige gemotiveerdheid; slechts 7,9% had een negatieve instelling t.o.v. het behoud van het eigen gebit. Van de 7,6% der respondenten die geen regelmatige tandheelkundige verzorging kreeg, kon slechts 1,5% geen tandarts vinden vanwege zijn hemofilie. Restauratieve behandeling vond in 82,6% der gevallen in de normale huispraktijk plaats in tegenstelling tot de extracties, die slechts voor 6,4% in de huispraktijk werden uitgevoerd. Bij 8% der geënquêteerden was de aandoening ontdekt na een tandheelkundige behandeling. Bij de klinisch onderzochte patiënten werden gemiddeld per patiënt 6,6 nog te behandelen of slecht behandelde vlakken geconstateerd.

Uit de enquête en het klinisch onderzoek bleek een onvoldoende aandacht voor de preventie en de behandeling van parodontale afwijkingen van de zijde van de behandelende tandartsen.

Summary:

Title: Degree of dental care of patients with Haemophilia and M. Von Willebrand.

After a general description of Haemophilia and M. Von Willebrand and the allied dental problems, the main results of an inquiry into dental care of patients with Haemophilia or M. Von Willebrand are given in this paper. A list of 45 questions was sent to 539 members of the Dutch Society of Haemophilic Patients (N.V.H.P.).

399 Patients (74%) completed the question form and returned it. Out of this 74% 112 persons have been clinically examined. Most of the patients showed a high dental motivation; only 7,9% had a negative attitude towards their dental health; 7,6% had no regular dental treatment, but only 1,5% out of this 7,6% had no regular treatment because he could not find a dentist to treat him being a haemophilic

patient. Restorative treatment was done in 82,6% of the cases in normal dental practise, where as only 6,4% of the extractions were done there. Haemophilia or M. Von Willebrand was discovered after dental treatment in 8% of the cases. The clinically examined patients showed an average of 6,6% carious or bad restored surfaces pro patient.

As appears from the inquiry and the following clinical examination, the Dutch dentist payed insufficient attention of periodontic disorders.

Literatuur:

1. Boering, G. (1974): Gebitsextractie. P. 176. Kliniek voor Mondheelkunde der Rijksuniversiteit Groningen.
2. Chiono, O. (1972): Evaluation of dental procedures on hemophilic patients in a comprehensive program for the care of hemophilia (Part 1). Nikon Univ School 14: 113.
3. Chiono, O. (1973): Idem (Part 2).
4. Chiono, O. (1973): Idem (Part 3).

5. Creveld, S. van, Buchner, R., Bruyn Kops-Akerman, M. S. de (1971): Tandextracties bij hemofilie A en B. Ned Tijdschr Tandheelkd 78: 90.
6. Dijk, H. van, Putte, B. van de, Schrijver, G., Veldkamp, J. J., Willeumier, W. (1973): Hemofilie in Nederland: Resultaten van een enquête. Leiden.
7. Haanen, C. A. M. (1973). Diktaat Haematologie. Diktatenburo M.F.V., Nijmegen.
8. Lewis, B. (1973): Dental care for the hemophiliac. J Am Dent Assoc 87: 1411.
9. Ottolander, Gr. J. H. den (1971): Interne geneeskunde. Oosthoek 234.
10. Schneider-Trip, M. D., ten Cate, J. W. (1975): Enige aspecten van bloedstelping en bloedstolling van belang voor de mondheelkunde. Ned Tijdschr Tandheelkd 82: 72.

Juni 1975.

Philips van Leydenlaan 25,
Nijmegen.

HET HYPOHYDROTISCHE TYPE VAN DE ECTODERMALE DYSPLASIE

*Uit de afdeling Kindertandheelkunde
van de Katholieke Universiteit te Nijmegen.
Hoofd: R. C. W. Burgersdijk.*

EEN CASUÏSTISCHE MEDEDELING

H. TAN
R. C. W. BURGERSDIJK

Trefwoorden: Ectodermale dysplasie – Pathologie – Erfelijkheid

Inleiding

Ectodermale dysplasie is een familiale aandoening, voornamelijk bestaande uit deficiënties van een groep uit het ectoderm afgeleide organen, die door een ontwikkelingsstoornis veroorzaakt wordt. Het betreft hier deficiënties aan haren, huid, dentities, nagels, zweetklieren, ogen, reukzintuigen etc.

Wedderburn zag voor het eerst in 1838 bij een Indiase familie een combinatie van verschijnselen bestaande uit onvoldoende haargroei, blond haar, gebitsafwijkingen en een droge huid. In 1875 citeerde Darwin deze karakteristieke beelden in zijn boek 'The variations in plants and animals under domestications'. Pas in 1929 introduceerde Weech de termen anhydrotisch resp. hypohydrotisch type van ectodermale dysplasie die voornamelijk gekenmerkt worden door een sterk verminderd aantal zweetklieren resp. deficiënties aan

haren en dentitie. Sindsdien zijn er vele publikaties verschenen waar defecten aan ectodermale structuren in talloze combinaties en vormen op verschillende wijze overgeërfd worden (Clouston, 1929; Wilkey en Stevenson, 1945; Robinson e.a., 1966; Marshall, 1958; Witkop en Sauk, 1971; Redpath en Winter, 1969; Barlett, 1972; Hudson en Witkop, 1975 etc.). Reden voor Freire-Maia (1971) om al deze combinaties, behorend bij de ectodermale dysplasie, in een aantal groepen onder te verdelen. Volgens deze auteur zou iedere groep minstens twee van de vier hoofdkenmerken moeten vertonen, eventueel gecombineerd met andere ectodermale afwijkingen.

Deze vier kenmerken zijn: hypotrichosis, hypohydrosis, hypo- of anodontie en onychodysplasie. Deze lijst met combinaties werd onlangs door Witkop e.a. (1975)