

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра-клиника стоматологии ИПО

**Первичная адентия. Причины, диагностика, тактика ведения
пациентов.**

Выполнил ординатор
кафедры-клиники стоматологии ИПО
по специальности «Ортодонтия»
Митрюкова Елена Сергеевна
рецензенты: к.м.н., доцент Тарасова Н.В.
к.м.н. Левенец О.А.

Красноярск, 2018

ПЛАН:

1. Актуальность темы.....	2
2. Аномалии количества зубов.....	2
3. Первичная адентия. Распространенность.Клиника.....	3
4. Этиология первичной адентии.....	9
5. Диагностика.....	12
6. Эктодермальные дисплазии.....	15
7. Ортодонтический этап лечения множественной первичной адентии	28
8. Заключение.....	30
9. Список литературы.....	32

АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

Зубочелюстные аномалии – одни из самых распространенных стоматологических заболеваний у детей и подростков, занимающие третье место после в структуре после кариеса и болезней пародонта. Они существенно снижают качество жизни, влияя на жевательную функцию, приводя к речевым нарушениям, эстетическим недостаткам, отражаясь на здоровье и социальной адаптации. Аномалии зубов возникают от начала закладки зачатков зубов до полного их прорезывания и установления в зубном ряду. Различают аномалии формы зубов, количества и размера зубов, структуры твердых тканей зубов и аномалии положения зубов и сроков их прорезывания. Одной из наиболее сложных аномалий зубочелюстной системы с точки зрения восстановления формы и функции жевательного аппарата является первичная частичная адентия.

АНОМАЛИИ КОЛИЧЕСТВА ЗУБОВ

К аномалиям количества зубов относят увеличение (гиперодонтия), уменьшение (гиподонтия) или отсутствие зубов (адентия). Адентия - отсутствие зубов. Различают врожденную первичную и приобретенную вторичную адентии. По количеству отсутствующих зубов адентия может быть частичной и полной. Первичная адентия - врожденное отсутствие зубов и их зачатков. Гиподонтия диагностируется при осмотре рта исходя из сопоставления хронологического и зубного возраста. Отсутствие каких-либо зубов в зубном ряду по истечении сроков их прорезывания дает повод предполагать их полное отсутствие. Косвенный повод для такого предположения - недоразвитие альвеолярного отростка по толщине и высоте в соответствующем участке. Пальпаторно следует уточнить данные визуального обследования. Как правило, зубы, расположенные по краям дефекта, смещаются в его сторону.

Если при осмотре рта выявляется локальный дефект в зубном ряду, диагноз уточняется с применением прицельной внутривисочной

рентгенографии. При множественной гиподонтии, так же как и при наличии сверхкомплектных зубов, целесообразно использовать панорамную рентгенографию или ортопантомографию.

ПЕРВИЧНАЯ АДЕНТИЯ. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ. КЛИНИКА.

Полная первичная адентия - явление чрезвычайно редкое. Эта тяжелая аномалия, при которой отсутствуют зачатки зубов; симптомы выявляют при осмотре лица, так как они сочетаются с нарушением развития лицевого скелета в целом. Уменьшены гнатическая область лица и нижняя морфологическая высота лица, резко выражена супраментальная складка.

Причиной полной первичной адентии чаще всего является ангидротическая эктодермальная дисплазия, в связи с чем следует акцентировать внимание на состоянии кожных покровов: при этом заболевании отмечаются сухая, бледная, морщинистая кожа, отсутствие волос или малое их количество в виде своеобразного пуха. При осмотре рта выявляются сухость и бледность слизистой оболочки, отсутствие зубов и резко выраженное недоразвитие альвеолярных отростков челюстей.

Частичная первичная адентия - отсутствие каких-либо зубов в связи с отсутствием их зачатков, в период окклюзии временных зубов встречается также довольно редко. При отсутствии передней группы зубов происходит западение губы. При осмотре рта отмечаются отсутствие некоторых зубов в зубном ряду, недоразвитие альвеолярного отростка в соответствующем участке челюсти и смещение в область дефекта рядом расположенных зубов и зубов-антагонистов.

Частичная первичная адентия постоянных зубов встречается чаще. Клиника и симптоматика - аналогичные. Лечение пациентов с уменьшенным количеством зубов (гиподонтия) или с их отсутствием (адентия) сводится в конечном итоге к рациональному протезированию. При гиподонтии, как правило, имеются нарушения положения отдельных зубов (рядом стоящих и зубов-антагонистов) и аномалии формы и размера

зубных рядов. Поэтому лечение заключается в устранении сопутствующих аномалий с последующим протезированием. Если устранение этих аномалий проводится пластиночными аппаратами, целесообразна постановка соответствующих зубов на их базисной части. Применение съемных протезов у детей при частичной адентии (гиподонтии) предусматривает постановку зубов на приточке.

Пациенты с полной первичной адентией встречаются крайне редко, и им с момента обращения необходимо изготовление полных съемных протезов. Дети быстро привыкают и хорошо воспринимают протезирование. Как частичные, так и полные съемные протезы должны каждые 1,5-2 года заменяться на новые. Наиболее объективными критериями при этом должны быть: зубной возраст, костный возраст, хронологический возраст в сопоставлении среднестатистических данных с индивидуальными показателями. Естественно, при этом должны учитываться как морфологические, так и функциональные особенности зубочелюстной системы.

Олигодентия встречается редко: в различных популяциях ее распространенность варьирует от 0 до 0,43 %. Она, так же как и гиподентия, может быть изолированным пороком развития или служить одним из проявлений более 200 синдромов. Она описана у пациентов с мутациями генов *Msx1*, *Pax9*, *Axin2* (белка сигнальной системы *Wnt*). Подобно гиподонтии, олигодентия часто сочетается с другими аномалиями зубочелюстной системы - задержкой развития и прорезывания зубов, уменьшением их размеров, нарушениями формы и расположения, гипоплазией и гипокальцификацией эмали, несовершенным аме-логенезом и дентиногенезом.

Гиподентия, или гиподонтия, - распространенная аномалия, связанная с нарушением развития отдельных зубов. Во временном прикусе встречается значительно реже (у 0,5-0,9 % детей), чем в постоянном прикусе (у 0,3-11,3 % здоровых людей; у женщин примерно в 1,5 раза чаще, чем у

мужчин). С учетом отсутствия третьих моляров ее частота превышает 20 %. Как подчеркивают многие исследователи, гиподентия вообще является самым частым пороком развития у людей, причем она обычно не сопровождается признаками или симптомами каких-либо других аномалий развития. Распространенность гиподентии существенно колеблется в различных этнических группах (наиболее редко она встречается у японцев, чаще всего - у ирландцев). Она намного чаще выявляется у представителей европеоидной расы по сравнению с негроидной. Гиподентия обусловлена генетическими факторами, в частности она связана примерно с 70 синдромами. Реже она вызвана влияниями внешней среды на ход закладки и развития зубов. Генетические формы гиподентии наследуются как аутосомно-рецессивные, аутосомно-доминантные или связанные с X-хромосомой заболевания. Гиподентия может служить проявлением некоторых наследственных синдромов или выступать в роли самостоятельного порока развития.

К внешним факторам, способным вызвать гиподентию, относят травмы, нарушения питания, некоторые заболевания, лекарственные препараты, вещества, загрязняющие внешнюю среду, химиотерапию, облучение. Так, она характерна для 5-30 % пациентов, получавших в детском возрасте химиотерапию и подвергавшихся облучению в ходе противоопухолевого лечения. Наиболее тяжелые последствия отмечены при облучении детей до 3 лет (гиподентия в 77- 83 % случаев).

Причины врожденного отсутствия зубов связаны с нарушениями образования и развития зубных закладок, которые могут быть вызваны несколькими факторами:

- 1) отсутствием начального молекулярного сигнала, который эпителиальные клетки полости рта посылают клеткам эктомезенхимы;
- 2) неспособностью закладки зуба достичь критического размера, необходимого для продолжения ее роста и дифференцировки;

3) нарушенным восприятием сигнальных молекул (цитокинов, факторов роста, транскрипционных факторов), контролирующих последующее развитие закладки.

Все из указанных стадий и факторов развития находятся под генетическим контролем. Гиподентия (наряду с другими отклонениями развития зубочелюстного аппарата) свойственна больным с недостаточностью гормона роста.

Виды недостающих зубов при гиподентии не совпадают в разных популяциях, в целом во всех этнических группах наиболее часто не развивается максиллярный боковой резец, у представителей европеоидной расы - второй мандибулярный премоляр (не считая третьего моляра).

Врожденные пороки развития человека (ВПР) представляют собой серьезную проблему, как с медицинской, так и социальной точек зрения, так как являются причинами различных тяжелых заболеваний, ведущих к инвалидности и последующей ранней смертности детского населения - до 25%, по данным ВОЗ за 2010 год. Показатели популяционной частоты врожденных пороков развития колеблются в различных странах в широких пределах, составляя, по данным ВОЗ, от 2,7 до 16,3% (А.С. Лапина, Б. А. Кобринский, 1986. К Christensen, 1992).

Особую тревогу вызывает то, что среди прочих врожденных пороков развития органов и систем человеческого организма, одними из наиболее часто встречающихся являются пороки с локализацией в челюстно-лицевой области (ЧЛО) до 30% случаев. Одной из наиболее тяжелых форм врожденной патологии ЧЛО является первичная (врожденная) адентия, доля которой, по разным статистическим данным, колеблется от 0,15 до 10,4%. Согласно номенклатуре Международной классификации болезней адентию относят к группе «нарушение развития и прорезывания зубов» с делением на гиподентию и олигодентию. В зарубежной литературе выделяют несколько вариантов врожденного отсутствия зубов: гиподентию, олигодентию и анодентию. Гиподентия встречается наиболее

часто, характеризуется отсутствием шести и менее зубов, как правило, 3-х моляров, верхних боковых резцов и нижних вторых премоляров. При олигодентии отсутствует шесть и более зубов, включая 3-й моляры, и она относится к менее распространенным заболеваниям.

Олигодентия сопровождается целый ряд синдромов и часто является первым их симптомом. Описано более 120 видов патологии головы и шеи, в которых гиподентия является ведущим клинических проявлением: эктодермальная дисплазия, врождённые расщелины, синдром Дауна, хондроктодермальная дисплазия, синдром Рейгера, I и II орофациально-дигитальный синдром, синдром Вильяма, краниосиностозы, синдром Секеля, синдром Клипель-Феиля.

Распространенность первичной адентии постоянных зубов у детей варьирует от 2 до 5%, в зависимости от изучаемой патологии (Евневич Е.П., 2000; Максимов Н.В., Панкратова Н.В., 2007; McKeon H.F., Robinson D.L., 2002; McNamara, Foley T., 2006). Врожденное отсутствие зубов может иметь наследственную природу или встречаться спорадически. Так, например, по данным Н.В Бондарец, у 39,5% пациентов с врожденным отсутствием зубов, обследованных в процессе проведения исследования, адентия являлась самостоятельной патологией, а у 61,5% - симптомом различных синдромов. По данным исследования Fleming, Nelson и Gorlin отсутствие верхнего центрального резца может быть изолированным признаком, не связанным с наличием общей патологии, синдрома. Распространённость первичной адентии у людей, проживающих в различных географических условиях и у разных рас неодинакова. Данные Dhanrajani P.J. (2003) указывают на то, что постоянная первичная адентия встречалась у 5,5-6,5% соматически здорового населения, причем у 0,3% населения имели место «тяжелые формы» адентии: отсутствие 6 и более зубов. По данным других авторов А.Камерона, Р.Уидмера частота встречаемости адентии постоянных зубов составляет 2-9%. Glenn в своих исследованиях обнаружил, что у 5%

обследованных детей отсутствовал хотя бы один постоянный зуб (не третий моляр).

По данным ряда российских авторов частота встречаемости частичной адентии составляет от 5,1% до 22,8%. По частоте распространения врожденной адентии постоянных зубов первое место занимает адентия вторых премоляров ($21,7 \pm 0,8$ %), далее адентия третьих моляров ($17,2 \pm 0,7$ %) и третье место адентия боковых резцов верхней челюсти ($13,5 \pm 0,7$ %) (Бондарец Н.В., 1990).

Врождённое отсутствие молочных зубов встречается относительно редко. Частичная врождённая адентия молочных зубов составляет от 0,1 до $0,9 \pm 0,06$ % от числа зубочелюстных аномалий у детей. По некоторым данным российских и зарубежных исследователей встречаемость врождённая адентия молочных зубов может достигать 2%.

Такие различные показатели распространённости врожденной адентии зубов связывают, в основном с трудностью их правильной своевременной диагностики. Одни исследователи выявляли аномалию на основании клинического обследования, а другие – при рентгенографическом исследовании, позволяющем точнее охарактеризовать нарушения и дифференцировать адентию от ретенции зубов.

ЭТИОЛОГИЯ ПЕРВИЧНОЙ АДЕНТИИ

Полагают, что уменьшение по сравнению с нормой количества зубов связано с нарушениями закладки зачатков или с их гибелью в периоде эмбрионального развития. Внутриутробный период является самым важным в формировании зубочелюстной системы. Известно, что формирование лица заканчивается к 7-ой неделе внутриутробного развития и на 8-й - 10 неделе начинается закладка молочных зубов. Если в данный промежуток времени имеется тератогенное воздействие каких-либо

факторов возможно формирование врожденных аномалий лица и челюстно-лицевой области.

Неблагоприятное влияние на закладку зубов может оказывать поступление в организм беременной тератогенных веществ. Имеются многочисленные данные о тератогенном влиянии на плод химиопрепаратов, гормонов коры надпочечников, инсулина, витамина А, салицилатов и др. Доказана тератогенность талидомида и диазепама (седуксен, реланиум). Вредные факторы производства, окружающей среды: радиация, неблагоприятная экологическая ситуация также оказывают тератогенное влияние на развитие зубов.

Согласно данным эпидемиологического стоматологического обследования 1219 детей в возрасте от 6 до 16 лет, проживающих в городе Уфе, Чуйкина О.С. была выявлена взаимосвязь загрязнения окружающей среды промышленными выбросами в районе с неблагоприятными экологическими факторами и высоким уровнем распространенности у детей первичной адентии. В структуре первичной адентии в районе с неблагоприятными экологическими факторами преобладают более тяжелые формы данной патологии (с отсутствием пяти и более зубов).

Неполноценное, несбалансированное питание на ранних стадиях тоже является фактором тератогенного воздействия. Многими авторами доказано, что дефицит витаминов во время беременности, когда потребность женского организма в этих незаменимых пищевых веществах особенно велика, наносит ущерб здоровью матери и ребенка, повышает риск перинатальной патологии, является одной из причин врождённых уродств.

Формирование зачатков постоянных зубов начинается с 5 месяца беременности (резцов, клыков и первых моляров) и продолжается после рождения ребёнка. Именно в этот период, начиная с 20 недели беременности, могут способствовать нарушению закладки зубов болезни, перенесённые матерью во время беременности: токсикоз, экстрагенитальные заболевания, а также угроза невынашивания и

неблагоприятный акушерско-гинекологический анамнез. За последнее десятилетие, по мнению акушеров-гинекологов сопутствующие экстрагенитальные патологии встречаются у 60-80% беременных женщин. Количество женщин с сахарным диабетом увеличилось в 1,5раза, показатели заболеваемости анемией у беременных женщин остаются всё также на высоком уровне.

Частота привычного невынашивания колеблется от 5 до 25% к общему числу беременностей. Резко сократилось число нормальных родов, удельный вес которых в некоторых субъектах Российской Федерации не достигает 25%. В связи с вышеуказанными литературными данными о высоких показателях заболеваемости беременных женщин фактор влияния здоровья женщины на закладку зубов плода становится особенно актуальным. Однако в изучаемых литературных источниках не обнаружено доказательств, свидетельствующих о прямом влиянии определённой соматической патологии беременной женщины на возникновение первичной адентии у детей. На сегодняшний день некоторые авторы предполагают, что уменьшение числа зубов можно расценивать как редукцию зубочелюстной системы у современного человека и её приспособление к новым функциональным потребностям, что следует рассматривать не как патологию, а как результат филогенетического развития.

Независимо от причин возникновения первичной адентии требуется комплексный подход к лечению данной аномалии. В настоящее время большинство клиницистов считают целесообразным начинать лечение данной патологии с молочного прикуса или, точнее, с момента их обнаружения, так как первичная адентия нарушает обычные взаимоотношения зубных рядов, оказывая влияние на рост и формирование всего лицевого скелета и жевательного аппарата. Поэтому главной задачей профилактики развития дальнейших зубочелюстных деформаций в

результате первичной адентии является её ранняя своевременная диагностика.

ДИАГНОСТИКА ПЕРВИЧНОЙ АДЕНТИИ.

Дополнительные методы исследования

Диагноз адентии ставят на основании клинического и рентгенологического обследования зубных рядов, челюстей, лицевого скелета с учётом анамнестических данных, а также изучения диагностических моделей. В современной практике применение только клинических методов обследования для диагностики первичной адентии у детей недостаточно и требует обязательного проведения рентгенологического метода исследования (Рабухина Н.А., Аржанцев А.П.,1999; Кузнецова Г.В.,1997; Хорошилкина Ф.Я. и соавт.,2004; Надира А.Я.,2008), как наиболее информативного и достоверного в визуализации и диагностической оценке первичной адентии.

А. Рентгенологический метод исследования

Из рентгенологических способов исследования челюстей, позволяющих выявить адентию отдельных зубов в различных возрастных периодах формирования прикуса, наиболее информативным является ортопантомографическое исследование. Применение только клинического обследования с целью выявления адентии у детей ведёт к неточной диагностике. Рентгенография, проведённая в пятилетнем возрасте, демонстрирует наличие или отсутствие всех постоянных зубов, за исключением третьих моляров, которые до 9 лет обычно не визуализируются рентгенографически. На основании проведённого Агаджянян С.Х.(1984), Бондарец Н.В.(1990), Радкевич А.А. (2010) изучения ортопантограмм было установлено, что частоту встречаемости адентии отдельных зубов наиболее точно можно определить только с применением рентгенологического метода исследования в 16,88% случаев, где 2,04 % составляла врождённая адентия молочных зубов. Так, например, у 97%

детей формирование зачатков второго премоляра определяется на рентгенограммах в возрасте 5,5 лет, а латерального резца – в 3,5 года. В связи с внедрением ортопантомографического исследования в ортодонтическую практику появилась возможность изучить степень формирования и рассасывания корней временных зубов, соотношение этих зубов с соседними и противостоящими зубами. Однако согласно протоколам ведения детей дошкольного возраста, проведения панорамной рентгенографии показано у детей в раннем сменном прикусе при прорезывании первого постоянного моляра для диагностики нарушения развития зубов.

Б. Пренатальные методы диагностики.

Ультразвуковое исследование

В настоящее время с использованием УЗИ диагностики стало возможным исследование лица плода и определения зачатков зубов плода внутриутробно. Исследование лица плода - важный компонент любого ультразвукового скринингового исследования, проводимого с целью выявления пороков развития, таких, как заячья губа, волчья пасть и гипертелоризм. Двухмерный ультразвук является базисом современной эхографии и, благодаря ему, врачи достигли больших успехов в решении множества клинических задач в акушерстве, диагностике заболеваний и пороков развития у плода. В результате УЗИ можно выявить до 60-70% структурных дефектов плода (спинно-мозговую грыжу, отсутствие конечностей, пороки сердца, расщелины губы и неба и др.). Зачатки зубов можно визуализировать, используя двухмерное сканирование, но при использовании метода трехмерного УЗИ задача заметно облегчается. Трехмерный режим имеет преимущества, поскольку сокращает время проведения исследования и улучшает качество диагностики. Поверхностный режим позволяет обнаружить даже незначительные изменения поверхности лица. Лучший срок для обследования лица плода - между 20-25 неделями беременности.

В 1989 г. в Париже на Французском конгрессе рентгенологии фирма Kretztechnik представила первую коммерческую ультразвуковую систему, созданную на основе технологии 3D-Voluson. Появление 3D/4D УЗИ позволило расширить возможности визуализации внутренних органов плода и поверхностных структур в I и II триместрах беременности. С помощью трехмерной реконструкции лица плода диагностируются врожденные пороки развития лицевого черепа: расщелины верхней губы и твердого неба («заячья губа», «волчья пасть»), вплоть до мельчайших лицевых дизморфий. Объемная реконструкция лица плода позволяет также оценить его фенотип, который достаточно характерен для некоторых врожденных синдромов. В практике отечественных и зарубежных наблюдений плодов с аномалиями развития наилучшую эффективность 3D/4D режим продемонстрировал в визуализации лица. Трехмерное изображение плода открывает новые возможности в изучении его анатомии и в определении трудно различимых мелких аномалий, таких как отсутствие зачатков зубов. Надежная визуализация мелких структур лица плода стала возможной с 11 недель гестации. Именно применение 3D/4D УЗИ и вагинального объемного сканирования позволили успешно диагностировать различные лицевые аномалии у 11 плодов в сроки 11-13 недель. С использованием трехмерной ультрасонографии на опыте 20 беременностей при сроках от 15 до 35 недель у 90 % исследованных плодов были обнаружены все 20 зубных зачатков молочных зубов.

Зарубежными учёными Ulrich Honemeyer, Azim Kurjak был проведён сравнительный анализ использования 2D и 3D-УЗИ для визуализации зубных зачатков плода. В результате проведенных исследований у 125 беременных женщин ими были получены следующие результаты: 3D УЗИ плода в 31% случаев против 8,8% случаев 2-D диагностики позволяло определить зубные зачатки плода. Другими учеными M. R. Ulm, A. Kratochwil, B. Ulm, P. Solar, G. Aro and G. Bernaschek были проведены УЗИ

45 беременным женщинам на разных сроках: 16-18 недель, 20-25 недель и после 25 недель, с целью оценки качества визуализации зачатков зубов плода при использовании 2- и 3D УЗИ диагностики. В результате их исследований при использовании 3D УЗИ в 19 недель беременности у 86–94% женщин визуализировались зачатки зубов, а при 2D диагностики только у 56–62%. При этом в 20 недель беременности в случаях с применением 3D УЗИ у 14 обследуемых женщин уже определялись все 20 зачатков зубов, тогда как при 2-D УЗИ только у 4 женщин отчетливо визуализировались все 20 зубных зачатков плода. В сроках от 20- 26 недель у беременных женщин одинаково достоверно визуализировались зачатки всех 20 зубов при 2D и 3D УЗИ только. Таким образом, в случае 3D/УЗИ беременной женщины уже в сроке 19 недель можно достоверно определить адентию зубов плода, а при использовании 2D УЗИ только после 20 недели. УЗИ во все сроки беременности продемонстрировал значительное повышение эффективности ультразвуковой диагностики, особенно в случаях трудно диагностируемых пороков у плода в ранние сроки беременности. Качественное изображение деталей пороков с применением 3D/4D УЗИ позволило в ряде наблюдений с большей точностью определять такие нарушения развития зубов как адентия. Возможность детального документирования результатов эхографического исследования на новом уровне превращает ультразвуковое 3D/4D исследование в объективный пренатальный метод диагностики нарушения развития зубов плода.

Молекулярно-генетический метод исследования

Данные о возможности пренатальной ранней диагностики первичной адентии плода с применением молекулярно-генетического метода исследования были высказаны Чуйкиным О.С. в научной работе. С применением данного метода диагностики им была установлена ассоциация полиморфных вариантов генов детоксикации ксенобиотиков с развитием первичной адентии у детей. Маркерами повышенного риска развития первичной адентии являются мутантные варианты генов цитохромов.

Результаты исследования Чуйкина О.С. (2009) позволили рекомендовать проведение молекулярно-генетического метода исследования на этапе планирования и в первом триместре беременности в условиях воздействия неблагоприятных экологических факторов окружающей среды для повышения эффективности прогнозирования риска развития первичной адентии у детей. Однако данный способ диагностики пока ещё только рекомендован и в связи с отсутствием в исследуемой литературе данных, подтверждающих его эффективность и достоверность, не имеет практического применения.

ЭКТОДЕРМАЛЬНЫЕ ДИСПЛАЗИИ

Эктодермальные дисплазии – это группа редких, передающихся по наследству врожденных пороков развития, различно выраженных фенотипически и характеризующихся остановкой развития, недоразвитием или отклонением от нормального формирования анатомических образований, органов и тканей эктодермального происхождения. Структуры, формирующиеся из эктодермального зародышевого листка, включают зубы, эпидермис и его дериваты, нервную систему и органы чувств. По разным оценкам в литературе, частота случаев рождения детей с этой патологией варьируется от 1:10000 до 1:100000, по данным одних авторов, в пределах 1–7 случаев на 100000 здоровых новорожденных, по сообщениям других. Заболевание встречается на всех континентах и у всех рас населения земного шара, носит спорадический характер у клинически здоровых родителей или проявляется в семейных формах, в том числе в близкородственных браках.

N. Freire Maia и M. Pinheiro (1988) описали порядка 120 вариантов эктодермальных дисплазий с различными комбинациями патологии органов дериватов эктодермального зародышевого листка. К настоящему времени M. Priolo и C. Lagana (2001) классифицировали 170 клинико-генетических форм данного заболевания.

В справочной литературе приведены основные симптомы, а отдельными клиническими наблюдениями описаны реже встречающиеся следующие проявления эктодермальной дисплазии: 1) гипоплазия потовых желез, приводящая к гипо-, реже ангидрозу (отсутствию пототделения), нарушению терморегуляции, развитию гипертермии, перегреванию организма и возникновению лихорадки неясного генеза; 2) гипотрихоз – волосы редкие, тонкие, пушкородобные, растут медленно, слабопигментированы, брови и ресницы короткие, редкие либо полностью отсутствуют; 3) алоpecia – стойкое или временное, частичное или полное выпадение волос; 4) прорезывание зубов начинается в возрасте 1–3 лет, последовательность и сроки прорезывания зубов нарушены; 5) гиподентия, олигодентия, в редких случаях полная временная и/или постоянная адентия; 6) анамальная коническая (шиповидная) форма фронтальных зубов, с острым (клыкообразным) окончанием режущего края; 7) атипичная форма жевательных зубов, с уменьшенным количеством слабовыраженных бугорков и мелкими фиссурами; 8) нарушение окклюзионных контактов зубных рядов, снижение высоты прикуса, нередко зубы подвижны в связи с их функциональной перегрузкой; 9) диастемы и тремы; 10) уздечка верхней губы низко прикреплена, щечные тяжи резко выражены, мелкое преддверие полости рта; 11) гипоплазия (недоразвитие) альвеолярного отростка верхней челюсти и альвеолярной части нижней челюсти в области отсутствующих зубов, их заостренная форма; 12) рентгенологически – укорочение корней зубов, расширение их периодонтальных щелей, мышечковые отростки нижней челюсти уплощены (лопатообразные); 13) гипоплазия слизистых желез полости рта, приводящая к гипосаливации, ксеростомии и, как следствие, к грубому и хриплому голосу; 14) предрасположенность к кандидозному стоматиту; 15) хейлиты; 16) дисплазия лицевого и мозгового черепа с характерными чертами “лицо старика” – большой лоб с выступающими надбровными дугами и лобными буграми, запавшая переносица, маленький седловидный нос с гипоплазией

крыльев, запавшие щеки, полные вывернутые губы с нечетко отграниченной красной каймой, большие деформированные ушные раковины (оттопыренные и заостренные кверху), встречается “блюдецобразная” (с вогнутой средней третью) форма лица. Лицевые особенности могут быть выражены в большей или меньшей степени и даже почти отсутствовать; 17) тонкая сухая мелкоморщинистая кожа; 18) в периорбитальной области и вокруг рта кожа особенно истончена, пигментирована, мелкоморщиниста с папулезными высыпаниями, сформированными дегенеративно измененными сальными железами; 19) гипоплазия слезных желез, больные плачут без слез. Кератиты, конъюнктивиты, блефариты, фотофобия; 20) расщелины губы и неба; 21) поражение ногтей (дистрофия, гипоплазия, аплазия), паронихии; 22) аномалии кистей и/или стоп (синдактилии, эктродактилии); 23) ладонно-подошвенный гиперкератоз; 24) экзема; 25) гипоплазия, редко отсутствие молочных желез и сосков; 26) иммунодефицит; 27) гипоплазия слизистых желез респираторного и желудочно-кишечного трактов; 28) постоянное образование корок из носового секрета в носовых ходах; 29) высокая предрасположенность к острым респираторным заболеваниям, ринитам, гайморитам, носовым кровотечениям, бронхитам с астматическим компонентом, заболеваниям желудочно-кишечного тракта; 30) в крови – низкие показатели гемоглобина (≈ 86 г/л), цветного показателя ($\approx 0,7$), снижение содержания белковых фракций альбуминов и увеличение гамма фракций, пониженное содержание Са, Р, Fe; 31) задержка психосоматического развития, часто снижение интеллекта до уровня пограничной умственной отсталости, редко олигофрения; 32) замкнутость и социальная дезориентация, отсутствие уверенности в общении в связи с необычной внешностью; 33) проблемы с речью вследствие врожденной адентии и постоянной заложенности носа; 34) тугоухость, обусловленная скоплением ушной серы в наружном слуховом проходе; 35) помутнение роговицы, тяжелые формы миопии.

Различное сочетание симптомов и выраженность признаков патологических изменений определяют самостоятельные формы заболевания, основными из которых являются: синдром Криста–Сименса–Турена, синдром Клоустона, синдром Рэппа–Ходжкина, синдром ЕЕС. Синдром Криста–Сименса–Турена. Заболевание описано в 1848 г. J. Thuraine. Синдром считают редким дерматологическим заболеванием. До настоящего времени в отечественной и зарубежной литературе наиболее часто употребляемым для обозначения этой формы заболевания был термин “ангидротическая эктодермальная дисплазия”. Christ (1913) определил данную болезнь как “врожденный эктодермальный дефект”, Weech (1929) под впечатлением от подавления функции потовых желез назвал ее “ангидротической эктодермальной дисплазией”, Felsher (1944) указывал, что даже в самых сложных клинических случаях диагностируется гипогидроз тяжелой степени, а полный ангидроз кожи практически не встречается, поэтому он считал более корректно использовать термин “гипогидротическая эктодермальная дисплазия”. Этой же терминологии отдают предпочтение отечественные стоматологи, глубоко исследовавшие данную проблему. Минимальные диагностические признаки характеризуются классической триадой симптомов: временная и/или постоянная гипо/олиго/полная адентия, гипо-, редко ангидроз, гипотрихоз, а также типичный дисморфогенез (нарушение развития) лица с характерными вышеописанными признаками. Тип наследования – X-сцепленный рецессивный, при котором ген патологии локализован в половой X-хромосоме и у женщин он подавляется доминантным геном, сцепленным с другой X-хромосомой. В данной связи клинические признаки болезни проявляются только у мужчин, у женщин, являющихся носительницами гена, внешние проявления заболевания отсутствуют.

Однако встречаются редкие случаи проявления полного симптомокомплекса заболевания у женщин. В данных клинических случаях тип наследования – аутосомно-рецессивный, при котором наследование

происходит с помощью любой пары аутосом и признак проявляется в гомозиготном состоянии. В гетерозиготном состоянии, когда рецессивный ген сбивает силу доминантного гена, у женщин клинически диагностируются слабо выраженные симптомы – гиподонтия, аномалии формы и размеров отдельных зубов.

Синдром Клоустона. Заболевание описано в 1929 г. Н. Clouston. Синоним – гидротическая эктодермальная дисплазия. Перечислим отличительные диагностические признаки: зубы, волосы и потовые железы поражаются в меньшей степени, чем у предыдущей формы заболевания. Гиподонтия (обычно поражаются нижние резцы, вторые моляры и верхние клыки). Поражения ногтей (дистрофия, гипоплазия, аплазия) в сочетании с паронихиями. Уменьшение количества потовых желез (потовые и сальные железы не изменены). Гипотрихоз, возможна алопеция вплоть до тотальной. Иногда ладонно-подошвенный гиперкератоз, гиперпигментация кожи в проекции суставов, в области сосков, подмышечных впадин, лобка, косоглазие, катаракта, низкорослость, заторможенность. Тип наследования – аутосомный путь наследования был описан Н. Clouston (1929), аутосомно-доминантный впервые выявили Lowrey et al. (1966) в канадских семьях французского происхождения, позже – J.S. Giansani et al. (1974) [43]. Наследование гена патологии происходит с помощью любой аутосомы. Клинические признаки болезни проявляются как в гомозиготном, так и в гетерозиготном состоянии, то есть с полной пенетрантностью.

Синдром Рэппа–Ходжкина. Заболевание описано в 1968 г. R. Rapp и W. Hodgkin [55]. Синоним – гипогидротическая эктодермальная дисплазия с расщелиной губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Перечислим отличительные диагностические признаки: гипогидроз, гипотрихоз, поражения ногтей (дистрофия, гипоплазия, аплазия), временная и/или постоянная гипо- и олигодонтия в сочетании с расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Западение переносицы, узость носа, верхнечелюстная микрогнатия, маленький рот.

Отмечается гипогенитализм и предрасположенность к гнойным конъюнктивитам и отитам. Тип наследования – аутосомно-доминантный.

Синдром ЕЕС. Выделен как самостоятельный синдром в 1970 г. Rudiger R.A. et al. Синоним – синдром эктродактилии, эктодермальной дисплазии, расщелины верхней губы и неба. Название ЕЕС синдром получил по первым буквам английских терминов, обозначающих основные клинические признаки – ectrodactyly, ectodermal displasia, cleft lip/palate. Перечислим отличительные диагностические признаки: аномалии кистей и стоп, варьирующиеся от синдактилии (полного или частичного сращения соседних пальцев) до эктродактилии (аплазии центральных компонентов кисти/стопы с формированием ее “клешнеобразной” формы) в сочетании с расщелиной верхней губы и неба, чаще (50%) верхней губы, нередко двусторонней. Возможна расщелина языка. Эктродактилии могут иметь различный характер – от частичного или полного отсутствия одного или нескольких пальцев до полного отсутствия проксимальных отделов кистей и стоп (пястных и плюсневых костей) с образованием расщелины. Выделяют типичные и атипичные формы расщепления кистей и стоп. Типичная форма сопровождается либо аплазией центральных компонентов кисти и глубокой расщелиной, разделяющей кисть на две части (клешнеобразная кисть), либо аплазией пальцев и соответствующих пястных костей без расщелины (монодактилия). При атипичном расщеплении недоразвиты (реже отсутствуют) средние компоненты кисти и/или стопы. Расщелина в этом случае неглубокая и имеет вид широкого межпальцевого промежутка. Эктродактилии бывают одно- и двусторонние на руках и/или ногах. Полная эктродактилия всех конечностей встречается редко. Гипотрихоз и алопеция, умеренная гипоплазия ногтей, сухость и гипопигментация кожи, верхнечелюстная микрогнатия, кератит, конъюнктивит, фотофобия. Могут отсутствовать слезные точки, вероятно слезотечение из-за облитерации носослезного протока. Атрезия околоушных слюнных желез и отсутствие их протоков. Отмечается

ксеростомия и предрасположенность слизистой оболочки полости рта к кандидозу. Характерны множественный кариес, гипоплазия эмали, аномалии формы зубов, задержка прорезывания зубов. Гиподонтия – преимущественно отсутствие нижних постоянных резцов, вторых премоляров и моляров, реже клыков. Пигментные невусы. Гидронефроз, удвоение лоханок и мочеточников, агенезия почки. Гипоплазия сосков молочных желез. Редко бывают гипоспадия, крипторхизм, атрезия ануса. Умственное развитие обычно нормальное, физическое отстает. Женщины и мужчины болеют одинаково часто. Тип наследования – аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью и различной экспрессивностью, встречаются рецессивно наследуемые формы.

Реабилитация детей при всех формах эктодермальной дисплазии должна быть комплексной и координированно преемственной с привлечением врачей различных специальностей: педиатра, ортодонта, стоматолога-терапевта, стоматолога-ортопеда, логопеда, психолога, невропатолога, медицинского генетика, ЛОР-врача, дерматолога, при необходимости анестезиолога и челюстно-лицевого хирурга и др. На основании многолетних клинических исследований и большого числа наблюдений наиболее полно перечень необходимых медицинских рекомендаций для этих больных сформулировал А. Clarke (1987), которые позже незначительно дополнены и изложены в стилистически русифицированных вариантах в работах А. Kupietzky и М. Houpt (1995) и Н.В. Бондарец и Ю.М. Малыгина (2002):

1. Систематически следить за температурой тела и регулировать ее с помощью влажных прохладных обтираний, душа, холодного питья, кондиционирования воздуха в помещении, ношения влажной одежды, особенно во время физических нагрузок и занятий спортом. Принимать по показаниям жаропонижающие лекарственные препараты.

2. Наблюдение и лечение у окулиста по поводу прогрессирующей с возрастом миопии или врожденной катаракты одного или обоих глаз.

Желательно пополнять недостаток слезного секрета применением глазных капель.

3. Профилактика и лечение инфекций, обусловленных уменьшением количества желез слизистых оболочек дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта.

4. Применять увлажненную пищу и искусственную слюну, так как присущие 89% пациентов проблемы приема пищи обусловлены не только малым количеством зубов, но и ксеростомией. Горячая и сухая пища затрудняют питание.

5. Зубное протезирование.

6. Лечение сопутствующих заболеваний, например, бронхиальной астмы, выявляемой у 46% пациентов, экземы и других аллергических проявлений, присущих 78% больных.

7. Генетическое консультирование обеспечивает необходимую поддержку семье и вносит определенную ясность при дальнейшем ее планировании.

8. Ранняя реминерализующая терапия и фторирование имеющихся зубов для профилактики кариеса.

С позиции ортопедической стоматологии и ортодонтии наибольший интерес представляет врожденное отсутствие зубов, являющееся следствием ошибок реализации наследственной программы морфогенеза зубных тканей. В историческом аспекте для обозначения данного патологического состояния применялась различная терминология: Л.В. Ильина-Маркосян (1951) предложила термины “истинная” и “ложная” адентия, В.Ю. Курляндский (1957) ввел понятия “первичная” и “вторичная” адентия, Д.А. Калвелис (1964) использовал термин “гиподонтия”, А.И. Бетельман (1965) – “адонтия”, С.Х. Агаджанян (1986) – “множественная адентия”, Н.В. Бондарец (2001) – “типолактодонтия, олиголактодонтия, анолактодонтия, анодонтия и др.”. В зарубежной литературе фигурируют

такие экзотические термины, как "агенез", "апалязия зубов", "олигодонтия", "анодонтия", "неразвившиеся зубы" и др.

По мнению Галонского В.Г., наиболее удачный принцип систематики указанной патологии представлен в клинической классификации, предложенной Н.В. Бондарец (2001), согласно которой диагноз "гиподонтия" выставляют при врожденном отсутствии шести и менее зубов, диагноз "олигодонтия" – более шести зубов (без учета наличия или отсутствия третьих постоянных моляров), диагноз "полная адентия" – всех зубов. Каждая формулировка диагноза может быть использована для временных и/или постоянных зубов, верхней и/или нижней челюстей.

Что касается терминологии, то понятия "первичная" и "вторичная" адентия, предложенные В.Ю. Курляндским (1957), нашли широкое применение в повсеместной стоматологической практике, видоизменять которые не имеет смысла. В соответствии с этим классификацию врожденной адентии считаем целесообразней представлять следующим образом (таблица).

Распространенность врожденной адентии зависит от многих факторов, в том числе от экологической обстановки, географического расположения и уровня урбанизации региона и др. По данным Р.М. Зволинской (1966), основанным на профилактических осмотрах 24000 детей Коломны, частота встречаемости первичной адентии составила 0,4%. Аналогичное обследование 63747 детей в возрасте от 3 до 16 лет, проживающих в Тимирязевском и Фрунзенском районах Москвы, выполненное Каламкаровым Х.А. с соавт. (1973), показало, что распространенность первичной адентии составила $0,9 \pm 0,06\%$. В 1991 г. Т.В. Шарова и Г.И. Рогожников опубликовали результаты выявленной врожденной адентии среди обследованных 4115 детей в возрасте от 3 до 17 лет, которая составила $3,71 \pm 0,02\%$, при этом один зуб отсутствовал у $33,33 \pm 4,58\%$, два – у $21,36 \pm 3,4\%$, три – у $12,41 \pm 2,66\%$, восемь – у $18,95 \pm 3,16\%$, двадцать – у $7,84 \pm 2,17\%$, двадцать три – у $5,81 \pm 2,43\%$. В

71,89±2,69% случаев адентия не сопровождалась органической патологией, в остальных наблюдались отклонения в развитии других органов эктодермального происхождения и генетически обусловленные системные заболевания. Частота встречаемости данной патологии среди школьников в возрасте 13–17 лет Смоленска в 2000 г. была установлена в 2,03% от общего числа (2557) наблюдений. Чаще выявлялось отсутствие вторых премоляров (58,1±4,2%) и верхних латеральных резцов (22,8±3,6%), реже – первых премоляров (15,4±3,1%) и нижних центральных резцов (3,7±1,6%). Р.Л. Dhanrajanі (2003) указывал на то, что постоянная первичная адентия встречалась у 5,5–6,5% соматически здорового населения, у женщин в 1,5 раза чаще чем у мужчин, причем отсутствие шести и более зубов (исключая третьи моляры) имело место у 0,3% населения. Временная адентия определялась в 0,1–0,9% случаев и не зависела от пола.

На основании проведенного С.Х. Агаджанян (1984) изучения ортопантомограмм было установлено, что частоту встречаемости адентии отдельных зубов наиболее точно можно определить только с применением рентгенологического метода исследования. Так, анализ 1145 ортопантомограмм показал, что адентия отдельных зубов выявлялась у 21,5% больных, из них в 53,6% в области верхней и 46,4% – нижней челюстей. Чаще отсутствовали вторые премоляры (24%), латеральные резцы (18%). Н.В. Бондарец (1990) наблюдала 1516 пациентов с врожденным частичным отсутствием зубов. На основании ортопантомографии у 16,88% из них установлена первичная адентия, в том числе временная в 2,04% случаев. В 39% случаев врожденная адентия являлась самостоятельной патологией, а в 61,5% – симптомом наследственных синдромов, в основном относящихся к различной категории эктодермальной дисплазии.

Дети с первичным множественным отсутствием зубов в сочетании с нарушениями других анатомических структур эктодермального генеза считаются инвалидами детства. На необходимость раннего зубочелюстного

протезирования данной категории больных, позволяющего улучшить внешний вид и устранить фонетические нарушения, обеспечивающего удовлетворительную жевательную эффективность, психологический комфорт и социальную адаптацию, указывали многие авторы. Вместе с тем, анализ отечественной и зарубежной литературы позволяет сделать вывод, что сообщения об эффективном ортопедическом лечении олигодентии немногочисленны, полной временной и/или постоянной первичной адентии верхних и/или нижней челюстей – встречаются редко, приведенные клинические наблюдения удачных результатов зубопротезирования представлены в основном пациентами подросткового возраста, в единичных случаях – детьми.

В последнее десятилетие среди отечественных и зарубежных клиницистов сложилось мнение, что единственно приемлемым эффективным методом устранения адентии у детей и подростков с эктодермальной дисплазией и множественным отсутствием зубов (особенно на нижней челюсти) является дентальная имплантация во фронтальном отделе челюсти и последующее съемное зубное протезирование. Вместе с тем, в связи с тяжестью основной патологии и молодым возрастом пациентов, а также плохими условиями для дентальной имплантации эффективность этих реабилитационных мероприятий не может быть удовлетворительной, сюда же следует отнести использование малого количества и выбор внутрикостных опор малой длины. Guckes A.D. с соавт. (2002), анализируя результаты ортопедической реабилитации 51 пациента с данной патологией, которым были изготовлены конструкции с опорой на дентальные имплантаты, отмечали 27% неудач уже в ближайшем после лечения периоде. Исходя из вышеизложенного, съемное зубное протезирование остается основным методом устранения адентии у больных с эктодермальной дисплазией.

В настоящее время достигнуты значительные успехи в области разработки теоретических и практических вопросов съемного

протезирования при частичной и полной адентии. Известны различные конструкции съемных зубных протезов из акриловой пластмассы, сплавов благородных и не благородных металлов, способы их изготовления. Наряду с этим, доказано наличие патологических изменений опорных тканей протезного ложа под действием съемных ортопедических конструкций. Выявлена их зависимость от качества изготовления протеза, сроков пользования, гигиены полости рта, реактивности организма больного. Являясь комбинированными раздражителями, съемные зубные протезы оказывают механическое, химио-токсическое, сенсibiliзирующее и термоизолирующее влияние на слизистую оболочку протезного ложа, что ведет к ее воспалению и последующей атрофии опорных тканей в целом.

Исследование морфологических характеристик слизистой оболочки полости рта у лиц с эктодермальной дисплазией свидетельствовало о дезорганизации и декомплексации эпителия с его гиперкератозом, начинающимся с базальной мембраны, анизо- и пойкилоцитозом, повышенной скоростью гибели клеток эпителия, сопровождающихся пикнозом или лизисом ядер и клеток, отсутствии эпителиального покрова и базальной мембраны в некоторых участках, наличии щелевидных каналов, прободающих базальную мембрану и распространяющихся в подлежащую соединительную ткань, а также широких щелей, не достигающих поверхности эпителия и лишь до половины покрытых рыхлой соединительной ткани, что существенно снижает функциональную активность и защитную роль слизистой оболочки на фоне отсутствия слизистых желез, обуславливающих ксеростомию. Данные обстоятельства в совокупности еще более усугубляют патологическую ответную реакцию слизистой оболочки протезного ложа при взаимодействии с ортопедической конструкцией у лиц с эктодермальной дисплазией.

Поведение тканей организма в условиях воздействия внешнего напряжения и деформации подчиняется закону запаздывания. С учетом данных требований наиболее близкими по поведению к параметрам тканей

живого организма материалами являются разработанные в НИИ медицинских материалов и имплантатов с памятью формы (Томск) сплавы на основе никелида титана, обладающие биохимической и биомеханической совместимостью с тканями организма, сверхэластичными свойствами и отсутствием токсического влияния на подлежащие тканевые структуры. Учитывая многолетний положительный опыт по применению данных материалов в различных областях практической медицины, представляется возможным для решения проблемы взаимодействия протеза и протезного ложа у больных с эктодермальной дисплазией использовать литейный стоматологический сплав “Титанид” (Патент РФ № 2162667; Регистрационное удостоверение федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития № ФС 01012006/3796#06 от 26.12.2006; Сертификат соответствия Госстандарта России № РОСС RU.АЯ79.ВО3433 от 26.03.2007), обладающий аналогичными характеристиками, в качестве основы ортопедической конструкции, контактирующей с опорными тканями. Авторы данной публикации с успехом применили данный материал в съемном зубном протезировании у 12 больных детского и подросткового возраста с гипо-, олиго- и полной временной и постоянной адентией на фоне эктодермальной дисплазии. Во всех случаях получен удовлетворительный косметический и функциональный результат, патологическая реакция со стороны опорных тканей протезного ложа отсутствовала в отдаленные сроки наблюдений.

ОРТОДОНТИЧЕСКИЙ ЭТАП ЛЕЧЕНИЯ МНОЖЕСТВЕННОЙ ПЕРВИЧНОЙ АДЕНТИИ

По данным различных авторов, пациенты с первичной адентией составляют от 3,5 до 22,8 % от всех обращающихся за ортодонтической помощью. Чаще зачатки зубов отсутствуют на верхней челюсти. Высокую частоту локализации аномалий количества зубов во фронтальном отделе

верхней челюсти обуславливают сложность анатомического строения и онтогенетического развития верхней челюсти.

Возникновение аномалий количества зубов является следствием различных причин. Уменьшение числа зубов ряд авторов рассматривают как редукцию зубочелюстной системы у современного человека и ее приспособление к новым функциональным потребностям.

Врожденное отсутствие зачатков характеризуется определенными клиническими симптомами и сопровождается значительными анатомическими, функциональными и эстетическими нарушениями. Функциональные нарушения выражаются в неправильном произношении звуков "Д", "Т", "С" и других, что связано с неправильной артикуляцией языка с окружающими тканями. Функциональные нарушения при первичной адентии заключаются в нарушении откусывания, пережевывания пищи, прикусывании боковых участков языка и щек. Имеют место нарушения формы лица в фас и профиль, снижение высоты его нижней трети, утолщенные губы с вывернутой красной каймой, глубокая супраментальная борозда при нейтральной и дистальной окклюзии; западение верхней губы и сглаженность носогубных складок при мезиальной окклюзии. Таким образом, по данным отечественных и зарубежных авторов при первичной адентии отмечаются выраженные анатомические и функциональные нарушения, проявления которых тем ярче, чем тяжелее патология. Это обуславливает необходимость совершенствования методов лечения данной патологии. Пациент 20 лет, обратился в клиническую стоматологическую поликлинику Башгосмедуниверситета с жалобами на асимметрию лица, эстетическую неудовлетворенность, нарушение функции речи, откусывания и пережевывания пищи, щелканье, хруст в обоих височно-нижнечелюстных суставах. Данные объективного обследования: асимметрия лица, снижение нижней трети лица, выражена подбородочная складка. В полости рта имеются следующие зубы: на верхней челюсти – 1.6, 5.5, 5.4, 5.3, 1.2, 2.2,

6.3, 6.4, 6.5, 2.6, на нижней челюсти – 3.6, 7.5, 7.4, 8.5, 4.6, атрофия альвеолярных отростков. Диагноз: множественная первичная адентия, дисфункция височно-нижнечелюстных суставов. Ортодонтический этап заключался в устранении дивергенции верхних боковых резцов. На вестибулярную и небную поверхность боковых верхних резцов были зафиксированы элементы в виде крючков из композитного материала. Между ними было рекомендовано постоянное ношение эластичной тяги 4,76мм (3/16") 3,5oz средней силы с заменой каждый день. Ношение данных эластиков проводилось в течение 2 месяцев, в последующем в течение 1 месяца эластики были заменены на эластики средней силы 3,18мм (1 / 8") 3,5oz до создания параллельности корней верхних боковых резцов. Ретенционный период в течение 6 месяцев.

Таким образом, ортодонтическое лечение множественной первичной адентии является предварительным и обязательным этапом лечения данной патологии.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Первичная адентия в детском и подростковом возрасте является одной из основных причин развития зубочелюстных деформаций, трудно поддающихся ортодонтической и ортопедической коррекции в старших возрастных группах. Современные технологии, используемые в ортодонтии, позволяют совершенствовать подход к решению данной патологии у лиц в период прикуса постоянных зубов, в частности, замещению дефекта зубного ряда при врожденном отсутствии боковых резцов.

Профилактика врожденных аномалий челюстнолицевой области на медицинском уровне - это, прежде всего ранняя своевременная диагностика. Появление ультразвуковой 3D/4D диагностики плода и молекулярно-генетического анализа беременной женщины открывают новые

возможности в пренатальной диагностике первичной адентии плода в целях предотвращения серьезных челюстно-лицевых деформаций.

Этиология первичной адентии мультифакториальна, и на сегодняшний день количество и тяжесть влияния этиологических факторов не уменьшается с учётом здоровья беременных женщин, экологической ситуации, что может сказываться на увеличении её распространённости.

Список использованной литературы:

1. Персин, Л. С. Ортодонтия. Диагностика и лечение зубочелюстно-лицевых аномалий и деформаций [Электронный ресурс]: учебник / Л. С. Персин и др. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970438824.html>
2. Гистология и эмбриональное развитие органов полости рта человека [Электронный ресурс] / В. Л. Быков - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014.-
<http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970430118.html>
3. Смирнова, А. М. Первичная адентия у детей. Распространённость, этиология и современные методы диагностики / А. М. Смирнова, М. П. Харитоновна // Уральский медицинский журнал. - 2012. - №12. – С. 90-94.
4. Галонский, В. Г. Эктодермальная дисплазия: характерные клинические признаки и методы стоматологической реабилитации / В. Г. Галонский, А. А. Радкевич, А. А. Шушакова // Сибирский медицинский журнал. – 2011. -№ 2. – С. 21-25.
5. Аверьянов, С. В. Ортодонтический этап лечения множественной первичной адентии. / С. В. Аверьянов, Р. Г. Галиев, А. В. Зубарева // Новая наука: теоретический и практический взгляд. – 2015. - № 6-2. – С. 39-40.
6. Факторы риска возникновения зубочелюстных аномалий у детей (обзор литературы). / С. В. Чуйкин, Г. Г. Акатьева, Т. В. Снеткова [и др.] // Проблемы стоматологии. - 2010. - № 4. – С. 54-60.
7. Викторова Т. В. Генетические методы в пренатальной диагностике и профилактике стоматологических заболеваний. / Т. В. Викторова, С. В. Аверьянов, О. С. Чуйкин // Проблемы стоматологии. – 2007. - № 6. – С. 51-53.

https://elibrary.ru/download/elibrary_29737844_81314675.pdf

https://elibrary.ru/download/elibrary_20619483_94124734.pdf

https://elibrary.ru/download/elibrary_9321043_24482400.pdf

https://elibrary.ru/download/elibrary_16909994_54090554.pdf

https://elibrary.ru/download/elibrary_19832811_49893777.pdf