

ZESPÓŁ BÖÖKA. OBSERWACJA CZTERECH PACJENTÓW.

BÖÖKS SYNDROME. OBSERVATION FOUR PATIENTS.

Brzeziński Piotr¹, Płowaś Marta¹, Jagiełło-Wieczorek Ewelina²

¹6 Wojskowy Oddział Gospodarczy, Ustka, Polska

6th Military Support Unit, Ustka, Poland, brzezoo@wp.pl

²Samodzielny Publiczny Centralny Szpital Kliniczny w Warszawie, Polska

Independent Public Central Clinical Hospital in Warsaw, Poland

N Dermatol Online. 2010; 1(2): 31

W 1950 roku Böök opisał ektodermalny zespół chorobowy z wadami uzębienia (hipodontia w przedtrzonowym regionie), nadmiernym poceniem się oraz przedwczesnym siwieniem włosów, określając zespół skrótami liter PHC. W badaniach wzięło udział sześćdziesięciu trzech pacjentów. Zebrane dowody wskazują, że zespół ten jest dziedziczony autosomalnie dominująco. Wszystkie osoby prezentowały pełne trzy objawy zespołu. Objawy jednak występowały w różnym nasileniu. Penetracja genu (o zmiennej ekspresji) dla tego zespołu jest kompletna, nie obserwowano różnic pomiędzy płciami.

W obserwacji autorów artykułu pozostają cztery osoby rasy kaukaskiej w wieku 22-32 lata, którzy posiadają cechy zespołu Bööka, a mianowicie: przedwczesne siwienie, różnie nasiloną nadmierną potliwość oraz różne wady zębów (szerokie rozstawienie, niedorozwój, zaburzenie budowy i struktury).

Należy jednak wykonać badania genetyczne oraz przeprowadzić dokładną diagnostykę stomatologiczną, aby potwierdzić występowanie zespołu u tych pacjentów.

In 1950 Böök JA described the ectodermal syndrome with impaired dentition (hypodontia of the premolar region), hyperhidrosis of the palms and soles, and premature whitening of the hair. In determining the team abbreviations letters: PHC. Sixty-three persons were submitted to thorough clinical and odontological examinations. The collected evidence indicates that this syndrome is caused by a simple autosomal dominant gene. All persons presented three full syndrome. The symptoms, however, occurred in varying degrees. The penetrance of this gene as concerns hypodontia and early graying is complete, with no difference observed between the sexes.

In the observation of the authors is four patients from 22 to 23 years who have the features syndrome Books, namely, hyperhidrosis of the palms or soles and different tooth defects (wide spacing, retardation, abnormal structure).

However are needed genetic testing and accurate diagnosis of dental.

PIŚMIENICTWO / REFERENCES:

1. Book JA.: Clinical and Genetical Studies of Hypodontia. I. Premolar Aplasia, Hyperhidrosis, and Canities Prematura; A New Hereditary Syndrome in Man. Am J Hum Genet. 1950; 2: 240-263.
2. Weyers H.: Aplasia of the premolars as a leading symptom of ectodermal dysplasia. Dtsch Zahnarztl Z. 1980; 35: 836-840.