

Poruchy vývoje dutiny ústní a chrupu (vývojové defekty orální a maxilofaciální oblasti).

Markéta Hermanová

Poruchy vývoje zubů.

- Změny počtu zubů
- Změny velikosti zubů
- Změny tvaru zubů
- Anomálie struktury zubů
- Kraniofaciální anomálie

Poruchy vývoje zubů.

- Prenatální
- Postnatální

- Vrozené
- Získané

Změny počtu zubů

- Hypodoncie, anodoncie a asociované syndromy
- Hypohidrotická ektodermální dysplazie
- Hyperdoncie (přespočetné zuby)

■ **Hypodoncie:** kongenitální absence zubu

- Častěji u permanentní dentice (2-10 % populace)
- U primární dentice <1 %; asoc. s absencí permanentního nástupce
- Rasové a geografické rozdíly
- Symetrická/asymetrická
- Premoláry (mandibulární 2. premoláry), trvalé maxilární laterální řezáky, absence 3. molárů geograficky variabilní
- Úloha kontrolních a regulačních genů ve vývoji zubů
- Asoc. s jinými kraniofaciální anomáliemi a syndromy

■ **Anodoncie:** kompletní absence jedné či obou denticí

■ Hypohidrotická ektodermální dysplazie

- Kongenitální absence ektodermálních struktur
- XR dědičné, mutace v genu EDA (ectodysplasin A), porucha interakcí mezi epiteliálními a mesenchymálními tkáněmi; vzácně AR
- Hladká suchá kůže, řídké vlasy, parciální či totální absence potních žláz (hypertermie)
- Těžká hypodontie/oligodontie (chybění více zubních zárodků, retardovaná erupce zubů, deformity zubů, konický tvar zubů)
- Přenašečky - minimální hypodontie

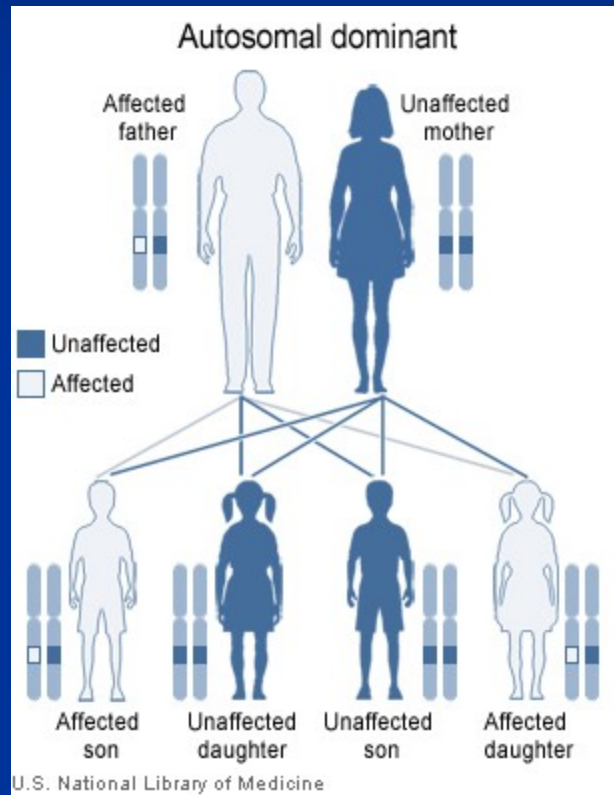
■ Hyperdoncie (přespočetné zuby)

- maxila (anteriorní a molární oblasti)
- asoc. s rozštěpy patra a kleidokraniální dysplazií
- F>M
- v primární dentici vzácně
- brání erupci zubů, způsobuje malpozice, resorpce sousedních zubů, vznik dentigerózních cyst neprořezaných zubů
- *Mesiodens*: mezi centrálními řezáky
- *Paramolar*: při maxilárních molárech bukálně
- *Distomolar*: distálně od 3. moláru



Syndrom/anomálie	Asociované znaky
Hypodoncie	
Rozštěpy rtu/patra	Hluchota, kraniální a skeletální abnormality
Crouzonův syndrom (mutace v genu FGFR)	Kraniosynostóza, maxilární hypoplazie, hypertelorismus
Downův syndrom (trisomie 21)	např. mentální retardace, makroglosie, maxilární hypoplazie
Hipohidrotická ektodermální dysplazie	Hypotrichóza, hypohidróza, sedlovitý nos
Ellis-van Creveld syndrom	Trpasličtví, polydaktylie, kardiální malformace
Oro-faciální digitální syndrom	Rozštěp patra, hypoplazie nosu, malformace prstů
Hyperdoncie	
Rozštěpy rtu/patra	Hluchota, kraniální a skeletální abnormality
Kleidokraniální dysplazie (AD) (mutace v RUNX2 genu (transkripční faktor dif. osteoblastů))	Aplazie klavikul, opožděná osifikace fontanel, zvětšení krania (porucha dif. osteoblastů)
Gardnerův syndrom (AD) (mutace APC genu, varianta familiární adenomatózní polypózy (FAP))	Osteomy čelistí, kožní cysty a fibromy, střevní polypóza-karcinomy (FAP)
Oro-faciální digitální syndrom	Rozštěp patra, hypoplazie nosu, malformace prstů

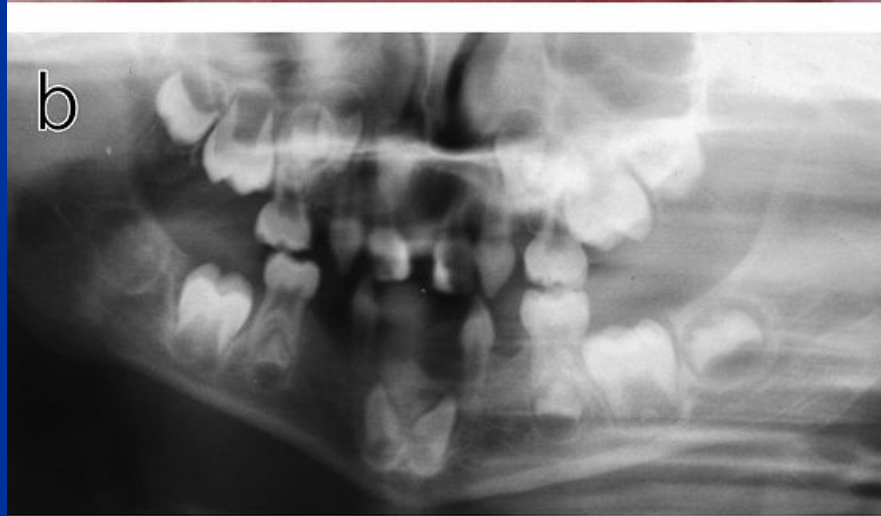
Gardneriv syndrom/FAP



Kleidokraniální dysplazie.



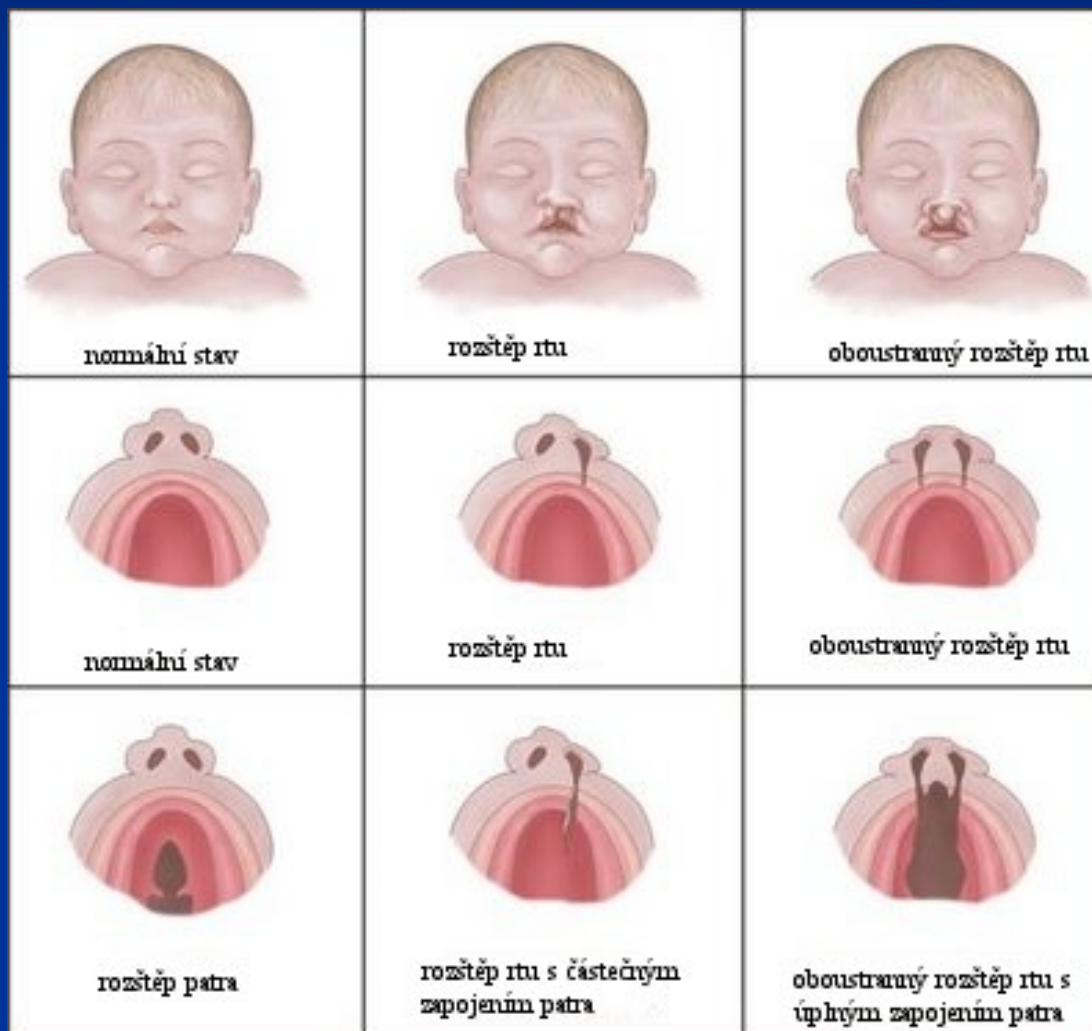
Hypodontie.



Rozštěpy rtu a patra

- V kombinaci až s 300 syndromy
- 70 % nesyndromických
- 1/500-1000 narozených
- Rozštěpy rtu a patra (45 %) > rozštěpy patra (30 %) > rozštěpy rtu (25 %)
- Multifaktoriální příčiny

- **Rozštěpy rtu:** defektní fúze mediálního nazálního a maxilárního výběžku
- **Rozštěp patra:** porucha fúze základů patra



- **Laterální obličejový rozštěp** (izolovaně či u mandibulofaciálních dysostóz): porucha fúze maxilárních a mandibulárních výběžků; uni- nebo bilaterální
- **Šikmý obličejový rozštěp**
(mezi horním rtem a okem, +RP; porucha fúze laterálního nazálního výběžku s maxilárním výběžkem nebo výsledek zaškrcení amniiovými pruhy)
- **Mediální rozštěp rtu**
(porucha fúze mediálních nazálních výběžků, u některých syndromů, u holoprosencefalie)
- **Mediální maxilární přední alveolární rozštěp**
(v.s. kostní defekt ve středu maxily mezi řezáky)

Změny velikosti zubů

- Makrodoncie
- Mikrodoncie

- **Genetické faktory**

(mikrodoncie u Downova sy, u vrozených srdečních vad)

- **Faktory prostředí**

- **Postižení až celé dentice**

Změny tvaru zubů

■ Dilacerace

- Korunka ohnuté kolem podélné osy, trauma
- Maxilární řezák

■ Taurodontismus

- Dřeňová dutiny vysoká, bez konstriktce v amelocementální junkci
- Porucha invaginace Hertwigovy pochvy do horizontální polohy
- Sporadický či asociovaný s Klinefelterovým sy, poly-X sy

■ Zdvojený zub

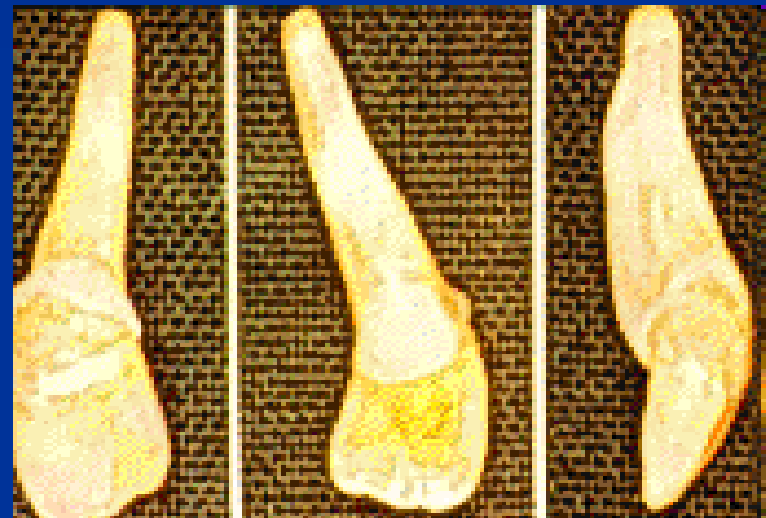
- Vývojová anomálie, spojení kořenů, korunek, obojího (se/bez spojení pulpy)
- Častější u primární dentice, přední zuby
- Fúze (spojení dvou samostatně se vyvíjejích zubů)
- Geminace (inkompletní rozdělení zubu)

■ Konkrescence

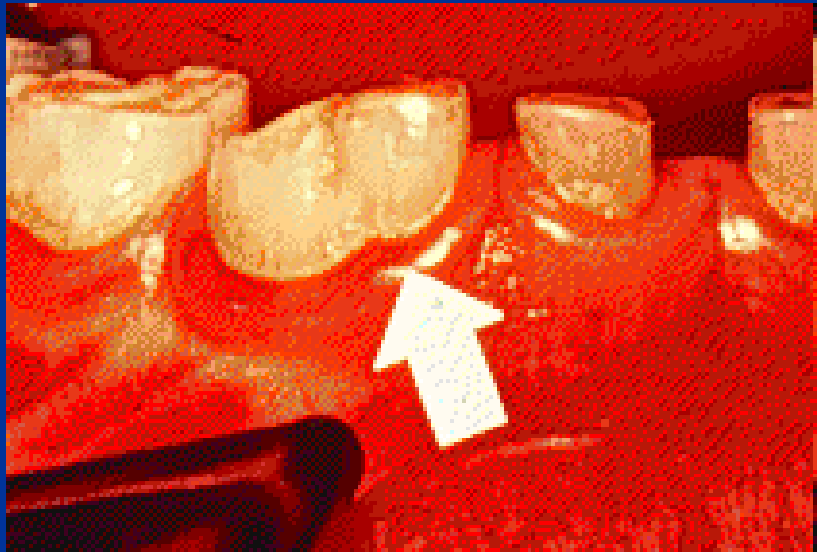
- Získaná porucha, častěji u permanentní dentice
- Spojení zubů cementem (anatomická blízkost (2. a 3. maxilární molár, hypercementóza při zánětu)



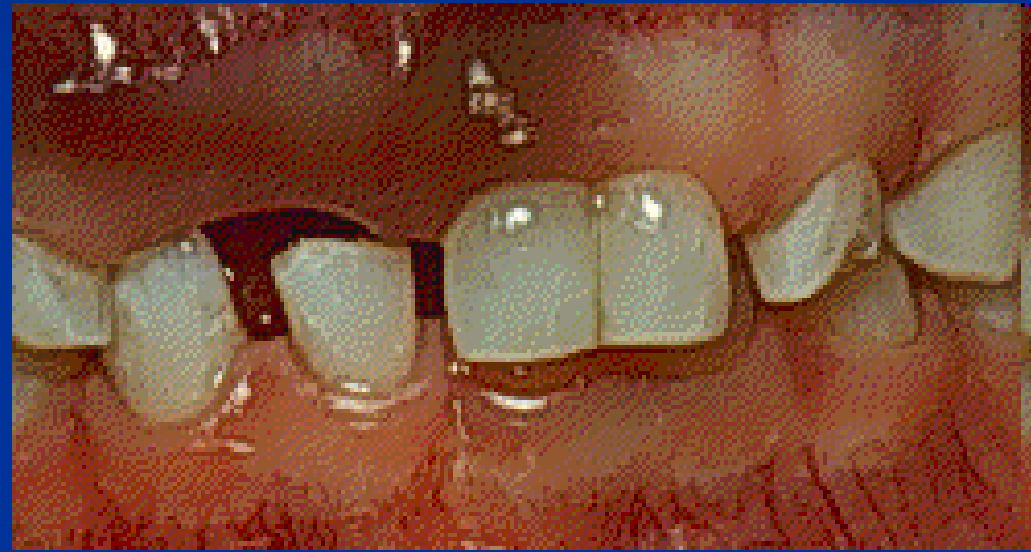
Taurodontismus



Dilacerace



Fúze



Geminace

Anomálie struktury zubu

- Poruchy stavby skloviny
- Poruchy stavby dentinu
- Poruchy stavby cementu

Amelogeneze

Sekretorická fáze

Sekrece proteinů enamelové matrix ameloblasty: amelogenin, enamelin, ameloblastin, tuftelin

Proteiny enamelové matrix – iniciace maturace

Růst krystalitů do délky, méně do šířky a tloušťky

Množství produkované matrix determinuje tloušťku enamelu a stavbu korunky

Maturační fáze

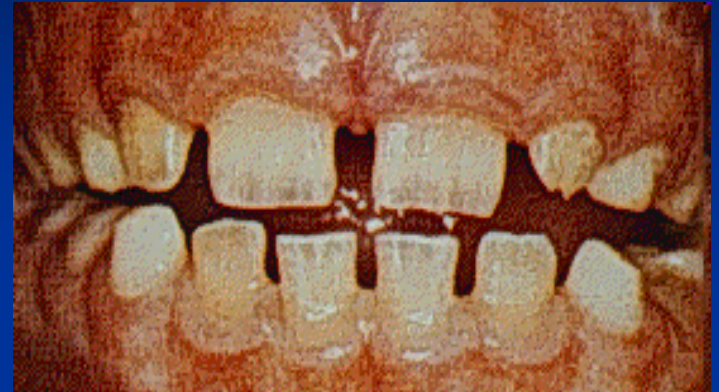
Ústup sekrece proteinů enamelové matrix

Ukončení růstu krystalitů do délky

Sekrece proteolytických enzymů a degradace proteinů enamelové matrix

Růst krystalitů do šířky a tloušťky

- Defektní produkce proteinů enamelové matrix – *hypoplazie skloviny*



- Defektní maturace/mineralizace – *hypomineralizovaná sklovina*



Lokální příčiny poruch vývoje skloviny

Infekce, trauma, radioterapie. Idiopatické.

Celkové příčiny poruch vývoje skloviny

Vlivy prostředí/systemové příčiny (chronologické dysplazie)

Prenatální

Infekce: zarděnky, syfilis
Maternální choroby
Exces iontů fluoru

Neonatální

Hemolytická choroba novorozenců
Hypokalcémie
Nezralost, protražený porod.

Postnatální

Infekce (virové exantematózní)
Srdeční vady, endokrinopatie, choroby GIT
Avitaminózy (D)
Chemoterapie
Exces iontů fluoru

Genetické příčiny

Postižení zubů

Amelogenesis imperfecta

+ generalizované

Syndromy ektodermální dysplazie , Downův syndrom

Geny kódující proteiny skloviny

- Amelogenin
- Enamelin
- Ameloblastin
- Tuftelin

Amelogenesis imperfecta.

■ 2 typy:

- hypomineralizující/hypomaturující typ

(prořezané zuby normálního tvaru, velikosti, tloušťky skloviny – měkká křídovitá)

- hypoplastický typ

(sklovina normální tvrdosti, variabilní tloušťky)

■ AD nejčastěji; méně XR (amelogenin)

Lokální příčiny poruch stavby dentinu

Trauma, radioterapie, Turnerův zub

Celkové příčiny poruch stavby dentinu

Dentinogenesis imperfecta

Typ I	asoc. s osteogenesis imperfecta, těžší postižení prim. dentice
Typ II	pouze postižení zubů, AD, postižení obou denticí, diskolorace (jantarové)obliterace pulpy, zakrnělé kořeny
Typ III	izolovaně v USA, podobné typu II

Dysplazie dentinu

Typ I	Radikulární (zuby bez kořenů)
Typ II	Koronární

Vlivy prostředí/systémové

Avitaminóza D

Hypofosfatémie

Hypofosfatázie (↓ALP)

Hypoparatyreoidismus

Jiné deficiency minerálů, léky, chemoterapeutika,.....

Turnerův zub

- Porucha vývoje tvrdých zubních tkání zejm. skloviny stálého zubu vlivem akutního nebo chronického zánětu v okolí hrotu kořene dočasných zubů
- Bílé nebo žluté skvrny na korunce zubu, často tvorba rýh a brázd na povrchu až úplná aplazie skloviny. V těžších případech je postižena i tvorba dentinu a cementu

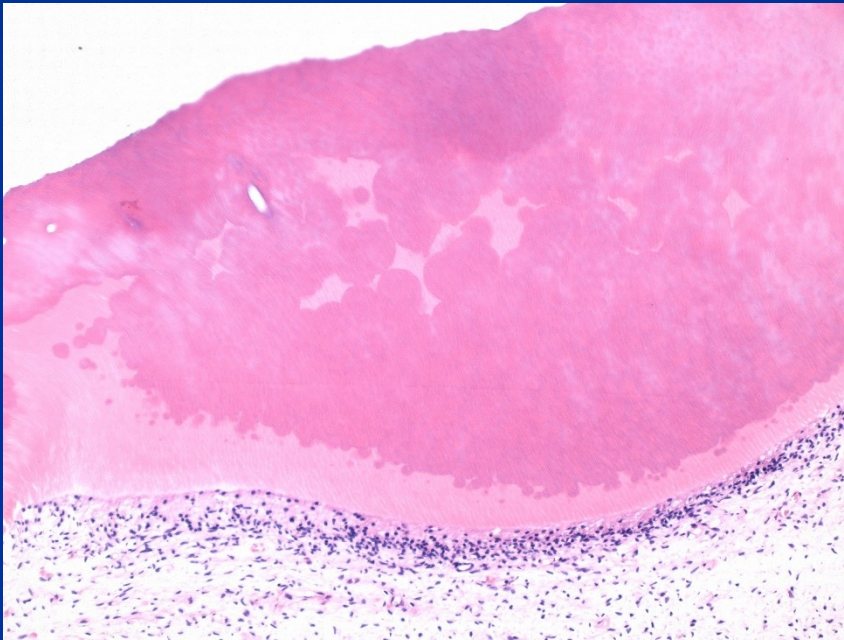


Regionální odontodysplazie („ghost teeth“)

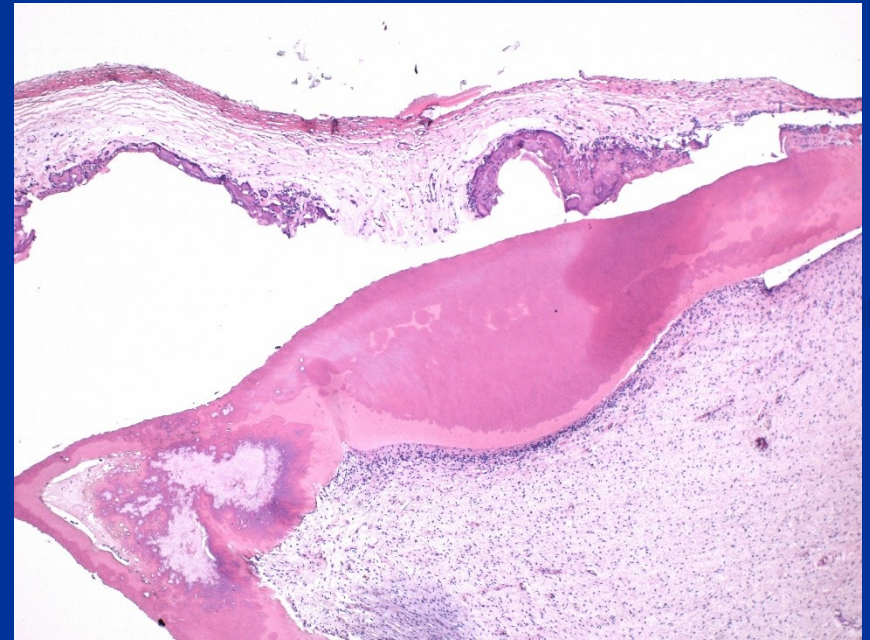
- Neznámá etiologie
- Abnormality skloviny, dentinu, pulpy, dentálního foliklu
- Obojí dentice postižena
- Variabilní postižení různého rozsahu
- Opožděná erupce abnormálně formovaného zubu
- Rtg snížená opacita zubu bez možnosti diferenciacie skloviny a dentinu – „ghost teeth“



Regionální odontodysplazie („ghost teeth“)

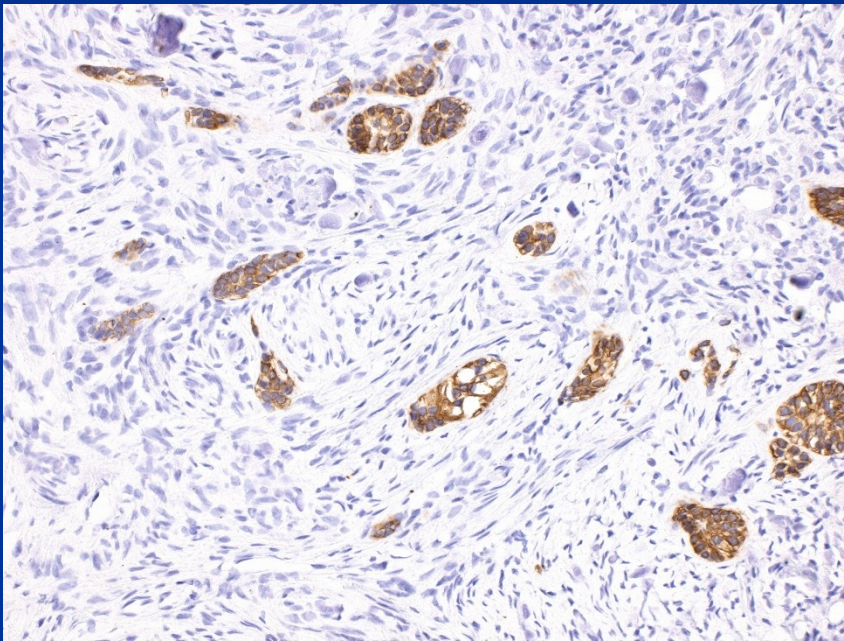


Dentin, převážně atubulární, s plochami amorfního dentinu a globulárními formacemi.

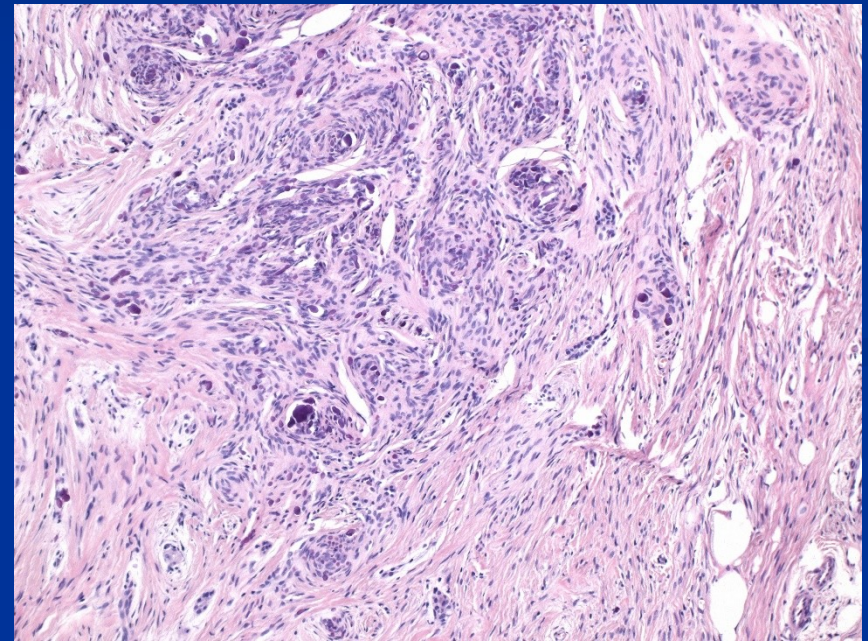


Hypoplastický enamel globulárními kalcifikacemi, převážně atubulární dentin, se štěrbinami.

Regionální odontodysplazie („ghost teeth“)



Folikulární tkáň neprořezaného zubu s remnanty odontogenního epitelu (imunohistochemicky s pozitivní expresí cytokeratinů – markeru epitelové tkáň).



Folikulární tkáň neprořezaného zubu s remnanty odontogenního epitelu, fibrózní tkání a kalcifikacemi měkkých tkání.

Porucha stavby cementu.

- Koronární třetina kořene krytá primárním (acelulárním) cementem
- Apikální 2/3 kryté další vrstvou celulárního (sekundárního) cementu
- **Hypercementóza**
 - Idiopatická i známé příčiny
 - Ankylóza, konkrescence jako následek
 - Příčiny: periapikální zánět, mechanická stimulace, nefunkční/neprořezaný zub, Pagetova choroba kostí
- **Hypocementóza**
 - u hypofosfatázie, u kleidokraniální dysplazie,.....

Příčiny makroglosie

Kongenitální a hereditární

Vaskulární malformace

Hemihyperplazie

Kretenismus

Beckwith-Wiedemann syndrom (omphalokéla, visceromegalie, gigantismus, hypoglykémie)

Downův syndrom

Mukopolysacharidózy

Neurofibromatózy

MEN, typ 2B

Získané

Bezzubí pacienti

Amyloidóza

Myxedém

Akromegalie

Angioedém

Tumory

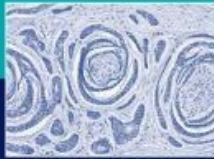
■ Mikroglossie

■ Aglossie

(u oromandibulárních končetinových hypogenetických syndromů)

■ Ankyloglossie

(krátká, tlustá uzdička)



Oral Pathology

Fourth Edition

J. V. Soames and J. C. Southam

OXFORD

Oral & Maxillofacial PATHOLOGY



SECOND EDITION

Neville
Damm
Allen
Bouquot

GRADA

avicenum 2

Jiří Vrána

PATOLOGIE OROFACIÁLNÍ OBLASTI



- Učebnice z orální patologie není nutná
- Povinně materiály z přednášek!

