

RAFAŁ KOSZOWSKI¹, JANUSZ MYRDA², JACEK PAJĄK³

Nieprawidłowości szczękowo-zgryzowo-zębowe w przebiegu dysplazji obojczykowo-czaszkowej – opis przypadku

Maxillary-Occlusal-Dental Abnormalities in Cleidocranial Dysplasia Syndrome – Case Report

¹ Katedra i Zakład Chirurgii Stomatologicznej w Bytomiu Śl. AM

² Katedra i Zakład Ortodoncji Śl. AM

³ Katedra i Zakład Patomorfologii Śl. AM

Streszczenie

Dysplazja obojczykowo-czaszkowa (d.o.c.) jest rzadkim wrodzonym zaburzeniem rozwojowym kości. Ze względu na zmienną ekspresję genu odpowiedzialnego za powstawanie d.o.c. obserwuje się różnorodne nasilenie objawów klinicznych. Najbardziej charakterystyczną cechą d.o.c. są mnogie zatrzymane zęby stałe, którym towarzyszą liczne zęby nadliczbowe oraz przetrwałe zęby mleczne. W pracy opisano nieprawidłowości szczękowo-zgryzowo-zębowe towarzyszące d.o.c. u 22-letniego mężczyzny. W przedstawionym przypadku stwierdzono obecność 30 zębów zatrzymanych w szczęcie i żuchwie. Przedstawiono obrazy radiologiczne szczęk i żuchwy oraz budowę histopatologiczną zębów usuniętych ze wskazań ortodontycznych. Podkreślono, że z uwagi na nasilone nieprawidłowości szczękowo-zgryzowo-zębowe pacjenci z d.o.c. wymagają leczenia chirurgiczno-ortodontyczno-protezytycznego. Aby była możliwa pełna rehabilitacja narządu żucia, konieczne jest wczesne rozpoczęcie leczenia (Dent. Med. Probl. 2004, 41, 4, 811–816).

Słowa kluczowe: dysplazja obojczykowo-czaszkowa, zęby zatrzymane, budowa histopatologiczna zębów, badanie radiologiczne.

Abstract

Cleidocranial dysplasia (CCD) is a rare inborn condition connected with bone development disorder. Clinical symptoms are very diverse due to instable expression of the gene responsible for CCD. The most characteristic feature of CCD is a multiple retention of permanent teeth and accompanied supernumerary and deciduous persistent teeth. The paper presents a 22-year-old man in whom maxillary-occlusal-dental anomalies have been observed together with CCD. In the described case, 30 retained teeth, both in maxilla and mandible, are observed. Radiological pictures of maxillas and mandibles are shown. Special attention is paid to histopathological structure of the teeth removed for orthodontic reasons. It has been stated that intensification of jaw, occlusal and dental anomalies requires collective treatment, including surgical, orthodontic and prosthetic procedures. Proper rehabilitation of stomatognathic system is possible only when early collective treatment is implemented (Dent. Med. Probl. 2004, 41, 4, 811–816).

Key words: cleidocranial dysplasia, impacted teeth, histopathological structure of teeth, radiological examination.

Dysplazja obojczykowo-czaszkowa (*dysplasia cleidocranialis*) jest rzadkim, wrodzonym zaburzeniem rozwojowym kości [1, 2]. Shaikh i Shustermann podają, że pojawia się raz na milion urodzeń, wykazuje pełną penetrację i zmienną ekspresję [2]. Nie stwierdzono predyspozycji związanej z płcią i rasą [2].

Autorem pierwszego naukowego opisu objawów klinicznych dysplazji obojczykowo-czaszkowej (d.o.c.) był w 1965 r. Martin [cyt. wg 1]. Scheuthauer bardzo dokładnie opisał ją w 1871 r. [cyt. wg 3]. W 1897 r. Marie i Sainton dla zaburzeń rozwojowych w obrębie czaszki i obojczyków zaproponowali określenie dyzostoza obojczy-

kowo-czaszkowa [1, 3, 4]. Uważano wówczas, że schorzenie to dotyczy wyłącznie kości o łącznotkankowym typie kostnienia [1]. Obecnie wiadomo, że d.o.c. jest schorzeniem całego układu kostnego, a zmiany obejmują zarówno kości o łącznotkankowym, jak i chrzęstnym typie kostnienia [2, 3, 5].

Dysplazja obojczykowo-czaszkowa dziedziczy się autosomalnie dominująco, przy czym około 1/3 przypadków to nowe mutacje [1–4, 6–8]. W 1997 r. gen odpowiedzialny za powstanie d.o.c. zmapowano na chromosomie 6p21 [9]. Gen *CBFA1* (*core binding factor activity 1*) kontroluje różnicowanie komórek prekursorowych w osteoblasty oraz odgrywa rolę w różnicowaniu chondrocytów [3, 8]. W odontogenezie reguluje interakcje nabłonkowo-mezenchymalne, które kontrolują przebieg morfogenezy i różnicowanie tkanek nabłonkowego narządu szkieletotwórczego [3]. Wykazano, że u zwierząt, u których nastąpiła utrata obu alleli genu *CBFA1*, dochodzi do całkowitego braku tworzenia kości. U zwierząt heterozygotycznych występują natomiast cechy fenotypowe przypominające objawy obserwowane u ludzi z d.o.c. [2, 3, 9]. Mutacje genu *CBFA1* to insercje, delecje i mutacje nonsensowne [4, 9].

Ze względu na zmienną ekspresję genu *CBFA1* obserwuje się różnorodne nasilenie objawów klinicznych [2]. Pacjenci wykazują prawidłowy rozwój umysłowy [2, 4]. Są niskiego wzrostu, przy czym wzrost urodzeniowy jest prawidłowy, a jego zahamowanie następuje między 4. a 8. rokiem życia [1–4, 6–8].

Czaszka ma cechy krótkogłowia, a niekiedy wielkogłowia [2–4]. Dochodzi do opóźnionego zamknięcia szwów czaszkowych i ciemiączek, a zwłaszcza ciemiączka przedniego [1–5, 7, 8]. Prowadzi to rozszerzenia sklepienia czaszki oraz uwypuklenia kości czołowych, ciemieniowych i potylicznych [2]. Na czole pojawia się bruzda sięgająca od punktu nasion do szwu strzałkowego [1, 3]. Obserwuje się pochylenie stoku, zniekształcenie siodła tureckiego oraz skrócenie podstawy czaszki w wymiarze strzałkowym [1–3, 7]. W obrębie szwów czaszkowych, szczególnie w obrębie szwu wieńcowego i węglowego, pojawiają się wtórne ośrodki kostnienia [1–3]. U niektórych osób stwierdza się hiperteloryzm, któremu może towarzyszyć nieznaczny wytrzeszcz gałek ocznych [1, 3].

U małych dzieci jest zachowany prawidłowy wygląd twarzy. W późniejszym okresie pojawiają się jednak cechy hipoplazji jej środkowego odcinka, współistniejące z wydatną bródką [7]. Dochodzi do aplazji lub niedorozwoju kości nosowych. Występuje spłaszczenie i obniżenie grzbietu nosa [4, 6]. Kości łzowe, klinowe, jarzmowe oraz wyrostki sutkowate kości skroniowych są zazwyczaj hi-

poplastyczne [1, 2, 5, 7]. Obserwuje się niedorozwój szczęki, któremu towarzyszą szczątkowe zątki przynosowe, a nawet ich brak [1–5]. Zniekształcenia kosteczek słuchowych mogą powodować głuchotę przewodzeniową [4].

Podniebienie jest wąskie i wysoko wysklepione. Niekiedy występuje całkowity, częściowy lub podśluzówkowy rozszczep podniebienia wtórnego [2–5]. Ze względu na dysproporcję rozwoju szczęki i żuchwy obserwuje się przodożuchwie rzekome [1–3, 5–7]. Kostnienie spojenia żuchwy jest opóźnione, które może pozostać otwarte nawet przez całe życie [1, 2].

W d.o.c. występują charakterystyczne nieprawidłowości w obrębie uzębienia. Stwierdza się opóźnioną resorpcję zębów mlecznych, zatrzymanie i opóźnione wyrzynanie zębów stałych oraz liczne zęby nadliczbowe [1–6]. Wokół zatrzymanych zębów stałych, zwłaszcza trzonowych, powstają niekiedy torbiele [2]. Szkielet zębów jest hipoplastyczny, a korzenie są często zniekształcone [1, 4, 6]. W obrębie korzeni zębów brak jest cementu komórkowego, wzrasta natomiast ilość cementu bezkomórkowego [3, 5, 6]. W twardych tkankach zębów spada zawartość wapnia i fosforu [6].

U pacjentów z d.o.c. obserwuje się zwykle nieprawidłowości budowy obojczyków, które są zazwyczaj hipoplastyczne [1–8]. Mogą występować w dwóch oddzielnych fragmentach albo bez wykształconego końca barkowego lub mostkowego [3]. Brakujący odcinek zastępuje wówczas tkanka włóknista albo staw rzekomy [3]. Rzadko obserwuje się całkowity brak obojczyków [1, 2, 4–6]. W przypadku braku lub niedorozwoju obojczyków chory może zbliżyć do siebie barki w linii pośrodkowej [1–5]. Mimo zniekształcenia obojczyków, pacjenci potrafią zazwyczaj prawidłowo wykonywać czynności manualne [3].

Zniekształcenie lub brak obojczyków powoduje zwężenie i opadanie barków, co daje efekt wydłużenia szyi [1, 2, 4]. Do nieprawidłowego wyglądu szyi przyczynia się niekiedy niedorozwój przyczepów mięśniowych na powierzchni obojczyków [1, 3, 7].

U niektórych osób występuje hipoplastyczna łopatką z niedorozwiniętym dołem nadgrzebieniowym i wyrostkiem barkowym [3].

Klatka piersiowa jest wąska w kształcie stożka [1–4]. Żebra są krótkie i przebiegają skośnie [3]. Z uwagi na nieprawidłową budowę klatki piersiowej, w okresie niemowlęcym mogą nastąpić zaburzenia oddechowe [3, 4]. Obserwuje się niekiedy zniekształcenie kręgów i rzadko skrzywienie kręgosłupa [1, 2, 4, 5].

Niekiedy dochodzi do zahamowania wzrostu kości długich [1]. Miednica jest wąska, a spojenie łonowe poszerzone [2–4]. W obrębie kości biodro-

wych stwierdza się niedorozwój i rotację doprzednią talerzy [7]. Nieprawidłowa budowa miednicy stwarza często konieczność wykonania cięcia cesarskiego u kobiet ciężarnych [3, 4, 6, 7].

U pacjentów z d.o.c. pojawia się zwykle asymetria palców rąk i stóp [2–4]. Jest ona spowodowana wydłużeniem drugiej kości śródreżca oraz skróceniem paliczka środkowego drugiego i piątego palca. Paliczki dalsze są krótkie i stożkowate [3]. Niekiedy występuje niedorozwój lub brak paznokci [3].

Celem pracy jest przedstawienie nieprawidłowości szczękowo-zębowo-zgryzowych towarzyszących d.o.c.

Opis przypadku

Pacjent U. A., lat 21, został skierowany do leczenia chirurgiczno-ortodontycznego w Zakładzie Chirurgii Stomatologicznej w Bytomiu Śl. AM i w Zakładzie Ortodoncji Śl. AM. Uprzednio był leczony ortodontycznie ruchomymi aparatami ortodontycznymi i częściowym stałym aparatem cienkołukowym w górnym łuku zębowym po stronie lewej.

Pacjent wykazywał prawidłowy rozwój umysłowy – studiuje. Wzrost 151 cm. Stwierdzono wąskie, nieznacznie opadające barki i nieznaczną hipoplazję obojczyków. Nie występowały nieprawidłowości dotyczące budowy klatki piersiowej, miednicy, palców rąk i stóp.

Czaszka symetryczna, brachycefaliczna. Twarz morfologiczna o cechach europozopii. Odcinek nosowy krótki. Gałki oczne osadzone prawidłowo. Nos wydłużony, asymetryczny z wąską i cofniętą nasadą o zaznaczonym kącie nosowoczółowym. Podstawa nosa szeroka, koniec opadnięty. Odcinek szczękowy twarzy symetryczny. Wąskie wargi otaczały szparę ust o poziomym przebiegu. Profil odcinka szczękowego wklęsły, z wydatną bródką i pogłębioną bruzdą wargowo-bródkową. Małżowiny uszne małe, symetryczne z hipoplastycznym płakiem. Szyja krótka, szeroka (ryc. 1, 2).

Badaniem wewnątrzustnym stwierdzono obecność zębów: 17, 16, 55, 53, 21, 24, 65, 26, 27, 36, 75, 74, 73, 32, 31, 42, 83, 84, 85, 46. Wysokość zwarcia ustalały obustronnie pierwsze zęby trzonowe stałe (ryc. 3). Zaobserwowano wysoko wysklepione podniebienie.

Na pantomogramie był widoczny brak cech resorpcji przetrwałych zębów mlecznych oraz liczne zęby zatrzymane, w tym nadliczbowe. W szczęce i żuchwie występowało łącznie 30 zębów zatrzymanych, w tym 9 nadliczbowych. Zęby zatrzymane wypełniały dolne piętro prawej i lewej

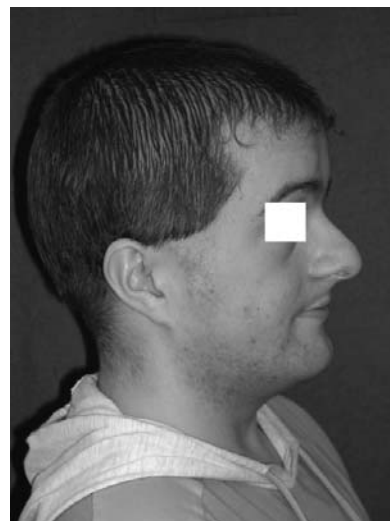
zatoki szczękowej. Konglomerat zębów zatrzymanych w obu szczękach otaczał owalny cień. Szczególnie wyraźnie był zaznaczony po stronie prawej, wzdłuż sklepienia i ściany przynosowej zatoki szczękowej, gdzie osiągał grubość około 0,5 cm. Od ścian kostnych zatoki szczękowej oddzielał go wąski pas przejaśnienia. Obraz ten sugerował obecność torebki łącznotkankowej (ryc. 4). Badanie TK w płaszczyźnie poprzecznej wykazało całkowite wypełnienie światła prawej i lewej zatoki szczękowej zębami zatrzymanymi (ryc. 5). Na pantomogramie żuchwa wykazywała budowę gruboboleczkową. Przedni i tylny brzeg obu gałęzi żuchwy przebiegały pionowo i równoległe do siebie. Obustronnie między przednim brzegiem gałęzi a otworem żuchwy obserwowano zagęszczenie struktury kostnej. Wyrostki dziobiaste były ostro zakończone, a ich szczyty znajdowały się na wysokości głów żuchwy. Po obu stronach wcięcia żuchwy przyjmowały kształt litery „U” (ryc. 4).

Pacjenta zakwalifikowano do leczenia chirurgiczno-ortodontycznego, które rozpoczęto od usunięcia zębów 85, 84 i 83, wyluszczenia nadliczbowego zęba przedtrzonowego zatrzymanego w żuchwie po stronie prawej oraz odsłonięcia korony zatrzymanego zęba 44. Usunięte zęby utrwalono w 10% zbuforowanej formalinie przez 7 dni, a następnie odwapniano w roztworze wersenianu sodu (EDTA) przez 7 miesięcy. Po odwapnieniu zęby przecinano wzdłuż osi długiej, uwidaczniając komorę i kanał zęba. Zęby zatapiano w bloczkach parafinowych. Skrawki grubości 4,5 µm barwiono metodą hematoksylina-eozyna. Ocenę przeprowadzono w mikroskopie świetlnym. Badania histopatologiczne wykonano w Katedrze i Zakładzie Patomorfologii Śl. AM w Katowicach.

Badanie histopatologiczne przetrwałych zębów mlecznych oraz nadliczbowego zęba przedtrzonowego wykazało prawidłowy układ pryzmatów szkliwa, miazgę bez zmian patologicznych z prawidłowym układem odontoblastów i regularny przebieg kanalików zębiny (ryc. 6). W zębach mlecznych obserwowano znacznego stopnia rozrost cementu korzeniowego. Granica między zębiną a cementem była nierówna z głębokimi zagłębieniami i uwypukleniami (ryc. 7). Warstwa ziarnista zębiny była widoczna tylko na niewielkim odcinku korzenia. Cement komórkowy i bezkomórkowy tworzył obfite, zbite masy o nieregularnych liniach mineralizacji. W masach cementu występowały jamki z włókien tkanki łącznej, więzadło wierzchołkowe było obrzęknięte, z pojedynczymi limfocytami oraz miejscami zwłóknienia na granicy cementu i kości wyrostka zębodołowego (ryc. 8). Kość blaszkowata części zębodołowej żuchwy, pokrywająca zatrzymany nadliczbowy



Ryc. 1. Pacjent U. A., lat 22. Fotografia *en face*
Fig. 1. Patient U. A., aged 22. Photograph *en face*



Ryc. 2. Pacjent U. A., lat 22. Fotografia z profilu
Fig. 2. Patient U. A., aged 22. Photograph in profile

zęb przedtrzonowy, była prawidłowo uwapniona, ale o nieregularnych układach.

W obrębie zatrzymanego nadliczbowego zęba przedtrzonowego zaobserwowano wyraźną przebieg. Cement korzeniowy był miejscami znacznie pogrubiał, a granica między zębiną a cementem nieregularna z wgłębieniami i uwypukleniami. Stwierdzono niewielkie ilości cementu komórkowego. Zachowane więzadła wierzchołkowe i skośne były prawidłowe z pojedynczymi limfocytami.

Omówienie

Poszczególni autorzy podkreślają, że w przebiegu dysplazji obojczykowo-czaszkowej stwierdza się różnorodne nasilenie objawów klinicznych. Fakt ten tłumaczy się zmienną ekspresją genu *CBFA* [2, 5]. W przedstawionym przypadku typowe dla d.o.c. cechy dotyczyły wzrostu pacjenta, niektórych cech budowy czaszki i twarzy, w niewielkim stopniu hipoplazji obojczyka oraz wyraźnie zaznaczonych nieprawidłowości w zakresie uzębienia. Również Counts et al. [5] opisali przypadek d.o.c. przejawiającej się niskim wzrostem pacjenta, nieprawidłowościami budowy czaszki i twarzy oraz uzębienia, bez zniekształcenia obojczyków.

Fukuta et al. [6] uważają, że najbardziej charakterystyczną cechą omawianego zaburzenia rozwojowego są mnogie zatrzymane zęby stałe, którym towarzyszą liczne zęby nadliczbowe. Również Mundlos [3] twierdzi, że przetrwałe uzębienie mleczne, opóźnione wyrzynanie zębów stałych oraz liczne zęby nadliczbowe to częste i bardzo charakterystyczne objawy d.o.c., stanowiące podstawowe kryterium rozpoznawcze. Przypu-

szcza się, że przyczyną zatrzymania zębów jest brak resorpcji korzeni zębów mlecznych oraz obecność licznych zębów nadliczbowych, stanowiących mechaniczną przeszkodę do wyrzynania [2, 3, 6, 7, 9, 10]. Jensen i Kreisberg [10] uważają, że opóźnione wyrzynanie zębów stałych występuje również przy braku zębów nadliczbowych. W omówionym przypadku występowały: opóźniona resorpcja korzeni zębów mlecznych (9 przetrwałych zębów mlecznych) oraz mnogie zatrzymane zęby stałe, w tym nadliczbowe. Szczególnie silnie były nasilone nieprawidłowości dotyczące liczby zębów zatrzymanych. W porównaniu z danymi z piśmiennictwa, łączna liczba 30 zębów zatrzymanych w szczęce i żuchwie jest bowiem bardzo duża [1, 3, 8].

Dotychczas tylko nieliczne badania poświęcono ocenie morfologicznej zębów z d.o.c. [6, 11]. W przedstawionym przypadku w zębach usuniętych ze wskazań ortodontycznych nie obserwowano wyraźnych nieprawidłowości budowy poszczególnych tkanek, opisywanych przez innych autorów. Zarówno w przetrwałych zębach mlecznych, jak i nadliczbowym zatrzymanym zębie przedtrzonowym stwierdzono natomiast znaczne pogrubienie cementu korzeniowego. Również Counts et al. w badanych przypadkach d.o.c. nie stwierdzili braku cementu komórkowego [5]. Uważają, że cecha ta nie zawsze jest charakterystyczna dla zębów pacjentów z d.o.c. Sugerują, że badania powinny być kontynuowane u większej liczby osób [5].

McNamara et al. [1] donoszą o charakterystycznym dla d.o.c. kształcie gałęzi żuchwy oraz wyrostków dziobiastych. Cechy te obserwowano również w opisanym przypadku.

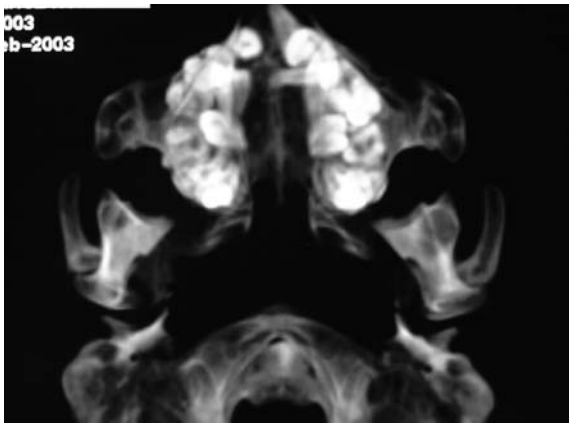
Shaikh i Shusterman oraz Ishi et al. podkreślają znaczenie wczesnego rozpoznania występują-



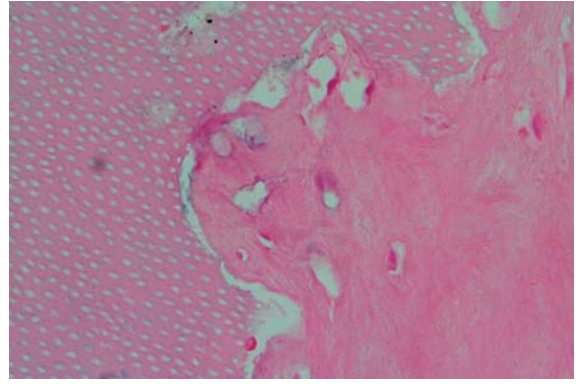
Ryc. 3. Pacjent U. A., lat 22. Obraz wewnętrzny
Fig. 3. Patient U. A., aged 22. Intraoral photograph



Ryc. 4. Pacjent U. A., lat 22. Pantomogram (opis w tekście)
Fig. 4. Patient U. A., aged 22. Pantomogram (description in the text)

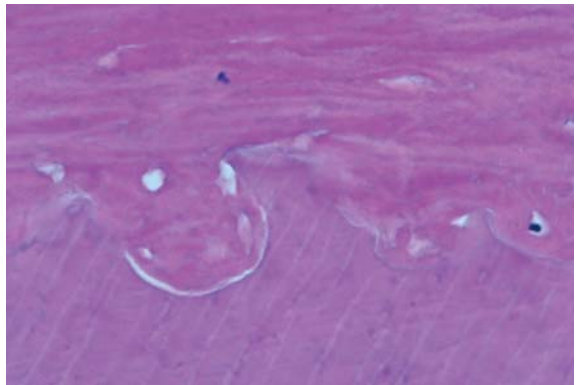


Ryc. 5. TK szczęki (opis w tekście). Przekrój poprzeczny
Fig. 5. CT of the maxilla (description in the text). Transverse cross-section



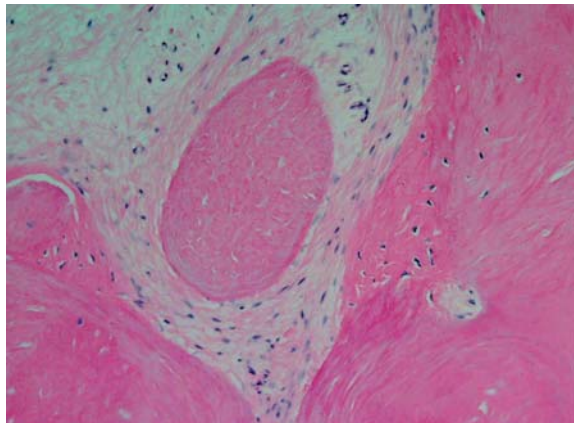
Ryc. 6. Miazga, odontoblasty, przęzbina i zębina. Nie-regularna granica między przęzbina i zębina. Barwienie HE, powiększenie około 400×

Fig. 6. Pulp, odontoblasts, predentin. Irregular border between predentin and dentin. Staining with HE. Magnification approx. $\times 400$



Ryc. 7. Cement komórkowy oraz jamki z włóknami tkanki łącznej (włókna Sharpeya). Nieregularna granica między cementem a zębina w okolicy korzenia (cement komórkowy). Pozostałości nieregularnych linii uwapnień (po odwapnieniu). Barwienie HE, powiększenie około 400×

Fig. 7. Cellular cement and lacunae with connective tissue fibres (Sharpey's fibres). Irregular border between cement and dentin in the region of the root (cellular cement). Remnants of irregular calcification lines (upon decalcification). Staining with HE. Magnification approx. $\times 400$



Ryc. 8. Okolica korzenia zęba. Nieregularna granica między zębina a cementem. Nieregularne masy cementu ze zwapnieniami i jamkami. Barwienie HE, powiększenie około 125×

Fig. 8. Region of the tooth root. Irregular border between dentin and cement. Irregular masses of cement with calcifications and lacunae. Staining with HE. Magnification approx. $\times 125$

cych nieprawidłowości i rozpoczęcia odpowiednio wczesnego leczenia [2, 3, 7]. Zalecają usuwanie zębów mlecznych i nadliczbowych oraz odsłanianie zębów stałych w czasie, gdy ich korzenie osiągną 1/3 długości w celu pobudzenia ich wyrzynania [2, 7]. Takie postępowanie pozwala zmniejszyć negatywny wpływ nieprawidłowości zębowych na dalszy rozwój narządu żucia [2, 7]. Ishi et al. [7] zwracają uwagę, że ortodontyczne wprowadzanie zębów zatrzymanych do łuków zębowych często jest trudne z powodu obniżonej aktywności kości wyrostków zębołowych. Podkreśla się również znaczenie leczenia protetycznego oraz

ewentualną możliwość autoprzeszczepu zębów zatrzymanych [7].

Przypadek pacjenta przedstawiony w niniejszej pracy jest przykładem skutków braku odpowiednio wczesnego leczenia.

Podsumowując, należy podkreślić, że ze względu na nasilone nieprawidłowości szczękowo-zgryzowo-zębowe pacjenci z d.o.c. wymagają kompleksowego leczenia chirurgiczno-ortodontyczno-protetycznego. Konieczne jest wczesne rozpoczęcie leczenia w celu możliwie pełnej rehabilitacji narządu żucia.

Piśmiennictwo

- [1] McNAMARA C. M., O'RIORDAN B. C., BLAKE M., SANDY J. R.: Cleidocranial dysplasia: radiological appearances on dental panoramic radiography. *Dentomaxillofac. Radiol.* 1999, 28, 2, 89–97.
- [2] SHAIKH R., SHUSTERMAN S.: Delayed dental maturation in cleidocranial dysplasia. *J. Dent. Child.* 1998, 65, 325–329.
- [3] MUNDLOS S.: Cleidocranial dysplasia: clinical and molecular genetics. *J. Med. Genet.* 1999, 36, 177–182.
- [4] GULATI S., KABRA M.: Cleidocranial dysplasia. *J. Postgrad. Med.* 2001, 47, 204–205.
- [5] COUNTS A. L., ROHRER M. D., PRASAD H., BOLEN P.: An assesement of root cementum in cleidocranial dysplasia. *Angle Orthodontist* 2001, 71, 2293–298.
- [6] FUKUTA Y., TOTSUKA M., FUKUTA Y., TAKEDA Y., YOSHIDA Y., NIITSU J., YAMAMOTO H.: Histological and analytical studies of a tooth in patient with cleidocranial dusostosis. *J. Oral Sci.* 2001, 43, 85–89.
- [7] ISHII K., NIELSEN I. L., VARGERVIK K.: Characteristics of jaw growth in cleidocranial dysplasia. *Cleft Palate-Craniofac. J.* 1998, 35, 161–166.
- [8] PIRINEN S.: Genetic craniofacial aberrations. *Acta Odontol. Scand.* 1998, 56, 356–359.
- [9] ZHOU G., CHEN Y., ZHOU L., THIRUNAVUKKARASU K., HECHT J., CHITAYAT D., GELB B. D., PIRINEN S., BERRY S.A., GREENBERG C. R., KARSENTY G., LEE B.: *CBFA1* mutation analysis and functional correlation with phenotypic variability in cleidocranial dysplasia. *Human Mol. Genet.* 1999, 8, 2311–2316.
- [10] JENSEN B. L., KREIBORG S.: Development of the dentition in cleidocranial dysplasia. *J. Oral Pathol. Med.* 1990, 19, 89–93.
- [11] LUKINMAA P. L., JENSEN B. L., THESELF I., ANDREASEN J. O., KREIBORG S.: Histological observations of teeth and periodontal tissues in cleidocranial dysplasia imply increased activity of odontogenic epithelium and abnormal bone remodeling. *J. Craniofac. Genet. Dev. Biol.* 1995, 15, 212–221

Adres do korespondencji:

Rafał Koszowski
Katedra i Zakład Chirurgii Stomatologicznej Śl. AM
pl. Akademicki 17
41-902 Bytom
tel./fax: +48 032 282 74 78
e-mail: chirstom@slam.katowice.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 16.06.2004 r.
Po recenzji: 29.06.2004 r.
Zaakceptowano do druku: 14.07.2004 r.

Received: 16.06.2004
Revised: 29.06.2004
Accepted: 14.07.2004