Forenklet syndromoversigt

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Syndrom** | **Arvegang** | **Klinisk** | **Oralt** |
| Autisme / Asperger syndrom  | Autosomal dominant | Gentagne mønstre i adfærd, underudviklet sprog, dårlige sociale færdigheder.  | Åbent bidMandibulært overbidKrydsbidForsinket eruption  |
| Apert syndrom | Autosomal dominant | Stor øjenafstand, høj pande, fusion af to eller flere fingre.Kraniosynostose: Præmatur kraniosynostoser  øget intrakranielt tryk. | Hypoplasi af maxil 🡪 mandibulært overbidTrangstilling og gingiva hyperplasiForsinket tandfrembrudAnt. åbent bid.Snæver gane, evt. ganespalte |
| Cherubisme | Autosomal dominant | Store kinderMeget aggressiv aktivitet af osteoklaster (knoglenedbrydning og -hævelser) – osteoporose inflammationslignende årsag.Ingen kranisynostoser | Multilokulære opklaringer 🡪 cysterKæmpecellegranulomer (intraossøse) 🡪 manifesterer sig ofte 3-4 år alderen, ses som prog. symmetriske hævelser af kæben, typisk molarregion UK.Destruktion eller displacering af permanente tandanlægForsinket eruption, aplasi, unormal tandmorfologiEktopisk lejring af 6-6. |
| Cleidocraniel dysplasi1syg + 1 rask = 50% syg uanset køn | Autosomal dominant+ 1/3 nye mutationer | Skeletal dysplasiEkstrem forsinket knogledannelse i kraniet. Aplasi eller hypoplasi af clavicula (kravebenet – smalle hængende skuldre, associeret med tandproblemer og væksthæmning 10-15 cm mindre end raske).Smalt ansigt, stort hoved, lang hals, frontalknogle fremtrædende. | Ofte tandlægen der stiller diagnosenMultiple overtallige perm. tænder (3. tandsæt) 🡪 forsinket eruption af perm. tænder (ofte misdannede tænder).( pga. den overtallige tand forårsager standsning af den normale tands eruption, ved at forhindre/nedsætte tandens intraossøse stadie).Abnorm krone-rodmorfologi (permanente)Malokklusion🡪 forstyrrelse i tandkim |
| Crouzon syndrom | Autosomal dominant | Udstående øjne (pop-out), øget intrakranielt tryk, åben mund, høreproblemer, luftvejsproblemer.Prematur kraniosynostose. | Forkortet tandbue (OK) – hypoplasi af maxilEktopisk frembrud 6+6Mandibulært overbidTrangstilling især OKMalokklusionAnt. åbent bidLille høj gane Prioriteret behandling: 1)Luftvejsproblemer. 2)Intrakranielt tryk. 3)Øjne (50% har dårligt syn). 4)Okklusion. |
| Ektodermal dysplasiFar syg 🡪 døtre 100% bærer, sønner 100% raskeMor syg 🡪 døtre 50% bærer, sønner 50% syge | X-bunden recessivDrenge syge, piger bærer (pga inaktivering af ene x kromosom= lyonisering) | Udviklingsforstyrrelse af ektodermalt væv (tynd tør hud, sparsomt/tyndt hår, tynde negle, tænder og hæmmet kirtelfunktion).Albino udseendeProtruderet pande, hud under øjnene pigmenteret, manglende evne til at svedeIngen kraniosynostose | Multiple agenesier - ofte 8-10 tænder og værre i UK Oligodonti ≥6 tænder. Anodonti – mangler alle tænder.Underudviklede tænder i både primære og permanente tandsætMikrodontiSpidse tænder (Dracula)Taurodonti Lav gane og underudviklet proc. alveolaris pga. manglende tænder.Forstyrrelser i spytkirtler – øget risiko for caries og infektionKvindelige bærere har også agenesi – mangler typisk 2-4 tænder. |
| EEC syndrom | Autosomal dominant | Manglende fingreHænder + fødder som en klo | Agenesi af mange tænderGanespalte/læbeganespalte |
| Ehlers danlos syndrom | Autosomal dominant | Hyperelastisk og svag hud, hypermobile og svage led, dårlig heling, blå mærker | Mucosa brister let og er svær at suturere. TMJ, PA i tidlig alder, mikordontia, puplasten, svære at bedøve |
| Kreiborg Parkistan syndrom | Autosomal recessiv | Craniosynostose (præmatur fusion af kranieknogler – ændret kranieudvikling) | Forkortet tandbue OK (maxillær hypoplasi)Overtallige tænderForsinket og ektopisk eruption af tænderMalokklusion |
| Münke syndrom | Autosomal dominant | Hyppigere kvinder, underudviklet midtansigt, nedadhængede øjne, et høretab korte fingre | Høj gane |
| Saethre-chotzen syndrom | Autosomal dominant | Nedsænket øjenlågForkortet og fusion fingre og tæerAnisgtsasymmetri, lav hårlinje | MalokklusionOvertalTaptænderEvt. ganespalte |
| Treacher collins syndrom | Autosomal dominant | Nedad hældende øjenspalterSmå deforme ørerEkstrem kurvatur af øvre ryg  risiko for tillukning af øvre luftveje. OBS luftveje – de har svært ved at trække vejret. Svælget er underudviklet. Manglende øjenvipper. Fiskeansigt. | Lille mandibel (mandibular retrognati)UK vokser fast i kondylen Små kidnben40 % ganespalteMalokklusionHøj smal gane  |