

УО «Белорусский государственный медицинский
университет»

Кафедра ортопедической стоматологии

**Клиника пациентов с
наследственными
заболеваниями дентина зубов**



Доцент, к.м.н. Дмитроченко А.П.

Большое значение в медицине и в стоматологии приобретают наследственные болезни. Это болезни, этиологическим фактором которых являются мутации.


Наследственные болезни в зависимости от уровня поражения наследственных структур делят на две большие группы:

- **генные;**
- **хромосомные заболевания.**

Генные мутации могут проявляться нарушением развития твердых тканей зуба - эмали и дентина. В зависимости от числа генов, вовлеченных в мутационный процесс, различают моногенные и полигенные болезни.


По характеру наследования моногенные болезни можно разделить на группы:

- **аутосомно-доминантные;**
 - **аутосомно-рецессивные;**
 - **сцепленные с полом.**
-



В настоящее время в стоматологической литературе получила распространение следующая классификация наследственных нарушений дентина:

1. Несовершенный дентиногенез 1 типа;
 2. Наследственный опалесцирующий дентин (несовершенный дентиногенез 2 типа, дисплазия Капдепона);
 3. Корневая дисплазия дентина (дисплазия дентина 1 типа, бескорневые зубы);
 4. Коронковая дисплазия дентина (дисплазия дентина 2 типа, дисплазия полости зуба).
-



Термин «наследственный опалесцирующий дентин» введен для отграничения этого заболевания от несовершенного дентиногенеза 1 типа, который наблюдается при несовершенном остеогенезе, т.к. поражения зубов при обоих заболеваниях идентичны рентгенологически. Из этих двух вышеуказанных заболеваний чаще встречается наследственный опалесцирующий дентин.

Наследственный опалесцирующий дентин.

Люди с этой формой заболевания практически здоровы. Характерный признак – это опалесценция или просвечивание зубов, окраска эмали водянисто-серая (рис.1).



Рис.1. Фото зубов пациента Т. 19 лет. Диагноз: синдром Капдепона-Стентона.

Клинически отмечают повышенную стираемость окклюзионной поверхности зубов (рис.2, 3), окрашивание обнаженного дентина в коричневый цвет (рис.2).



Рис.2. Фото зубов пациента Б. 18 лет.
Диагноз: синдром Капдепона-Стентона.



Рис.3. Модели пациента П. 19 лет.
Диагноз: синдром Капдепона-Стентона.

Коронки зубов нормальных размеров, нередко шаровидной формы. Корни зубов несколько тоньше и короче чем в норме; в периапикальной области могут наблюдаться очаги разряжения костной ткани при отсутствии кариозных поражений. Полость зуба и корневые каналы уменьшены в размерах за счет отложения заместительного дентина (рис.4). Изменены и временные и постоянные зубы.

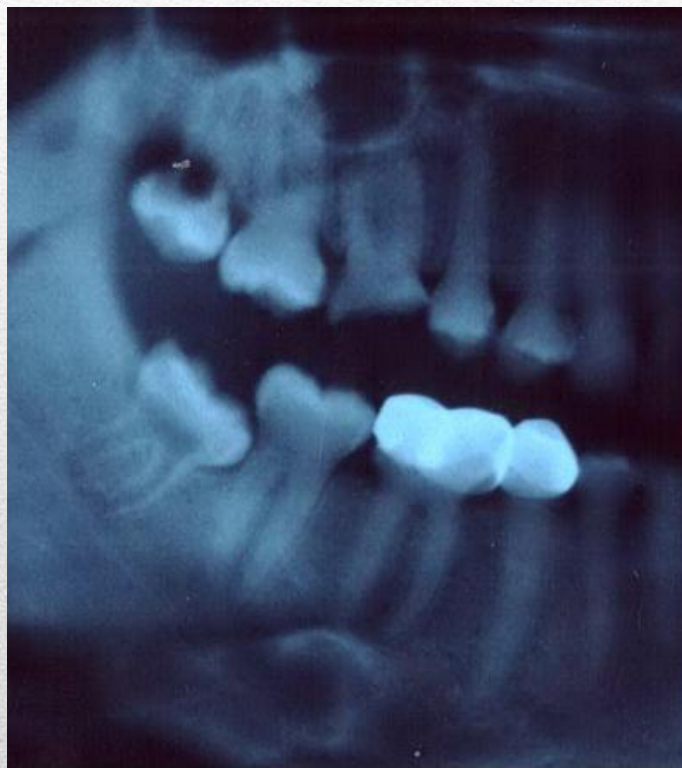


Рис.4. Панорамная рентгенограмма пациента П. 19 лет. Диагноз: синдром Капдепона-Стентона.

Несовершенный дентиногенез 1 типа.

Наследственный опалесцирующий дентин может быть одним из компонентов несовершенного остеогенеза, редкого заболевания. Изменения в постоянных зубах наблюдаются у 35% больных. Характерна триада симптомов: голубые склеры, патологическая ломкость костей (61%) и развитие отосклероза (20%). Выраженность изменений в зубах не связана со степенью поражения и деформации костей скелета. При несовершенном остеогенезе возможно сочетание поражения зубов и явлений остеопороза.

Корневая дисплазия дентина.

Коронки временных и постоянных зубов не изменены, но иногда незначительно отличается их цвет. Полости и каналы временных зубов полностью облитерированы. Полости постоянных зубов могут быть в виде полумесяца, что является характерным признаком этого заболевания. Постоянные однокорневые зубы имеют короткие, конусообразные, резко сужающиеся у верхушки корни, корни жевательных зубов имеют форму W. Зубы вскоре после прорезывания становятся подвижными и выпадают. Рентгенологически часто определяются участки просветления у верхушек корней интактных зубов. Кариес встречается редко, постоянные зубы более устойчивы к нему, чем временные.

Коронковая дисплазия дентина.

Сопровождается изменением цвета временных зубов, они становятся янтарными и опалесцируют. Полость зуба облитерирована. Постоянные зубы имеют нормальный цвет. Рентгенологически во всех определяют полость зуба, но часто в ней попадают дентикли. Участки просветления у вершущек корней интактных зубов встречаются значительно реже, чем при дисплазии дентина 1 типа. Цвет временных зубов изменен, отмечена патологическая стираемость эмали и дентина. Полости зубов и корневые каналы полностью облитерированы. Постоянные зубы имеют обычную окраску.

Выделяют также наследственные нарушения развития эмали и дентина:

1. Одонтодисплазия;
2. Очаговая одонтодисплазия.

Одонтодисплазия характеризуется нарушением развития эмали и дентина. Поражаются временные и постоянные зубы. Они менее рентгеноконтрастны: обычно хорошо видны большие полости зубов, эмаль и дентин тонкие. Зубы могут опалесцировать, иметь часто неправильную форму, меньшие размеры, возможно образование дентиклей в их полости. Зачатки некоторых зубов могут не развиваться. Наличие дентиклей – характерная черта заболевания, окружающая их пульпа имеет обычное строение. Наряду со стоматологическими проявлениями обычно имеют редкие, тонкие кудрявые волосы и тонкие диспластические ногти.

Очаговая одонтодисплазия поражает группу зубов, чаще половину верхней челюсти, резцы и клыки бывают изменены у 2/3 (60%) пациентов. S. A. Williams и F.S. High (1988) описали сочетание очаговой одонтодисплазии с колобомой радужки и другими аномалиями. Известны сочетания односторонней одонтодисплазии (изменена группа зубов с нарушением развития отдельных костей тела). При этом могут наблюдаться адентия и остеопороз альвеолярной кости в зоне дисплазийных зубов. Задерживается прорезывание временных и постоянных зубов разного периода формирования. Они меньших размеров, эмаль отсутствует, дентин пигментирован. Группа зубов одной половины верхней и нижней челюсти менее рентгеноконтрастна, в полости зубов дентиклей не обнаружено. Лицо пациентов с аномальными зубами на одной половине челюсти ассиметрично.

Лечение наследственных нарушений развития дентина, а так же развития эмали и дентина связано с большими трудностями. Эффективны ортопедические методы.

ВЫВОДЫ

Врожденные пороки развития зубочелюстной системы – важная проблема практической стоматологии. Большинство наследственных синдромов диагностируют на основании характерной клинической картины. Наряду с этим знание специфики стоматологических изменений будет способствовать постановке более точного диагноза специалистом в области медицинской генетики. Знать наследственные синдромы и их проявления в полости рта и челюстных костях стоматологу необходимо, чтобы правильно определить клинический диагноз и выбрать своевременное комплексное лечение: терапевтическое, ортопедическое или хирургическое.

- *СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ*
-