

Informatie over oligodontie door WNT10A-mutaties

Wat is oligodontie?

Bij ongeveer 1 op de 20 mensen is een tand of kies van het blijvende gebit niet aangelegd. Als er 5 tanden of ontbreken wordt dit vaak hypodontie genoemd.

Het ontbreken van een verstandskies komt veel vaker voor in de bevolking. Bij ongeveer 1 op de 4 mensen zijn 1 of meer verstandskiezen niet aangelegd. Dit valt niet onder hypodontie of oligodontie.

Het niet aangelegd zijn van een groot aantal tanden en kiezen (meer dan 6) is daarentegen wel bijzonder. Dit komt slechts voor bij ongeveer 1 op de 1000 mensen. Dit wordt oligodontie genoemd. Oligodontie is meestal het gevolg van een erfelijke aanleg. Vaak komt dit pas tot uiting in het volwassen gebit, soms echter ook al in het melkgebit.

Vaak worden de termen hypodontie en oligodontie door elkaar gebruikt.

De vorming van de tanden en kiezen wordt geregeld door verschillende genen (erfelijke factoren), waaronder het MSX1, PAX9, WNT10A en AXIN2 gen. Een afwijking in de erfelijke code van één van deze genen (mutatie) kan hypodontie of oligodontie veroorzaken. Bij sommige genen kan dit gepaard gaan met bijkomende verschijnselen of aangeboren afwijkingen. Hypodontie en oligodontie wordt in ongeveer de helft van de patiënten veroorzaakt door een mutatie in het WNT10A gen.

Een mutatie in het WNT10A gen veroorzaakt vaak een geïsoleerde (op zichzelf staande) hypodontie of oligodontie. Dat wil zeggen dat er géén duidelijke bijkomende klachten of verschijnselen zijn. Als er wel bijkomende verschijnselen zijn, is dit meestal *ectodermale dysplasie*. Bij ectodermale dysplasie zijn de haren, nagels, tanden, zweetklieren en huid niet normaal aangelegd. Bij sommige mensen met ectodermale dysplasie zijn de nagels dun en vertonen de nagels ribbels. Dit valt het meest op bij de teennagels. De huid kan droog zijn. Sommige mensen hebben ook verdikte handpalmen en voetzolen (hyperkeratosis) met rode verkleuring (keratoderma). Ook kan er sprake zijn van extra transpiratie van handpalmen en voetzolen (hyperhydrosis) en verminderde algehele transpiratie. Het haar en de wenkbrauwen en wimpers kunnen spaarzaam zijn. Daarbij kan ook een vroeg mannelijke kaalheid optreden. Sommige van deze verschijnselen nemen toe met de leeftijd.

Een zeldzame uitingsvorm van WNT10A mutaties wordt het Schöpf-Schulz-Passarge syndroom genoemd. Bij dit syndroom komen naast de eerder beschreven verschijnselen ook ooglidcysten en soms (goedaardige) huidtumoren voor.

Welke medische adviezen zijn er?

Afhankelijk van hoeveel tanden en kiezen ontbreken, kunnen er problemen ontstaan met kauwen en praten. Ook kan het vervelend zijn als de oligodontie erg zichtbaar is.

Mensen met oligodontie worden behandeld door een tandarts, eventueel verbonden aan het Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde (CBT). Ook de orthodontist is betrokken bij de behandeling. Het doel van de behandeling is om een zo compleet mogelijk gebit te maken dat er 'normaal' uitziet en waarmee goed gekauwd kan worden. De behandeling is per persoon verschillend. Bij voorkeur vindt de tandheelkundige behandeling plaats in een multidisciplinair team met een gespecialiseerde tandarts en orthodontist, eventueel in combinatie met een kaakchirurg, mondhygiënist en/of tandtechnicus. Vaak zijn ook een klinisch geneticus, psycholoog en/of logopedist betrokken.

De ontbrekende tanden en kiezen worden vaak vervangen door kunsttanden als de groei voltooid is. Dit kunnen implantaten, bruggen of (heel zelden) uitneembare voorzieningen zijn. Vaak is het nodig om eerst de stand van de aanwezige tanden en kiezen aan te passen. Dit gebeurt met een beugel.

Als iemand met een WNT10A mutatie huidafwijkingen heeft of ooglidcysten, is het raadzaam de huid jaarlijks te laten controleren door een dermatoloog.

Wat is de oorzaak?

De oorzaak is een DNA-afwijking (mutatie) in het WNT10A-gen.

Hoe erft oligodontie door WNT10A mutaties over?

Mensen hebben twee kopieën van hun genen (erffactoren): één geërfd van vader en één geërfd van moeder. Oligodontie door WNT10A afwijkingen (mutaties) erft meestal autosomaal recessief over. Hierbij heeft iemand alleen oligodontie als hij of zij in *beide* kopieën van een gen een specifieke DNA-afwijking in de erfelijke code heeft. Dit kan als iemand van beide ouders één kopie van het gen met de afwijking krijgt. De ouders zijn dan drager en hebben geen verschijnselen van de aandoening. Als beide ouders drager zijn, heeft ieder kind van deze ouders 25% (1 op 4) kans om de aandoening te krijgen. Dit geldt zowel voor zonen als voor dochters.

Meestal hebben dragers van een afwijking op één kopie van het WNT10A gen geen of milde verschijnselen van de aandoening. Het is echter bekend dat sommige veranderingen in het WNT10A gen meer effect kunnen hebben. Hierdoor kunnen dragers van één WNT10A afwijking toch een meer ernstige vorm van oligodontie en/of ectodermale dysplasie hebben.

Wat betekent dit voor familieleden?

Wanneer een familielid zich wil laten onderzoeken op de erfelijke aanleg voor oligodontie, kan hij/zij zich laten verwijzen door de huisarts naar een klinisch genetisch centrum.

Wat zijn de mogelijkheden bij een kinderwens?

Meer informatie over een erfelijke aandoening en kinderwens staat op

<https://www.erfelijkheid.nl/kinderwens/wat-als-je-een-erfelijke-ziekte-kunt-doorgeven>.

Voor informatie over de kans op herhaling en de mogelijkheden bij een kinderwens kan een afspraak worden gemaakt bij een klinisch geneticus.

Waar vind ik meer informatie?

Er is geen patiëntenvereniging voor mensen met oligodontie. Er is wel een patiëntenvereniging voor mensen met ectodermale dysplasie: www.vved.info.

Er zijn op dit moment drie erkende expertisecentra voor oligodontie in Nederland: -

- Expertisecentrum voor aangeboren gelaats- en tandafwijkingen, UMC Utrecht
- Expertisecentrum voor aangeboren tandafwijkingen, Radboudumc - -
Oligodontie centrum, ErasmusMC