

Dentomaxillaire en –faciale problemen bij cleidocraniale dysplasie

Een 14-jarige jongen met cleidocraniale dysplasie wordt verwezen naar een afdeling Orthodontie met een nagenoeg nog volledige tijdelijke dentitie. Klinisch en röntgenologisch onderzoek laat 7 boventallige blijvende gebitselementen zien: 13', 11', 21', 23', 28', 35' en 45'. Er wordt een gecombineerde orthodontisch-chirurgische behandeling gestart, waarbij de boventallige gebitselementen chirurgisch worden verwijderd en de geïmpacteerde gebitselementen worden vrijgelegd om vervolgens met de gesloten eruptietechniek orthodontisch te worden geëxtrudeerd.

Verstrynge A, Carels C, Verdonck A, Mollemans W, Willems G, Schoenaers J. Dentomaxillaire en –faciale problemen bij cleidocraniale dysplasie. Ned Tijdschr Tandheelkd 2006; 113: 69-74

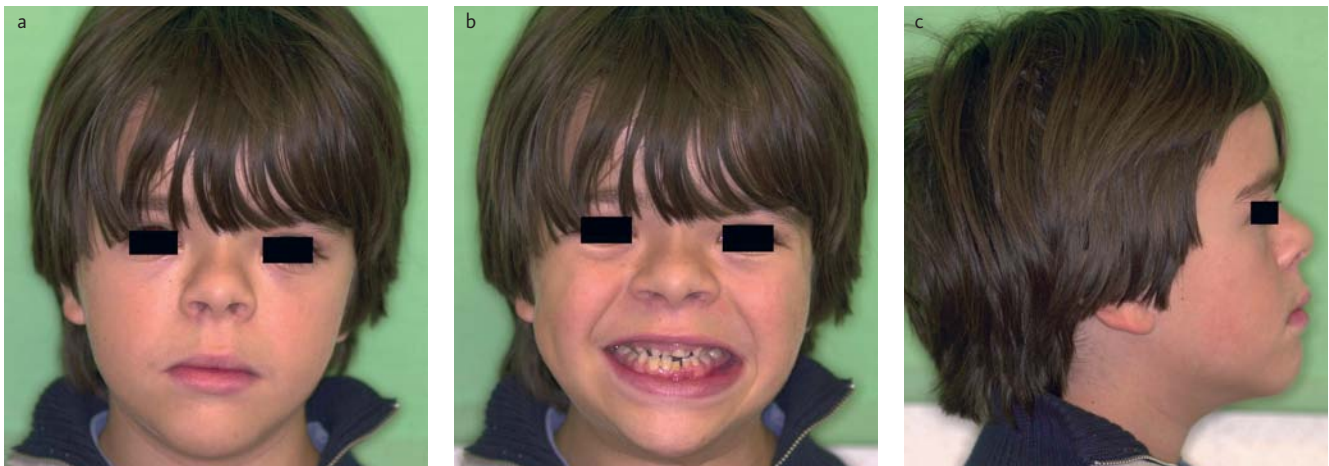
Gegeven

Een bijna 14-jarige jongen wordt verwezen met als voornaamste klacht dat hij, in vergelijking met zijn klasgenoten, nog veel tijdelijke gebitselementen heeft. De jongen is opmerkelijk klein van gestalte, goed gezond en heeft een normale intelligentie. De schedelvorm is brachycefal met een uitgesproken frontale en pariëtale welving en hypoplasie van het middengezicht. De neusbasis is breed, waardoor de ogen ver uiteen lijken te staan (hypertelorisme). Er is een 'gummy smile' van ongeveer 3 mm. Het profiel is recht en de nasolabiale hoek is stomp (afb. 1a-c). Genetisch onderzoek bij de geboorte wees op dysostosis cleidocranialis, een autosomaal dominant overgeërfde aandoening, waardoor de jongen in alle daarvoor karakteristieke klinische kenmerken erg op zijn vader lijkt.

Intraoraal onderzoek

Bij deze 14-jarige patiënt is de dentale leeftijd duidelijk vertraagd in vergelijking met de chronologische leeftijd: alleen de blijvende gebitselementen 16, 26, 36, 41, 42 en 46 zijn doorgebroken. Alle overige gebitselementen zijn nog tijdelijk en tonen een uitgesproken slijtage. Gebitselement 54 is distaal carieus en ter hoogte van het onderfront is tandsteen aanwezig. Het tijdelijke gebit toont crowding in het bovenfront, ten gevolge van de hypoplasie van de bovenkaak in de drie dimensies. Er is een boventallige tijdelijke hoektand aanwezig in het eerste en tweede kwadrant. Zowel rechts als links bestaat er een beperkte mesio-occlusie. Door de smalle en terugliggende bovenkaak functioneren alle gebitselementen, behalve gebitselement 63 met gebitselement 73, in kruisbeet. Er is een omgekeerde sagittale

Afb. 1. a t/m c. Extraorale opnamen voor het begin van de behandeling.





Afb. 2 a t/m e. Intraorale opnamen voor het begin van de behandeling: het tijdelijke gebit is nagenoeg nog volledig aanwezig (er is een boventallige 53' en 63'), de bovenkaak is hypoplastisch en er is een beperkte mesio-occlusie met een omgekeerde sagittale overbeet.

overbeet in het front en de diepte van de beet is gering (0 mm) (afb. 2a-e).

Röntgenologisch onderzoek

Op het orthopantomogram lijken 4 boventallige gebitselementen te zien: 2 boventallige hoektandkiemen in het eerste en tweede kwadrant (13' en 23') en 2 boventallige tweede premolaarkieken in het derde en vierde kwadrant (35' en 45'). De kroonvorm van gebitselement 28 lijkt abnormaal en de tandkronen van de gebitselementen 11 en 21 zijn uitzonderlijk radio-opaak. Het bot van de onderkaak is van een abnormaal lage densiteit met talrijke lijnstructuren. De anterieure en posterieure rand van de opstijgende tak van de onderkaak verlopen nagenoeg parallel (afb. 3).

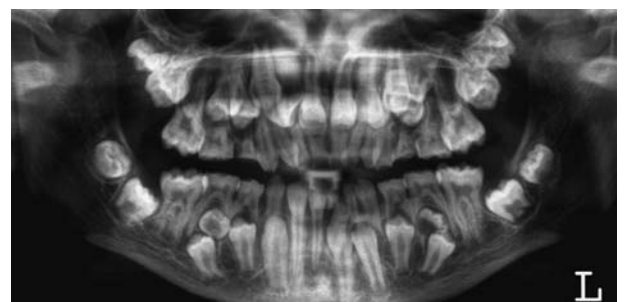
Op de röntgenschedelprofielopname is het sfenoid been onduidelijk begrensd en is het nasale botstuk niet gemineraliseerd en dus niet zichtbaar. Het occipitaal bot toont een Wormiaanse structuur, wijzend op de aanwezigheid van verschillende onvolledig gefuseerde ossificatiecentra (afb. 4 en zie h in afb. 9a). Er bestaat een mesiorelatie van de kaken. Op de CT-scan wordt een submukeuze palatoschisis uitgesloten, maar worden nog bijkomende boventallige gebitselementen opgemerkt, namelijk de gebitselementen 11' en 21'; het gebitselement 28 vertoont een afwijkende kroonvorm (afb. 5). Op basis van de CT-opname worden vervolgens driedimensionale beelden ver-

vaardigd door de afdeling Medische Computer Beeldvorming, ESAT en Radiologie (afb. 6).

Behandelstrategie

Na overleg met de patiënt en met de afdeling Mond-, Kaak- en Aangezichtchirurgie wordt besloten een gecombineerde orthodontisch-chirurgische behandeling te starten. Door de jonge leeftijd van de patiënt en de relatief tijdrovende chirurgische ingreep in beide kaken, wordt het verwijderen van de boventallige gebits-

Afb. 3. Orthopantomogram voor het begin van de behandeling: boventallige gebitselementen 13', 23', 35' en 45', abnormale kroonvorm van tand 28 en verhoogde radio-opaciteit van 11 en 21.



elementen en het vrijleggen van de diep geïmpacteerde gebitselementen uitgevoerd onder algemene anesthesie. Hierbij wordt de gesloten eruptietechniek toegepast (Becker et al, 1997a). Een goede toegang wordt verkregen via brede weke weefsellappen. Er wordt bot verwijderd rondom de ingesloten tandkronen. Hierbij blijven de buccale en linguale botplaat gespaard. De glazuur-cementgrens wordt niet overschreden (Vanarsdall en Corn, 1977). Elk vrijgelegd gebitselement wordt voorzien van een 'eyellet' door middel van de directe bondingtechniek en geligeerd met een metaalligatuur (Becker et al, 1996). Na het beëindigen van de procedure, worden de weefsellappen teruggeplaatst en gehecht. De metaalligaturen treden midcrestaal uit de alveolaire mucosa (Kokich en Mathews, 1993; Burden et al, 1999).

De chirurgische behandeling wordt geprogrammeerd in 2 sessies. De keuze hiervoor wordt gerechtvaardigd door de noodzaak van verankering voor de orthodontische apparatuur tijdens het extruderen van de vrijgelegde gebitselementen. Hiermee wordt ook vermeden dat het herstel al te pijnlijk zou zijn (algemene malaise, zwelling, bloeding, voedselretentie) en het kauwcomfort te gering na een eenmalige langdurige ingreep (Chaushu et al, 2004). Bovendien wordt verkozen om de tandkiemen pas te verstoren in hun ontwikkeling wanneer de wortel voor tweederde is afgevormd. Omwille van de verschillende ontwikkelingsstadia van de ingesloten gebitselementen, wordt besloten de normale wisseling van het gebit na te bootsen in een eerste en tweede wisselfase.

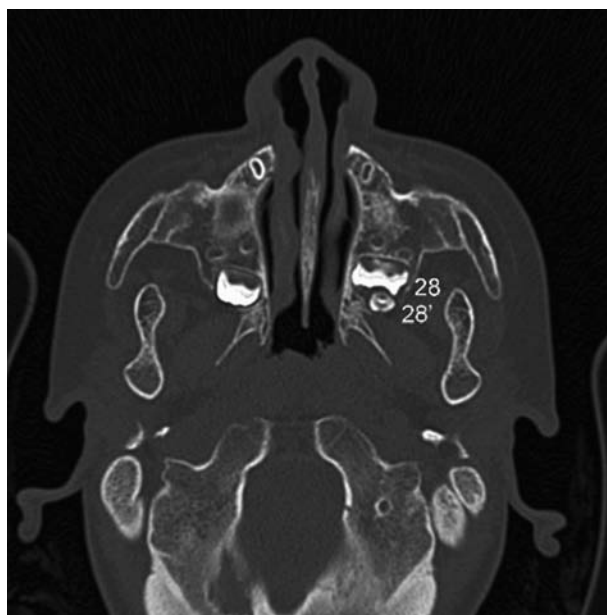
Om de totale behandelduur zo kort mogelijk te houden, wordt na elke chirurgische ingreep niet gewacht op een eventuele spontane eruptie (Jensen en Kreiborg, 1990), maar worden de gebitselementen onmiddellijk belast door middel van orthodontische elastiektractie van een labiale 0,45 boog naar de metaalligaturen op de vrijgelegde gebitselementen (afb. 7).

Beschouwing

Ongeveer 40% van de gevallen van dysostosis cleidocranialis of cleidocraniale dysplasie (CCD) zijn spontane mutaties van het RUNX2-gen, dat gelokaliseerd is op de korte arm van chromosoom 6 (Gorlin et al, 1990; Neville, 1995; Mundlos et al, 1997; Golan et al, 2003; Yoshida et al, 2003). Het RUNX2-gen codeert voor het RUNX2-eiwit, dat functioneert als een transcriptiefactor bij de vorming van bot en tandweefsels. De meeste mutaties in het RUNX2-gen zijn gelokaliseerd in het DNA-bindingsdomein en resulteren in een haploïnsufficiëntie waarbij één allele functioneel volledig wordt uitgeschakeld. Mutaties in het runt homologe domein of in het transactivatie domein van het gen schakelen de eiwitfunctie niet volledig uit (Mundlos et al, 1997; Yoshida et al, 2003). Om die reden is het fenotypisch spectrum van CCD dan ook extreem variabel, gaande van een zeer lichte aandoening tot een veralgemeende aantasting. Ten gevolge van de verstoorde botformatie en -maturing is CCD gekenmerkt door dwerggroei, hypoplasie of aplasie van de sleutelbeenderen (waardoor de patiënt de schouders bij elkaar kan brengen; zie afb. 8); smalle en abnormaal gevormde heup- en schaambeenderen en vervorming van de thorax. De botmalformaties ter hoogte van het dentofaciale skelet omvatten: 1. de schedel: vertraagd of niet sluiten van de fontanellen en Wormiaanse botstructuren (Jeanty et al, 2000); 2. de maxillofaciale regio (tab. 1 en afb. 9a): afwezigheid van nasaal bot, welving van de frontale beenderen, prominente kin, maxillaire hypoplasie en een smal en hoog palatum



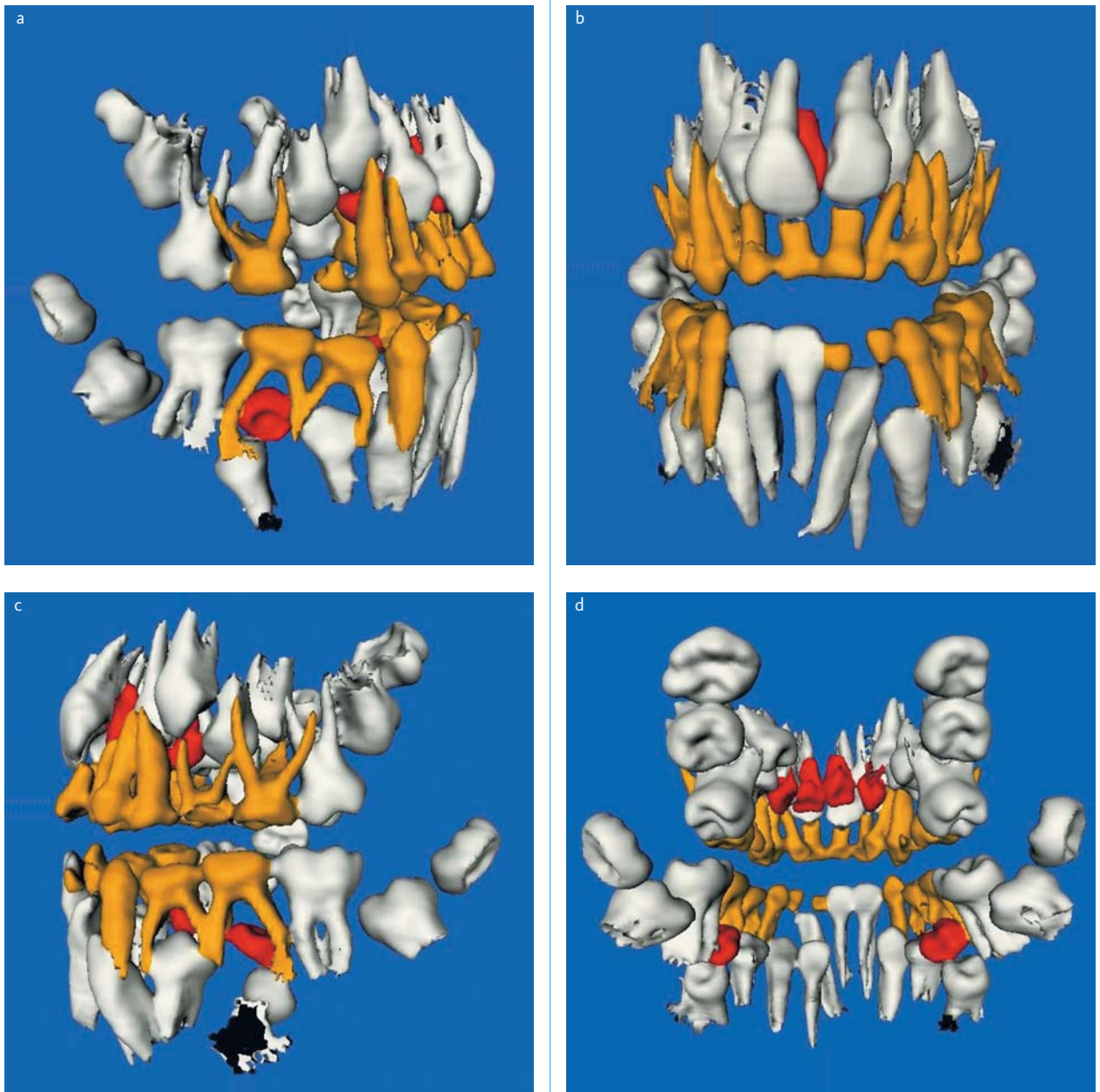
Afb. 4. Teleradiografie voor het begin van de behandeling: Klasse III-kaakrelatie ten gevolge van een maxillaire hypoplasie.



Afb. 5. CT-coupe van de bovenkaak: boventallig gebitselement 28' en afwijkende kroonvorm van gebitselement 28.

dat soms gepaard is met een submukeuze palatumspleet of volledige spleet van het harde en zachte gehemelte (Gorlin et al, 1990; Richardson en Deussen, 1994; Neville, 1995; Golan et al, 2003; Golan et al, 2004); en 3. boventallige gebitselementen (tab. 1 en afb. 9b). De patiënt zelf ondervindt in de meeste gevallen geen ongemak van deze karakteristieke kenmerken. Het uitvoeren van uitgebreide algemene of maxillofaciale chirurgische ingrepen is daarom niet te rechtvaardigen (Becker et al, 1997a). De enige klacht vormen meestal de dentale stoornissen die opvallen vanaf de late jeugdijaren: de retentie van het tijdelijk gebit, de aanwezigheid van boventallige tandkiemen en het niet erupteren van de blijvende gebitselementen. De vertraagde of gestopte spontane eruptie van de blijvende gebitselementen wordt in de literatuur toegeschreven aan verschillende factoren: 1. de aanwezigheid van boventallige gebitselementen; 2. misvormde tandwortels zonder cellulair cementum; 3. het te dichte kaakbot; en/of 4. de abnormale resorptie van bot en tijdelijke gebitselementen (Farrar en Van Sickels, 1983; Jensen en Kreiborg, 1990).

Voor dit dentale probleem bij CCD worden zeer uiteenlopen-



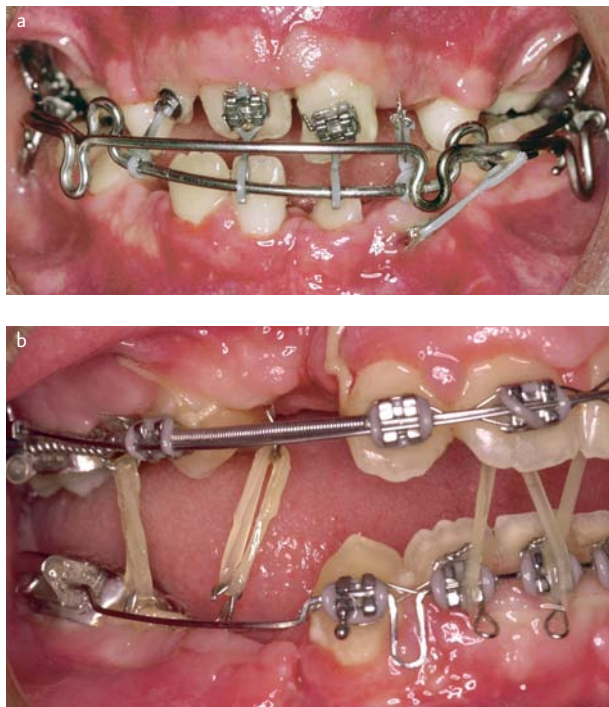
Afb. 6. Ingekleurde driedimensionale beelden vervaardigd uit CT-beelden. Oranje = tijdelijk gebit; grijs = blijvend gebit; rood = boventallige a. zijzicht rechts; b. vooraanzicht; c. zijzicht links; d. achteraanzicht.

de behandelstrategieën beschreven in de literatuur. Ze kunnen worden ingedeeld in 3 belangrijke groepen (Becker et al, 1997b). Als eerste behandelmethode wordt gedacht aan tandvervanging door uitneembaar prothetisch herstel (Weintraub en Yalisove, 1978; Butterworth, 1999), of door vast prothetisch herstel met behulp van implantaten (Petropoulos et al, 2004). Voor een jonge patiënt biedt deze oplossing weinig perspectief. Een tweede optie is de chirurgische aanpak. Deze bestaat uit het verwijderen van de boventallige gebitselementen, gevolgd door het chirurgisch repositioneren of transplanteren van de blijvende gebitselementen (Jensen en Kreiborg, 1992). De prognose van autotransplantatie wordt nogal eens gecompromitteerd door ankylose, necrose en/of wortelresorptie (Kallu et al, 2005). Een combinatie van een chirurgische met een orthodontische behandeling, waarbij de blijvende gebitselementen actief worden geërupteerd en gealigneerd geniet daarom de voorkeur als behandelstrategie

(Hall en Hyland, 1978; Davies et al, 1987; Becker et al, 1997b).

Voor de evaluatie van kroon- en wortelvorm (onder andere worteldilaceratie en –ontwikkeling) en de exacte lokalisatie (situering ten opzichte van de naburige gebitselementen) van de boventallige en geïmpacteerde gebitselementen bij deze chirurgisch-orthodontische behandeling, hebben driedimensionale CT-beelden superieure diagnostische waarde boven de conventionele tweedimensionale CT-coupees (Kim et al, 2003; Kitai et al, 2003; Sawamura et al, 2003). Het chirurgisch vrijleggen en/of verwijderen wordt hierdoor vereenvoudigd (afb. 6).

Bij het vervaardigen van de driedimensionale CT-beelden wordt gebruikgemaakt van de verschillende radio-opaciteit van de structuren om het beeld van de gebitselementen te onttrekken aan die van de omliggende botstructuren. Wordt deze drempel te laag ingesteld, dan is het alveolaire bot rond de gebitselementen niet volledig verwijderd; wordt deze te hoog ingesteld,



Afb. 7. Na elke chirurgische ingreep wordt onmiddellijk een orthodontische extrusiekracht uitgeoefend op de metaalligaturen.
 a. Na de 'eerste wisselfase' ingreep.
 b. Na de 'tweede wisselfase' ingreep.

Extraorale kenmerken	<ul style="list-style-type: none"> - Frontale welving (a) - Hypoplastisch middengelaat (b)
Intraorale kenmerken	<ul style="list-style-type: none"> - Milde prognatische onderkaak (c) - Doorbraak tweede molaar bij persisterende melktanden - Spacing van het onderfront ten gevolge van brede onderkaak
Radiologische kenmerken op OPT	<ul style="list-style-type: none"> - Surnumeraire kiemen (d) - Parallele zijden van de ramus ascendens van de onderkaak (e)
Radiologische kenmerken op röntgenschedelprofielopname	<ul style="list-style-type: none"> - Afwezigheid van het nasaal bot (f) - Misvormd sfenoïd bot (g) - Wormiaanse botstructuur (h) - Afgeronde goniale hoek (i)

Tabel 1. Craniofaciale kenmerken van dysostosis cleidocranialis (zie afb. 9) (Golan et al, 2003; Golan et al, 2004).

dan wordt een deel van de gebitselementen geëlimineerd op het driedimensionale beeld (Kim et al, 2003; Sawamura et al, 2003). Door de sensitiviteit van deze drempelinstelling wordt het weinig opake boventallige gebitselement 28' niet afgebeeld op de driedimensionale beelden, maar is het wel duidelijk zichtbaar op de CT-coupes (afb. 6c-d versus afb. 5).

Tot slot

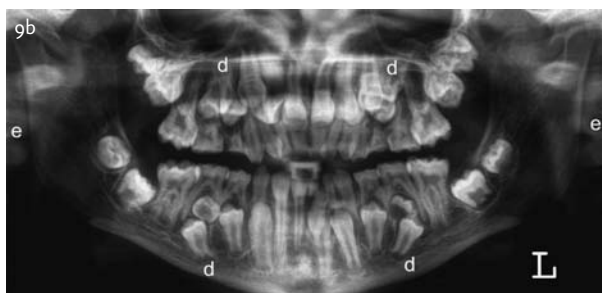
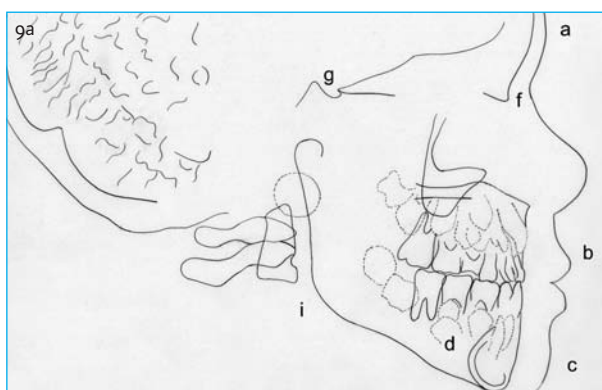
Voor de patiënt met cleidocraniale dysplasie is een multidisciplinaire behandeling van belang, waarbij een endocrinoloog de groeiproblematiek benadert en arts(en), tandarts en orthodontist een oplossing bieden voor de dentomaxillaire problemen. De multipale boventallige en ingesloten gebitselementen maken uit-



Afb. 8. Door hypoplasie of aplasie van de sleutelbeenderen kan de patiënt met CCD de schouders bij elkaar brengen.

Afb. 9. Craniofaciale kenmerken van CCD

a. Tracing van de teleradiografie uit afb. 4; voor een verklaring van de letters, zie tab. 1. b. Orthopantomogram van 14-jarige jongen met CCD; voor een verklaring van de letters, zie tab. 1.



gebreed röntgenologisch onderzoek noodzakelijk. Driedimensionale computerreconstructies bieden een supplementaire diagnostische waarde bij het exact lokaliseren en evalueren van de gebitselementen. Cone Beam CT heeft het voordeel van minder stralenbelastend te zijn dan de conventionele CT (Tsiklakis et al, 2005).

Een goede behandelstrategie bij CCD is een combinatie van een chirurgische met een orthodontische behandeling. De opsplitsing van de chirurgische ingreep in een eerste en tweede wisselfase en het gebruik van de gesloten eruptietechniek is daarbij aangewezen. De actieve orthodontische extrusie maakt, bij een goede coöperatie van de patiënt, een eerste alignatie van de gebitselementen vrij snel mogelijk.

Literatuur

- *Becker A, Lustmann J, Shteyer A.* Cleidocranial dysplasia: part 1-general principles of the orthodontic and surgical treatment modality. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 1997a; 111: 28-33.
- *Becker A, Shpack N, Shteyer A.* Attachment bonding to impacted teeth at the time of surgical exposure. *Eur J Orthod* 1996; 18: 357-363.
- *Becker A, Shteyer A, Bimstein E, Lustmann J.* Cleidocranial dysplasia: part 2- treatment protocol for the orthodontic and surgical modality. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 1997b; 111: 173-183.
- *Burden DJ, Mullally BH, Robinson SN.* Palatally ectopic canines: closed eruption versus open eruption. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 1999; 115: 634-639.
- *Butterworth C.* Cleidocranial dysplasia: modern concepts of treatment and a report of an orthodontic resistant case requiring a restorative solution. *Dent Update* 1999; 26: 458-462.
- *Chaushu G, Becker A, Zeltser R, Branski S, Chaushu S.* Patients' perceptions of recovery after exposure of impacted teeth with a closed-eruption technique. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 2004; 125: 690-696.
- *Davies TM, Lewis DH, Gillbe GV.* The surgical and orthodontic management of unerupted teeth in cleidocranial dysostosis. *Br J Orthod* 1987; 14: 43-47.
- *Farrar EL, Van Sickels JE.* Early surgical management of cleidocranial dysplasia: a preliminary report. *J Oral Maxillofac Surg* 1983; 41: 527-529.
- *Golan I, Baumert U, Hrala BP, Müßig D.* Dentomaxillofacial variability of cleidocranial dysplasia: clinicoradiological presentation and systematic review. *Dentomaxillofac Radiol* 2003; 32: 347-354.
- *Golan I, Baumert U, Hrala BP, Müßig D.* Early craniofacial signs of cleidocranial dysplasia. *Int J Paediatr Dent* 2004; 14: 49-53.
- *Gorlin RS, Cohen MM Jr, Levin LS.* Syndromes of the head and neck. New York: Oxford University Press, 1990.
- *Hall RK, Hyland AL.* Combined surgical and orthodontic management of the oral abnormalities in children with cleidocranial dysplasia. *Int J Oral Surg* 1978; 7: 267-273.
- *Jeanty P, Silva SR, Turner C.* Prenatal diagnosis of wormian bones. *J Ultrasound Med* 2000; 19: 863-869.
- *Jensen BL, Kreiborg S.* Development of the dentition in cleidocranial dysplasia. *J Oral Pathol Med* 1990; 19: 89-93.
- *Jensen BL, Kreiborg S.* Dental treatment strategies in cleidocranial dysplasia. *Br Dent J* 1992; 172: 243-247.
- *Kallu R, Vinckier F, Pollitis C, Mwalili S, Willems.* Tooth transplantations: a descriptive retrospective study. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2005; 34: 745-755.
- *Kim KD, Ruprecht A, Jeon KJ, Park CS.* Personal computer-based

three-dimensional tomographic images of the teeth for evaluating supernumerary or ectopically impacted teeth. *Angel Orthod* 2003; 73: 614-621.

- *Kitai N, Fujii Y, Murakami S, Takada K.* Three-dimensional evaluation of a rare case with multiple impacted teeth using CT. *J Clin Pediatr Dent* 2003; 27: 117-121.
- *Kokich VG, Mathews DP.* Surgical and orthodontic management of impacted teeth. *Dent Clin North Am* 2003; 37: 181-204.
- *Mundlos S, Otto F, Mundlos C, et al.* Mutations involving the transcription factor CBFA1 cause cleidocranial dysplasia. *Cell* 1997; 89: 773-779.
- *Neville BW.* Oral and maxillofacial pathology. Philadelphia: WB Saunders company, 1995
- *Petropoulos VC, Balshi TJ, Balshi SF, Wolfinger GJ.* Treatment of a patient with cleidocranial dysplasia using osseointegrated implants: a patient report. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2004; 19: 282-287.
- *Richardson A, Deussen FF.* Facial and dental anomalies in cleidocranial dysplasia: a study of 17 cases. *Int J Paediatr Dent* 1994; 4: 225-231.
- *Sawamura T, Minowa K, Nakamura M.* Impacted teeth in the maxilla: usefulness of 3D Dental-CT for preoperative evaluation. *Eur J Radiol* 2003; 47: 221-226.
- *Tsiklakis K, Donta C, Gavala S, Karayianni K, Kamenopoulou V, Hourdakos CJ.* Dose reduction in maxillofacial imaging using low dose Cone Beam CT. *Eur J Radiol* 2005; 56: 413-417.
- *Vanarsdall R, Corn H.* Soft-tissue management of labially positioned unerupted teeth. *Am J Orthod* 1977; 72: 53-64.
- *Weintraub GS, Yalisove IL.* Prosthodontic therapy for cleidocranial dysostosis: report of a case. *J Am Dent Assoc* 1978; 96: 301-305.
- *Yoshida T, Kanegane H, Motomi O, et al.* Functional analysis of RUNX2 mutations in cleidocranial dysplasia: novel insights into genotype-phenotype correlations. *Blood Cells Mol Dis* 2003; 30: 184-193.

Summary

Dentomaxillary and –facial problems in cleidocranial dysplasia

A 14-year old boy with cleidocranial dysplasia was referred because of an almost complete presence of the deciduous dentition. Diagnostics by means of a panoramic radiograph, lateral headfilm, CT scan and 3D computer images of the dentomaxillary complex showed 7 supernumerary permanent teeth: 13', 11', 21', 23', 28', 35' and 45'. A combined orthodontic-surgical treatment was started. The supernumerary teeth were removed surgically and the impacted teeth are exposed. The closed eruption technique was used to extrude these teeth orthodontically.

Bron

Uit 'de afdeling Orthodontie, 'de afdeling Medische Computer Beeldvorming, ESAT en Radiologie en 'de afdeling Mond-, Kaak- en Aangezichtschirurgie van de School voor Tandheelkunde, faculteit Geneeskunde van de Katholieke Universiteit Leuven in België

Datum van acceptatie: 23 december 2005

Adres: Mw. prof. dr. C. Carels, KU Leuven, Kapucijnenvoer 7, B-3000 Leuven, België
carine.carels@uz.kuleuven.ac.be