

Σύνδρομα κεφαλής και τραχήλου με εκδηλώσεις από τη στοματική κοιλότητα

Θ. ΖΑΡΡΑ¹, Β. ΖΑΝΝΑ¹, Ν. ΝΑΤΣΙΝΑΣ²

Εργαστήριο Οδοντοφατνιακής Χειρουργικής, Χειρουργικής Εμφυτευματολογίας και Ακτινολογίας Στόματος, Οδοντιατρική Σχολή Α.Π.Θ.

Syndromes of the head and neck with oral manifestations

TH. ZARRA¹, V. ZANNA¹, N. NATSINAS²

Department of Dentoalveolar Surgery, Implantology & Radiology, Dental School, Aristotle University of Thessaloniki

Περίληψη

Ο αριθμός των συνδρόμων που εμφανίζουν συμπτωματολογία από τη στοματική κοιλότητα είναι εξαιρετικά μεγάλος. Ο γενικός οδοντίατρος θα πρέπει να βρίσκεται σε εγρήγορση, καθώς η γνώση της ύπαρξης αυτών των συνδρόμων εκτός από την έγκαιρη κι αποτελεσματική αντιμετώπιση των συνοδών οδοντικών ανωμαλιών μπορεί να συμβάλλει στη διάγνυσή τους, αφού σε κάποιες περιπτώσεις τα ενδοστοματικά ευρήματα μπορεί να είναι τα πρώιμα ή και μοναδικά συμπτώματα του συνδρόμου.

Στόχος της παρούσας εργασίας είναι να συνοψίσει τα σημαντικότερα από τα σύνδρομα κεφαλής και τραχήλου με συμπτωματολογία από τη στοματική κοιλότητα, με έμφαση, ιδίως, στις οδοντικές ανωμαλίες αριθμού και δομής.

Η εργασία στηρίχτηκε, κυρίως, σε ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας, σε επιστημονικά άρθρα αναφερόμενα σε μεμονωμένες περιπτώσεις κι αντίστοιχες αναφορές στο διαδίκτυο.

Η αναφορά των συνδρόμων συνοδεύεται από συνοπτική περιγραφή τους που περιλαμβάνει σε γενικές γραμμές τα κύρια χαρακτηριστικά και τα ενδοστοματικά τους ευρήματα. Τέλος, αναφέρεται επιγραμματικά η θεραπευτική προσέγγιση τέτοιων περιστατικών από το γενικό οδοντίατρο χωρίς, όμως, περαιτέρω εμβάθυνση γιατί θεωρήθηκε ότι ξεφεύγει από το στόχο της εργασίας.

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ: Οδοντικές ανωμαλίες, συμπτώματα, σύνδρομα.

Summary

The purpose of the present study is to briefly describe a number of syndromes of the head and neck with oral manifestations. A lot of inherited syndromes, which affect the oral cavity, the teeth, the palate, the mandible and the maxilla have been referred. Some of them, such as Sjogren syndrome, cleidocranial dysostosis, etc are common. On the contrary, others such as Hutchinson-Gilford syndrome etc are very rare and only few cases have been referred on world literature. The study was based on world literature review, relevant scientific articles referring to case reports and relevant documented links.

Due to the large number of syndromes that have oral findings, the reference of them confines to brief description of their inheritance mode, general characteristics and oral findings. The most commonly found dental manifestations are: oligodontia, anodontia, impacted teeth, supernumerary teeth, crowded teeth, delayed eruption, retained primary teeth, abnormal morphology and malocclusion. The general dentist should always be alert and updated. Such a knowledge can contribute to the timely treatment of the accompanying dental anomalies. Moreover, it can lead to early diagnosis of the syndrome, since these manifestations may be the premature or even more the only findings of the syndrome. If there is such a clue the dentist should commit the patient to an internist.

Finally, the treatment of such cases is briefly described without excessive analysis which would exceed the purpose of this study. In most cases the general dentist is unable to completely treat all the abnormalities of the syndrome as some of them are systemic, complex and threaten the patient's life.

KEY WORDS: Dental anomalies, symptoms, syndromes.

Στάλθηκε στις 19.12.2007 Εγκρίθηκε στις 17.9.2008.

¹ Οδοντίατρος

² Επίκουρος Καθηγητής

Received on 12th Dec., 2007. Accepted on 17th Sept., 2008.

¹ Dentist

² Assist. Professor

Εισαγωγή

Σύνδρομο είναι νοσολογική οντότητα που αποτελείται από ένα σύνολο φυσικών ή και διανοητικών διαταραχών, η αιτιολογία ή παθογένεια της οποίας δεν είναι απολύτως γνωστή.

Ένας μεγάλος αριθμός συνδρόμων εμφανίζει εκδηλώσεις και από τη στοματική κοιλότητα. Η γνώση της ύπαρξης αυτών των συνδρόμων είναι απαραίτητη για τον οδοντίατρο, ώστε να μπορεί να υποπτευθεί, να αναγνωρίσει και να αντιμετωπίσει έγκαιρα τις οδοντικές ανωμαλίες που συνυπάρχουν. Επιπλέον, καθώς μερικές φορές τα ευρήματα από τη στοματική κοιλότητα είναι τα πρώιμα ή και μοναδικά σημεία του συνδρό-

μου, η διαπίστωση της ύπαρξης τους από τον οδοντίατρο κατά την ενδοστοματική εξέταση μπορεί να οδηγήσει στην έγκαιρη διάγνωσή τους. Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι να συνοψίσει τα σημαντικότερα από τα σύνδρομα αυτά και να καταγράψει τη συχνότητα εμφάνισής τους, τον τύπο κληρονομικότητας που ακολουθούν, τα κλινικά χαρακτηριστικά τους και τα κυριότερα ευρήματα από τη στοματική κοιλότητα, με έμφαση στις οδοντικές ανωμαλίες αριθμού και δομής. Επιπλέον, αναφέρεται επιγραμματικά η θεραπευτική τους προσέγγιση.

Τα πιο συχνά εμφανιζόμενα σύνδρομα, με συχνότητα εμφάνισης μεγαλύτερη από 1:200.000, συνοψίζονται στον Πίνακα I.

ΠΙΝΑΚΑΣ I

Τα πιο συχνά εμφανιζόμενα σύνδρομα με εκδηλώσεις από τη στοματική κοιλότητα.

<i>Σύνδρομο</i>	<i>Συχνότητα εμφάνισης</i>	<i>Κληρονομικότητα</i>	<i>Ενδοστοματικά ευρήματα</i>
Σύνδρομο Down ^{1,2,3,4}	1:650 –1:2000	Χρωμοσωμική ανωμαλία	Αλλαγές στο μέγεθος, τη μορφολογία και τον αριθμό των δοντιών, υπανάπτυξη της άνω γνάθου, καθυστερημένη οδοντική ανάπτυξη, ελλείποντα δόντια, ολική ανοδοντία και υποδοντία περιστασιακά.
Σύνδρομο Turner ^{1,2,5,6}	1:2.500	Χρωμοσωμική ανωμαλία	Πρόωρη ανατολή δοντιών, αυξημένη γομφοποίηση των προγομφίων, μικροδοντία, υποπλασία δοντιών.
Σύνδρομο Goldenhar ^{1,2}	1:5.600	Αυτοσωματική κυρίαρχη και υπολειπόμενη μορφή	Καθυστερημένη ανάπτυξη δοντιών, ελλείψεις δοντιών, υπερωιοσχιστία.
Σύνδρομο Gardner ^{1,2,10}	1:8.000	Αυτοσωματική κυρίαρχη	Έγκλειστα δόντια, υπεράριθμα, ελλείποντα, συνενωμένες ρίζες γομφίων, οστεώματα άνω και κάτω γνάθου.
Σύνδρομο Ehlers-Danlos ^{1,2,7}	1:5.000-1:10.000	Αυτοσωματική κυρίαρχη και υπολειπόμενη μορφή	Υποδοντία, καθυστερημένη απόπτωση νεογιλών και ανατολή μόνιμων, υπεράριθμα δόντια, μετανάστευση και έκτοπη ανατολή δοντιών, πολφόλιθοι και σχάση ριζών.
Σύνδρομο Crouzon ^{1,2}	1:25.000	Αυτοσωματική κυρίαρχη	Στενό οδοντικό τόξο, σταυροειδής σύγκλιση, συνωστισμός δοντιών, έκτοπα δόντια, απλασία δοντιών, ανωμαλίες μορφολογίας δοντιών.
Incontinentia Pigmenti ^{1,2}	1 :40.000	Φυλοσύνδετη κυρίαρχη	Ελλείποντα δόντια, δυσπλαστικά δόντια, καθυστερημένη ανατολή δοντιών.
Σύνδρομο Papillon-Leag-Psaume ^{1,2}	1 :50.000	Φυλοσύνδετη κυρίαρχη	Υπεράριθμοι μόνιμοι κυνόδοντες και προγόμφιοι άνω γνάθου, έκτοποι κυνόδοντες, ανοιχτή δήξη, ανώμαλη μορφολογία δοντιών, απλασία κεντρικών τομέων.
Σύνδρομο Gorlin-Chaundry-Moss ^{1,2,18}	1:50.000-1:150.000	Αυτοσωματική	Τάξη III κατά Angle, στενή υψηλή υπερώα, ολιγοδοντία, μικροδοντία, ανωμαλίες μορφολογίας οδόντων.
Σύνδρομο Ellis-van Creveld ^{1,2,20}	1:60.000	Αυτοσωματική υπολειπόμενη	Ελλείποντα δόντια, ειδικά στην κάτω πρόσθια περιοχή, υπεράριθμα δόντια περιστασιακά, έκτοπα δόντια, μικροδοντία, κωνικές μύλες.
Σύνδρομο Αδαμαντιάδη-Behcet ^{8,9}	13-20:100.000	Αυτοάνοσο κληρονομούμενο νόσημα	Άφθες στόματος.
Σύνδρομο Hunter ^{1,2}	1:72.000-1:111.000	Φυλοσύνδετη υπολειπόμενη	Μακρογλωσσία, υπερπλαστικές φατνιακές αποφύσεις, αραιοδοντία, καθυστερημένη ανατολή δοντιών, κωνικού σχήματος μύλη στους τομείς, υπερπλαστική ουλίτιδα.
Σύνδρομο Hurler ^{1,2}	1:76.000-1:144.000	Φυλοσύνδετη υπολειπόμενη	Ίδια με τα ευρήματα του Hunter.

Σύνδρομο Apert ^{1,2,13,14}	1:100.000	Άγνωστη	Οδοντικό τόξο σχήματος V, ανωμαλίες θέσης δοντιών, υπεράριθμα δόντια, καθυστερημένη ανατολή δοντιών, σταυροειδής σύγκλειση και ανοιχτή δήξη.
Υποϊδρωτική εξω-δερμική δυσπλασία ^{1,2}	1:100.000	Φυλοσύνδετη υπολειπόμενη	Απουσία των περισσότερων νεογιλών και μόνιμων, ξηρός βλενογόνος, κωνικού σχήματος μύλη σε κυνόδοντες και άνω κεντρικούς.
Υποφωσφατασία ^{1,2}	1:100.000	Αυτοσωματική κυρίαρχη και υπολειπόμενη μορφή	Καθυστερημένη ανατολή δοντιών, πρόωρη απώλεια νεογιλών και μόνιμων.
Σύνδρομο Maroteaux-Lamy ^{1,2,15}	1:100.000-1:300.000	Αυτοσωματική υπολειπόμενη	Ανεωγμένη δήξη, μακρογλωσσία, έγκλειστη οδοντοφυΐα, κυστικές κοιλότητες, διαταραχή στη σύγκλειση, αραιοδοντία, ουλική υπερπλασία, καθυστερημένη ανατολή δοντιών.
Οστεοπέτρωση ^{1,2,15}	1:200.000	Αυτοσωματική υπολειπόμενη	Οστεομελίτιδα γνάθων, νεογιλά και μόνιμα παραμορφωμένα ή εμβυσισμένα δόντια, δόντια ευπαθή στην τερηδόνα.
Σύνδρομο Rieger ^{1,2,16}	1:200.000	Αυτοσωματική κυρίαρχη	Ολιγοδοντία και υπερωιοσχιστία.
Κλειδοκρανιακή δυσόσωση ^{1,2,12}		Αυτοσωματική κυρίαρχη	Ελλείψεις δοντιών, έγκλειστα, υπεράριθμα δόντια.
Σύνδρομο Gougerot-Houwers- Sjogren ^{9,11}	Δεύτερη σε συχνότητα αυτοάνοση ρευματική πάθηση	Αυτοάνοσο κληρονομούμε-νόσημα	Ξηροστομία, πολυτερηδονισμός, φλεγμονώδως διογκωμένες παρωτίδες, εξελκώσεις, επιμήκυνση των σιελογόνων αδένων και καντιντίαση.

Σύνδρομο Down (Τρισωμία 21)^{1,2,3,4}

Κληρονομικότητα: Είναι χρωμοσωμική ανωμαλία.

Συχνότητα: 1/650 γεννήσεις, αλλά γενικά η συχνότητα ποικίλλει στους διάφορους πληθυσμούς από 1/600-1/2.000 γεννήσεις.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Το σύνδρομο χαρακτηρίζεται από διανοητική υστέρηση και έχει πολύ χαρακτηριστική εμφάνιση. Τα κυριότερα χαρακτηριστικά είναι: λοξή προς τα επάνω διάταξη των ματιών, κηλίδες της ίριδας, μικρή μύτη και επίπεδη κατατομή προσώπου. Το δέρμα του αυχένα εμφανίζει παχιές πτυχώσεις, το κρανίο είναι βραχυκεφαλικό και τα αυτιά δυσπλαστικά και έχουν χαμηλή πρόσφυση. Άλλα ευρήματα είναι: οι ανωμαλίες της καρδιάς, καταρράκτης, υποθυρεοειδισμός.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Αλλαγές στο μέγεθος, τη μορφολογία και τον αριθμό των δοντιών είναι ανάμεσα στις πολλές κληρονομούμενες διαταραχές που έχουν αναφερθεί στο σύνδρομο. Ο αργός ρυθμός της κυτταρικής αύξησης και η προκύπτουσα μείωση του κυτταρικού αριθμού μπορεί να είναι υπεύθυνοι για την υποανάπτυξη της άνω γνάθου, την καθυστερημένη οδοντική ανάπτυξη, τη μείωση του αριθμού και του μεγέθους των δοντιών και την έκτοπη θέση ανατολής των κυνόδοντων. Η ανατολή των νεογιλών και μόνιμων δοντιών καθυστερεί στο 75% των περιπτώσεων. Ασυνήθιστη σειρά ανατολής είναι συνηθισμένη, οι νεογιλοί πρώτοι γομφίοι προηγούνται των τομέων. Ελλείποντα δόντια έχουν παρατηρηθεί στο 23-47% των ασθενών. Οι τρίτοι γομφίοι, οι δεύτεροι προγόμφιοι και οι πλάγιοι τομείς απουσιάζουν συχνά στη μόνιμη οδοντοφυΐα. Στο 12-17% των ασθενών, οι νεογιλοί πλάγιοι απουσιάζουν.

ζουν. Ολική ανοδοντία και υποδοντία έχουν παρατηρηθεί περιστασιακά.

Σύνδρομο Turner^{1,2,5,6}

Τύπος κληρονομικότητας: Είναι χρωμοσωμική ανωμαλία.

Συχνότητα: Η συχνότητα εμφάνισης είναι 1/2500 γεννήσεις.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Το σύνδρομο χαρακτηρίζεται από τα εξής: γεροντικό προσωπείο, οφθαλμικές διαταραχές (πτώση, καταρράκτης, στραβισμός, αχρωματοψία, επίκανθος, θολερότητα), πτώση της γωνίας του στόματος, εξέχοντα χαμηλοφυή αυτιά, κοντό ανάστημα, πρόωρη εμμηνόρροια, υποανάπτυκτα εξωτερικά γυναικεία όργανα, υπερανάπτυγμένος αυχέννας και θώρακας, χαμηλή γραμμή μαλλιών, υποανάπτυκτα στήθη με απομακρυσμένες θηλές, στένωση αορτής, πολλαπλοί μελαγχρωματικοί σπίλοι, βλαισό αντιβράχιο, κοντό τέταρτο μετακάρπιο, υποπλαστικά νύχια ποδιών, τάση για ανάπτυξη χηλοειδών, ρινικές ανωμαλίες, εντερική τελαγγειεκτασία. Τα βρέφη, συχνά, παρουσιάζουν λεμφοίδημα των χεριών και των ποδιών που συνήθως εμφανίζεται μέχρι την ηλικία των δυο ετών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Τα δόντια μπορεί να ανατείνουν πρόωρα, οι πρώτοι μόνιμοι γομφίοι εμφανίζονται στη στοματική κοιλότητα ανάμεσα στα 1,5 και 4 χρόνια. Υπάρχει αυξημένη γομποποίηση των προγομφίων. Επίσης, παρατηρείται μικροδοντία, και υποπλασία των ριζών. Τα χαρακτηριστικά αυτά μπορεί να αποτελέσουν πρόωρο εύρημα που θα βοηθήσει στη διάγνωση του συνδρόμου σε νεαρή ηλικία, αλλά εξίσου σημαντική είναι και η έγκαιρη αντιμετώπιση των οδοντικών ανωμαλιών.

Σύνδρομο Ehlers-Danlos^{1,2,7}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική κυρίαρχη και υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι σχετικά σπάνιο σύνδρομο –εκτιμάται συχνότητα 1/5.000-1/10.000 αν και δεν είναι πλήρως γνωστό. Επηρεάζει και τα δυο φύλα εξίσου.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Είναι ένα σύνολο κληρονομούμενων ανωμαλιών του συνδετικού ιστού με κλινική και γενετική ετερογένεια που χαρακτηρίζεται κυρίως από υπερκινητικότητα, υπερελαστικότητα δέρματος κι ευθραυστότητα ιστών. Οφείλεται σε διαταραχή του μεταβολισμού του κολλαγόνου, λόγω έλλειψης ενζύμων και αρνητικών μεταλλάξεων. Σύμφωνα με την ταξινόμηση Villefranche υπάρχουν 6 τύποι βιοχημικών, κλινικών και μοριακών διαφορών, συχνότεροι από τους οποίους είναι ο κλασικός κι ο υπερκινητικός τύπος.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Υποδοντία, καθυστερημένη απόπτωση νεογιλών κι ανατολή μονίμων, υπεράριθμα, μετανάστευση, έκτοπη ανατολή, πολφύλιθοι, σχάση ριζών.

Σύνδρομο Goldenhar^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Πιθανολογείται ότι παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη και κυρίαρχη μορφή κληρονομικότητας.

Συχνότητα: Συχνότητα περίπου 1:5600 κατά Grabb με αναλογία 3:2 άντρες προς γυναίκες.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από ποικιλία ανωμαλιών που σχετίζονται με την ανάπτυξη οφθαλμών, ωτών, ρινός, καρδιάς, σπονδύλων, γνάθων κτλ. Είναι εξαιρετικά πολύπλοκο και ετερογενές σύνδρομο.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Υπερωισχιστία, καθυστερημένη ανάπτυξη δοντιών και ελλείψεις δοντιών στην προσβληθείσα πλευρά.

Σύνδρομο Αδαμαντιάδη- Behcet^{8,9}

Τύπος κληρονομικότητας: Είναι αυτοάνοσο κληρονομούμενο νόσημα.

Συχνότητα: Θεωρείται πιο συχνό σε Ασία και Μεσόγειο. Στη Μ. Ανατολή η συχνότητα ανέρχεται σε 13-20/100.000. Στη βιβλιογραφία εκτιμάται πως η αναλογία αντρών:γυναικών ποικίλει από 11:1 έως 0,2:1

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται, κυρίως, από υποτροπιάζουσες άφθες, συνήθως, περισσότερες από 5, ανάλογες αλλοιώσεις από τα γεννητικά όργανα και αλλοιώσεις των οφθαλμών, του δέρματος, των αρθρώσεων και του νευρικού συστήματος. Η εξέλιξη του συνδρόμου μπορεί να γίνει σε μεγάλο χρονικό διάστημα μέχρι και δέκα χρόνια. Προσβάλλει βαρύτερα τους άνδρες και εμφανίζεται συνηθέστερα στην ηλικία μεταξύ 20-40 ετών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Υποτροπιάζουσες

άφθες κατά κύριο λόγο. Έχουν αναφερθεί στη βιβλιογραφία 30 περιπτώσεις ασθενών με σύνδρομο Behcet που παρουσίαζαν τριχωτή λευκοπλακία και ήταν αρνητικοί στον ιό HIV. Δεν είναι γνωστό αν οι άφθες είναι η πρώτη εκδήλωση του συνδρόμου, αλλά είναι δυνατό να παρατηρηθεί η εμφάνιση του συνδρόμου σε ασθενείς με άφθες στο στόμα σαν αρχικό σύμπτωμα.

Σύνδρομο Gardner^{1,2,10}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική κυρίαρχη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Στη διεθνή βιβλιογραφία αναφέρεται συχνότητα 1/8.000.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Σύνδρομο με πολλαπλή αδενωμάτωση πολύποση του εντέρου, πολλαπλά οστεώματα στα οστά του προσώπου, επιδερμοειδείς κύστες και δερμοειδείς όγκους και ινώδη υπερπλασία του δέρματος και του μεσεντερίου.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Οι οδοντικές ανωμαλίες και οι βλάβες της άνω και κάτω γνάθου βρίσκονται σε περισσότερο από το 70% των ασθενών με οικογενή αδενωμάτωση πολύποση. Οι οδοντικές ανωμαλίες περιλαμβάνουν έγκλειστα δόντια (άλλα εκτός από τους τρίτους γομφίους), υπεράριθμα, ελλείποντα και συνενωμένες ρίζες των γομφίων. Επίσης, εμφανίζονται οστεώματα της άνω και κάτω γνάθου. Επειδή οι οδοντικές ανωμαλίες και οι βλάβες των οστών υπάρχουν από νωρίς, αυτά τα χαρακτηριστικά μπορεί να είναι χρήσιμα στη διάγνωση του συνδρόμου. Οι οδοντικές ανωμαλίες φαίνεται να είναι λιγότερο συχνές από τα οστεώματα. Ωστόσο, είναι πιο δύσκολο να αναγνωριστούν, ιδιαίτερα σε μεγάλους ασθενείς που είναι ολικώς ή μερικώς νωδοί. Στους νεότερους ασθενείς με σύνδρομο Gardner, οι οδοντικές ανωμαλίες μπορούν εύκολα να αναγνωριστούν.

Υποϊδρωτική εξωδερμική δυσπλασία^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται με υπολειπόμενη Χ-φυλοσύνδετη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Η συχνότητά του είναι 1/10.000-1/100.000 γεννήσεις.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Το σύνδρομο χαρακτηρίζεται από υποϊδρωσία, υποτρίχωση και υποδοντία.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Στους ομοζυγώτες, η πιο συχνή οδοντική ανωμαλία είναι η απουσία των περισσοτέρων νεογιλών και μονίμων δοντιών. Οι άνω κεντρικοί τομείς και κυνόδοντες, συνήθως, έχουν κωνικού σχήματος μύλη. Συχνά, ένας ή περισσότεροι γομφίοι μπορεί να είναι παρόντες. Οι γυναίκες ετεροζυγώτες εμφανίζουν μείωση στον αριθμό των δοντιών και μικρότερο μέγεθος μύλης από τους ομοζυγώτες άντρες. Επειδή τόσα δόντια λείπουν από τους ομοζυγώτες άντρες, η οβελιαία διάσταση μειώνεται. Η φατνιακή απόφυση δεν αναπτύσσεται, λόγω της απώλειας

των δοντιών. Οι κεφαλομετρικές ακτινογραφίες δείχνουν ότι η ανάπτυξη των γνάθων και του προσώπου είναι φυσιολογική. Τέλος, από μερικές έρευνες αποδεικνύεται ότι ο στοματικός βλεννογόνος είναι ξηρός.

Σύνδρομο Crouzon (κρανιοπροσωπική συνουστέωση)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτήρα.

Συχνότητα: 1/25.000 στο γενικό πληθυσμό.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από κρανιοσυνουστέωση, υποπλασία άνω γνάθου, ανεωγμένη δήξη και πρόπτωση οφθαλμού και γενικά παρουσιάζει ποικιλομορφία κλινικών χαρακτηριστικών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Στενό οδοντικό τόξο, σταυροειδής σύγκλιση, συνωστισμός, έκτοπα δόντια, απλασία δοντιών, ανωμαλίες μορφολογίας.

Incontinentia pigmenti (Σύνδρομο Bloch-Sulzberger)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει Χ-φυλοσύνδετη κυρίαρχη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Για τις γυναίκες 1/40.000. Σε άρρενα έμβρυα θεωρείται ουσιαστικά θανατηφόρα.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Κυρίως, χαρακτηρίζεται από κυστιδώδεις κι ακροχορδονώδεις δερματικές ανωμαλίες. Πάνω από το 50% από τους ασθενείς εμφανίζουν ανάμειξη και άλλων συστημάτων, όπως των ματιών, του ΚΝΣ και των δοντιών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ελλείποντα δόντια, κακοσχηματισμένα δόντια και καθυστερημένη ανατολή. Προσβάλλονται και τα νεογιλά και τα μόνιμα.

Βλεννοπολυσακχαρίδωση I-II (Σύνδρομο Hurler)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο τύπο.

Συχνότητα: 1/44.000 γεννήσεις αν και σύμφωνα με πιο πρόσφατους υπολογισμούς η συχνότητα είναι 1/76.000 γεννήσεις.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Αδυναμία ανάπτυξης μετά την παιδική ηλικία, διανοητική υστέρηση, χαρακτηριστική κρανιοπροσωπική δυσμορφία και φυσική συμπεριφορά, πολλαπλή δυσόστωση, θολερότητα κερατοειδούς. Τα συμπτώματα αρχίζουν να εμφανίζονται σταδιακά από τον πρώτο χρόνο ζωής.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Η ανατολή των δοντιών είναι καθυστερημένη στους μισούς τουλάχιστον ασθενείς, ειδικά σε περιοχές οστικής καταστροφής. Οι τομείς εμφανίζουν σε κάποιο βαθμό κωνικού σχήματος μύλη αλλά είναι φυσιολογικοί στη δομή. Εξαιτίας της μακρογλωσσίας παρουσιάζεται ανοιχτή δήξη. Οι φατνιακές αποφύσεις είναι υπερπλαστικές και οδηγούν σε αραιοδοντία. Κάποιοι ασθενείς παρουσιάζουν υπερπλαστική ουλίτιδα. Σπάνια υπάρχουν αληθώς

υπερπλαστικά ούλα με κύστες ανατολής. Η κάτω γνάθος είναι κοντή και ευρεία.

Βλεννοπολυσακχαρίδωση II (Σύνδρομο Hunter)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει Χ-φυλοσύνδετη υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: 1/72.000-1/111.000 σε γεννήσεις αγοριών. Στα θήλεα είναι εξαιρετικά σπάνιο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Τα ίδια, όπως στο Σύνδρομο Hurler.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Το σύνδρομο παρουσιάζει τα ίδια στοματικά ευρήματα με το σύνδρομο Hurler. Επίσης, οι ίδιες ανωμαλίες οστού (ελαττωματικοί κόνδυλοι και κυστικές αλλαγές) που υπάρχουν στο σύνδρομο Hurler εμφανίζονται στις βαριές περιπτώσεις του συνδρόμου αυτού.

Σύνδρομο Gougerot- Houwers- Sjogren^{9,11}

Τύπος κληρονομικότητας: Είναι αυτοάνοσο κληρονομούμενο νόσημα.

Συχνότητα: Προσβάλλει συχνότερα τις γυναίκες σε αναλογία 9:1 ηλικίας άνω των 40 ετών. Πολύ πιθανόν είναι η δεύτερη σε συχνότητα αυτοάνοση ρευματική πάθηση. Είναι σχεδόν το ίδιο συχνό όπως η ρευματοειδής αρθρίτιδα.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από εκδηλώσεις από τους βλεννογόνους, τα οστά, τις αρθρώσεις, το δέρμα ενώ εμφανίζονται και γενικά συμπτώματα. Συχνότερα παρουσιάζονται ξηροστομία, ξηροφθαλμία και χρόνια πολυαρθρίτιδα. Διακρίνεται σε πρωτογενές όταν προσβάλλει τους σιελογόνους και δακρυϊκούς αδένες, χωρίς να επηρεάζει το συνδετικό ιστό άλλων περιοχών και δευτερογενές όταν συνυπάρχει και άλλη αυτοάνοση νόσος, όπως ρευματοειδής αρθρίτιδα και συστηματικός ερυθηματώδης λύκος.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ξηροστομία, που αποτελεί τη συνηθέστερη εκδήλωση του συνδρόμου και οφείλεται σε ελαττωμένη έκκριση σάλιου από τους σιελογόνους αδένες εξαιτίας ατροφίας του παρεγχύματος, εξελκώσεις, δυσφαγία, δυσγευσία, πολυτερηδονισμός, επιμήκυνση των σιελογόνων αδένων και καντιντίαση. Από τους σιελογόνους αδένες οι παρωτίδες σε ποσοστό 50% περίπου είναι φλεγμονωδώς διογκωμένες και έχουν ζυμώδη σύσταση. Σπανιότερα υπάρχει διόγκωση των υπογνάθιων και υπογλώσσιων αδένων.

Κλειδοκρανιακή δυσόστωση^{1,2,12}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο.

Συχνότητα: Είναι συχνά εμφανιζόμενο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από καθυστέρηση στη σύγκλιση των πηγών του κρανίου, υποπλασία του μέσου τριτημορίου του προσώπου και

ατελή σχηματισμό των κλειδών. Οι ασθενείς με κλειδοκρανιακή δυσόσωση έχουν κοντό ανάστημα και σχετικά μεγάλο κεφάλι, βραχυκεφαλία, εφφιπιοειδή μύτη, οι τελικές και μέσες φάλαγγες των δακτύλων έχουν μειωμένο μήκος και οι τελικές φάλαγγες οξύαιχο σχήμα.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Οι ασθενείς με κλειδοκρανιακή δυσόσωση έχουν έλλειψη δοντιών κατά την κλινική εξέταση. Ωστόσο, ακτινογραφικά βρίσκονται όλα τα μόνιμα δόντια έγκλειστα, καθώς και υπεράριθμα. Επίσης, παρατηρείται μικρογναθία, υψηλή και στενή υπερώα, ψευδοπρογναθισμός της κάτω γνάθου.

Σύνδρομο Apert^{1,2,13,14}

Τύπος κληρονομικότητας: Δεν υπάρχουν σαφείς ενδείξεις γενετικής ετερογένειας και γι' αυτό δε θεωρείται να έχει αυτοσωματική κληρονομικότητα μοιλονότι υπάρχουν κι αντίθετες απόψεις.

Συχνότητα: Παρατηρείται με συχνότητα 1:100.000 στο γενικό πληθυσμό.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από κρανιοσυνοστέωση, δυσπλασίες μέσου τριτημορίου του προσώπου και συμμετρική συνδακτυλία χεριών και ποδιών (κυρίως δείκτη, μέσου και παράμεσου).

Ενδοστοματικά ευρήματα: Οδοντικό τόξο σχήματος V, ανωμαλίες θέσης δοντιών, τάξη III κατά Angle, ανοικτή δήξη και σταυροειδής σύγκλιση, υπερωιοσχιστία, καθυστερημένη ανατολή και υπεράριθμα δόντια.

Υποφωσφατασία^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική κληρονομικότητα κι έχει κυρίαρχη και υπολειπόμενη μορφή.

Συχνότητα: Η συχνότητα είναι 1/100.000 γεννήσεις.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από ραχιακές αλλαγές στα παιδιά ή οστεομαλακία στους ενήλικες, απουσία της οστεΐνης και πρόωρη απώλεια των δοντιών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Καθυστερημένη ανατολή, πρόωρη απώλεια των νεογιλών και αυτόματη απώλεια των μονίμων. Αυτά τα χαρακτηριστικά μπορεί να είναι τα μόνα κλινικά σημεία της νόσου. Τα πρόσθια νεογιλά δόντια προσβάλλονται πιο συχνά και η πιο συχνή απώλεια αφορά τους τομείς. Ο ακτινογραφικός έλεγχος δείχνει μειωμένο φατνιακό οστό, ευρείς πολφικούς θαλάμους και ριζικούς σωλήνες, αλλά φυσιολογική αδαμαντίνη.

Βλεννοπολυσακχαρίδωση VI (Σύνδρομο Maroteaux-Lamy)^{1,2,15}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Έχει συχνότητα εμφάνισης 1:100.000 – 1:300.000 γεννήσεις.

Κλινικά χαρακτηριστικά: μεγάλο κεφάλι, κοντός λαιμός, θολερότητα κερατοειδούς, επιμήκυνση του κρανίου και μεγάλη πρόσθιο-οπίσθια διάσταση.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ανεωγμένη δήξη σε συνδυασμό με μακρογλωσσία, έγκλειστη οδοντοφυΐα, κυστικές κοιλότητες, διαταραχή στη σύγκλιση, βλάβες του κονδύλου, αραιοδοντία και ουλική υπερπλασία. Η ανατολή των νεογιλών και μονίμων είναι καθυστερημένη.

Οστεοπέτρωση^{1,2,12}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Η ακριβής συχνότητα εμφάνισης είναι άγνωστη, αλλά έχει υπολογιστεί για τη σοβαρή μορφή περίπου 1/200.000.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Οφείλεται σε αδράνεια των οστεοκλαστών που συνεπάγεται απουσία οστικής απορρόφησης. Τα οστά είναι πυκνά και εύθραυστα.

Ενδοστοματικά ευρήματα:

1. Στη σοβαρή αυτοσωματική υπολειπόμενη οστεοπέτρωση (Albers-Schonberg disease).

Η οστεομυελίτιδα των γνάθων φαίνεται να είναι συχνή επιπλοκή της εξαγωγής των δοντιών, επειδή υπάρχει μειωμένη αιματική παροχή. Οι νεογιοί και όλα τα μόνιμα δόντια είναι παραμορφωμένα και μένουν ολικά ή μερικά εμβυθισμένα στο οστό. Αγκύλωση της οστεΐνης στο οστό έχει επίσης περιγραφεί. Τα δόντια φαίνεται να προσβάλλονται δευτερογενώς από την αποτυχία απορρόφησης του οστού και την οστεομυελίτιδα. Επίσης, τα δόντια είναι ευπαθή στην τερηδόνα.

2. Στην ήπια αυτοσωματική υπολειπόμενη οστεοπέτρωση.

Αυτή η μορφή είναι σπάνια. Παρατηρούνται μη ανατείλанта δόντια και προγναθισμός της κάτω γνάθου.

Σύνδρομο Rieger^{1,2,16}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο

Συχνότητα: 1:200.000 στο γενικό πληθυσμό.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Γενικά συνοδεύεται από ανωμαλίες του πρόσθιου θαλάμου του οφθαλμού και του ομφαλού.

Ενδοστοματικά ευρήματα: ολιγοδοντία (απώλεια κυρίως τομένων και β' προγομφίων) και υπεωιοσχιστία.

Βλεννολιπίδωση (i-cell Disease)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: 1/640.000 στο γενικό πληθυσμό. Επηρεάζει εξίσου τα δυο φύλα.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από ψυχοκινητική υστέρηση, χαρακτηριστική μείωση του αναστήματος, χαρακτηριστικά του προσώπου που θυμίζουν το σύνδρομο Hurler και εντυπωσιακή ουλική υπερπλασία και θάνατο από καρδιακή ανεπάρκεια (υπερτροφική καρδιομυοπάθεια), βρογχοπνευμονία ή πνευμονική ατελεκτασία, συνήθως στην ηλικία των πέντε.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Συχνά τα δόντια είναι βαθιά μέσα στον υπερτροφικό ιστό και δεν ανατέλλουν. Η ακτινογραφική εξέταση των δοντιών αποκαλύπτει ότι η αδαμαντίνη είναι υπερασβεστωμένη και ότι υπάρχει αύξηση της εναπόθεσης υλικού γύρω από τις μύλες των πρώτων γομφίων που δεν έχουν ανατείλει. Επίσης, επιμήκυνση του πρόσθιου τμήματος της φατνιακής απόφυσης παρουσιάζεται στους τέσσερις πρώτους μήνες της ζωής.

Σύνδρομο Hutchinson-Gilford (Progeria)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Μεταβιβάζεται με αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα.

Συχνότητα: 1 στις 4-8 εκατομμύρια γεννήσεις με αναλογία αρσενικού: θηλυκού ίση με 2:1.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Περιλαμβάνει νανισμό, πρόωρη γήρανση και χαρακτηριστική κρανιοπροσωπική εμφάνιση.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Το πιο συχνό εύρημα είναι η ολιγοδοντία, αν και υπεράριθμα δόντια έχουν περιγραφεί, καθώς και καθυστερημένη ανατολή. Η γωνία της κάτω γνάθου είναι αυξημένη. Τα δόντια μπορεί να είναι συνωστισμένα εξαιτίας της υποπλασίας της κάτω γνάθου και του κανονικού μεγέθους των δοντιών. Επίσης, είναι ανώμαλα στο σχήμα, μικρά, δυσχρωμικά, και ελλiptή στον αριθμό στις περισσότερες περιπτώσεις.

Κρανιοεξωδερμική δυσπλασία^{1,2,17}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτήρα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Δολιχοκεφαλία, οβελιαία συνοστέωση, αραιά μαλλιά, κοντός στενός θώρακας, κοντά άκρα, βραχυδακτυλία και συνδακτυλία.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Μικροδοντία και ολιγοδοντία.

Σύνδρομο Gorlin-Chaundry-Moss^{1,2,18}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική κληρονομικότητα.

Συχνότητα: 1/50.000-1/150.000 στο γενικό πληθυσμό. Επηρεάζει και τα δυο φύλα εξίσου.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Κρανιοσυνοστέωση, υποπλασία μέσου τριτημορίου προσώπου, υπερτρίχωση κι ανωμαλίες ματιών, δοντιών, καρδιάς κι εξωτερικών γεννητικών οργάνων.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Τάξη III κατά Angle, στενή υψηλή υπερώα, ολιγοδοντία, μικροδοντία, ανωμαλίες μορφολογίας οδόντων.

Στοματοπροσωποδαχτυλικά σύνδρομα^{1,2}

- Τύπος I: σύνδρομο Papillon-Leag-Psaume.

Τύπος κληρονομικότητας: Είναι X φυλοσύνδετο νόσημα, κληρονομούμενο κατά τον κυρίαρχο τύπο.

Συχνότητα: 1/50.000 κατά Wahrman.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Υπερτροφικοί χαλινοί, πολυλοβώδης γλώσσα, υποπλασία ρινικών χόνδρων, σχιστίες άνω χείλους και υπερώας, ποικίλες δυσπλασίες δακτύλων και μέτρια πνευματική καθυστέρηση.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Σχιστίες, αγκυλογλωσσία, υπεράριθμοι μόνιμοι κυνόδοντες και προγόμφιοι άνω γνάθου, έκτοποι κυνόδοντες, ανοικτή δήξη, ανώμαλη μορφολογία δοντιών, απλασία κάτω κεντρικών τομέων.

- Τύπος II: σύνδρομο Mohr.

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται αυτοσωματικά.

Συχνότητα: 1:300.000 στο γενικό πληθυσμό.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Λοβώδης γλώσσα, πολυδακτυλία, πολυσυνδακτυλία των μεγάλων δακτύλων των ποδιών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Δισχιδής γλώσσα, αγκυλογλωσσία, υπερωιοσχιστία, μακρογλωσσία, πολλαπλοί χαλινοί.

- Τύπος III: σύνδρομο Sugarman.

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται αυτοσωματικά.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Εξαδακτυλία, κύφωση, διφυής σταφυλή, εισολκή στέρνου, καθυστέρηση ανάπτυξης, βλεφαρόσπασμος.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Λοβώδης γλώσσα με αμαρτώματα, ανώμαλη σύγκλειση, υπεράριθμα δόντια,

- Τύπος IV.

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται αυτοσωματικά.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Στοματοπροσωποδαχτυλικές ανωμαλίες και δυσπλασία κνήμης ή και ημιμέλια.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ελλείποντα και υπεράριθμα δόντια, ανωμαλίες μορφής, μεγέθους και ρίζας δοντιών.

Σύνδρομο EEC^{1,2,19}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο με χαμηλή διεισδυτικότητα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Εκτροδαχτυλία, συνήθως ετερόπλευρη δακρυοκυστίτιδα, φωτοφοβία, χειλεοσχιστία, αραιή τριχοφυΐα, ανωμαλίες του δακρυϊκού μηχανισμού, απώλεια ακοής, έλλειψη χρωστικής σε δέρμα και μαλλιά.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Χειλεοσχιστία, αμφίπλευρη συνήθως απώλεια μονίμων δοντιών, ανωμαλίες μορφολογίας δοντιών, απώλεια πρώτων νεογιλών γομφίων, δυσπλασία αδαμαντίνης, ξηροστομία κ.α.

Χονδροεξωδερμική δυσπλασία (Σύνδρομο Ellis-van Creveld)^{1,2,20}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: 1/60.000 στο γενικό πληθυσμό. Επιπλέον και τα δυο φύλα εξίσου.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Πολυδακτυλία των χεριών, χονδροδυσπλασία των μακρών οστών που καταλήγει σε νανισμό του μέσου τμήματος των άκρων, εξωδερμική δυσπλασία που προσβάλλει τα νύχια και τα δόντια και λιγότερο συχνά καρδιακές διαταραχές

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ελλείποντα δόντια, ειδικά στην κάτω πρόσθια περιοχή, υπεράριθμα δόντια περιστασιακά. Τα ανατείλαντα δόντια είναι συνήθως μικρά, έχουν κωνικές μύλες και είναι έκτοπα.

Σύνδρομο Hay-Wells (AEC)^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Αγκύλωση βλεφάρων, ελλείποντα ή δυστροφικά νύχια, αραιά μαλλιά και βλεφαρίδες.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ελλείποντα δόντια και ανωμαλίες μορφολογίας δοντιών.

Σύνδρομο Opitz BBB/G Compound^{1,2,21}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο ή ως Χ-φυλοσύνδετο υπολειπόμενο νόσημα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Υπερτελορισμός, υποσπαδίαση, λαρυγγοτραχειοοισοφαγικές ανωμαλίες, επικανθικές πτυχές, οφθαλμική σχισμή προς τα κάτω κ.α.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Μικρογναθία, χειλεο-υπερωσχιστία, υπεράριθμα δόντια, ανωμαλίες σύγκλεισης, δισχιδής γλώσσα, κοντός χαλινός γλώσσας.

Σύνδρομο Rapp-Hodgkin^{1,2,22}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική κυρίαρχη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Σχιστία, χείλιο ή και υπερωιοσχιστία, αραιά μαλλιά, μικροστομία, κοντό ανάστημα, υποσπαδίαση στους άνδρες.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ανοδοντία κι ολιγοδοντία.

Σύνδρομο Johanson-Blizzard^{1,2,23,24}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο τύπο.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Το κυριότερο γνώρισμα του συνδρόμου είναι απλαστικά πτερύγια ρινός που δίνουν χαρακτηριστική εικόνα ράμφους. Άλλα χαρακτηριστικά είναι: ανωμαλίες δακρυϊκού μηχανισμού, υποθυρεοειδισμός, ατρησία ρινικού διαφράγματος, νευροαισθητηριακή κώφωση, παγκρεατική ανεπάρκεια, μικροκεφαλία, πτυχές δέρματος στην περιοχή των πηγών, πνευματική καθυστέρηση και τριχωτό κεφαλής αραιό και με ξηροδερμία. Επίσης, σοβαρή υποτονία με υπερέκταση των συνδέσμων παρατηρείται στο 80% των ασθενών. Το οίδημα των χεριών και ποδιών, λόγω απώλειας των πρωτεϊνών, μπορεί να είναι πολύ έντονο. Ατρησία ή πρόσθια τοποθέτηση του πρωκτού παρατηρείται στο 50% των ασθενών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Μικροδοντία, απώλεια μονίμων δοντιών εκτός των πρώτων γομφίων, ανωμαλίες μορφολογίας μύλης και ριζών.

Σύνδρομο Lenz microphthalmia^{1,2,25}

Τύπος κληρονομικότητας: Μεταβιβάζεται με Χ-φυλοσύνδετη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Μικροφθαλμία, σκελετικές ανωμαλίες χεριών και κλειδών, ρινικές ανωμαλίες, μικροκεφαλία, πνευματική καθυστέρηση, μεγάλο μέτωπο, ανωμαλίες ωτών.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Υψηλή υπερώρα, υπερωιοσχιστία, αγενεσία μόνιμων πλάγιων τομέων, συνωστισμός πρόσθιων δοντιών.

Σύνδρομο Romberg^{1,2,26}

Τύπος κληρονομικότητας: Θεωρείται κληρονομούμενο νόσημα αν και υπάρχουν ενδείξεις ότι δεν είναι γενετικό νόσημα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Προοδευτικά εξελισσόμενη ατροφία των μαλακών ιστών του μισού προσώπου συνοδευόμενο, συνήθως, από αντίπλευρη επιληψία Jacsonian, νευραλγία τριδύμου κι ανωμαλίες σε χέρια και τριχωτό κεφαλής.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ατροφία μισού άνω χείλους και γλώσσας, καθυστερημένη ανατολή οδόντων στην εμπλεκόμενη πλευρά.

Σύνδρομο GAPO^{1,2,27,28}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό υποτελή τύπο.

Συχνότητα: Είναι σπάνια διαταραχή.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Αλωπεκία, καθυστερημένη ανάπτυξη, προοδευτική οπτική ατροφία, υποπλασία μέσου τριτημορίου του προσώπου και πνευματική καθυστέρηση.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Έγκλειστα δόντια νεογιλά και μόνιμα και ψευδοανοδοντία.

Σύνδρομο KBG^{1,2,29}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο.

Συχνότητα: Αν και κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο παρουσιάζεται με μεγαλύτερη αναλογία στους άνδρες.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Μέτρια πνευματική καθυστέρηση, κοντό ανάστημα, και ποικίλες σκελετικές ανωμαλίες. Το χαρακτηριστικό προσωπίο του συνδρόμου περιλαμβάνει βραχυκεφαλία, στρογγυλό πρόσωπο, τηλέκανθο, εξέχοντα πτερύγια ωτός, συνοφρύωση, μακρύ φίλτρο.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ολιγοδοντία, πλατιοί τομείς και μακροδοντία.

Σύνδρομο μαλλιών-δοντιών-οστού & Σύνδρομο μαλλιών-νυχιών-δοντιών^{1,2,30}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό κυρίαρχο τύπο.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Περιλαμβάνει γενικά ανωμαλίες μαλλιών και οδόντων.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ατελή αδαμαντινογένεση, ταυροδοντία, καθυστερημένη ανατολή οδόντων, έγκλειστα δόντια.

Αγενεσία αδαμαντίνης και νεφρική ασβεστίαση^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται αυτοσωματικά.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Πολυουρία, νεφροασβεστίαση.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ατελής αδαμαντινογένεση, καθυστερημένη ανατολή μόνιμων δοντιών.

Σύνδρομο Nance-horan^{1,2,31}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει Χ φυλοσύνδετη κληρονομικότητα (το γονίδιο εντοπίζεται στην περιοχή Χρ21.1-p22.3).

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Γενικά χαρακτηρίζεται από εκ γενετής καταρράκτη και τομείς σχήματος στραβοκατσάβιδου.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Εκτός από το ιδιαίτερο σχήμα τομέων, άλλα ενδοστοματικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου είναι έγκλειστα δόντια, μορφολογικές ανωμαλίες, μεσόδοντες.

Σύνδρομο Schöpf^{1,2,32,33}

Τύπος κληρονομικότητας: Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό υπολειπόμενο τύπο.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Υπερκεράτωση, υπεριδρωσία, ροδόχρους ακμή, κύστεις στα βλέφαρα, εύθραυστα νύχια με επιμήκεις αύλακες.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ολιγοδοντία, καθυστερημένη απόπτωση νεογιλών.

Σύνδρομο Postaxial polydactyly-dental-vertebral^{1,2,34}

Τύπος κληρονομικότητας: Συνήθως, το σύνδρομο κληρονομείται σε συνδυασμό με άλλες ανωμαλίες, αλλά γενικά παρουσιάζει αυτοσωματική κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Χαρακτηρίζεται από πολυδακτυλία, κοντές μεσαίες φάλαγγες δακτύλων, πλατιά α΄ δάκτυλα ποδιών, ανωμαλίες σώματος σπονδύλων, ραιβόκρανο, κυφοσκολίωση, δύσμορφα αυτιά, φαρδύς αυχέννας, προγναθική κάτω γνάθος.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ολιγοδοντία.

Σύνδρομο Adult^{1,2,35}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική κυρίαρχη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι σπάνια εξωδερμική δυσπλασία

Κλινικά χαρακτηριστικά: Εκτεταμένη φακίδωση, δυσπλασία των νυχιών, νευροδερματικά σημεία, υποπλαστικές θηλές, απόφραξη δακρυϊκών πόρων.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Ολιγοδοντία και/ή πρόωρη απώλεια των μόνιμων δοντιών. Μερικοί ασθενείς παρουσιάζουν ολιγοδοντία των μόνιμων δοντιών και άλλοι έχουν φυσιολογικό αριθμό δοντιών. Ξεκινώντας από την εφηβεία, τα μόνιμα δόντια χάνονται πιθανόν λόγω ασθενούς στερέωσης. Η αδαμαντίνη είναι φυσιολογική.

Ακροοστεόλυση (Σύνδρομο Hadju-Cheney)^{1,2,36,37}

Τύπος κληρονομικότητας: Πιθανολογείται ότι παρουσιάζει κυρίαρχη αυτοσωματική κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι εξαιρετικά σπάνιο σύνδρομο.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Το σύνδρομο χαρακτηρίζεται από διάλυση των τελικών φαλαγγών των δακτύ-

λων, παράξενο σχήμα κρανίου, πρόωρη απώλεια των δοντιών και κοντό ανάστημα.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Τα μόνιμα δόντια είναι συνήθως έγκλειστα, έχουν κινητικότητα, οδοντική διαταραχή της σύγκλεισης, υποπλασία των ριζών και επίσης παρατηρείται ατροφία της φατνιακής απόφυσης. Έχει αναφερθεί υπερωισχιστία. Τέλος, παρατηρείται πρόωρη απώλεια των δοντιών, λόγω περιοδοντικής νόσου και ταχεία απορρόφηση των φατνιακών αποφύσεων έξι μήνες μετά την απώλεια τους.

Σύνδρομο Ruthmund-Thomson^{1,2,38}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα,

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο. Φαίνεται ότι επηρεάζει περισσότερο τις γυναίκες.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Παιδική ποικιλοδερμία, καταρράκτη και υπογοναδισμό.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Μικροδοντία, πολλαπλές ανωμαλίες σχήματος μύλης, καθυστερημένη και έκτοπη ανατολή, υπεράριθμα και ελλείποντα δόντια και κοντές κωνικές ρίζες.

Σύνδρομο Cockayne^{1,2}

Τύπος κληρονομικότητας: Παρουσιάζει αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα.

Συχνότητα: Είναι σπάνιο σύνδρομο.

κλινικά χαρακτηριστικά: Καχεκτικό νανισμό, πρόωρη γήρανση, διανοητική καθυστέρηση, μικροκεφαλία, ενδοκρανιακές ενασβετισώσεις, νευρολογικά προβλήματα, φωτοευαισθησία, ανωμαλίες του αμφιβληστροειδούς, νευροαισθητηριακή απώλεια ακοής.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Πολυτερηδονισμός, ελλείποντα μόνιμα δόντια, ατροφία των φατνιακών αποφύσεων, κονδυλική υποπλασία και κοντές κωνικές ρίζες.

Σύνδρομο Dubovitz^{1,2,39}

Τύπος κληρονομικότητας: Είναι αυτοσωματικό γενετικό νόσημα που μεταβιβάζεται κατά τον υπολειπόμενο τύπο κληρονομικότητας.

Συχνότητα: Είναι πολύ σπάνιο σύνδρομο κι εμφανίζεται κυρίως στον Καυκάσιο πληθυσμό με φυλετική αναλογία 1:1.

Κλινικά χαρακτηριστικά: Καθυστερημένη εμβρυϊκή και μεταγεννητική ανάπτυξη, μικροκεφαλία και χαρακτηριστικό προσωπείο.

Ενδοστοματικά ευρήματα: Υπερωισχιστία, καθυστερημένη ανατολή, υπεράριθμα δόντια, συνωστισμός, στρόφες, απώλεια κεντρικών τομέων κ.α.

Θεραπευτική προσέγγιση

Για την πλειοψηφία των ασθενών, η πλήρης θεραπευτική αντιμετώπιση απαιτεί συνεργασία πολλών ειδι-

κοτήτων και πολλές φορές, εξαιτίας της σοβαρότητας της νόσου, η αντιμετώπιση των οδοντικών ανωμαλιών υποσκελίζεται ως ήσσονος σημασίας. Μάλιστα σε περίπτωση που ο γενικός οδοντίατρος υποπτευθεί πρώτος την ύπαρξη συνδρόμου επιβάλλεται η παραπομπή στον παθολόγο γιατρό για περαιτέρω διερεύνηση.

Ωστόσο, η οδοντιατρική θεραπεία συμβάλλει στην βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενή και λόγω της πολυπλοκότητας που πολλές φορές παρουσιάζει η ενδοστοματική εικόνα είναι αναγκαία η από κοινού αντιμετώπιση από ορθοδοντικό, γναθοχειρουργό, προσθετολόγο και γενικό οδοντίατρο. Σε κάθε περίπτωση ο οδοντίατρος, πριν την οποιαδήποτε παρέμβαση, θα πρέπει να αξιολογεί την βαρύτητα της νόσου, την ηλικία και ικανότητα συνεργασίας του ασθενή και φυσικά τη δική του δεξιότητα.

Στις περιπτώσεις που διαπιστώνεται η ύπαρξη εγκλειστών μόνιμων δοντιών, η μετάβαση από το νεογιλό στο μόνιμο φραγμό απαιτεί χειρουργική βοήθεια, που συνιστάται σε εξαγωγές των νεογιλών που παραμένουν στο στόμα περισσότερο από το μέσο φυσιολογικό χρόνο απόπτωσής τους ή/ και χειρουργικές αποκαλύψεις. Η ύπαρξη υπεράριθμων αντιμετωπίζεται με εξαγωγή τους και ορθοδοντική διεύθετηση του φραγμού αν απαιτείται¹².

Το μεγαλύτερο πρόβλημα, όμως, με το οποίο έρχεται αντιμέτωπος ο οδοντίατρος σε αυτές τις περιπτώσεις είναι οι ελλείψεις δοντιών (ολιγοδοντία, ανοδοδοντία), εξαιτίας των περιορισμών στους χειρισμούς που θέτουν τα σύνδρομα και της πιθανής δυσκολίας επίτευξης της συνεργασίας (οι ασθενείς πολλές φορές παρουσιάζουν νοητική υστέρηση) που απαιτούν αυτού του είδους οι αποκαταστάσεις.

- Η ανοδοδοντία αντιμετωπίζεται με ολικές οδοντοστοιχίες που αντικαθίστανται με ρυθμό ανάλογο της ανάπτυξης του ασθενή μέχρι την ολοκλήρωσή της, οπότε μπορούν στη συνέχεια να τοποθετηθούν ακίνητες προσθετικές αποκαταστάσεις επί εμφυτευμάτων⁴⁰.

- Η ολιγοδοντία αντιμετωπίζεται με προσωρινές κινητές αποκαταστάσεις για επίτευξη λειτουργίας κι αισθητικής μέχρι την ολοκλήρωση της αύξησης, οπότε μπορούν στη συνέχεια να αντικατασταθούν από εμφυτεύματα, ακίνητες προσθετικές αποκαταστάσεις ή μερικές οδοντοστοιχίες⁴⁰.

Η θεραπεία των ασθενών που πάσχουν από σχιστίες διακρίνεται σε αρχική και σε θεραπεία σε δεύτερο χρόνο. Σε ό,τι αφορά, ιδίως, την υπερωισχιστία συστήνεται από τους χειρουργούς η σύγκλειση της μαλακής υπερώας στην ηλικία του ενός έτους, δηλαδή πριν το παιδί αρχίσει να μιλά για να αποφευχθεί η διαταραχή στην ομιλία και αναβάλλεται η επέμβαση στη σκληρή υπερώα τουλάχιστον μέχρι την ηλικία συμπλήρωσης της νεογιλής οδοντοφυΐας, ώστε να αποφευχθεί ιατρογενής υποπλασία της άνω γνάθου. Πέρα από την αρχική χειρουργική θεραπεία που αποσκοπεί στη σύγκλειση των σχιστιών, απαιτείται και θεραπεία των

δευτερογενών εκδηλώσεων ιατρογενών ή οφειλόμενων στην ίδια τη δυσπλασία. Το χρονοδιάγραμμα της αντιμετώπισής τους διαμορφώνεται ανάλογα με τις ιδιομορφίες της αύξησης, τις παρουσιαζόμενες λειτουργικές διαταραχές και τις απαιτήσεις των ίδιων των ασθενών. Μπορεί να περιλαμβάνει: σύγκλιση στοματορινικών συριγγίων, οστεοτομίες για διόρθωση υποπλασιών, φαρυγγοπλαστικές επεμβάσεις, πλαστικές επεμβάσεις χείλους και ρινός, λογοθεραπεία, ορθodontική θεραπεία, ψυχολογική υποστήριξη¹².

Για την αποκατάσταση των δυσαναλογιών του σπλαχνικού κρανίου (μικρογοναθία, μακρογοναθία) κατά καιρούς, έχουν προταθεί και χρησιμοποιούνται διάφορες εγχειρητικές τεχνικές οστεοτομιών της κάτω γνάθου και οστών του μέσου τριτημορίου του προσώπου. Οι τεχνικές αυτές είναι αντικείμενο της ορθογοναθικής χειρουργικής που είναι κλάδος της στοματογονθοπροσωπικής χειρουργικής. Και στην περίπτωση αυτή, η επίτευξη του καλύτερου δυνατού αποτελέσματος απαιτεί το συνδυασμό χειρουργικών και ορθodontικών μεθόδων¹².

Βιβλιογραφία

- Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM. Syndromes of the Head and Neck. 4th ed. New York. Oxford university press. 2001.
- Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS. Syndromes of the Head and Neck. 3rd ed. New York. Oxford university press. 1990.
- Alpoz AR, Eronat C. Taurodontism in children associated with trisomy 21 syndrome. *J Clin Pediatr Dent* 1997; 22: 37-9.
- Shapira J, Chaushu St, Becker A. Prevalence of tooth transposition, Third Molar Agenesis, and Maxillary Canine Impaction in Individuals with Down Syndrome. *Angle Orthod* 2000; 70:290-6.
- Connor JM, Ferguson-Smith MA. π.ÛÛËÏ· °ÁÔÛËÏ·. 4th ed. £ÂÛÛ·ÏÖÓ·ÏË. University Studio Press. 1997:167.
- Halse M and A. Skeletal maturity, dental maturity, and eruption in young patients with Turner syndrome. *Acta Odontol Scand* 1992; 50:303-12.
- Yassin, Rihani. Multiple developmental dental anomalies and hypermobility type Ehlers-Danlos syndrome. *J Clin Pediatr Dent* 2006; 30:337-41.
- Allen CM, Greenspan JS. Oral hairy leukoplakia in an HIV-negative woman with Behcet' s syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Rad and Endod* 1995; 79:53-6.
- Παπαναγιώτου Π. Στοματολογία (Διάγνωση και θεραπεία νοσημάτων βλεννογόνου στόματος). Τρίτη έκδοση. Θεσσαλονίκη. Εκδόσεις Φωτοτυπική. 2002: 186,162.
- Carl W, Sullivan MA. Dental abnormalities and bone lesions associated with familial adenomatous polyposis: report of cases. *JADA* 1989; 119:137-9.
- Radfar L, Fischer SH, Sankar V, Leakan RA, Baum BJ, Pillemer SR. Fungal load and candidiasis in Sjogren' s Syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Rad and End* 2003;96:283-7.
- Καρακάσης Δ.Θ. Μαθήματα οδοντογοναθικής Χειρουργικής. Θεσσαλονίκη. Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης: Υπηρεσία Δημοσιευμάτων. 1999:209, 360.
- Freiman A, Tessler O, Barankin B. Apert syndrome Case report. *Inter J Dermat* 2006; 45:1341-3.
- Hohoff, Joos, Meyer, Ehmer, Stamm. The spectrum of Apert syndrome: phenotype, particularities in orthodontic treatment and characteristics of orthognathic surgery. Link: <http://www.head-face-med.com/content/3/1/10>
- Ali Riza Alpoz, Mahmut Coker, Elif Celen, Nazan Kocatas Ersin, Dalma Goksen, Otto P. van Diggelenc and Jan G.M. Huijman. The oral manifestations of Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis VI): A case report. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol, and Endod.* 2006; 101:632-7.
- O' Dwyer, Jones. Dental anomalies in Axenfeld- Rieger syndrome. *Int J Paediatr Dent* 2005; 15:459-63.
- Levin LS, Perrin JCS, Ose L, Dorst JP, Miller JD, McKusick VAA. Inheritable syndrome of craniosynostosis, short thin hair, dental abnormalities, and short limbs: Cranioectodermal dysplasia. *J Pediatr* 1977; 90:55-61.
- Ippel, Gorlin, Lenz, van Dorne, Bijlsma. Craniofacial Dysostosis, Hypertrichosis, Genital Hypoplasia, Ocular Dental and Digital Defects: Confirmation of the Gorlin-Chaundry-Moss Syndrome. *Am J Med Gen* 1992; 44:518-22.
- Pavone L, Rizzo R, Tine AI, Micali G, Sorge G, Giovanni Neri. A case of the Freire-Maia Odontotrichomelic Syndrome. Nosology with EEC Syndrome. *Am J Med Gen* 1989; 33:190-3.
- Wiktop CJ, Brearley LJ, Gentry WC. Hypoplastic enamel, onycholysis, and hypohidrosis inherited as an autosomal dominant trait. *Oral Surg. Oral Med Oral Pathol* (1975) 39: 71-85.
- Parashar SY, Anderson PJ, Cox TC, McLean N, David DJ. Multidisciplinary management of Optiz G BBB syndrome. *Ann Plast Surg* 2005; 55:402-7.
- McGrath JA, Kivirikko S. Rapp-Hodgkin Syndrome and the tail of p63. *Clin Exp Dermatol* 2005; 30:183-6.
- Gershoni-Baruch, Lerner, Braun, Katzir, Iancu, Benderly. Johanson-Blizzard syndrome. Clinical spectrum and further delineation of the syndrome. *Am J Med Gen* 1990; 35:546-51.
- Takahashi T, Fujishima M, Tsuchida S, Enoki M, Takada G. Johanson-Blizzard syndrome: loss of glucagon secretion response to insulin induced hypoglycemia. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2004; 17:141-4.
- Forrester S, Kovach MJ, Reynolds NM, Urban R, Kimonis V. Manifestations in Four Males with and an Obligate Carrier of the Lenz Microphthalmia Syndrome. *Am J Med Gen* 2001; 98:92-100.
- Dawczynski J, Thorwarth M, Koenigsdoerffer E, Schultze-Mosgán S. Interdisciplinary treatment and ophthalmological finding in Parry-Romberg Syndrome. *J Craniofac Surg* 2006; 17:1175-6.
- da Silveira HE, Quadros OF, Dalla-Bonna RR, da Silveira HL, Fritsher GG. Dental findings in GAPO syndrome: case report. *Braz Dent J* 2006; 17:259-62.

28. Tipton RE, Gorlin RJ. Growth Retardation, Alopecia, Pseudo-Anodontia, and Optic Atrophy-The GAPO Syndrome: Report of a Patient and Review of the Literature. *Am J Med Gen* 1984; 19: 209-16.
29. Tekin M, Kavaz A, Berbero luM, Fitoz S, Ekim M, Ocal G, Akar N. The KBG syndrome: confirmation of autosomal dominant inheritance and further delineation of the phenotype. *Am J Med Genet* 2004; 130A:284-7.
30. Ronald J, Jorgenson, Robert W. Warson, Baltimore, Md. Dental abnormalities in the tricho-dento-osseous syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1973; 36: 693-700.
31. Hibbert. A previously unreported association between Nance-Horan syndrome and spontaneous dental abscesses. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Endod* 2005; 99:207-11.
32. Craigen, Levy, Lewis. Schöpf-Schulz-Passarge syndrome with an unusual pattern of inheritance. *Am J Med Gen* 1990; 71:546-51.
33. Gkolfinopoulos T, Ingen-Housz-Oro S, Cavelier-Balloy B, Blanchet-Bardon C. Schopf-Schulz-Passarge syndrome: 2 cases. *Ann Dermatol venereol* 2001; 128: 1330-3.
34. Rogers, Levin, Dorst, Temtamy. A postaxial polydactyly-dental vertebral syndrome. *J Pediatr* 1977; 90:230-5.
35. Propping P, Zerres K. ADULT-syndrome: An Autosomal-Dominant Disorder with Pigment Anomalies, Ectrodactyly, Nail Dysplasia, and Hypodontia. *Am J Med Gen* 1993; 45:642-8.
36. Grant S, Franklin CD, Lund I: Acro-osteolysis (Hadju-Cheney) syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 80:666-8.
37. Allen CM, Claman L, Feldman R. The acro-osteolysis (Hadju-Cheney) syndrome. Review of the literature and report of a case. *J Periodontol* 1984; 55:224-9.
38. Kraus BS, Gottlieb MA, Meliton HR. The dentition in Rothmund's syndrome. *JADA* 1970; 81:894-915.
39. Chan KM, King NM. Dubowitz syndrome, report of a case with emphasis on the oral features. *J Dent Child* 2005; 72:100-3.
40. Γαρέφης Π. Σημειώσεις ακίνητης οδοντικής προσθετικής (Διάγνωση και σχέδιο θεραπείας με ακίνητες προσθετικές κατασκευές). Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης: Υπηρεσία Δημοσιευμάτων. Θεσσαλονίκη, 1990.