**СЕВЕРНЫЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**Кафедра Гистологии, цитологии и эмбриологии**

**Реферат на тему**

**«Аномалии развития челюстно-лицевой области»**

**Студентки 5 группы 2 курса**

**Стоматологического факультета**

**Кузнецовой Ольги Львовны**

**Архангельск 2011**

**Содержание:**

*Введение*

*I.Наследственные заболевания твердых тканей зубов*

*II.Аномалии мягких тканей*

*III.Профилактика*

*Резюме*

*Список литературы*

**ВВЕДЕНИЕ**

Наследственные болезни играют огромную роль в медицине и стоматологии. Этиологическим фактором этих болезней являются мутации. Наследственные аномалии зубов могут возникать на любом этапе их развития - от начала закладки их зачатков до полного прорезывания. На долю генетических аномалий зубочелюстной системы приходится около 25% от всех зубочелюстных аномалий.

Лицо развивается в результате сращения различных отростков. В действительности, однако, полного объединения отростков не происходит — в области их слияния мезенхима одного отростка отделяется от мезенхимы другого бороздкой — зоной, содержащей небольшое количество клеток. В ходе развития эти бороздки сглаживаются, благодаря чему формируется окончательная конфигурация лица. В связи с формированием лица и полости рта из различных сливающихся друг с другом структур возможно возникновение ряда челюстно-лицевых аномалий, причина которых кроется в нарушении процессов нормального слияния отростков.

Стоматологи насчитывают десятки всевозможных аномалий зубов - изменения их формы, строения твердых тканей, цвета, размеров, количества зубов (наличие сверхкомплектных зубов, полное или частичное их отсутствие), нарушения сроков прорезывания зубов (раннее прорезывание, задержка прорезывания).

**I. Наследственные заболевания твердых тканей зубов**

*1.Несовершенный амелогенез (amelogenesis imperfecta)*

Наследственные нарушения развития эмали возникают часто вследствие влияния наследственных факторов, которые появляются в результате патологических изменений эктодермальных образований.

Серьёзный и глубокий анализ этой группы некариозных поражений провели Ю.А. Беляков с соавторами. По их мнению, несовершенный амелогенез (дисплазия эмали) – это наследственные факторы, которые проявляются нарушением обмена веществ в период формирования матрикса эмали или период ее минерализации, приводящего к гиперминерализации. Несовершенный амелогенез связан с нарушением формирования эмали амелобластами. При этом образуется очень тонкий слой эмали или она вовсе отсутствует. Поэтому зубы бывают меньших размеров, окрашены в серые или коричневые оттенки. По мере роста индивида вследствие отложения со стороны пульповой камеры новых слоев дентина цвет зуба меняется - увеличивается его желтизна. В связи с тем, что дентин откладывается за счет ткани пульпы, ее розовый цвет становится менее выраженным. В результате зубы с возрастом продолжают темнеть. Этот эффект усиливается внедрением красителей из ротовой среды в дентин благодаря его высокой проницаемости. Данное свойство обеспечивается значительной пористостью дентина. Именно эти неправильно текущие процессы являются основой частичного или полного нарушения структуры и минерализации эмали и приводят к целому ряду морфологических дефектов и изменений.

Ю.А. Беляев с соавторами на основании данных литературы делит наследственные заболевания на 3 основные группы, каждая из которых имеет клинические разновидности:

- Наследственная гипоплазия эмали, вызванная нарушениями матрикса эмали:

- Наследственная гипоплазия эмали, обусловленная нарушением созревания эмали;

- Наследственная гипоплазия эмали, связанная с гипокальцификацией.

У женщин несовершенный амелогенез встречается чаще в 1,5 раза, чем у мужчин, поскольку мутантный ген у плода мужского пола вызывает не только нарушение амелогенеза, но и ряд изменений, ведущих к его гибели в пренатальном периоде.

Лечение несовершенного амелогенеза. С целью сохранения имеющейся эмали рекомендуется систематическая обработка реминерализующими растворами и 0,2-0,05% р-м фторида натрия. При значительном изменении эмали проводится ортопедическое лечение.

*2. Наследственные нарушения развития дентина.*

Несовершенный дентиногенез (наследственный опалесцирующий дентин) как результат нарушения формирования дентина чаще встречается у женщин. Цвет зуба бывает изменен за счет значительного объема пульпы с большим количеством кровеносных сосудов, чем обычно. Капилляры часто разрываются, вызывая небольшие кровотечения, результатом которых является пигментация твердых тканей продуктами распада клеток крови.

Прорезывание зубов при этом пороке развития задерживается, а когда подвергшиеся изменению зубы прорезываются, они имеют голубоватый оттенок, постепенно переходящий в пурпурно-опаловый или янтарный. Цвет может быть и серо-коричневым. Поскольку дентин изначально откладывается в небольшом количестве, у зуба отсутствуют желтые оттенки.

Строение эмали бывает нормальным, поэтому прорезавшийся зуб имеет голубоватый оттенок. В силу нарушения эмалево-дентинного соединения, эмаль вскоре скалывается. Дентин, не обладая высокой твердостью, легко стирается.

В настоящее время в стоматологической литературе наибольшее распространение получила следующая классификация наследственных нарушений дентина:

1) Несовершенный дентиногенез 1 типа;

2) Наследственный опалесцирующий дентин (несовершенный дентиногенез 2 типа, дисплазия Капдепона);

3) Корневая дисплазия дентина (дисплазия дентина 1 типа, бескорневые зубы);

4) Коронковая дисплазия дентина (дисплазия дентина 2 типа, дисплазия полости зуба);

-Дентиногенез 1 типа - Изменения в постоянных зубах наблюдаются у 35% больных. Характерна триада симптомов: голубые склеры, патологическая ломкость костей (61%) и развитие отосклероза (20%). Преимущественно поражаются длинные трубчатые кости, а их переломы и деформации – основные симптомы заболевания. Выраженность изменений в зубах не связана со степенью поражения и деформации костей скелета. Популяционная частота 1:50 000.

-Наследственный опалесцирующий дентин. Встречается чаще, чем дентиногенез 1 типа. Люди с этой формой заболевания практически здоровы. Характерный признак – это опалесценция или просвечивание зубов, окраска эмали водянисто-серая. Клинически отмечают повышенную стираемость окклюзионной поверхности зубов, окрашивание обнаженного дентина в коричневый цвет, прогрессирующую кальцификацию полости зуба и корневых каналов. Коронки зубов нормальных размеров, нередко шаровидной формы. Коронки зубов укорочены, у верхушек возможны очаги просветления. Изменены и временные и постоянные зубы. Характерно низкое содержание в дентине минеральных веществ (60%) и высокое – воды (25%), органических веществ (15%), уменьшенное – кальция и фосфора при нормальном их соотношении.

Гистологические исследования показали, что дентинный матрикс атипичен, линия предентина расширена. Одонтобласты вакуолизированы, неправильной формы. Типично так же уменьшение их количества, при далеко зашедшем заболевании – их отсутствие. Слой цемента заужен в верхней корневой части, он может подвергаться дегенеративным изменениям. Электронно-микроскопические исследования показали интердегитацию эмали и дентина, что отрицательно влияет на скрепление этих твердых тканей между собой. Микроскопичски определяется нормальный слой эмали, но нарушено расположение ее кристаллов. Кариес зубов встречается редко. В структуре эмали при развитии кариеса таких зубах не обнаружено различий по сравнению с обычным кариесогенным процессом. Задерживается резорбция корней временных зубов. Популяционная частота – 1:8000.

-Корневая дисплазия дентина. Коронки временных и постоянных зубов не изменены, но иногда незначительно отличается их цвет. Полости и каналы временных зубов полностью облитерированы. Полости постоянных зубов могут быть в виде полумесяца, что является характерным признаком этого заболевания. Постоянные однокорневые зубы имеют короткие, конусообразные, резко сужающиеся у верхушки корни, корни жевательных зубов имеют форму W. У некоторых детей корни особенно временных зубов мало развиты, что зубы вскоре после прорезывания становятся подвижными и выпадают. Гистологически коронки временных зубов имеют нормальную эмаль и слой пограничного с эмалью дентина (дентинные канальцы единичны или полностью отсутствуют), между которыми располагаются остатки ткани зубного сосочка. Корневой дентин диспластичен на всем протяжении. Рентгенологически часто определяются участки просветления у верхушек корней интактных зубов. Биопсия обнаруживает плотную коллагеновую ткань, скопления плазматических клеток, лимфоцитов и макрофагов.

В отличие от наследуемого опалесцирующего дентина количество одонтобластов не уменьшается. Изучая тонкие шлифы зубов при дисплазии дентина под световым и электронным микроскопом не отмечено отклонений от нормы в строении призм и межпризменных промежутков. В дентине изменены дентинные канальцы и межканальная зона, полость зуба полностью выполнена дентиклами различного размера. Наряду с изменениями в зубах возможен отосклероз альвеолярной кости и скелетные аномалии. Популяционная частота 1:100 000.

-Коронковая дисплазия дентина. Сопровождается изменением цвета временных зубов, они становятся янтарными и опалесцируют. Полость зуба облитерирована. Постоянные зубы имеют нормальный цвет. Отмечена патологическая стираемость эмали и дентина. Рентгенологически во всех определяют полость зуба, но часто в ней попадают дентикли. Участки просветления у верхушек корней интактных зубов встречаются значительно реже, чем при дисплазии дентина 1 типа. Нарушены процессы обезыствления дентина и его структура. Постоянные зубы имеют обычную окраску. Однако у отдельных были искривлены корни и уменьшена их толщина, облитерированы корневые каналы и более выражены морфологические изменения пульпы. Дифференциальную диагностику этого синдрома следует проводить с наследственным опалесцирующим дентином, несовершенным дентиногенезом 1 типа и дисплазией дентина 1 типа.

*3. Наследственные нарушения развития эмали и дентина*

Одонтодисплазия - аномалии развития зубов характеризуются нарушением развития эмали и дентина. Поражаются временные и постоянные зубы. Они менее рентгеноконтрастны: обычно хорошо видны большие полости зубов, эмаль и дентин тонкие. Зубы могут опалесцировать, иметь часто неправильную форму, меньшие размеры, возможно образование дентиклей в их полости. Зачатки некоторых зубов могут не развиваться. Наличие дентиклей – характерная черта заболевания, окружающая их пульпа имеет обычное строение.

При этом синдроме так же возможны: гипоплазия и гипосозревание эмали, тавродонтизм моляров, рентгенологически облитерация полости зуба, отсутствие контрастности между эмалью и дентином. Наряду со стоматологическими проявлениями обычно имеют редкие, тонкие кудрявые волосы и тонкие диспластические ногти.

Очаговая одонтодисплазия. Поражает группу зубов, чаще половину верхней челюсти, резцы и клыки бывают изменены у 2\3 (60%) больных. Частота в среднем составляет 1:40000. Задерживается прорезывание временных и постоянных зубов разного периода формирования. Они меньших размеров, эмаль отсутствует, дентин пигментирован. Лицо больных с аномальными зубами на одной половине челюсти ассиметрично

*4. Наследственное нарушение развития цемента*

Дисплазия цемента. В 1982 г. H.O.Седано и соавторы Описали новую форму дисплазии, которая была случайно выявлена у 10 членов одной семьи, не предъявлявших никаких жалоб. Деформации лица не было, клинических проявлений тоже. Рентгенологическое исследование выявило участки склероза в виде долек с преимущественной локализацией у корней премоляров и клыков обеих челюстей. Этот склероз распространялся до основания нижней челюсти.

**II. Аномалии мягких тканей**

*1. Расщелина губы*

Наиболее часто встречается врожденная расщелина губы — так называемая заячья губа. Она возникает вследствие нарушения срастания среднего носового отростка с максиллярным. Заячья губа обычно бывает односторонней, реже — двусторонней. Еще реже эта аномалия сочетается с зияющей глазо-носовой щелью. При несращении небных отростков возникает врожденный дефект, называемый волчьей пастью, при котором имеется расщелина твердого и мягкого неба различной протяженности. При срединном расщеплении губы дефект возникает в результате нарушения слияния медиальных носовых отростков. Указанные пороки развития вызывают у ребенка нарушения питания и дыхания и требуют хирургического лечения.

Причины возникновения расщелины неба, как и расщелины губы, связаны с действием многих факторов. Эти пороки чаще развиваются при некоторых хромосомных аномалиях, описано их возникновение под действием тератогенных препаратов, инфекционных заболеваний, облучения, гормонов. Критический период действия вредных факторов, вызывающих пороки развития челюстно-лицевой области, соответствует времени наибольшей активности процессов формирования структур лица.

*Механизмы образования расщелин области*

Механизмы образования расщелин области лица и неба неодинаковы. Расщелины губы и передних отделов верхней челюсти возникают вследствие нарушения развития первичного неба эмбриона. Часто при возникновении таких расщелин небные отростки оказываются не в состоянии войти в соприкосновение при переходе в горизонтальное положение. При этом к расщелине первичного неба присоединяются расщелины вторичного. Расщелины тканей лица обычно развиваются из-за дефектов мезенхимы области лица, которые обусловлены нарушениями миграции клеток нервного гребня или пролиферации клеток мезенхимы. При развитии расщелины неба в отсутствие расщелин лица механизмы отличаются от указанных. Они включают: 1) нарушение слияния небных отростков вследствие недостаточного роста или отсутствия их перехода в горизонтальное положение; 2) неспособность небных отростков слиться друг с другом после установления контакта из-за отсутствия разрушения эпителия; 3) разъединение после первичного слияния; 4) дефектное слияние мезенхимы отростков.

Макростомия (от греч. makros — большой и stoma — рот), или поперечная расщелина лица, возникает вследствие несращения максиллярных и мандибулярных отростков в их латеральных участках, что приводит к формированию необычно большой ротовой щели. Микростоми я (от греч. mikros — маленький и stoma — рот) является результатом избыточного сращения латеральных зон максиллярных и мандибулярных отростков.

*2. Пороки развития языка*

Первичная полость рта образуется вследствие слияния ротовой ямки с передней кишкой. Эпителий, выстилающий полость рта, происходит из двух источников. Точная граница между эпителиями различного происхождения не определена, однако принято считать, что эпителий преддверия полости рта имеет эктодермальное происхождение, а эпителий собственно ротовой полости происходит из выстилки передней кишки.

Первоначально эпителий, выстилающий полость рта, является однослойным, однако уже на 5-6-й неделе он превращается в двуслойный, который становится многослойным на 10—12-й неделе. В эпителии слизистой оболочки разных отделов полости рта, который в дальнейшем превратится в ороговевающий и неороговевающий, возникают различия в экспрессии цитокератинов. Морфологические особенности эпителиев слизистых оболочек выстилающего и жевательного типов начинают выявляться с 10-12-й недели. В эпителии слизистой оболочки жевательного типа базальные клетки становятся выше, а граница между ним и подлежащей дифференцирующейся соединительной тканью из ровной превращается в волнообразную. Между 13-й и 20-й неделями пласт эпителия приобретает большую толщину, и в нем появляются начальные признаки подразделения на слои. Образование гранул кератогиалина позволяет разграничить зернистый и шиповатый слои. Клетки поверхностного слоя эпителия подвергаются паракератозу в течение всего периода до прорезывания зубов. Лишь после этого в эпителии слизистой оболочки жевательного типа выявляются признаки ортокератоза.

Нарушение нормального хода развития языка приводит к возникновению ряда врожденных аномалий этого органа. Наиболее частой из них является укорочение уздечки языка, вследствие которого кончик языка фиксирован к дну полости рта и нарушена его подвижность. Этот дефект обусловливается неполным разрушением эпителиальных клеток, которые в ходе развития языка врастают в подлежащую мезенхиму, а в дальнейшем дегенерируют, образуя желобок вокруг языка (в норме они должны сохраняться только в области уздечки).

Так же характерным пороком развития языка является расщепление кончика языка вследствие неполного слияния боковых бугорков. Иногда по этой же причине на поверхности языка имеется глубокая щель (расщепленный язык).

Описано формирование добавочного языка из материала неправильно развивающегося непарного бугорка. Непропорциональное окружающим тканям развитие языка приводит к формированию чрезмерно большого или маленького языка. Эти аномалии носят название макроглоссии (от греч. makros — большой и glossa — язык) и микроглоссии (от греч. mikros — маленький и glos-sa — язык), соответственно.

**III. Профилактика**

Профилактика аномалий прикуса проводятся в различные периоды детского и юношеского возраста, включая внутриутробное развитие.

• Внутриутробное развитие.

• От рождения до 6 месяцев.

• От 6 месяцев до 3 лет (Период временного прикуса).

• От 3 лет до 6 лет (Период сформированного временного прикуса и начало

формирования смешанного).

• От 6 до 9 лет (Первый период смешанного прикуса).

• От 9 до 12 лет (Второй период смешанного прикуса, начало формирования

постоянного прикуса).

• От 12 до 15 лет (Период формирования постоянного прикуса).

Для каждого периода характерны свои методы профилактики.

• Нормализация жизни матери, нормальное питание, условия труда и. т. д.

• Профилактика травматизма при рождении ребенка.

• Характер вскармливания ребенка.

• Санация полости рта. Причем нужно отдавать предпочтение нестирающимся пломбировочным материалам. И если у ребенка есть потеря зубов, то нужно изготавливать профилактические протезы.

• Санация носоглотки.

• Логопедическое обучение.

• Купирование вредных привычек осознанных и неосознанных.

• Лечебная физкультура.

• Хирургическое вмешательство.

**Резюме**

Врожденные пороки развития зубочелюстной системы – важная проблема практической стоматологии. Знать наследственные синдромы и их проявления в полости рта и челюстных костях стоматологу необходимо, чтобы правильно определить клинический диагноз и выбрать своевременное комплексное лечение: терапевтическое, ортодонтическое или хирургическое. В диагностике наследственных заболевания определенное клиническое значение нередко приобретают микроаномалии забочелюстной системы.

Большинство наследственных синдромов диагностируют на основании характерной клинической картины. Наряду с этим знание специфики стоматологических изменений будет способствовать постановке более точного диагноза специалистом в области медицинской генетики.

**Использованная литература:**

1. Ю.А. Беляков «Наследственные заболевания и синдромы в стоматологической практике», М, 2000 г.

2. «Новое в стоматологии», 1997 г, номер 10.

3. Е.В. Боровский, В.С. Иванов, Ю.М. Максимовский, Л.Н. Максимовская «Терапевтическая стоматология». Москва, «Медицина», 2001

4. В.Л. Быков «Гистология и эмбриология органов полости рта человека». Санкт-Петербург, «Специальная литература», 1998

5. Фалин Л.И. «Развитие и строение органов ротовой полости и зубов: учебное пособие для студентов стоматологических вузов (факультетов).

6. Материалы сайта <http://meduniver.com>

7. Материалы сайта <http://www.meddr.ru/>

8. <http://cfsmed.ru/about_sick/03017.html>