

## Informatie over oligodontie

### Wat is oligodontie?

Bij ongeveer 1 op de 20 mensen is een tand of kies van het blijvende gebit niet aangelegd. Vrouwen missen iets vaker gebitselementen dan mannen. Als er 5 gebitselementen of minder in aanleg ontbreken spreekt men over hypodontie. 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.

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. Hierbij spreekt men over oligodontie. Vaak worden de termen hypodontie en oligodontie door elkaar gebruikt. 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.

De vorming van de tanden en kiezen wordt geregeld door verschillende genen (erfelijke factoren), waaronder het MSX1, PAX9, WNT10A en AXIN2 gen. Een verandering 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 van de bijkomende verschijnselen die vaak samen voorkomt met oligodontie is ectodermale dysplasie. Bij ectodermale dysplasie zijn de haren, nagels, tanden, zweetklieren en huid niet normaal aangelegd.

### 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 tandtechnicus. Vaak zijn ook een klinisch geneticus, psycholoog en 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.

### Wat is de oorzaak?

De oorzaak is een verandering in het erfelijk materiaal.

Bij \*\*\* is een verandering in het \*\*\* gen de oorzaak van de oligodontie.

### Hypodontie/ oligodontie door het WNT10A gen

Een mutatie in het WNT10A gen veroorzaakt vaak een geïsoleerde hypodontie of oligodontie. Dat wil zeggen dat er géén duidelijke bijkomende klachten of verschijnselen zijn.

Echter een deel van patiënten heeft wel bijkomende verschijnselen van huid, haren en nagels (ectodermale dysplasie). Bij sommige patiënten zijn de nagels dun en vertonen de nagels ribbels. Dit valt het meest op bij de teennagels. De huid kan droog zijn. Sommige patiënten 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.

Door deze bijkomende verschijnselen wordt dit beeld in de medische literatuur ook wel beschreven als de diagnose Odonto (tand)-onycho (nagel)-dermal (huid) dysplasia (OODD) of Trich-odonto-onycho-dermale dysplasie (tricho=haar, odonto=staat voor tand, onycho=nagel, dermaal =staat voor huid). Een zeldzame vorm van WNT10A mutaties wordt het Schöpf-Schulz-Passarge syndroom genoemd. Bij dit syndroom komen naast de eerder beschreven verschijnselen ook ooglidcysten en soms (meestal goedaardige) huidtumoren voor. Als iemand met een WNT10A mutatie huidafwijkingen heeft of ooglidcysten, is het raadzaam de huid jaarlijks te laten controleren door een dermatoloog.

### Relatie met darmklachten

Op grond van wetenschappelijk onderzoek zijn er géén aanwijzingen voor een verhoogde kans op het ontwikkelen van darmpoliepen of darmkanker door WNT10A.

Mutaties in het AXIN2 gen kunnen een combinatie van oligodontie en darmpoliepen geven, waarbij uit de darmpoliepen darmkanker kan ontstaan. Binnen uw familie zijn hiervoor geen aanwijzingen. Mutaties in het AXIN2 gen komen slechts in een klein percentage van mensen met oligodontie en hypodontie voor.

### **Hoe erft oligodontie over?**

Oligodontie kan autosomaal dominant, autosomaal recessief of X-gebonden overerven.

Bij \*\*\* erft de oligodontie \*\*\* over. [uitleg overerving]

### **Wat betekent dit voor familieleden?**

\*\*\* [afhankelijk van overerving]

Mensen met dezelfde erfelijke aanleg voor oligodontie kunnen een verschillend aantal tanden missen. 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 kindervens?**

Over het algemeen wordt bij oligodontie geen onderzoek vóór of tijdens een zwangerschap gedaan om te kijken of het ongeboren kind de aanleg heeft.

**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](http://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

12 januari 2021.