

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

Аномалии размеров зубов. Классификация, этиология, патогенез, клиника,
диагностика, подходы к лечению.

Выполнил ординатор
кафедры-клиники стоматологии ИПО
по специальности «Ортодонтия»
Митрюкова Елена Сергеевна
рецензенты: к.м.н., доцент Тарасова Н.В.
к.м.н. Левенец О.А.

Красноярск, 2019

ПЛАН:

1. Актуальность темы.....	3
2. Классификация по МКБ-10.....	3
3. Классификация Персина.....	4
4. Макродентия.....	4
5. Микроdentия.....	7
6. Наследственные заболевания и синдромы с аномалиями размеров и формы зубов.....	8
6.1. Наследственные заболевания и синдромы с макродентией.....	8
6.2. Наследственные заболевания и синдромы с микроdentией.....	12
6.3. Наследственные заболевания и синдромы с тауродентией.....	17
7. Причины микроdentии.....	19
8. Последствия микроdentии.....	19
9. Способы коррекции микроdentии.....	20
10. Причины макродентии.....	20
11. Способы коррекции.....	21
12. Заключение.....	21
13. Список литературы.....	22

АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

Зубочелюстные аномалии – одни из самых распространенных стоматологических заболеваний у детей и подростков, занимающие третье место после в структуре после кариеса и болезней пародонта. Они существенно снижают качество жизни, влияя на жевательную функцию, приводя к речевым нарушениям, эстетическим недостаткам, отражаясь на здоровье и социальной адаптации. Аномалии зубов возникают от начала закладки зачатков зубов до полного их прорезывания и установления в зубном ряду. Различают аномалии формы зубов, количества и размера зубов, структуры твердых тканей зубов и аномалии положения зубов и сроков их прорезывания.

Для объективной оценки аномалий размеров и формы зубов проводят сопоставление измерений отдельных зубов с таблицами их нормальных размеров (по Вайсу или Устименко). Более полное представление о величине зубов может дать показатель модуля коронки. Он определяется как сумма вестибулоязычного и мезиодистального размера деленная на два.

Размеры зубов как антропологическая характеристика могут варьировать. У представителей южной европеоидной расы зубы относительно меньшего размера, чем у людей монголоидной расы. Особенно это касается формы и размера верхних резцов. Известно также, что антропологический тип негроидной расы, особенно представители ее восточной ветви, характеризуются более крупными размерами зубов. Поэтому при оценке размера зубов следует также принимать во внимание этническую и популяционную принадлежность индивида.

КЛАССИФИКАЦИИ

Аномалии величины и формы зубов весьма разнообразны. Неправильную форму могут иметь коронка и корень зуба. В соответствии с МКБ-10 выделяют следующие основные аномалии размеров и формы зубов.

В K00.2 Аномалии размеров и формы зубов

- Макродентия;
- Микродентия;
- Сращение;
- Слияние и раздвоение, раздвоение (шизодентия), слияние (синодентия);
- Выпячивание зубов (добавочные окклюзионные бугорки);
- Инвагинированный зуб («зуб в зубе»), (дилатированная одонтома) и аномалии резца, нёбная борозда, копьевидные (конические резцы), лопатообразные резцы, Т-образные резцы;
- Премоляризация;
- Аномальные бугорки и эмалевые жемчужины (адамантома);
- «Бычий зуб» (тауродонтизм);
- Другие и неуточненные аномалии размеров и формы зубов.

Как полагают, вышеизложенная классификация слишком громоздка и неудобна для практического применения (Персин Л.С., 2006). В связи с этим кафедрой ортодонтии и детского протезирования МГМСУ была предложена другая, более совершенная классификация.

Классификация аномалий зубов и челюстей кафедры ортодонтии и детского протезирования МГМСУ (1990)

1. АНОМАЛИИ ЗУБОВ

1.1. Аномалии формы зуба

1.2. Аномалии структуры твердых тканей зуба

1.3. Аномалии цвета зуба

1.4. Аномалии размера зуба (высоты, ширины, толщины)

1.4.1. Макродентия

1.4.2. Микродентия

МАКРОДЕНТИЯ

Макродентия - (син. макродонтия, мегалодонтия)- чрезмерно большие размеры одного или нескольких зубов. Макродентию подразделяют на три

типа: 1 - генерализованная макродентия (размеры большинства зубов значительно больших размеров по сравнению с нормой); 2 - относительно генерализованная макродентия (некоторые зубы лишь незначительно превышают нормальные размеры); 3 - изолированная макродентия (только единственный зуб увеличен по своим размерам). Диагностика макродентии основана на визуальном исследовании и методе сопоставления размеров зуба с его стандартными (средними) популяционными размерами.

Кроме того, патология может быть абсолютной или относительной. Если суммарная ширина коронок передних 4 резцов верхней челюсти превышает 35 мм, то речь идет об абсолютной макродентии. Если этот показатель меньше – об относительной.

Макродентия может встречаться как изолированный признак, как признак множественных аномалий развития зубов или входить в состав наследственных заболеваний и синдромов моногенной и хромосомной этиологии.

Увеличенный размер коронки зуба может быть следствием таких аномалий развития, как слияние и удвоение зуба.

Зубы слившиеся.

Зубы слившиеся - увеличенный горизонтальный размер коронки зуба, сочетающийся в некоторых случаях с наличием добавочного корня (корней). Эта аномалия развития фенотипически проявляется в виде увеличенного горизонтального размера коронки и является следствием слияния двух (иногда более) зачатков зубов.

При этом отмечается отсутствие латерального резца вследствие слияния с центральным резцом. Эта аномалия развития встречается с частотой примерно 0,5%. В большинстве случаев клинически проявляется как наличие широкой сдвоенной коронки с одной пульпарной камерой.

Удвоение.

Удвоение (germination) - аномалия, обозначаемая как удвоение зуба, наблюдается в том случае, если из одного зубного зачатка формируется как бы два зуба.

По форме зуба иногда сложно различить между собой слияние или удвоение. Для того чтобы отдифференцировать эти состояния, необходимо подсчитать количество зубов. Если при подсчете количество зубов меньше нормы, то это слияние двух зубов; если их число не отличается от нормального количества - удвоение. Частота аномалии в популяции 0,5%.

Инвагинация зубов («зуб в зубе»).

Инвагинация встречается либо как изолированный порок развития, либо в сочетании с другими аномалиями в составе некоторых наследственных синдромов. Полагают, что этиология изолированной инвагинации зубов - мультифакториальная. Эта аномалия чаще встречается у китайцев, японцев, американских аборигенов и эскимосов по сравнению с европейцами и выходцами с африканского континента. Встречается изолированная доминантная форма этого состояния. Средняя частота доминантной аномалии инвагинация зубов, по данным Grahnen et al. (1959), составляет 3%. В настоящее время в мировой литературе имеется описание двух наследственных моногенных заболеваний, сопровождающихся данной аномалией развития. Первое заболевание: тауродонтизм, микроденция и инвагинация зубов (ОМИМ 313490). При данном заболевании, наследующемся по Х-сцепленному рецессивному типу, отмечается генерализованная микроденция, тауродонтизм первых постоянных моляров и множественные инвагинации зубов. Другое заболевание, при котором описана инвагинация зубов, наследуется по аутосомно-доминантному типу (ОМИМ 125300). Этот синдром так и называется «зуб в зубе и нёбные инвагинации» (dens in dente and palatal invaginations).

Аномальные бугорки и эмалевые жемчужины (адамантома)

«Эмалевые жемчужины , эмалевые капли» - шарообразные образования эмали, прикрепленные к зубу диаметром от 1 до 4 мм, наблюдаются у 1,5% пациентов и располагаются в области шейки зуба на границе эмали и цемента, иногда в зоне бифуркации (трифуркации) корней. «Эмалевые капли» состоят из дентина, покрытого эмалью, внутри них часто имеется полость, заполненная пульпой. Данная аномалия часто не вызывает каких-либо функциональных нарушений.

Тауродентизм (бычий зуб)

Тауродентизм - аномалия развития, характеризующаяся большой пульповой камерой.

Эта аномалия наиболее часто встречается у зубов-моляров. Клинические варианты тауродонтизма включают в себя гипотауродонтизм, мезотауродонтизм, гиперттауродонтизм.

Эти состояния могут быть зарегистрированы как изолированные признаки (аутосомно-доминантные), так и как составная часть хромосомных болезней, моногенных наследственных заболеваний и синдромов, например таких, как трихо-денто-костный синдром, отоодентальная дисплазия, эктодермальная дисплазия, зубо-ногтевой синдром, несовершенный эмалегенез, синдром Клайнфельтера, синдром Дауна, гипогидротическая эктодермальная дисплазия и др.

МИКРОДЕНТИЯ.

Микродентия (син.микродонтизм) - малые размеры коронки зуба по сравнению со средним размером коронок той же группы зубов. Различают три вида микродентии.

- Генерализованная микродентия - все зубы нормально сформированы, но их размер значительно меньше, чем в норме. Генерализованная микродентия встречается как отдельная аномалия развития, так и в составе

некоторых наследственных заболеваний и синдромов, например при гипофизарной карликовости.

- Относительно генерализованная микроденция - имеются зубы нормального и уменьшенного размера, причем на нижней челюсти зубов уменьшенного размера больше, чем нормальных.
- Изолированная микроденция - при изолированной микроденции поражен обычно только один зуб; чаще пораженным зубом являются латеральные резцы и третьи моляры верхней челюсти.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И СИНДРОМЫ С АНОМАЛИЯМИ РАЗМЕРОВ И ФОРМЫ ЗУБОВ.

Наследственные заболевания и синдромы с макроденцией.

В настоящее время лишь для относительно небольшого количества заболеваний установлена локализация генов, вызывающих заболевания и синдромы, в состав которых входит макроденция. Как и многие другие, эти заболевания характеризуются широкой клинической вариабельностью.

Аарскога синдром (Аарскога-Скотта). Синдром выделен в самостоятельную нозологическую единицу в 1970 г. Минимальные диагностические признаки: гипертелоризм, брахидактилия, низкий рост. Отмечаются широкая переносица, короткий нос с вывернутыми ноздрями, антимонголоидный разрез глаз, а также разболтанность суставов, клинодактилия V пальцев, неполная кожная синдактилия рук, переразгибание в межфаланговых суставах. Характерны аномалии гениталий: шалевидная мошонка, крипторхизм, фемоз, паховые грыжи. Умеренная умственная отсталость отмечается у 14% больных.

К стоматологическим проявлениям синдрома относят: гипоплазию верхней челюсти, относительную прогению, макроденцию, аномалии прикуса, олиго-, адентию. Описаны случаи расщелины губы и нёба. Заболевание наследуется X-сцепленно рецессивно, вызвано мутацией в гене фациогенитальной дисплазии (FGD1). Ген локализован в Xp11.21.

Синдром Коффина-Лоури. Впервые синдром описан в 1966 г. Тип наследования: Х-сцепленный доминантный. Минимальными диагностическими признаками являются: антимонголоидный разрез глаз, луковичеобразный нос, низкий рост, конусовидные пальцы, умственная отсталость. Данный синдром характеризуется специфическими черепно-лицевыми признаками: микроцефалия, выступающие надбровные дуги, гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз, открытые вперед ноздри, переорбитальная полнота тканей, широкая спинка носа, оттопыренные уши. Характерны также множественные признаки патологии соединительной ткани и скелета (гипермобильность суставов кистей и стоп, деформация грудной клетки, сколиоз, кифоз и др). К стоматологическим проявлениям синдрома относятся: большой приоткрытый рот, узкое, высокое нёбо, гиподентия, нарушение прикуса, широко расставленные зубы, большие срединные резцы (макродентия) (рис. 1.6 а, б). Наряду с умственной отсталостью, характерна мышечная гипотония. При данном заболевании описано также наличие эпилептических приступов и расширенные желудочки головного мозга. Ген локализован в районе Хр22.2-р22.1.

Синдром Коэна (гипотония, ожирение, выступающие центральные резцы) описан впервые в 1973 г. Наследуется по аутосомнорецессивному типу. Характерными признаками синдрома являются: мышечная гипотония, ожирение, выступающие центральные резцы. Для данного синдрома характерна широкая вариабельность клинической картины, включающая в себя низкий рост и вес при рождении, наличие микроцефалии, лицевые аномалии в виде гипоплазии верхней челюсти, мягко выраженной микрогнатии, антимонголоидного разреза глаз, миопии, иногда встречаются частичная атрофия зрительных нервов, страбизм, лейкопения. Кисти рук узкие с длинными тонкими пальцами и укороченными метакарпальными и метатарзальными костями. Для синдрома характерна умственная отсталость. К стоматологическим проявлениям, наряду с гипоплазией верхней челюсти и микрогнатией, можно отнести приоткрытый рот, высокое узкое нёбо,

выступающие вперед крупные центральные резцы. Чаше, чем в других популяциях, синдром выявляется у евреев - ашкенази и у жителей Финляндии. Заболевание обусловлено мутацией в гене *SOX1*, локализованном в области 8q22-q23.

KBG-синдром. Впервые заболевание описано в 1975г. Herrmann et al. Основными признаками синдрома являются низкий рост, характерное лицо, макродентия, умственная отсталость и скелетные аномалии. Тип наследования: аутосомно-доминантный. Микроцефалия. В детстве округлая форма лица, длинный фильтр, большие оттопыренные уши, гипертелоризм, телекант. Гипопластичные, открытые вперед ноздри. Различные скелетные аномалии: кифоз, аномалии кистей (маленькие кисти, клинодактилия, синдактилия и др.). Типичными и обязательными признаками данного заболевания являются стоматологические аномалии в виде макродентии, крупных верхних центральных резцов, слияния резцов, иногда олигодентия. Заболевание наследуется по аутосомнодоминантному типу. Соотношение пораженных мужского и женского пола 21:8.

Гемигипертрофия (гемигиперплазия). Впервые заболевание описано Fraumeni et al (1967) у родных брата и сестры. Этиология до конца не установлена. Полагают, что наследование соответствует аутосомно-рецессивному типу, хотя не исключена возможность мультифакториального наследования. Martin et al (2005) полагают, что заболевание связано с мутацией генов *LIT1* и *H19*, расположенных на коротком плече хромосомы 11. Основными признаками патологии являются: гемигипертрофия, гемигиперстезия, гемиярефлексия. Сколиоз и миеломенингоцеле. При данном заболевании в качестве одного из признаков патологии отмечается наличие макродентии.

Брахман-де-Ланге подобный синдром. Заболевание описано в 1992 г. Halal and Silver. Для синдрома характерны: отставание в росте и психическом развитии, умственная отсталость, микроцефалия, мягко выраженные лицевые аномалии. К стоматологическим проявлениям синдрома относятся:

микрогнатия и другие пороки развития нижней челюсти, а также макродентия. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

РЕНО синдром (прогрессирующая энцефалопатия с отеками, гипсаритмией и атрофией зрительных нервов. Тяжелое, редкое, прогрессирующее, аутосомно-рецессивное наследственное заболевание. Описано впервые в 1991 г. у 14 пациентов из 11 семей. Основными признаками данного заболевания являются: прогрессирующая микроцефалия, периферические отеки, неврологические нарушения в виде резкого отставания в развитии. Мышечная гипотония, судороги, изменения кардиограммы (гипсаритмия), прогрессирующая атрофия головного мозга и зрительных нервов и др. К лицевым аномалиям относят: эпикант, открытый рот, макродентию, высокое узкое нёбо.

Полидактилия постаксиальная с аномалиями зубов и ребер.

Заболевание было описано в 1977 г. у трех больных с очень сходной картиной поражения, включавшей в себя постаксиальную полидактилию кистей и стоп (широкие пальцы ног, синдактилию 2-3), гипоплазию и сращение ребер, а также множественные аномалии зубов (сращение зубов, макродентия, гиподентия, укорочение корней зубов и т.д.). У некоторых больных данные аномалии могут сочетаться с пороками сердца.

Синдром α -талласемии, умственной отсталости, не делеционный тип. Заболевание с X-сцепленным доминантным типом наследования, обусловлено мутацией в ATRX-гене. Ген локализован в районе Xq13. В самостоятельную нозологическую единицу синдром выделен в 1981 г. Наряду с гематологическими отклонениями, характерными для гемоглобинопатий, отмечаются признаки поражения ЦНС в виде умственной отсталости, спастических поражений, судорог, атрофии мозга. При описании синдрома некоторые авторы отмечают наличие характерных лицевых дизморфий и стоматологических аномалий (гипоплазия средней части лица, маленькие, низко посаженные уши, телекант, вывернутые вперед ноздри, широко расставленные резцы, высокое нёбо и макродентия, иногда расщелина нёба).

Микроцефалия, страбизм, макродентия, широко расставленные верхние резцы.

Клайнфельтера синдром (хромосом XXУ синдром). Минимальными диагностическими признаками синдрома являются: гипогенетализм, гипогонадизм, высокий рост, непропорционально длинные конечности. Вторичные половые признаки развиты слабо, отмечается оволосение по женскому типу. Популяционная частота 1:1000 мальчиков, коэффициент интеллекта ниже 80%.

Наследственные заболевания и синдромы с микродентией.

Микродентия регистрируется как изолированный признак, встречается в сочетании с другими аномалиями зубов, входит в состав многих наследственных заболеваний и синдромов моногенного и хромосомного генеза. Частота изолированной микродентии 1-2% в европейской популяции и в несколько раз выше (6,2%) у жителей японских островов. Наиболее вероятно, что изолированная микродентия связана с мутаций генов PAX9 и MSXI.

Х-сцепленные наследственные синдромы с микродентией.

Тауродонтизм, микродентия и инвагинация зубов. У пораженных отмечается тауродонтизм, микродентия и множественные зубы с инвагинациями. Характер родословной позволяет предполагать Х-сцепленный рецессивный тип наследования. Локализация гена неизвестна.

Эктодермальная дисплазия 1, ангидротическая. Генетически гетерогенное заболевание. Одна из форм - Х-сцепленной рецессивной эктодермальной дисплазии. Для данного вида патологии, наряду с ярко выраженными признаками эктодермальной дисплазии, характерны аномалии зубов в виде тауродонтизма. У гетерозиготных женщин встречаются варьирующие по своей экспрессивности признаки эктодермальной дисплазии и аномалий зубов. Ген, вызывающий ED1, локализован в районе Xq12-13.1

Аткина синдром - Х-сцепленное доминантное заболевание. Характеризуется низким ростом, ожирением, макроцефалией,

маркорхидизмом, сколиозом, деформацией коленных суставов, укорочением кистей и стоп; умственная отсталость, судороги. Расхождение центральных резцов, микроденция. Ген не идентифицирован.

Аутосомно-доминантные заболевания и синдромы с микроденцией.

Амелогенез несовершенный, гипопластический тип (микроденция генерализованная).

Для данного заболевания также не известна локализация патологического гена. Тип наследования: аутосомно-доминантный. Это наследственное заболевание имеет несколько клинических и генетических вариантов. Данная форма характеризуется гипопластическим типом несовершенного амелогенеза и генерализованной формой микроденции.

Симфалангизм дистальный с микроденцией, минерализованным дентином в пульпе. Аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся аномалиями развития пальцев кистей и стоп (дистальный симфалангизм, брахидактилия, аплазия/гипоплазия средних фаланг, отсутствие или гипоплазия ногтей). К стоматологическим аномалиям относятся: микроденция, минерализация дентина, сужение скуловой дуги. Ген не локализован.

Необычные волосы, катаракта, пигментная дистрофия, зубные аномалии и брахидактилия. Редкий аутосомно-доминантный наследственный синдром, характеризующийся необычной структурой волос, гипотрихозом, признаками эктодермальной дисплазии, юношеской катарактой, пигментной дистрофией сетчатки. Отмечаются олигоденция, добавочный латеральный резец, микроденция.

Эктродактилия, эктодермальная дисплазия и расщелины губы/ нёба синдром, 1. ЕЕС 1. Гетерогенное аутосомно-доминантное заболевание, связанное в большинстве случаев с мутацией гена TP63 в локусе 7q11.2-q21.3. Стоматологическими признаками синдрома являются: частичная аноденция, микроденция, кариес, слабо выраженная гипоплазия моляров. Лицевые аномалии: гипоплазия верхней челюсти, низко расположенные уши. Главные

аномалии: голубые радужки, фотофобия, блефарофимоз, склонность к блефаритам и дакриоциститам, аномалии слезно-носового канала. При данном заболевании описаны расщелина губы, нёба, ксеростома, атрезия хоан. Патология наружных половых органов у мальчиков; микропенис и крипторхизм; патология почек и мочевыводящих путей. Отмечаются также различные скелетные аномалии в виде эктродактилии и синдактилии. Могут встречаться признаки патологии кожи, ногтей, волос. Патология эндокринной системы в виде гипогонадотропного гипогонадизма.

Вильямса-Бьюрена синдром. Аутосомно-доминантное заболевание. Вызвано мутацией в эластиновом гене, локализованном в районе 7q11.2. Частота синдрома примерно 1 на 10 000. Низкий рост, лицевые дизморфии, аномалии и пороки развития сердечно-сосудистой системы, деформация грудной клетки, кифосколиоз, почечная патология, умственная отсталость. Зубы: микроденция, гиподенция.

Эктодермальная дисплазия 3 ангидротическая. Аутосомно-доминантное заболевание, вызванное мутацией в эктодисплазин - ангидротическом рецепторном гене (EDAR), локализованном в 2q11-q13.

Характерные признаки: гипогидроз, тонкая, сухая кожа, гипотрихоз, волосы тонкие, ломкие. Гиподенция, аноденция, микроденция.

Синдром Ригера тип II

Аутосомно-доминантное заболевание, ген которого локализован в области 13q14. Характеризуется аномалиями развития глаз (глаукома, микрокорнея, дисплазия радужки, гипертелоризм, эпикант). Гипоплазия верхней и нижней челюсти, врожденные пороки сердца, атрезия ануса, пупочные грыжи, гипоспадия, крипторхизм. Аномалии зубов в виде микроденции, гиподенции, коническая форма зубных коронок.

Лакримо-арикуло-денто-дигитальный синдром. Синдром обусловлен гетерозиготной мутацией в тирозин-киназном домене, кодирующем рецепторный фактор роста фибробластов 2 (FGFR2). Локализация гена 5p13-p12, 4p16.3. Характерны смешанная (кондуктивная-нейросенсорная), форма

тугоухости, патология глаз в виде алакримии, аплазии/гипоплазии слезных желез, телекант, дакриоциститы. Отсутствие слюнных желез, поражение почек, скелетные аномалии, преаксиальная полидактилия, другие аномалии развития пальцев стоп и кистей. Гиподентия, коническая форма резцов, гипоплазия эмали, задержка прорезывания молочных зубов, кариес.

Аутосомно-рецессивные заболевания и синдромы с микродентией.

Спондилоэпифизарная дисплазия, оманский тип. Аутосомнорецессивное заболевание, вызвано мутацией в гене CHST3, локализованном в области 10q22.1. Дети рождаются с нормальной длиной тела, затем резкое отставание в росте (взрослые 110-130 см.). Интеллект нормальный. Множественные пороки развития скелета, кистей и стоп. Микродентия, широко расставленные зубы.

Микроцефалия, остеодиспластическая карликовость с зубными аномалиями. Аутосомно-рецессивное заболевание с признаками поражения скелета, низким ростом, брахимезафалангией пальцев кистей и стоп, микроцефалией с нормальным интеллектом. Частичная микродентия, опалесцирующий оттенок эмали, гипоплазия корней моляров, аномалии премоляров верхней челюсти.

Иммунооссеозная дисплазия тип Шимке. Заболевание впервые описано в 1974 г. Шимке как хондроитин-6-сульфатазный мукополисахаридоз. В последующем отсутствие у больных мукополисахаридурии позволило исключить мукополисахаридоз. Заболевание характеризуется комбинацией признаков спондилоэпифизарной дисплазии и клиническими признаками прогрессирующего иммунодефицита. Больные, как правило, погибают в первые 8 лет жизни. Заболевание вызвано мутацией в гене SMARCA1, локализованном в районе 2q34-q36. Диспропорциональная карликовость, миопия, астигматизм, почечная гипертензия, поражение почек, спондилоэпифизарная дисплазия, тонкие, ломкие волосы, снижение клеточного иммунитета, аномальный уровень иммуноглобулинов, протеинурия. Микродентия.

Роззелли-Джулиенетти синдром. Аутосомно-рецессивное заболевание с локализацией гена в области 11q23-q24. Впервые заболевание описано в 1961 г. у 4 пациентов с ангидрозом, гипотрихозом, микродентией, дисплазией ногтей, расщелиной губы/нёба, деформацией пальцев и пороками развития мочеполовой системы.

Синдром Ротмунда-Томсона. Аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутацией гена (REQL4), локализованного в районе 8q24.3. Низкий рост, микрофтальмия, микрокорнея, страбизм, глаукома; небольшие кисти и стопы, остеопороз. Поражение кожи (эритроматоз, пойкилодерма, телеангиэктазия, участки атрофии кожи) дистрофия ногтей, частичная алопеция, умственная отсталость у 15-30% пациентов. Множественные аномалии зубов (микродентия, сверхкомплектные зубы, аномалии зубных коронок).

Синдром Горлина-Чаудри-Мосса. Аутосомно-рецессивное заболевание. Характеризуется низким ростом, брахицефалией, гипоплазией срединной части лица, кондуктивной тугоухостью, патологией органа зрения (микрофтальмия, гиперопия, гипертелоризм, птоз). Узкое, арковидное нёбо. Скелетные аномалии: краниосиностоз, гипоплазия верхней челюсти и костей носа. Гипертрихоз. Зубные аномалии: аномалии прикуса, гиподентия, микродентия.

Эктодермальная дисплазия, ангидротическая. Аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное мутацией в эктодисплазиновом ангидротическом рецепторном гене (EDAR), локализованном в районе 1q42.2-q43, 2q11-q13. Клинические признаки эктодермальной дисплазии: гипогидроз, ангидроз, гипотрихоз. Зубные аномалии в виде гиподентии, анодентии, микродентии.

Эктодермальная дисплазия, трихо-одонто-онихиальный тип. Аутосомно-доминантное заболевание. Одна из форм эктодермальной дисплазии с нормальным потоотделением. Отмечаются гипотрихоз, гипоплазия ногтей, гиподентия, отсутствие молочных желез (амастия), нейросенсорная тугоухость средней степени.

Наследственные заболевания и синдромы с тауродентией.

Моногенные наследственные заболевания и синдромы, в состав которых тауродентия входит как один из признаков патологии. Для некоторых заболеваний установлена локализация патологического гена (синдромы Репп-Ходжкина, эктодермальная дисплазия 1 АД, катаракта-зубной, окуло-дентодигитальная дисплазия, триходентокостный синдром). Тип наследования для большинства этих заболеваний твердо установлен.

Отодентальная дисплазия. Аутомно-доминантное заболевание, локализация гена неизвестна. Данный наследственный синдром был впервые описан в шести поколениях обширной итальянской семьи. Для синдрома характерно сочетание патологии слуха (нейросенсорная тугоухость) с различными аномалиями зубов. Чаще всего зубные аномалии представлены тауродентией, гиподентией, встречаются первые моляры с двойной пульповой камерой, большие, грушевидные коронки первых и вторых моляров.

Зубы, врожденное отсутствие с тауродонтией и редкими волосами. Заболевание впервые выявлено и описано в 1972 г. Стенвик и соавторы сообщили о четырех пораженных сибсах в норвежской семье. У этих и в дальнейшем описанных больных патология зубов сочеталась с признаками эктодермальной дисплазии. Аутомнорецессивное заболевание, сочетающее в себе тауродентию, олигодентию, кожу с нормальным потоотделением и редким и волосами.

Пьера-Робена аномалад с аномалиями лица и пальцев - X-сцепленное заболевание, характеризующееся аномалиями черепнолицевой области и аномалиями пальцев. Для данного синдрома характерны гипоплазия нижней челюсти, расщелина нёба, глоссоптоз. У некоторых больных аномалад Пьера-Робина сочетается с пороками сердца, аномалиями ушей, скелета, глаз, иногда встречается умственная отсталость.

Краниоэктодермальная дисплазия - заболевание наследуется по аутомно-рецессивному типу. Описано впервые в 1977 г. Характеризуется черепно-лицевыми аномалиями (долихоцефалия, синостоз сагиттальных швов

череп) и признаками эктодермальной дисплазии (редкие, медленно растущие волосы, гиподентия). Зубные аномалии, кроме гиподентии, представлены тауродонтизмом, сросшимися зубами, дисплазией эмали. Наряду с черепно-лицевыми аномалиями, встречается патология глаз виде миопии, нистагма, гиперопии, патология скелета (брахидактилия, клинодактилия, синдактилия, укорочение нижних конечностей).

Синдром Аккермана (зубо-глазо-кожный синдром). Аутосомно-рецессивное заболевание. Названо по имени автора, описавшего это заболевание в 1973 г. Тауродонтизм. Корни моляров пирамидальной формы, юношеская глаукома.

Эктодермальная дисплазия 1, ангидротическая. Генетически гетерогенное заболевание. Одна из форм - X-сцепленная рецессивная эктодермальная дисплазия - уже упоминалась при описании синдромов и заболеваний, сопровождающихся признаками анодентии. Для данного вида патологии, наряду с ярко выраженными признаками эктодермальной дисплазии, характерны аномалии зубов в виде тауродонтизма. У гетерозиготных женщин встречаются варьирующие по своей экспрессивности признаки эктодермальной дисплазии и аномалий развития зубов. Ген, вызывающий ED1, локализован в районе Xq12-13.1.

Синдром MOMO (макростомия, ожирение, микроцефалия и аномалии органа зрения). Редкий наследственный синдром, вероятнее всего, обусловленный мутацией *de novo*. Для данного заболевания характерны большой вес и рост при рождении, ожирение, макрокrania, аномалии органа зрения (колобома сетчатки, нистагм), умственная отсталость. Аномалии зубов в виде нарушения прикуса, тауродонтизма, задержки прорезывания зубов.

Трихо-денто-костный синдром (TDO-синдром). Отмечаются различные признаки патологии скелета в виде укороченной грудины, отставания в костном возрасте, макрокrania, большие кисти и стопы. Нередко умственная отсталость. Аутосомно-доминантное заболевание. Ген локализован в районе 17q21.3-q22. Предполагается, что заболевание может быть вызвано мутацией

в гомеобоксном гене DLX3(600525). Долихоцефальная форма черепа, скелетные аномалии и патология зубов в виде истонченной эмали, гипоплазия эмали в виде ямок, тауродентизма; мелкие, широко расставленные зубы, периапикальные абсцессы.

ПРИЧИНЫ МИКРОДЕНТИИ.

Причины возникновения данной аномалии до конца не выяснены. Возможно, в ряде случаев имеют место генетические предпосылки. Однако есть данные, свидетельствующие о том, что лучевая терапия в период роста зубов способна спровоцировать генерализованную микродентию.

Также специалисты выделяют следующие факторы риска развития микродентии:

- пациенту слишком рано удалили молочные зубы;
- патологический рост зубов (неправильное расположение в зубном ряду);
- недоразвитый альвеолярный отросток (костное ложе зуба);
- значительное сужение челюсти, при котором зубам не хватает места для нормального роста.

НЕГАТИВНЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ.

Микродентия, в зависимости от количества уменьшенных зубов, может приводить к разным, не слишком приятным последствиям.

Отдельные зубы у ребенка могут смещаться, изменять свое нормальное положение. Например, если уменьшены боковые элементы, то высока вероятность дистального смещения центральных резцов в зубном ряду.

Появление диастемы и трем, то есть промежутков между зубами.

Нарушения речи.

Психологический дискомфорт у человека вызывает эстетическая составляющая.

При генерализованной форме могут возникать более серьезные последствия в виде патологий височно-нижнечелюстного сустава.

МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ.

Для устранения дефекта врачи, как правило, предлагают установку зубных протезов несъемного типа. При изолированной микродентии достаточно бывает одной коронки, при помощи которой восстанавливается нормальный размер зуба. Современные материалы, применяемые в протезировании, обеспечивают максимальный эстетический комфорт при ношении протезов.

При небольших отклонениях от нормы возможно лечение средствами ортодонтии — съемными пластинами, брекетами или капами, которые в ходе лечения постепенно меняют наклон и положение диспропорциональных зубов. В ряде случаев может потребоваться удаление зуба или комбинация ортодонтического и ортопедического лечения.

ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ МАКРОДЕНТИИ.

Как и в случае с микродентией, огромную роль играет наследственный фактор. Гигантские зубы появляются у человека в период формирования как сменного, так и постоянного прикуса.

Но основной причиной считается слияние фолликулов расположенных рядом зубов. При замедленном развитии челюсти это приводит к серьезным дефектам прикуса. Например, к скученности зубов или прорезыванию отдельных элементов вне ряда.

Возможные последствия.

Гигантские зубы – это не только некрасиво. Следствием аномалии могут стать достаточно тяжелые нарушения прикуса.

Крупным зубам требуется больше пространства, поэтому они изменяют свое положение: поворачиваются вокруг оси, смещаются орально или вестибулярно.

Достаточно часто приходится иметь дело с ретенцией зубов. Из-за увеличенных соседних элементов полностью сформировавшийся зуб не находит себе места, поэтому возникает задержка прорезывания.

Кроме физиологических нарушений присутствует и психологический фактор. Люди с подобными проблемами стесняются улыбаться, становятся более замкнутыми и нелюдимыми.

СПОСОБЫ ЛЕЧЕНИЯ.

Макродентия довольно легко поддается лечению. Выбор методики определяется на усмотрение врача в зависимости от степени нарушения прикуса или положения отдельных зубов. Если патология выражена не сильно, то проводится пришлифовывание боковых поверхностей с последующим покрытием откорректированной области фторлаком.

Если патология более тяжелая, то прибегают к удалению отдельных зубов. Далее назначается ортодонтическое лечение брекетами или альтернативными аппаратами для исправления прикуса.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

Аномалии размеров зубов могут быть как самостоятельными нозологическими формами, так и признаком генетических мутаций. Что требует от врача дополнительной настороженности и более тщательной диагностики. Так как своевременная диагностика и коррекция может предупредить развитие аномалий прикуса, связанных с несоответствием размеров зубных дуг челюстей.

Список литературы:

1. Факторы риска возникновения зубочелюстных аномалий у детей (обзор литературы). / С. В. Чуйкин, Г. Г. Акатьева, Т. В. Снеткова [и др.] // Проблемы стоматологии. - 2010. - № 4. – С. 54-60.
2. Викторова Т. В. Генетические методы в пренатальной диагностике и профилактике стоматологических заболеваний. / Т. В. Викторова, С. В. Аверьянов, О. С. Чуйкин // Проблемы стоматологии. – 2007. - № 6. – С. 51-53
3. Персин, Л. С. Ортодонтия. Диагностика и лечение зубочелюстно-лицевых аномалий и деформаций [Электронный ресурс]: учебник / Л. С. Персин и др. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970438824.html>
4. Гистология и эмбриональное развитие органов полости рта человека [Электронный ресурс] / В. Л. Быков - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.- <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970430118.html>
5. Аболмасов Н.Г., Аболмасов Н.Н. Ортодонтия. М.: МЕДпрессинформ, 2008. – 424 с.
6. Алимova М.Я., Григорьева О.Ш. Особенности функциональной диагностики зубочелюстных аномалий в сагиттальной плоскости // Ортодонтия. – 2010. – № 3. – С. 18-25.
7. Хорошилкина Ф.Я. Ортодонтия. Дефекты зубов, зубных рядов, аномалии прикуса, морфофункциональные нарушения в челюстно-лицевой области и их комплексное лечение // 2-е издание, испр. и доп. М: Медицинское информативное агентство, 2010. С.436-448.