

ТЕМА №4:  
«АНОМАЛИИ ЗУБОВ»

*Выполнили студенты группы сл-  
со-201(2): Бобков Е. и Богданова Д.*



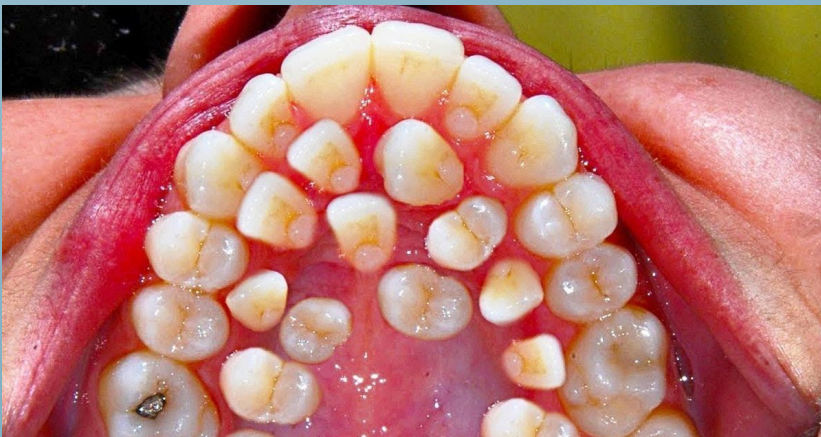
## АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ



- Множественные этиологические факторы способствуют нарушению гармоничного развития челюстно-лицевой области, что приводит к формированию аномалий количества зубов и аномалий прорезывания зубов, каждая с которых требует соответственного и своевременного лечения. Поэтому знание особенностей этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения каждого вида аномалий количества зубов и аномалий прорезывания зубов даст возможность выбрать правильные методы для ортодонтической коррекции и достичь оптимальной функциональной окклюзии.

## АНОМАЛИИ КОЛИЧЕСТВА ЗУБОВ

- К аномалиям количества зубов относят увеличение (гиперодонтия), уменьшение (гиподонтия) или отсутствие зубов (адентия) по сравнению с нормой



## ПРИЧИНЫ

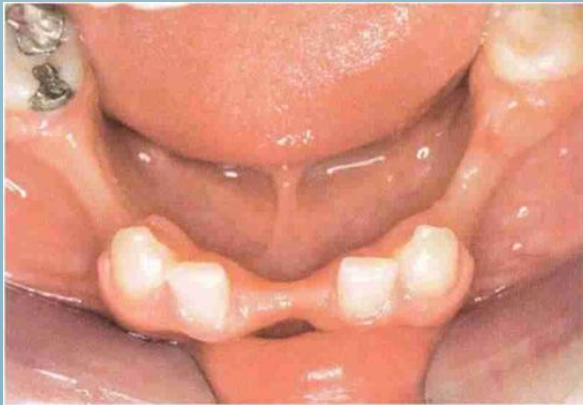
- Генетические признаки могут быть обусловлены наследуемыми от родителей особенностями зубочелюстной системы - размерами и формой зубов, челюстей, строением и функцией мягких тканей и т. д. Аномалии зубов часто входят в структуру врожденных пороков и наследственных заболеваний - расщелин верхней губы, мягкого и твердого неба, альвеолярного отростка; синдрома Шершевского-Тернера, синдрома Секкеля, синдрома Ваарденбурга, синдрома Дауна, несовершенного остеогенеза и многих других.
- Аномалии зубов могут быть связаны с факторами эндокринного порядка, оказывающими существенное влияние на формирование зубочелюстной системы. Так, при гипотиреозе наблюдается задержка прорезывания и смены зубов, гипоплазия эмали, деформация и остеопороз челюстей, адентия, изменение формы и размеров коронок зубов. Своеобразие развития челюстей и аномалии зубов отмечаются при гиперпаратиреозе, гипокортицизме, гипопитарном нанизме и др.

## АГЕНЕЗИЯ ЗУБОВ



- Агенезия зубов (олигодентия, гиподентия, адентия) – это врожденное отсутствие одного или более молочных или постоянных зубов. Агенезия отдельных зубов представляет собой одну из самых распространенных аномалий развития у человека.
- Семейная агенезия зубов наследуется по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному и X-сцепленному типу, но может и не проявлять четкого характера наследования, соответствующего основным типам менделевского распределения признаков. У пораженных родственников в пределах семьи нередко наблюдается значительная внутрисемейная вариабельность по локализации, симметрии и числу пораженных зубов. Сохранившиеся зубы могут быть разными по размеру, форме и степени развития.
- Не редко отсутствие одного или нескольких зубов сочетается с аномалиями других органов и систем. Генетическая природа этих заболеваний часто связана со специфическими хромосомными или генными мутациями.

## ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ АГЕНЕЗИИ ЗУБОВ



- Семейная агенезия зубов наследуется по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному и X-сцепленному типу, но может и не проявлять четкого характера наследования, соответствующего основным типам менделевского распределения признаков. У пораженных родственников в пределах семьи нередко наблюдается значительная внутрисемейная вариабельность по локализации, симметрии и числу пораженных зубов. Сохранившиеся зубы могут быть разными по размеру, форме и степени развития.
- Не редко отсутствие одного или нескольких зубов сочетается с аномалиями других органов и систем. Генетическая природа этих заболеваний часто связана со специфическими хромосомными или генными мутациями.

## ТРИХО-ОДОНТО- ОНИХИАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ.

*Заболевание описано как новая форма эктодермальной дисплазии.*

*Характерными признаками данного заболевания являются: гипоплазия эмали, вторичная анодентия.*

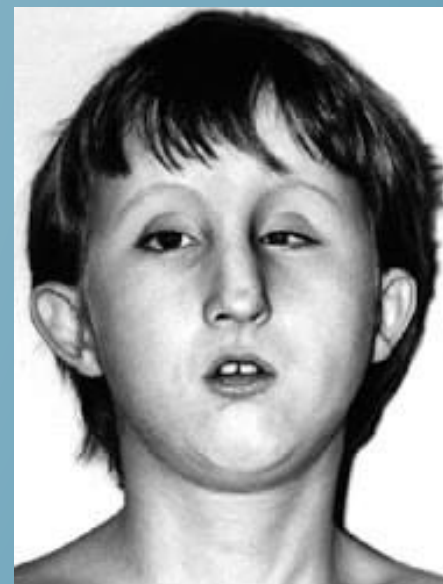
*Вообще без понятия подходит ли фото,поисковик отказывается показывать другое*





## СИНДРОМ ХАЛЛЕРМАНА-ШТРАЙФА

*Для данного синдрома характерными признаками являются: частичная анодентия, наличие так называемых неонатальных зубов, малокклюзия, иногда наличие свехкомплектных зубов. При исследовании полости рта также отмечается наличие высокого, узкого, арковидного нёба, микростомия, тонкие губы и оттопыренная нижняя губа.*





# РОТО-ЛИЦЕ-ПАЛЬЦЕВОЙ СИНДРОМ

Синдром, характеризующийся расщеплением губы, дольчатым узловатым языком, широким корнем носа, гипоплазией тела нижней челюсти полидактилией и синдактилией, а также проводящей глухотой

При характеристике лица отмечают значительную гипоплазию скуловых дуг, верхней челюсти и тела нижней челюсти. Переносье широкое и уплощенное. Часто наблюдается срединное расщепление верхней губы, иногда наблюдается расщепление неба и языка. Описаны также жировые гамартомы и общая неподвижность языка.



## ЛАКРИМО-АУРИКОЛО-ДЕНТО- ДИГИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ (ЛЕВИ-ХОЛЛИСТЕРА)

Холлистер в 1973 г., Леви в 1969 г. описали заболевание, впоследствии названное их именами. Характерная однотипная патология была описана у 5 детей (4 девочки и 1 мальчик). У этих пациентов отмечались гипоплазия/аплазия слезной точки, заращение слезноносового канала, аномалии ушей и снижение слуха, гипертелоризм, телекант, склонность к дакриоциститам. Наряду с этим отмечается отсутствие околоушных желез и слюнных протоков. Зубные аномалии: гиподентия, коническая форма коронки резцов, задержка прорезывания постоянных зубов, гипоплазия эмали и склонность к кариесу.



## НАСЛЕДСТВЕННАЯ ОСТЕОДИСТРОФИЯ АЛЬБРЕХТА.

Это гетерогенное по своим проявлениям наследственное аутосомно-доминантное заболевание характеризуется низким ростом, ожирением, катарактой, брахидактилией, умственной отсталостью. Отмечаются гипофосфатемия, гипокальцемика, различные эндокринные аномалии. К стоматологическим признакам относятся: врожденная гипоплазия эмали, задержка прорезывания зубов, ано-/олигодентия.



## МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЫ

*Мукополисахаридозы — это группа редких наследственных заболеваний соединительной ткани, связанных с нарушением обмена веществ. Они обусловлены нехваткой определённых ферментов, которые участвуют в переработке (расщеплении) гликозаминогликанов — сложных молекул сахара. В связи с чем эти молекулы скапливаются в организме человека в опасно большом количестве и приводят к различным изменениям*

## ПАТОГЕНЕЗ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗА

*Все формы мукополисахаридоза наследуются по аутосомно-рецессивному типу, т. е. мутировавший ген должен быть у обоих родителей. Исключением является мукополисахаридоз III типа: он наследуется по X-сцепленному рецессивному типу.*



# НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ТУГОУХОСТЬ С ГИПОПЛАЗИЕЙ ЭМАЛИ И ДЕФЕКТАМИ НОГТЕЙ.

Заболевание впервые описано в 1991 г. У 11-летнего брата и его 9-летней сестры было отмечено двустороннее снижение слуха, развившееся на первом или втором году жизни. У обоих были нормальные молочные зубы, однако постоянные зубы имели генерализованную форму гипоплазии эмали. Этому заболеванию сопутствует гипоплазия ногтей. В последующие годы аналогичное состояние неоднократно описывалось различными авторами, что позволило выделить его в самостоятельную нозологическую форму – синдром Хеймлера с аутосомно-рецессивным типом наследования.





# СТЕЙВА-ВИДЕМАННА СИНДРОМ

*Локализация гена LIFR, в области 5p13.1. Аутомно-рецессивное заболевание, клиническими признаками которого являются: отставание в росте, гипоплазия срединной области лица, микрогнатия, низко посаженные уши, отсутствие корнеальных рефлексов, частые респираторные заболевания, гипертензия легочной артерии. Диагностическими признаками являются различные скелетные нарушения в виде остеопороза, частых переломов, прогрессирующий сколиоз, камптомиелия, флексорная контрактура пальцев рук, мышечная гипотония*

*Стоматологические признаки синдрома: нарушения зубного ряда, испещренная эмаль, хронические абсцессы зубов.*



## СЕККЕЛЯ СИНДРОМ.

Клинически гетерогенное аутосомно-рецессивное заболевание. Ген локализован в области 3q22-q24. Характеризуется отставанием в росте, умственной отсталостью, микроцефалией, судорожными приступами, своеобразным строением головы и лица («птицеголовость»). Микрогнатия, низкопосаженные деформированные уши, высокое нёбо, иногда расщелина нёба. Характерны частичная анодентия, гипоплазия эмали, малокклюзия II неправильный рост зубов.



## ОКУЛО-ЦЕРЕБРО- РЕНАЛЬНЫЙ, СИНДРОМ ЛОУ

X-сцепленное заболевание, обусловлено мутацией в гене OCRL1. Ген локализован в области Xq26.1. Данное заболевание описано в 1958 г. Характерны аномалии глаз (врожденная катаракта, глаукома, микрофтальмия и др.), почечные аномалии, почечный ацидоз.

Множественные скелетные аномалии: сколиоз, гипермобильность суставов и искривление конечностей, флексорные контрактуры пальцев, арефлексия, иногда умственная отсталость. Зубные кисты, гипопазия эмали. Таким образом, разнообразные по своим клиническим проявлениям признаки дисплазии эмали могут встречаться как изолированные формы патологии, так и входить в состав разнообразных наследственных синдромов и заболеваний. Клиническая вариабельность этих форм патологии очень широкая, и аномалии развития эмали часто сопряжены с другими аномалиями зубов.

Синдром Лоу



# СИНДРОМ МОРКИО

Синдром Моркио – наследственная болезнь, которая обусловлена дефицитом в организме ферментов галактозамин-6-сульфат-сульфатазы или  $\beta$ -галактозидазы и характеризуется отложением в тканях гликозаминогликана (кератансульфата), что приводит к выраженным деформациям костной системы и отставанию больного в росте, а в итоге – к его инвалидизации и даже смерти. Это наследственная патология, которая передается из поколения в поколение по аутосомно-рецессивному типу.

Ребенок низкорослый, отстает от сверстников в физическом развитии.

Кожа его утолщена, слабо эластичная, со сниженным тургором.

Может иметь место короткий нос, широкий рот с редкими зубами, эмаль которых, вероятно, будет истончена.



# БУЛЛЕЗНЫЙ ЭПИДЕРМОЛИЗ

представляет собой группу редких наследственных заболеваний, характеризующихся нарушением межклеточных контактов в эпидермисе или дерме, что при малейшей травме приводит к образованию пузырей на коже и слизистой. К проявлениям дистрофического БЭ в полости рта относят: пузыри и эрозии на слизистой; микростомию; рубцевание преддверия и анкилоглоссию из-за постоянных травм чрезвычайно уязвимой слизистой; повышенный риск кариеса зубов вследствие затрудненной гигиены рта. Некоторые авторы отмечают высокую частоту генерализованной гипоплазии эмали у детей с дистрофическим БЭ, хотя большинство считают этот симптом более характерным для пограничной формы БЭ



СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ