

Т.А. Рзаева,
к.м.н., доцент

О.С. Ковылина,
к.м.н., доцент

Л.П. Кисельникова,
д.м.н., профессор, зав. кафедрой

Кафедра детской стоматологии МГМСУ
им. А.И. Евдокимова

Стоматологическая реабилитация детей при наследственном несовершенном амелогенезе

Резюме. Наследственный несовершенный амелогенез является пороком развития эмали. В его основе лежит наследственное недоразвитие производных эктодермы, вызванное мутантным геном — амелогенином. Клинические проявления несовершенного амелогенеза многочисленны и разнообразны: истончение эмали, изменение ее цвета, потеря естественного блеска, нарушение структуры, частичное или полное отсутствие эмали. Создавая косметический дефект, этот порок развития изменяет внешний вид эмали, чем причиняет ребенку психоэмоциональную травму. Поэтому детям с различными вариантами этой болезни необходима своевременная и комплексная стоматологическая помощь и реабилитация. Пациентам показано обследование в медико-генетической консультации, наблюдение и лечение у педиатра и стоматолога. Для предупреждения или устранения психоэмоционального напряжения по поводу косметической недостаточности и повышения качества жизни необходимы своевременные реставрационные мероприятия.

Ключевые слова: несовершенный амелогенез, стоматологическая реабилитация, редкие заболевания, стальные стандартные коронки

Summary. Amelogenesis imperfecta is a hereditary malformation of enamel. It is based on hereditary ectodermal derivatives hypoplasia caused by a mutant gene — amelogenin. Clinical manifestations of amelogenesis imperfecta are numerous and diversified: enamel thinning, its color changing, loss of natural splendor, violation its structure, the partial or complete absence of enamel. This malformation changes the appearance of the enamel and creates a cosmetic defect, causing the psycho-emotional trauma to a child. Therefore, children with different variants of this disease need timely and comprehensive dental care and rehabilitation. Patients need in a genetic consultation, supervision and treatment by a pediatrician and dentist. Timely restoration activities are required to prevent or eliminate mental and emotional stress over the cosmetic failure and for increasing the life quality.

Keywords: amelogenesis imperfecta, stomatological rehabilitation, rare diseases, standard steel crowns

Наследственный несовершенный амелогенез является пороком развития эмали (amelogenesis imperfecta). В основе несовершенного амелогенеза лежит наследственное недоразвитие производных эктодермы, вызванное мутантным геном — амелогенином [3,6]. Среди населения несовершенный амелогенез всех типов встречается с частотой 1:14 000 [3].

Возможны три типа наследования:

1. Аутосомно-доминантный
2. Аутосомно-рецессивный
3. Х-сцепленный

Наследственное недоразвитие эмали может сформироваться в результате нарушения построения матрикса эмали, нарушения созревания эмали, гипокальцификация эмали. Дефекты эмали формируются на временных и постоянных зубах [1, 2].

Этот наследственный порок развития изменяет внешний вид эмали, создает косметический дефект, причиняет ребенку психоэмоциональную травму [1, 2, 4]. Этим фактом обусловлена актуальность исследования и оказания стоматологической помощи.

Клинические проявления многочисленны и разнообразны: характерные истончения эмали [4, 5], изменение цвета (желто-коричневые), потеря естественного блеска эмали (гипсовые зубы), нарушение структуры эмали (рифленость) [2, 4], частичное или полное отсутствие эмали (скалывание эмали) [1, 4].

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР 1

Родители 5-летнего М. обратились с жалобами на изменение цвета эмали на всех временных зубах у сына, что создает косметический дефект.

Анамнез: беременность и постнатальный период без особенностей. Грудное вскармливание в течение одного года. Перенесенные заболевания: пиелонефрит (в возрасте одного года), ОРВИ, ветряная оспа. Временные зубы прорезывались в срок с измененным цветом эмали. В стоматологическую клинику не обращались.

При внешнем осмотре: конфигурация лица не изменена, лимфоузлы не увеличены, кожные покровы

чистые. В полости рта: слизистая оболочка рта во всех участках без изменений.

Определен гигиенический индекс по Федорову–Володкиной, интенсивность которого составила 2,8 балла, что соответствует удовлетворительному состоянию полости рта.

Размеры коронок временных зубов соответствуют норме, экватор сглажен, у некоторых зубов отсутствуют контактные пункты. Цвет эмали у всех временных зубов желтовато-коричневый. При зондировании — эмаль гладкая, ровная, блестящая, эмалевый слой несколько истончен, недостаточно выражены бугры на молярах. При смыкании зубов определен открытый прикус (рис. 1–3). Выявлены кариозные полости на вестибулярных и жевательных поверхностях зубов 7.4, 7.5, 8.4, 8.5. Течение кариеса компенсированное, эмаль и дентин плотные, гладкие. Зондирование по дну и стенкам полостей безболезненное.

На ОПТГ: длина и форма корней соответствуют норме.

Проведена дифференциальная диагностика между наследственным несовершенным амелогенезом, наследственным несовершенным дентиногенезом, наследственной одонтодисплазией, флюорозом и системной гипоплазией эмали [1, 2, 6].

Анамнез и клинико-рентгенологические признаки подтверждают диагноз: K00.50 «Несовершенный амелогенез» (МКБ-10, 2010). I.D. Гладкая гипоплазия с аутосомно-доминантным типом наследования [6]. Аналогичные изменения эмали зубов имели место у дальнего родственника.

Рекомендовано: профессиональная гигиена полости рта, санация полости рта, фторсодержащая и реминерализующая терапия (Minerals Medical гель, R.O.C.S) местно 4–6 курсов в год, стандартные защитные коронки на группу жевательных зубов, диспансерный осмотр у стоматолога 4 раза в год.

Получено добровольное информированное согласие на оказание стоматологической помощи. Проведена профессиональная гигиена и санация полости рта.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР 2

Родители пациента Т., 11 лет, обратились за помощью в связи со значительно выраженным изменением цвета постоянных зубов у сына, что стало вызывать у него беспокойство и ограничивать общение со сверстниками.

Из анамнеза: беременность и постнатальный период без особенностей. Грудное вскармливание в течение одного года. Перенесенные заболевания: врожденный порок сердца, ОРВИ. Временные и постоянные зубы прорезались в физиологические сроки.

Внешний осмотр: конфигурация лица не изменена, лимфоузлы не увеличены, кожные покровы чистые.

В полости рта: умеренная гиперемия и отечность десневых сосочков у всех групп зубов, кровоточивость при зондировании. На зубах эмаль слущивается, сохраняются ее небольшие участки в пришеечной области.



Рис. 1. Вестибулярная поверхность зубов пациента М.



Рис. 2. Пациент М. Зубы на верхней челюсти



Рис. 3. Пациент М. Зубы на нижней челюсти

Обнаженный дентин интактный, желто-коричневого цвета на всех поверхностях зубов (рис. 4–6).

На ОПТГ (рис. 7) определяется: проецирование эмали лишь в пришеечной области. Длина и форма корней соответствует норме, не выявлено облитерации корневых каналов и полости зуба.

После проведения дифференциальной диагностики наследственного несовершенного амелогенеза с другими пороками развития твердых тканей зубов [1, 2, 6] был поставлен диагноз: K00.50 Несовершенный амелогенез (МКБ-10, 2010). I.G. Шероховатая гипоплазия с аутосомно-рецессивным типом наследования [6]. K05.1 «Хронический гингивит».

Родители ознакомлены с диагнозом. Предложен метод реабилитации — фиксация защитных стальных коронок на группу жевательных зубов и защитных коронок с пластмассовой облицовкой на передних зубах



Рис. 4. Вестибулярная поверхность зубов пациента Т.



Рис. 7. Пациент Т. Ортопантомограмма



Рис. 5. Пациент Т. Зубы на верхней челюсти



Рис. 8. Пациент Т. На зубы 1.6, 2.6, 3.6, 4.6 зафиксированы защитные стальные коронки



Рис. 6. Пациент Т. Зубы на нижней челюсти

на верхней и нижней челюстях. Получено добровольное информированное согласие на оказание стоматологической помощи. Пациенту проведены профессиональная гигиена полости рта, симптоматическое лечение хронического катарального гингивита. Первые моляры восстановлены стальными защитными коронками. Восстановление зубов стальными защитными коронками позволяет сохранить высоту прикуса, защищает зубы от кариозного и механического разрушения до полного формирования корней. В дальнейшем тактика лечения будет пересмотрена.

Даны рекомендации по уходу за полостью рта. Кратность диспансерных осмотров — 4 раза в год.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Дети с различными вариантами наследственного несовершенного амелогенеза нуждаются в комплексной реабилитации. Показано обследование в медико-генетической консультации, наблюдение и лечение у педиатра, стоматолога. Необходимы своевременные реставрационные мероприятия для предупреждения или устранения психоэмоционального напряжения по поводу косметической недостаточности и повышения качества жизни.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Леонтьев В.К., Кисельникова Л.П. (ред.) Детская терапевтическая стоматология. Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. — С. 435—451.
2. Хоменко Л.А., Кисельникова Л.П. (ред.) Терапевтическая стоматология детского возраста. — Киев: Книга-плюс, 2013. — С. 231—263.
3. Янушевич О.О. (ред.) Медицинская и клиническая генетика для стоматологов. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 356 С.
4. Лангле Р.П., Миллер К.С. Атлас заболеваний полости рта. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
5. Sanger E.M., Celenk P., Yenisey M., Odyakmaz S.Z. Amelogenesis imperfecta, hypoplastic type associated with some dental abnormalities: a case report. — *Braz. Dent. J.* — 2010; 21 (2): 170—4.
6. Crawford P. J.M., Aldred M., Bloch-Zupan A. Amelogenesis Imperfecta. — *Orphanet Journal of Rare Diseases.* — 2007; 2: 17.
7. Witkop C.J. Jr. Amelogenesis Imperfecta, Dentinogenesis Imperfecta and dentin dysplasia revisited: Problems in Classification — *J. Oral Pathol.* — 1998; 17: 547—53.