



Редки Болести и Лекарства Сираци

Брой 4 / 2017 г.

ISSN 1314-3581
<http://journal.raredis.org>

Сравнителен анализ между дентинова дисплазия тип I и дентинова дисплазия тип II

Цонка Митева-Катранджиева^{1,2}

¹ Катедра по Социална медицина и обществено здраве, Факултет по Обществено здраве, Медицински университет – Пловдив, Пловдив

² Институт по редки болести, Пловдив

Резюме

Дентинова дисплазия тип I и дентинова дисплазия тип II са редки генетични заболявания, които засягат зъбите. Те се характеризират с абнормно развитие на дентина. Цел на настоящата публикация е открояване на различията между двата типа дентинова дисплазия, което може да подпомогне по-лесното диагностициране на двете заболявания от общо-практикуващите дентални лекари, които не се сблъскват често с тези болести поради ниското им разпространение. Като клинична симптоматика двата типа дентинова дисплазия имат някои прилики, но задълбочен клиничен анализ, подпомогнат от диагностични лабораторни изследвания, правят възможна диференциалната диагноза между двете заболявания в ежедневието обща дентална практика и невинаги е необходимо назначаване на допълнителна консултация със специалист.

Ключови думи: дентинова дисплазия, радикулярна дентинова дисплазия, коронална дисплазия на дентина, редки болести

Comparative analysis between dentin dysplasia type I and dentin dysplasia type II

Tsonka Miteva-Katrandzhieva^{1,2}

¹ Department of Social Medicine and Public Health, Faculty of Public Health, Medical University of Plovdiv, Plovdiv

² Institute for Rare Diseases, Plovdiv

Abstract

Dentin dysplasia type I and Dentin dysplasia type II are rare genetic diseases that affect teeth. They are characterized by abnormal dentin development. The purpose of this publication is to highlight the differences between the two types of Dentin dysplasia and thus to ease the diagnose process of both diseases by general dental practitioners who do not often experience clinical cases with these diseases due to rare diseases low incidence. The two types of dentinal dysplasia have some similarities in symptomatology but a complex clinical analysis supported by diagnostic laboratory tests makes it possible in everyday general dental practice to differentiate the two diseases, and it is not always necessary to appoint additional specialist consultation.

Keywords: Dentin Dysplasia, Radicular Dentin Dysplasia, Coronal dentin dysplasia, rare diseases.

Кореспонденция:

Д-р Цонка Митева-Катранджиева, гм
e-mail: miteva@raredis.org

Correspondence:

Dr. Tsonka Miteva-Katrandzhieva, DD, PhD
e-mail: miteva@raredis.org

Въведение

Дентинова дисплазия тип I (известна още като Радикулярна дентинова дисплазия, Опалесцентен дентин, Болест на безпулния зъб, Болест на безкореновия зъб) и Дентинова дисплазия тип II (известна още като Коронална дисплазия на дентина), са редки генетични заболявания, които засягат зъбите. Дентиновите дисплазии тип I и тип II принадлежат към групата на болестите, известни като наследствени нарушения на дентина. През 1973 г. г-р Шийлдс и неговите колеги определят пет нарушения, характеризирани с наследствени дефекти на дентина, но създаването на съвременна система за класифициране на тези болести ще бъде оправдана, тъй като изследванията през последните десетилетия разкриват различни нови генетични мутации и по-добре дефинират тези нарушения [1]. За съжаление, все още настоящото разбиране на тези заболявания е недостатъчно, за да позволи създаването на актуална класификация.

Дентиновите дисплазии тип I и тип II се характеризират с ненормално развитие на дентина [2-5]. Той е твърдата тъкан във вътрешността на зъба, която защитава меката тъкан на зъба, наречена пулпа – специализирана тъкан, която съдържа нерви, кръвоносни съдове и лимфни съдове. Пулпата е заобиколена изцяло от дентин, който се явява основната част на зъба. Дентинът в коронката (областта на зъба над венците, известна също като „коронална трета“) е покрит с емайл, който е най-твърдата част на зъба, докато дентинът в кореновата част на зъба е покрит с костно-подобна твърда съединителна тъкан, известна като цимент. Освен формиране на пулпната камера и защита на пулпата, дентинът осигурява и подкрепа като здрава основа за емайла и цимента.

Цел

Цел на настоящата публикация е открояване на различията между двата типа дентинова дисплазия, което може да подпомогне по-лесното диагностициране на двете заболявания от Общопрактикуващите дентални лекари, които не се сблъскват често с тези болести поради ниското им разпространение.

Материал и методи

Направено е проучване на достъпната специализирана литература и са подбрани статии, съдържащи информация относно етиологията, разпространението, клиничната симптоматика, диференциалната диагноза и лечението на двата типа дентинова дисплазия, както и за други заболявания, с които се прави диференциална диагноза.

Резултати

Разпространение на двете заболявания

По данни от специализираната литература Денталната дисплазия тип I засяга около 1 на 100 000 души. Мъжете и жените са еднакво застрашени. При Дентинова дисплазия тип II също не се наблюдава превес на болестта по отношение на пола. Не са открити литературни източници, посочващи конкретна честота на Дентинова дисплазия тип II. Според някои автори [6] тип II се среща по-често от тип I. Въпреки това категорично дентиновата дисплазия тип II се разглежда като рядко заболяване.

Етиология на двете заболявания

Етиологията на тип I се свързва изцяло с генетична предиспозиция, а заболяването се определя като автономно доминантно. Дефектният ген все още не е идентифициран или свързан с определена хромозома. При Дентинова дисплазия тип II е установено, че разстройството се причинява от мутации на дентиновия сиалофосфопротеинов ген (DSPP ген) [7]. Изследователите са установили, че DSPP gena е разположен на дългото рамо (q) на хромозома 4 (4q21.3) [8, 9]. Те са определили два класа мутации, които причиняват дентинова дисплазия тип II. Първият клас включва неправилни мутации (т.е. промяна на една аминокиселина в друга) за някои от първите 18 аминокиселини на DSPP gena. Вторият клас мутации причинява аминокиселинна повторямост, открита във втората половина на този голям протеин, като промяната е от високо киселинен към хидрофобен характер на аминокиселината. И двата класа причиняват дентинова дисплазия тип II, като нарушават способността на клетката да синтезира и/или да минерализира матрицата на дентина [10-12].

Клинична симптоматика при двете заболявания

При Радикулярната дисплазия може да е засегнато както млечното, така и постоянното съзъбие. Недоразвитата, ненормална пулпа тъкан е разположена предимно в корените на зъбите. Наблюдава се или пълна липса на пулпната камера или тя има формата на полумесец. Корените са къси или необичайно оформени, като на рентгенография може да изглеждат като слаба сянка, т.е. визуализират се като недостатъчно плътна структура, пропускаща рентгеновите лъчи. Малката дължина на корените обикновено е причина за преждевременна загуба на зъбите. Без лечение, лицата с дентинова дисплазия тип I могат да загубят зъбите си до 30-40 годишна възраст.

Денталната дисплазия тип II засяга само млечното съзъбие в устната кухина. Временните зъби могат да бъдат оцветени в жълто, кафяво, сиво-кехлибарено или кафяво-синьо. Засегнатите зъби понякога се описват като имащи полупрозрачна „опалесценция“. При този феномен

цветовете в отразена светлина изглеждат мътни, виждат се млечни, подобни на опал.

Когато дентиновият слой в короната на зъба е твърде слаб, за да поддържа емайла, може да се стигне до разрушаване на емайла и преждевременната му загуба. Постоянните зъби обикновено не са видимо засегнати и имат нормален цвят. Освен това формата и размерът им също са нормални. Рентгенографското изследване обаче показва характерни аномалии на пулпната камера. По-конкретно, те изглеждат с необичайна пламъкообразна форма и често имат ненормални разширения в кореновата част на зъба. Често се наблюдават множество калцификати, които представляват абнормни отлагания на калциеви соли. С напредване на възрастта пулпните камери на постоянните зъби могат да бъдат частично заличени. Изследванията показват, че развитието на корените на постоянните зъби обикновено е нормално [13-16].

Диагноза

Диагнозата и при двете заболявания се прави на базата на идентифициране на характерните симптоми, подробна анамнеза, лабораторни изследвания и задълбочена клинична оценка. Рентгеновите изследвания могат да разкрият необичайна форма на коронковата пулпа, изтегляне, стесняване или заличаване на пулпните камери, наличие или липса на калцификати.

Диференциална диагноза между двете и други заболявания

При генетично обусловените дентинови аномалии се наблюдават сходни клинични симптоми по отношение на зъбите, включващи промяна на цвета на зъбите, аномалии на пулпните камери, необичайно закръглени коронки и преждевременна загуба на зъби. При Дентинова дисплазия тип I са засегнати както коронката, така и кореновата част на зъба. Характерните нарушения се наблюдават както при млечното, така и при постоянното съзъбие. При Дентинова дисплазия тип II се засяга короната на зъба, а не корена. Видимо увредени са само млечните зъби, които са с кафяво-синкаво оцветяване.

Съществуват и други заболявания, чиито симптомите могат да бъдат подобни на тези на дентиновата дисплазия тип I и тип II. Тези нарушения засягат както бебешките зъби, така и постоянните зъби. Дентиногенезис имперфекта е наследствено заболяване, предавано като автономно доминантно и засягащо дентина на зъбите. Характеризира се със синкаво-кафяво или кафяво оцветяване на млечните и постоянните зъби. Зъбният емайл лесно се износва и се разпада. При засегнатите постоянни зъби може да се наблюдава останала само коренова част от зъбите. Рентгеновите лъчи обикновено показват липсата на пулпни камери и коренови канали [17].

Хипофосфатемичен витамин D-резистентен рахит се унаследява като X-свързано доминантно заболяване. Заболяването започва в края на първата или началото на втората година от живота. В допълнение към засягането на бърбещите и тяхната функция в поддържането на равновесието на фосфатните йони между кръвта, клетките и урината, пациентите имат мускулна хипотония, деформация на костите, особено на долните крайници, приличаща на „патица“ походка, наблюдава се и спиране на растежа. Развитието на зъбите може да бъде сериозно забавено и пулпните камери да са по-големи от обичайното. В допълнение, дентинът има големи пукнатини, които водят до лесно фрактуриране на дентина, а от там и на зъба и по този начин причиняват инфекции и абсцеси [18].

Лечение

При Дентинова дисплазия тип I засегнатите зъби се лекуват от зъболекар, ендодонт. Запълването на кореновите канали може да удължи периода от време, през който засегнатите зъби остават фиксирани към челюстта. Понякога се налага екстракция на засегнатите зъби и последващо протезиране. Препоръчва се генетично консултиране за семейства с деца с Дентинова дисплазия тип I [15].

При Дентинова дисплазия тип II лечението е насочено към специфичните симптоми, които са проявени при отделните пациенти. Тъй като постоянните зъби често не са засегнати, не е необходима специфична или необичайна стоматологична терапия. Препоръчаното лечение може да включва редовен мониторинг от специалисти по дентална медицина и продължаваща превантивна дентална помощ. Генетичното консултиране може да бъде от полза за засегнатите лица и техните семейства [16].

Заклучение

Като клинична симптоматика двата типа дентинова дисплазия имат някои прилики, но задълбочен клиничен анализ, подпомогнат от диагностични лабораторни изследвания, правят възможна диференциалната диагноза между двете заболявания в ежедневната обща дентална практика и не винаги е необходимо назначаване на допълнителна консултация със специалист.

Библиография

1. Witkop CJ Jr. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentition dysplasia revisited: problems in classification. J Oral Pathol. 1988; 17:547-53.
2. Kim JW, Simmer JP. Hereditary dentin defects. J Dent Res. 2007; 86:392-399.
3. Hegde M, Hegde ND. Dentin dysplasia – A case report. Endontol. 2004; 16:16-18.
4. Seymen F, Akinci T. Dentinal Dysplasia Type I: Report of a case. Eur J Paediatr Dent. 2000; 1:Abstract 71.
5. Leccisotti S, Eramo S, Palatella P, et al. Dentin dysplasia type I. Report of a

- case and ultrastructural study. *Minerva Stomatol.* 1998; 47:545-51.
6. Brenneise CV, Conway KR. Dentin dysplasia, type II: report of 2 new families and review of the literature. *Oral Surg.* 1999; 87:752-755.
 7. Wang SK, Chan HC, Rajderkar S, Milkovich RN, Uston KA, Kim JW, Simmer JP, Hu JC. Enamel malformations associated with a defined dentin sialophosphoprotein mutation in two families. *Eur J Oral Sci.* 2011;119:158-167.
 8. Beattie ML, Kim JW, Gong SG, et al. Phenotypic variation in dentinogenesis imperfecta/dentin dysplasia linked to 4q21. *J Dent Res.* 2006; 85:329-333.
 9. MacDougall M. Dental structural diseases mapping to human chromosome 4q21. *Connect Tissue Res.* 2003; 1:285-291.
 10. McKnight DA, Hart PS, Hart TC, et al. A comprehensive analysis of normal variation and disease-causing mutations in the human DSPP gene. *Hum Mutat.* 2008; 29:1392-1404.
 11. McKnight DA, Simmer JP, Hart PS, Hart TC, Fisher LW. Overlapping DSPP mutations cause dentin dysplasia and dentinogenesis imperfect. *J Dent Res.* 2008; 87:1108-1111.
 12. Lee SK, Hu JC, Lee KE, Simmer JP, Kim JW. A dentin sialophosphoprotein mutation that partially disrupts a splice acceptor site causes type II dentin dysplasia. *J Endod.* 2008; 34:1470-1473.
 13. Brenneise CV, Dwornick RM, Benneise EE. Clinical radiographic and histological manifestations of dentin dysplasia, type I: report of a case. *J Am Dent Assoc.* 1989; 119:721-23.
 14. Petrone JA, Noble ER. Dentin dysplasia type I: a clinical report. *J Am Dent Assoc.* 1981; 103:891-93.
 15. Dentin Dysplasia Type I - NORD (National Organization for Rare Disorders), <https://rarediseases.org/rare-diseases/dentin-dysplasia-type-i>.
 16. Dentin Dysplasia Type II - NORD (National Organization for Rare Disorders), <https://rarediseases.org/rare-diseases/dentin-dysplasia-type-ii>.
 17. Akhlaghi N, Eshghi AR, Mohamadpour M. Dental Management of a Child with Dentinogenesis Imperfecta: A Case Report *J Dent (Tehran)* 2016 Mar; 13(2): 133–138.
 18. Souza A, Kobayashi T, Neto N. Dental manifestations of patient with Vitamin D-resistant rickets. *J. Appl. Oral Sci.* 2013, 21(6):601-606.