

Кануркова Л., Поп Стефанова-Трпоска М.

## РЕТКИ СЛУЧАИ НА КЛЕИДОКРАНИЈАЛЕН СИНДРОМ СО ХИПО-ХИПЕРОДОНЦИЈА

СТОМАТОЛОШКИ ФАКУЛТЕТ - Скопје: Клиника за ортодонција

*Синдромот на dysostosis cleidocranialis е автосомно доминантно заболување кое го зафаќа коскениот систем и орофацијалната регија. Прикажани се два случаја со dysostosis cleidocranialis кај кои, покрај општите симптоми кои се карактеристични за овој синдром, истовремено се јавува и присуство на прекубројни перманентни заби во бочната регија во мандибуларниот дентален лак и хиподонција на латерален максиларен инцизив.*

Клучни зборови: dysostosis cleidocranialis; хиподонција; прекубројни заби

Dysostosis cleidocranialis претставува ретко конгенитално заболување, кое во литературата е познато уште и како Meri и Senton синдром. На погомството се пренесува на автосомно доминантен начин, додека мал број автори (1) сметаат дека овој синдром може да се пренесе и по автосомно рецесивен пат, кој дава многу потешка клиничка слика.

Ова заболување за прв пат е публикувано во 1765 година од страна на Martin, додека Marie и Santon во 1897 година ја опишуваат генетската трансмисија на овој синдром и укажуваат дека најкарактеристичен симптом се промените на клавикулите.

Синдромот на клеидокранијалната дизостоза спаѓа во групата на остеохондродистрофиите, кај кои се присутни аномалии во растот и развитокот на коските и 'рскавиците. Најкарактеристичен симптом е хипоплазија или аплазијата на клавикулите, поради што заболелите имаат тесни и спуштени раменици, а понекогаш може да се сретнат и деформитети на шепите и стапалата со појава на клинодактилија и pedes plani.

Черепот кај овие пациенти е брахицефаличен, со издадени тубери на фронталната и окципиталната коска, кранијалните сутури

сраснуваат многу доцна или воопшто не сраснуваат, а фонтанелите може да перзистираат и во текот на целиот живот. Зигоматичната регија е недоволно развиена, може да биде присутна микрогнатија со впечатлив проген профил на лицето. Орбиталните празнини се вдлабнати, постои широк корен на носот и широка база на назалните крила.

Интраорално се забележува недоволно развиена максила, особено во премаксиларниот дел, што резултира со псевдопроген однос на вилиците, processus alveolaris е широк и со неправилна форма, присутно е високо непце, има перзистенција на млечните заби и мултипла ретенција на перманентните заби поради нивната забавена смена. Секогаш постојат прекубројни перманентни заби, најчесто премолари и молари и вкупниот број на забите може да изнесува дури и до 56, како што се среќава во испитувањата на Marković (3). Забите на овие пациенти се хипопластични поради нарушената минерализација на коските, а со тоа и на сите тврди забни супстанции.

Во литературата се опишани голем број случаи со клеидокранијален синдром (2, 5, 6, 7).

Kosovčević и Marković (2) опишуваат пациент стар 24 години кај кој, покрај карактеристичните симптоми за овој синдром, постои проген однос на вилиците и 13 прекубројни заби, додека Petrović и Obradović (6) наоѓаат постоење на 17 хиперодонтни заби кај пациент на возраст од 62 години со аплазија на обете клавикули и неосифицирана фонтанела.

Нечева и сор. (5) прикажуваат семејство во кое со синдромот се зафатени мајката и двете деца. Кај мајката се забележани прекубројни заби во пределот на премоларите, а во пределот на мандибуларните инцизиви присутна е хиподонција на латералниот инцизив.

Иако синдромот на клеидокранијалната дизостоза е ретка појава, тој лесно се дијагностицира благодарјќи на богатата и лесно пре-

познатлива симптоматологија и рендгентската анализа.

### Приказ на случаи

На Клиниката за ортодонција беа упатени два пациента, брат и сестра, заради задоцнето никнување на перманентните заби и присуство на нарушена оклузија.

Земените анамнестички податоци и клиничкото испитување покажаа дека таткото ги има истите симптоми како и неговите деца (сл. 1).

Првиот случај беше пациентка на возраст од 12 години. Од клиничките испитувања дојдовме до констатација дека главата и е несразмерно поголема во однос на другите делови на телото, фронталните тубери беа јако назначени, коренот на носот беше широк и постоеше проген профил на лицето.

При интраоралниот преглед се забележа големо присуство на млечни заби, и тоа во мандибуларниот дентален лак беа присутни

сите млечни заби освен централниот десен инцизив, а во максиларниот дентален лак перзистираа латералните млечни инцизиви, канини и први молари, што резултираше со отежнато никнување на максиларните перманентни инцизиви. Денталните лакови беа недоволно и неправилно развиени, а во оклузија односот на вилиците беше псевдопроген со позитивна хоризонтална инцизална стапалка (сл. 2).

На направената ортопантомографска снимка беше забележано дека во мандибуларниот дентален лак има хипердонција на премоларите од десната и левата страна, додека во пределот на латералните инцизиви во максиларниот дентален лак постоеше хиподонција од левата страна. За хиперодонтичните заби пациентката беше упатена на Клиниката за орална хирургија за нивна екстракција (сл. 3).

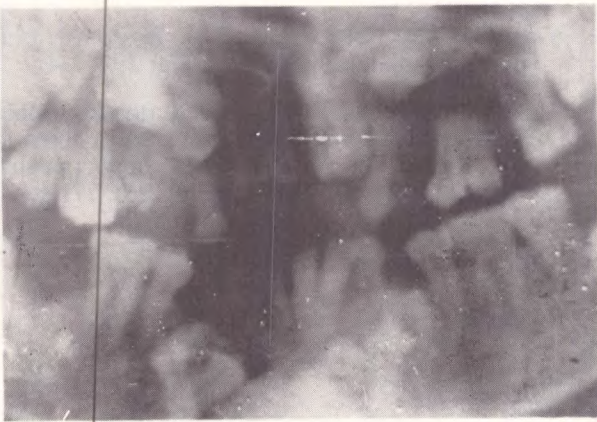
По земените анатомски отпечатоци и извршената метриска анализа направивме активен мобилен апарат со цел да се стимулира сагиталниот развој на максиларниот дентален лак и да се уб-



Слика 1. Приказ на фамилија со кледокранијален синдром



Слика 2. Интраорален приказ на пациентот



Слика 3. Ортопантомографска снимка на пациентот



Слика 4. Интраорален приказ на пациентот

лажи големата дискрепанца што постоеше меѓу вилиците.

Вториот случај беше пациент на возраст од 15 години. Екстраоралниот преглед покажа постоење на истите општи симптоми како и кај сестрата. Интраорално имаше поголемо присуство на перманентни заби. Во мандибуларниот дентален лак беа присутни перманентните централни инцизиви, канини, првите премолари, левиот втор премолар и мандибуларните молари, немаше присуство на млечни заби. Во максиларниот дентален лак од млечните заби беа присутни канините и десниот прв млечен молар, а од перманентните заби десните два премолара, првите и вторите перманентни молари. Односот на вилиците беше проген, со позитивна инцизална стапалка (сл. 4).

Беше направена ортопантомографска снимка на која беше забележано присуство на прекубројни премолари во максиларниот и мандибуларниот дентален лак. Поради присуството на прекубројните заби беше упатен на Клиниката за орална хирургија за нивно отстранување.

По извршените испитувања и овде беа направени активни апарати со цел да се стимулира и коригира сагиталниот развој на максиларниот дентален лак и да се ублажи големата дискрепанца што постоеше помеѓу максиларниот и мандибуларниот дентален лак.

### Дискусија

Синдромот на клеидокранијалната дизостоза е ретка појава со нарушен развој на коските на главата и лицето и со тотална или со парцијална аплазија на клавикулите. Стоматолошкиот наод на прикажаните случаи е богат и разнообразен и е констатиран кај три члена од потесното семејство. Интересно е дека, покрај хипердонцијата на премоларите, која е опишана во литература (1, 2, 5), кај ова заболување наоѓаме и хиподонција на максиларен латерален инцизив кај едниот случај. Оклузијата и артикулацијата беа нарушени и имаше присуство на псевдопроген загриз (6, 7).

Пристапот кон овие пациенти треба да биде високо стручен и комплексен, па затоа е потребна тимска работа со комплетна орална рехабилитација.

### Summary

#### RARE CASES OF DYSOSTOSIS CLEIDOCRANIALIS WITH HYPO-HYPERODONTIA

Kanurkova L., Pop Stefanova-Trposka M.

The authors present two cases with the syndrome dysostosis cleidocranialis. In one of them, they found hyperodontia of the premolars in the lower dental arch and hypodontia of the second incisor in the upper dental arch, both in the same time.

Key words: dysostosis cleidocranialis; hypodontia; tooth, supernumerary

### Литература

1. GOODMAN RM, GORLIN RJ. The face in genetic disorders. CV Mosby Co, St Louis, 1970.
2. KOSOVČEVIĆ M, MARKOVIĆ M. Dysostosis cleidocranialis. Stomatol GI Srb 1964; 2: 114-9.
3. MARKOVIĆ M. Klinički znaci orofacijalnog kompleksa - vodič u dijagnostici sindroma. Bilten UOJ 1990; 23(2): 97-106.
4. MARKOVIĆ M, MALENČIĆ A. Proučavanje uticaja genetskih činilaca na varijacije kranijalne baze u osoba sa sindromom dysostosis cleidocranialis. Bilten UOJ 1989; 22(2): 69-76.
5. НЕЧЕВА Љ и соп. Dysostosis cleidocranialis. Макед Стоматол Прегл 1977; 1(1-2): 13-8.
6. PEROVIĆ J, OBRADOVIĆ O. Dysostosis cleidocranialis. Stomatol GI Srb 1971; 2: 111-4.
7. СТЕФАНОВСКИ Ј и соп. Орално хируршки третман како дел од комплексната дентална терапија на dysostosis cleidocranialis. Макед Стоматол Прегл 1976; 2(3): 271-6.