

## تظاهرات فکی - صورتی - دهانی و دندانی تریزومی ۲۱

(۱) دکتر مهناز نوروزی

ماه پیش از تولد همزمان با آهکی شدن می باشد. خطوط نئوناتال پهن تر، عمیقاً پیگمانته و گاهی خطوط نئوناتال چندتایی دیده میشود. خطوط مینایی پس از تولد غالباً برجسته است و در اکثر بیماران دیده میشود.

ناهماهنگی اکلوژال: در این بیماران مزو اکلوژن شایع است، که یکی از دلایل ایجاد آن وجود اختلاف در رابطه قاعده فکین، بعلت کوتاهی نسبی فک بالا (Maxilla) و کوتاهی قسمت میانی حفره جمجمه می باشد. همچنین در این بیماران Over-Jet فک پایین و Open Bite قدامی شایع می باشد. کام:

در این مبتلایان کام معمولاً قوس دار گزارش شده است. Redman, Shapiro در یک مطالعه متریک از کام در یک گروه از بیماران مبتلا که در سنین ۷ تا بزرگسالی انجام گرفت مشاهده کردند که عرض کام باریکتر از حد نرمال می باشد. کام باریک بازائده آلئولی (Alveolar process) نازک که عامل موثری برای افزایش عمق کام در نظر گرفته شد و طول کام بنحویچشمگیری کوتاهتر از حالت نرمال بود (۷).

زبان:

زبان شیاردار با شیوعی بیش از پنجاه درصد از مشخصات حتمی سندروم دان است. گاهی بزرگی یا کوچکی زبان دیده شده است و لیکن در اکثر نمونه ها زبان اندازه نرمال دارد. دهان باز بازبان جلو زده می باشد که فک بالای غیر متکامل نیکمک به باز بودن دهان و جلو زدگی زبان می کند (۳).  
رویش دندانها:

رویش دندانها در اکثریت مبتلایان همراه با تأخیر می باشد. orner بر روی الگوی سن متوسط رویش دندانهای دائمی ۲۱۷ نفر از افراد مبتلا تحقیق کرد و آنرا

تریزومی ۲۱ از شایعترین آنومالیهای اتوزومال می باشد که در میان تمام ناهنجاریهای کروموزومی بیشترین احتمال زنده ماندن مبتلایان را داراست. در سال ۱۸۶۶ نخستین بار Langdon Down شرح کاملی از علائم کلینیکی این بیماری را تحت عنوان Mongolian Idiocy مطرح نمود که تا پس از کشف فرمول کروموزومی آن همچنان تحت همین عنوان خوانده میشد (۳).  
از نظر اپیدمیولوژیک و اتیولوژیک شیوع تریزومی ۲۱ در آمریکای شمالی ۱/۴۵ در ۱۰۰۰ و یاد حدود یک برای هر ۷۰۰ تولد می باشد و از نظر جنسیت ۳ مذکر در مقابل ۲ مونث می باشد (۳ و ۴).

عمده ترین علت این عارضه سنین بالای مادری است و تاثیر سن زایمان صد درصد بر روی این عارضه مشخص شده است. بطوریکه احتمال وقوع آن در سنین مادری ۲۰ سال به بالا یک در ۱۵۵۰ نفر و در مادران بالاتر از ۴۵ سال ۱ نفر در هر ۲۵ تولد زنده می باشد (۵). مطالعات کروموزوما مؤید این مطلب است که فرمول کروموزومی در این بیماران در زنان مبتلا به صورت (47XX+21) و در مردان مبتلا به صورت (47XY+21) می باشد.

از علائم کلینیکی قابل تشخیص مبتلایان به اجمال عبارت است از: نیمرخ پهن، صورت گرد، بینی کوتاه با پل بینی فرورفته - اکسیپیتال (استخوان پس سری) پهن و دهان کوچک و شیارهای مایل پلکها که به آنها ظاهری شرقی میدهد (۳ و ۵).

تظاهرات دهانی:

هیپوکلسیفیکاسیون مینا بصورت لکه های سفید گچی در این مبتلایان وجود دارد. Incremental Line دیده می شود که در بین مینای دوران قبل از تولد پخش شده است و حاکی از اختلالات داخل رحمی در حدود چهار



بیماران درمقایسه با جمعیت‌های عمومی بیشتر است . در هر دو جنس ناقربینگی اندازه تاج و دندانهای دائمی نزدیک به دوبرابر بیشتر از افراد نرمال می‌باشد .

پوسیدگی های دندان و بیماریهای پریدونتال :

شیوع پوسیدگیهای دندان در این بیماران توسط Cohen و Winer و پاره‌ای دیگر از محققین با درصد کم گزارش شده است (۶). در مورد شیوع بیماریهای پریدونتال Cohen دریافت که ۹۶ درصد از مبتلایان در یک موسسه ، بیماریهای شدید پریدونتال داشته‌اند در حالیکه تنها ۶ درصد از افراد کنترل هم سن به این بیماری‌ها دچار بودند. التهاب لبه ای لثه (Marginal Gingivitis) فقدان استخوان آلوئول - لقی و خارج شدن دندانها بخصوص دندان ثنایای میانی پائین ، همچنین ماتریا آلبا و جرم زیر و بالای لثه‌ای و در ۲۹ درصد از بیماران التهاب لثه (Gingivitis) زخمی نکروتیک (NUG) دیده شد . عدم رعایت صحیح بهداشت و فاکتورهای موضعی نظیر ماتریا آلبا گرچه شرایط پریدونتال را بدتر می‌کند و لیکن از نظر اتیولوژیک نمیتوان از آنها بعنوان عوامل اولیه در بیماریهای پریدونتال مبتلایان نام برد و ظاهراً افراد مبتلا به این سندرم درمقایسه با افراد نرمال استعداد بیشتری برای ابتلا به بیماریهای پریدونتال دارند .

#### REFERENCES:

- 1- Russell -BG ;KJaer -I, Tooth Agenesis in Down syndrome ,Am -J-Med -Genet ,1995 Feb.
- 2- Jara -L ,ondarza A. Blanco -T ;Valenzuela - C, The Sequence of Eruption of the permanent dentition in a cilean sample with Down's syndrome, Jan 1993 .
- 3- ALANE .H. EMERY -David - Rimoin -Principles and practic of Medical Genetics -2 nd ed, Vol (1)-Churchil Livingstone, 1990:252(6).
- 4- James J Nora ,F.clarke Fraser ,Medical Genetics ,3rd Ed, Lea &Febiger ,1989:(29-37).
- 5- Cotran ,Kumar, Robbins, Robbin's pathologic Basis of Disease ,4th Ed. W.B Saunders ,1989:129(30).
- 6- Cohen -M.M. Sr; Chromosomal Disorders, Dent. Clin -North -Am, 1975(Jan):(87 -111)

۷ - نوروزی مهناز ، تظاهرات دهانی دندانی ، ناهنجاریهای ژنتیکی ( پایان نامه ) ، تهران ، دانشکده دندانپزشکی ، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی ، ۱۳۶۵

بالگوی رویش ۱۲۴ نفر از افراد فامیل که مبتلا نبودند مقایسه نمود . اودر زمان رویش هریک از انواع دندانها اختلافات فاحشی مشاهده کرد و چنین نتیجه گرفت که در افراد بیمار تمایلی برای رویش تأخیری (Delayed Eruption) وجود دارد (۷).

همچنین در سال ۱۹۹۳ گزارشی در مورد ۱۱۶ بیمار مذکر و ۱۲۴ بیمار مونث در شیلی اعلام گردید که این مطلب را تأیید می‌نمود (۲). در سال ۱۹۹۵ تحقیقی بر روی ۵۴ بیمار مذکر و ۴۶ بیمار مونث گزارش گردید که وجود آژنزی در دندانهای بیماران را بیان نمود که این آژنزی در مندیبول بیشتر از ماگزینا بوده است (۱).

اندازه دندانها:

در بیماران مبتلا دندانهای شیری و دائمی هر دو کوچک هستند . شیوع میکرودونشیا (کوچک دندانی) بین ۳۵ تا ۵۵ درصد گزارش شده است . در مطالعاتی که Kislung بر روی ۷۱ بیمار انجام داد ، عرض مزودیستالی تمام دندانهای دائمی بجز اولین مولر بالا و سانتراهای پائین کم شده بود و دندانهای این بیماران درمقایسه با افراد نرمال تغییرات ابعادی بیشتری را نشان میدهد .

در تحقیقات متریک میکرو دونشیا ی حقیقی در تمام دندانهای دائمی بجز مولر اول بالا و سانتراهای پائین تأیید شد . همچنین درصد ابتلا به (Dimorphism) در این