

SECTION 4. PHYSICAL EDUCATION AND SPORTS**4.1 Генетичні синдроми з стоматологічними проявами ротової порожнини у дітей при захворюваннях травної системи****Ротова порожнина, зуби****Адонтія, гіподонтія**

Акрофаціальний дизостоз Нагера. Для даного синдрому характерне поєднання ознак черепно-лицевого дизостозу (синдром Франческетті) з недорозвинутими I пальця кисті і променевих кісток. Аномалії черепно-лицевої області включають анти монголоїдний розріз обличчя, недорозвинуті вії і колобома нижньої повіки, різку гіпоплазію нижньої щелепи, вкорочення твердого піднебіння, гіпоплазія початків корінних зубів. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування точно не встановлений, можливо аутосомно-домінантне і аутосомно-рецесивне успадкування. \

Око-кістково-шкірний синдром. Брахідактилія, адонтія, гіпотрихоз і альбінізм. Гіпоплазія верхньої щелепи, адонтія, дистихіаз. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування – можливо аутосомно-рецесивний.

Волосо-зубо-кістковий синдром. Тонка емаль зубів, зменшення щільності, легко стирається. Зуби мілкі, широко розтавлені, в 90 % випадків мають збільшену камеру пульпи, може спостерігатися затримка прорізання або адонтія. Аномальне розташування пульпи деколи призводить до її інфікування і абсцедування. Співвідношення статей – X1:D1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Гіпаратиреоз інфантильний X-спеціальний. Захворювання проявляється в період новонародженості судомами, мязевою ригідністю, спазмом гортані, карпопедальним спазмом, гіперрефлексією. Спостерігається аплазія або гіпоплазія зубів, підвищення внутрічерепного тиску. Співвідношення статей – X1:D0. Тип успадкування – X-зчеплений рецесивний.

Око-зубо-пальцевий синдром. Окуло-денто-дигітальний синдром, око-зубо-кісткова дисплазія. Гіпоплазія емалі, аномалії кількості і росту зубів. Відмічається неправильний ріст зубів, мікродонтія і часткова адонтія, гіпоплазія емалі, ранній карієс. Зустрічається мікроцефалія, розщілини губи і піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Ектодермальна дисплазія, робінсоновський тип. Глухота і оніходистрофія, домінантна форма. При синдромі спостерігаються наступні аномалії: гостроконічні зуби, часткова адонтія, гіпоплазія і дистрофія нігтів і помірно виражена нейросенсорна глухота. Деколи зустрічаються синдактилія, полідактилія. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Синдром Ленца. Синдром мікрофтальмії і аномалії пальців. Обличчя вузьке, довге. Зустрічається розщілина піднебіння, гамартоми язика. порушення прикусу і часткова адонтія. Співвідношення статей – Х1:Д0. Тип успадкування – Х-зчеплений рецесивний. У гетерозиготних носіїв бувають мінімальні ознаки у вигляді аномалій пальців, вузького обличчя, дефектів зубів.

Зубо-нігтевий синдром. Дисгенезія і гіподонтія нігтів. Діти мають зменшену кількість зубів (від 1 до 20). Співвідношення статей Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з різною експресивністю.

Синдром Халлермана-Штрайфа. Окуло-мандибуло-фаціальний синдром. Дисцефалія з гіпоплазією нижньої щелепи і хрящів носа (пташине обличчя). Високе ракоподібне піднебіння, мікростомія. Аномалії зубів включають зуби новонароджених, додаткові зуби, неправильний ріст зубів і гіпоплазія емалі. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування точно не встановлений.

Пікнодизостоз. Відмічається гіпоплазія і тупий кут нижньої щелепи, вузьке піднебіння, порушення прорізування зубів, часткова адонтія, аномалії форми і положення зубів, множинний карієс. Співвідношення статей – Х2,3:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Гетчинсона-Гілфорда. Прогерія. Зуби прорізаються з затримкою, інколи можуть бути відсутні, аномально розташовані, заходять один на одного, ротировані, порушений дентиногенез, спостерігаються аномалії прикусу і раннє порушення як молочних, так і постійних зубів. Співвідношення статей – Х2:Д1. Тип успадкування невідомий.

Синдром Ван дер Вуда. Розщілина губи або піднебіння і ямки на нижній губі. Основними ознаками являються дві симетричні ямки і розщілина губи і/або піднебіння. Може бути тільки одна ямка, розташована або посередині губи або латерально. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з пенетрантністю 80 % і різною експресивністю.

Рігера синдром. Гіпоплазія верхньої щелепи, виступаюча нижня губа, конічна форма передніх зубів, олігодонтія. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Синдром Мора. Оро-фаціо-дигітальний синдром, тип II; рото-лице-пальцевий синдром, тип II. Для даного синдрому типові лобуляція і розщілина язика з утворенням вузликів, гіпертрофія вуздечок, серединна псевдо розщілина губи, розщілина піднебіння, відсутність центральних різців, розширення краю альвеолярного відростку, гіпоплазія акульової дуги, верхньої і нижньої щелепи, широке перенісся і широкий роздвоєний кінчик носа, телекант. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Фронтонетафізарна дисплазія. Гіпоплазія нижньої щелепи, аномалії зубів (мікродонтія, порушення прорізання або адонтія), високе піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомний-рецесивний і Х-зчеплений рецесивний.

Ханхарта синдром. Синдром гіпоглотії-гіподактилії, синдром аглотії-адактилії. Гіпоплазія (або аплазія) язика і гіпоплазія нижньої щелепи. Зустрічається розщілина піднебіння, синехії ротової порожнини, сигнатія (зростання щелепи), мікростомія, анкілоглотія (зрощення кінчика язика зі слизовою піднебіння), олігодонтія. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування невідомий, всі описані випадки спорадичні.

Синдром Елліса-Ван Кревельда. Хондроектодермальна дисплазія, мезоектодермальна дисплазія. Зуби новонароджених, часткова адонтія, дрібні, неправильної форми, рано випадаючі зуби, коротка верхня губа, коротка або добавлена вуздечка, розщілина губи і альвеолярного відростка верхньої щелепи. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Черепно-око-зубний синдром. Піднебіння високе, ракоподібне, інколи відмічається розщілина піднебіння, прогнатизм. Характерні аномальна форма зубів, часткова адонтія або додаткові зуби. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю і різною експресивністю.

Хвороба Шейтхауера-Марі-Сентона. Черепно-ключичний дизостоз, Клейдокраніальна дисплазія. Черепно-лицева дисморфія (гіпоплазія середньої частини обличчя, аркоподібне піднебіння і розщілина піднебіння). Зуби пізно прорізаються. Відмічається їх аплазія, деформація коренів, гіпоплазія емалі, карієс. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю і різною експресивністю. Третина випадків представляє собою свіжу мутацію.

Синдром Кріста-Сіменса-Турена. Ектодермальна дисплазія ангідротична. Характерні гіподонтія, адонтія, аномальна форма зубів. Великий лоб з виступаючими надбрівними дугами і лобними буграми, запавши перенісся, маленький, сідловидний ніс з гіпоплазією крил, повні вивернуті губи. Співвідношення статей – Х1:Д0. Тип успадкування – Х-зчеплений рецесивний.

Синдром ЕЕС. Ектродактилія, ектодермальна дисплазія, розщілини губи і піднебіння синдром. Мікродонтія або часткова адонтія, неправильна форма постійних і персистування молочних зубів, гіпоплазія емалі, множинний карієс. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – більшість випадків спорадичні.

Елерса-Данлоса синдром. Характерне обличчя з гіпертелоризмом, епікантом і вдавленою середньою частиною обличчя. Тяжкий періодонтоз з ранньою втратою зубів. Співвідношення статей – Х1:Д1, з виключенням Х-

зчепленої форми. Тип успадкування – аутосомно-домінантний, аутосомно-рецесивний.

Неправильне розташування зубів

Волосо-зубо-кістковий синдром

Тонка емаль зубів, зменшення щільності, легко стирається. Зуби мілкі, широко розтавлені, в 90 % випадків мають збільшену камеру пульпи, може спостерігатися затримка прорізання або адонтія. Аномальне розташування пульпи деколи призводить до її інфікування і абсцедування. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Гомоцистинурія. Дефіцит синтезу цистатіоніна. Зміна форми і розташування зубів. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Гольтца. Дермальна гіпоплазія фокальна. Папіломи на основі язика, дисплазія і агенезія зубів. Розходження прямих мязів живота, омфалоцеле, пахова і пупкова грижі, випадіння прямої кишки. Співвідношення статей – Х0:Д1. Тип успадкування – Х-зчеплений доміантний.

Синдром Кохена. Відкритий рот з відкритими різцями, гіпоплазія верхньої щелепи. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Гурлера. Мукополісахаридоз, тип І. Діти з синдромом Гурлера народжуються без зовнішніх змін, інколи з великою вагою. В перші місяці життя контури обличчя стають грубими, характерне запавши перенісся, гепатоспленомегалія, рот відкритий, збільшення язика і губ, дрібні і рідко посаджені зуби. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Хантера. Мукополісахаридоз, тип ІІ. Характеризується доброякісним перебігом, до 1-2 років виражених клінічних симптомів не спостерігається. Характерні пупкові і пахові грижі, рідкі зуби, діарея. Тривалість життя хворих може бути достатньо великою, але зазвичай пацієнти помирають у

віці до 20 років від серцево-судинної декомпенсації. Співвідношення статей – Х1:Д0. Тип успадкування – Х-зчеплений рецесивний.

Синдром Халлермана-Штрайфа. Окуло-мандибуло-фаціальний синдром. Дисцефалія з гіпоплазією нижньої щелепи і хрящів носа (пташине обличчя). Високе ракоподібне піднебіння, мікростомія. Аномалії зубів включають зуби новонароджених, додаткові зуби, неправильний ріст зубів і гіпоплазія емалі. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування точно не встановлений. Більшість описаних випадків спорадичні, припускається аутосомно-домінантне успадкування.

Губи і/або розщілина піднебіння.

АДАМ-комплекс. Амніотичні деформації, адгезії, мутиляції. Дефекти обличчя і черепа включають черепно-мозкові грижі і розщілину губи і піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування точно невідомий, більшість випадків спорадичні.

Гіпертелоризма-гіпоспадії синдром. Синдром телеканта-гіпоспадії, ВВВ-синдром, синдром Опіца. При даному синдромі відмічаються телекант або істинний гіпертелоризм, гіпоспадія, розщілина губи і піднебіння. Крім цього у хворих буває розщілина язика, пупкові або пахові грижі, неперфорований анус. У жінок – носіїв синдром проявляється телекантом різного ступеню вираженості. Співвідношення статей – Х1:Д0. Тип успадкування – Х-зчеплений рецесивний.

Синдром Бікслера. Глухота провідна, гіпертелоризм, мікротія і лицеві розщілини, синдром НМС. Проявляється односторонньою розщілиною губи і піднебіння, мікроцефалією, гіпоплазією дуги нижньої щелепи. Характерна затримка росту і відставання у вазі. Співвідношення статей – Х3:Д2. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Голопрозенцефалія. Ариненцефалія. Вада супроводжується різними, досить грубими порушеннями будови обличчя: двосторонньою розщілиною губи і піднебіння, відсутністю фільтра, гіпотелоризмом. В більшості випадків діти з голопрозенцефалією нежиттєвоздатні. Співвідношення статей – Х1:Д2. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Гольтца. Дермальна гіпоплазія фокальна. Папіломи на основі язика, дисплазія і агенезія зубів. Розходження прямих м'язів живота, омфалоцеле, пахвова і пупкова грижі, випадіння прямої кишки. Співвідношення статей – Х0:Д1. Тип успадкування – Х-зчеплений домінантний.

Паллістера-W синдром. Типова помірно виражена розумова відсталість, судоми, тремор, підвищений м'язів тонус, розщілина піднебіння і губи. У хворих відмічається широкий кінчик носа, високий лоб, телекант, широка і плоска верхня щелепа. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування – можливо Х-зчеплений рецесивний.

Птеригіума підколінного синдром. Виявляється розщілина губи і піднебіння (рідше тільки піднебіння), ямочки на нижній губі, зрощення між яснами, анкілоглосія. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з неповною пенетрантністю і варіабельною експресивністю.

Розщілина губи з або без розщілини піднебіння. Лицеві розщілини виникають в результаті порушення зростання лицевих і піднебінних відростків в ембріогенезі. В залежності від локації і ступені важкості вади розділяють: 1) розщілину губи, яка може бути одно або двосторонньою, повною, частковою або підслизовою. Супроводжується деформацією носа, асиметрією крил носа; 2) розщілину губи і піднебіння, яка поширюється на верхню губу, альвеолярний відросток, тверде і м'яке піднебіння. Може бути одно або двостороння і супроводжується деформацією крил носа, викривленням носової перегородки, порушенням прикусу, аномаліями зубів. Етіологія вади мультифакторіальна. Співвідношення статей – Х1,6:Д1.

Синдром Ван дер Вуда. Розщілина губи або піднебіння і ямки на нижній губі. Основними ознаками являються дві симетричні ямки і розщілина губи і/або піднебіння. Може бути тільки одна ямка, розташована або посередині губи або латерально. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з пенетрантністю 80 % і різною експресивністю.

Розщілина губи або піднебіння і зрощення повік. Спостерігаються множинні зеднувальнотканинні тяжі шириною 0,3-5 мм між верхньою і нижньою повікою в поєднанні з розщілиною губи і піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Розщілина губи і піднебіння, ектодермальна дисплазія і синдактилія. Спостерігається розщілина губи і піднебіння, зрощення повік, гіпоплазія емалі і раннє випадіння зубів, алопеція. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування – можливо аутосомно-рецесивний.

Розщілина губи/піднебіння, аномалії великих пальців кисті і мікроцефалія. Відмічається мікроцефалія, розщеплення губи/піднебіння, широке перенісся, асиметрія ніздрів, епікант і гіпертелоризм. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування – можливо аутосомно-рецесивний.

Робертс синдром. Тетрафокомелія з розщілиною губи і піднебіння.

Для тяжкої форми є типовими тетрафокомелія, двостороння розщілина губи і піднебіння, гіпертелоризм, птоз і мікроцефалія; гіпоплазування крил носа. При народженні звертають на себе увагу знижений ріст і вага тіла. Більшість дітей з синдромом Робертса народжуються мертвими або помирають в неонатальному періоді. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Зуби неправильної форми.

Акрофаціальний дизостоз Нагера. Для даного синдрому характерне поєднання ознак черепно-лицевого дизостозу (синдром Франческетті) з недорозвинутими І пальця кисті і променевих кісток. Аномалії черепно-лищевої області включають анти монголоїдний розріз обличчя, недорозвинуті вії і колобома нижньої повіки, різку гіпоплазію нижньої щелепи, вкорочення твердого піднебіння, гіпоплазія початків корінних зубів. Співвідношення статей невідоме. Тип успадкування точно не встановлений.

Синдром Горлина. Синдром базальноклітинного невуса. Характерні кісти нижньої і верхньої щелепи, неправильна форма зубів і/або множинний карієс, широке перенісся, прогнатія, виступаючі лобні і парієтальні бугри.

Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю і різною експресивністю.

Германа-Паллістера-Тидді-Опіца синдром. Кругле обличчя, зігнуті вузькі губи, широкі брови, зуби неправильної форми. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Око-зубо-пальцевий синдром. Окуло-денто-дигітальний синдром, око-зубо-кісткова дисплазія. Гіпоплазія емалі, аномалії кількості і росту зубів. Відмічається неправильний ріст зубів, мікродонтія і часткова адонтія, гіпоплазія емалі, ранній карієс. Зустрічається мікроцефалія, розщілини губи і піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Ектодермальна дисплазія, робінсоновський тип. Глухота і оніходистрофія, домінантна форма. При синдромі спостерігаються наступні аномалії: гостроконічні зуби, часткова адонтія, гіпоплазія і дистрофія нігтів і помірно виражена нейросенсорна глухота. Деколи зустрічаються синдактилія, полідактилія. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Гомоцистинурія. Дефіцит синтезу цистатіоніна. Зміна форми і розташування зубів. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Гольтца. Дермальна гіпоплазія фокальна. Папіломи на основі язика, дисплазія і агенезія зубів. Розходження прямих м'язів живота, омфалоцеле, пахвова і пупкова грижі, випадіння прямої кишки. Співвідношення статей – Х0:Д1. Тип успадкування – Х-зчеплений домінантний.

Синдром Гурлера. Мукополісахаридоз, тип І. Діти з синдромом Гурлера народжуються без зовнішніх змін, інколи з великою вагою. В перші місяці життя контури обличчя стають грубими, характерне запавши перенісся, гепатоспленомегалія, рот відкритий, збільшення язика і губ, дрібні і рідко посаджені зуби. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Блоха-Сульцбергера. Нетримання пігменту синдром. Аномалії зубів – конічна форма і дефіцит дентину, розщілина губи і піднебіння. Співвідношення статей – Х0:Д1. Тип успадкування –Х-зчеплений домінантний з внутріутробною загибеллю плодів чоловічої статі.

Хвороба мраморних кісток. Остеопороз рецесивний, вроджений злякисний остеопетроз, генералізований остеосклероз. Гепатоспелномегалія. Прорізування зубів може затриматися. Відмічаються виражені аномалії зубів. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Пікнодизостоз. Відмічається гіпоплазія і тупий кут нижньої щелепи, вузьке піднебіння, порушення прорізування зубів, часткова адонтія, аномалії форми і положення зубів, множинний карієс. Співвідношення статей – Х2,3:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Рігера синдром. Гіпоплазія верхньої щелепи, виступаюча нижня губа, конічна форма передніх зубів, олігодонтія. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Рото-лицево-пальцевий синдром, тип І. Оро-фаціо-дигітальний синдром, тип І. Гіперплазія вуздечки язика, верхньої і нижньої губи, лобуляція язика, гамартома язика, анкілоглосія, розщілина піднебіння, неповні розщілини альвеолярних відростків верхньої і нижньої щелепи, аномалії передніх зубів, карієс, гіпоплазія емалі і зверхкомплектні зуби. Псевдорозщілина верхньої губи, широку спинку носа. Уражені плоди чоловічої статі помирають внутріутробно. Співвідношення статей – Х0:Д1. Тип успадкування – Х-зчеплений домінантний.

Сифіліс вроджений. В ранньому віці спостерігається спленомегалія, жовтяниця, анемія; в деяких випадках – нефротичний синдром; зуби Гетчинсона. Співвідношення статей – Х1:Д1.

Фронтонетафізарна дисплазія. Гіпоплазія нижньої щелепи, аномалії зубів (мікродонтія, порушення прорізування або адонтія), високе піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомний-рецесивний і Х-зчеплений рецесивний.

Синдром Елліса-Ван Кревельда. Хондроектодермальна дисплазія, мезоектодермальна дисплазія. Зуби новонароджених, часткова адонтія, дрібні, неправильної форми, рано випадаючі зуби, коротка верхня губа, коротка або додаткова вуздечка, розщілина губи і альвеолярного відростка верхньої щелепи. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Дауна. Хромосоми 21 трисомії синдром. Відкритий рот, ракоподібне піднебіння, зубні аномалії, борознистий язик. В 10 % випадків синдром Дауна асоціюється з епілепсією, в 8 % - з атрезією або стенозом дванадцятипалої кишки, лейкозом. Тривалість життя хворих визначається наявністю вад розвитку шлункового-кишкового тракту і серця. Співвідношення статей – Х1:Д1.

Черепно-око-зубний синдром. Піднебіння високе, ракоподібне, інколи відмічається розщілина піднебіння, прогнатизм. Характерні аномальна форма зубів, часткова адонтія або додаткові зуби. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю і різною експресивністю.

Синдром Крузона. Черепно-лицевий дизостоз. Гіпоплазія верхньої щелепи з відносним прогнатизмом нижньої щелепи, коротка верхня губа. Спостерігається готичне піднебіння, деколи розщілина піднебіння, рідкі шиповидні зуби, великий язик. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з повною пенетрантністю і різною експресивністю; 1/4 випадків обумовлена новою мутацією.

Дизостоз Станеску. Черепно-лицевий дизостоз з діафізарною гіперплазією. Гіпоплазія нижньої щелепи, сплюснене піднебіння, мілкі викривлені зуби з гіпоплазією емалі. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Ектодермальна дисплазія, тип Реппа-Ходжкіна. Ектодермальна дисплазія гіпогідротична. Гіпоплазія і дистрофія нігтів і зубів, запале перенісся, вузький ніс, гіпоплазія верхньої щелепи, маленький рот, розщілини губи,

піднебіння, язичка. Тип успадкування – аутосомно-домінантний, хоча не виключається Х-зчеплене доміантне успадкування.

Синдром ЕЕС. Ектродактилія, ектодермальна дисплазія, розщілини губи і піднебіння синдром. Мікродонтія або часткова адонтія, неправильна форма постійних і персистування молочних зубів, гіпоплазія емалі, множинний карієс. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – більшість випадків спорадичні.

Множинний карієс

Синдром Горлина. Синдром базальноклітинного невуса. Характерні кісти нижньої і верхньої щелепи, неправильна форма зубів і/або множинний карієс, широке перенісся, прогнатія, виступаючі лобні і парієтальні нарости. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю і різною експресивністю.

Око-зубо-пальцевий синдром. Окуло-денто-дигітальний синдром, око-зубо-кісткова дисплазія. Гіпоплазія емалі, аномалії кількості і росту зубів. Відмічається неправильний ріст зубів, мікродонтія і часткова адонтія, гіпоплазія емалі, ранній карієс. Зустрічається мікроцефалія, розщілини губи і піднебіння. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Синдром Гольтца. Дермальна гіпоплазія фокальна. Папіломи на основі язика, дисплазія і агенезія зубів. Розходження прямих м'язів живота, омфалоцеле, пахвова і пупкова грижі, випадіння прямої кишки. Співвідношення статей – Х0:Д1. Тип успадкування – Х-зчеплений доміантний.

Синдром Дубовиці. Діти народжуються з різкою гіпоплазією. Спостерігається дефіцит маси тіла, рвота, поганий апетит, понос. Характерні високе піднебіння або розщілина піднебіння, порушення прорізування зубів і множинний карієс. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Коккейна синдром. При народженні вага тіла нормальна, але в подальшому спостерігається відставання. Прогнатизм, високе аркоподібне

піднебіння, множинний карієс. Співвідношення статей – X1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Яддасона-Левандовського. Пахіоніхія вроджена. Зміни ротової порожнини, язика, очей у вигляді лейкокератозу або лейкоплакії. Раннє прорізування зубів, гіпоплазія емалі, ранній карієс, в деяких випадках до 4-6 міс зуби випадають. Співвідношення статей – X1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний.

Пікнодизостоз. Спостерігається гіпоплазія і тупий кут нижньої щелепи, вузьке піднебіння, порушення прорізування зубів, часткова адонтія, аномалії форми і положення зубів, множинний карієс. Співвідношення статей – X2,3:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром Мора. Оро-фаціо-дигітальний синдром, тип II; рото-лице-пальцевий синдром, тип II. Для даного синдрому типові лобуляція і розщілина язика з утворенням вузликів, гіпертрофія вуздечок, серединна псевдо розщілина губи, розщілина піднебіння, відсутність центральних різців, розширення краю альвеолярного відростку, гіпоплазія акульової дуги, верхньої і нижньої щелепи, широке перенісся і широкий роздвоєний кінчик носа, телекант. Співвідношення статей – X1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-рецесивний.

Синдром делеції короткого плеча 18-ї хромосоми. Низька маса при народженні, маленька нижня щелепа, широкий рот з опущеними кутами губ, множинний карієс, розщілина губи і піднебіння. Співвідношення статей – X1:Д2.

Хвороба Шейтхауера-Марі-Сентона. Черепно-ключичний дизостоз, Клейдокраніальна дисплазія. Черепно-лицева дисморфія (гіпоплазія середньої частини обличчя, аркоподібне піднебіння і розщілина піднебіння). Зуби пізно прорізуються. Відмічається їх аплазія, деформація коренів, гіпоплазія емалі, карієс. Співвідношення статей – X1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з високою пенетрантністю і різною експресивністю. Третина випадків представляє собою свіжу мутацію.

Синдром Клоустона. Ектодермальна дисплазія гідротична. Множинний карієс. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – аутосомно-домінантний з повною пенетрантністю.

Синдром ЕЕС. Ектродактилія, ектодермальна дисплазія, розщілини губи і піднебіння синдром. Мікродонтія або часткова адонтія, неправильна форма постійних і персистування молочних зубів, гіпоплазія емалі, множинний карієс. Співвідношення статей – Х1:Д1. Тип успадкування – більшість випадків спорадичні.