

**НЕГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**ДАГЕСТАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ
ИНСТИТУТ**

**Учебно-методическое пособие для самостоятельной работы
студентов по специальности 31.05.03 «Стоматология»
(дисциплина «Детская стоматология»)**

Махачкала - 2020

Рецензент: доц. Г.М. Муртазалиев

Составители:

Д.М. Абдулмеджидова, С.Н. Абдулмуслимова

Методическое пособие «Наследственные поражения зубов» предназначено преподавателям и студентам для самостоятельной подготовки к практическим занятиям.

Махачкала: ДМСИ, 2020. - 9.

Пособие составлено в помощь преподавателям при проведении занятий и чтения лекций, а также в помощь студентам в процессе самостоятельной подготовки к практическим занятиям по дисциплине Детская стоматология, обучающихся по специальности 31.05.03 «Стоматология» и в соответствии с требованиями Федерального государственного образовательного стандарта и рабочего учебного плана.

Рекомендовано Учёным советом ДМСИ к применению в учебном процессе.
Протокол № 5 от 28.12.2020г.

Учебное пособие по Детской стоматологии составлено в соответствии с учебной программой и предназначена для студентов стоматологического института.

Для контроля знаний и развития у студентов клинического мышления в пособие включены контрольные вопросы и задания в тестовой форме.

Наследственные поражения зубов. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение, профилактика.
Цель: научиться диагностировать наследственные некариозные поражения твердых тканей зуба, дифференцировать их со сходными заболеваниями, освоить методы лечения и профилактики.

В Международной классификации стоматологических болезней (МКБ-С), созданной на основе МКБ-10, наследственные поражения зубов рассматриваются в рубрике Класс XI «Болезни органов пищеварения», раздел К00 «Нарушения развития и прорезывания зубов», К00.5 «Наследственные нарушения структуры зуба, не классифицированные в других рубриках»:

К00.50 Незавершенный амелогенез;

К00.51 Незавершенный дентиногенез, изменения в зубах при незавершенном остеогенезе;

К00.52 Незавершенный одонтогенез;

К00.58 Другие наследственные нарушения структуры зуба, Дисплазия дентина, раковинные зубы;

К00.59 Наследственные нарушения структуры зуба неуточненные;

Гипофосфатезия, мраморная болезнь рассматриваются в рубриках других классов;

К00.8 Другие нарушения развития зубов.

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 (незавершенный 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 может, в зависимости от степени количественных и качественных нарушений, 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 нарушениях 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 локализуются не на одном участке, а по всей коронке от режущего края до шейки зуба.

Иногда клинически данная патология проявляется меловидной окраской эмали, которая лишена блеска и очень хрупкая («гипсовые зубы»). Популяционная частота несовершенного амелогенеза в Европе 1: 10 000 до 1: 10 000.

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.

Выделяют следующие типы заболевания:

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, известно, как *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.

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.

Гистологические исследования показали, что дентинный матрикс атипичен, линия предентина расширена, одонтобласты вакуолизированы, неправильной формы, количество их уменьшено.

Популяционная частота — 1:8000.

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.

В настоящее время различают: Врожденное несовершенство костеобразования, или болезнь Фролика. Позднее несовершенство костеобразования, когда болезнь проявляется в различные сроки после рождения ребенка (болезнь Лобштейна).

Первая форма встречается реже второй. 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.

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 малоблезненные надломы костей, чем их переломы. Срастание происходит в нормальные сроки. Множественные переломы костей приводят к тяжелой инвалидности.

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 недостаточно минерализован.

Зубы, как временные, так и постоянные, имеют нормальную величину и

правильную форму, но в цвете изменены (от серого до сине-серого или желто-коричневого). Такие зубы быстро стираются, происходит облитерация полости зуба и каналов. На рентгенограмме: корни зубов недоразвиты, тонкие.

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

Дисплазия дентина – наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Дифференцируют два типа:

1 тип. Дисплазия дентина корней (по М.И. Грошикову - **несовершенный дентиногенез**)

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. 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 — редкое наследственное заболевание, связанное со снижением активности щелочной фосфатазы и ее низким содержанием в плазме крови при нормальных показателях кальция и фосфора. Патология обнаруживается или при рождении ребенка или в первые 6 месяцев жизни, реже — в более поздние сроки.

У новорожденных заболевание может проявляться лихорадочным состоянием, рвотой и судорогами. Обращает на себя внимание деформация ног вследствие поражения эпифизов трубчатых костей. 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.

Заболевание проявляется деформацией конечностей, частыми патологическими переломами, нарушением обызвествления костей свода черепа, диспноэ, цианозом, тошнотой, рвотой, запором, судорожным подергиванием, ломкостью ногтей и волос.

Гистологически может выявляться нарушение структуры цемента корня зуба (бесклеточный цемент).

Популяционная частота не установлена. Заболевание наследственное — аутосомно-рецессивное.

Мраморная болезнь — (болезнь Альбертс-Шенберга или остеопетроз) встречается у лиц обоего пола.

Заболевание характеризуется частичным или сплошным склерозированием губчатого вещества кости чаще во всем скелете, неравномерным уплотнением костей черепа и склерозированием придаточных пазух.

Существует две формы заболевания.

Первая обычно начинается в грудном возрасте, с резко выраженными симптомами: цветовой слепоты и глухоты вследствие прогрессирующей атрофии зрительного и слухового нервов.

Вторая форма протекает не так тяжело, более латентно, без явных клинических симптомов. Типичны патологические переломы.

Диагностируется лишь рентгенологически. Содержание кальция и фосфора в сыворотке крови в пределах нормы.

Наследование первой формы аутосомно-рецессивное, второй — аутосомно-доминантное. Популяционная частота не установлена. Заболевание проявляется при высокой частоте кровнородственных браков в родословной больных.

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.

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.

В международной классификации существует группа с регистрационным номером – *K00.8* «**Другие нарушения развития зубов**».

В эту группу входят изменения цвета зубов вследствие несовместимости крови. При этом наблюдаются зубы голубого цвета. Лечение и профилактика не разработаны. Чаще встречаются изменения цвета зубов в результате приема тетрациклина в период формирования и минерализации тканей зубов (применение диметилхлортетрациклина дает более интенсивное изменение окраски, нежели окситетрациклина), так называемые «**тетрациклиновые зубы**». Зубы прорезываются различных желтых оттенков, в последующем цвет зубов изменяется от серого до коричневого окрашивания эмали зубов. Протекает бессимптомно, однако могут быть жалобы на эстетический дискомфорт. В таких случаях в качестве лечения используют косметическое отбеливание, как при флюорозе, альтернативно — эстетическое пломбирование или протезирование.

Профилактика заключается в исключении длительного применения тетрациклина в период развития зубов (от 4 месяцев внутриутробного развития до 7-летнего возраста). Возможно окрашивание твердых тканей зубов лекарствами, применяемыми в стоматологии. Эти состояния по международной классификации относятся в группу *K03.7* «**Изменения цвета твердых тканей зубов после прорезывания**». Например, нарушение методики пломбирования корневых каналов пастой, содержащей резорцин и формалин, приводит к окрашиванию зуба в розовый цвет. Лечение: распломбирование зуба, препарирование и отбеливание полости зуба Endoperox Apalescence с последующим косметическим пломбированием. Эффект может быть неполным. Применение Endoperox (фирма Septodont) - перекись карбамидного водорода применяется для отбеливания депульпированных зубов (см. инструкцию).

Профилактика. Не рекомендуется использовать такие пасты для пломбирования корневых каналов передних зубов. Также необходимо строго соблюдать последовательность работы и чистоту полости зуба после пломбирования каналов. Окрашивание твердых тканей зубов в темный цвет может наблюдаться после пломбирования амальгамой, использования раствора азотнокислого серебра для серебрения зубов, пасты Гениса, цемента, содержащих серебро и др. Лечение и профилактика заключается в

правильном выборе показаний для использования тех или других пломбировочных материалов, перепломбировании зубов или отбеливании с последующим косметическим пломбированием.

Задача 1. Ребенку 13 лет. На боль не жалуется, но прорезавшиеся постоянные зубы быстро стираются. Временные зубы также к 5 годам были стерты до корней, не болели. *Объективно:* цвет эмали всех зубов мутный с желтоватым оттенком. Коронки стерты на $\frac{1}{3}$ - $\frac{1}{2}$ длины. Поверхность дентина гладкая, безболезненная. На холодную воду зубы не реагируют. Прикус нейтральный. КПУз = 5; ОНI-S = 2,1
Проведите дифференциальную диагностику. Составьте план лечения и профилактики.

Задача 2. Ребенку 4 года. Жалобы на изменения цвета зубов. После прорезывания зубы были матовыми, белыми, сейчас приобрели коричневый цвет, отламываются отдельные кусочки эмали, появилась боль от холодного и кислого.
Объективно: цвет зубов изменен. Эмаль скалывается в виде отдельных отростков, меловидная. Кратковременная боль от холодной воды; кпуз= 5. РLI = 1,8;
Поставьте предположительный диагноз. Проведите дифференциальную диагностику. Составьте план лечения и профилактики.

Задача 3. Ребенку 6 лет. Мать жалуется на прогрессирующее укорочение зубов. Были 2 перелома рук при падении.
Объективно: ребенок плохо слышит, обращает на себя внимание голубой оттенок склеры глаз. Зубы небольшого размера синевато-серого цвета с желтизной. Эмаль легко отделяется от дентина. Дентин стерт. На рентгенограмме корни зубов недоразвиты, тонкие.
Поставьте диагноз. Проведите дифференциальную диагностику. Составьте план лечения и профилактики.

Задача 4. Ребенку 10 лет. Жалуется на боль зубов от холодной и горячей пищи. Зубы болят с момента прорезывания. Ночных болей не бывает.
Объективно: коронки всех зубов интактные, правильной формы и величины. Перкуссия безболезненная, кратковременная боль от холодной воды. КПУз + кпуз = 6; ОНI-S = 2,5.
Какие дополнительные методы диагностики нужно провести. Обоснуйте диагноз. Составьте план лечения и профилактики.

Задача 5. Ребенку 5 лет. На боли не жалуется.
Объективно: временные зубы имеют желтый цвет. Ребенок до года часто болел.
Диагноз? Лечебно-профилактические мероприятия?