

Наследственные нарушения развития дентина. Дисплазия дентина I типа (клинический случай)

Мамедова Л. А., д.м.н., профессор, заведующая кафедрой стоматологии
Ефимович О. И., к.м.н., доцент кафедры стоматологии
Сиукаева Т. Н., к.м.н., ассистент кафедры стоматологии
Подойников И. В., старший лаборант кафедры стоматологии
Кафедра стоматологии факультета усовершенствования врачей
Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского

Резюме

Актуальность. Наследственные нарушения развития дентина в клинической практике встречаются достаточно редко, возникают в результате генетических изменений и наследуются, как правило, по аутосомно-доминантному типу. В современной классификации нарушений развития дентина Шилдса различают три формы несовершенного дентиногенеза и две формы дисплазии дентина. Но в настоящий момент в результате появления новых молекулярно-генетических исследований, эта классификация требует пересмотра, так как некоторые формы несовершенного дентиногенеза и дисплазии, возможно, являются разными проявлениями одного и того же генетического дефекта.

Популяционная частота дисплазии дентина (DD) I типа составляет 1/100 000 человек. Данная патология характеризуется аномальной морфологией коронок и изменениями структуры корней зубов. Корни, как правило, укорочены, неправильной формы, пульповая камера частично или полностью отсутствует. На рентгенограмме выявляются очаги резорбции костной ткани в области верхушек корней интактных зубов. Из-за укорочения корней, а в некоторых случаях их отсутствия, развивается подвижность зубов. В связи с этим пациенты с данной патологией достаточно быстро теряют зубы.

В статье описывается клинический случай 15-летнего наблюдения пациента с DD типа I, подтипа 1а.

Лечение в данном случае состояло в том, чтобы предотвратить преждевременную потерю зубов. В публикации представлены избранные методы лечения и принципы профилактики осложнений дисплазии дентина, позволяющие сохранять зубы в полости рта как можно дольше.

Материалы и методы. В статье описывается клинический случай 15-летнего наблюдения за пациентом с DD типа I, подтипа 1а. Для наблюдения использовались ортопантомограммы и прицельные рентгеновские снимки.

Вывод. Так как данная патология встречается редко, описание клинических случаев поможет врачам лучше понять подходы к лечению зубов при таких наследственных нарушениях развития дентина.

Ключевые слова: дентиногенез, дисплазия дентина, эдодонтическое лечение, имплантаты, наследственные нарушения.

Для цитирования: Мамедова Л. А., Ефимович О. И., Сиукаева Т. Н., Подойников И. В. Наследственные нарушения развития дентина. Дисплазия дентина I типа (клинический случай). Стоматология детского возраста и профилактика. 2019;19(3):59-65. DOI: 10.33925/1683-3031-2019-19-3-59-65.

Hereditary disorders of dentin development. Type I dentin dysplasia (clinical case)

L. A. Mamedova, DSc, Professor
O. I. Efimovich, PhD, Associate Professor
T. N. Siukaeva, PhD, Assistant Professor
I. V. Podojnikov, Senior Research Officer

Department of dentistry faculty of advanced medical education
Moscow Regional Research and Clinical Institute

Abstract

Relevance. Hereditary disorders of dentin development in clinical practice are quite rare, occur as a result of genetic changes and are inherited, as a rule, by autosomal dominant type. In the modern classification of dentin disorders of there are 3 forms of dentinogenesis pathologies and 2 forms of dentin dysplasia. But at the moment, as a result of the new molecular genetic studies, this classification requires revision, as some forms of dentogenesis pathologies and dysplasia may have different manifestations of the same genetic defect.

The population frequency of dentin dysplasia (DD) type I is 1:100 000 people. This pathology is characterized by abnormal morphology of crowns and changes in the structure of the roots of the teeth. The roots are usually shortened, irregularly shaped, pulp chamber partially or completely absent. The x-ray reveals foci of bone resorption in the area of the tops of the roots of intact teeth. Due to the shortening of the roots, and in some cases their absence, tooth mobility develops. In this regard, patients with this pathology quickly lose their teeth.

The article describes a clinical case of 15-year follow-up of a patient with type I DD, subtype 1a.

Treatment in this case was to prevent premature loss of teeth. The publication presents selected methods of treatment and principles of prevention of complications of dentin dysplasia, allowing to keep teeth in the oral cavity as long as possible.

Materials and methods. The article describes the clinical case of a 15-year follow-up of a patient with type I DD, subtype 1a. For observation, orthopantomograms and X-ray images were used.

Conclusions. Since this pathology is rare, the description of clinical cases will help doctors to better understand the approaches to the treatment of teeth with such hereditary disorders of dentin development.

Key words: dentinogenesis, dysplasia of dentin, endodontic treatment, inherited disorders.

For citation: L. A. Mamedova, O. I. Efimovich, T. N. Siukaeva, I. V. Podojnikov. Hereditary disorders of dentin development. Type I dentin dysplasia (clinical case). Pediatric dentistry and dental prophylaxis. 2019;19(3):59-65. DOI: 10.33925/1683-3031-2019-19-3-59-65.

С проявлениями наследственных нарушений развития дентина на практическом приеме врач-стоматолог встречается достаточно редко. Клинические признаки этих наследственных аномалий весьма разнообразны и могут быть связаны с другими наследственными заболеваниями. При комплексном подходе диагностика таких нарушений не представляет особых затруднений. Но редкая частота встречаемости этих аномалий вызывает трудности при выборе тактики лечения таких пациентов. Поэтому публикации клинических случаев наследственных нарушений развития дентина с длительным периодом наблюдения данных пациентов, помогают врачу-стоматологу определить клинический прогноз и выбрать своевременное комплексное лечение [1].

До настоящего времени нет четкого объяснения наследственных нарушений, вызывающих изменения развития дентина. Для того чтобы предполагать, какие изменения происходят в дентине, нужно понимать, что из себя представляет дентин и каким образом осуществляется процесс дентиногенеза.

По своей структуре дентин является тканью зуба, которая покрывает пульпу. В свою очередь сам дентин покрыт эмалью в области коронки зуба и цементом в области корня зуба. Дентин состоит из минеральной фазы гидроксиапатита (70%), органической фазы (20%) и воды (10%). Органическая фаза состоит в основном из коллагена I типа (85%), а в остальном неколлаgenoм белке преобладает фосфопротеин дентина (50%).

Дентиногенез – это высокоупорядоченный процесс, при котором органический преддентинный матрикс постепенно минерализуется эктоменхимально полученными клетками, называемыми одонтобластами. Одонтобласты дифференцируются на фолликулярной стадии развития зуба, образуя единый слой клеток, выстилающих полость пульпы, где они

выделяют органический преддентинный матрикс в нижележащее пространство. Преддентин (10-40 мкм) представляет собой неминерализованную ткань, содержащую коллаген I типа, которая отделяет слой одонтобластов от фронта минерализации. Считается, что на фронте минерализации коллагеновый компонент матрицы обеспечивает правильную трехмерную структуру, в которую осаждаются минеральный компонент дентина, считается, что дентиновый фосфопротеин, который секретируется клетками, предшественниками одонтобластов, действует в качестве зародыша кристаллов гидроксиапатита в процессе минерализации дентина. По мере продолжения дентиногенеза одонтобласты продолжают мигрировать глубже в полость пульпы, секретируя новую матрицу дентина. Скорость образования дентинового матрикса превышает скорость минерализации, так что слой преддентина всегда присутствует. Первый сформированный или мантийный дентин коронки зуба имеет толщину приблизительно 15-20 мкм и построен на матрице дентина, содержащей толстые коллагеновые фибриллы типа III, расположенные под прямым углом к стыку дентина с эмалью. По мере дальнейшей миграции одонтобластов в матрице преобладают тонко текстурированные фибриллы коллагена I типа, ориентированные параллельно дентиномалевому соединению, в результате чего получается более плотный минерализованный дентин, известный как первичный дентин. Есть два других типа дентина: вторичный дентин, который образуется после образования корня, и третичный дентин образуется в ответ на травму. Минерализация дентина идет путем образования шаровидных глыбок гидроксиапатита – калькосферитов, поэтому тип минерализации дентина носит название глобулярного. Отдельные калькосфериты имеют между собой пространство неминерализованного дентина, он получил название интерглобулярного [2, 3].

Однако иногда встречаются наследственные нарушения развития дентина, которые являются результатом мутаций генов, кодирующих процесс образования коллагена в дентине и в костной ткани.

Классификация и клиническое описание наследственных нарушений развития дентина

В настоящее время в стоматологической литературе наибольшее распространение получила следующая классификация наследственных нарушений развития дентина, так называемая классификация Шилдса, сформулированная в 1973 году, которая включает пять видов наследственных нарушений: три вида несовершенного дентиногенеза и два вида дисплазий дентина [4, 5].

Несовершенный дентиногенез (DGI – dentinogenesis imperfecta):

I тип (DGI-I) – может быть одним из компонентов редко встречающегося несовершенного остеогенеза (OI), выраженного общим недостатком минерализации костной ткани [6].

Популяционная частота 1:50 000.

Наследование аутосомно-доминантное, но возможны аутосомно-рецессивные формы.

В большинстве случаев вызывается мутациями в двух генах, кодирующих коллаген I типа. Эти гены необходимы для генерации ферментов, которые катализируют разнообразные модификации коллагена и его сборку в волокна, фибриллы, пучки и сети. Некоторые редкие наследственные заболевания костей вызваны дефектами в этих генах, мутации в которых вызывают также несовершенный дентиногенез (DGI).

Клинические особенности: при несовершенном остеогенезе изменения в постоянных зубах наблюдаются у 35% пациентов. Характерна триада симптомов: голубые склеры, патологическая ломкость костей (61%) и развитие отосклероза (20%).

Преимущественно поражаются длинные трубчатые кости, а их переломы и деформации являются основными симптомами заболевания. Выраженность изменений в зубах не связана со степенью поражения и деформации костей скелета.

При несовершенном остеогенезе возможно сочетание поражения зубов, вормиевых костей черепа и явлений остеопороза (Волков М. В. и др., 1982).

II тип (DGI-II) – наследственный опалесцирующий дентин, дисплазия Капдепона). Наиболее распространенный, популяционная частота 1:8000.

Наследование аутосомно-доминантное со 100% пенетрантностью. Люди с этой формой заболевания практически здоровы. Характерным признаком является опалесценция или просвечивание зубов, окраска эмали водянисто-серая. В редких случаях эмаль зубов может иметь фиолетовый цвет, при этом патологическая стираемость зубов не выражена, но формирующиеся зубы уже имеют узкие корневые каналы [7].

Стоматологические особенности DGI-II сходны с зубными характеристиками DGI-I, но несовершенный остеогенез для данной патологии не характерен. Коронки зубов в виде луковиц с выраженным сужением у шейки зуба, являются типичной особенностью DGI-II. При DGI-II никогда не встречается зубы нормальной формы. Также, как редкая особенность этого состояния, отмечается нейросенсорная тугоухость.

Клинически может отмечаться повышенная стираемость окклюзионной поверхности зубов, окрашивание обнаженного дентина в коричневый цвет, прогрессирующая кальцификация полости зуба и корневых каналов. Коронки зубов нормальных размеров, нередко шаровидной формы. Корни зубов укорочены, у верхушек корней возможны очаги просветления. Изменены и временные и постоянные зубы.

Гистологические исследования показали, что дентинный матрикс атипичен, линия преддентина расширена. Одонтобласты вакуолизированы, неправильной формы. Типично также уменьшение их количества, а при далеко зашедшем заболевании – полное их отсутствие. Слой цемента заужен в верхней корневой части, он может подвергаться дегенеративным изменениям. Электронно-микроскопические исследования

показали интердигитацию дентина и эмали, что отрицательно влияет на скрепление этих твердых тканей между собой. Микрокристаллически определяется нормальный слой эмали, но нарушено расположение ее кристаллов. Характерно низкое (60%) содержание в дентине минеральных веществ и высокое содержание воды (25%) и органических веществ (15%), уменьшение кальция и фосфора при нормальном их соотношении [8].

Кариес зубов встречается редко. При развитии кариеса в таких зубах, различий в структуре эмали по сравнению с обычным кариозным процессом не обнаружено. Задерживается резорбция корней временных зубов.

III тип (DGI-III) – эта форма DGI, обнаруженная в трехрасовой популяции из Мэриленда и Вашингтона, известная как изолят Брендивина. Клинические признаки изменчивы и похожи на те, которые наблюдаются в DGI-I и II, рентгенологически они часто проявляются как «раковинные» зубы, то есть зубы, которые кажутся полыми из-за гипоплазии дентина [9].

Дисплазия дентина (DD)

бывает двух типов:

корневая (I) и коронковая (II):

• **DD-I – корневая дисплазия дентина** (дисплазия дентина I типа, бескорневые зубы)

Популяционная частота 1:100 000.

Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Этиология до сих пор остается невыясненной. Скорее всего, главной причиной являются дефекты генов, кодирующих неколлагеновые белки в дентине, такие как дентин матричный белок 1 (DMP1), интегрин-связывающий сиалопротеин (МПФН), матричный внеклеточный фосфогликопротеин (MEPE) и секретируемый фосфопротеин-1 или остеопонтин (SPP1, OPN) [10].

Коронки молочных и постоянных зубов не изменены, но иногда незначительно отличаются по цвету. Полости и корневые каналы временных зубов полностью облитерированы, полости постоянных зубов могут иметь вид полумесяца, что является характерным признаком этого заболевания. Постоянные однокорневые зубы имеют короткие конусообразные, резко сужающиеся у верхушки корни, а корни жевательных зубов в виде буквы W. У некоторых детей корни особенно

молочных зубов настолько мало развиты, что зубы вскоре после прорезывания становятся подвижными и выпадают [11].

Гистологически коронки молочных зубов имеют нормальную эмаль и слой пограничного с эмалью дентина. Полость зуба заполнена кальцифицированными массами дентина (дентинные каналы единичны или полностью отсутствуют). Более глубокие слои дентина демонстрируют атипичный тубулярный рисунок с аморфной, атубулярной областью и нерегулярной организацией. Видно, что в нормальном виде появляется мантийный дентин, а также шаровидные или узловые массы аномального дентина. Неизвестно, является ли ДД типа I еще одним аллельным нарушением гена сиалофосфопротеина дентина (DSPP) или смешанным фенотипом.

Рентгенологически часто определяются участки резорбции костной ткани у верхушек корней интактных зубов. Микроскопическое исследование тканей, окружающих верхушки корней зубов, не выявляет элементов, характерных для радикулярной кисты. При биопсии обнаруживают плотную collagenовую ткань, скопления плазматических клеток, лимфоцитов и макрофагов.

В отличие от несовершенного дентиногенеза II типа, количество одонтобластов не уменьшается. Изучая тонкие шлифы зубов при корневой дисплазии дентина под световым и электронным микроскопом ученые не отмечали отклонений от нормы в строении эмалевых призм и «межпризменных» промежутков. В дентине были изменены дентинные каналы и межканальцевая зона, полость зуба была полностью заполнена дентинными каналами различного размера. Наряду с изменениями в зубах возможны остеосклероз альвеолярной кости и скелетные аномалии [11].

В зависимости от степени облитерации пульповой камеры, развития корней и периапикальных очагов разрежения костной ткани, выделяют четыре подтипа этой аномалии:

– тип DD-1a характеризуется полной облитерацией пульпы, отсутствием развития корней и множеством периапикальных разрежений костной ткани;

– тип DD-1b присутствует единственная небольшая горизонтально ориентированная, серповидной формы пульповая камера, корни имеют длину всего несколько мил-

Таблица 1. Клинико-рентгенологические особенности несовершенного дентиногенеза и дисплазии дентина (Kim J. W., Simmer J. P., 2007)

Table 1. Clinical and radiological features of imperfect dentinogenesis and dentin dysplasia (Kim JW, Simmer JP, 2007)

Стоматологические особенности	Несовершенный дентиногенез			Дисплазия дентина	
	DGI I	DGI II	DGI III	DDI I	DDI II
Несовершенный остеогенез	+				
Янтарный полупрозрачный (опалесцирующий) цвет коронок зубов	+	+	+/-		+(1)
Стираемость	+	+	+/-		+(1)
Коронковая часть зуба в виде луковичи		+	+/-		+(1)
Сужение шейки зуба		+/-	+/-		+(1)
Обнажение пульповой камеры			+		
Разрушение периапикальных тканей			+	+	
Shell teeth (оболочки зубов)			+		
Корни зубов нормальной формы					+
Короткие суженные корни	+	+	+/-		+(1)
Острые короткие корни конической формы				+	
Зубы, не имеющие корней				+	
Первичная облитерация пульповой камеры	+/-	+		+	+
Облитерация пульповой камеры постоянных зубов	+/-	+			
Частично облитерированная пульповая камера в форме полумесяца у постоянных зубов				+	
Пульповая камера имеет форму цветков расторопши					+/- (2)
Наличие дентиклей				+/-	+/- (2)
Поражен постоянный зубной ряд	+	+	+	+	+
При клиническом осмотре форма зубов не изменена				+	+(2)
Зубы имеют различную форму (Variable expression)	+		+		+
1 – временные зубы, 2 – постоянные зубы					

лиметров, часто встречаются периапикальные очаги разрежения костной ткани;

– тип DD-1с характеризуется наличием двух горизонтальных или вертикальных серповидной формы остатков пульповой камеры, которые окружают центральный островок дентина. Кроме того, зубы имеют укороченную длину корней и встречаются периапикальные очаги разрежения костной ткани;

– тип DD-1d характеризуется наличием пульповой камеры разной формы с дентиклями в коронковой трети корневого канала. Кроме того, корни имеют достаточную длину, и есть немногочисленные периапикальные очаги разрежения костной ткани.

• **DD-II коронковая дисплазия дентина** (дисплазия дентина II типа, дисплазия полости зуба).

Это заболевание сопровождается изменением цвета молочных зубов: они становятся янтарными и опалесцируют. Полость зуба облитерирована. Постоянные зубы имеют нормальный цвет. Рентге-

нологически во всех зубах определяются пульповые камеры, но часто в них наблюдаются дентикли. Участки просветления у верхушек корней интактных зубов встречаются значительно реже, чем при дисплазии дентина I типа.

Клинико-рентгенологические особенности несовершенного дентиногенеза и дисплазии дентина представлены в таблице 1 [8].

В настоящее время система Шилдса становится все более устаревшей, поскольку она не учитывает молекулярную этиологию наследственных дефектов дентина, выясненных до сих пор, например тех, которые лежат в основе несовершенного остеогенеза и других синдромов, а также в основе образования дефектного дентина. Например, при несовершенном дентиногенезе II типа наблюдается образование атипичного дентина (как и при дисплазии дентина II типа). Молекулярно-генетическое исследование с использованием маркеров D4S2691 и D4S2692 у пациентов с этими заболеваниями

показало, что наиболее вероятная локализация генов этих нозологических форм на длинном плече 4-й хромосомы (4q13-q21). Существует предположение, что основные неколлагеновые белки дентина – сиалопротеин и фосфопротеин – картируются одним геном, расположенным также на 4-й хромосоме. Ген при дисплазии дентина II типа является аллельной формой гена несовершенного дентиногенеза II типа (MIM 125 490).

Клинические признаки, характерные для различных форм DGI и DD, можно увидеть у разных людей одного и того же рода. Эта изменчивость привела к предположению, что DD-II, DGI-II и DGI-III являются аллельными и, следовательно, представляют различные степени тяжести одного и того же заболевания. К сожалению, генетических дефектов, которые были обнаружены до настоящего времени, недостаточно, чтобы создать всеобъемлющую классификацию, основанную на современных знаниях об основных мутациях.

Клинический случай

В феврале 2019 года на кафедру стоматологии ФУВ ГБУЗ МО им. М.Ф. Владимирского обратилась пациентка О., 32 лет, с жалобами на болезненность при накусывании и выраженную подвижность нижних фронтальных зубов.

Объективно: при внутриротовом осмотре морфологический вид и цвет постоянных зубов были нормальными, только зубы 4.1 и 3.1 имели сероватый цвет (рис. 1).

Все зубы были сохранены, отсутствовал только зуб 1.8. На зубах 1.7, 1.6, 1.5, 2.3, 2.5, 2.6, 2.7, 3.2, 3.1, 4.1, 4.2, 4.6 присутствовали реставрации. Гигиена полости рта плохая, отмечается мягкий зубной налет в межзубных промежутках и в пришеечной области всех моляров и премоляров. Наблюдается подвижность всех зубов I и II степени, а нижних фронтальных резцов (4.1 и 3.1) III и IV степени. Отмечается мелкое преддверье полости рта в области фронтальных зубов нижней челюсти. Слизистая оболочка в области нижних фронтальных зубов отека и гиперемирована. По переходной складке в области 4.2, 4.1, 3.1, 3.2 определяется рубец и мелкие абсцессы (рис. 2-4).

Рентгенологическое исследование: на ОПТГ, которую пациентка

сделала в январе 2019 года, корни всех зубов являются острыми и короткими с коническими вершинами, пульповые камеры во всех зубах облитерированы, наблюдается лишь серповидный остаток пульпы, который расположен параллельно эмалево-дентинной границе. Почти у всех зубов наблюдается очаги деструкции костной ткани, как у интактных (4.7, 4.8, 4.4, 4.3), так и леченных эндодонтически (1.6, 1.5, 2.6, 2.7), а также леченных по поводу кариеса (1.7, 4.6) (рис. 5).

На прицельном снимке 4.3, 4.2, 4.1, 3.1, сделанном при обращении, мы видим, что длина корней зубов 4.1 и 3.1 составляет $\frac{1}{2}$ от длины коронок этих зубов, корневые каналы запломбированы, у зуба 4.1 определяется поперечный перелом корня. Корневой канал зуба 4.2 облитерирован. В области корней 4.2, 4.1, 3.1 наблюдается очаг деструкции костной ткани. В области интактного зуба 3.1 с облитерированным корневым каналом также наблюдается отдельный очаг деструкции костной ткани (рис. 6).

Семейный анамнез. У отца пациентки наблюдали зубы такой же формы, в полости рта сохранилось несколько зубов, остальные были удалены в разное время на протяжении всей жизни по причине фор-

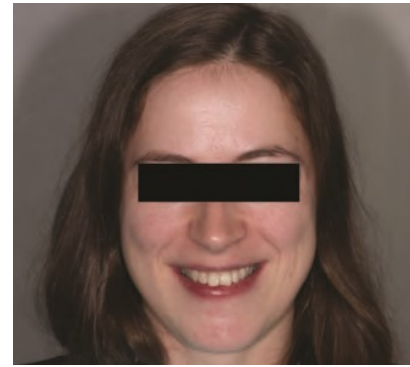


Рис. 1. Внешний вид пациентки
Fig 1. The appearance of the patient

мирования абсцессов и, впоследствии, расшатывания. У матери и сестры пациентки корневой дисплазии дентина не наблюдается.

На основании клинических, рентгенологических данных и семейного анамнеза был поставлен диагноз: дисплазия дентина I типа (радикулярная), подтип I с, постоянных зубных рядов (аутосомно-доминантное состояние).

Рекомендовано: удаление зубов 4.1, 3.1 с последующим замещением дефекта с помощью съемного имедиат-протеза, консультация хирурга-имплантолога по поводу возможности проведения имплантации зубов в данной области.



Рис. 2. Верхний и нижний зубные ряды в состоянии смыкания
Fig. 2. Upper and lower dental rows in a state of closure



Рис. 3. Нижний зубной ряд, вестибулярная поверхность
Fig. 3. Lower dentition, vestibular surface



Рис. 4. Верхний зубной ряд, небная поверхность
Fig. 4. Upper dentition, palatal surface



Рис. 5. Ортопантомограмма (январь 2019 г.)
Fig. 5. Orthopantomogram (January 2019)

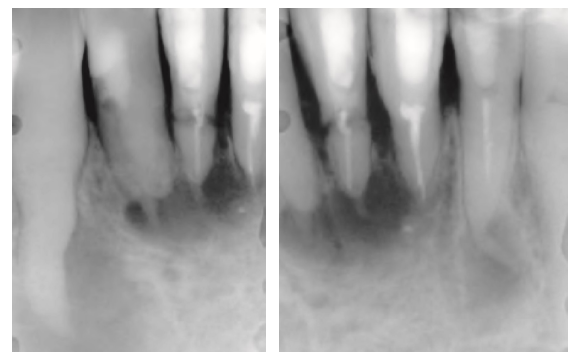


Рис. 6. Прицельные рентгеновские снимки 4.3, 4.2, 4.1, 3.1, 3.2, 3.3 (февраль 2019 г.)
Fig. 6. X-rays 43,42,41,31,32,33 (February 2019)

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Впервые пациентка обратилась на кафедру стоматологии ГБУЗ МО МОНИКИ в 2004 году с целью проведения эндодонтического лечения нижних центральных резцов перед проведением операции удаления кистогранулемы на нижней челюсти в подбородочном отделе в области 4.1, 4.2, 3.1, 3.2. Со слов пациентки, в течение нескольких лет в области нижних фронтальных зубов по переходной складке постоянно образовывались абсцессы, которые проходили без врачебного вмешательства. В стоматологической поликлинике по месту жительства было проведено эндодонтическое лечение зубов 4.1 и 3.1 с помощью депофореза, так как корневые каналы были облитерированы (результатом этого стало изменение цвета зубов). Через год абсцедирование на нижней челюсти повторилось и пациентку направили для лечения в стационар ГБУЗ МО МОНИКИ. В отделении челюстно-лицевой хирургии была проведена операция по удалению кистозного образования. При проведении гистологического исследования признаков кисты не было обнаружено, а в препарате отмечены фрагменты губчатой кости с фиброзом костномозговых полостей (результаты гистологического исследования от 28.07.2004 г.).

После этого с 2004-го по 2018 год пациентка периодически наблюдалась и лечилась на кафедре стоматологии. Учитывая состояние пациентки и сложность, а порой невозможность проведения качественного эндодонтического лечения, его проводили только по мере необходимости – при жалобах пациентки на резкие интенсивные боли от температурных раздражителей, при наличии кариозной полости. Таким образом, на протяжении 10 лет было проведено эндодонтическое лечение зубов 1.6, 1.5, 2.6, 4.2, 3.2. Так как корневые каналы в зубах были облитерированы почти полностью, качественное эндодонтическое лечение провести было невозможно, но, тем не менее, симптомы пульпита были купированы. Впоследствии в области эндодонтически леченных зубов формировались кистогранулемы, вероятнее воспалительной природы. Также кистогранулемы наблюдались в области интактных зубов (4.4, 4.3, 4.7).

На ортопантомограмме 2014 года (рис. 7) мы видим практически такую же картину, что и в 2019 году, – деструкция костной ткани в области интактных зубов и появление очагов резорбции в области эндодонтически леченных зубов (зуб 1.5).

Таким образом, учитывая то, что степень резорбции костной ткани в области эндодонтически леченных и интактных зубов за последние шесть лет значительно не увеличилась, отсутствует клиническая симптоматика, повторное эндодонтическое лечение нами не проводилось, пациентке рекомендовано поддерживать хорошую гигиену полости рта, с помощью ирригатора, удаление подвижных зубов (4.1, 4.2, 3.1, 3.2) с последующим замещением отсутствующих зубов с помощью съемного имедиат-протеза. Или восстановление зубного ряда путем установки имплантатов. В последние годы в литературе появились данные об успешном лечении пациентов с такой наследственной патологией.

Еще в 2007 году Depprich R. A., Ommerborn M. A. et al. [11] опубликовали статью, в которой сообщалось о проведении операции по установке имплантатов при полном удалении зубов в связи с дисплазией дентина I типа у 17-летней девочки. Так как у данной пациентки наблюдалась предрасположенность к повышенной и ускоренной резорбции костной ткани, установка имплантатов была проведена после операции синус-лифтинга и наращивания костной ткани с использованием смеси аллогенного трансплантата с аутогенной костью, которая предотвращала бы быструю резорбцию кости.

В 2014 году S. Nettem, S. K. Nettem, K. Basha and al. [12] опубликовали клинический случай установки имплантатов при дисплазии дентина I типа в области фронтальных зубов у 17-летнего мальчика. Но при этом жевательные зубы не удаляли.

D. Szczepanek и K. Emerich (2016) сообщают об успешном замещении зуба 4.1 с помощью имплантата вместе с неудаленными зубами в течение восьми лет, у женщины 36 лет. Но имплант, который был установлен в области зуба 4.7, был удален [13].

Таким образом, восстановление зубного ряда с помощью имплантатов при дисплазии дентина I типа также можно рассматривать как метод лечения таких пациен-



Рис. 7. Ортопантомограмма 2014 г.

Fig. 7. Orthopantomogram 2014

тов. Однако нужно учитывать, что челюстно-нижнечелюстная атрофия является следствием отсутствия или рудиментарного развития корней и ранней потери зубов, следовательно перед имплантацией часто требуется увеличение альвеолярного гребня.

Выводы

При выявлении наследственных нарушений развития дентина необходимо установить, является ли стоматологическое заболевание «синдромальной» формой DGI, поскольку это переменная особенность ряда наследственных состояний, включая несовершенный остеогенез, синдром Элерса Данлоса, синдром Голдблатта, иммуно-костную дисплазию Шимке и др.

Поскольку DGI и DD наследуются по аутосомно-доминантному типу, существует 50% вероятность того, что ребенок, родившийся от пораженного родителя, будет иметь такие же аномалии.

Диагноз возможно поставить только на основании клинических и рентгенологических данных; однако вследствие того, что генетические мутации, лежащие в основе этих состояний, описаны, молекулярно-генетическая диагностика может оказаться полезным дополнением к клиническому анализу, особенно там, где точный диагноз вызывает сомнения.

Как правило, дисплазия дентина типа I приводит к преждевременной потере зубов. Лечение пациентов с дисплазией дентина направлено на эффективную профилактику кариеса и его осложнений. Таким образом, для того чтобы сохранить зубы, необходимо также поддерживать хорошую гигиену полости рта. Главная цель лечения – это максимально долго сохранять оставшиеся зубы, предотвращая появление абсцессов и воспаление десневого края.

Но в некоторых случаях, а также с течением времени потеря зубов становится неизбежной. Рекон-

струкцию зубного ряда можно проводить с использованием съемного постоянного зубного протеза, а также использовать зубные имплантаты, которые улучшают эстетику и комфорт пациента. Так как пациенты теряют зубы в детском или

в достаточно молодом возрасте, они испытывают психологическую и социальную травму, и возможность применения имплантатов для реконструкции зубных рядов является оптимальным методом лечения. Но пока прогнозировать

долгосрочные результаты установки имплантов при данной патологии достаточно сложно. Возможно, достижения в области пренатальной диагностики и генной инженерии предотвратят возникновение таких наследственных аномалий.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Беляков Ю. А. Наследственные болезни и синдромы в стоматологической практике. М.: Медицина. 2008;240. [Yu. A. Belyakov. Diseases and syndromes in dental practice. M.: Medicine. 2008;240. (In Russ.). <https://search.rsl.ru/record/01001665777>.
2. Маркович Д., Петрович Б., Перич Т. Клиническое исследование и реабилитация пациентов с несовершенным амелогенезом. Стоматология детского возраста и профилактика. 2016;15;4(59):14-10. [D. Markovich, B. Petrovich, T. Perich Clinical study and rehabilitation of patients with imperfect amelogenesis. Pediatric Dentistry and Prophylaxis. 2016;15;4(59):14-10. (In Russ.). <https://elibrary.ru/item.asp?id=27511460v>.
3. Громова С. Н., Разумный В. А., Колеватых Е. П., Коледаева Е. В., Еликов А. В. Стоматологическое лечение пациентов с несовершенным энамелогенезом на примере клинических случаев. Стоматология детского возраста и профилактика. 2016;17;2(65):54-59. [S. N. Gromova, V. A. Reasonable, E. P. Kolevatykh, E. V. Koledaeva, A. V. Elikov. Dental treatment of patients with imperfect enamelogenesis on the example of clinical cases. Pediatric dentistry and Prophylaxis. 2016;17;2(65):54-59. (In Russ.). <https://elibrary.ru/item.asp?id=37027388>.
4. M. J. Barron, S. T. Mc Donnell, I. Mackie, M. J. Dixon. Hereditary dentine disorders: Dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. Orphanet J Rare Dis. 2008;3:31. <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-3-31>.

5. P. S. Hart, T. C. Hart. Disorders of human dentin. Cells Tissues Organs. 2007;186:70-77. <http://dx.doi.org/10.1159/000102682>.
6. H. Holappa, P. Nieminen, L. Tolva, P. L. Lukinmaa, S. Alaluusua. Splicing site mutations in dentin sialophosphoprotein causing dentinogenesis imperfecta type II. Eur J Oral Sci. 2006;114:381-384. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1600-0722.2006.00391.x>.
7. J. W. Kim, J. P. Simmer. Hereditary dentin defects. J Dent Res. 2007;86:392-399. <http://dx.doi.org/10.1177/154405910708600502>.
8. J. W. Kim, J. C. Hu, J. I. Lee, S. K. Moon, Y. J. Kim, K. T. Jang, S. H. Lee, C. C. Kim, S. H. Hahn, J. P. Simmer. Mutational hot spot in the DSPP gene causing dentinogenesis imperfecta type II. Hum Genet. 2005;116:186-191. <http://dx.doi.org/10.1007/s00439-004-1223-6>.
9. M. J. Barron, S. T. McDonnell, I. MacKie, M. J. Dixon. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. Orphanet J Rare Dis. 2008;3:31. <http://dx.doi.org/10.1186/1750-1172-3-31>.
10. R. S. Khayat, Sh. Ravanshad. Endodontic therapy on a dentition exhibiting multiple periapical radiolucencies associated with dentinal dysplasia Type I. Aust Endod J. 2006;32:40-42. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1747-4477.2006.00008.x>.
11. R. A. Depprich, M. A. Ommerborn, J. G. K. Handschel et al. Dentin dysplasia type I: a challenge for treatment with dental implant. Head & Face Medicine 2007;3:31:1-5. <http://dx.doi.org/10.1186/1746-160X-3-31>.

12. S. Nettem, S. K. Basha, S. K. Nettemu, S. Venkatachalapathi. Implant-based oral rehabilitation of a variant model of type I dentinal dysplasia: A rare case report. Dent Res J (Isfahan). 2014;Jul-Aug;11:4:513-517. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4163832>.
13. D. Szczepanek, K. Emerich. Treatment methods for selected complications of dentin dysplasia type I – a report of five cases. Nowa Stomatologia. 2016;106-119. <http://dx.doi.org/10.5604/14266911.1208249>.

Конфликт интересов:

Авторы декларируют отсутствие конфликта интересов/
Conflict of interests:

The authors declare no conflict of interests

Поступила/Article received 20.05.2019

Координаты для связи с авторами /
Coordinates for communication with the authors:

Мамедова Л. А. / L. A. Mamedova
lima940@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0002-6849-4161>

Ефимович О. И. / O. I. Efimovich
efimovich@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0002-8768-7444>

Сиукаева Т. Н. / T. N. Siukaeva
siukaeva90@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0003-4275-6853>

Подойников И. В. / I. V. Podojnikov
dr.podojnikov@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0002-1111-579X>



СИМПОЗИУМ «СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ДЕТСКОЙ СТОМАТОЛОГИИ» 23 АПРЕЛЯ 2019 ГОДА, МОСКВА В РАМКАХ ВСЕРОССИЙСКОЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОЙ КОНФЕРЕНЦИИ «АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ СТОМАТОЛОГИИ» И ВЫСТАВКИ DENTALEXP-2019

«Особенности оказания стоматологической помощи
детям с заболеваниями слизистой оболочки рта.
Клинический разбор»

Страхова Светлана Юрьевна

«Неотложная помощь при периодонтите
на приеме детского стоматолога»
Васильева Наталья Юрьевна

Руководители симпозиума:
Кисельникова Лариса Петровна
Дроботько Людмила Николаевна