

Аутосомно-доминантные, аутосомно-рецессивные заболевания и синдромы со сверхкомплектными зубами.

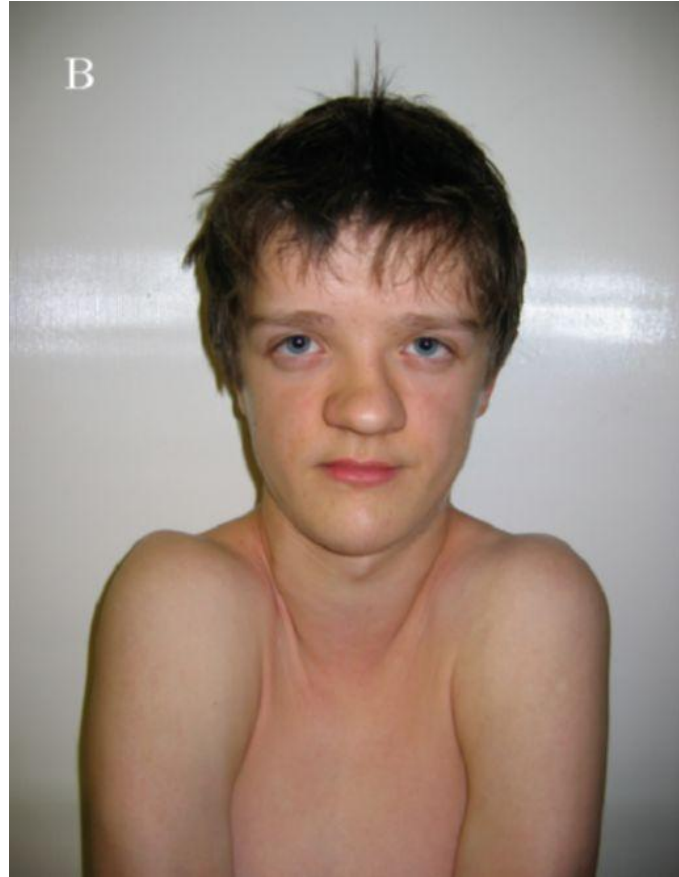
Выполнила: студентка стоматологического факультета 4 курса 9 группы Лобова Ю.А

Аутосомно-доминантные заболевания и синдромы с сверхкомплектными зубами

- В настоящее время известно относительно немного аутосомно-доминантных синдромов с сверхкомплектными зубами (зубы сверхкомплектные, клейдокраниальная дисплазия; аденоматозный полипоз толстого кишечника; трихорино-фалангеальный синдром). Для большинства синдромов наряду со сверхкомплектностью отмечается дополнительные признаки поражения зубов и патология других органов и систем

Клейдокраниальная дисплазия

- Аутосомно-доминантное заболевание. Ген заболевания расположен на 6-й хромосоме и кодирует белок SVFA1. Этот белок участвует в процессах формирования скелета, однако его роль в формировании ткани зубов еще недостаточно изучена. Гомозиготность по данной мутации летальна. Основными признаками заболевания являются: комплекс множественных аномалий развития, сопровождающихся глухотой, черепно-лицевыми аномалиями, скелетными нарушениями в виде гипо/аплазии ключиц, сколиоза, гипоплазии/аплазии лобного синуса и др. Зубные аномалии: задержка прорезывания молочных и постоянных зубов, сверхкомплектные зубы, гипоплазия эмали.



Аденоматозный полипоз толстой кишки.

- Аутосомно-доминантное заболевание, проявляется преимущественно во второй половине жизни. Аденоматозные полипы, помимо толстого кишечника, могут встречаться в других отделах желудочно-кишечного тракта, а также давать очаги малигнизации в головном мозгу и щитовидной железе. При данном заболевании обнаруживаются зубные аномалии в виде сверхкомплектных зубов, непрорезывания зубов, кариеса, наличия одонтом.

Аутосомно-рецессивные заболевания и синдромы с сверхкомплектными зубами

- К аутосомно-рецессивным заболеваниям с сверхкомплектными зубами относятся: синдром Ротмунда-Томсона; псевдопапиллодерма, глазной гипертелоризм, блефарофимоз и аномалия кистей; синдром Халлермана-Штрайфа. Синдромы Ротмунда-Томсона и ХаллерманаШтрайфа характеризуются множественными аномалиями зубов, где, наряду с сверхкомплектными зубами, отмечаются аномалии зубной коронки в виде микродентии.

Синдром Ротмунда-Томсона

- Аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутацией гена (REQL4). Низкий рост, микрофтальмия, микрокорнеа, страбизм, глаукома; небольшие кисти и стопы, остеопороз. Поражение кожи (эритроматоз, пойкилодерма, телеангиэктазия, участки атрофии кожи) дистрофия ногтей, частичная алопеция, умственная отсталость у 15-30% пациентов. Множественные аномалии зубов (микроденция, сверхкомплектные зубы, аномалии зубных коронок).





The variety of
syndromes

