TÜM SENDROMLAR ÖZET

Crouzon Sendromu



FGFR2 mutasyon
Otozomal **dominant**
Kraniyosinostoz
Kafa süturlarının erken füzyonu
Hipoplastik orta yüz
El ve ayaklar normal

Apert Sendromu

FGFR2 mutasyon
Otozomal **dominant**
Kraniyosinostoz
Kemiklerin erken füzyonu
Hipoplastik orta yüz
Sindaktili ✅
Akne vulgaris ✅

Pfeiffer Sendromu

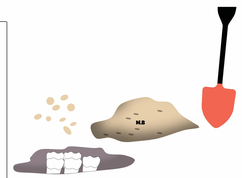
FGFR2 mutasyon
Otozomal **dominant**
Kraniyosinostoz
Kemiklerin erken füzyonu
Hipoplastik orta yüz
Parsiyel sindaktili ✅
Kafatasında **yonca yaprağı deformitesi**

Carpenter Sendromu

Kraniyosinostoz
Polisindaktili
Otozomal **resesif**
Konjenital kalp defektleri

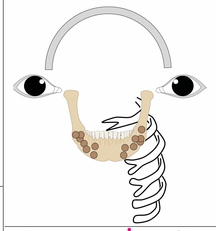
KleiDOkraniyal Displazi

Otozomal **do**minant
Hipoplastik klavikula
Multipl gömülü diş → dentigeröz kist?
Orta yüz hipoplazisi
Fontanellerin ossifikasyonu gecikir
İntramemb. ve endrokonral kemikleşme bozuk



Gorlin Goltz Sendromu

Deride Bazal hücreli karsinom
Multipl odontojenik keratokistler
Bifid kaburga
Falks serebri kalsifikasyonu
Hipertelorizm
Mandibular prognati

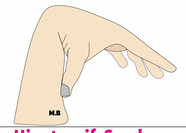


Gardner Sendromu

APC gen mutasyonu
Desmoid tümör
Epidermoid kistler Multipl
Polipler Multipl
Osteomlar Multipl

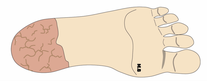
Ehler Danlos Sendromu

Elastik deri
Hipermobil eklemler
Artmış kapiller frajilite → kanama
Yara iyileşmesinde gecikme



Papillon leFevre Sendromu

Cathepsin C geninde mutasyon
El ve ayaklarda hiperkeratoz
Agresif gingivitis ve periodontitis
Erken diş kayıpları



Frey Sendromu

N. Aurikilotemporalis hasarı
Yemek yerken eritem ve terleme



Treachers Collins Sendromu



Otozomal dominant
TCOF geninde mutasyon
1.Brankial ark bozk.
(Diğer ismi Mandibulofasiyal disostozis)
Kadın=Erkek
Retrognatik mandibula → kuş yüzü
Hipoplastik zygomatik kompleks
Dudak damak yarıkları

Pierre Robin Sendromu

Yarık damak
Mandibular mikrognati
Glossopitoz
Hava yolu tıkanıklığı

Yanan Ağız Sendromu

Tat değişikliği
Kserostomi
Klinik lezyon yok
Genellikle Postmenopozal kadın

Goldenhar Sendromu

Hemifasiyal mikrozomi
Tek taraflı hipoplazi



Ektodermal Displazi

Kuru cilt
Anadonti veya hipodonti
Seyrek , ince kıllı saçlar
Pireksi → Terleyememe
Disfaji
Kserostomi ve çürükler
Kseroftalmi ve konjuntivit



Osteogenezis İmperfekta

Tip 1 kollojende bozukluk
Otozomal dominant
Mavi sklera
Wormian kemikler
Progresif osteopeni
%25 →+dentinogenezis imperfekta



Down Sendromu

Mongoloid yüz
Küçük çekik gözler
Açık süturlar
Tamamlanmamış cinsel gelişim
Open bite ve makroglossi
Mental retardasyon
Kardiyak anomaliler

Hipotansif Sendromu

Hamilelerde görülür.
Çocuk vena cava süperiora baskı yapar
Hamile hasta sola dönük işlem yapılır



Konjenital Sifiliz

Etken → traponema pallidum
Hutchinson kesicileri
Mulberry molarları

Kök rezorbsiyonu

İnternal → farklı açılı radyografilede yeri değişmez
Eksternal → farklı açılı radyografilarda yeri değişir .

Plummer Vinson Sendromu

Paterson- Kelly sendromu
Disfaji
Demir eksikliği anemisi
Angular Şelitis
Glossit



Eagle Sendromu

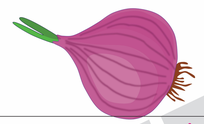
Uzamış/kalsifiye olmuş stilohyoid ligament
Tonsillektomiden sonra

Sjögren Sendromu

Kuru göz
keratokonjonktivit sikka
Kserostomi
Parotiste şişme
Romatoid artrit, SLE ve Sklerodermagibi hastalıklara eşlik edebilir.
non-Hodgkin lenfoma riski yüksek

Dentinogenezis İmperfekta

Dentin anomalisi
Kehribar rengi dişler
Servikal daralma → soğansı görünüm
Tip 1 → osteogenezis imperfekta ile birlikte
Tip 2- 3 → Dentin sialoprotein(DSP) - dentin sialofosfoprotein(DSPP) mutasyonları
İskeletsel anomali yok



Dentin Displazisi

Tip1 → W şeklinde kök
Pulpa diş sürmeden dolar
Tip2 → alev şeklinde pulpa odası
Dişler sürdükten 5-6 sene sonra pulpa odaları ve kanalları dolar.



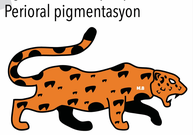
Odontogenezis İmperfekta

Hipoplastik + hipokalsifik mine ve dentin
Hayalet dişler
Maksilla > mandibula
En sık → santral kesiciler



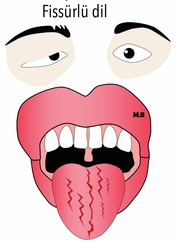
Peutz Jaghers Sendromu

Ağrılı intestinal polipler
Perioral pigmentasyon



Melkerson Rosenthal Sendromu

Fasiyal paralizi
Fasiyal ödem
Fissürlü dil



Marfan Sendromu

Bağ doku hastalağı
Fibrilin formasyonu bozuk
Uzun ince ekstremiteler , uzun ve dar yüz yapısı
Pectus ekskavatum → Güversin göğsü
Hiperelastik eklemler → eklem dislokasyonları
Kifoskolyoz → Kamburluk

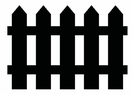


Velokardiyofasiyal Sendromu

Di George sendromu da denir.
22.kromozomda delesyon
Uzamış yüz
Yarık damak
Timus aplazisi
Hipoparatiroidizm/ hipokalsemi
Kalp defektleri

Amelogenezis İmperfekta

Genetik mine anomalisi
Dentin ve kök normal
Tip 1 → Hipoplastik → bahçe çiti görünümü
Tip 2 → Hipomatüre → karla kaplı diş gör.
Tip 3 → hipokalsifiye Aİ
Tip 4 → Hipomatüre + hipoplastik + taurodontizm



Ramsay Hunt Sendromu

Geçirilmiş Herpes Zoster virüs enfeksiyonu
Fasiyal paralizi
Dış kulak yolunda veziküller



Costen Sendromu

Posterior dişler kaybedildikten sonra TME'ye binen yükle oluştuğu düşünülüyor.
TME disfonksiyonu
Ağız açılırken klik veya çıtlama sesi
Baş ağrısı
Kulak ağrısı
Nöralji
Glossodinya

Odontojenik Keratokistle İlgili Sendromlar

Gorlin goltz sendromu
Marfan sendromu
Ehler danlos sendromu
Noonan sendromu
Orofasiyal dijital sendromu
Simpson-Golabi-Behmel sendromu

Dudak Damak Yarıkları

DDY → Erkek > kadın
Unilateal > bilateral
Sol > sağ
Damak yarığı → Kadın > erkek

DDY ile ilgili Sendromlar

Won Der Wounde
Treacher Collins
Down1
Orofasiyal Dijital
Opitz
Kraniofasiyal mikrozomi
Fetal alkol sendromu

Damak Yarığı ilgili Sendromlar

Pierre Robin Sendromu → %50
Stickler Sendromu → %25
Velo-Kardiyo-Fasiyal Sendromu → %15

Generalize Pigmente Lezyonlar

Peutz-jeghers sendromu
Nörofibromatozis 1
Mc-Cune Albright sendromu
Addison hastalığı
Menapoz
Hamilelik
Antimalaryal ilaçlar
Doğum kontrol ilaçları
Minosiklin
Fenotiazinler

McCune Albright Sendromu

Kadın > erkek
Poliostatik fibröz displazi
Cafe au lait lekeleri
Endokrin bozukluklar



Cowden Sendromu

Dudak ve dişetinde multipl papüller
Oral mukozada kaldırım taşı görünümü
Birçok organda neoplastik değişiklikler
Perioral,perinazal ve periorbital deride folliküler keratozis



Osteopetrozis

Mermer kemik hastalığı
Albers-Schönberg hastalığı
Osteoklastlar bozuk
Osteomyelite ve osteonekroza yatkın
Enfeksiyona yatkın
Resesif → osteopetrozis konjenita
Dominant → osteopetrozis tarda
Lamina dura kalınlaşır
Çenelerin radyoopasitesi artar
Körlük / sağırlık / fasiyal paralizi
Dişler geç sürer → yoğun kemik

Çerubizm

Otozomal dominant
Meleksi yüz görünümü
Cennete bakan yüz
Erken çocuklukta görülür → 2-6 yaş
Bilateral
Dişleri meziale doğru iter
Dev hücre lezyonlarına benzer

Von Recklinghausen Sendromu

Nörofibromatozis tip 1
Deride cafe au lait lekeleri
Multipl periferal sinir tümörleri → Schwannom ve nörofibrom
koronoid çentik derinleşmiştir
Kondil başında deformite
Kondil boynu uzamıştır.
Gonial açı geniş
Mandibular ve mental foramende genişleme
İnferior alveolar kanalda genişleme
Sfenoid kemikte displazi → çıplak göz



Behçet Sendromu

Oral ülser
Genital ülser
Üveit

Kompartman Sendromu

Sinirin kesilmesiyle reaktif olarak şişmesi

Yemek Zamanı Sendromu

Sialoliti olan hastalarda yemek sırasında tükürük akışının artmasıyla görülen orta-şiddetli ağrı

Gorham Hastalığı

Yoğun osteolizis
2-3. dekat
Otozomal dominant
Patolojik fraktür
Osteoklastik aktivite bozuk
Kemik doku fibröz dokuyla yer değiştirir.

Taurodontizm ile İlişkili Sendromlar

Amelogenesis imperfecta
Kraniyoektodermal
Ektodermal displazi
Hiperfosfatazya
Hipofosfatazya
Klinefelter
Oral-fasiyal-dijital tip II
Down
Triko-dento-osteöz tip I, II ve III

Aft Görülen Durumlar

Behçet sendromu
Beslenme bozuklukları
Folat,demir,çinko, VitB eks.
IgA yetersizliği
Reiter sendromu
Sweet sendromu
Siklik nötropeni
AIDS
İnflamatuvar barsak hastalıkları
Çölyak hastalığı
MAGİC(ağız **ve genital ülser + kartilaj inf**.)
PFAPA sendromu
Periodik ateş
Aftöz stomatit
Faranjit
Adenit

Hiperventilasyon Sendromu

Pulmoner ventilasyonun ↑ ile kandaki CO2 ↓ (hipokarbi) → kan basıncı ↓ ve bayılma
Genç bireylerde sık görülür.(20- 30 yaşlar)
Genellikle anksiyeteye kaynaklı
Hızlı nefes(taşipne) alma
Dudak, el ve ayak parmaklarında karıncalanma ,
Oksijen verilmez. → kese kağıdı veya avuç içi



Cushing Sendromu

ACTH'a bağlı glikokortikoid düzeyinin artması
Osteoblastik aktivite azalır
Osteoklastik aktivite artar
Obezite / ay yüz görünümü / buffalo kamburu
Menekşe rengi çizgiler
Kadın > erkek
Parsiyel lamina dura kaybı

Kombinasyon Sendromu

Maksilla dişsiz , mandibula anterior dişli
Maksilla anteriorda kemik kaybı
Maksillada hiperplastik doku
Sarkmış tüber
Damakta papiller hiperplazi
Mandibula anterior dişlerin erüpsiyonu

Süperior Orbital Fissür Sendromu

Pitozis
Eksternal oftalmopleji (III, IV, VI)
Kornea anestezisi,alın uyuşukluğu, lateral orbital deri. anestezisi

Supernümerer diş → fazladan diş

Hipodonti → bir-iki diş eksikliği
Oligodonti → çok sayıfa diş eksikliği
Anadonti → dişlerin tamamen olmaması
Makrodonti → büyük diş
Mikrodonti → küçük diş
Füzyon → dişlerin kaynaşması
Gemisyon → ikiz diş
konkresens → sement düzeyinde füzyon
Taurodontizm → geniş pulpa odası
Dilaserasyon → çok kıvrımlı kök ucu
Dens invaginatus → minenin diş içine invaginasyonu
Singulumda → Dens invaginatus
İnsizalde → Dens in dente
En şiddetli formu → dilate odontoma
Dens evaginatus → minenin dışa çıkıntısı
Turner hipoplazisi → süt dişindeki enfeksiyona bağlı Daimi diş hipoplastik olur
Talon kaspı → Kesici singulumundaki hiperplazi

Sessiz Sinüs Sendromu

Maksiller sinüs ostiumlarının tıkanmasıyla oluşan hipoventilasyonun etken olduğu düşünülüyor.
Enoftalmus ve hipoglobus
Orbital içeriğin artmasıyla orbita tabanı inferior yönde yer değiştirir.

Hiperdonti ile İlişkili Sendromlar

Apert
Anjiyo-osteohipertrofi
Kledіokranial displazi
Kraniometafizyal displazi
Crouzon
Curtius
Down
Ehlers-Danlos
Ellis-van Creveld
Fabry-Anderson
Fükosidoz
Gardner
Hallermann-Streiff
İnkontinentia pigmenti
Klippel-Trénaunay-Weber
Laband
Leopard
Nance-Horan
Oral-fasiyal-dijital tip I ve III
Sturge-Weber
Triko-rino-falangeal

Hipodonti ile İlişkili Sendromlar

Crouzon
Down
Ektodermal displazi
Ektodermal displazi, yarık dudak, yarık damak
Ehlers-Danlos
Ellis-van Creveld
Fokal dermal hipoplazi
Goldenhar
Gorlin
Hallermann-Streiff
Hurler
İnkontinentia pigmenti
Marshall-White
Melanoleukoderma
Monilethrix-anodonti
Oral-fasiyal-dijital tip I
Progeria
Rieger
Sturge-Weber
Turner

Hipersementoz ile İlişkili durumlar

Akromegali
Artrit
Kalsinoz
Paget kemik hastalığı
Romatizmal ateş
Tiroid guatrı
Gardner sendromu
A vitamini eksikliği

Heerfordt Sendromu

Sarkoidoz
Parotiste şişme → parotitis
Üveit
Fasiyal paralizi

Parry Romberg Sendromu

Fasiyal hemiatrofi
Yüzün bir tarafı az gelişmiş
Solda daha çok görülür
Epilepsi / pigmentasyon ve saç dökülmesi görülür.

Grinspan Sendromu

Oral liken planus
Hipertansiyon
Diabet

BURAK MENGÜTAŞ
dus akademisi.com