

ORALE ASPECTEN VAN HET CORNELIA DE LANGE-SYNDROOM

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

H. TAN

R. C. W. BURGERSDIJK

Trefwoorden: Orale pathologie – Syndroom van Cornelia de Lange – Cornelia de Lange-syndroom

Inleiding

De Amsterdamse hoogleraar Cornelia de Lange beschreef als eerste in 1933 bij twee niet uit één familie stammende Amsterdamse meisjes een symptomencomplex, bestaande uit zowel lichamelijke als geestelijke ontwikkelingsstoornissen gecombineerd met een aantal specifieke kenmerken. Dit syndroom, sindsdien bekend als het Cornelia de Lange-syndroom, wordt ook wel typus degenerativus Amstelodamensis genoemd.

In 1889 werd volgens Durham reeds een soortgelijk complex van afwijkingen door Bruck beschreven. De schrijvers Bianchi e.a. vermelden in 1965 een publikatie van Brachmann uit 1916, waarin een patiëntje werd beschreven met veelvuldige afwijkingen, sterk overeenkomend met de beelden behorend bij het Cornelia de Lange-syndroom, reden waarom men dit syndroom wel eens als Brachmann-de Lange-syndroom in de literatuur aantreft.

De aandoening, waarvan de oorzaak nog onbekend is, zou bij 1 op de 30.000 – 60.000 levend geboren voorkomen (Berg e.a., 1970). Als oorzakelijke factoren werd gedacht aan respectievelijk een autosomaal recessieve overerving in verband met het nogal eens voorkomen van bloedverwantschap bij de ouders van deze patiënten (Silver, 1964; Optiz e.a., 1964), aan een dominante overerving (Borghi e.a., 1954; Laurence e.a., 1963; Ptacek e.a. 1963) en aan chromosomale afwijkingen.

Bij cytogenetisch onderzoek werden in enkele gevallen chromosomale afwijkingen gevonden die zeer variabel waren wat betreft aantal en structuur. Geudeke, Bijlsma en De Bruyne hebben in 1963 bij een van de vier door hen onderzochte kinderen chromosoomafwijkingen in de D-groep (13-15) gevonden. In 1966 beschreven Falek e.a. een afwijking in de G-groep (no. 21-22). Andere onderzoekers waren Jervis en Stimson (1963), Hoofst-Lormans en Jongbloet (1965), Bishun en Morton (1965), Broholm (1968), Cherington (1969) etc, doch slechts in 10% der gevallen werden door hen waarneembare chromosomale anomalieën gevonden. Vele auteurs onder anderen Berg e.a. (1970) suggereer-

den de mogelijkheid dat er verscheidene oorzaken zijn voor dit syndroom, die elkaar overlappen maar niet identieke beelden doen ontstaan. Dit in tegenstelling tot de mening van de onderzoekers Van Kempen en Hamers (1970), die op basis van de literatuurgegevens en hun nog steeds lopend onderzoek slechts aan één syndroom met één oorzaak geloven. Alhoewel beide auteurs bij hun patiëntenonderzoek geen duidelijke afwijking in de karyotypen hebben kunnen aantonen, geloven ze toch meer aan een structurele chromosomale afwijking als enige oorzaak. Om tot een juiste klinische diagnose te komen moet volgens deze auteurs steeds volgens een reeks vaste kenmerken gewerkt worden in tegenstelling tot de vele wisselende kenmerken die aan dit syndroom in het verleden werden toegeschreven en waardoor een heterogene groep ontstond die onder een zelfde noemer, namelijk het Cornelia de Lange-syndroom, werd gerangschikt. Dit syndroom zou dan tenminste een combinatie van de volgende kenmerken moeten vertonen: oligofrenie, microcefalie, synophrys, dwerggroei, smalle en platte neusrug met naar voren gerichte neusopeningen (stopcontactneus), typische bovenlip met naar beneden gerichte mondhoeken, smal lippenrood en een verstreken filtrum. Daarnaast behoren tot de typische kenmerken: een laag geboortegewicht, neonatale moeilijkheden met voeding en/of ademhaling, laag ingeplante oren, lange wimpers, clinodactily, dwarse handplooi, syndactily van de tenen (meestal van de 2e en de 3e), veel lichaamsbehaarung (afb. 1). Sommige auteurs wijzen ook nog op stoornissen in de spraak- en taalontwikkeling, die mede beïnvloed werden door de vaak ernstige oligofrenie (Van Gelder, 1971).

Over afwijkingen in het orale gebied is maar heel weinig in de literatuur te vinden. Hoewel een aantal auteurs enkele afwijkingen in het orale gebied noemen, zoals: een te kleine onderkaak, prominente symphysiementi, vertraagde doorbraak van de gebitselementen, kleine of kegelvormige elementen (McArthur, 1967), grote diastemen, gehemelte spleten (Gorlin, 1971), hoog gehemelte enz., moeten deze uitkomsten toch



met zekere voorzichtigheid gehanteerd worden, daar het niet duidelijk is op welke manier deze afwijkingen gemeten zijn.

Ook uit de publikaties over dit syndroom blijkt wederom dat bij een onderzoek van welk syndroom dan ook, de orale symptomen vaak te weinig gewicht krijgen doordat o.a. de tandarts nog veel te weinig ingeschakeld wordt bij het onderzoek.

De bedoeling van dit onderzoek was dan ook meer gegevens te verzamelen over de eventuele aanwezige gebits- en kaakanomalieën bij Cornelia de Lange-patiënten en deze bevindingen toe te voegen aan de reeds bekende afwijkingen om tot een juister en vollediger beeld van dit syndroom te komen.

Materiaal en methode

De gegevens voor dit onderzoek werden verzameld door middel van een literatuuronderzoek en een klinisch onderzoek bij 10 patiënten met het Cornelia de Lange-syndroom.

Literatuuronderzoek

Een aantal algemene gegevens en eventueel vermelde orale symptomen van patiënten met het Cornelia de Lange-syndroom zoals beschreven in de literatuur

tussen 1963 en 1972 werden genoteerd. Tevens werd nagegaan in hoeverre de constatering van de gevonden gebits- en kaakanomalieën kritisch tot stand gekomen was door middel van bijvoorbeeld gebitsmodellen, röntgenfoto's of andere meetbare criteria.

Klinisch onderzoek

Het klinisch onderzoek bestond uit:

1. laterale schedelopnamen;
2. röntgenologisch onderzoek van dentitie;
3. model-onderzoek.

De aldus onderzochte patiënten waren afkomstig uit 'Maria Roepaan' te Ottersum en uit huize 'De Binckhof' te Grave. Geslacht en leeftijd van de onderzochte patiënten zijn vermeld in tabel I.

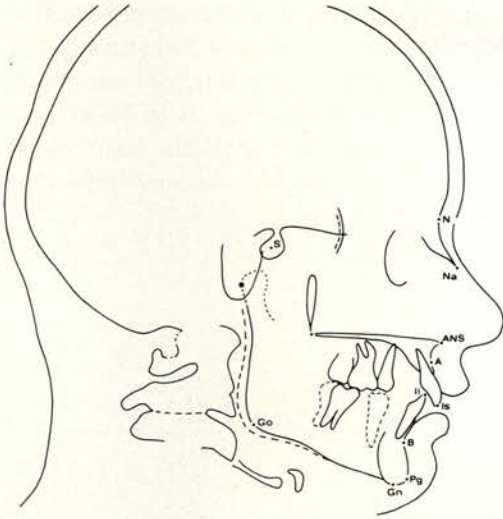
Tabel I. Leeftijd en geslacht van onderzochte patiënten.

Naam	Leeftijd in jaren	m/v
1. M.B.	25	v
2. W.L.	21	m
3. L.S.	16	m
4. T.S.	24	v
5. R.S.	19	v
6. R.Th.	10	m
7. B.v.L.	5	v
8. B.v.E.	5	v
9. P.J.V.	10	m
10. J.K.	34	m

Laterale schedelopnamen

De laterale schedelfoto's werden gemaakt in de habituële occlusie; daarbij werd gebruik gemaakt van een fixatie-apparaat: het hoofd werd transversaal gefixeerd door middel van oordoppen in de uitwendige gehoorgangen, om steeds een gestandaardiseerde opname te kunnen krijgen (cefalostaat volgens Evald). Van deze laterale schedelfoto's werden tracings gemaakt (afb. 2) en aan de hand van de Steiner-analyse (Steiner, 1962) werden de relaties van de onderkaak t.o.v. bovenkaak, de stand van onderkaak en bovenkaak t.o.v. schedelbasis, de stand van de dentitie in bovenkaak t.o.v. onderkaak en de hoogte van het palatum bepaald.

De gevonden waarden werden vergeleken met de gemiddelde waarden volgens E. Kislung (1966).



Afb. 2. Gebruikte referentiepunten.

- S: centrum van de sella tursica.
 N: nasion.
 A: diepste punt in de curvatuur van de alveolaire boog in de bovenkaak.
 B: diepste punt in de curvatuur van de alveolaire boog in de onderkaak.
 Na: nasal apex.
 ANS: spina nasalis anterior.
 Pg: pogonion.
 Gn: gnathion.
 Go: gonion.
 Is: incisief superior.
 Ii: incisief inferior.

Röntgenologisch onderzoek van de dentitie.

Door middel van een orthopantomogram (volgens Paatero) was het mogelijk een aantal aspecten van de dentitie zowel in de bovenkaak als in de onderkaak op één foto vast te leggen, te weten agenesieën, hyperdontieën, geïmpacteerde elementen enz.

Modelonderzoek

Bij iedere patiënt werd getracht alginaatafdrukken te maken van boven- en onderkaak. Aan de hand van de modellen werd de vorm van de kaken, de occlusie, het aantal, de vorm en de stand van de elementen in de kaak, de breedte en hoogte van het palatum bekeken. De breedte van de bovenkaak werd gemeten ter hoogte van de contactpunten tussen de P_2 - M_1 links en rechts, terwijl de hoogte van het palatum bepaald werd door een loodrechte lijn te trekken vanuit het occlusievlak naar het hoogste punt van de palatumboog. De gevonden waarden werden vergeleken met de normale waarden volgens Kisling (1966).

Resultaten

Literatuuronderzoek

Uit tabel II blijkt dat micrognathie (41%), hoog en smal palatum (31%) en gehemelte spleten (11%) de meest beschreven orale aspecten zijn bij het Cornelia de Lange-syndroom.

Hoof, Lormans en Jongbloet (1965) zagen bij 70% van de door hen onderzochte patiënten een micrognathie. In 50% van de gevallen was een hoog verhemelte aanwezig terwijl 7 patiënten een palatoschizis vertoonden. Voorts werden vaak genoemd: vertraagde doorbraak van de dentitie, kleine gebitselementen en diastemen. In enkele gevallen werden hypoplasieën en agenesieën aangetroffen en een prominente symphysis-menti.

In géén van de in het literatuuronderzoek betrokken publikaties werd op een of andere manier beschreven hoe men tot de respectieve diagnoses: micrognathie, hoog verhemelte, vertraagde doorbraak enz. was gekomen.

Cefalometrisch onderzoek

Laterale schedelopnamen konden vervaardigd worden bij 5 patiënten. Bij de overige 5 patiënten was dit niet mogelijk wegens onvoldoende coöperatie van de patiënt.

Uit de gegevens vermeld in tabel III blijkt dat bij vergelijking met de normale waarden zoals gevonden door Kisling (1966) de door ons onderzochte patiënten gemiddeld een kleinere S.N.B.-hoek hadden (respectievelijk $79,6^\circ$ en $76,6^\circ$), dit in tegenstelling tot de SNA-hoek waar een grotere hoek werd aangetroffen (respectievelijk $82,2^\circ$ en $84,2^\circ$). Het resultaat van beide gemiddelden was een grote hoek ANB ($7,6^\circ$).

Eén patiënt vertoonde een grotere hoek SNB dan hoek SNA. De interincisale hoek, de hoek SNPg en de palatumhoogte hadden alle een lagere gemiddelde waarde dan die volgens Kisling (twee patiënten hadden een grotere hoek SNPg en twee andere hadden de 'normale' palatumhoogte).

De hoek GoGn-SN was bij de meesten groter dan de normale waarde.

De gemiddelde waarden van: N-ANS , ANS-Is , Ii-Gn resp. 44,6 mm, 23,8 mm en 39,8 mm bij onze patiënten waren kleiner dan de normale waarden volgens Kisling (55,6 mm; 31,1 mm; 44,8 mm).

De lengte van het neusbeen bij onze patiënten was eveneens kleiner (resp. 16 mm en 25,2 mm), tevens was het neusbeen verticaler gericht dan normaal (resp.

SN-Na: 111° en 120,1°). De gevonden waarden vertonen grote overeenkomst met de bevindingen bij mongoloïde patiënten (Kisling, 1966).

Röntgenologisch onderzoek van de dentitie

Bij 3 patiënten was het vervaardigen van een orthopantomogram (O.P.G.) onmogelijk. Vier van de zeven

patiënten waarbij een O.P.G. wel gemaakt kon worden vertoonden agenesieën, waarbij het ontbreken van de tweede premolaar het meest frequent voorkwam.

Van de potentieel aanwezige 28 premolaren waren namelijk 10 premolaren agenetisch, waarvan 6 bovenpremolaren (zie tabel IV). Andere bijzonderheden waren niet aan te tonen.

Tabel II. Overzicht van de gegevens uit het literatuuronderzoek.

Naam auteur	p a t i ë n t	l e e f t j d	g e s l a c h t	micrognathie	palatum	andere bijzonderheden
Jervis, G. A. (1963)	1	6 jr	m	+	hoog, smal	
	2	11 mnd	m			smalle bovenkaak, nog geen dentitie.
	3	6 jr	m	+		
	4	5 jr	m		hoog	kleine elementen
Ptacek, L. (1963)	5	21 jr	v	+	hoog	
	6	7 mnd	v	+		prominente symphysis menti.
	7	7 mnd	m		hoog, smal	
	8	28½ mnd	v			kleine elementen prominente symphysis menti.
Aberfeld, D. C. (1965)	9	12 mnd	m		schizis	
	10	25 mnd	v			vertraagde doorbraak van de dentitie.
	11	65 mnd	v			
Choo, P. B. (1965)	12	5½ jr	v			
Dodge, J. A. (1965)	13	onbk	m	+		
Hart, Z. H. (1965)	14	5 mnd	v			
	15	6½ jr	m			diastemen
	16	12 jr	v			
	17	11 jr	m			diastemen
	18	2½ jr	m			
Falek (1966)	19	3½ jr	v			diastemen
	20	9 jr	v	+	hoog	bifurcatie van de uvula, diastemen.
	21	5 jr	v	+	hoog	bifurcatie van de uvula.
	22	9 mnd	v			
Berg, J. M. (1967)	23	14 jr	m	+		
Chen, Ch. H. (1967)	24	8 mnd	m	+		prominente symphysis menti
	25	29 dgn	v	+		
Gerald, B. (1967)	26	onbk	v	+		
	27	5 jr	v	+		
	28	3 jr	v	+		
Kurlander, G. (1967)	29	2 jr	m	+		
	30	15 mnd	m	+	schizis	

Mc.Arthur (1967)	31	4 mnd	m				
	32	9 mnd	m		schizis		
	33	1½ jr	m			diastemen, kleine en kegelvormige tanden	
	34	21 mnd	v			kleine el., diastemen	
	35	2 jr	v			kleine el., diastemen	
	36	33 mnd	m			kleine el., diastemen	
	37	2 jr	v			kleine el., diastemen	
	38	3 jr	m				
	39	3½ jr	m		schizis	kleine el., diastemen	
	40	4½ jr	m			kleine el., diastemen	
	41	5 jr	v			kleine el., diastemen	
	42	8½ jr	v				
	43	9 jr	m				
	44	9 jr	v				
	45	10 jr	v				
	46	10½ jr	v				
	47	11½ jr	m			kleine el., diastemen	
	48	14½ jr	v				
	49	18½ jr	v				
	Pearce, H. (1967)	50	13 jr	m			kleine el., diastemen
		51	10 jr	m			
	Abraham, J. M. (1968)	52	2½ jr	m	+		asymmetrische doorbraak
		53	8 jr	m		smal, hoog	
		54	7½ jr	m	+		prominente symphysis
		55	2 jr	v	+	smal, hoog	
		56	5 jr	m	+		prominente symphysis
		57	7 jr	m	+		
		58	4½ jr	m	+		prominente symphysis
		59	9½ jr	v	+		
60		10 mnd	v				
Beer, S. (1968)		61	20 mnd	m	+/retrogn.		
	62	onbk	v		hoog	dentitie: rudimentair	
Broholm, K. A. (1968)	63	8 jr	v		smal, hoog	kleine en onregelmatige el.	
Cherington, H. (1969)	64	30 jr	m	+	hoog, smal, kort	vertraagde doorbraak el., hypoplasieën pr. symphysis	
	65	9 jr	v			el. wit gevlekt, onregelmatige vorm	
Pashayan, H. (1969)	66	28 mnd	v	+	smal, hoog	kleine el., grote diastemen	
	67	4 mnd	v		schizis		
	68	6½ jr	m				
Smith Bey (1969)	69	6 jr	m	+	hoog		
Beratis (1971)	70	2½ jr	v		hoog		
	71	4 jr	v	+	hoog	2 agenetische onderincisieven	
	72	onbk	m		hoog		
	73	1 wk	m	+	hoog, smal		
Berg (1971)	74	1 wk	v	+	schizis		
	75	7 wk	v	+	hoog, smal		
	76	9 wk	v	+			
	77	9 mnd	v	+	hoog, smal		
					schizis		
	78	2½ jr	m		hoog, smal		
	79	3 jr	m	+		grote diastemen	
	80	4½ jr	m	+		grote diastemen	
	81	4½ jr	m	+		grote diastemen	
	82	6 jr	m	+			
	83	6½ jr	m		smal, hoog		
84	8¾ jr	m	+	schizis	grote diastemen		
85	9 jr	v	+	hoog, smal	grote diastemen		
86	10½ jr	m		hoog, smal			

	87	11½ jr	m		hoog, smal	grote diastemen
	88	14½ jr	v		hoog, smal	grote diastemen
	89	15 jr	v	+	hoog, smal	grote diastemen
	90	20½ jr	m		hoog, smal	grote diastemen
Shear (1971)	91	18 mnd	m	+		
	92	5 jr	m		hoog, smal	
De Haas (1972)	93	7 jr	m			synodontie melkelementen
Milot J. (1972)	94	8 jr	v		hoog, smal	
	95	10 jr	m		hoog, smal	
	96	8 jr	m		hoog, smal	
	97	6 jr	m			
	98	5 mnd	m			
	99	7 jr	m		hoog, smal	
	100	2 mnd	m		smal	
	101	19 jr	v			
Lieber, E. (1973)	102	onbk	v	+	schizis	

Tabel III. Cefalometrische bevindingen.

Patiënt	SNA	SNB	ANB	+1 -1	SNP _g	hoogte palatum	GoGn SN	N-ANS	ANS-IS	lengte neus-been	SNNa	Ii-Gn
1	92,5°	81,5°	11°	104°	88°	9 mm	22,5°	48 mm	23 mm	17 mm	125°	40 mm
4	72,5°	73,5°	-1°	125°	74,5°	8 mm	36,5°	47 mm	30 mm	16 mm	107°	42 mm
5	77°	71,5°	5,5°	122,5°	74°	12,5 mm	32°	50 mm	25 mm	21 mm	102°	38 mm
6	94°	83°	11°	112°	83,5°	6,5 mm	37,5°	39 mm	22 mm	13 mm	117°	48 mm
8	85°	73,6°	11,5°	156,5°	73°	12 mm	40°	39 mm	19 mm	13 mm	104°	31 mm
Gemiddelde waarde onderzoek-groep	84,2°	76,6°	7,6°	124°	78,6°	9,8 mm	33,7°	44,6 mm	23,8 mm	16 mm	111°	39,8 mm
Normale waarden vlg. Kisling	82,2°	79,6°	2,6°	133,6°	81,6°	12 mm	28,1°	55,6 mm	31,1 mm	25,2 mm	120,1°	44,8 mm

Tabel IV. Bevindingen orthopantomogrammen.

	Agenesieën	Andere bijzonderheden
M.B.	geen	geen
W.L.	15, 25, 35	geen
T.S.	geen	geen
R.S.	geen	geen
R.Th.	22	geen
B.L.	15, 25, 35, 45	geen
P.J.V.	15, 25, 35	geen

Modelonderzoek

Bij 4 van de 10 onderzochte patiënten was het mogelijk

om gebitsmodellen te maken. Bij deze 4 patiënten was de vorm van de kaken (tabel V) vrij normaal met uitzondering van één patiënt, waarbij de bovenkaak nogal smal en spits toeliep, hetgeen mogelijk te wijten was aan de vroegtijdige extracties in de premolaar-molaarstreek.

De gemiddelde breedte van de bovenkaak van onze patiënten en de gemiddelde palatumhoogte hadden een lagere waarde dan de normale waarde volgens Kisling. Voor zover op de modellen kon worden beoordeeld, waren geen afwijkende vormen van gebitselementen te constateren. In de bovenkaak was in de meeste gevallen sprake van crowding met tevens een protrusie van het bovenfront, de overjet varieerde tussen 4 en 11 mm. (Bij twee andere patiënten kon de overjet

Tabel V. Overzicht van de bevindingen van het modelonderzoek.

Patiënt	Vorm van de kaak	Breedte bovenkaak	Hoogte palatum	Vorm van de elementen	Positie van de elementen in de kaak	Overjet
1	normaal	45 mm	18 mm	normaal	protrusie van het bovenfront protrusie van het onderfront	4 mm
4	BK: smal en spits OK: normaal	35 mm	17,5 mm	normaal	crowding onderfront protrusie bovenfront	7 mm
5	normaal	43 mm	18 mm	normaal	lichte crowding bovenfront	6 mm
7	normaal	30 mm	11 mm	normaal	groot diasteem tussen de centrale melkincisieven	3 mm
Gemiddelde onderzoeksgroep		41 mm	18,1 mm			5,6 mm
Controlegroep vlg. Kisling		46,1 mm	22,4 mm			1-2 mm

intra-oraal gemeten worden: resp. 7 en 11 mm.) Bij intra-orale inspectie van alle patiënten konden geen afwijkingen van mucosa, parodontium en tong geconstateerd worden.

Discussie

Uit het literatuuronderzoek bleek dat micrognathie en een hoog palatum beschouwd worden als klinische symptomen behorende tot het Cornelia de Lange-syndroom (Berg e.a., 1971).

Om aan beide respectieve diagnoses 'micrognathie' en 'hoog palatum' enige waarde te kunnen toekennen was het belangrijk te weten, welke methoden of meetbare criteria als röntgenfoto's, gebitsmodellen enzovoort gebruikt werden. Echter in geen der publikaties was een vermelding of beschrijving te vinden van methode of criteria, gehanteerd bij de constatering van beide symptomen. De veronderstelling is dan ook ons inziens gewettigd dat de diagnostiek berustte op een klinische indruk van niet-tandheelkundig geschoolde medici. Dat de verschillende auteurs tot de diagnose micrognathie kwamen werd waarschijnlijk veroorzaakt door de zadelvormige neus, de protrusie van de bovenfrontelementen, een zekere prognathie van de bovenkaak en een minder geprononceerde kinpunt; dit alles geeft het profiel van de Cornelia de Lange-patiënt in zijn totaliteit een 'bol' aspect.

De gemiddelde patiënt uit onze klinische onderzoek-

groep had een grotere ANB-hoek vergeleken met de normale waarde volgens Kisling, veroorzaakt door enerzijds een grotere hoek SNA en anderzijds een kleiner hoek SNB, zodat bij onze patiënten in ieder geval geen sprake was van een echte micrognathie. Een hoog palatum was op basis van metingen zowel op de tracings als op het model niet aan te tonen. Opmerkelijk was dat onze patiënten een hoog percentage agenesieën vertonen in het bijzonder in het premolaren-gebied.

In het klinisch onderzoek was de groep onderzochte patiënten met het Cornelia de Lange-syndroom echter te klein om uit de gevonden waarden definitieve conclusies te kunnen trekken. Definitieve conclusies zullen pas mogelijk zijn indien meer patiënten met een zelfde methode zijn onderzocht en alle gegevens en bevindingen naast elkaar gelegd worden.

De tandarts zou in dit verband als deskundige op het orale gebied meer betrokken moeten worden bij onderzoek en diagnostiek op dit terrein, teneinde enerzijds het bestaande automatisme in het foutief gebruik van tandheelkundige termen te doorbreken en anderzijds een positieve bijdrage te leveren aan de completering van het beeld van vele syndromen.

De auteurs zijn dank verschuldigd aan medische staf en personeel van huize 'Maria Roepaan' voor hun adviezen en medewerking.

Samenvatting:

Een van de vele syndromen waarbij de symptomen micrognathie en hoog palatum steeds weer in de literatuur worden aangetroffen is het Cornelia de Lange-syndroom.

De bovengenoemde syndromen bleken bij de bestudering van de literatuur niet gebaseerd te zijn op meetbare criteria, definities enzovoort. Tien patiënten met het Cornelia de Lange-syndroom werden onderzocht met behulp van:

1. röntgenologisch cefalometrisch onderzoek;
2. röntgenologisch onderzoek van de dentitie;
3. gebitsmodellen;

De resultaten gaven aan dat er bij de onderzochten geen sprake was van een hoog palatum en dat de grote hoek ANB evenzeer beïnvloed werd door de grootte van de hoek SNA als door de geringe hoek SNB.

In zijn totaliteit vertoonde het profiel een 'bol' aspect, waardoor het foutieve gebruik van micrognathie waarschijnlijk verklaard kan worden. Een ander aspect dat duidelijk naar voren kwam is het hoge percentage agenesieën, vooral van de tweede bovenpremolair.

Summary:

Title: The oral aspects of the Cornelia de Lange syndrome.

One of the many syndromes in which micrognathia and high palatal arch are often described in literature as specific clinical features, is the Cornelia de Lange syndrome.

In a literature study of 102 patients however, there was not a single clue as to how these symptoms were diagnosed.

A clinical study of 10 patients with the Cornelia de Lange syndrome was done by means of:

1. a cephalometric x-ray;
2. an orthopantomogram;
3. plaster models.

The results indicate that none of the patients had a high palatal arch, and instead of a real micrognathia, a convex profile caused by a maxillary prognathism, a protrusion of the front teeth and a slightly less prominent pogonion, was present. Hypodontia of the upper premolars was found in a high percentage within these 10 patients.

Literatuur:

1. *Aberfeld, D. C.* (1965): De Lange's Amsterdam dwarfs syndrome, report of two cases. *Med Med. Child Neurol* 7: 35-41.
2. *Abraham, J. M., Russell, A.* (1968): De Lange syndrome. *Acta Paediat Scand* 57: 339-353.
3. *Beer, S., Wallis, K., Czerniak, P.* (1968): Two cases of de Lange syndrome. *J Ment Def Res* 12: 128.
4. *Beratis, N. G., Hsu, L. Y. F., Hirschhorn, K.* (1971): Familial de Lange syndrome. Report of three cases in a sibship. *Clinical Genetics* 2: 170-176.
5. *Berg, J. M., Smith, G. F. E.A.* [1967]: De Lange syndrome: Report of a case with an unusual karyotype. *J Med Gent* 4: 184.
6. *Berg, J. M., McCreary, B. D., Reidler, H. A. C., Smith, G. F.* (1971): The Lange syndrome.
7. *Bishun, N. P., Morton, W. R. N.* (1965): Brachmann - de Lange syndrome. *Lancet* 1: 439.
8. *Borghi, A. e.a.* (1954): Nanismo degenerativo tipo di Amsterdam (typus Amstelodamensis - malattia di Cornelia de Lange). *Acta Genet Med Gemell (Roma)* 3: 365.

9. *Broholm, K. A., Olofsson, O. E., Hall, B.* (1968): An inherited chromosome aberration in a girl with signs of de Lange syndrome. *Acta Paediat Scand* 57: 547-552.
10. *Cherington, M., Ott, J. E., Robinson, A.* (1969): Cornelia de Lange syndrome in an adult male. *Neurology* 19: 879.
11. *Chin, Ch. H. e.a.* (1967): Two cases of the Lange syndrome in Chinese infants. *Pediatr* 71: 251.
12. *Choo, P. B., Bianchi, G. N.* (1965): Brachmann - de Lange syndrome. *Aust Paediatric J* 1: 236.
13. *Falek, A., Schmidt, R., Jervis, G. A.* (1966): Familial de Lange syndrome with chromosome abnormalities. *Pediatrics* 37: 92.
14. *Gelder, van* (1971): Drie weinig bekende ziektebeelden met gehemelte defecten. I. Art. Cornelia de Lange syndroom. II. Art. Oro-facio-digitale syndroom. III. Art. Het syndroom van Pierre Robin. *Logopedie en Foniatrie* 43: 33-37.
15. *Gerald, B.* (1967): The Cornelia de Lange syndrome, radiographic findings. *Radiology* 88: 96.
16. *Geudeke, M., Bijlsma, J. B., Bruijne, J. I. de* (1963): Chromosomen-onderzoek bij typus degenerativus Amstelodamensis. *Maands Kindergeneesk* 31: 248.
17. *Gorlin, R. J. e.a.* (1971): Cleft palate and Brachmann - de Lange syndrome. *Birth defects: original article series vol. VII*: 7.
18. *Haas, J. H. de,* (1972): Syndroom van Cornelia de Lange. *Ned Tijdschr Tandheelkd* 79.
19. *Hart, Z. H. e.a.* (1965): The de Lange syndrome. *Am J Dis Child* 109, april.
20. *Hoof, C., Lormans, J., Jongbloet, P.* (1965): Typus degenerativus Amstelodamensis ou syndrome de Cornelia de Lange. *Acta Paediat Belg* 19: 5.
21. *Jacoby, G. W., Bonham, R. D.* (1969): De Lange's Amsterdam syndrome a case report. *Ohio State Med J* 65: 497.
22. *Jervis, G. A., Stimson, C. W.* (1963): De Lange syndrome, the 'Amsterdam type' of mental defect with congenital malformation. *J Pediat* 63: 634.
23. *Kempen, v. Ca, Hamers, A.* (1970): Notes on the aetiology of the Cornelia de Lange syndrome, with reference to chromosome and consanguinity studies.
24. *Kisling, E.* (1966): Cranial morphology in Down's syndrome. *Munksgaard*.
25. *Krüger, E., Witkowski, R.* (1966): Cornelia de Lange syndrome, Kasuistik. *Kinderärztl Prax* 34: 163.
26. *Kurlander, G. J.* (1967): Rontgenology of the Brachmann - de Lange syndrome. *Radiology* 88: 101.
27. *Laurence, K. M., Ishmael, J.* (1963): Chromosomes in typus degeneraciones Amstelodamensis (de Lange syndrome). *Lancet* 1: 1426.
28. *Lange, C. de* (1941): Typus degenerativus Amstelodamensis. *Ned Tijdschr Geneesk* 85: 1153-1154.
29. *Lieber, E., Glaser, J. H., Haveri, R.* (1973): Brachmann - de Lange syndrome. *Am J Dis Child* 125: 717-718.
30. *McArthur, R. G.* (1967): Cornelia de Lange syndrome. *Can Med Ass J* 29-4: 1186.
31. *Milot, J., Demay, F.* (1972): Ocular anomalies in de Lange syndrome. *Am J Ophthalmol* 74: 394.
32. *Noé, O., Hammond, J.* (1967): De Lange's Amsterdam dwarfism: case report and etiological considerations. *Am J Ment Def* 71: 994.
33. *Opitz, J. H. e.a.* (1964): Brachmann - de Lange syndrome. *Lancet* 2: 1019.

34. Pashayan, H. e.a. (1969): Variability of the de Lange syndrome. Report of 3 cases and genetic analysis of 54 fam. J Paediatr 75: 853.
35. Pearce, P. M., Pilt, D. E., Roboz, P. (1967): Six cases of the de Lange's syndrome, parental consanguinity in two. The Med J Austr 1: 502.
36. Ptacek, L. J., Opitz, J. H., Smith, D. W. e.a. (1963): Cornelia de Lange syndrome. J Paediatr G3: 100.
37. Schlesinger, N., Clayton, B. e.a. (1963): Typus degenerativus Amstelodamensis. Arch Dis Child 38: 349.
38. Shear, G. S., Nyhan, W. L., Kirman, B. H., Stern, J. (1971):

Self multilative behavior, as a feature of de Lange syndrome. J Paediatr 78: 506.

39. Silver, H. K. (1964): The de Lange syndrome. Typus Amstelodamensis. Am J Disease of Childr 108: 523.
40. Smith, G. F., Berg, J. H., Creary, B. D. (1969): De Lange syndrome. Birth defects: Original article series vol I, no. 2.
41. Steiner, C. C. (1962): Cephalometrics as a clinical tool. Vistas in orthodontics, edited by B. S. Kraus. Philadelphia, Lea & Febiger.

Oktober 1975

Philips van Leydenlaan 25,
Nijmegen.

ERVARINGEN MET INVOERING VAN EEN GEÏNDIVIDUALISEERDE CURSUS FLUORIDE EN TANDCARIËS

A. J. M. PLASSCHAERT
H. W. POORT

Trefwoorden: Onderwijs – Fluoride – Cariës

1. Inleiding

Het theoretisch onderwijs in de preventieve tandheelkunde werd sinds de oprichting van de afdeling in 1969 eerst uitsluitend gegeven in de vorm van hoorcolleges, die later gedeeltelijk werden vervangen door werksprekingen.

In deze onderwijsvormen wordt de voortgang voornamelijk bepaald door het tempo waarin de leerstof gepresenteerd wordt. De effectiviteit van de overdracht is sterk afhankelijk van de betrokkenheid van de studenten bij de leerstofpresentatie en -inhoud. Uit onderwijskundig onderzoek is bekend dat studenten in gangbare onderwijssituaties aanzienlijke verschillen met betrekking tot hun capaciteiten, belangstelling, motivatie, ijver en werktempo vertonen. Hierin ligt ons inziens een van de oorzaken die geleid hebben tot geringe betrokkenheid bij en participatie aan het gegeven contactonderwijs en teleurstellende resultaten bij de toen nog mondelinge examinering. Deze situatie was aanleiding om de onderwijsvorm te veranderen.

Gekozen werd voor een vorm van geïndividualiseerd onderwijs, die gebaseerd is op de volgende drie onderwijskundige principes (Verreck, 1973; Braak, 1974; Verreck en Braak, 1973):

1. Eigen tempo.

De presentatie van de leerstof moet individuele

*Uit het Instituut voor Preventieve en Sociale Tandheelkunde van de Katholieke Universiteit te Nijmegen.
Hoofd: Prof. Dr. K. G. König.*

studievoortgang mogelijk maken. Hiervoor staan vele vormen ter beschikking. De enige eis is dat de student in de gelegenheid is in eigen tempo te studeren op tijdstippen die hem schikken.

2. Actief studeren.

De stof wordt op een zodanige wijze gepresenteerd, dat de student gestimuleerd wordt zelf informatie te verzamelen en na te denken over de doelstellingen, die bereikt moeten worden. De onderwijsgever creëert randvoorwaarden, waarbinnen de student zichzelf kennis en vaardigheden kan eigen maken.

3. Frequente terugkoppeling.

De onderwijssituatie moet frequente terugkoppeling over het leerproces mogelijk maken. Uit onderzoek blijkt dat een frequente terugkoppeling naar de student het leerproces gunstig kan beïnvloeden. Bij opdeling van de stof in apart af te werken eenheden kan terugkoppeling geschieden aan de hand van een toets over zo'n eenheid.

Deze principes werden toegepast in de cursus 'Fluoride en tandcariës' die deel uit maakt van het theoretisch onderwijs in de preventieve tandheelkunde. Het vervolg van dit artikel zal gewijd zijn aan de wijze waarop het onderwijssysteem vorm gegeven is en enkele resultaten die verkregen werden. Het artikel werd geschreven vanuit de behoefte ervaringen uit te