



АССОЦИАЦИЯ
МЕДИЦИНСКИХ
ОБЩЕСТВ
ПО КАЧЕСТВУ



Детская терапевтическая стоматология

Национальное руководство

Под редакцией
акад. РАН В.К. Леонтьева, проф. Л.П. Кисельниковой

2-е издание,
переработанное и дополненное

Подготовлено под эгидой
Ассоциации медицинских обществ по качеству



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2017

Глава 23

Наследственные пороки развития твердых тканей зубов

КОД ПО МКБ-10

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

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

К наследственным порокам развития твердых тканей зубов относят пороки, генетически обусловленные, формирующиеся в фолликулярной стадии развития:

- наследственный несовершенный амелогенез;
- наследственный несовершенный дентиногенез;
- наследственное сочетанное недоразвитие эмали и дентина;
- наследственный опалесцирующий дентин, или синдром Стентона–Капдепона;
- наследственный несовершенный остеогенез.

Клиническая картина наследственных нарушений развития твердых тканей зубов зависит от формы заболевания, течения и типа наследования.

Поражаются все временные и постоянные зубы независимо от сроков их формирования.

Наследственный несовершенный амелогенез

СИНОНИМЫ

Наследственная гипоплазия эмали, аплазия эмали, дисплазия эмали, коричневая дистрофия эмали, рифленные зубы, гипсовые зубы.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Наследственный несовершенный амелогенез — порок развития эмали, передающийся по наследству (*amelogenesis imperfecta*). У женщин эта аномалия развивается в 1,5 раза чаще, чем у мужчин.

Данный порок развития изменяет внешний вид эмали, создает ситуацию косметической недостаточности, наносит ребенку психоэмоциональную травму.

КОД ПО МКБ-10

K00.50. Несовершенный амелогенез.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Наследственный несовершенный амелогенез имеет три типа наследования: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и X-сцепленный.

Тридцать видов наследственных заболеваний эмали составляют три основные группы. Это наследственное недоразвитие эмали, вызванное:

- нарушением матрикса эмали;
- нарушением созревания эмали;
- гипокальцификацией эмали.

В классификации М.И. Грошикова (1985) представлены четыре основные клинические формы наследственного несовершенного амелогенеза:

- 1 — уменьшенные размеры коронки зуба с гладкой эмалью желтого или коричневого цвета;
- 2 — зубы цилиндрической или слегка конической формы от желтого до темно-коричневого цвета с эмалью, сохраненной островками;
- 3 — зубы нормальной величины, формы и цвета с продольными бороздками на коронках;
- 4 — коронки зубов нормальной величины и правильной формы с меловидной матовой эмалью, которая легко скалывается.

Наиболее полная классификация наследственных заболеваний эмали зубов — несовершенного амелогенеза — составлена С. J. Witkop (1988).

I. Наследственный гипопластический несовершенный амелогенез.

- ✧ Гипопластический ямочно-бороздчатый (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипопластический местный (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипопластический гладкий (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипопластический гранулообразный (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипопластический: гладкий тип — у мужчин и полосато-бороздчатый тип — у женщин (X-сцепленный доминантный).
- ✧ Гипопластический шероховатый (аутосомно-рецессивный).

II. Наследственный гипоматurationный несовершенный амелогенез.

- ✧ Гипоматurationный пигментированный (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипоматurationный «снежная шапка» (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипоматurationный пигментированный (аутосомно-рецессивный).
- ✧ Гипоматurationный: пятнистый тип — у мужчин и полосатый тип — у женщин (X-сцепленный рецессивный).

III. Наследственный гипоминерализованный несовершенный амелогенез.

- ✧ Гипоминерализованный (аутосомно-доминантный).
- ✧ Гипоминерализованный (аутосомно-рецессивный).

IV. Синдромные ассоциации и хромосомные болезни, включающие признаки наследственного несовершенного амелогенеза.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В основе несовершенного амелогенеза лежит наследственное недоразвитие эктодермальной зародышевой ткани.

Этиологическим фактором заболевания является патологический мутантный ген, который передается ребенку через половые клетки родителей. Этот ген участвует в нормальной и аномальной биоминерализации матрицы эмали. Действие и влияние мутантного гена — амелогенина человека — в любой стадии одонтогенеза могут:

- нарушить формирование матрицы эмали;
- нарушить процесс созревания эмали;
- вызвать гипокальцификацию и гипоминерализацию эмали.

Подобные нарушения формирования эмали под воздействием мутантных генов приводят к возникновению той или иной формы заболевания.

Наследственные пороки развития твердых тканей зубов связаны с действием мутантного гена, который способствует нарушению обмена веществ в организме и промежуточного обмена внутри клеток твердых тканей зубов. Дефекты формирования твердых тканей зубов могут быть одним из симптомов нарушения общего метаболизма в организме ребенка.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Несовершенный амелогенез поражает постоянные и временные зубы. Он имеет разнообразные клинические проявления. *Общие признаки трех групп наследственных поражений эмали:*

- истончение эмали, вследствие которого зубы не контактируют;
- изменение цвета эмали от светло-желтого до коричневого;
- нарушение естественной прозрачности эмали (гипсовые зубы);
- нарушение поверхностной структуры эмали — ямки, бороздки, эрозии (рифленые зубы) (рис. 23-1);
- частичное или полное отсутствие эмали;
- патологическая стираемость зубов.

Жалобы больных детей, страдающих наследственным несовершенным амелогенезом, типичны для всех форм заболевания. Дети жалуются на косметический дефект, сколы эмали, изменение формы зубов, стираемость эмали. У некоторых больных наблюдается повышенная чувствительность от температурных раздражителей.

Гипопластический ямочно-бороздчатый несовершенный амелогенез имеет аутосомно-доминантный тип наследования.

При клиническом обследовании определяют обычную форму и величину зубов. На вестибулярной и щечной поверхностях коронок, буграх моляров разбросаны



а



б

Рис. 23-1. Пациент 16 лет. Наследственный несовершенный амелогенез: а — состояние зубов; б — ортопантограмма.

ямки и бороздки в продольном направлении. Истончение этих участков приводит к сколам эмали. В ямках и бороздках скапливаются зубной налет и пищевые пигменты. Остальные участки эмали имеют обычные цвет и блеск.

При рентгенологическом исследовании определяют истончение слоя эмали вблизи эмалево-цементной границы. Проецируются глубокие ямки и бороздки. Полость зуба, корневые каналы, форма корней — в пределах нормы.

Гипопластический гладкий несовершенный амелогенез имеет аутосомно-доминантный тип наследования.

Временные и постоянные зубы имеют правильную форму, но уменьшенные размеры вследствие истончения слоя эмали. Поверхность эмали блестящая, светло-желтого или светло-коричневого оттенка, имеет повышенную прозрачность. Встречается патологическая стираемость эмали. Между зубами образуются промежутки — вследствие истончения эмали.

На рентгенограмме полость зуба, каналы и корни находятся в пределах нормы. Слой эмали более тонкий, чем на здоровых зубах.

Гипопластический гранулообразный несовершенный амелогенез имеет аутосомно-доминантный тип наследования.

На поверхности эмали имеются углубления в виде ямок и бороздок разной глубины, хаотично расположенные. Эмаль, сохранившаяся между ямками и бороздками, гладкая и блестящая. Бугры на премолярах и молярах шиповидные, легко скалываются. Режущий край резцов истончен, его поверхность неровная. Острые бугры премоляров и моляров часто травмируют слизистую оболочку щек и языка.

Сколы неполноценной эмали образуются на постоянных молярах как на вершине бугров, так и в средней их части и у основания. На жевательной поверхности обнажаются участки дентина округлой формы. Обнаженный дентин имеет различную окраску. У больных снижается высота лица, может страдать височно-нижнечелюстной сустав.

Коронки зубов из-за сколов эмали имеют разнообразную форму: закругленную, в виде столбиков, конусообразную. Поражаются временные и постоянные зубы.

На рентгенограмме эмаль хорошо проецируется лишь в пришеечной части. Углубления и сколы выглядят как неровные полосы и пятна, расположенные хаотично. Полости зубов, каналы и форма корней — в пределах нормы.

Гипопластический гладкий тип несовершенного амелогенеза (Х-сцепленный, доминантный) встречается у мальчиков. Эмаль истончена, гладкая, блестящая, имеет желтовато-коричневатый оттенок. Возможны сколы эмали.

Гипопластический полосато-бороздчатый тип несовершенного амелогенеза (Х-сцепленный, доминантный) встречается у девочек. Эмаль испещрена продольными бороздками, плотная, с неровной поверхностью. В местах расположения борозд цвет светло-желтый, а полосы полупрозрачные.

На рентгенограмме у мальчиков эмаль выглядит как белая полоса на боковых поверхностях зубов. У девочек прослеживаются темные полосы соответственно расположению борозд. У всех больных полость зуба, корневые каналы и форма корней — в пределах нормы.

Гипопластический шероховатый тип несовершенного амелогенеза (аутосомно-рецессивный) — эмаль скалывается с вестибулярной и щечной поверхностей, так как ее сцепление с дентином ослаблено. Островки эмали сохраняются лишь в пришеечной части коронок, которые в связи с этим приобретают трапециевидную форму. Цвет эмали от светло-желтого до темно-коричневого.

На рентгенограмме эмаль проецируется только в пришеечной части коронок. Полость зуба, корневые каналы и форма корней — в пределах нормы.

Пигментированный несовершенный амелогенез. Временные и постоянные зубы прорезываются с гладкой эмалью, имеют нормальные величину и форму.

Эмаль матовая, лишена блеска, при ее зондировании определяется недостаточная плотность. Эмаль стирается, образуются сколы. Поверхность эмали становится неровной, приобретает желто-коричневый цвет.

На рентгенограмме уменьшена контрастность эмали, на месте сколов — участки затенения. Полость зуба, каналы и форма корней — в пределах нормы.

Гипоматурационный и гипоминерализованный несовершенный амелогенез (пятнистый у мужчин и полосатый у женщин). При гипоматурации у мальчиков эмаль пятнистая. Окраска пятен от матово-белой до светло-коричневой. Цвет эмали между пятнами обычный. На буграх и режущем крае коронок постепенно возникают сколы эмали, стираемость зубов патологическая. Поражаются как временные, так и постоянные зубы.

У девочек эмаль испещрена продольными полосами разной длины. Окраска полос на эмали от матово-белой до светло-коричневой. Эмаль недостаточно твердая, ее окрашивают пищевые пигменты. Сколы и патологическая стираемость, аналогичные клинической ситуации у мальчиков, приводят к снижению высоты нижней трети лица и патологическим изменениям в височно-нижнечелюстном суставе.

На рентгенограмме эмаль менее рентгеноконтрастна, чем у здоровых зубов. Полость зуба, каналы и форма корней — в пределах нормы.

При гипоминерализации поверхность коронок в период прорезывания зубов гладкая. Плотность эмали снижена. Пищевые пигменты окрашивают эмаль. Сколы и стираемость приводят к обнажению дентина. Эмаль сохраняется в пришеечной части зубов.

На рентгенограмме эмаль схожа с дентином, так как ее плотность приближается к таковой дентина. Величина и форма корней, полости зуба, каналов — в пределах нормы.

ДИАГНОСТИКА

При диагностике всех форм наследственного несовершенного амелогенеза большое значение имеет сбор данных анамнеза с выявлением наследственных факторов, то есть определение состояния эмали временных и постоянных зубов у родителей больного и у других родственников по аутосомному и рецессивному типу наследования; поражений зубов временного и постоянного прикуса, наличия пятен, ямок и полос на поверхности эмали; времени появления патологических изменений на зубах; динамики признаков патологии, изменения цвета эмали после прорезывания зубов, связанного со сколами эмали и пигментированием дентина; постепенного изменения формы коронок.

Дифференциальная диагностика

На основе данных анамнеза и рентгенологического исследования проводят дифференциальную диагностику между всеми формами наследственного несовершенного амелогенеза и некариозными поражениями твердых тканей зубов, обусловленными другими причинами: сочетанным недоразвитием эмали и дентина, флюорозом, СГЭ.

ЛЕЧЕНИЕ

Главная цель лечения — устранение косметического дефекта, восстановление жевательной функции, нормального соотношения нижнего и верхнего отделов лица, коррекция психоэмоционального состояния больного, связанного с косметической неполноценностью.

Лечение несовершенного амелогенеза требует вмешательства стоматолога в зависимости от предъявляемых жалоб — реминерализующей терапии, реставрации, своевременного ортопедического вмешательства (коронки, съемное и несъемное протезирование, использование защитных капп, виниров) даже до окончания формирования корней.