

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО» МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕСОВЕРШЕННОГО ОСТЕОГЕНЕЗА С НЕСОВЕРШЕННЫМ ДЕНТИНГЕНЕЗОМ И ПОДХОДЫ К СТОМАТОЛОГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

- **Дегтяренко Елена Васильевна** - доцент кафедры стоматологии детского возраста
- **Самойленко Артем Александрович** - студент стомат. факультета, 4 курс, 2 группа

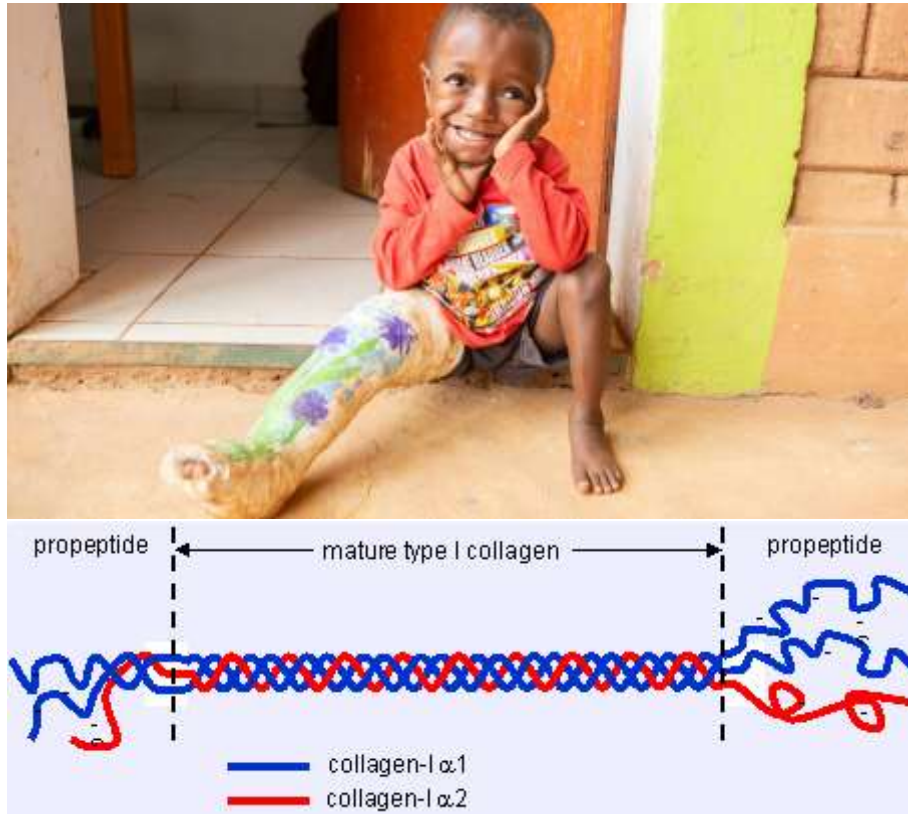
Цель

- Изучить распространенность, генетические механизмы возникновения, а также клинические, в том числе стоматологические проявления несовершенного остеогенеза, ассоциированного с несовершенным дентиногенезом, обозначить его типы и ключевые признаки, а также обсудить особенности стоматологического ведения таких пациентов.

Материалы и методы

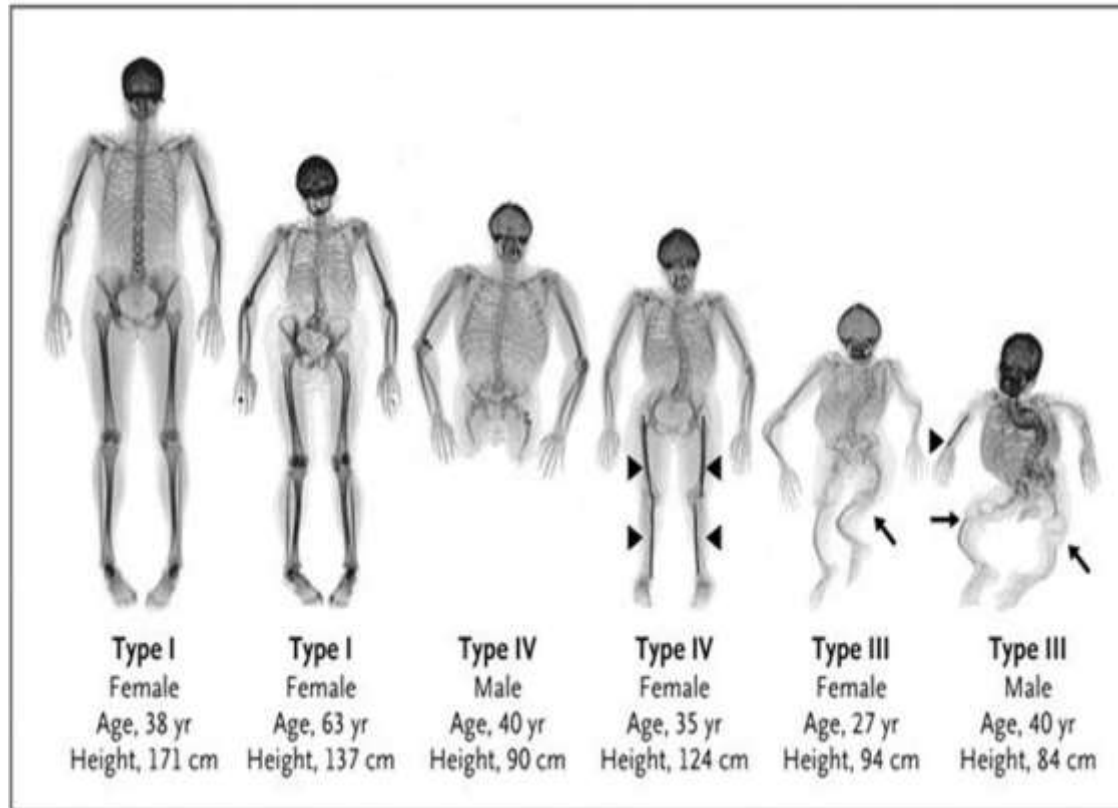
- Выполнен анализ отечественных и зарубежных рецензируемых публикаций и руководств (Shields et al., PubMed) по OI и DI. В частности, использованы данные оригинальных и обзорных статей (Halima Abukabbos et al., Saudi Dent J 2013; Orphanet J Rare Dis 2008; Eur Arch Paediatr Dent 2025) для обобщения информации о генетике, классификации, клинических проявлениях и стоматологическом лечении OI/DI.

Результаты и обсуждение



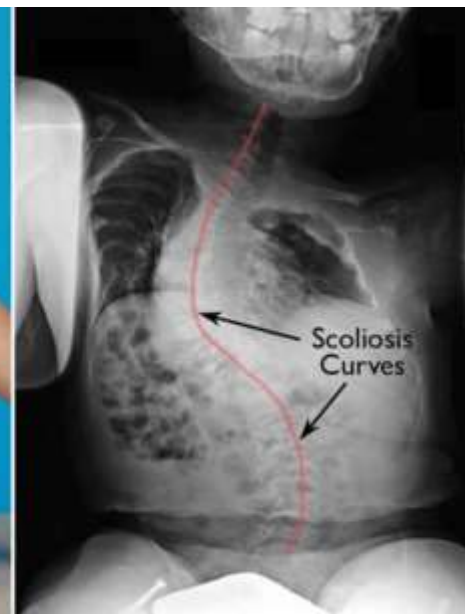
- Несовершенный остеогенез (OI) — генетически гетерогенное заболевание.
- Чаще всего обусловлен аутосомно-доминантными мутациями в генах COL1A1 и COL1A2 (коллаген I), реже встречаются аутосомно-рецессивные формы (новые типы без участия COL1).

Результаты и обсуждение



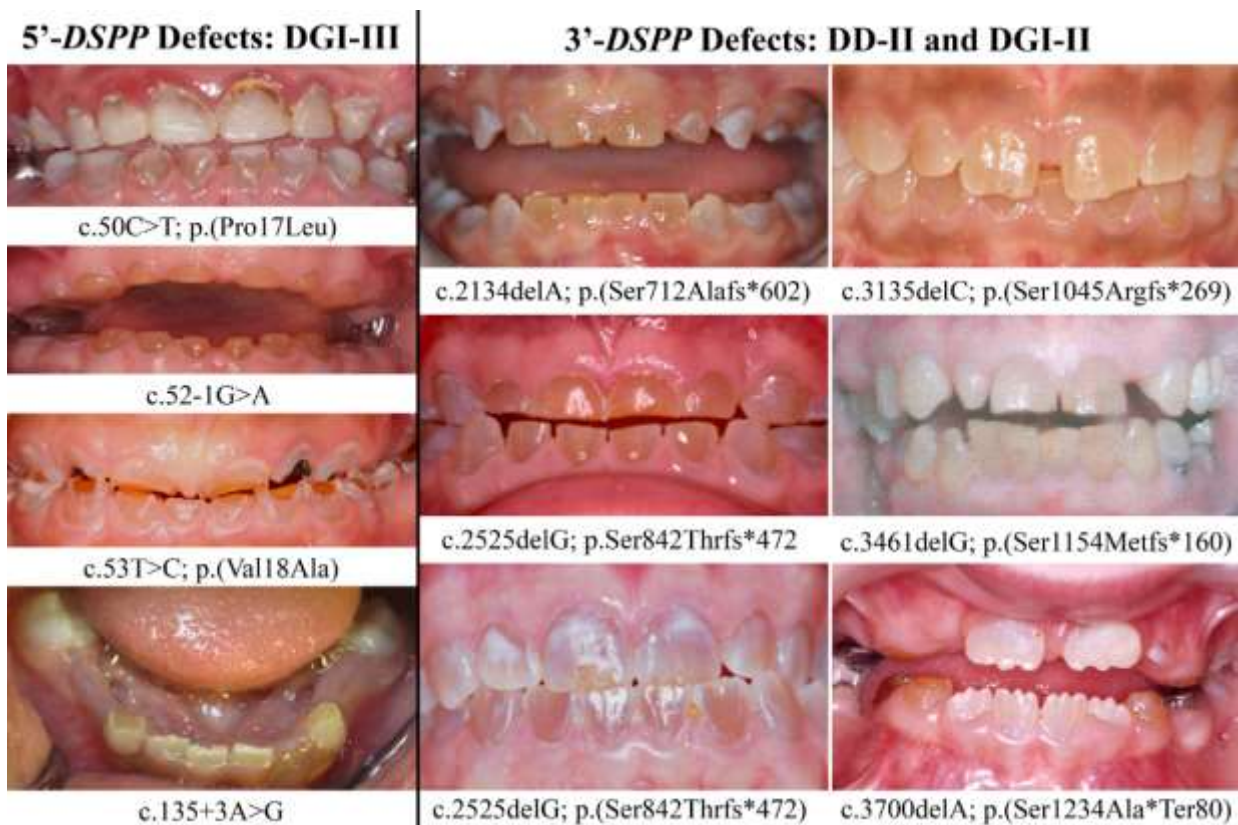
- По упрощённой классификации Sillence (1979) выделяют типы I–IV:
 - I – лёгкая недоформирующая форма (AD),
 - II – перинатально летальная (AD),
 - III – тяжёлая деформирующая (AD),
 - IV – деформирующая средней тяжести (AD).

Результаты и обсуждение



- Распространённость ОI ~1:20 000–30 000;
- 50% больных имеют экстраскелетные признаки (голубая склера, тугоухость, сколиоз и др.).

Результаты и обсуждение



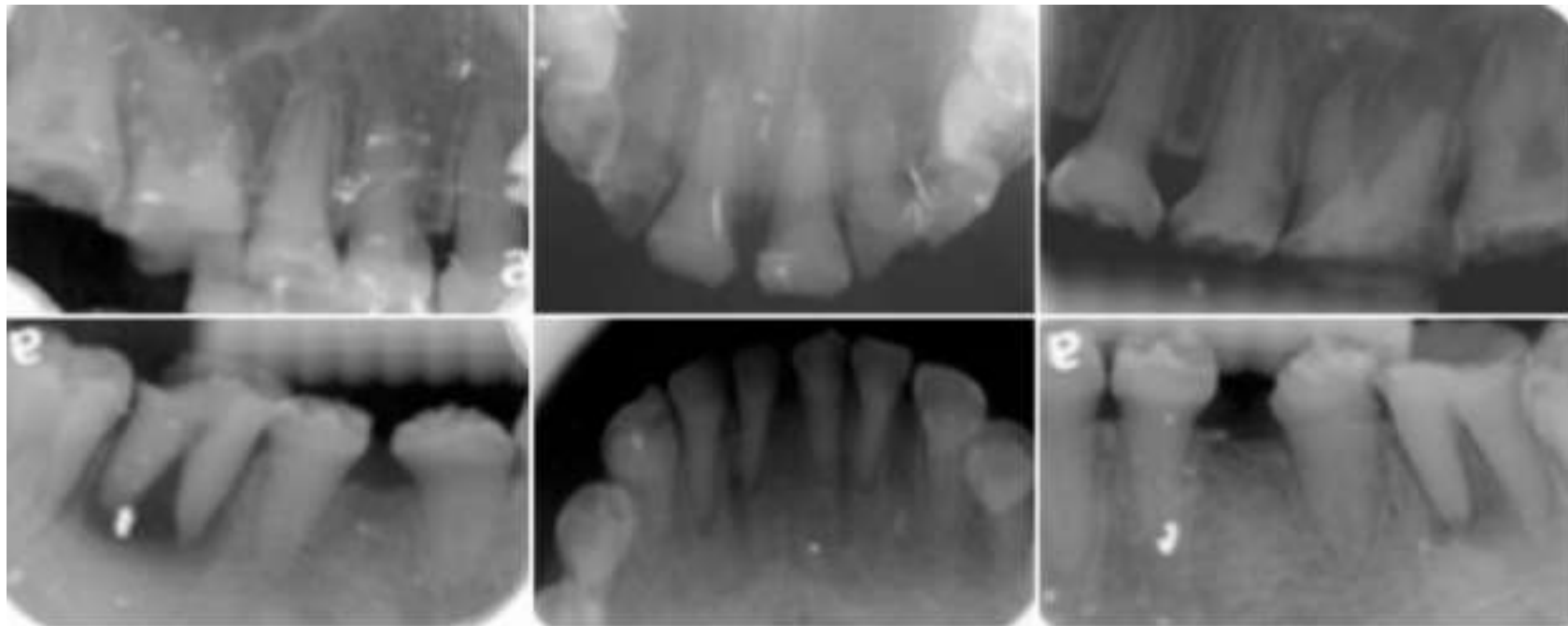
- Несовершенный дентиногенез классифицируется по Shields (1973) на тип I (ассоциированный с OI) и изолированные типы II–III;
- При типе I поражён коллаген I (как при OI);
- При типах II–III – ген DSPP (dentin sialophosphoprotein).

Результаты и обсуждение



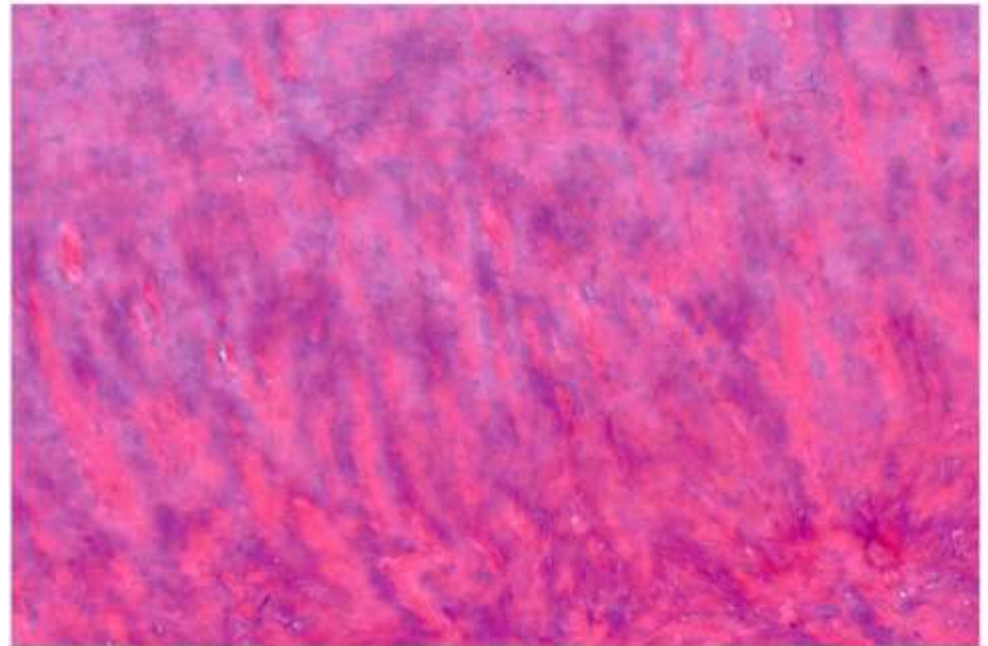
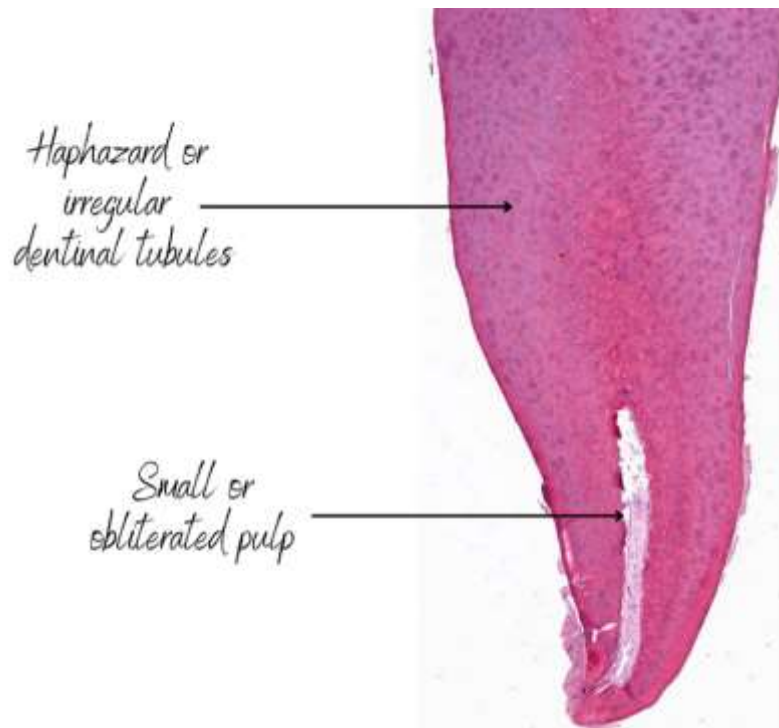
- Для зубов DI характерны янтарно-жёлтая или коричневая окраска, полупрозрачность и склонность к быстрому износу.
- Молочные зубы поражены сильнее постоянных.

Результаты и обсуждение



- На рентгенограммах зубы при DI имеют колоколообразные утолщённые коронки с резким сужением у шейки, узкие короткие корни и полную или частичную облитерацию пульпы.

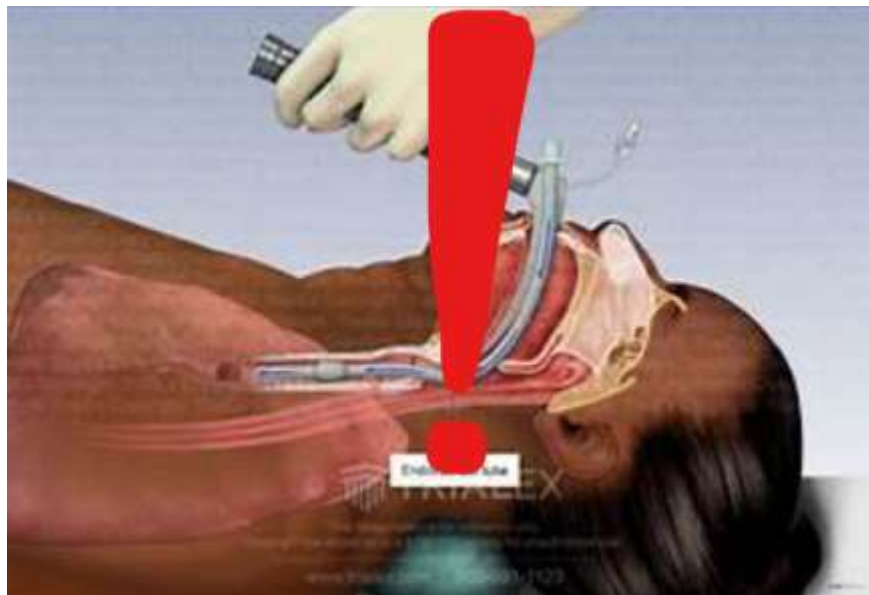
Результаты и обсуждение



A closer look at the Haphazard or irregular dentinal tubules

- Гистологически дентин гипоминерализован, с нерегулярными расширенными канальцами.

Результаты и обсуждение



- Ведение детей с ОI/DI требует осторожности ввиду хрупкости костной ткани и дефектного дентина. Следует избегать травм (например, интубации) и использовать бережные методы анестезии.

Результаты и обсуждение



- Профилактика кариеса у пациентов с несовершенным дентиногенезом особенно важна: регулярная профессиональная гигиена (мягкая щётка, фторидная паста) и герметизация фиссур обязательны для предупреждения осложнений.

Результаты и обсуждение



- При необходимости раннего восстановления зубов предпочтительны полукоронки или полные коронки (металлические или композитные) для защиты утраченной дентина и сохранения прикуса.

Результаты и обсуждение



- Ортодонтическое лечение возможно при надёжной фиксации, но требует учёта слабости эмали и дентина.

Заключение

- Несовершенный остеогенез с несовершенным дентиногенезом – наследственная коллагенопатия, сочетающая системные аномалии скелета (частые переломы, деформации, голубая склера) и выраженные аномалии зубов.
- Ранняя комплексная диагностика и междисциплинарный подход (генетики, ортопеды, стоматологи) критически важны.
- Своевременное стоматологическое сопровождение (профилактика, реставрации коронками, контроль гигиены) помогает сохранить зубы и функцию жевания, улучшая качество жизни и снижая риск осложнений.

ИСТОЧНИКИ

- [1] Halima Abukabbos et al. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. Saudi Dent J. 2013;25(4):159–165.
- [2] Crawford P.J.M. et al. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. Orphanet J Rare Dis. 2008;3:31.
- [3] Gilani M. et al. The genetics of non-syndromic dentinogenesis imperfecta: a systematic review. Eur Arch Paediatr Dent. 2025;26(1):3–16.
- [4] <https://otosection.com/osteogenesis-imperfecta-osteogenesis-imperfecta-bone-diseases-brittle-bone/>
- [5] <https://atlasgeneticsoncology.org/gene/411/col1a2>
- [6] <https://www.viquepedia.com/assets/images/sitologo/osteogenesis%20imperfecta.jpg>
- [7] https://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/2/21/Characteristically_blue_sclerae_of_patient_with_osteogenesis_imperfecta.jpg
- [8] <https://healthjade.com/wp-content/uploads/2018/09/osteogenesis-imperfecta.jpg>
- [9] <https://bmcoralhealth.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12903-025-05912-8>
- [10] <https://www.mdpi.com/1627374>
- [11] <https://www.youtube.com/watch?v=X79VnfZ-OyM>
- [12] [https://www.ajodo.org/article/So889-5406\(10\)00447-6](https://www.ajodo.org/article/So889-5406(10)00447-6)
- [12] <https://www.orthobullets.com/pediatrics/4102/osteogenesis-imperfecta>
- [12] https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/nesovershennyj-osteogenez_14106/

Благодарим за уделённое время!

