

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора  
В.Ф.Войно-Ясенецкого"  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра-клиника стоматологии ИПО

# Наследственные пороки развития твердых тканей зубов

Выполнили:  
Ординаторы второго года  
Специальность «Стоматология Детская»  
Лакина Светлана Станиславовна  
Макарова Светлана Валерьевна

# Актуальность

Довольно большая группа заболеваний зубов связана с поражением эмали. Этиологическим фактором наследственных заболеваний эмали являются патологические мутантные гены, которые передаются больному через половые клетки родителей. Несовершенный амелогенез, дисплазия эмали, группа наследственных дефектов, характеризующихся нарушением обмена веществ на одном из двух этапов образования эмали: неправильное формирование матриц ведет к гипоплазии эмали, а нарушение созревания к ее гипокальцификации. Изменения эмали могут быть обусловлены двумя причинами: генной мутацией и факторами окружающей среды или их сочетанием. Нарушение процессов формирования матрикса эмали ведет к полному, частичному или локальному изменению ее толщины, что выражается в ряде клинических форм наследственной гипоплазии эмали.

## K00.5 «Наследственные нарушения структуры зуба, не классифицированные в других рубриках»

K00.50 Незавершенный амелогенез

K00.51 Незавершенный дентиногенез, изменения в зубах при незавершенном остеогенезе

K00.52 Незавершенный одонтогенез

K00.58 Другие наследственные нарушения структуры зуба

Дисплазия дентина, раковинные зубы

K00.59 Наследственные нарушения структуры зуба неуточненные

Гипофосфатезия, мраморная болезнь рассматриваются в рубриках других классов.

K00.8 Другие нарушения развития зубов

# Этиология

Целый ряд некариозных поражений зубов имеет наследственный характер. Этиологическим фактором этих болезней являются мутации. Патологическое проявление мутаций не зависит от влияния среды: среда может повлиять лишь на степень выраженности симптомов заболевания. В результате патологических изменений эктодермальных клеточных образований нарушается развитие эмали, следствием патологии мезодермальных клеточных образований является неправильное формирование дентина. Может наблюдаться одновременное нарушение развития обеих тканей зуба. Подобные нарушения встречаются при некоторых наследственных заболеваниях организма — мраморной болезни, болезни Лобштейна-Фролика.

# Несовершенный амелогенез

- наследственно обусловленное нарушение развития только эмали, является следствием наличия патологически - мутантных генов, которые передаются больному через половые клетки его родителей. Возникающие нарушения созревания эмали, связанные с изменением обызвествления матрицы, вызывают целый ряд клинических и морфологических дефектов: дезорганизацию эмалевых призм, крайне низкую степень кристаллизации, одиночные неравномерно расположенные кристаллы гидроксиапатита, изменение пластичности, окраски и толщины эмали.

# Несовершенный амелогенез



# Несовершенный амелогенез

Несовершенный амелогенез может, проявляться в нескольких вариантах. При незначительных нарушениях эмаль гладкая, блестящая, но имеет желтый или коричневый цвет. Дентин, пульпа и цемент не отличаются от нормальных. При значительных количественных и качественных нарушения строения эмали зубы могут иметь коническую и цилиндрическую форму, становятся шероховатыми из-за частичного отсутствия эмали. Цвет этих зубов различный: от желтого до темно-коричневого. Клинически возможен вариант с сохранением нормальной величины, формы, цвета зуба (эмаль более тонкая) и наличием вертикально-расположенных бороздок, придающих эмали рифленый вид («рифленые зубы»). В отличие от системной гипоплазии при несовершенном амелогенезе бороздки расположены не горизонтально, а чаще вертикально. Поражены не отдельные группы зубов, формирующиеся в одно то же время, а все зубы, как временные, так и постоянные. Бороздки локализируются не на одном участке, а по всей коронке от режущего края до шейки зуба.

# Несовершенный амелогенез

Многочисленные нарушения развития эмали на основании клинических проявлений, R-графической оценки и анализа наследственных факторов делят на 4 клинических варианта:

- наследственная гипоплазия эмали (гипопластический тип);
- нарушение созревания эмали (гипоматурический тип);
- гипокальцификационный тип;
- нарушение созревания эмали с гипоплазией и тауродонтизмом (гипопластическо-гипоматурический тип).

# Тауродонтизм

«бычий зуб» – относится к аномалиям размеров и формы зубов, на рентгенограмме определяется большой объем полостей зубов.



# Незавершенный дентиногенез, изменения в зубах при незавершенном остеогенезе

Тип I- несовершенный дентиногенез, как симптом несовершенного остеогенеза

Тип II - самостоятельное заболевание (синдром Стентона-Капдепона по М.И. Грошикову)

Тип III - описан у изолированной популяции в США

# Несовершенное развитие эмали и дентина

- синдром Стентона Капдепона. В основе заболевания лежит наследственная аномалия функций мезодермальной и эктодермальной зародышевой ткани, которая передается только половине детей и не сцеплена с полом.

# Синдром Стентона Капдепона

Поражение проявляется на временных и постоянных зубах. Зубы нормальной величины и формы с эмалью водянисто-серого (серо-желтого) цвета, прорезываются в средние сроки. Клинически отмечается ранняя стираемость окклюзионных поверхностей зубов, окрашивание обнаженного дентина в коричневый цвет, прогрессирующая кальцификация полости зуба и корневых каналов. Корни зубов укорочены, у верхушек возможны очаги «просветления». Характерно низкое содержание (60%) в дентине минеральных веществ и высокое — воды (25%) и органических веществ 15%, уменьшение кальция и фосфора при нормальном их соотношении. Электровозбудимость пульпы резко снижена или отсутствует. Резорбция корней временных зубов задерживается.

# Синдром Стентона Капдепона



# Рентгенологическая картина



# Лечение

- наследственного нарушения строения эмали заключается в покрытии зубов коронками из различного материала с учетом принадлежности зуба. При синдроме Стентона-Капдепона можно применять все виды протезирования в зависимости от показаний после окончания формирования зубочелюстной системы.

# Несовершенный остеогенез

- редкое заболевание, имеющее в своей основе избирательное поражение мезенхимы в эмбриональном периоде. Патология передается по аутосомно-доминантному типу, встречаясь чаще у мальчиков, и характеризуется ломкостью костей, голубыми склерами глаз, глухотой и изменением строения зубов.

# Несовершенный остеогенез

В настоящее время различают:

1. Врожденное несовершенство костеобразования, или болезнь Фролика.
2. Позднее несовершенство костеобразования, когда болезнь проявляется в различные сроки после рождения ребенка (болезнь Лобштейна).

# Первая форма

Обнаруживается у плодов или у новорожденных. Характеризуется переломами длинных трубчатых костей, ребер, ключиц. Кисти и стопы не страдают. Дети имеют малый рост, широкий уплощенный череп. Наблюдается крайне медленное окостенение родничков, задержка роста и увеличение массы тела. Психическое развитие соответствует возрасту.

# Первая форма



# Вторая форма

- выявляется на 1-ом году жизни или позднее. Иногда протекает скрыто до юношеского возраста. При этой форме перечисленные симптомы выражены слабее. Чаще возникают малоболезненные надломы костей, чем их переломы. Срастание происходит в нормальные сроки. Множественные переломы костей приводят к тяжелой инвалидности.

# Вторая форма



# Вторая форма

Гистологическое исследование зубов показало, что эмаль нормального строения, но эмалево-дентинное соединение имеет вид прямой линии. Плащевой дентин правильного строения, но по направлению к пульпе оно меняется; дентинных трубочек меньше, диаметр их неравномерный, местами они сужены, облитерированы. Преколлагеновые волокна не превращаются в коллагеновые. Дентин не достаточно минерализован. Зубы, как временные, так и постоянные, имеют нормальную величину и правильную форму, но в цвете изменены (от серого до сине-серого или желтокоричневого). Такие зубы быстро стираются, происходит облитерация полости зуба и каналов. На рентгенограмме: корни зубов недоразвиты, тонкие.

# Вторая форма



# Лечение

Поскольку несовершенный остеогенез зубов считается генетическим заболеванием, вероятные формы лечения ограничиваются лишь симптоматическими способами лечения:

- физиотерапия,
- остеосинтез штифтом,
- терапия Бисфосфонатом.

# Незавершенный одонтогенез

- нарушается амело- и дентиногенез. Временные зубы прорезываются практически без эмали, с красно коричневого цвета истонченным дентином, с широкими полостями и корневыми каналами, облитерации которых не происходит. Постоянные зубы с тонкой, серого цвета эмалью, через которую просвечивается коричневого цвета дентин

# Незавершенный одонтогенез



# Лечение

- с целью профилактики истирания и вскрытия полостей зубов используют металлические коронки.

# Дисплазия дентина

- наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Дифференцируют два типа

# Дисплазия дентина

- наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Дифференцируют два типа.

# Дисплазия дентина



# Дисплазия дентина



# 1 тип. Дисплазия дентина корней

Клинически заболевание может не проявляться, т.к. коронки зубов имеют нормальную величину, цвет и правильную форму. Дети с подобными нарушениями жалуются иногда на боль от холодного и горячего, часто обращаются по поводу заболевания маргинального периодонта или обострения хронического периодонтита и пульпита. Если в патогенезе нарушения лежит гиперфункция одонтобластов, то на рентгенограмме корни зубов укорочены, недоразвиты, верхушки заострены, бифуркация или плохо выражена или отсутствует. Полость зуба и каналы не проецируются, а если проецируются, то части корня. У верхушки корней отмечается разрежение костной ткани с четкими или нечеткими контурами. Электровозбудимость снижается.

проецируются, то части корня. У верхушки корней отмечается разрежение костной ткани с четкими или нечеткими контурами. Электровозбудимость снижается.

# 1 тип. Дисплазия дентина корней



# Лечение

Удаление и протезирование.

## 2 тип. Дисплазия дентина коронки.

- коронки обычной формы, но на рентгенограмме коронковые полости расширены в форме «чертополоха»; узкие, деформированные корневые каналы; дентикли. Лечение не требуется.

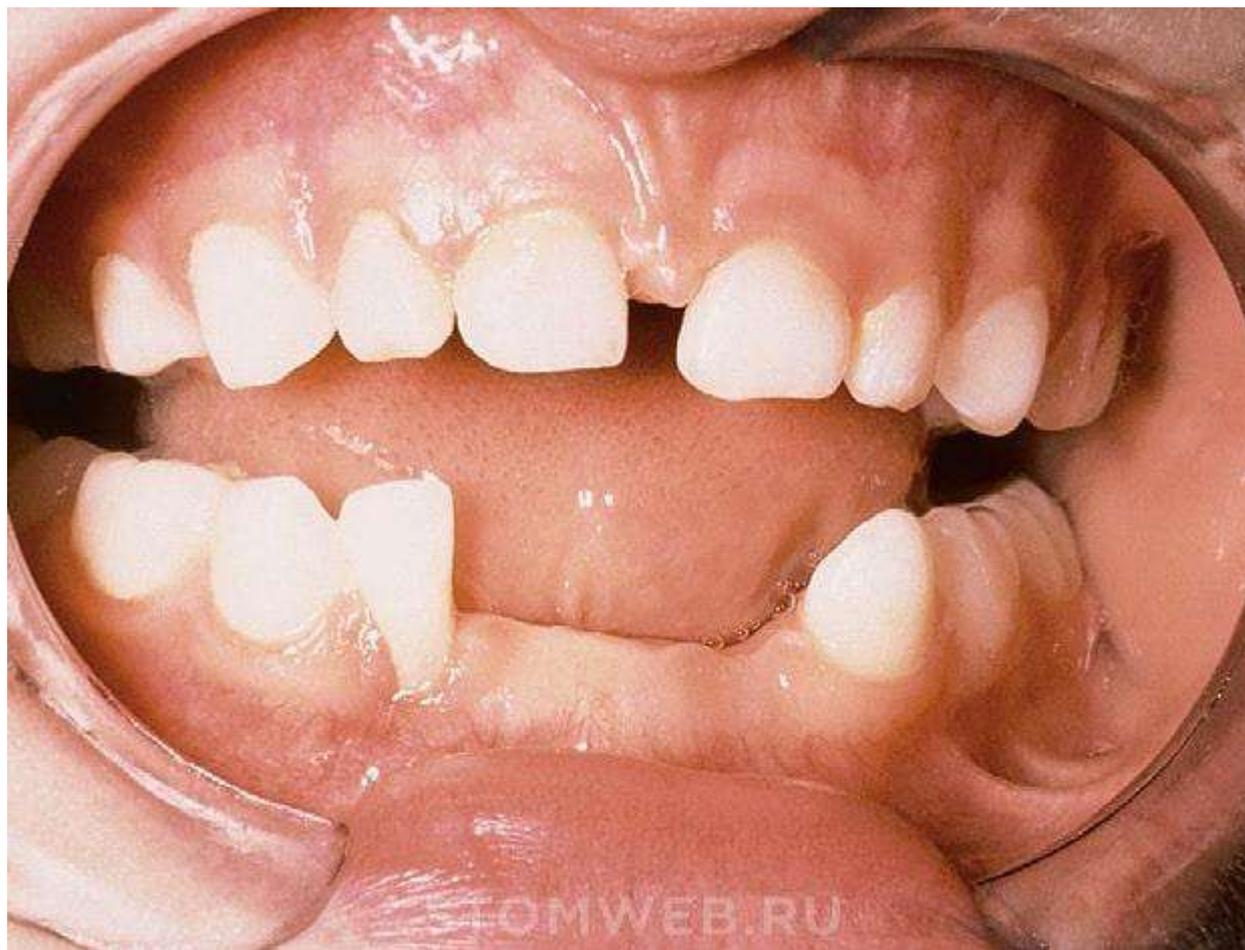
# Раковинные зубы

- заболевание, при котором зубы имеют тонкий слой дентина рядом с эмалью и цементом, корни таких зубов короткие. Лечение не разработано.

# Гипофосфатезия

- одним из симптомов заболевания служит раннее (к 2 годам) выпадение временных резцов, связанное с патологической резорбцией их корней и лизисом альвеол. При этом корни зубов имеют нормальную форму. Рентгенологическое исследование показывает аномалию кальцификации временных зубов уже на 20-ой неделе беременности. К 5 годам больной может потерять все временные зубы, коронки постоянных моляров и резцов кальцифицированы неравномерно. Эмаль контрастна и не изменена, но с признаками гипоплазии, нарушено формирование корней зубов, которые имеют Y-образную форму. После прорезывания постоянные зубы, в связи с гипоплазией разрушаются.

# Гипофосфатезия



# Мраморная болезнь

Вследствие неправильного и избыточного роста кости зубная пластинка рано вытесняется из своей нормальной топографической позиции и теряет контакт с питательной основой, поэтому зачатки зубов развиваются неправильно. Изменения в полости рта могут быть одним из ранних признаков болезни. Задерживается прорезывание временных и постоянных зубов. Прорезавшиеся зубы имеют гипоплазированную эмаль, дентин может быть размягчен, пигментирован. Зубы предрасположены к кариесу. Возможны переломы лицевых костей от незначительных травм. Одним из важных стоматологических симптомов заболевания является склонность к абсцессам, флегмонам, бессимптомное течение остеомиелитов. Сужение нейрососудистых пучков, снабжающих зубы и челюсти — наиболее вероятная причина некроза челюсти. Зубы трудно удалять, что объясняется патологическим склерозированием альвеолярного отростка.

# Мраморная болезнь

При рентгенологическом исследовании челюстные кости непрозрачны, уплотнены, бесструктурны. Сужение шилососцевидного отверстия может привести к параличу лицевого нерва, но состояние больного может улучшиться в результате периодической резорбции измененных участков костей. Поражение тройничного нерва может вызвать его невралгию и слабость жевательных мышц. Следует помнить, что отравление фосфором или фтором может привести к остеомиелиту, некрозу нижней челюсти и симулировать мраморную болезнь.

# Мраморная болезнь



# Вывод

Некариозные поражения твердых тканей зубов возникают не только под влиянием эндогенных и экзогенных факторов, но могут быть следствием нарушения развития тканей зуба наследственного характера. Знание этиологии, патогенеза и клиники наследственных некариозных заболеваний необходимы для своевременного выявления поражений твердых тканей зубов, проведения рационального лечения и комплекса профилактических мероприятий.

# Литература

1. Козловская Л. В., Маринчик Т. А., Белый А. Г., Михнёнок Ю. Ю. Возможности повышения резистентности твердых тканей зубов у детей с наследственной патологией эмали // Стоматологический журнал. – 2015- № 1. – С. 22-24.
2. Кисельникова Лариса Петровна, Кочеткова О.А., Юркова Марина Александровна, Дмитриева Ольга Валентиновна, Пучнина Е.В. Научно-практический журнал Институт Стоматологии №3 (28), сентябрь 2005 стр. 72-74.
3. Стоматология детского возраста (Руководство для врачей) /Т.Ф.Виноградова, О.П.Максимова, В.В.Рогинский и др. / Под ред. Т.Ф.Виноградовой. – М.: Медицина, 2007. - 528 с.: ил.
4. Стоматология детей и подростков: Пер. с англ. / Под ред. Т.Мак Дональда, Д.Р.Эйвери. – Медицинское информационное агентство, 2005. – 766 с.
5. ЯЦКЕВИЧ Е.Е.1, СУТЯГИНА А.А.1, МОНАСТЫРЕВА Э.Г. статья Том: 4,Номер: 1-2, Год: 2005, Страницы: 23-28
6. Жулев Е.Н. Горячева И.П. Брагина О.М. Плишкина А.А. Головина И.В. Современные проблемы науки и образования. – 2018. – № 5
7. Смердина Ю.Г. Тё Е.А. Смердина Л.Н.Современные проблемы науки и образования. – 2016. – № 5