

牙本质发育不全_口腔科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E7_89_99_E6_9C_AC_E8_B4_A8_E5_c22_609991.htm 遗传性牙本质发育不全

(hereditary dentinogenesis imperfecta)又称为遗传性乳光牙本质(hereditary opalescent dentin)，是因其具有家族遗传性而牙齿呈半透明的乳光色外观而得名。

【治疗措施】治疗的原则是防止牙齿的病理性磨耗，保护牙冠。前牙可用罩冠或光固化复合树脂，后牙可用金属冠修复。由于牙本质本身硬度不足，故单独的局部修复治疗效果不佳。患牙不宜作桥基牙或作正畸矫治，因为患牙在承受压力时极易根折。

【病因学】本病为常染色体显性遗传，乳恒牙均可受累。引起本症的编码基因是位于4q13。本症有部分患者还同时伴有全身骨骼发育异常(osteogenesis imperfecta)，故有人认为本病与中胚层发育异常有关。

【病理改变】镜下可见牙本质小管排列紊乱，管腔增大，单位牙本质中牙本质小管数量减少。部分区域牙本质小管消失。可见到成牙本质细胞变性，合成分泌的基质蛋白异常。细胞本身可能被包裹于基质或钙化的牙本质中，牙本质钙化异常。随着牙齿的进一步磨耗，髓腔和根管内不断形成修复性牙本质，最多时可使整个髓腔内被修复性牙本质填满。釉质厚度及形态发育正常，但釉牙本质界处缺乏锯齿状交错结构，使牙本质与釉质之间呈近似线状接合，机械嵌合力差。

【临床表现】牙冠呈半透明乳光色，可为浅黄色，也可为棕黄色。釉质很易折失，特别是切牙切缘和磨牙的合面极易发生釉质折失，牙本质暴露。牙本质暴露后极易被磨损，表现为重度磨耗

后的牙本质平面的出现。x线片可见早期髓腔较大，釉质磨除后，髓腔和根管内逐渐出现钙化闭锁。牙周支持组织正常。有时可见壳状牙(shell tooth)，表现为髓腔大，牙本质层薄，牙根异常短，但无根吸收的表现。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com