

Extra- und intraoral Befunde eines Patienten mit Simpson-Golabi-Behmel-Syndrom

Linda Daume¹⁾; Nils van der Bijl¹⁾; Theresa Joanning¹⁾; Ole Oelerich¹⁾; Johannes Kleinheinz¹⁾

1) Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsklinikum Münster, Deutschland

Fallbericht

Ziel dieses Fallberichts ist es, die klinischen und oralen Befunde eines 2-jährigen Jungen vorzustellen, bei dem das Simpson-Golabi-Behmel Syndrom (SGBS) diagnostiziert wurde. Dieser Patient hatte Makrosomie, ulnare Polydaktylie, Makrozephalie, Hypertelorismus, eine kurze breite Nase, einen breiten Mund, ein flaches Gesichtsprfil und eine chronische Otitis media mit Hörverlust. Intraoral zeigte sich eine Makroglossie, eine tiefe Zungenlage mit angestremgtem Mundschluss, ein großer Ober- und Unterkiefer sowie Schmelzbildungsstörungen an den Milchmolaren. Aufgrund der verminderten Zahnhartsubstanz waren die Zähne 51 52 61 61 72 71 und 81 bereits fehlend oder nicht angelegt. Es wurde eine präventive zahnärztliche Betreuung, einschließlich Anweisungen zur Mundhygiene, Ernährungsberatung und Verwendung von Fluorid, empfohlen.



Abb. 1a-b: extraorale Befunde



Abb. 2a-c: intraorale Befunde

Diskussion

Das SGBS ist eine x-chromosomal rezessiv-vererbte Überwachstumserkrankung, die durch Makrosomie, mentale Defizite, einen großen Kopf, prominente Schädelnähte, Mittelgesichtsdefizite, Hypertelorismus, eine breite Nase, einen breiten Mund, Makroglossie, Zahnfehlstellungen, einen stark gewölbten Gaumen sowie Anomalien des Bewegungsapparats und der Gliedmaßen gekennzeichnet ist (1). Das männliche Geschlecht ist häufiger betroffen, bisher wurden lediglich ca. 200 Fälle beschrieben.

In der Literatur finden sich nur wenige Informationen zu den oral-dentalen Merkmalen von SGBS. In einem früheren Bericht über die kraniofazialen Merkmale eines Patienten mit SGBS wies der Patient ein ähnliches Gesichtsprfil wie der vorliegende Fall auf und hatte fünf Nichtanlagen (3). Es sollten weitere Untersuchungen durchgeführt werden, um festzustellen, ob die Hypodontie ein charakteristischer zahnmedizinischer Befund bei Patienten mit SGBS sein könnte (3).

Zusammenfassung

Zahnärzte sollten auf Entwicklungsanomalien achten, da diese auf eine seltene Störung, wie das SGBS, hinweisen können. Eine langfristige Nachsorge ist für Patienten mit SGBS unerlässlich. Eine präventive, interdisziplinäre Betreuung des Patienten bezüglich seiner Mundgesundheit sowie der Gebiss- und Sprachentwicklung wird empfohlen.

Referenzen und Kontakt

- (1) Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS. Syndromes of the Head and Neck. Oxford: Oxford University Press; 1990. p. 666–73
- (2) Taniyama, T., Kitai, N., Iguchi, Y., Murakami, S., Yanagi, M., & Takada, K. (2003). Craniofacial morphology in a patient with Simpson-Golabi-Behmel syndrome. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 40(5), 550-555.
- (3) Bayram, M., Yildirim, M., & Seymen, F. (2015). Clinical and oral findings of a patient with Simpson-Golabi-Behmel syndrome. *European Archives of Paediatric Dentistry*, 16, 63-66