

КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕНЕТИКА В ОРТОДОНТИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

На сегодняшний день современная ортодонтия достигла значительных успехов в диагностике и лечении зубочелюстных аномалий и деформаций. Это стало возможным благодаря разработке и внедрению новейших технологий. Появление компьютерных технологий раскрыло специалистам возможности проведения телерентгенографических исследований в виде быстрых и простых цифровых процессов, на основании которых компьютер может представить объемный анализ расшифровки телерентгенограмм. Кроме того, использование современной несъемной аппаратуры позволило добиться высокой степени совершенства в результатах ортодонтического лечения. Тем не менее и на данное время сложные вопросы в ортодонтии существуют и нуждаются в более предметном своем изучении. Одним из них является изучение возможностей и перспектив ортодонтических вмешательств у лиц, которые имеют зубочелюстную патологию, обусловленную тяжелыми наследственными заболеваниями. Последние в литературе известны как синдромы по названиям фамилий авторов, которые их исследовали и описали. Без знаний и привлечения в этот процесс специалистов соответствующего профиля, в частности генетиков, эндокринологов, челюстно-лицевых хирургов и др. Решать такие вопросы стоматологам, в том числе и ортодонтам, довольно сложно, несмотря на то, что в этом направлении уже сделаны определенные шаги.

Издано учебное пособие (справочник): «Синдромы и симптомы в стоматологии» авторским коллективом Полтавского медицинского стоматологического института (ныне Украинская Медицинская Стоматологическая академия) — Л.Я. Богашовой, Т.П. Скрипниковой, Т.М. Лукошко (1991 г.), в котором коротко описаны более 300 синдромов и симптомов. Заслуживает также внимания монография Ю.А. Белякова «Наследственные заболевания и синдромы в стоматологической практике» (Москва, 2000 г.). В ней автором освещены генетические аспекты распространенности стоматологических заболеваний: кариеса, пародонтита, наследственного опалесцирующего дентина; недостатков развития лица, челюстей, аномалий зубов и др. В книжке изложены стоматологические проявления почти 200 наследственных заболеваний человека.

Во многих учебниках, учебных пособиях, монографиях, специальных журналах по стоматологии уже и раньше широко осве-

щались вопросы относительно диагностики наследственных заболеваний и их проявлений в стоматологической практике при: синдроме Шерешевского-Тернера (Ю.М. Александрова, С.И. Дорошенко, Т.А. Солнцева, Н.В. Хорева, 1977; L. Alvesalo et A. Chapelle, 1979; M. Kari et al., 1980; P. Kirveskari et L. Alvesalo, 1981; и др.), синдроме Апера-Крузона (Ю.М. Александрова, Н.В. Хорева, 1979; Х.А. Каламкар, Н.А. Рабухина, В.К. Безруков, 1981; R.M. Goodman, R.J. Gorlin, 1977); синдроме Олбрайта (В.В. Рогинский, 1969; А.В. Канопкенс, Р.Г. Балькявичене, 1980), синдроме Дауна (И.О. Новик, 1971; А.М. Зволінська, 1978; Г.И. Лазюк, И.В. Лурье, 1991; B.L. Shapiro, 1970; R.G. Kroll et al. 1970; M.M. Cohen, 1970; G.M. Jensen et al., 1973; G. Orner, 1979; K.M. Chow, D. O'Donnell, 1997; и др.). Однако, конкретных указаний и рекомендаций практическим врачам-ортодонтам относительно тактики лечения зубочелюстных аномалий и деформаций у пациентов с наследственными системными заболеваниями они не содержат.

В специальной литературе более детально представлены синдромы эктодермальной дисплазии (таких насчитывается свыше 120 с нарушениями производных эктодермы), их диагностика и особенности лечения (Ю.М. Александрова, 1959, 1965; А.А. Ахмедов, 1961; Ф.Я. Хорошилкина, 1961; Ф.Я. Хорошилкина, К.И. Суворова, 1976; В.М. Арутюнян, С.Х. Агаджанян, 1987; Н.В. Бондарец, 1988, 1990; С.И. Дорошенко и соавт., 1997, 1999; Ю.И. Бабаскин, 1999, 2001; D.J. Alessini, 1996; T.J. Balshi, 1993; G. Zussati, 1993; S. Nomura et al., 1993; A. Kupietzky, M. Houpt, 1995 и др.), а также синдром Папийона-Лефевра (М.И. Прошиков, Л.П. Пластовая, 1957; И.И. Ермолаев, Л.Н. Цегельник, 1961; А.М. Померанцева, 1963; Ч.А. Пашаев, 1965; Л.П. Касаткина и соавт., 1966; И.С. Иванов, 1972; Н.Ф. Данилевский и соавт., 1981; и др.).

В последнее время участились случаи обращений к ортодонтам пациентов с зубочелюстными аномалиями и деформациями, обусловленными разнообразными наследственными заболеваниями, которые имеют свои особенности проявлений и нуждаются в индивидуальном подходе к выбору методов лечения.

Учитывая вышеизложенное, мы поставили **задачу** — познакомиться широкий круг ортодонтосов с наиболее распространенными врожденными пороками развития зубочелюстной системы у больных с генетическими синдромами, определить основные клинические симптомы их проявлений не

только в полости рта, а и в челюстных костях, лицевом и мозговом черепе в целом, а также поделиться своим опытом лечения таких пациентов.

Материал и методика исследования

На лечении в ортодонтической клинике находилось 67 лиц в возрасте от 5 до 26 лет с разными генетическими синдромами: с хондродистрофией или ахондроплазией (11 чел.), черепно-ключичным дизостозом или синдромом Шейтхауера-Мари-Сентона (8 чел.), фиброматозом десен или «слоновость» десен (8 чел.), гипопизарным нанизмом (3 чел.), незавершенным остеогенезом (3 чел.), синдромом Вильямса (2 чел.), синдромом Шерешевского-Тернера (4 чел.), синдромом Олбрайта (3 чел.), синдромом Робена (2 чел.), синдромом Франческетти-Цвалена-Клейна (2 чел.), синдромом Папийона-Лефевра (4 чел.), синдромом Стейнтон-Капдепона (6 чел.), несовершенным амело- и дентниогенезом (10 чел.). При обследовании пациентов с синдромальной патологией нами проводились следующие методы исследования: клинические, антропометрические, рентгенологические (ТРГ, ОПТГ, КТ и др.). Кроме того, все пациенты с синдромальной патологией были проконсультированы соответствующими специалистами: генетиками, эндокринологами, отоларингологами, психологами и др.

Результаты исследования

Проведенные исследования показали, что основным стоматологическим симптомом таких генетических синдромов, как хондродистрофия, черепно-ключичный дизостоз и фиброматоз десен является множественная или полная ретенция зубов. Ретенцированные зубы при хондродистрофии и черепно-ключичном дизостозе расположены в челюстных костях хаотически. Корни их недоразвиты, укорочены, деформированы, апикальные части в большинстве случаев несформированы, несмотря на зрелый возраст пациента. Все это требовало дифференцированного подхода в их диагностике и лечении.

При черепно-ключичном дизостозе, в отличие от хондродистрофии, в челюстных костях рядом с ретенцированными комплектами зубами находится значительное количество сверхкомплектных зубов, что в свою очередь провоцирует их ретенцию (рис. 1).

Кроме того, некоторые ретенцированные зубы расположены в челюстях в противоположном направлении их прорезывания. Временные зубы на длительное время за-

держиваются в зубном ряду и все, как правило, поражены кариесом. Аппаратурное лечение по выведению зубов из ретенции, как и стимулирование их прорезывания, зачастую малоэффективны, а иногда и нецелесообразны, учитывая состояние ретенированных зубов и их корней. Альтернативой лечению служило изготовление съемных покрывных пластинчатых протезов. В случаях, когда зубы прорезывались под такими протезами (за счет резорбции костной ткани), они дополнительно покрывались тонкостенными металлическими коронками для предупреждения кариеса (рис. 2).

Хирургические вмешательства хоть и были малоэффективными, а также довольно травматичными, тем не менее они стимулировали образование цемента и нормализовали на ранних этапах развитие корней постоянных зубов. Однако этого было иногда недостаточно для их прорезывания. В таких случаях проводили оперативное вмешательство, которое заключалось в создании доступа к ретенированному зубу путем удаления над ним костной ткани с последующим глухим ушиванием раны и наложением ортодонтического аппарата-протеза для стимуляции его прорезывания. При этом использовали различные конструкции ортодонтических аппаратов, в частности разработанный нами «Аппарат для вытяжения зубов при множественной ретенции» (декларационный патент Украины № 46212 от 10.12.2009 г.) (рис. 3).

При фиброматозе десен фиброзные



Рис. 1. Фото компьютерной томограммы верхней челюсти пациента 24 лет с черепно-ключичным дизостозом

разрастания ограничивались отдельной группой зубов. Чаше наблюдалась генерализованная его форма. Коронки зубов покрывались разросшейся слизистой на 2/3 высоты их коронок или полностью. Разрастание немного бледнее за окружающую слизистую оболочку, твердой консистенции, безболезненные. Такая патологически измененная слизистая оболочка десен была значительной преградой для прорезывания зубов. Тактика лечения состояла в иссечении фиброзных разрастаний с целью раскрытия («высвобождения») зубов. Учитывая травматичность традиционного хирургического вмешательства при этом, нами проводилась диатермодеструкция (электрофульгурация) патологически измененных десен с помощью дальнедистанционного (на расстоянии 3 мм от поверхности десен) электрохирургического устройства собственной конструкции («Электрофульгуратор» А.С. № 1648410 выданное Госкомизобретений СССР и Патент на изобретение № 73454, выданный Государственным департаментом интеллектуальной собственности Украины), что позволяло обеспечить надежный гемостаз (за счет обугливания тканей), асептические условия проведения вмешательства (за счет озонирования окружающих тканей), и ускорение процесса регенерации раневой поверхности. Кроме того, электрофульгурация позволяла провести поэтапную и многообразную, при необходимости, деструкцию мягких тканей с учетом состояния пародонта и зубов, а также сроков их прорезывания. После чего коррекция положения отдельных зубов и прикуса становилась более возможной, что особенно важно при использовании несъемной аппаратуры — брекет-системы (рис. 4).

При синдроме

Стейтона-Капдепона и других нарушениях амело- и дентогенеза, в зависимости от тяжести заболевания, наблюдалась стираемость зубов разной степени, наличие дентиклов в пульпе, облитерация корневых каналов и деформация корней. У таких пациентов при значительной стертости зубов происходило снижение высоты прикуса, которое ухудшало не только функцию жевания, речи, а и эстетику лица. Аномальный цвет зубов искажал улыбку. При незначительной потере твердых тканей зуба проводилась реминерализационная терапия, эндодонтическое лечение, а также реставрация композитными материалами, а при значительных дефектах твердых тканей — зубное протезирование. На боковых участках зубы покрывались металлическими коронками для предупреждения дальнейшего снижения высоты прикуса. На фронтальные зубы изготавливали комбинированные коронки, а при стирании коронковой части до десен — культевые или штифтовые вкладки с последующим их покрытием пластмассовыми или металлокерамическими коронками. В некоторых случаях стершиеся зубы покрывали металлическими коронками, а затем изготавливали покрывные съемные протезы. Зубочелюстные аномалии и деформации, как показали исследования, усиливали стираемость зубов. Аппаратурное их лечение было эффективным лишь на начальных стадиях стирания зубов и в раннем

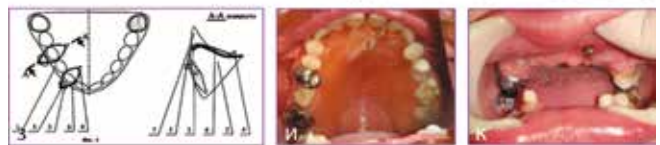
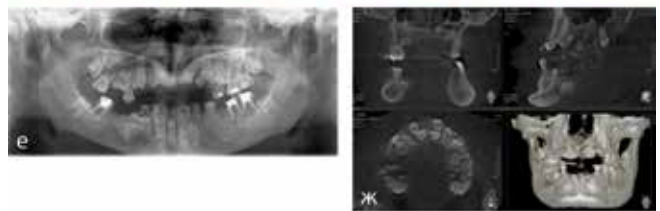


Рис. 3. Фото пациента М-ка М., 23 лет с черепно-ключичным дизостозом. Фас (а) и профиль (б) лица, состояние полости рта до лечения (в-д), ортопантомограмма (е), компьютерная томография (ж), схема предлощенного аппарата (з), состояние полости рта на этапах комплексного лечения с применением электрофульгурации и ортодонтических аппаратов (и-н)



Рис. 2. Фото фаса (а), профиля (б) лица, полости рта (в, г, д), ортопантомограммы (е, ж), прицельного рентгеновского снимка на участке ретенированного 33 зуба, который прорезывается в противоположном направлении (з), до лечения пациента Сл-ч О., 19 лет, с черепно-ключичным дизостозом и на этапах лечения: эндодонтической, хирургической и ортодонтической подготовки к зубному протезированию (е, и, к)

возрасте. Межкклюзионные соотношения улухались при этом преимущественно за счет перестройки в височно-нижнечелюстных суставах, изменения положения нижней челюсти и величины ее угла, а также расширения небного шва. Ортодонтическое лечение зубочелюстных аномалий и деформаций у таких пациентов было довольно продолжительным и проводилось как съёмной, так и несъёмной аппаратурой (рис. 5).

Несовершенный остеогенез — наслед-

ственное гетерогенное заболевание, которое характеризуется триадой симптомов: патологической ломкостью костей, потерей слуха, сине-голубым цветом склер. Ведущим механизмом в развитии данного заболевания является аномалия остеогенеза, которая характеризуется снижением функции остеобластов или повышенной активностью остеокластов. Отмечается недостаточность коллагена. Выделяют две его формы: врожденную и приобретенную. Проявляется

остеопорозом, повышенной ломкостью костей, деформацией скелета. На месте переломов образуется большая костная мозоль, которая со временем подвергается обратному развитию. Такие больные имеют малый рост с деформацией конечностей, большой объем головы (гидроцефалия), слабость связочно-мышечного аппарата. Из стоматологических симптомов наблюдается аномалия цвета зубов: водянисто-серая эмаль, иногда с перламутровым оттенком, как при синдроме Штейнтона-Капдепона. Присутствуют нарушения дентиногенеза. Формирование коронок зубов и корней по данным рентгенологических исследований отвечает физиологической норме. Облитерация полостей зуба и корней происходит после прорезывания коронки зуба и прогрессирует медленно. У пациентов, которые обратились к нам на лечение, наблюдалось нарушение сроков и порядка прорезывания зубов, патологическая стертость зубов, а также чаще прогения (мезиальный прикус). У них очень часто ломались кости, преимущественно конечностей. В связи с этим ортодонтическое лечение было продолжительным и осторожным, с использованием съёмных конструкций. При стертости твердых тканей зубы покрывались коронками. Такие пациенты, как показала прак-



Рис. 7. Характерный тип лица при синдроме Шерешевьского-Турнера

тика, должны находиться на диспансерном учете и получать адекватное лечение у соответствующих специалистов (рис. 6).

Синдром Шерешевьского-Турнера — хромосомный синдром, обусловленный аномалиями половых хромосом у лиц женского пола. Синдром имеет 4 основные признака: низкий рост, инфантилизм, недоразвитие гонад и сопутствующие соматические аномалии (пороки сердца, аномалии почек). Кроме того, у таких больных наблюдается короткая шея (шея сфинкса) с крыловидными складками на ней, низкое прикрепление волосяного покрова на затылке, пигментные невусы, увеличение щитовидной железы, гипоплазия и деформация ногтей, скелетные нарушения (вальгусная деформация локтевого сустава, короткие метакарпальные кости, уменьшение дуги запястья), брахицефалический череп, деформированные уши, эпикантус, косоглазие, астигматизм. Из стоматологических симптомов наблюдается «готическое» — высокое небо, скученность зубов, сужение зубных дуг, микроденция (малые размеры зубов), гипертрофический гингивит. Рентгенологически выявлено замедленное формирование корней постоянных зубов, а также их укорочение. В некоторых случаях наблюдалась петрификация отдельных участков корневой пульпы, преимущественно премоляров. Телерентнографическими исследованиями выявлено: уменьшение длины основания черепа, недоразвитие обеих челюстей, дистальное положение нижней челюсти, превазирование типов лица — со скошенным назад подбородком (по А.М. Schwarz). Лечение таких больных было паллиативным и проводилось при участии врачей разного профиля. Назначались анаболические стероиды для стимуляции роста скелета в том числе лицевого, но в определенных пределах (в те возрастные периоды, когда остеогенез в зонах швов уже закончился). При гипертрофическом гингивите в пубертатном периоде рядом с местным и физиотерапевтическим лечением применялись андрогенные препараты для улучшения состояния пародонта. Ортодонтическое лечение пациентов с данным синдромом, к сожалению, не приносило желаемых результатов (рис. 7).

Продолжение следует.



Рис. 4. Фото пациентки В-ной С., 15 лет с фиброматозом десен на фоне открытого прикуса: фаса (а) и профиля (б) лица; телерентгенограммы (в), состояния полости рта до лечения (г-е), состояния полости рта на этапах комплексного лечения с применением электрофульгурации и ортодонтических аппаратов (ж-т)



Рис. 5. Фото полости рта пациента П-ко Д., 7 лет, с синдромом Штейнтона-Капдепона до начала лечения и на этапах его проведения (а, б, в, г, д, е)



Рис. 6. Фото пациентки К-ко Я., 10 лет, с несовершенным остеогенезом: фас (а), профиль (б) лица и в полный рост (в)