



С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТИ
КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.
АСФЕНДИЯРОВА



**ТЕМА: НАСЛЕДСТВЕННЫЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ ТВЕРДЫХ ТКАНЕЙ
ЗУБОВ**

**ВЫПОЛНИЛ: НАВАСАРДЯН АРТУР
СТ-10-0011-2**

План



- 1) Введение.
- 2) Наследственные заболевания твердых тканей зубов.
- 3) Наследственные нарушения развития дентина.
- 4) Наследственные нарушения развития эмали и дентина.
- 5) Наследственное нарушение развития цемента.
- 6) Лечение.
- 7) Вывод .

Введение



- Большое значение в медицине и стоматологии приобретают наследственные болезни. Это болезни, этиологическим фактором которых являются мутации. Патологическое проявление мутаций не зависит от влияния среды. Здесь действует лишь степень выраженности симптомов заболевания. Наследственные аномалии зубов могут возникать на любом этапе их развития - от начала закладки их зачатков до полного прорезывания.



- Стоматологи насчитывают десятки всевозможных аномалий зубов - изменения их формы, строения твердых тканей, цвета, размеров, количества зубов (наличие сверхкомплектных зубов, полное или частичное их отсутствие), нарушения сроков прорезывания зубов (раннее прорезывание, задержка прорезывания).

На долю генетических аномалий зубочелюстной системы приходится около 25% от всех зубочелюстных аномалий.

Несовершенный амелогенез.



Тяжелое наследственное нарушение эмалеобразования, при котором нарушаются структура и минерализация как молочных, так и постоянных зубов, что приводит к изменению цвета и частичной или полной потере тканей зуба.

Причины несовершенного амелогенеза



- Связаны с нарушением формирования эмали амелобластами. При этом образуется очень тонкий слой эмали или она совсем отсутствует. Именно поэтому зубы бывают меньших размеров, окрашенные в серые или коричневые оттенки.



Различают 4 клинические формы несовершенного амелогенеза, в зависимости от патологического процесса:

- Эмаль приобретает после прорезывания желтоватый и коричневатый оттенок. Микроскопически выявляются неровность эмалево-дентинного соединения и увеличение количества органического вещества.
- • Эмаль через 1 - 3 года после прорезывания становится матовой, шероховатой, на ней появляются трещины; цвет изменяется на коричневый. Дентин плотный, коричневый.
- • Эмаль в момент прорезывания белая, покрытая бороздами, быстро исчезает с обнажением темно-коричневого дентина нормальной структуры.
- • В момент прорезывания эмаль меловидная, матовая, местами отсутствует и при механическом воздействии легко отделяется от дентина. Распространенной жалобой при такой форме будет – повышенная чувствительность зубов.

Наследственная гипоплазия эмали, вызванная нарушениями матрикса эмали:

- а) аутосомно-доминантная точечная гипоплазия;
- б) аутосомно-доминантная локальная гипоплазия;
- в) аутосомно-доминантная гладкая гипоплазия;
- г) аутосомно-доминантная шероховатая гипоплазия;
- д) аутосомно-рецессивная шероховатая аплазия эмали;
- е) сцепленная с X-хромосомой доминантная гладкая гипоплазия.

Наследственная гипоплазия эмали, обусловленная нарушением созревания эмали;

- а) аутосомно-доминантное гипосозревание в сочетании с таurodontизмом;
- б) сцепленное с X-хромосомой рецессивное наследование, гипосозревание;
- в) аутосомно-рецессивная пигментация, гипосозревание.
- г) «снежная шапка» - аутосомно-доминантное гипосозревание.

Наследственная гипоплазия эмали, связанная с гипокальцификацией.

- а) аутосомно-доминантная гипокальцификация;
- б) аутосомно-рецессивная гипокальцификация





- Каждая из этих групп имеет свои разновидности поражения эмали, и далее дается достаточно подробная характеристика этих поражений:
Наследственная гипоплазия эмали, связанная с нарушением ее матрикса....

Аутосомно – доминантная точечная ягиоплазия.



- Временные и постоянные зубы имеют слой эмали нормальной толщины, но на его поверхности, чаще губной, определяются дефекты (точки). Окрашивание этих дефектов пищевыми пигментами придает коронкам зубов испещренный вид. Точечные ямки обычно расположены рядами или столбиками, возможно поражение всей коронки или ее части. Заболевание передается от мужчины к мужчине.

Аутосомно – доминантная локальная гипоплазия.

- Дефекты эмали бывают чаще на вестибулярной поверхности премоляров и щечных поверхностях моляров. Горизонтальные линейные углубления или ямки обычно располагаются выше или ниже экватора зуба в нижней трети коронки, может быть захвачена и язычная поверхность. Режущий край и окклюзионная поверхность зубов обычно не поражена. Может быть один большой гипопластический участок эмали на щечной поверхности зуба. Возможна гипоплазия эмали и временных и постоянных зубов.

Аутосомно – доминантная гладкая гипоплазия.

- Прорезавшиеся зубы могут иметь различный цвет: от непрозрачного белого до прозрачно-коричневого. Эмаль гладкая, истончена до $1/4$ – $1/2$ толщины нормального слоя. Часто она отсутствует на резцовых и жевательных поверхностях, а на контактных бывает белого цвета. Эти зубы обычно не контактируют. Задерживается прорезывание постоянных зубов.

Аутосомно – доминантная шероховатая гипоплазия.



Цвет зубов изменен от белого до желтовато-белого. Эмаль твердая с шероховатой зернистой поверхностью. Она может откалываться от дентина. Толщина ее составляет $1/4$ – $1/8$ толщины нормального слоя. На отдельных зубах эмаль может быть сохранена только у шейки. Поражаются и временные и постоянные зубы.

Аутосмно – рецессивная шероховатая аплазия.

- Эмаль почти полностью отсутствует. Прорезавшиеся зубы имеют желтый цвет или цвет непигментированного дентина. Поверхность коронки шероховатая гранулярная, похожа на матовое стекло. Зубы не контактируют. Задерживается прорезывание постоянных зубов. Рентгенологическое исследование выявляет реабсорбцию коронок непрорезавшихся зубов. Возможна гипертрофия десневого края у временных зубов.

Сцепленная с X – хромосомой доминантная гладкая гипоплазия.

- Клиническая картина поражения у гомозиготных мужчин отличается от изменений эмали у гетерозиготных женщин. У мужчин эмаль желтовато-коричневая, твердая, гладкая, блестящая, тонкая. Зубы не контактируют, выражена патологическая стираемость их тканей. Поражаются и временные и постоянные зубы.
- У женщин на коронке зубов вертикальные полосы эмали почти нормальной толщины чередуются с полосами гипоплазии, иногда в этих вертикальных бороздках можно видеть дентин. Поражение эмали соответственных зубов верхней и нижней челюсти несимметрично.

Аутосомно – доминантно египосозревание в сочетании с тавродонтизмом



- В литературе описано 2 варианта этого заболевания. Эмаль временных и постоянных зубов имеет разную окраску: от белой до желтой с белыми или коричневыми непрозрачными крапинками или без них. Наблюдается патологическая стираемость измененной эмали. Тавродонтизм обычно имеется во временных и постоянных зубах. Полости резцов в любом возрасте больших размеров. При этой форме несовершенного амелогенеза у больных изменены только зубы.

Сцепленное с X – хромосомой рецессивное наследование, гипосозревание.

- У мужчин и женщин клиника поражения зубов различна. У мужчин она более выражена. Постоянные зубы желто-белого цвета, испещренные, с возрастом темнеют из—а окрашивания эмали. Форма их не изменена. Слой более мягкой эмали по сравнению с нормальной может уменьшиться. У шейки зуба она обычно изменена меньше. На отдельных участках эмаль непрозрачна. Поверхность ее умеренно гладкая. Патологическая стираемость выражена слабо. Гистологически установлено изменение наружной половины эмали.
- У женщин эмаль состоит из вертикальных полос, что характерно для клинической картины поражения зубов женщин, несущих X-сцепленный доминантный ген (сцепленная с X-хромосомой доминантная гладкая гипоплазия). Эмаль может быть тусклой с участками белого цвета. Не всегда поражение зубов симметрично.

Аутосомно – рецессивная пигментация, гипосо зревание.



- Цвет эмали от молочного до светло-янтарного (как при наследственном опалесцирующим дентине. Измененная эмаль интенсивно окрашивается пищевыми пигментами. Она обычно бывает нормальной толщины, может слущиваться от дентина. Возможна, но наиболее редка резорбция эмали до прорезывания зубов, когда прорезавшиеся зубы уже имеют дефект коронки.

«Снежная шапка», аутосомно – доминантно египосозревание.

- Матово-белая эмаль покрывает $1/3$ до $1/8$ режущей или жевательной поверхности зубов. Измененная эмаль обычно плотная и пигментированная. Чаще поражаются постоянные зубы. Более выражены обычно изменения зубов верхней челюсти. Иногда поражаются все резцы и моляры или все резцы и премоляры, при легкой форме – только центральные и боковые резцы (возможно поражение губной поверхности резцов одной половины челюсти).

Аутосомно – доминантная гипокальцификация.



- Эмаль прорезавшихся зубов белая или желтая, нормальной толщины. На губной поверхности она очень мягкая и постепенно отделяется от дентина, у шейки кальцифицирована лучше. Эмаль быстро теряется, оставляя обнаженный и чувствительный дентин, который окрашивается от пищевых пигментов в темно-коричневый цвет. Содержание органических веществ эмали от 8,7 до 14, 2% при норме 4,88% Гистологически эмаль нормальной толщины, но матрицы ее имеют вид как после декальцификации. Из всех наследственных заболеваний эмали аутосомно-доминантная гипокальцификация эмали встречается наиболее часто 1:20000

Аутосомно – рецессивная гипокальцификация.



- Эмаль темная, слущивается. Клинические нарушения, а так же рентгенологические исследования выявляют более тяжелую форму заболевания по сравнению с аутосомно-доминантной гипокальцификацией эмали.



Интересно отметить, что несовершенный амелогенез был обнаружен в захоронениях древнего Египта.

У женщин несовершенный амелогенез встречается чаще в 1,5 раза, чем у мужчин., поскольку мутантный ген у плода мужского пола вызывает не только нарушение амелогенеза, но и ряд изменений. Ведущих к его гибели в пренатальном периоде.

Лечение несовершенного амелогенеза



С целью сохранения имеющейся эмали рекомендуется систематическая обработка реминерализующими растворами и 0,2-0,05% р-м фторида натрия. При значительном изменении эмали проводится ортопедическое лечение.

Наследственные нарушения развития дентина

- **Несовершенный дентиногенез (наследственный опалесцирующий дентин)** как результат нарушения формирования дентина чаще встречается у женщин. Цвет зуба бывает изменен за счет значительного объема пульпы с большим количеством кровеносных сосудов, чем обычно. Капилляры часто разрываются, вызывая небольшие кровотечения, результатом которых является пигментация твердых тканей продуктами распада клеток крови.

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);
- **Наследственные нарушения развития эмали и дентина:**
 - 5) Одонтодисплазия;
 - 6) Очаговая одонтодисплазия

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 выше указанных 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.



- Клинически отмечают повышенную стираемость окклюзионной поверхности зубов, окрашивание обнаженного дентина в коричневый цвет, прогрессирующую кальцификацию полости зуба и корневых каналов. Коронки зубов нормальных размеров, нередко шаровидной формы. Коронки зубов укорочены, у вершущек возможны очаги просветления.

Несовершенный дентиногенез 1 типа



- 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%).

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.

Коронковая дисплазия дентина.



- Сопровождается изменением цвета временных зубов, они становятся янтарными и опалесцируют. Полость зуба облитерирована. Постоянные зубы имеют нормальный цвет.

Одонтодисплазия.



- Аномалии развития зубов характеризуются нарушением развития эмали и дентина. Поражаются временные и постоянные зубы.



- При этом синдроме так же возможны : гипоплазия и гипосозревание эмали, тавродонтизм моляров, рентгенологически облитерация полости зуба, отсутствие контрастности между эмалью и дентином.

Очаговая одонтодисплазия.



- Поражает группу зубов, чаще половину верхней челюсти, резцы и клыки бывают изменены у $\frac{2}{3}$ (60%) больных. S. A. Williams и F.S. High (1988) описали сочетание очаговой одонтодисплазии с колобомой радужки и другими аномалиями.



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

Наследственное нарушение развития цемента



- Дисплазия цемента. В 1982 г. Н.О. Sedano и соавт. Описали новую форму дисплазии – аутосомно-доминантную дисплазию цемента, которая была случайно выявлена у 10 членов одной семьи, не предъявлявших никаких жалоб. Деформации лица не было, клинических проявлений тоже. Рентгенологическое исследование выявило участки склероза в виде долек с преимущественной локализацией у корней премоляров и клыков обеих челюстей. Этот склероз распространялся до основания нижней челюсти.

Вывод



- **Врожденные пороки развития зубочелюстной системы** – важная проблема практической стоматологии. 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, ортодонтическое или хирургическое. В диагностике наследственных заболеваний определенное клиническое значение нередко приобретают микроаномалии зубочелюстной системы.

Литература



- <http://stomfak.ru/terapevticheskaya-stomatologiya/nasledstvennye-zabolevaniya-tverdyh-tkanej-zubov.html?Itemid=76>
- <http://vse-zabolevaniya.ru/bolezni-stomatologii-terapevticheskoy/nasledstvennye-narusheniya.html>
- <http://stomfak.ru/terapevticheskaya-stomatologiya/nasledstvennye-zabolevaniya-tverdyh-tkanej-zubov.html>