

J. Zschocke
 Institut für Humangenetik, Universität Heidelberg

Zahnentwicklung und Zahnanomalien in der Humangenetik

Auffälligkeiten der Zähne werden bei Patienten mit genetischen Krankheiten zwar immer wieder beobachtet, aber meist nicht systematisch erfasst. Das hat sicher auch damit zu tun, dass sich klinische Genetiker als Humanmediziner in Ausbildung und Beruf meist nur am Rande mit den Zähnen beschäftigen – der kürzlich verstorbene Robert J. Gorlin war als Zahnarzt und Humangenetiker hier eine einzigartige Ausnahme. Das vorliegende Heft soll dazu anregen, den Anomalien der Zähne sowohl in der klinischen Genetik als auch in der humangenetischen Forschung größere Aufmerksamkeit zu schenken.

Zwei Übersichtsartikel von Martin J. Koch, Heidelberg, und Agnes Bloch-Zupan, Straßburg, beschäftigen sich mit den molekularen Grundlagen der Zahnentwicklung und den genetischen Ursachen von Zahnanomalien. Die sehr umfangreiche Literaturliste des entwicklungsbiologisch ausgerichteten Artikels von Frau Bloch-Zupan ist im Internet unter <http://www.medgenetik.springer.de> abrufbar. Aufgrund der gemeinsamen ektodermalen Herkunft finden sich Störungen der Zahnentwicklung häufig bei Krankheiten, die sich klinisch primär in der Haut manifestieren, wie Rudolf Happel, Marburg, im Überblick darstellt. Nicole Wolf, Heidelberg, fasst wichtige neuropädiatrische Krankheiten mit richtungsweisenden Zahnveränderungen zusammen. Die *Dentinogenesis imperfecta*, eine der häufigen genetischen Zahnanomalien, wird in dem Artikel von Jutta-Maria Schulte und Hubertus van Waes, Zürich, genauer beschrieben. Als umschriebene Krankheitsbilder werden das Kohlschütter-Tönz-Syndrom und die okulodentodigitale Dysplasie von Anna Schossig bzw. Tina Wiest et al.

Heidelberg, dargestellt. Schließlich berichtet Richard Steffen, Weinfeld, dass auch bei einer so häufigen Chromosomenstörung wie dem Klinefelter-Syndrom kaum beachtete Zahnanomalien wie der Taurodontismus gehäuft vorkommen.

Das Gebiet der genetisch bedingten Zahnanomalien ist sehr viel umfassender und komplexer als in einer knapp gehaltenen Sammlung von Artikeln dargestellt werden kann. Lesenswerte Übersichtsarbeiten zum Thema sind vor kurzem zusammen mit Nachrufen auf Robert Gorlin im *American Journal of Medical Genetics*, Band 140A, Ausgabe 23 (Dezember 2006) erschienen.

Zähne sind der Untersuchung leicht zugänglich und Auffälligkeiten lassen sich grundsätzlich leicht erkennen. Noch heute lassen sich neue Krankheitsbilder anhand von typischen Auffälligkeiten der Zähne klinisch identifizieren, wie das im Artikel von Dr. Wolf beschriebene Beispiel des ADDH-Syndroms mit Ataxie, verzögerter Dentition und Hypomyelination zeigt. Man muss nur genau hinschauen. Wir hoffen, dass diese Ausgabe von „medizinische Genetik“ dazu beiträgt.



Johannes Zschocke

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Dr. J. Zschocke
 Institut für Humangenetik,
 Universität Heidelberg,
 Im Neuenheimer Feld 366, 69120 Heidelberg
 Johannes_zschocke@med.uni-heidelberg.de