

- **Стоматологическая Ассоциация России**

Клинические рекомендации

ЛЕЧЕНИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НАРУШЕНИЙ СТРУКТУРЫ ЗУБА У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: K00.50., K00.51., K00.52.

Возрастная категория: дети

Год утверждения (частота пересмотра):

Профессиональные некоммерческие медицинские организации-разработчики:

Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация.....	6
1.1 Определение.....	6
1.2 Этиология и патогенез.....	6
1.3 Эпидемиология.....	6
1.4 Кодирование по МКБ 10.....	6
1.6 Клиническая картина.....	7
2. Диагностика.....	9
Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 5).....	18
Таблица 1 Требования к диагностике амбулаторно-поликлинической.....	18
2.1 Жалобы и анамнез.....	19
Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 4).....	19
2.2 Физикальное обследование.....	19
Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 4).....	20
2.3 Лабораторная диагностика.....	21
Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 4).....	21
2.4 Инструментальная диагностика.....	21
3. Лечение.....	23
3.1 Консервативное лечение.....	23
Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 5).....	24
3.2 Другое лечение.....	33
Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 4).....	33
4. Реабилитация.....	33
5. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	35

6. Организация медицинской помощи.....	36
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	36
Список литературы.....	39
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....	45
Приложение А3 Связанные документы:.....	47
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента.....	48
Приложение В. Информация для пациентов.....	55

Список сокращений

МКБ-10 – Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, сформированная Всемирной организации здравоохранения десятого пересмотра

НА – несовершенный амелогенез

НД – несовершенный дентиногенез

НО – несовершенный одонтогенез

ВОЗ – Всемирная Организация Здравоохранения

СИЦ – стеклоиономерный цемент

МТА – минеральный триоксид агрегат

ЭОД – электроодонтодиагностика зуба

ЭОМ – электроодонтометрия зуба

ОПТГ – ортопантомография, панорамный рентгеновский снимок обеих челюстей

КЛКТ – конусно-лучевая компьютерная томография

Термины и определения

- **Несовершенный амелогенез** – это наследственное заболевание, характеризующееся нарушением формирования зубной эмали.
- **Несовершенный дентиногенез** – это наследственное заболевание, характеризующееся нарушением формирования и минерализации дентина, что приводит к аномалиям в структуре зубных тканей.
- **Наследственный несовершенный одонтогенез (Синдром Стентона-Капдепона)** – это редкое наследственное заболевание, характеризующееся аномалиями в развитии дентина, которые приводят к изменениям его окраски, структуре и прочности.
- **Несовершенный остеогенез** – это наследственное заболевание, характеризующееся нарушением синтеза коллагена, который является основным компонентом костной ткани.
- **Фенотип** — совокупность условно объединяемых и обобщаемых внешних и внутренних признаков или отдельных характеристик (как биологическая или анатомическая форма, цвет кожи, цвет глаз, группа крови, типичное поведение или безусловные рефлексы и т. д.), присущих тому или иному индивиду, приобретённых в процессе индивидуального развития организма (онтогенеза) под влиянием и при участии ряда факторов внешней среды обитания.

1. Краткая информация по наследственным нарушениям структуры твердых тканей зубов.

1.1 Определение наследственных нарушений структуры твердых тканей зубов

Наследственные нарушения структуры твердых тканей зубов — это группа генетически обусловленных заболеваний, которые влияют на формирование и минерализацию эмали и дентина зубов.

1.2 Этиология и патогенез наследственных нарушений структуры твердых тканей зубов

Наследственные нарушения структуры твердых тканей зубов связаны с действием мутантного гена, который формирует нарушение обмена веществ в организме и промежуточного обмена внутри клеток твердых тканей зубов. Этиологическим фактором несовершенного амелогенеза (НА) являются мутации генов, которые передаются по наследству, а иногда проявляются как спорадические случаи. Мутации этих генов являются причиной нарушения формирования матрицы эмали, нарушения созревания эмали, гипокальцификации и гипоминерализации эмали [1, 10, 22]. Несовершенный дентиногенез (НД) является следствием мутации гена, кодирующего белок сиалофосфопротеин I. Этот порок развития дентина формируется на этапе гистогенеза, когда клетки зубного сосочка дифференцируются, превращаясь в преодонтобласты. Вследствие нарушения образования матрикса дентин имеет аморфную неорганизованную структуру с преобладанием органических веществ. Несовершенный дентиногенез встречается как самостоятельное заболевание, а может входить в симптомокомплекс наследственного несовершенного остеогенеза [2, 25, 28]. Несовершенный одонтогенез (НО) возникает вследствие нарушения функции мезо- и эктодермальной зародышевых тканей и формирование порока развития эмали и дентина. Истончение эмали возникает в связи с нарушением расположения кристаллов гидроксиапатита и, как следствие, последующей ее деструкции. В дентине увеличивается интерглобулярный слой, уменьшается количество минерального компонента, повышается содержание воды и органических веществ. Гидроксиапатит замещается аморфной структурой, формируется атипичный дентинный матрикс. Вскоре после прорезывания зубов наступает генерализованная стираемость зубов [4, 37].

1.3 Эпидемиология наследственных нарушений структуры твердых тканей зубов

По данным, как отечественных, так и зарубежных исследователей частота встречаемости несовершенного амелогенеза 1:14000 (США), 1:800 (Швеция). У женщин эта аномалия развивается в 1,5 раза чаще, чем у мужчин. Частота встречаемости несовершенного дентиногенеза составляет 1:8000 и зависит от типа (I тип несовершенного дентиногенеза связан с несовершенным остеогенезом) [1, 24]. Тем не менее, для России нет большого количества исследований по эпидемиологии наследственных состояний, и фактическая распространенность может отличаться.

1.4 Особенности кодирования наследственных нарушений структуры твердых тканей зубов по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

K00.50. Несовершенный амелогенез

K00.51. Несовершенный дентиногенез

K00.52. Несовершенный одонтогенез

1.5. Классификация наследственных нарушений структуры твердых тканей зубов

Классификация несовершенного амелогенеза по J.Jr. Witkop, 1988:

I: гипопластический тип (уменьшенное количество эмали, дефект образования белка)

II: гипоматурационный тип (дефект образования белка и созревания кристаллов гидроксиапатита)

III: гипокальцифицирующий тип (недостаточная степень кальцификации сформированной органической матрицы, дефект минерализации)

V: гипоматурация - гипоплазия с тауродонтией (синдромные хромосомные болезни)

[3, 4, 15].

Классификация несовершенного дентиногенеза по Shields, 1973:

Несовершенный дентиногенез I типа

Несовершенный дентиногенез II типа

Несовершенный дентиногенез III типа

Дисплазия дентина I типа

Дисплазия дентина II типа [5, 4, 26].

1.6 Клиническая картина наследственных нарушений структуры твердых тканей зубов

Клиническая картина наследственных нарушений развития твердых тканей зубов у пациентов детского возраста зависит от формы заболевания, течения и типа наследования. Поражаются все временные и постоянные зубы независимо от сроков их формирования [6, 35].

Несовершенный амелогенез. Соответствует коду по МКБ-10 K00.50. Пациенты предъявляют жалобы на эстетический дефект, сколы эмали, изменение формы зубов, повышенную стираемость эмали. У большинства пациентов отмечается гиперестезия от механических и температурных раздражителей. Морфология полости зуба, каналов и корней при несовершенном амелогенезе находятся в пределах нормы [1, 7, 14].

Несовершенный дентиногенез. Соответствует коду по МКБ-10 K00.51. При клиническом обследовании определяется: водянисто-серый или янтарный оттенок эмали, грушевидная или грибовидная форма коронок с цервикальным сужением, временные и постоянные зубы прорезываются в средние физиологические сроки. При рентгенологическом исследовании выявляется значительное сужение полости зуба и корневых каналов вплоть до полной их облитерации. Длина и форма корней соответствуют норме. При I типе несовершенного дентиногенеза сопряженного с несовершенным остеогенезом временные и постоянные зубы у детей прорезываются в положенные сроки, имеют обычную величину и форму, однако выражена патологическая стираемость временных и постоянных зубов. Облитерация корневых каналов появляется после прорезывания зубов. Цвет зубов серый или желтовато-коричневый, коронки водянисто-прозрачные. Стираемость в большей степени выражена на временных зубах [1, 27].

Несовершенный одонтогенез (Синдром Стентона-Капдепона). Соответствует коду по МКБ-10 K00.52. Поражаются постоянные и временные зубы. Зубы прорезываются нормальной величины и формы, иногда с перламутровым блеском или коричневым оттенком. Эмаль имеет водянистый сероватый оттенок и скалывается вскоре после прорезывания. Дентин прозрачный, опалесцирующий, напоминает янтарь. Характерным клиническим признаком является его быстрое стирание до десневого края, что является причиной травмы десневых сосочков во время еды и появления кровоточивости десен. Пульпа не обнажается. Процесс стирания коронок прогрессирует с возрастом ребенка, что является причиной уменьшения межжюкклюзионной высоты и снижения высоты нижней

трети лица. При рентгенологическом исследовании выявляется облитерация полости зуба и корневых каналов [18, 34].

2. Диагностика наследственных нарушений структуры зуба у пациентов детского возраста

Обследование пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры зуба направлено на установление диагноза, определении формы клинического течения патологического процесса, степени тяжести и выбора соответствующего метода лечения.

Главная задача при диагностике заключается в выявлении клинических и рентгенологических признаков наследственных нарушений структуры зуба, Диагностика проводится для каждого зуба отдельно и в совокупности полученных при обследовании данных.

Всем пациентам с наследственными нарушениями структуры зуба рекомендуется проводить сбор анамнеза, осмотр полости рта и зубов, а также другие необходимые исследования, результаты которых заносят в медицинскую карту стоматологического больного [1, 4].

Критерии установления диагноза:

Нозологическая форма: несовершенный амелогенез

Фаза: любая

Осложнение: без осложнений

Код по МКБ-10: K00.50

Пациенты детского возраста с временными или постоянными зубами с незаконченным или законченным процессом формирования корней.

- изменения цвета, формы зубов, сколы эмали, патологическая стираемость;
- отсутствие патологических изменений тканей пародонта;
- отсутствие патологических изменений в области корня зуба и тканей периодонта по данным рентгенологического исследования.

Нозологическая форма: несовершенный дентиногенез

Фаза: любая

Осложнение: без осложнений

Код по МКБ-10: K00.51

Пациенты детского возраста с временными или постоянными зубами с незаконченным или законченным процессом формирования корней.

- эмаль водянисто-серого цвета;
- отсутствие патологических изменений тканей пародонта;
- укорочение корней зубов с излишне закругленными или аномально заостренными верхушками по данным рентгенологического исследования;
- сужение полости зуба и корневых каналов в однокорневых и многокорневых зубах на этапах формирования корней;
- облитерация корневых каналов, выраженная в разной степени по данным рентгенологического исследования;
- наличие патологических очагов деструкции в костной ткани в области верхушек корней зубов при полной облитерации полости зуба и корневых каналов.

Нозологическая форма: несовершенный одонтогенез

Фаза: любая

Осложнение: без осложнений

Код по МКБ-10: K00.52

Пациенты детского возраста с временными или постоянными зубами с незаконченным или законченным процессом формирования корней.

- эмаль водянисто-серого или янтарного цвета;
- отсутствие патологических изменений тканей пародонта;
- зона роста уменьшена в размере по данным рентгенологического исследования;
- укорочение корней зубов с излишне закругленными или аномально заостренными верхушками по данным рентгенологического исследования;
- полости зубов и каналы в однокорневых и многокорневых зубах резко сужены или не визуализируются по данным рентгенологического исследования;
- патологическая стираемость (генерализованная);
- облитерация корневых каналов и пульповой камеры, выраженная в разной степени по данным рентгенологического исследования;
- наличие патологических очагов деструкции в костной ткани в области верхушек корней зубов при полной облитерации полости зуба и корневых каналов.

Всем пациентам детского возраста с наследственными нарушениями структуры зуба для установки диагноза и назначения необходимого лечения рекомендуется проводить сбор анамнеза, осмотр полости рта и зубов, а также другие необходимые исследования, результаты которых заносят в медицинскую карту стоматологического больного (таблица 1) [1, 4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: рациональная терапия зависит от корректного диагноза, который может быть поставлен с помощью разных методов обследования пациента. Наследственные нарушения структуры зуба развиваются во время процесса гистодифференциации, приводят к нарушению образования органической матрицы и процесса минерализации. Клиническая картина наследственных нарушений развития твердых тканей зубов зависит от формы заболевания, течения и типа наследования. Поражаются все временные и постоянные зубы независимо от сроков их формирования. [1, 33].

Диагностика наследственных нарушений структуры зуба включает сбор анамнеза, клинический осмотр и дополнительные методы обследования.

Следует учитывать особенности диагностических мероприятий у детей:

- различный уровень объективности получаемой при расспросе информации от ребенка и его родителей или законных представителей
- субъективность ощущений ребенка при проведении диагностических тестов;
- невозможность проведения сложных диагностических манипуляций из-за возрастных и психоэмоциональных особенностей ребенка [6, 31].

Диагноз пациентам детского возраста с наследственными нарушениями структуры зуба ставят на основании данных семейного анамнеза, типа наследования (доминантный, рецессивный), фенотипа пациента, данных клинического и рентгенологического обследования. Дифференциальную диагностику проводят между всеми формами наследственного несовершенного амелогенеза, наследственного несовершенного дентиногенеза, сочетанным нарушением строения эмали и дентина и приобретенными нарушениями формирования тканей зубов (K00.3 Крапчатые зубы, K00.4 Нарушения формирования зубов). [5, 30]

Таблица 1 Требования к диагностике наследственных нарушений структуры зуба в амбулаторно-поликлинических условиях

Код	Название	Кратность выполнения*
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	1
B01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	По потребности
A01.07.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии полости рта	1
A01.30.026	Опрос (анкетирование) на выявление неинфекционных заболеваний и факторов риска их развития	1
A01.07.002	Визуальное исследование при патологии полости рта	1
A01.07.005	Внешний осмотр челюстно-лицевой области	1
A01.07.004	Перкуссия при патологии полости рта	1
A02.07.001	Осмотр полости рта с помощью дополнительных инструментов	1
A02.07.002	Исследование кариозных полостей с использованием стоматологического зонда	1
A02.07.006	Определение прикуса	1
A12.07.003	Определение индексов гигиены полости рта	1
A05.07.001	Электроодонтометрия зуба	По потребности
A06.07.001	Панорамная рентгенография верхней челюсти	По потребности
A06.07.002	Панорамная рентгенография нижней челюсти	По потребности
A06.07.003	Прицельная внутриротовая контактная рентгенография	По потребности
A06.07.004	Ортопантомография	По потребности
A06.07.007	Внутриротовая рентгенография в прикус	По потребности
A06.07.008	Рентгенография верхней челюсти в косой проекции	По потребности
A06.07.009	Рентгенография нижней челюсти в боковой проекции	По потребности
A06.07.013	Компьютерная томография челюстно-лицевой области	По потребности

2.1 Жалобы и анамнез

При сборе анамнеза у пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры твердых тканей зубов с целью диагностики заболевания, составления плана лечения и решения вопроса о необходимости направления пациента к другим специалистам рекомендуется провести опрос ребенка, родителей или законных представителей, выяснять и фиксировать в истории болезни:

- когда были выявлены изменения во внешнем виде зубов и/или на рентгенограмме;
- есть ли подобные проявления патологии у ближайших родственников и родственников по вертикальной и горизонтальной линии родословной;
- проводилось ли генетическое консультирование пациента и его родственников;
- оказывалась ли медицинская помощь пациенту ранее или в другом медицинском учреждении;
- наличие сопутствующей патологии, аллергической реакции, приема лекарственных препаратов в настоящее время;
- другие перенесенные заболевания, метаболический синдром (ожирение, гипертония, сахарный диабет II типа) в период формирования зубов;
- химиотерапия, лучевая терапия в период формирования зубов;
- прием лекарственных препаратов (бисфосфонатов, глюкокортикоидов) в период формирования зубов;
- учитывают жалобы пациента или уточняют у его родителей или законных представителей (на боль и дискомфорт в области конкретного зуба, изменение внешнего вида зуба, сроки появления жалоб);
- находится ли пациент на диспансерном учете у врачей других медицинских специальностей [1, 8, 39].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии

Жалобы при различных видах наследственных нарушений структуры зуба:

Несовершенный амелогенез:

- косметический дефект;
- сколы эмали;

- изменение формы зубов;
- повышенная стираемость эмали;
- гиперестезия от механических, температурных и химических раздражителей.

Несовершенный дентиногенез:

- боли при накусывании в зубах с облитерацией полости зуба и корневых каналов и наличии очагов деструкции;
- изменение цвета зубов;
- кровоточивость десен.

Несовершенный одонтогенез:

- косметический дефект;
- сколы эмали происходят вскоре после прорезывания зубов;
- изменение формы зубов;
- изменение цвета зубов;
- повышенная стираемость эмали, через 2–3 года зубы стираются до уровня десны;
- гиперестезия от механических, температурных и химических раздражителей;
- боли при накусывании в зубах с облитерацией полости зуба и корневых каналов и наличии очагов деструкции;
- кровоточивость десен.

Диагноз наследственного несовершенного развития твердых тканей зуба (эмали и дентина) может быть поставлен на основании анамнеза заболевания, клинической, рентгенологической картины и выявленной аналогичной патологии у родственников ребенка.

2.2 Физикальное обследование

Рекомендуется проводить физикальное обследование пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры зуба для установления наличия, локализации, степени проявления наследственных нарушений структуры зуба. В зависимости от поставленного диагноза выбирают метод лечения. [2, 9, 19].

Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 4)

1. Внешний осмотр челюстно – лицевой области:

- внешние признаки патологии наследственных нарушений структуры зуба не выявляются;

2. Внутриворотное обследование:

- осмотр слизистой оболочки в области зубов с наследственными нарушениями структуры твердых тканей;
- изменение формы коронковой части зубов;
- изменение цвета зубов, наличие дефектов коронки;
- оценка состояния пародонта и пародонтоза;

3. Пальпация.

При проведении пальпации оценивают наличие:

- болезненности;
- пальпаторно определение подвижности зуба и ее степень.

4. Перкуссия.

Позволяет оценить болезненность, связанную с повреждением периапикальных тканей при функциональной перегрузке пародонта.

При физикальном обследовании целенаправленно выявляют:

- неадекватное психоэмоциональное состояние пациента перед лечением;
- острые поражения слизистой оболочки рта и красной каймы губ;
- острые воспалительные заболевания органов и тканей рта;
- заболевания тканей пародонта;
- неудовлетворительное гигиеническое состояние рта;
- отказ от лечения

Комментарии.

При внешнем осмотре ребенка с наследственными нарушениями структуры зуба следует также обращать внимание на следующие аспекты:

- деформацию черепа и длинных трубчатых костей, разность их длины, нарушение осанки и нарушение походки, способность передвигаться самостоятельно или возможность передвижения только с помощью подручных средств, поддержки или инвалидного кресла;
- невысокий рост;

- гипермобильность суставов;
- голубые склеры;
- прогрессирующую потерю слуха (чаще в постпубертатном периоде).

При интраоральном обследовании ребенка с наследственными нарушениями структуры зуба следует также обращать внимание на следующие аспекты:

- не ограничиваться только осмотром зубов с видимыми нарушениями структуры, а обследовать также все зубы пациента;
- проведение перкуссии зубов с наследственными нарушениями структуры для выявления болезненности;
- обследование мягких тканей направлено на выявление осложнений наследственных нарушений структуры зуба и сопутствующей патологии – осмотр и пальпация.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

У пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры зуба не проводятся.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

2.4.1 Лучевая диагностика

Пациентам детского возраста с наследственными нарушениями структуры зуба рекомендуется рентгенологический метод исследования (А06.07.001, А06.07.002, А06.07.003, А06.07.004, А06.07.007, А06.07.008, А06.07.009, А06.07.013) с целью проведения дифференциальной диагностики между различными видами наследственных нарушений структуры зуба, а также оценки структуры твердых тканей зубов и челюстей. [1, 23].

Уровень убедительности С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии. Рентгенологическое исследование при наследственных нарушениях структуры зуба позволяет выявить:

- стадию развития зуба, формирования корня;
- длину корней, толщину стенок, наличие раструба, ростковой зоны, размер и четкость линии компактной пластинки, окружающей ее по всему периметру;

- патологическую резорбцию корней, внутриканальную, воспалительную, заместительную резорбцию (анкилоз), степень выраженности процесса;
- наличие и степень облитерация полости зуба и корневых каналов;
- состояние костной ткани альвеолярных отростков челюстей;
- изменение плотности костной ткани, рисунок, наличие очагов деструкции;
- состояние тканей периодонта;
- положение корней временных зубов относительно зачатков постоянных зубов.

2.4.2. Электроодонтометрия зуба (ЭОМ)

(Электроодонтодиагностика зуба – ЭОД)

Пациентам с наследственными нарушениями структуры зуба рекомендуется проведение электроодонтометрии (А05.07.001) с целью проведения дифференциальной диагностики с кариесом и его осложнениями.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: во временных зубах данный метод диагностики не проводится. При исследовании электровозбудимости пульпы в постоянных зубах с несформированными корнями проводится сравнительная диагностика с показателями в зубах одного периода формирования. При проведении электроодонтодиагностики возможно снижение электровозбудимости пульпы зубов с наследственными нарушениями структуры твердых тканей в связи с нарушением их электропроводности.

В норме показатели порогового возбуждения пульпы составляет 2-6 мкА. Однако следует учитывать различную калибровку аппаратов, при диагностике необходимо проводить сравнительные измерения с соседними или симметричными интактными зубами. Интерпретация теста электроодонтометрии осложнена вследствие того факта, что чувствительность пульпы в зубах с наследственным нарушением структуры зуба может быть временно или постоянно снижена.

При несовершенном амелогенезе по данным лучевых методов диагностики патологических изменений в периодонте и костной ткани не выявляется, определяется дефект твердых тканей и соотношение его с границами полости зуба. Также рентгенологическое обследование позволяет исключить нарушение формирования корней и полости зуба.

При несовершенном дентиногенезе определяются патологические изменения: зона роста уменьшена в размере, корни зубов укорочены с излишне закругленными или аномально заостренными верхушками, полости зубов и каналы в однокорневых и многокорневых зубах резко сужены или не визуализируются, наблюдается облитерация корневых каналов и пульповой камеры, выраженная в разной степени.

При несовершенном одонтогенезе определяется дефект твердых тканей и соотношение его с границами полости зуба, зона роста уменьшена в размере, корни зубов укорочены с излишне закругленными или аномально заостренными верхушками, полости зубов и каналы в однокорневых и многокорневых зубах резко сужены или не визуализируются, наблюдается облитерация полости зуба и корневых каналов, выраженная в разной степени, у корней клинически подвижных зубов отмечается деструкция костной ткани.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

Общие принципы

Принципы лечения детей с наследственными нарушениями структуры зубов предусматривают одновременное решение нескольких задач:

-восстановление анатомической формы зуба, зубного ряда, морфофункциональной целостности зубочелюстной системы [1,2,4];

-предупреждение развития зубочелюстных аномалий, связанных с ранней потерей зуба [1,2,4]

-предупреждение развития деструктивных периапикальных очагов в области корня зуба [40-44]

Лечение детей с наследственными нарушениями структуры временных и постоянных зубов в большинстве случаев включает:

-восстановление имеющихся структурных дефектов с использованием стеклоиономерных цемента, компомерных и композитных пломбирочные материалы и стандартных защитных коронок;

-рекомендации для пациента/его законных представителей (см. Приложение В);

- направление на консультацию ортодонта; врача-стоматолога хирурга;
- реставрацию моляров вкладками и коронками для сохранения межальвеолярной высоты и нормализации жевательной функции;
- эстетическую реставрацию винирами (прямыми или непрямыми) фронтальной группы зубов;
- динамическое наблюдение и регулярное рентгенологическое обследование [4,7,11,12,13,16,44].

Лечение наследственных нарушений структуры зубов в некоторых случаях включает:

- детям младшего возраста манипуляции могут проводиться с применением анестезиологического пособия [1,2,4];
- направление на консультацию других специалистов: врача-невролога, врача-педиатра, медицинского психолога и др.[4];
- эндодонтическое лечение при наличии начальных признаков облитерации полости зуба и корневых каналов после завершения формирования корней с последующим их пломбированием [3,4,40-44];
- эндодонтическое лечение при наличии очагов деструкции в области корня зуба [3,4,40-44];
- возможно проведение эндодонтического лечения в зубах с признаками облитерации полости зуба и корневых каналов под контролем КЛКТ [40-44];

3.1.1. Избирательное пришлифовывание твердых тканей зуба

Рекомендуется проводить избирательное пришлифовывание твердых тканей зуба (A16.07.025) пациентам детского возраста с наследственными дефектами зубов для исключения травмы слизистой оболочки полости рта и для снижения окклюзионной нагрузки и распределения жевательной нагрузки в следующих клинических ситуациях:

- структурные дефекты в пределах эмали временного зуба
- структурные дефекты в пределах поверхностных слоев эмали постоянного зуба
- в случаях, когда невозможно осуществить реставрацию коронковой части зуба [4].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *бором осуществляется избирательное пришлифовывание антагониста с проверкой окклюзионных контактов и сглаживание острых краев зуба.*

Далее проводится покрытие фторсодержащими препаратами (натрия фторид Код АТХ: А01АА30) обработанных поверхностей [2, 4].

3.1.2. Реставрация коронковой части зуба

Реставрацию коронковой части зуба рекомендуется проводить пациентам детского возраста при наследственных нарушениях структуры эмали, эмали и дентина временных и постоянных зубов у детей с целью восстановления анатомической целостности зуба (А16.07.002.003; А16.07.002.005; А16.07.002.011; А16.07.002.012; А16.07.003; А16.07.004).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии. *в подавляющем большинстве случаев осуществляется при первом обращении пациента с наследственными нарушениями структуры временных и постоянных зубов [4,7,11,12,16].*

В детском возрасте для проведения реставрации образовавшихся структурных дефектов используют: стеклоиономерные цементы, компомерные и композитные пломбировочные материалы [4,16].

Рекомендуется пациентам детского возраста при наследственных нарушениях структуры эмали, эмали и дентина зубов:

-восстановление коронки временного зуба в случаях незначительного структурного нарушения с использованием стеклоиономерных цемента, компомерных пломбировочных материалов[4,7].

-восстановление коронки постоянного зуба в случаях незначительного структурного нарушения с использованием компомерных и композитных пломбировочных материалов [4,13].

- в случаях обширного структурного нарушения (отсутствия значительной части коронки временного и постоянного зуба) проводить восстановление зубов с помощью стандартной защитной коронки [2,4,7,11.12];

Особенности восстановления наследственных дефектов: формируют полость в пределах эмали. Если для фиксации пломбы необходимо превентивное расширение полости, допускается переход эмалево-дентинной границы. Проводят финирирование краев полости, ее промывание и высушивание перед пломбированием. Затем обращают внимание на

обязательное восстановление анатомической формы зуба, выверяют окклюзионные и аппроксимальные контакты.

Выбор метода лечения зубов с несформированными корнями и используемых материалов зависит от стадии формирования корня и тяжести повреждения коронковой части зуба.

Рекомендуется пациентам детского возраста при наследственных нарушениях структуры эмали, эмали и дентина постоянных зубов с несформированными корнями:

- независимо от стадии развития зуба, при прохождении структурного дефекта через глубокие слои дентина наложение в проекции пульпы лечебной прокладки на основе гидроокиси кальция;

- использование техники изготовления винира прямым методом неинвазивно с помощью компомерных и композитных пломбировочных материалов;

- на стадии формирования корня при проведении реставрации рекомендуется применять изолирующую прокладку из стеклоиономерного цемента и компомерный или композитный пломбировочный материал;

- на окончательных стадиях развития корня зуба для восстановления анатомической формы зуба использование прокладки из стеклоиономерного цемента и возможно применение композитных пломбировочных материалов [2, 4].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *выбор пломбировочного материала для восстановления коронковой части зуба зависит от глубины повреждений ткани зуба и степени сформированности корня зуба [4].*

3.1.2. Экстирпационный метод

Рекомендуется проводить экстирпационный метод (A16.07.010) лечения пациентам детского возраста с наследственным нарушением структуры зубов при несовершенном дентиногенезе (K00.51) во временных и постоянных зубах с завершённым апексогенезом в следующих случаях:

- в качестве профилактики возникновения деструктивных процессов в следствии облитерации полости зуба и корневых каналов;
- при наличии очага деструкции в области корня зуба [4,40-44].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: благоприятный исход включает предупреждение развития деструктивных процессов в области корня зуба, сохранение зуба, предупреждение развития зубочелюстных аномалий, связанных с ранней потерей зуба [4]

Алгоритм и особенности эндодонтического лечения временных зубов у детей:

- предварительное рентгенологическое исследование;
- проведение местной анестезии;
- изоляция операционного поля;
- формирование эндодонтического доступа;
- особенностью является возможность создание доступа во временных резцах с вестибулярной поверхности с расширением к режущему краю для обеспечения максимально прямолинейного доступа к корневому каналу;
- тщательное удаление содержимого корневого канала;
- определение рабочей длины корневого канала;
- механическая обработка минимальная;
- медикаментозная обработка корневых каналов – ирригация проводится с использованием хлоргексидина биглюконата 2% (Д08АС02), водорода пероксид 3% (Д08АХ01), гипохлорита натрия, разведенным дистиллированной водой до концентрации менее 1% (Д08АХ07).
- высушивание осуществляется с помощью стерильных бумажных штифтов;
- пломбирование корневого канала: в качестве пломбировочного материала используются рассасывающиеся пломбировочные материалы (цинк-оксид-эвгеноловая паста, паста на основе йодоформа или гидроксида кальция); желательно избегать выведения пломбировочного материала за пределы апикального отверстия;
- при временном пломбировании корневого канала производится изоляции рабочего поля (желательно использование системы коффердам), широкое раскрытие полости зуба с целью обеспечения наилучшего доступа к корневым каналам. После тщательного удаления содержимого корневого канала и определения рабочей длины, проводится многократная ирригация корневого канала растворами антисептиков. Далее производится высушивание корневого канала и введение лекарственных препаратов, содержащих

гидроокись кальция на водной или масляной основе для обеспечения противовоспалительного действия на очаг в периапикальных тканях и противомикробное воздействие на систему корневого канала. Полость зуба герметично закрывается пломбой из стеклоиономерного цемента, временной коронкой или проводится временная реставрация из композита;

- *рентгенологический контроль: осуществляется после obturации корневых каналов и на этапах динамического наблюдения;*
- *восстановление анатомической формы зуба: рекомендуется проводить в следующее посещение после пломбирования корневых каналов;*
- *для восстановления коронковой части зуба применяются стеклоиономерные цементы, компомерные и композитные пломбировочные материалы, а также возможно восстановление зуба с помощью стандартных защитных коронок;*
- *динамическое наблюдение:*
- *обязательный осмотр и рентгенологическое исследование (A06.07.004, A06.07.003, A06.07.007, A06.07.010, A06.07.013) через 3 месяца, далее 2 раза в год.*

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Стоматологическая реабилитация пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры зубов предусматривает междисциплинарный подход и проведение комплексного плана лечения, направленного на: снижение чувствительности эмали, восстановление анатомической формы зуба; восстановление нормального соотношения зубных рядов верхней и нижней челюстей; нормализация эстетики зубов; восстановление полноценной жевательной функции [2, 4, 14].

Большое количество и разнообразие осложнений (воспалительного, травматического и др. характера) возникающих при наследственных нарушениях структуры зубов, требует проведения обязательного динамического наблюдения как за областью повреждения зубов, так и за развивающимся организмом ребенка в целом.

Вне зависимости от вида наследственного нарушения структуры зубов проводится комплекс диагностических мероприятий, включающий основные и дополнительные

методы исследования. Обязательным является проведение рентгенологического контроля и исследование электровозбудимости пульпы постоянных зубов.

Требуется соблюдение сроков динамического наблюдения. Оптимальным является обращение к врачу через 3 месяца после окончания периода активного лечения, далее каждые полгода с обязательным подробным занесением полученных при обследовании данных в историю болезни пациента. Целью данного наблюдения является профилактика, своевременное выявление и лечение осложнений наследственных структурных поражений зубов, создание условий для нормального развития зубочелюстной системы у детей.

При возникновении воспалительных и деструктивных осложнений наследственных структурных нарушений зубов в период, когда не закончился апексогенез, требуется особенно тщательное наблюдение за процессом формирования корня постоянного зуба. Окончание процесса развития корня и тканей периодонта будет являться одним из основных критериев эффективности проведенного лечения [2, 4, 25, 30,44].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: *восстановление коронки зуба, нормализацию функций жевания, речи [4].*

5. Профилактика и динамическое наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

В целях профилактики стоматологических заболеваний осуществляется обучение пациентов детского возраста с наследственным нарушением структуры зубов K00.50; K00.51; K00.52 гигиене рта и реализация индивидуальных профилактических мероприятий по рекомендациям врачей стоматологов. Пациенту рекомендуют являться на прием к врачу-стоматологу минимум один раз в полгода для проведения профилактических осмотров и гигиенических мероприятий. Ограничение потребления пищевых продуктов и напитков с низкими значениями pH (соки, тонизирующие напитки, йогурты) и тщательное полоскание рта после их приема. Ограничение пребывания углеводов во рту (сосательные, жевательные конфеты) [2,4, 6].

При повышенной чувствительности эмали и в качестве местной патогенетической профилактики кариеса у пациентов детского возраста с несовершенным амелогенезом (K00.50) проводится реминерализирующая терапия (кальцийфосфат содержащие препараты) [4].

В качестве функциональной и эстетической коррекции зубочелюстных проявлений наследственных нарушений структуры зубов рассматривается возможность проведения протезирования отдельных зубов и зубных рядов с подбором оптимальной методики в каждом индивидуальном случае пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры зубов [4,7,11,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 4)

Динамическое наблюдение

Рекомендуется динамическое наблюдение для контроля состояния тканей зубов и тканей периодонта [4,7,11,12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии.

Благоприятный исход для пациентов детского возраста с наследственными нарушениями структуры зубов на фоне проведения профилактических мероприятий включает: отсутствия прогрессирующего разрушения коронки зуба, отсутствия присоединения развития кариозного процесса в области эмали зубов [4,7,10,13]; отсутствия патологических изменений после проведенного экстирпационного метода, что позволяет говорить о эффективности лечения [4,40-44].

6. Организация медицинской помощи

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь.

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

7.1 Перенесенные и сопутствующие заболевания

Некоторые соматические и инфекционные заболевания, а также стоматологические заболевания и состояния могут значительно отразиться на результатах лечения при наследственном нарушении структуры зуба. Соматические заболевания создают фон, на котором легко реализуются неблагоприятные местные кариесогенные факторы, оказывая влияние на твердые ткани зубов посредством изменения состава слюны, ритма слюноотделения или через пульпу. Наиболее неблагоприятное влияние общих

заболеваний на зубы отмечается в период их развития, минерализации и созревания [1,2,4,5,6].

Сопутствующие заболевания и состояния, сопровождающие возможной гипокальциемией и дефицитом витамина D₃ (заболевания кишечника, почек и др.) в период роста и развития ребенка могут сказаться на резистентности твердых тканей зубов с наследственными пороками структуры зуба [2, 4, 5, 6.].

Нарушения в режиме питания и изменение уровня содержания фтора в воде у детей с наследственным нарушением структуры зуба могут приводить к возникновению заболеваний, в том числе к кариесу зубов. Наиболее вероятное кариесогенное действие отмечено при избытке легко усвояемых углеводов (сахара, глюкозы) в еде, дефиците в ней минеральных веществ, микроэлементов и витаминов, преобладание в рационе еды мягкой консистенции [2,4,5,9,10].

Используемые для подавления различных аллергических, воспалительных и аутоиммунных заболеваний иммуносупрессоры (глюкокортикоиды, цитостатики и др.), также применяемая терапия (бисфосфонаты) могут повлиять на репаративные процессы в тканях периодонта [30,31,39].

Наличие у родителей соматической патологии (сахарный диабет, сердечно-сосудистые заболевания и др.) является дополнительным критерием возможного негативного влияния на процессы регенерации в тканях пульпы и периодонта, пародонта и костной ткани альвеолярных отростков челюстей [1,2,4, 30,31,39].

7.2 Сотрудничество пациента и его родителей

Сотрудничество пациента и его родителей (опекунов) во время наблюдения и лечения детей с повреждениями зубов при наследственном нарушении структуры зуба является необходимым условием для достижения оптимального результата терапии [4].

Родители (опекуны) должны быть информированы о необходимости проведения профилактических осмотров, гигиенических мероприятий, местного применения реминерализующих препаратов в области зубов, ограничения потребления продуктов питания и напитков, содержащих углеводы. [2,4,6, 7, 14,25].

Критерии оценки качества медицинской помощи

Группа заболеваний или состояний - наследственные нарушения структуры зубов

Код/коды по МКБ-10: K00.50; K00.51; K00.52

Нозологические формы:

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

№	Критерии качества	Оценка выполнения	
1.	Событийные (смысловые, содержательные, процессные) критерии качества		
1.1	Проводилось ли при постановке диагноза:		
	Сбор анамнеза, выявление причинных факторов заболевания	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
	Перкуссия, зондирование, термодиагностика зуба	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
	Определение жизнеспособности пульпы	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
	Определение подвижности зуба	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
1.2	Проводилось ли лучевое обследование на этапах диагностики и лечения	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
1.4	Проводилась ли анестезия на этапах лечения	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
1.5	Проводилась ли инструментальная обработка кариозной полости, полости зуба и корневых каналов	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
1.6	Проводилась ли медикаментозная обработка кариозной полости, полости зуба и корневых каналов	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
1.7	Проводилась ли репозиция или шинирование	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
1.8	Осуществлена ли герметизация эндодонтического доступа	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.	Временные критерии качества		
2.1	Устранение признаков патологического процесса	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.2	Отсутствие обострений на этапах лечения	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.3	Использование материалов, стимулирующих формирование дентинного моста, апексогенез	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.4	Сохранность временной пломбы	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.5	Лучевое обследование на этапах лечения	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.7	Проведение постоянного пломбирования корневых каналов	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
	Наличие лучевого контроля качества пломбирование	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>

	корневых каналов	<input type="checkbox"/>	
2.8	Назначение повторного приема	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
2.9	Назначение профилактического осмотра раз в 3-6 месяцев	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
3.	Результативные критерии качества		
3.1	Рентгенологические признаки продолжения и завершения апексогенеза	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
3.2.	Восстановление анатомической формы и функции зуба	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
3.3	Восстановление функции зубочелюстной системы	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
4.	Дополнительные критерии		
4.1	Правильность и полнота заполнения медицинской документации	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
4.2	Проводилась ли местная анестезия	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>
4.3	Проводилось ли устранение факторов, обуславливающих процесс деминерализации (профессиональная гигиена полости рта и зубов)	<input type="checkbox"/> Да	Нет <input type="checkbox"/>

Список литературы

1. Детская стоматология: учебник / под ред. О.О.Янушевича, Л.П.Кисельниковой, О.З.Топольницкого. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 744 с.: ил. ISBN: 978-5-9704-4050-6
2. Детская стоматология: руководство/ под ред. Р.Р. Велбери, М.С. Даггал, М.Т. Хози. Пер. с англ.; под ред. Л.П. Кисельниковой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 456 с., ISBN: 978-5-9704-2451-3
3. Клиническое исследование и реабилитация пациентов с несовершенным амелогенезом. Стоматология детского возраста и профилактика / Д. Маркорович, Б. Петрович, Т. Перич . – 2018. – Т. 18 – № 5. – 11-18 с.
4. Детская терапевтическая стоматология. Национальное руководство / под ред. В.К.Леонтьева, Л.П.Кисельниковой. – 2е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 952 с. – (Серия «Национальные руководства»). ISBN: 978-5-9704-4019-3
5. Терапевтическая стоматология детского возраста. Под ред. проф. Л.А. Хоменко, проф. Л.П. Кисельниковой. – Киев: Книга плюс, 2013. – 864 с.
6. Стоматология детей и подростков: под редакцией Ральфа Е. МакДональда, Дейвида Р.Эйвери; - М.: Медицинское информационное агентство, 2003. – 766с.

7. Marquezin, M. C. S., Zancopé, B. R., Pacheco, L. F., Gavião, M. B. D., Pascon, F. M. Aesthetic and functional rehabilitation of the primary dentition affected by amelogenesis imperfecta//Case reports in dentistry, 2015.
8. Möhn, M., Bulski, J. C., Krämer, N., Rahman, A., Schulz-Weidner, N. Management of Amelogenesis Imperfecta in childhood: Two case reports //International Journal of Environmental Research and Public Health.-2021. - Vol. 18. - No. 13.-P. 7204. DOI: 10.3390/ijerph18137204
9. Ortiz, L., Pereira, A. M., Jahangiri, L., Choi, M. Management of amelogenesis imperfecta in adolescent patients: clinical report //Journal of Prosthodontics. - 2019. - Vol. 28. - No. 6. - P. 607- 612.
10. Morr T. Amelogenesis imperfecta: More than just an enamel problem. J Esthet Restor Dent. 2023 Jul. – Vol. 35. - № 5. – P. 745-757.
11. Pousette Lundgren G., Karsten A., Dahllöf G. Oral health-related quality of life before and after crown therapy in young patients with amelogenesis imperfecta //Health and quality of life outcomes. - 2015. - Vol. 13. - P. 1-9.
12. Pousette Lundgren, G., Wickström, A., Hasselblad, T., Dahllöf, G. Amelogenesis imperfecta and early restorative crown therapy: an interview study with adolescents and young adults on their experiences //PLoS One. 2016. - Vol. 11. - No. 6.
13. Saleh S. S. B. Etiology, Classification, and Restorative Management of Amelogenesis Imperfecta Among Children and Young Adults: A Scoping Review //Cureus. - 2023. - Vol. 15. - No. 12.
14. Moreira RF, Figueiredo RG, Oliveira HE, Fonseca AC, Miranda MS. Immediate Desensitization in Teeth Affected by Amelogenesis Imperfecta. Braz Dent J. 2016 May-Jun. – Vol. – 27. - № 3. – P. 359-62 .
15. Aldred, M. J., Savarirayan, R., Crawford, P. J. M. "Amelogenesis Imperfecta: A Classification and Catalogue for the 21st Century" // Oral Diseases. — 2003. — Vol. 9, No. 1. — P. 19-23.
16. Wright, J.T., Torain, M., Long, K., Seow, K. "Amelogenesis Imperfecta: Characteristics and Treatment Strategies" // Pediatric Dentistry. — 2011. — Vol. 33, No. 3. — P. 235-240.
17. Kim, J.W., Simmer, J.P., Hart, P.S., Hart, T.C. "Molecular Genetics and Evolutionary Biology of Amelogenesis Imperfecta" // Connective Tissue Research. — 2006. — Vol. 47, No. 3. — P. 110-116.

18. Seow, W.K. "Enamel Hypoplasia in the Primary Dentition: A Review" // *Pediatric Dentistry*. — 1991. — Vol. 13, No. 6. — P. 351-363.
19. Kim, S.-J., Lee, S.K., Lee, K.E. "Clinical Features and Dental Management in Children with Amelogenesis Imperfecta" // *Journal of Korean Academy of Pediatric Dentistry*. — 2020. — Vol. 47, No. 1. — P. 82-92.
20. Bäckman, B., Holmgren, G. "Amelogenesis Imperfecta: A Genetic Study" // *Human Heredity*. — 1988. — Vol. 38, No. 4. — P. 189-206.
21. Smith, C.E., Margolis, H.C. "Dental Enamel Formation and Implications for Amelogenesis Imperfecta" // *Cells Tissues Organs*. — 1993. — Vol. 186, No. 1. — P. 150-156.
22. Kida, M., Ariga, T., Shirakawa, T. "Genetic Analysis and Clinical Implications of Amelogenesis Imperfecta" // *Journal of Oral Biosciences*. — 2017. — Vol. 59, No. 4. — P. 148-155.
23. Winter, G.B., Brook, A.H. "Enamel Hypoplasia and Amelogenesis Imperfecta: A Review" // *British Dental Journal*. — 1975. — Vol. 138, No. 11. — P. 391-399.
24. Townsend, G.C., Aldred, M.J., Bartold, P.M. "Genetics and Dental Malformations: Review of Molecular Mechanisms" // *Journal of Dental Research*. — 2009. — Vol. 88, No. 10. — P. 925-935.
25. Barron, M.J., McDonnell, S.T., Mackie, I., Dixon, M.J. "Hereditary Dentin Disorders: Dentinogenesis Imperfecta and Dentin Dysplasia" // *Orphanet Journal of Rare Diseases*. — 2008. — Vol. 3. — Article 31.
26. Wright, J.T., Deaton, T.G., Hall, K., Simmons, J.H., Matheny, J.L. "Dentinogenesis Imperfecta: Molecular Mechanisms and Clinical Implications" // *Dental Clinics of North America*. — 2021. — Vol. 65, No. 1. — P. 17-30.
27. Crawford, P.J., Aldred, M.J., Bloch-Zupan, A. "Dentinogenesis Imperfecta and Genetic Implications" // *International Journal of Pediatric Dentistry*. — 2007. — Vol. 17, No. 1. — P. 76-85.
28. McKnight, D.A., Simmer, J.P., Hart, P.S., Hart, T.C. "Dentinogenesis Imperfecta with or without Osteogenesis Imperfecta: A Molecular Review" // *Journal of Dental Research*. — 2008. — Vol. 87, No. 10. — P. 989-994.
29. Leal, S.C., Simmer, J.P., Wright, J.T. "Molecular Basis of Dentinogenesis Imperfecta: Clinical Relevance" // *American Journal of Medical Genetics Part A*. — 2009. — Vol. 149A, No. 5. — P. 1062-1068.

30. Kim, J.-W., Simmer, J.P., Hart, T.C., Hart, P.S. "The Role of DSPP Mutations in Dentinogenesis Imperfecta and Its Association with Osteogenesis Imperfecta" // *Connective Tissue Research*. — 2013. — Vol. 54, No. 2. — P. 162-169.
31. O'Connell, A., Marini, J.C. "Evaluation of Bone Quality in Patients with Osteogenesis Imperfecta" // *Pediatric Dentistry*. — 2011. — Vol. 33, No. 2. — P. 137-144.
32. Forlino, A., Marini, J.C. "Osteogenesis Imperfecta: Therapeutic Approaches to Bone Fragility in Children" // *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. — 2015. — Vol. 29, No. 3. — P. 387-400.
33. Willing, M.C., Deschenes, S.P., Slayton, R.L., Roberts, E.J. "Dentinogenesis Imperfecta and Type I Collagen Disorders in Osteogenesis Imperfecta Patients" // *Journal of Oral Pathology & Medicine*. — 1994. — Vol. 23, No. 2. — P. 58-62.
34. Majorana, A., Bardellini, E., Brunelli, G., Lacaïta, M., Keller, E. "Dentinogenesis Imperfecta Associated with Osteogenesis Imperfecta: Case Report and Review" // *Minerva Stomatologica*. — 2010. — Vol. 59, No. 6. — P. 287-300.
35. Kim, S., Simmer, J.P., Lin, B.P., Hu, J.C. "DSPP Mutations in Hereditary Dentin Defects and Their Implications" // *Cells Tissues Organs*. — 2014. — Vol. 199, No. 2. — P. 129-138.
36. van Dijk, F.S., Sillence, D.O. "Osteogenesis Imperfecta: Clinical Insights and Diagnostic Dilemmas" // *Journal of Medical Genetics*. — 2014. — Vol. 51, No. 6. — P. 445-451.
37. Bardet, C., Seidahmed, M., Berdal, A. "Dentinogenesis Imperfecta in Osteogenesis Imperfecta Patients: Clinical, Genetic and Histologic Insights" // *Bone*. — 2015. — Vol. 73. — P. 43-48.
38. Tournis, S., Dede, A.D. "Bone Disease Treatment in Osteogenesis Imperfecta Patients" // *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. — 2018. — Vol. 103, No. 7. — P. 2595-2609.
39. Krakow, D., Rimoin, D.L. "Genetic and Epigenetic Factors in Bone Fragility Disorders Including Osteogenesis Imperfecta" // *Nature Reviews Genetics*. — 2010. — Vol. 11, No. 4. — P. 284-296.
40. Slutzky-Goldberg I, Heling I. Healing of a fibrous dysplastic lesion in a permanent molar after endodontic therapy. *J Endod*. 2007 Mar;33(3):314-7. doi: 10.1016/j.joen.2006.10.016. Epub 2007 Jan 4. PMID: 17320723.
41. Krug R, Volland J, Reich S, Soliman S, Connert T, Krastl G. Guided endodontic treatment of multiple teeth with dentin dysplasia: a case report. *Head Face Med*. 2020

Nov 17;16(1):27. doi: 10.1186/s13005-020-00240-4. PMID: 33203420; PMCID: PMC7672920.

42. Krastl G, Zehnder MS, Connert T, Weiger R, Kuhl S. Guided Endodontics: a novel treatment approach for teeth with pulp canal calcification and apical pathology. *Dent Traumatol.* 2016;32(3):240–6.
43. Patnana AK, Chugh VK, Chugh A. An unusual variation of radicular dentin dysplasia: A rare case report with review of literature. *Indian J Dent Res.* 2020 Sep-Oct;31(5):807-812. doi: 10.4103/ijdr.IJDR_372_19. PMID: 33433525.
44. McCabe PS, Dummer PM. Pulp canal obliteration: an endodontic diagnosis and treatment challenge. *Int Endod J.* 2012;45(2):177–97.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. **Кисельникова Лариса Петровна**, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой детской стоматологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ
2. **Васильева Наталия Юрьевна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской стоматологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ
3. **Ковылина Ольга Сергеевна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской стоматологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ
4. **Цымлянская Виктория Викторовна**, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской стоматологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ
5. **Алексеева Ирина Александровна**, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской стоматологии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ

Конфликт интересов: отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-стоматологи детские
2. Врачи-стоматологи

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Источник доказательств
1.	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2.	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3.	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4.	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5.	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Источник доказательств
1.	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2.	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3.	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4.	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование "случай-контроль"
5.	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Источник доказательств
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций – механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата:

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2003 г. N620 «Об утверждении протоколов «Ведения детей, страдающих стоматологическими заболеваниями».

2. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 ноября 2012 г. N 910н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям со стоматологическими заболеваниями».

**Приложение А3.1. Перечень медицинских услуг для диагностики и
лечения наследственных нарушений структуры зуба**

(из Приказа Министерства здравоохранения РФ от 13 октября 2017 г. №804 н «Об
утверждении номенклатуры медицинских услуг»)

Таблица 1. Сбор жалоб, анамнеза, физикальное обследование

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
V01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный
V01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный
V04.064.001	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского
V04.064.002	Профилактический прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского
V01.064.001	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный
V01.066.001	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-ортопеда первичный
V01.064.002	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога повторный
V01.066.002	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-ортопеда повторный
V01.067.001	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга первичный
V01.067.002	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога-хирурга повторный
V04.065.005	Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога
V04.065.006	Профилактический прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога
V01.065.003	Прием (осмотр, консультация) зубного врача первичный
V01.065.004	Прием (осмотр, консультация) зубного врача повторный
V04.065.003	Диспансерный прием (осмотр, консультация) зубного врача
V04.065.004	Профилактический прием (осмотр, консультация) зубного врача
A01.07.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии полости рта

A01.07.002	Визуальное исследование при патологии полости рта
A01.07.005	Внешний осмотр челюстно-лицевой области

Таблица 2. Инструментальная диагностика

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
A02.07.001	Осмотр полости рта с помощью дополнительных инструментов
A02.07.002	Исследование кариозных полостей с использованием стоматологического зонда
A02.07.003	Исследование зубодесневых карманов с помощью пародонтологического зонда
A02.07.006	Определение прикуса
A02.07.007	Перкуссия зубов
A02.07.008	Определение степени патологической подвижности зубов
A06.07.007	Внутриротовая рентгенография в прикус
A06.07.010	Радиовизиография челюстно-лицевой области
A06.07.013	Компьютерная томография челюстно-лицевой области
A06.07.003	Прицельная внутриротовая контактная рентгенография
A06.07.004	Ортопантомография

Таблица 3. Иная диагностика

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
A12.07.001	Витальное окрашивание твердых тканей зуба
A12.07.003	Определение индексов гигиены полости рта

Таблица 4. Консервативное лечение

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
A11.07.012	Глубокое фторирование эмали зуба
A11.07.024	Местное применение реминерализующих препаратов в области зуба

Таблица 5. Оперативное лечение

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
B01.003.004.002	Проводниковая анестезия
B01.003.004.004	Аппликационная анестезия
B01.003.004.005	Инфильтрационная анестезия
A16.07.001	Удаление зуба
A16.07.001.001	Удаление временного зуба
A16.07.001.002	Удаление постоянного зуба
A16.07.002.003	Восстановление зуба пломбой с нарушением контактного пункта II, III класс по Блэку с использованием стоматологических цементов
A16.07.002.004	Восстановление зуба пломбой с нарушением контактного пункта II, III класс по Блэку с использованием материалов химического отверждения
A16.07.002.005	Восстановление зуба пломбой IV класс по Блэку с использованием стеклоиономерных цементов
A16.07.002.006	Восстановление зуба пломбой IV класс по Блэку с использованием материалов химического отверждения
A16.07.002.007	Восстановление зуба пломбой из амальгамы I, V класс по Блэку
A16.07.002.008	Восстановление зуба пломбой из амальгамы II класс по Блэку
A16.07.002.009	Наложение временной пломбы
A16.07.002.010	Восстановление зуба пломбой I, V, VI класс по Блэку с использованием материалов из фотополимеров
A16.07.002.011	Восстановление зуба пломбой с нарушением контактного пункта II, III класс по Блэку с использованием материалов из фотополимеров
A16.07.002.012	Восстановление зуба пломбой IV класс по Блэку с использованием материалов из фотополимеров
A16.07.003	Восстановление зуба вкладками, виниром, коронкой, полукоронкой
A16.07.004	Восстановление зуба коронкой
A16.07.025	Избирательное шлифование твердых тканей зуба

Таблица 6. Иное лечение

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги
A13.30.007.001	Обучение гигиене полости рта у ребенка
A14.07.008	Обучение гигиене полости рта и зубов индивидуальное, подбор средств и предметов гигиены полости рта
A25.07.001	Назначение лекарственных препаратов при заболеваниях полости рта и зубов

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

1. Наследственный несовершенный амелогенез

Код по МКБ-10: K0050

1.1. Диагностические мероприятия:

- 1.1.1. Сбор жалоб и анамнеза
- 1.1.2. Внешний осмотр челюстно-лицевой области
- 1.1.3. Осмотр полости рта с помощью инструментов
- 1.1.4. Термодиагностика зуба
- 1.1.5. Перкуссия зуба
- 1.1.6. Определение прикуса
- 1.1.7. Диагностика состояния зубочелюстной системы с помощью методов и средств лучевой визуализации

1.2. Лечение

- 1.2.1. Профессиональная гигиена полости рта и зубов
- 1.2.2. Назначение реминерализирующей терапии.
- 1.2.3. Фторирование твердых тканей зубов
- 1.2.4. Избирательное шлифование твердых тканей зуба
- 1.2.5. Восстановление коронковой части зуба пломбировочным материалом либо защитной коронкой

1.3. Рекомендации

- 1.3.1. Пациенты с несовершенным амелогенезом должны посещать специалиста 3-4 раза в год для наблюдения, профилактических осмотров, гигиенических мероприятий, рентгенологическое обследование 1 раз в год.

2. Наследственный несовершенный дентиногенез

Код по МКБ-10: K00.51

2.1. Диагностические мероприятия:

- 2.1.1. Сбор жалоб и анамнеза
- 2.1.2. Внешний осмотр челюстно-лицевой области
- 2.1.3. Осмотр полости рта с помощью инструментов
- 2.1.4. Термодиагностика зуба

- 2.1.5. Перкуссия зуба
- 2.1.6. Определение прикуса
- 2.1.7. Диагностика состояния зубочелюстной системы с помощью методов и средств лучевой визуализации

2.2. Лечение

- 2.2.1. Профессиональная гигиена полости рта и зубов
- 2.2.2. Назначение реминерализующей терапии.
- 2.2.3. Фторирование твердых тканей зубов
- 2.2.4. Избирательное пришлифовывание
- 2.2.5. Профилактическое эндодонтическое лечение после формирования корней корневых каналов в однокорневых зубах с последующим пломбированием
- 2.2.6. Восстановление коронковой части зуба пломбировочным материалом в зависимости от стадии формирования зуба либо стандартной защитной коронкой

2.3. Рекомендации

- 2.3.1. Пациенты с несовершенным дентиногенезом должны посещать специалиста 3-4 раза в год для наблюдения, профилактических осмотров, гигиенических мероприятий, рентгенологического обследования один раз в год.

3. Несовершенный одонтогенез

Код по МКБ-10: K00.52

3.1. Диагностические мероприятия:

- 3.1.1. Сбор жалоб и анамнеза
- 3.1.2. Внешний осмотр челюстно-лицевой области
- 3.1.3. Осмотр полости рта с помощью инструментов
- 3.1.4. Термодиагностика зуба
- 3.1.5. Перкуссия зуба
- 3.1.6. Определение прикуса
- 3.1.7. Диагностика состояния зубочелюстной системы с помощью методов и средств лучевой визуализации

3.2. Лечение

- 3.2.1. Профессиональная гигиена полости рта и зубов

3.2.2. Назначение реминерализирующей терапии

3.2.3. Фторирование твердых тканей зубов

3.2.4. Избирательное пришлифовывание твердых тканей зуба

3.2.5. Восстановление зуба вкладками, виниром, полукоронкой

3.2.6. Восстановление зуба коронкой

3.3. Рекомендации

3.3.1. Пациенты с несовершенным одонтогенезом должны посещать специалиста 3-4 раза в год для наблюдения, профилактических осмотров, гигиенических мероприятий, тесты на витальность пульпы, рентгенологического обследования один раз в год.

Приложение В. Информация для пациентов
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТА И ЕГО
ЗАКОННЫХ ПРЕДСТАВИТЕЛЕЙ

1. Запломбированные зубы необходимо чистить зубной щеткой с пастой так же, как естественные зубы — два раза в день. После еды следует полоскать рот для удаления остатков пищи.

2. Для чистки межзубных промежутков можно использовать зубные нити (флоссы) после обучения их применению и по рекомендации врача-стоматолога.

3. При возникновении кровоточивости при чистке зубов нельзя прекращать гигиенические процедуры. Если кровоточивость не проходит в течение 3—4 дней, необходимо обратиться к врачу.

4. Если после пломбирования и окончания действия анестезии пломба мешает смыканию зубов, то необходимо в ближайшее время обратиться к лечащему врачу.

5. При пломбах из композитных материалов не следует принимать пищу, содержащую естественные и искусственные красители (например: чернику, чай, кофе и т. п.), в течение первых двух суток после пломбирования зуба.

6. При возникновении в зубе резкой боли необходимо как можно быстрее обратиться к лечащему стоматологу.

7. Во избежание сколов пломбы и прилегающих к пломбе твердых тканей зуба не рекомендуется принимать и пережевывать очень жесткую пищу (например: орехи, сухари), откусывать от больших кусков (например: от цельного яблока).

8. Раз в полгода следует посещать стоматолога для проведения профилактических осмотров и необходимых манипуляций (при пломбах из композитных материалов — для полировки пломбы, что увеличит срок её службы).