



Dental Alerts

AANDACHTSPUNTEN OP HET GEBIED VAN DE MONDZORG VOOR
MENSEN MET PRADER-WILLI SYNDROOM

NOVEMBER 2019



Persoonlijke gegevens

Gegevens over de degene met Prader-Willi syndroom:

Naam: _____

Geboortedatum: _____

Adres: _____

Behandelend artsen:

Naam huisarts/AVG: _____

Plaats: _____

Naam specialist: _____

Specialisme: _____

Ziekenhuis + plaats: _____

Medicatie: _____

Allergieën: _____

Bijzonderheden in verband met spoedsituaties: _____



Gegevens tandarts en mondhygiënist

Tandarts

Naam: _____

Adres: _____

Telefoon: _____

Mondhygiënist

Naam: _____

Adres: _____

Telefoon: _____

Adviezen en opmerkingen van de tandarts en/of mondhygiënist:

Voorwoord

Mensen met Prader-Willi syndroom (PWS) hebben specifieke zorgbehoeften op tal van gebieden. De tandheelkundige zorg is zo'n belangrijk aandachtsgebied. Dit boekje is bedoeld voor ouders en begeleiders van mensen met PWS en voor tandartsen en mondhygiënist die deze patiëntengroep behandelen.

Als ouders of verzorgers van een kind met PWS is het goed om de behandelend tandarts of mondhygiënist vroegtijdig op de hoogte te stellen van de diagnose en van de gevolgen die dit kan hebben voor het gebit en de behandeling.

Tandheelkundige problemen komen veel voor bij mensen met PWS. Extra kennis bij de behandelaars is daarom noodzakelijk en multidisciplinair werken is onontbeerlijk (met inbreng van artsen - zoals huisarts, AVG of andere medisch specialisten -, tandarts, diëtiste, psycholoog of orthopedagoog, fysiotherapeut, logopedist, ergotherapeut en mondhygiënist).

In hoofdstuk 1 wordt algemene informatie over PWS gegeven. Een lijst met bijzondere kenmerken en problemen vindt u in hoofdstuk 2. Hoofdstuk 3 gaat over specifieke tandheelkundige en algemene problemen bij PWS. Adviezen voor de preventie en behandeling vindt u in hoofdstuk 4. Tot slot treft u informatie aan over waar u tandartsen en mondhygiënist kunt vinden, die gespecialiseerd zijn in de behandeling van mensen met een beperking. Hier kunt u, na verwijzing van uw (huis)arts of tandarts, terecht voor behandeling. Ook kunt u of de behandelaar van uw kind er advies krijgen met betrekking tot specifieke vragen rond de tandheelkundige zorg voor mensen met PWS.



Inhoudsopgave

Persoonlijke gegevens	1
Gegevens tandarts en mondhygiënist	2
Voorwoord	3
Inhoudsopgave	4
Inleiding	5
Hoofdstuk 1	6
Algemene kenmerken Prader-Willi syndroom	6
Hoofdstuk 2	7
Bijzondere kenmerken en problemen.....	7
Craniofaciale (de schedel en het gelaat betreffende) kenmerken:.....	7
Hoofdstuk 3	8
Specifieke tandheelkundige en algemene problemen.....	8
Bijnierinsufficiëntie.....	8
Diabetes mellitus (suikerziekte)	8
Hyperfagie (overmatige eetlust)	8
Hoge pijndrempel.....	9
Onregelmatige ademhaling en hyper- of hypoventilatie	9
Gastro-oesofageale refluxziekte.....	10
‘Skinpicking’	10
Psychiatrische problemen	10
Medicatie.....	11
Cariës	11
Hyposalivatie	11
Mondhygiëne	12
Medewerking.....	12
Hoofdstuk 4	14
Algemene adviezen voor ouders en begeleiders	14
Informatie en colofon	15
Literatuurlijst	16

Inleiding

Prader-Willi syndroom (PWS) is een complexe genetische aandoening, veroorzaakt door een verandering op chromosoom 15. PWS komt zowel bij mannen als vrouwen voor en onder verschillende bevolkingsgroepen. De incidentie onder pasgeborenen is ca. 1:30.000, de populatie prevalentie ca. 1:50.000.

PWS wordt gekenmerkt door spierslakte, kleine gestalte (indien niet behandeld met groeihormoon), ontwikkelingsachterstand, onvolledige puberteitsontwikkeling, gedragsproblemen en een chronisch hongergevoel dat, tezamen met een metabolisme dat veel minder calorieën verbruikt dan normaal, kan leiden tot overmatig eten en levensbedreigende obesitas.

Kinderen met PWS worden geboren met een laag geboortegewicht, hypotonie en voedingsproblemen door verminderde spierkracht ("failure to thrive"). De tweede fase ("thriving too well") ontstaat vanaf de leeftijd van 2-5 jaar en houdt de rest van het leven aan. In de tweede fase staan een toegenomen eetlust, neiging tot ernstig overgewicht, motorische ontwikkelingsachterstand en gedragsproblemen op de voorgrond.

Andere factoren die medische problemen kunnen veroorzaken, zijn negatieve reacties op medicatie, hoge pijngrens, gastro-intestinale en respiratoire problemen, onvermogen tot braken en een instabiele temperatuur.

Medische complicaties kunnen een onverwacht en ernstig beloop hebben bij mensen met PWS.

Hoofdstuk 1

Algemene kenmerken Prader-Willi syndroom

Kinderen met PWS worden vaak geboren met een laag geboortegewicht. Het eerste levensjaar wordt gekenmerkt door spierzwakte en daarmee samenvallende voedingsproblemen en een vertraagde ontwikkeling. Gemiddeld tussen het tweede en vierde levensjaar verandert het eetgedrag zichtbaar. Er ontstaat een toegenomen eetlust (hyperfagie), die kan leiden tot obesitas, indien er geen adequate begeleiding met betrekking tot dieet en beweging wordt ingezet.

Kinderen met PWS worden veelal behandeld met groeihormoon, onder andere om de lichaams-samenstelling en de lengtegroei te bevorderen. Uit onderzoek is gebleken dat 60% van de kinderen met PWS bijnierinsufficiëntie heeft tijdens stress. Een adequaat functionerende bijnier is belangrijk in geval van ziekte en stress. Er wordt geadviseerd om PWS patiënten tijdens stress/ziekte te behandelen met een stressdosering hydrocortison.

Mensen met PWS hebben een algehele ontwikkelingsachterstand en een onvolledige puberteitsontwikkeling.

Het IQ ligt tussen 50-85 en een kwart van de mensen met PWS heeft een IQ boven de 70. De meeste mensen met PWS zijn aangewezen op hulp van anderen, met name vanwege het bijzondere eetgedrag. Kinderen met PWS worden omschreven als aanhankelijk en lief, met name op de peuterleeftijd, echter ook afzijdig gedrag en trage prikkelverwerking openbaren zich in de jongste levensfase.

Bij het ouder worden van het kind komen bepaalde gedragingen meer op de voorgrond te staan. Kinderen kunnen meer onaangepast gedrag vertonen wat gepaard gaat met emotionele problemen. Skinpicking, obsessief-compulsieve gedragingen, repetitief vragen stellen, driftbuien en stemmingswisselingen komen vaak voor. Kinderen en (jong)volwassenen met PWS hebben baat bij structuur en duidelijkheid. Omgaan met veranderingen is lastig. Hierdoor kan onduidelijkheid en onzekerheid ontstaan, wat weer stress en spanning kan veroorzaken. Bepaalde vormen van gedragsproblemen komen in meer of mindere mate voor.

Hoofdstuk 2

Bijzondere kenmerken en problemen

Craniofaciale (de schedel en het gelaat betreffende) kenmerken:

- prominent, hoog voorhoofd
- hypertelorisme (ver uit elkaar staande ogen)
- smal gezicht
- hoog palatum (verhemelte)
- retrognathie (terugliggende onderkaak)
- kleine mond
- malocclusie (afwijkende manier waarop tanden en kiezen van boven- en onderkaak op elkaar passen)
- glazuurhypoplasie (ontwikkelingsstoornis van het tandglazuur)
- verhoogde kans op cariës (gaatjes)
- verhoogde kans op erosie (gebitsslijtage door inwerking van zuren op het gebit)
- hyposalivatie (verminderde speekselproductie)
- taurodontie (vergroting van de zenuwholte in tanden en kiezen)
- verhoogde kans op orale infecties (infecties van de mondholte) en parodontale aandoeningen (tandvleesontstekingen)
- vertraagde doorbraak gebitselementen
- (soms) boventallige elementen

Voor het verkrijgen van goede mondzorg en preventie van tandheelkundige problemen is een vroegtijdige en intensieve samenwerking tussen mondhygiënist, tandarts, degene met PWS en ouders of begeleiders noodzakelijk.



Hoofdstuk 3

Specifieke tandheelkundige en algemene problemen

Specifieke tandheelkundige en algemene problemen, op de tandheelkunde of de mond betrekking hebbend:

Bijnierinsufficiëntie

Uit onderzoek is gebleken dat 60% van de kinderen met PWS bijnierinsufficiëntie heeft tijdens stress. Een adequaat functionerende bijnier is belangrijk in geval van ziekte en stress. Mogelijk houdt de bijnierinsufficiëntie verband met het hogere sterftecijfer bij kinderen met PWS. Bij volwassenen is de prevalentie van stress-geïnduceerde bijnierinsufficiëntie momenteel nog onbekend.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Er wordt geadviseerd om PWS patiënten tijdens stress/ziekte te behandelen met een stressdosering hydrocortison. Ook tijdens tandheelkundige ingrepen kan dit van toepassing zijn. We adviseren hiervoor tijdig te overleggen met de behandelend arts van de patiënt.

Diabetes mellitus (suikerziekte)

Dit geeft een verhoogde kans op orale infecties en parodontale afwijkingen. Ook dit is een reden voor frequente bezoeken aan tandarts (minimaal twee keer per jaar) en mondhygiënist (ook minimaal twee keer per jaar) en veel aandacht voor preventie.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Mensen met diabetes mellitus, zeker als zij niet goed ingesteld zijn, hebben meer kans op parodontitis. Extra aandacht voor preventie en regelmatige controles zijn daarom noodzakelijk. Ook is de kans op het ontstaan van abscessen bij parodontitis groter en is de wondgenezing na extracties of chirurgische ingrepen over het algemeen minder goed. Na een extractie of chirurgische ingreep is het goed om een afspraak voor controle van het wondbeeld te maken en om de persoon in kwestie, de ouders en begeleiders uitleg over de kans op een verstoord wondbeeld te geven en wat te doen als hier sprake van is.

Hyperfagie (overmatige eetlust)

De eetlust is bij mensen met PWS duidelijk verhoogd. Dit komt onder andere door disfunctie van de hypothalamus (het minder goed functioneren van een deel van de hersenen), waardoor niet of nauwelijks een verzadigingsgevoel optreedt. Het betreft hier een moeilijk te beïnvloeden, bijna obsessieve eetdrift bij een metabolisme (stofwisseling) dat vraagt om een laag calorieverbruik. Hierdoor kan obesitas ontstaan, met kans op een obstructief slaap apneu syndroom (OSAS), hypertensie (hoge bloeddruk) en diabetes mellitus (suikerziekte). Al deze aandoeningen hebben weer hun gevolgen voor de mond en/of de tandheelkundige behandeling.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Hyperfagie en obesitas kan niet alleen extra risico's en problemen opleveren tijdens de tandheelkundige behandeling, maar geeft vooral een verhoogde kans op gebitsafwijkingen.

Mensen met PWS nuttigen vaak zacht en kleverig voedsel. Dit heeft te maken met de hypotonie, waar ook in de kauwspier sprake van is. Ook hebben mensen met PWS vaak veel meer eet- en drinkmomenten per dag. Dit alles is nadelig voor de mondgezondheid. Veel mensen met PWS zijn bij een diëtiste onder behandeling of onder behandeling geweest. Overleg met deze diëtiste over een dieet dat zowel goed is in het voorkomen van obesitas en tegelijkertijd niet-cariogeen en niet-erosief is, is wenselijk. Soms wordt door een diëtiste geadviseerd om tussen de hoofdmaaltijden door verschillende keren een tussendoortje te nemen. Zorg in ieder geval dat het totale aantal eet- en drinkmomenten niet hoger dan 6 per dag wordt.

Hoge pijndrempel

Mensen met PWS hebben veelal een hoge pijndrempel. Degenen met PWS met een matige of ernstige verstandelijke beperking lopen daarbij een extra risico daar zij niet goed kunnen communiceren over eventuele pijn. Of ze doen dit op een dusdanige manier, dat hun omgeving het niet 'vertaalt' als een pijnsignaal. Dit kan zorgen voor het onopgemerkt blijven van tandheelkundige aandoeningen.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Vraag niet alleen tijdens een controle of er sprake is van pijn- of andere gebitsklachten, maar observeer zelf extra goed, maak regelmatig röntgenfoto's en leer ouders en begeleiders hoe zij tandheelkundige problemen kunnen signaleren. Het is goed tijdens elk bezoek te informeren naar eventuele gedragsveranderingen, zoals verandering in slaap, stemming, skinpicking en in eten, drinken en poetsen, omdat deze veranderingen kunnen duiden op een tandheelkundig probleem. Geef, na een ingreep waarbij napijn verwacht wordt, een goed advies voor de pijnstilling. Dat wil zeggen dat bijvoorbeeld standaard (bij een volwassene) gedurende een aantal dagen paracetamol wordt geadviseerd en niet volstaan wordt met een mededeling: 'pijnstilling geven zo nodig'.

Onregelmatige ademhaling en hyper- of hypoventilatie

(te snelle/diepe of te langzame/oppervlakkige ademhaling)

Deze afwijkingen van de ademhaling kunnen vooral bij stress, dus bijvoorbeeld bij een bezoek aan de tandarts, optreden. Ook hebben mensen met PWS vaak een beperkte longfunctie als gevolg van scoliose (vergroeiing van de wervelkolom), obesitas en OSAS.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Deel de behandeling in korte stukjes op, zodat het beter vol te houden is. Vaak is het prettiger voor de patiënt als de behandelstoel niet te ver achterover ingesteld wordt, omdat dit de ademhaling bemoeilijkt. Het gebruik van ondersteunende (vacuüm-)kussens is een goed hulpmiddel om de persoon zo veel mogelijk in de eigen voorkeurshouding te kunnen laten liggen. Wees terughoudend met het gebruik van sedativa (zie: coöperatie). Sommige mensen met PWS hebben hypoxemie als enige ventilatoire drive (zie 'medical alerts'). Extra zuurstof in de vorm van zuurstof-lachgassedatie (waarbij tussen de 50% en 100% zuurstof toegediend wordt) kan die drive tegenwerken. Het overwegen van lachgassedatie dient zeer zorgvuldig te geschieden en men moet alert zijn op contra-indicaties. Neem hiervoor altijd contact op met een Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde.



Gastro-oesofageale refluxziekte

(opkomend maagzuur)

Sommige mensen met PWS hebben last van gastro-oesofageale refluxziekte (GORZ). Dit kan, zeker in combinatie met extra gevoeligheid voor gebitsslijtage als gevolg van hyposalivatie en dik, taai speeksel, erosie van de gebitselementen tot gevolg hebben.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

In veel gevallen is de tandarts of mondhygiënist de eerste die ontdekt dat er sprake is van GORZ, omdat zij de erosies het makkelijkst ontdekken. Deze zullen aanvankelijk vooral palatinaal van het bovenfront gelokaliseerd zijn, later ook palatinaal van de andere gebitselementen en occlusaal. De onderfrontelementen zijn het laatst aangedaan. Zodra u merkt dat er sprake is van dergelijke erosies, is het goed navraag te doen naar GORZ. Soms is de degene met PWS hier al mee bekend, wordt hij hier al voor behandeld en zijn het 'oude' erosies. In andere gevallen kan het nog niet bekend zijn. Dan is het goed via de huisarts een verwijzing naar een gastro-enteroloog te vragen voor onderzoek hiernaar. Kenmerken van GORZ zijn onder andere een zure smaak, (keel)pijn, pijn in de regio van het borstbeen, slaapproblemen, een erosief aspect van het mondslijmvlies, een stinkende adem (foetor ex ore), bloedarmoede (anemie_ en recidiverende luchtweginfecties. Wanneer er sprake blijkt te zijn van GORZ, wordt door de arts vaak medicatie voorgeschreven. In sommige gevallen kan het goed zijn de geërodeerde elementen met composiet op te bouwen.

'Skinpicking'

Krabben en pulken aan oneffenheden op de huid wordt veel gezien bij PWS. Soms is er sprake van 'skinpicking' in de mond. Met name het maken van een nieuwe tandheelkundige voorziening (een vulling, brug, kroon, plaatje en dergelijke) kan leiden tot gepeuter hieraan. Ook komt het regelmatig voor dat er na het verwijderen van een tand of kies aan de wond of de hechting gepeuterd wordt.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Zorg dat u als behandelaar bedacht bent op dit fenomeen. Niet zelden wordt een tandheelkundige prothetische voorziening kort na het plaatsen losgepeuterd. Ook na een extractie, al dan niet in combinatie met een hechting, dient hierover voorlichting aan de ouders of begeleiders gegeven te worden. Soms is het nodig na een extractie enige tijd het dragen van handschoenen te adviseren. Dit om peuteren aan de wond tegen te gaan.

Psychiatrische problemen

Bij mensen met PWS is sprake van een verhoogde kwetsbaarheid voor psychische of psychiatrische problematiek. Dwangmatig gedrag en het niet goed kunnen omgaan met nieuwe situaties zijn hier voorbeelden van. Dit kan allerlei invloeden hebben op de mate van medewerking tijdens de tandheelkundige behandeling, maar ook op het gebit (door bijwerkingen van gedragsregulerende medicatie) en op de mondverzorging (die bijvoorbeeld over het algemeen slechter wordt in een depressieve periode).

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

De samenwerking kan zowel door de psychiatrische aandoening als door de gedragsregulerende medicatie worden beïnvloed, zowel positief als negatief. De mate van zelfredzaamheid en het niveau van de eigen mondverzorging wordt ten tijde van depressiviteit negatief beïnvloed.

Medicatie

Verschillende medicijnen die mensen met PWS voor allerlei aandoeningen voorgeschreven krijgen hebben systemische (algemeen lichamelijke) of lokale gevolgen (voor de mond).

Veel voorkomende bijwerkingen zijn een droge mond (met een verhoogde kans op cariës en gebitslijtage) en stollingsstoornissen.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

De tandarts of mondhygiënist moet altijd goed op de hoogte zijn van het medicijngebruik en ook zorgen voor actualisering van deze gegevens. Overleg met de behandelend arts of medicatie voorgeschreven kan worden die zo min mogelijk bijwerkingen op het gebit heeft, is wenselijk. Diverse soorten medicatie veroorzaken namelijk een droge mond, hetgeen een verhoogd cariërisico tot gevolg heeft. Dit moet opgeteld worden bij het al verhoogde risico op cariës door hyposalivatie en dik, taai speeksel. Soms kan het zinvol zijn mondbevochtigende middelen te adviseren.

Cariës

Cariës ontstaat onder andere door een combinatie van een zacht en koolhydraatrijk (en daarmee een cariogeen) dieet, slechte mondhygiëne en verminderde speekselproductie. De voorkeur voor zacht voedsel is mogelijk het gevolg van de hypotonie, die zich ook in de kauwspieren voordoet. Verder hebben mensen met PWS door hun verhoogde eetlust vaak veel eet- en drinkmomenten, wat de kans op cariës verder verhoogt. Wanneer er daarnaast ook sprake is van glazuurhypoplasie (ontwikkelingsstoornis van het tandglazuur), kan dit het cariërisico nog verder doen toenemen.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Overleg met de diëtist over een gebitsvriendelijk dieet; zorg voor ruime aandacht voor preventie (door de degene met PWS bijvoorbeeld minimaal twee keer per jaar door de tandarts te laten controleren en tussentijds minimaal twee keer per jaar afspraken bij de mondhygiënist te geven). Leg aan de degene met PWS en aan de ouders of begeleiders de noodzaak van deze extra preventie bij PWS uit. Het extra toedienen van fluoride(lak) zal het cariërisico doen afnemen.

Hyposalivatie

Speeksel beschermt tegen cariës en tegen gebitslijtage als gevolg van erosie en bruxisme (tandenknarsen). Mensen met PWS hebben weinig en dik, taai speeksel. De kans op gebitslijtage is daardoor groter. Omdat veel mensen met PWS vaak erosieve drankjes drinken, slijt het gebit nog harder. Let op: ook 'light-dranken' zijn erosief (maar niet cariogeen). De orale mucosa (mondslimvlies) is bij hyposalivatie door uitdroging ook kwetsbaarder.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Laat de degene met PWS regelmatig water drinken in plaats van erosieve en/of cariogene drankjes. Adviseer extra fluoride (-spoeling/-tandpasta), om de kans op cariës of erosie te verlagen. Vervaardig een harde splint wanneer er sprake is van bruxisme. Overweeg de afgesleten gebitselementen weer op te bouwen met composiet.

Mondhygiëne

De mondverzorging is over het algemeen niet optimaal. Dit heeft onder andere te maken met de matige motoriek, de beperkte aandachtspanne, de kleine mond en soms koppigheid, waardoor mensen met PWS niet altijd hulp bij de mondverzorging accepteren. Ook depressiviteit kan er voor zorgen dat de mondverzorging (tijdelijk) niet optimaal is.

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Gezien het duidelijk verhoogde risico op cariës en andere gebitsafwijkingen, in combinatie met bovengenoemde problemen, is hulp bij de mondverzorging, minimaal eenmaal daags, dringend gewenst. Het napoetsen door ouders of begeleidend personeel is essentieel. De andere keren op een dag kan iemand met PWS zelf zijn tanden poetsen; tenzij ook hiervoor de ontwikkelingsleeftijd of de coöperatie te beperkt is, dan is tweemaal daags hulp bij de mondverzorging nodig. Wanneer iemand met PWS zelf een mondhygiëne-instructie krijgt, is het goed niet alleen mondelinge uitleg te geven, maar dit te ondersteunen met plaatjes of pictogrammen en vooral samen met de degene met PWS te blijven oefenen om een goede mondverzorging te realiseren.

Medewerking

De medewerking van mensen met PWS tijdens de mondverzorging en de behandeling door de tandarts of mondhygiënist is om verschillende redenen veelal beperkt:

- de aandachtspanne is vaak kort
- de verstandelijke beperking vermindert de coöperatie
- psychiatrische problemen kunnen de coöperatie nadelig beïnvloeden
- de kleine mond zorgt voor een slechte toegankelijkheid ervan

Voor de behandelend tandarts of mondhygiënist:

Er zijn diverse manieren om de behandelbaarheid van mensen met PWS te vergroten. Het belangrijkste is rekening te houden met de beperkte belastbaarheid van de persoon in kwestie en daarom de behandeling in kleine stukjes op te bouwen, door regelmatig korte pauzes in te lassen, te beginnen met relatief eenvoudige handelingen en structuur in de behandelingen in te bouwen. Met behulp van de zogenaamde 'tell-show(-feel)-do methode', waarbij elke stap in de behandeling in niet-bedreigende eenvoudige taal wordt aangekondigd, getoond (hierna eventueel aangeboden om te voelen) en uitgevoerd, kan iemand met PWS langzaam vertrouwd worden gemaakt met tandheelkundige controles en behandelingen.

Elke stap die goed gaat wordt beloond door middel van 'positive reinforcement' (positieve bekrachtiging). Dit kan een complimentje of een klein cadeautje zijn. Door positive reinforcement wordt de kans op het gewenste gedrag vergroot. Soms is tijdens een controle of behandeling even een 'time out' nodig. Beter is de stappen in de behandeling zo klein en overzichtelijk te houden en de patiënt zo goed te observeren, dat voordat een echte time out nodig is, de behandelaar een pauze ingelast heeft.

Wanneer bovengenoemde technieken nog steeds een te beperkte coöperatie geven en er zijn diverse of uitgebreide tandheelkundige behandelingen nodig, kan een behandeling onder algehele anesthesie (narcose) overwogen worden. In die gevallen is het raadzaam om te verwijzen naar een Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde.

Voor specifieke aandachtspunten bij algehele anesthesie bij PWS: zie het boekje 'medical alerts'. In

ieder geval is behandeling in een ziekenhuissetting of in een gespecialiseerde tandheelkundige setting aangewezen. Het gebruik van orale sedativa moet vermeden worden, omdat het risico op een ademdepressie bij PWS hierbij verhoogd is. Ook lachgassedatie kan gecontra-indiceerd zijn (zie paragraaf 'onregelmatige, hyper- of hypoventilatie'). Gebruik een siliconen bijtblokje of een stokje van gestoomd beukenhout of kunststof tijdens de behandeling. Het is voor iemand met PWS namelijk minder vermoeiend om tijdens de behandeling op een blokje of stokje te bijten, dan om langere tijd de mond open te moeten houden. Het vasthouden tijdens de behandeling of de mondverzorging werkt vaak averechts. Wel kunnen het hoofd en de handen behoedzaam ondersteund of tegengehouden worden.

Hoofdstuk 4

Algemene adviezen voor ouders en begeleiders

De volgende algemene adviezen kunnen gegeven worden bij mensen met PWS ter voorkoming van tandheelkundige problemen:

Regelmatige controles en instructies door tandarts en mondhygiënist (bijvoorbeeld driemaandelijks).

Regelmatig fluoride-applicaties (lak) door de tandarts of mondhygiënist, of thuis spoelen met fluoride (als de degene met PWS kan spoelen), of de fluoridetandpasta niet uit laten spugen.

Zorg er zowel bij kinderen als volwassenen met PWS voor dat ze minimaal eenmaal daags hulp bij de mondverzorging krijgen.

Overleg met de diëtiste over de adviezen die zij geeft over de voeding: deze kunnen namelijk strijdig zijn met gebitsvriendelijke adviezen.

Ga op zoek naar een tandarts en mondhygiënist met kennis over en ervaring in het behandelen van mensen met PWS. Als de behandeling bij uw eigen tandarts onvoldoende resultaat geeft, kunt u om een verwijzing vragen naar een Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde, waar gespecialiseerde tandartsen en mondhygiënisten werkzaam zijn.

Neem een kind met PWS al jong mee naar de tandarts voor controle, bij voorkeur vanaf de doorbraak van de eerste melktanden. Op deze manier kunnen tijdig preventieve adviezen gegeven worden en treedt er al vroeg gewenning aan de tandheelkundige setting op.

Denk aan de hoge prevalentie van bijnierinsufficiëntie tijdens stress bij mensen met PWS. Hydrocortison volgens stress-schema kan geïndiceerd zijn bij stress en tandheelkundige ingrepen. We adviseren de tandarts te overleggen met de behandelend arts van de patiënt.

Informatie en colofon

Namen en adressen van tandartsen die zich gespecialiseerd hebben in de behandeling van mensen met een beperking (Tandarts Gehandicaptenzorg, 'TG') zijn te vinden op: www.vbtgg.nl (Vereniging tot Bevordering der Tandheelkundige Gezondheidszorg voor Gehandicapten).

Adressen van Centra voor Bijzondere Tandheelkunde, waar deze gespecialiseerde zorg onder andere geboden wordt treft u op www.cobijt.nl (Centraal Overleg Bijzondere Tandheelkunde).

Dit boekje is een uitgave van het Expertisecentrum Prader-Willi syndroom en is een bewerking van een eerdere versie die is geschreven door D.L.M. Broers, Dhr. T.G.M. Zuidgeest (beiden tandarts gehandicaptenzorg) en Prof. Dr. L.M.G. Curfs, hoogleraar verstandelijke handicap MUMC.

Het Expertisecentrum Prader-Willi syndroom is een samenwerkingsverband van:

- Erasmus Universitair Medisch Centrum in Rotterdam (Erasmus MC)
- Radboud Universitair Medisch Centrum in Nijmegen (Radboud UMC)
- Stichting Kind en Groei (K&G) in Rotterdam

Deze drie instellingen werken nauw samen met:

- Prader-Willi Fonds (PWF)
- Stichting Patiëntenorganisatie Prader-Willi Syndroom Nederland

Voor uitgebreidere informatie kunt u terecht op het digitale expertisecentrum:
www.expertisecentrumpws.nl

Literatuurlijst

Bailleul-Forestier I, Verhaeghe V, Fryns JP, Vinckier F, Declerck D, Vogels A. The oro-dental phenotype in Prader-Willi syndrome: a survey of 15 patients. *Int J Paediatr Dent*. 2008;18(1):40-7.

Banks PA, Bradley JC, Smith A. Prader-Willi syndrome - a case report of the multidisciplinary management of the orofacial problems. *Br J Orthod*. 1996;23(4):299-304.

Bazopoulou-Kyrkanidou E, Papagiannoulis L. Prader-Willi syndrome: report of a case with special emphasis on oral problems. *J Clin Pediatr Dent*. 1992;17(1):37-40.

Bots CP, Schueler YT, Brand HS, van Nieuw Amerongen A. Een patiënt met het Prader-Willi-syndroom. Kenmerken, orale gevolgen en behandel mogelijkheden. *Ned Tijdschr Tandheelkd*. 2004;111(2):55-8.

Broers DLM. Mondzorg voor mensen met een beperking. Houten: Prelum. ISBN:9789085620983

Dougall A, Fiske J. Access to special care dentistry, part 6. Special care dentistry services for young people. *Br Dent J*. 2008;205(5):235-49.

Friedlander AH, Yagiela JA, Paterno VI, Mahler ME. The pathophysiology, medical management and dental implications of Fragile X, Rett, and Prader-Willi syndromes. *J Calif Dent Assoc* 2003;31(9):693-702.

González LC, Villa CG, Cárdenas AC. Prader Willi Syndrome: saliva quantification and culture in 10 patients. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008;13(12):E774-7.

Hart PS. Salivary abnormalities in Prader-Willi syndrome. *Ann N Y Acad Sci*. 1998;842:125-31.
Medical alerts. Aandachtspunten voor mensen met Prader-Willi syndroom. Expertisecentrum PWS, juli 2016

Salako NO, Ghafouri HM. Oral findings in a child with Prader-Labhart-Willi syndrome. *Quintessence Int* 1995;26(5):339-41.

Young W, Khan F, Brandt R, Savage N, Razek AA, Huang Q. Syndromes with salivary dysfunction predispose to tooth wear: Case reports of congenital dysfunction of major salivary glands, Prader-Willi, congenital rubella, and Sjögren's syndromes. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2001;92(1):38-48.