

Oligodontie

Y. van der Weide, tandarts
W.H.A. Steen, tandarts
F.A. Beemer, klinisch-geneticus
F. Bosman, fysioloog

Uit de vakgroep Mondziekten/Kaakchirurgie en Bijzondere tandheelkunde van de rijksuniversiteit te Utrecht en de Stichting Klinisch Genetisch Centrum Utrecht te Utrecht.

Trefwoord: **Bijzondere tandheelkunde** – Oligodontie – Erfelijkheid

Datum van acceptatie: 16 juni 1990.

Adres: Mw. Y. van der Weide, Padualaan 14, 3584 CH Utrecht.

Samenvatting

Oligodontie, het niet-aangelegd zijn van een groot aantal elementen, is een verschijnsel waar iedere tandarts in zijn praktijk mee kan worden geconfronteerd. Oligodontie kan solitair voorkomen of als onderdeel van een syndroom met afwijkingen aan onder andere huid, oren, ogen en skelet.

VAN DER WEIDE Y, STEEN WHA, BEEMER FA, BOSMAN F. Oligodontie. Ned Tijdschr Tandheelkd 1990; 97: 455-7.

1 INLEIDING

Oligodontie, het niet-aangelegd zijn van een groot aantal gebitselementen, kan solitair voorkomen of als onderdeel van een complex van aangeboren afwijkingen, ook wel syndroom genoemd. De oorzaken en pathogenese van beide verschijningsvormen van oligodontie zijn niet duidelijk. De oorzaken kunnen genetisch of exogeen zijn. Voor vele syndromen is een genetische oorzaak aangetoond, terwijl ook voor solitaire oligodontie het vermoeden bestaat dat dit een genetische oorsprong heeft. Exogene oorzakelijke factoren zijn, onder andere, röntgenstraling en traumatische extracties van melkelementen waarbij tevens de kiem van het blijvende element geëxtraheerd wordt.

In de literatuur blijkt dat er voor oligodontie verschillende termen worden gehanteerd: absence of teeth, agenesis of teeth, anodontia, partial anodontia, congenital absence of teeth, hypodontia enz.¹ Meestal wordt de term oligodontie gedefinieerd als het niet-aangelegd zijn van een groot aantal gebitselementen. De vraag is echter bij welk aantal niet-aangelegde elementen men van oligodontie spreekt. Voor de par-

ticuliere verzekeringsmaatschappijen in Nederland ligt de grens wat vergoeding van de kosten betreft bij tien niet-aangelegde elementen, uitgezonderd de derde molaren. Voor Ruprecht e.a. ligt de grens bij twee elementen.² In het Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde te Utrecht is oligodontie gedefinieerd als 'het niet-aangelegd zijn van zes of meer elementen, uitgezonderd de derde molaren'. Reden voor deze keus is onder andere dat er vaak bij het niet-aangelegd zijn van zes of meer elementen al sprake is van een functieverlies van het kauwstelsel. Tevens is dan ook zeker sprake van een gestoorde esthetiek. Voor het niet-aangelegd zijn van minder dan zes elementen wordt de term hypodontie gehanteerd.³

Voor de algemeen-practicus is van belang te weten wat de belangrijkste diagnostische kenmerken zijn van oligodontie, wat de tandheelkundige consequenties en wat de oorzaken zijn van deze aandoening.⁴

2 ANAMNESTISCHE GEGEVENS

Een aanwijzing dat er oligodontie in het spel is, kan zijn dat bij één of beide ouders

agenesie van één of meer elementen voorkomt. Meestal willen de ouders dan al in een vroeg stadium weten of dit ook bij hun kinderen het geval is. Ook kunnen bij één of beide ouders konische elementen ofwel kegeltanden voorkomen, hetgeen eveneens kan wijzen op oligodontie bij hun kinderen. Verder moet in de anamnese worden ingegaan op mogelijke exogene en genetische factoren die een rol kunnen spelen bij het ontstaan van oligodontie. Vanzelfsprekend is ook een nauwkeurig opgenomen tandheelkundige anamnese van belang.

2.1 Exogene factoren

Ten aanzien van exogene factoren als oorzaak van oligodontie wordt in de aanvullende anamnese geïnformeerd naar de gezondheidstoestand van de moeder voor en tijdens de zwangerschap. De belangrijkste punten zijn het mogelijk gebruik van medicijnen, eventuele traumata, röntgendiagnostiek en het eventuele ziektebeeld voor en tijdens de zwangerschap. Voor het kind geldt dat geïnformeerd moet worden naar het ziektebeeld gedurende de eerste drie à



Afb. 1. Diastemen zoals die ontstaan bij een oligodontiepatiënt.



Afb. 2. Onderontwikkeling van de processus alveolaris in de premolaar/molaarstreek als gevolg van het niet-aangelegd zijn van elementen in dit gebied.



Afb. 3. Patiënt met oligodontie. Let op de kegeltanden en de konische vorm van de elementen; ook de nog aanwezige melkelementen tonen dit beeld.

vier jaar, eventueel medicijngebruik, eventuele traumata en röntgentherapie, bijvoorbeeld in het kader van een tumorbehandeling. Deze informatie is van belang omdat bijvoorbeeld een grote dosis röntgenstraling, of andere traumata ook een mogelijke oorzaak zijn van het niet-aangelegd zijn van de gebitselementen, doordat op jonge leeftijd de tandkiemen zijn beschadigd.

2.2 Genetische factoren

Er wordt genoteerd of er nog andere familieleden bekend zijn met verschijnselen van oligodontie. Ook wordt gevraagd naar het eventueel voorkomen van andere aangeboren afwijkingen in de familie.

2.3 Tandheelkundige anamnese

Een uitgebreide tandheelkundige anamnese wordt afgenomen om te beoordelen of de elementen ontbreken door een niet-aangelegd zijn of door bijvoorbeeld extracties of vroegtijdig verlies. Tevens wordt onderzocht of er andere in de mond voorkomende verschijnselen zijn, zoals onder andere gereduceerde elementen, glazuurdefecten, een afwijkende vorm van de processus alveolaris en de aanwezigheid van bijvoorbeeld een gehemeltepleet of uvula bifida.

3 DIAGNOSE

Met behulp van bovenstaande informatie is het vaak mogelijk een onderscheid te maken tussen solitaire en syndromale oligodontie, en tussen familiale en niet-familiaire oligodontie. Indien het een syndromale oligodontie betreft zijn aanvullende onderzoeken noodzakelijk om een eindiagnose te kunnen stellen. Zowel de solitaire als de syndromale oligodontie kan familiair en niet-familiair voorkomen. Niet alle familiale aandoeningen zijn erfelijk en/of aangeboren. Indien er in de familie geen andere familieleden bekend zijn met verschijnselen van oligodontie, behoeft de diagnose 'niet-familiair' niet per definitie juist te zijn. Dikwijls is één en ander niet goed te achterhalen, bijvoorbeeld omdat de ouders al gedurende lange tijd prothesedragers zijn.

4 KLINISCHE MANIFESTATIES

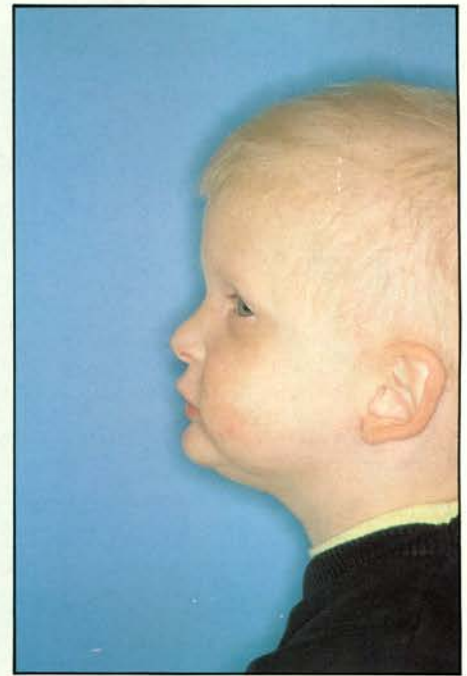
4.1 Orale manifestaties

4.1.1 Ontbreken van elementen

Bij oligodontiepatiënten is het ontbreken van elementen de belangrijkste orale manifestatie. Secundaire verschijnselen als gevolg van het ontbreken van elementen zijn



Afb. 4. Patiënt met ectodermale dysplasie, bij wie het naar buiten omkrullen van de onderlip als gevolg van een pseudoprognathie duidelijk zichtbaar is.



Afb. 5. Patiënt met ectodermale dysplasie. Let op het vlashaar en de lage aanhechting van het oor.

onder andere het ontstaan van diastemen (afb. 1), het uitgroeien van de antagonisten van de niet-aangelegde elementen en vaak een onderontwikkeling van de processus alveolaris in die delen waar de elementen ontbreken (afb. 2). Het onderontwikkeld zijn van de processus alveolaris kan problemen geven bij het vervaardigen van een uitneembare prothetische voorziening. Door het ontbreken van een groot aantal elementen kunnen functionele problemen ontstaan. Dit betreft zowel de kauwfunctie als de spraak.

4.1.2 Vertraagde eruptie

Een tweede belangrijke manifestatie is een vertraagde eruptie van die elementen die wel zijn aangelegd. Daarentegen zijn er ook onderzoeken bekend waarbij deze vertraagde eruptie niet significant anders dan normaal werd gevonden.⁵

4.1.3 Afwijkende vorm elementen

Oligodontie kan gepaard gaan met een afwijkende vorm van de elementen die wel zijn aangelegd. Hieronder wordt verstaan een gereduceerde vorm van de elementen, zoals konische elementen, kegeltanden (afb. 3), kleine klinische kronen en korte wortels. Met name tonen laterale bovenincisieven vaak de vorm van een kegeltand. Bij ontbreken van één van de laterale incisieven is degene die wel is aangelegd dikwijls kegelvormig. De kleine klinische kronen zijn over het algemeen duidelijk zicht-

baar in de premolaar- en molaargroep.

4.1.4 Afwijkingen glazuur

Een ander verschijnsel dat bij sommige oligodontiepatiënten wordt gezien is amelogenesis imperfecta. Het komt voor bij bepaalde syndromen, zoals het syndroom van Ellis-Van Creveld, pycnodysostosis, pseudo-hypoparathyreoïdie en het syndroom van Goltz-Gorlin.⁶

4.1.5 Schisis

Bij een aantal syndromen komen de symptomen schisis en oligodontie gecombineerd voor. Voorbeelden hiervan zijn 'cleft lip/palate, ectodermal dysplasia, hand/foot anomalies and oligophrenia' en 'cleft lip/palate with split hand or foot'.⁷

4.2 Uitwendige manifestaties

De uitwendige manifestaties zijn in te delen in twee groepen: de uitwendige manifestaties secundair aan het ontbreken van elementen, en aanlegstoornissen van andere organen en systemen als onderdeel van bepaalde syndromen.

Door het ontbreken van een groot aantal elementen en de diastemen die hierdoor ontstaan, heeft de patiënt een ontsierd uiterlijk. Dit geeft niet zelden psychische problemen, vooral bij kinderen in de leeftijd van acht jaar en ouder. De fysionomie van de patiënt is door de te grote interoc-

clusale afstand afwijkend, waardoor in occlusie een pseudoprogenie ontstaat, en de onderlip naar buiten omkrult. Het beeld is vergelijkbaar met de fysionomie van een langdurig tandeloze patiënt (afb. 4).

Oligodontie kan een onderdeel zijn van een syndroom. Het gaat hierbij om ongeveer 100 verschillende syndromen. De verklaring voor het voorkomen van oligodontie als onderdeel van een syndroom is te vinden in de embryologische ontwikkeling. Als er in een embryonaal stadium een stoornis optreedt in bijvoorbeeld de ontwikkeling van het ecto- en mesoderm, kunnen alle daaruit ontstane weefsels aangedaan zijn. De daarmee gepaard gaande afwijkingen van de huid, oren, ogen en skelet zullen kort worden toegelicht.

4.2.1 Huid

De huid is vaak schilferig en droog ten gevolge van de afwezigheid van talgklieren; soms zijn er ulceraties. Eczeem komt vaak voor bij deze patiëntengroep. Het aantal zweetklieren van de huid kan afwijkend zijn als gevolg van een reductie van het aantal zweetklieren (hypohidrose) of een teveel aan zweetklieren (hyperhidrose). Het hoofdhaar kan een afwijkende structuur hebben. Het haar is vaak fijn, stijf en kort; de patiënten hebben vlashaar (afb. 5). Ook het haar van wenkbrauwen en oogleden is vaak geheel of gedeeltelijk afwezig.⁸ De nagels kunnen een ribbelig, oneffen beeld tonen, soms blijven ze de eerste drie maanden na de geboorte in groei achter.⁹

4.2.2 Ogen

De traanbuizen kunnen onvolledig aangelegd of zelfs geheel afwezig zijn. Dit geeft aanleiding tot het over de wangen lopen van het traanvocht. Andere afwijkingen in dit gebied zijn afwijkingen van de cornea en van de iris.¹⁰

4.2.3 Oren

De stand en de vorm van de oren kunnen afwijkingen tonen. De patiënten hebben vaak afstaande oren en een lagere aanhechting van de oren (afb. 5). Verder kan sprake zijn van doofheid.¹¹

4.2.4 Skelet

Het skelet kan een scala van afwijkingen

tonen. Het meest opvallend is een prominenterend voorhoofd, 'frontal bossing' genaamd. Verder komen afwijkingen aan handen en voeten voor. Dit kan zijn een benige of cutane syndactylie,¹² dat wil zeggen het vergroeid zijn van de botjes of de huid van de vingers of de tenen. Andere verschijnselen zijn onder andere het aanwezig zijn van een extra rib en relatief korte armen en benen.¹³

5 DISCUSSIE

Oligodontie is een verschijnsel dat iedere tandarts in zijn praktijk tegen kan komen. Het is van belang om vroegtijdig de diagnose oligodontie te stellen opdat onder andere extra aandacht aan het tijdelijke gebit kan worden besteed om dit zolang mogelijk te kunnen behouden. In geval van het ontbreken van minder dan zes elementen, hypodontie, kan een uitgebreide behandeling worden voorkomen door een vroegtijdig tandheelkundig ingrijpen. Bovendien is de-

ze groep belangrijk in verband met nog te onderzoeken eventuele broers en zusters. Het komt voor dat één van de kinderen hypodontie heeft en een volgend kind oligodontie.

Bij het constateren van hypodontie of oligodontie moet men alert zijn op eventuele symptomen die behoren bij een syndroom. Voor de patiënt en de ouders is het van belang dat onderscheid wordt gemaakt tussen solitaire en syndromale oligodontie. Dit is met name van belang in verband met het geven van bijvoorbeeld erfelijkheidsadvies. Het stellen van een verkeerde diagnose en het vervolgens geven van een verkeerd advies kan ernstige gevolgen hebben.

Kinderen van ouders met hypo- cq. oligodontie kunnen al op zes-jarige leeftijd worden verwezen naar een Centrum voor Bijzondere Tandheelkunde voor nader onderzoek en diagnostiek. Van daaruit kan de patiënt worden verwezen naar een Klinisch Genetisch Centrum voor een erfelijkheidsadvies.

SUMMARY

OLIGODONTIA

Key word: Oligodontia

In every dental practice patients with oligodontia can be met. Oligodontia can occur solitary or as part of a syndrome. It is important for the dentist to be familiar with the various symptoms, including those of oligodontia as part of a syndrome.

LITERATUUR

- JORGENSEN RJ. Problems in nomenclature of craniofacial disorders. *J Craniofac Gent Dev Biol* 1989; 9: 7-20.
- RUPRECHT A, BATNIJI S, NEWEIHI EEL. Incidence of oligodontia. *J Oral Med* 1986; 41: 43-6.
- WISTH PJ, THUNOLD K, BOE OE. Frequency of hypodontia in relation to tooth size and dental arch width. *Acta Odontol Scand* 1974; 32: 201-6.
- STEEN WHA. De oligodontiepatiënt: indicatie en behandeling. *Ned Tijdschr Tandheelkd* 1986; 93: 2-5.
- WABEKE KB, PRAHL-ANDERSEN B. Oligodontie: etiologie, frequentie, verschijningsvormen, preprothetische orthodontie. *Ned Tijdschr Tandheelkd* 1986; 93: 9-13.
- SCHUURS AHB. Gebitspathologie, afwijkingen van de harde tandweefsels. Alphen aan den Rijn: Samsom Stafleu 1988: 211-33.
- BERGSMA D. Birth defects, atlas and compendium. Baltimore: Williams and Wilkins Company 1973: 262-3.
- PINHEIRO M, FREIRE-MAIA N, MIRANDA E. Trichodermodyplasia with dental alteration: an apparently new genetic ectodermal dysplasia of the tricho-odonto-onychial subgroup. *Clin Genet* 1986; 29: 332-6.
- SANTAVA H, NOVAKOVA K, SANTAVY J. Hypodontia with nail dysgenesis. *Acta Univ Palacki Olomuc Fac Med* 1983; 104: 331-41.
- LAPEER GL. Rieger's syndrome: severe dental anomalies with mild ophthalmic changes: a case report. *Can Dent Assoc J* 1986; 52: 935-7.
- MCKUSICK VA. Mendelian inheritance in man, catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive and X-linked phenotypes. Baltimore: The John Hopkins University Press 1986: 21630.
- MARTINEZ B, LUIS MONASTERIO A, PINHEIRO M, FREIRE-MAIA N. Cleft lip/palate - oligodontia, syndactyly, hair alterations: a new syndrome. *Am J Med Genet* 1987; 27: 23-31.
- SOMMER A, LIU PH. Incontinentia pigmenti in a father and his daughter. *Am J Med Genet* 1984; 17: 655-9.