

## ORAL CAVITY CONDITION IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

<sup>1</sup> Gafforov Sunnatullo Amrulloevich, <sup>2</sup> Shaimatova Azizakhon  
Rustambekovna, <sup>1</sup> Nazarov Ulugbek Kakhramonovich.

<sup>1</sup> Center for the Development of Professional Qualifications of Medical Workers  
under the Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan.

<sup>2</sup> Samarkand State Medical University.

**Abstract.** The study is devoted to the study of the state of the oral cavity (PR) in 59 children and adolescents with differentiated connective tissue dysplasia (DDST). The following methods were used: a complex of general clinical studies - questioning, general examination, instrumental, biochemical, radiological methods, and on the basis of the results obtained, conclusions were drawn that the violation of metabolic processes in the body and bone resorption in patients with DSDT lead to the destruction of the integrity of organs and tissues of organs OC.

**Keywords:** differentiated connective tissue dysplasia, carious lesions of teeth, periodontitis, Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, Alport syndrome, osteogenesis imperfecta, epidermolysis bullosa.

**Актуальность.** Нам известно, что дисплазия соединительной ткани (ДСТ) подразделяется на дифференцированную и недифференцированную дисплазии (ДДСТ и НДДСТ) [3, 7, 25]. Для ДДСТ характерны: определенный тип наследования, отчетливая клиническая картина, нередко, установленные и достаточно хорошо изученные генные и/или такие биохимические дефекты как - синдромы Марфана, Элерса-Данлоса, Альпорта, несовершенный остеогенез (НО), буллезная форма эпидермолиза и др.; НДДСТ диагностируют в случаях, когда у пациента набор фенотипических и других признаков не укладывается, ни в одно из дифференцированных заболеваний. Также, известно, что в эмбриональном периоде проявляется структурообразующая функция соединительной ткани (СТ), которая влияет на дифференцировку и организацию тканей, в том числе тканей пародонта

[11, 12, 14, 15, 17, 24]. При этом процессы ДСТ в эмбриональном и постнатальном периодах, приводят к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений локомоторных и висцеральных органов с прогрессирующим течением, которое формирует фенотипические признаки наследственной патологии и служит фоном при ассоциированных заболеваниях, например таких как мутации коллагена, в том числе при синдроме Элерса-Данлоса, который развивается вследствие мутации генов COL3A1 (не менее 30), COL1A1, COL1A2, или при синдроме Марфана, формирующийся в следствии мутации гена фибриллина, структурного белка СТ [1, 2, 23]. В исследованиях приводится данные о том, что, при НО отмечаются «.....деформации скелета: грудной клетки, позвоночника, таза, укорочение нижних конечностей и дети могут отставать в росте, для подтипов IB и IVB характерна дисплазия зубов, нарушение развития эмали и дентина (dentinogenesis imperfecta), зубы имеют янтарный, желто-коричневый или голубоватый цвет из-за нарушения образования дентина [12, 13]. Также, известно, что, несмотря на многочисленные публикации, посвященные проблемам патологий ДДСТ [2, 3, 7, 14, 25], остаётся открытой тема оценки и оказания специфической стоматологической помощи таким больным, особенно среди детей и подростков, которые часто обращаются за стоматологической помощью [5, 14, 16].

**Цель исследований.** Определить клиническое состояние полости рта (ПР) у детей и подростков с патологиями ДДСТ.

**Материалы и методы исследования.** Исследование основано на ретроспективных и проспективных данных, полученных в результате наблюдения больных в 2020-2022 годах с различной выраженностью с диагнозом ДДСТ - 59 человек (1-группа); из них с синдромами Марфана – 14 (1а-группа), Элерса-Данлоса – 12 (1б-группа), Альпорта – 11 (1в-группа), несовершенный остеогенез (НО) – 11 (1г-группа), буллезная форма эпидермолиза – 11 (1д-группа) и 32 практически здоровых лиц без

признаков костно-мышечной дисплазии (контрольная группа –К/Г) в возрасте от 6 до 19 лет; в том числе – 49 (53,8%) мальчиков, -42 (46,2%) девушки (таблица №1).

**Таблица №1.**

**Характеристика обследованных с патологиями ДДСТ и контрольной группы по возрастам и по полам (M+n в %)**

Диагноз и группы			Возраст (M+n в %)			По полам в %	
			6-9 лет в %	10-13 лет в %	14-18 лет в %	Мальчики в %	Девушки в %
%	%	%					
Общее обследование 91/100	ДДСТ (1-гр.) 59/64,8	синдромы Марфана (1а-гр.) 14/23,7	4/28,6	5/35,7	5/35,7	7/50	7/50
		Элерса-Данлоса (1б-гр.) 12/20,3	3/25,0	5/35,7	4/33,3	8/66,7	4/33,3
		Альпорта (1в-гр.) 11/18,6	4/36,4	4/36,4	3/27,3	5/45,4	6/54,6
		Несовершен-й остеогенезно (1г-гр.) 11/18,6	3/27,3	3/27,3	5/45,5	5/54,6	6/45,4
		Буллез-я фор.эпидермо-а (1д-гр.) 11/18,6	3/27,3	4/36,4	4/36,4	7/63,6	4/36,4
		Средней: ДДСТ 59/64,1	17/28,9	21/35,6	21/35,6	32/54,2	27/45,8
	К/Г 32/35,2	Практически здоровые 32/35,2	7/21,8	12/37,5	13/40,6	17/53,1	15/46,9
Сред по возраст-м 91/100	91/100	24/26,4	33/36,3	34/37,4	49/53,8	42/46,2	

Проведен комплекс общеклинических исследований - расспрос, общий осмотр, инструментальные, биохимические, хемолюминесцентные методы, поставлен диагноз ДДСТ, с участием врача-генетика и ревматолога для исключения хромосомной патологии в соответствии с классификацией [14]: При внешнем осмотре оценивали рост, физическое развитие, телосложение, осанку, определяли пропорциональность, симметричность лица, тип профиля, наличие лицевых признаков зубочелюстных аномалий (ЗЧА). При внутри- ротовом осмотре оценивали характер прикрепления уздечек губ, языка, глубину преддверия ПР, состояние твердых тканей зуба, тканей пародонта, состояния слизистой оболочки полости рта (СОПР). Нозология заболеваний тканей пародонта на основе МКБ 10-С (по степеням - K05.31) и оценки тяжести заболеваний пародонта [5, 6, 12] включающая следующие индексы: -индекс гигиены (HygieneIndex (HI) по методу Lindhe, 1983); -гингивальный индекс -GI[6] -индекс кровоточивости десневых сосочков РВИ

(Papilla Bleeding Index); -измерение глубины пародонтального кармана и степень потери прикрепления. Применяли индексы оценки состояния твердых тканей зубов КПз, КПп, КПУз, КПУп. Были проведены клинические и функциональные тесты Эшлера-Битнера, Ильиной-Маркосян и в заключительном диагнозе были диагностированы антропометрия моделей челюстей по (методу Болтона), прикус альвеолярного роста по (методу Энгеля), ЗЧА и ЗЧД по классификации Энгеля и классификации зубных аномалий прикуса челюсти по (Жулеву Е.Н. 2018г., Кашкиной А.А. 2018г.)[12].

### **Результаты и их обсуждение.**

Как видно из полученных результатов, по стоматологическому состоянию в исследуемых группах: в 1-й группе пациентов с ДДСТ интенсивность кариеса составила в среднем  $-18,2 \pm 0,5$ ; соотношение элементов КПУ; К  $-2,1 \pm 0,5$ ; П  $-16,8 \pm 0,4$ ; У  $-2,8 \pm 0,3$  из всего,  $24,7 \pm 0,4$  зубов, при этом некариозное поражение зубов составило  $-9,0 \pm 0,4$ , патологии тканей пародонта  $-42,4 \pm 0,6$ , при этом высокий рост показателей поражение органов ПР среди детей и подростков отмечается с патологиями НО – 1г группа;  $-21,2 \pm 0,8$ ;  $-6,4 \pm 0,8$ ;  $-14,2 \pm 0,6$ ;  $-1,8 \pm 0,9$ ;  $-24,7 \pm 0,4$ ;  $-10,2 \pm 0,4$ ;  $-54,5 \pm 0,4$  соответственно. Среди пациентов К/Г (2-я группа) – эти показатели составили  $-6,46 \pm 0,6$ ;  $-2,3 \pm 0,4$ ;  $-3,5 \pm 0,4$ ;  $-1,3 \pm 0,8$ ;  $-23,7 \pm 0,2$ ;  $-1,5 \pm 0,2$ ;  $-28,8 \pm 0,4$  соответственно. При сравнении со средними показателями встречаемости кариозных и некариозных поражений твердых тканей зубов, и заболеваний тканей пародонта, среди пациентов 1- группы, можно отметить, что буллезная форма эпидермолиза (1д-группа) отмечается реже встречаемости вышеуказанных поражений;  $-16,0 \pm 0,4$ ;  $-6,4 \pm 0,8$ ;  $-14,2 \pm 0,6$ ;  $-1,8 \pm 0,9$ ;  $-24,7 \pm 0,4$ ;  $-10,2 \pm 0,4$ ;  $27,3 \pm 0,4$ . Также, по полученным результатам в таблице, можно увидеть, что кариозные и некариозные поражения твердых тканей зубов и заболевания тканей пародонта находятся в прямой зависимости от возраста пациентов, и интенсивность их возрастает с увеличением возраста больных (Таблица №2). Анализ результатов показывает разные направления

роста результатов патологий пародонта: по 1-ой группе -42,4%, в том числе с синдромом Марфана (1а-гр.) и синдромом Элерса-Данлоса (1б-гр) по 50%; с синдромом Альпорта (1в-гр.) - 36,4%; несовершенный остеогенез (1г-гр.) - 54,5% и при буллезной форме эпидермолиза (1д-гр.) всего лишь - 27,3%, надо отметить, что низкие показатели в сравнение с К/Г, наблюдаются в 28,8% случаях.

**Таблица №2.**  
**Встречаемость кариозных и некариозных поражений твердых тканей зубов и тканей пародонта в обследуемых группах.**

М+п в %	Возраст, к олич. в %-х	Интен-ть кариеса	Удел.вес КПУ				Некар. пораж. зубов	Болезни пародонта
			К	П	У	Всегозубов		
Синд. Марфана – (1а-группа) 14/23,7%	6-9 лет 4/	16,4±0,6	1,1±0,3	15,1±0,8	1,4±0,2	26,6±0,2	4,8±0,6	25,7±1,1
	10-13 лет 6/	18,6±0,6	2,1±0,4	17,1±0,4	2,6±0,4	24,8±0,2	8,8±0,4	50,4±1,2
	14-18 лет 4/	19,6±0,4	3,1±0,6	18,1±0,2	4,4±0,4	22,6±0,8	13,4±0,8	74,8±0,8
	Сред-е 14/100%	18,2±0,5	2,1±0,5	16,8±0,4	2,8±0,3	24,7±0,4	9,0±0,4	50,6±0,2
Элерса-Данлоса (1б-группа) 12/20,3%	6-9 лет 2/	14,4±0,8	1±0,3	9,1±0,5	1,3±0,6	24,6±0,2	4,0±0,6	50,8±1,6
	10-13 лет 5/	18,8±0,4	1,1±0,3	10,1±0,4	1,8±0,2	26,6±0,2	8,2±0,4	20,4±1,4
	14-18 лет 5/	19,8±0,2	1,1±0,3	12,1±0,9	1,8±0,2	26,6±0,2	12,6±0,4	70,4±0,8
	Сред-е 12/100%	16,6±0,5	3,1±0,6	10,7±0,4	2,5±0,4	26,6±0,2	8,2±0,4	50,4±0,4
Альпорта (1в-группа) 11/18,6%	6-9 лет 2/	11,4±0,5	0,8±0,3	9,1±0,5	1,3±0,6	18,6±0,2	4,0±0,6	50,4±2,8
	10-13 лет 3/	11,2±0,5	1,6±0,3	15,1±0,7	2,4±0,2	20,4±0,8	8,2±0,4	33,3±1,6
	14-18 лет 6/	19,2±0,1	2,4±0,3	18,8±0,3	3,2±0,4	26,8±0,8	12,6±0,4	33,4±2,2
	Сред-е 11/100%	16,2±0,3	2,1±0,5	16,8±0,4	2,8±0,3	24,7±0,4	9,0±0,4	36,4±0,8
несовершенный остеогенезно (1г-группа) 11/18,6%	6-9 лет 3/	12,1±0,6	2,1±0,3	12,4±0,2	1,2±0,4	16,4±0,8	6,0±0,6	33,3±0,8
	10-13 лет 4/	17,4±0,8	5,4±0,4	14,4±0,2	1,6±0,6	24,8±0,2	8,4±0,6	50,4±0,3
	14-18 лет 4/	26,6±0,4	9,1±0,4	16,1±0,8	3,4±0,4	26,8±0,4	14,6±0,8	75,3±0,8
	Сред-е 11/100%	21,2±0,8	6,4±0,8	14,2±0,6	1,8±0,9	24,7±0,4	10,2±0,4	54,5±0,4
буллезная форма эпидермолиза (1д-группа) 11/18,6%	6-9 лет 3/	14,1±0,8	2,4±0,3	13,2±0,8	1,2±0,4	14,6±0,8	6,0±0,6	22,4±1,8
	10-13 лет 4/	15,6±0,4	5,8±0,8	12,8±0,4	1,8±0,8	20,1±0,2	8,4±0,6	25,8±0,9
	14-18 лет 4/	18,6±0,6	8,2±0,6	16,1±0,8	3,2±0,6	28,8±0,9	14,6±0,8	33,2±0,6
	Сред-е	16,0±0,4	6,4±0,8	14,2±0,6	1,8±0,9	24,7±0,4	10,2±0,4	27,3±0,4



	11/100%							
ДДСТ (1-гр.) 59/64,8%	6-9 лет 14/	16,4±0,6	1,1±0,3	15,1±0,8	1,4±0,2	26,6±0,2	4,8±0,6	34,6±1,8
	10-13 лет 22/	18,6±0,6	2,1±0,4	17,1±0,4	2,6±0,4	24,8±0,2	8,8±0,4	40,6±1,4
	14-18 лет 23/	19,6±0,4	3,1±0,6	18,1±0,2	4,4±0,4	22,6±0,8	13,4±0,8	48,8±1,8
	Сред-е 59/100%	18,2±0,5	2,1±0,5	16,8±0,4	2,8±0,3	24,7±0,4	9,0±0,4	42,4±0,6
Практически здоровые (К/Г) 32/35,2%	6-9 лет 10/	4,8±0,8	1,6 ±0,3	2,4±0,2	0,8±0,1	14,2±0,8	1,1±0,2	22,8±1,2
	10-13 лет 11/	6,99±0,4	2,8 ±0,3	3,8±0,4	0,9±0,1	18,8±0,2	1,6±0,4	28,6±1,2
	14-18 лет 11/	7,84±0,4	2,8 ±0,6	3,2±0,4	1,8±0,4	26,2±0,8	2,4±0,6	34,3±0,6
	Сред-е 32/100%	6,46±0,6	2,3±0,4	3,5±0,4	1,3±0,8	23,7±0,2	1,5±0,2	28,8±0,4
обследовано 91/100%	6-9 лет 24/	10,6±0,4	1,3±0,2	8,2±0,4	1,1±0,2	20,2±0,8	2,8±0,6	74,2±1,2
	10-13 лет 33/	12,3±0,4	2,5±0,1	10,1±0,2	1,8±0,4	21,6±0,6	5,2±0,6	79,0±1,4
	14-18 лет 34/	12,4±0,9	2,8±0,1	10,6±0,1	2,3±0,1	24,0±0,8	7,8±0,4	81,8±0,8
средней	Сред-е 91/100%	11,2±0,5	2,2±0,2	9,6±0,3	1,8±0,8	22,4±0,2	5,4±0,4	78,3±1,2

Известно, что общее состояние пациентов с ДСТ затрудняет чистку зубов, до их практической невозможности, вследствие тяжело проявляющихся клинических симптомов, таких как - болевые ощущения в ПР, в особенности тканей пародонта [5, 6, 12]. При этом, отмечалось поражение тканей пародонта в виде хронического генерализованного катарального гингивита, оно составило больше 60% случаев, из общего количества поражений тканей пародонта, гингивит легкой степени больше 30%, при средней степени тяжести воспаления десен около 8%.

Следует подчеркнуть, что среди местных факторов в формировании и развитии заболеваний пародонта важную роль играет гигиеническое состояние ПР. Результаты оценки состояния тканей пародонта у обследуемых детей и подростков представлены в таблице №3. Анализируя результаты гигиенического состояния ПР у пациентов, с диагнозом синдром Марфана отмечают средние показатели, заболевания пародонта встречаются в  $-50 \pm 1,8$  случаях, они составили: индекс гигиены -  $28,6 \pm 1,2$ ; индекс кровоточивости  $-2,8 \pm 0,4$ ; гингивальный индекс  $-2,0 \pm 0,4$ ; глубина

пародонтального кармана  $-1,4 \pm 0,2$ ; величина потери прикрепления  $-2,1 \pm 0,2$ ; подвижность зубов  $-1,1 \pm 0,1$ . С диагнозом буллезная форма эпидермолиза эти показатели:  $-27,3 \pm 0,7$ ;  $-27,3 \pm 0,7$ ;  $-1,3 \pm 0,2$ ;  $-1,5 \pm 0,8$ ;  $-3,6 \pm 0,1$ ;  $-2,3 \pm 0,6$ ;  $-1,0 \pm 0,1$  соответственно; среди детей и подростков с ДДСТ отмечается в среднем:  $-42,4 \pm 1,4$ ;  $-28,8 \pm 1,2$ ;  $-2,4 \pm 0,3$ ;  $-1,9 \pm 0,1$ ;  $-3,2 \pm 0,6$ ;  $-1,2 \pm 0,4$ ;  $-1,2 \pm 0,6$  соответственно. Если сравнить средние показатели клинических симптомов с К/Г, наблюдается заметная разница по цифрам, то есть  $-37,5 \pm 1,2$ ;  $-62,5 \pm 1,8$ ;  $-0,6 \pm 0,2$ ;  $-0,6 \pm 0,4$ ;  $-0,6 \pm 0,4$ ;  $-0,7 \pm 0,4$  соответственно. Также, у пациентов – 1а, 1б и 1г группам отмечается ухудшение показателей гигиенического состояния ПР прямо связанных с ростом возраста. Анализ результатов отражен в таблице №3, где клиническое состояние тканей пародонта подтверждает, что при ДДСТ у пациентов отмечается неудовлетворительное гигиеническое состояние ПР, высокие показатели деструктивных процессов тканей пародонта, выраженная кровоточивость и гиперемия тканей десны.

**Таблица №3.**

**Оценка состояния гигиены полости рта и состояние тканей пародонта у обследуемых детей и подростков (M±n в %-х).**

Диагноз, группы и клинические симптомы		M±n в% и миллиметрах (мм)						
		Болезни Рі	НІ	РВ	ГИ	Глубина Рі кармана (мм)	Величина потери прикрепления (мм)	Подвижность зубов
ДДСТ (1-гр.) 59/64,8%	синдромы Марфана (1а-группа) 14/23,7%	50±1,8	28,6±1,2	2,8 ±0,4	2,0±0,4	1,4±0,2	2,1 ±0,2	1,1±0,1
	Элерса-Данлоса (1б-группа) 12/20,3%	50±0,8	25,0±0,8	2,0 ±0,4	2,4±0,6	3,4±0,8	1,1 ±0,1	1,4±0,1
	Альпорта (1в-группа) 11/18,6%	36,4±1,1	36,4±1,8	1,1 ±0,8	1,8±0,4	2,8±0,5	0,4 ±0,4	1,0±0,1
	несовершенный остеогенезно (1г-группа) 11/18,6%	54,5±1,4	27,3±0,7	1,3 ±0,4	2,0±0,6	4,0±0,9	1,4 ±0,2	1,0±0,1
	буллезная форма эпидермолиза (1д-группа) 11/18,6%	27,3±0,7	27,3±0,7	1,3 ±0,2	1,5±0,8	3,6±0,1	2,3 ±0,6	1,0±0,1
	Средней: ДДСТ 59/64,1%	42,4±1,4	28,8±1,2	2,4 ±0,3	1,9±0,1	3,2±0,6	1,2 ±0,4	1,2±0,6
К/Г	К/Г 32/35,2%	37,5±1,2	62,5±1,8	0,6±0,2	0,6±0,4	0,6±0,4	0,7±0,4	-
Сре	91/100%	40,6±1,3	40,6±1,3	1,3±0,8	1,2±0,2	1,8±0,8	0,8±0,4	0,6±0,4

**Приложение;** Индекс гигиены - НІ, индекс кровоточивости – РВ; гингивальный индекс – ГИ; Рі – ткани пародонта;

*Клинический пример из истории болезни: ребенок Х.А., 13 лет, проживающий в г. Самарканде: Жалобы - на частые переломы верхних и нижних конечностей при незначительных физических воздействиях. При*

поступлении в клинику, отмечается припухлость и болезненность в области голеностопных суставов, диагностирован реактивный артрит. Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился от II беременности, протекавшей на фоне анемии, I срочных родов, осложненных слабостью родовой деятельности. Масса при рождении - 2900 г. У родственников подобного заболевания не выявлено. При осмотре: физическое развитие среднее. Кожные покровы тонкие, бледные. Единичные пятнистые геморрагические элементы на голених. Волосяной покров на голове густой. Склеры голубого цвета. Гипертрофия миндалин, III ст. Регионарный подчелюстной лимфаденит. Зубы желтого цвета, изменены, отмечается килевидная деформация грудной клетки. Искривление позвоночника, в поясничном отделе и перекос таза вправо, поперечное плоскостопие. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, короткий систолический шум в I т. Печень и селезенка в норме, клинический анализ крови без изменений; общий анализ мочи без патологии. Ревматоидный фактор не определяется. Установлен диагноз: несовершенный остеогенез, тип I (множественные переломы, голубые склеры, деформации скелета, зубов, гипермобильность суставов, плоскостопие, недостаточность клапанов легочной артерии).

По полученным результатам, в ходе проведения обследования 91 детей и подростков, в том числе 59 с ДДСТ было выявлено, что частота ЗЧА и ЗЧД наблюдается в 52,5% случаях, при этом в 1а группе отмечаются у -35,5%, в 1г группе у - 37,5% пациентов. Также, из 52,5% имеющих ЗЧА и ЗЧД - 22,6% случаев составляет адентия и по 12,9% случаев, глубокая резцовая дизокклюзия, тремы и диастемы (Таблица №4).

**Таблица №4.**

**Частота встречаемости зубочелюстных аномалий и деформации у обследуемых детей и подростков (M±n в %-х).**

Обследуемые группы по диагнозам ДДСТ и К/Г (M±n в %)								
Диагноз	Всего обс-но 91/100%	К/Г- n=32	1-гр. ДДСТ n=59	В том числе.				
				1а-гр. n=14	1б- гр.n=12	1в-гр. n=11	1г-гр. n=11	1д-гр. n=11
Аномалия зубов	1/3,1	2/6,5	1/3,2	-	-	1/3,2	-	
Адентия	3/9,3	7/22,6	3/9,7	2/6,5		2/6,5	-	
Трема, диастема	2/6,2	4/12,9	1/3,2	-	1/3,2	1/3,2	1/3,2	
Скученность зубов	1/3,1	1/3,2	-	-	-	1/3,2	-	
Сужение челюстей	-	3/9,7	1/3,2	1/3,2	-	1/3,2	-	



Дистальная окклюзия	1/3,1	2/6,5	1/3,2	-	-	1/3,2	-
Мезиальная окклюзия	-	3/9,7	1/3,2	1/3,2	-	1/3,2	-
Глубокая резцовая дизокклюзия	2/6,2	4/12,9	1/3,2	1/3,2	-	2/6,5	-
Дизокклюзия вертикального сдвига	1/3,1	3/9,7	1/3,2	1/3,2	-	1/3,2	-
Поперечная аномалия окклюзии	-	2/6,5	1/3,2	-	-	1/3,2	-
ВсегоЗЧА и ЗЧД	n=11/34	n=31/52,5	n=11/35,5	n=6/19,4	n=1/3,2	n=12/37,5	n=1/3,2

Данные представленные в таблицах показывают, что в структуре ЗЧА и ЗЧД у обследованных 1-группы доминировали адентия, трема, глубокая резцовая дизокклюзия, сужение челюстей, мезиальной окклюзии, аномальное положение зубов и поперечная аномалия окклюзии. При этом часто отмечалось что, постоянные зубы имели колоколообразную форму, были ссужены в пришеечной области, оттенки зубов наблюдались от жёлтого до голубого.

Можно сказать, что конституционально-морфологические дискенезия, как проявление ДСТ, в определенной степени оказывают влияние на частоту патологических нарушений в ЗЧС. Полученные результаты, также подтверждают, наличие аномалий и деформаций зубов и прикуса, высокого уровня распространенности кариозного и некариозного поражения зубов и патологий тканей пародонта. При этом, следует отметить, что ДДСТ встречается основном в детском возрасте. Данное наблюдение демонстрирует отчетливую клиническую симптоматику, патогномоничные признаки одного из видов ДДСТ - НО.

**Заключение.** Проведенный анализ полученных результатов клинико-эпидемиологического исследования детей и подростков с ДДСТ, свидетельствует о высоком уровне распространенности стоматологических заболеваний и фенотипических признаков, проявляющихся в ЗЧС. При этом интенсивность поражения зубов кариесом и поражения тканей пародонта в ключевой возрастной группе детей 14-18 лет характеризуется, как высокий

уровень  $-21,2 \pm 0,8$ ,  $-54,5 \pm 0,4$  соответственно при синдромах, НО (1г-группа), также у обследованных детей с синдромом Марфана (1а-гр.), Элерса-Данлоса (1б-гр.) и НО (1г-гр.), определяется неудовлетворительное гигиеническое состояние ПР, которое свидетельствует о физическом ограничении возможности ухода за ПР.

В структуре фенотипических признаков ДСТ наиболее часто выявлялись дефекты и деформации ЗЧС, такие как - адентия, тремы, глубокая резцовая дизокклюзия, сужение челюстей, мезиальная окклюзия, аномальное положение зубов и поперечная аномалия окклюзии, эти патологий наблюдались, особенно у детей и подростков с синдромами Марфана, Элерса-Данлоса и несовершенного остеогенеза. При этом, у детей и подростков с ДДСТ в твердых тканях зубов, тканях пародонта, а также челюстных костях, присутствуют специфические изменения, связанные с фоном системных патологий организма.

Выявленные клинические особенности проявлений ДСТ в органах и тканях ПР, а также ЗЧС требуют комплексного подхода, при этом результаты диктуют о необходимости проведения дальнейших исследований, направленных на изучение этиопатогенетических механизмов и формирования патологии, кроме того, по нашему мнению, необходима разработка мер профилактики стоматологических патологий, при ДДСТ, а также совершенствование оказания стоматологической помощи детям и подростками.

#### **Используемая литература.**

1. Арутюнов С.Д., Плескановская Н.В., Наумов А.В. и др. «Заболевания пародонта и системные болезни»: известное прошлое, многообещающее будущее. //Пародонтология. - 2009. №1. - С.3-6.
2. Бакулина Е.Г. Особенности костного и гомоцистеинового метаболизма при соединительнотканной дисплазии костной ткани» Дис. кандидата мед. наук. Ставрополь – 2006.

3. Ватутин Н. Т., Склянная Е. В., Кетинг Е. В. Синдром Марфана//Кардиология. – 2006. – Т. 1. – №. 9. – С. 92-98.
4. Гаффоров С.А., Олимов С.Ш., Саидов А.А. Болаларда матриксли металлопротеазаларнинг чакка- пастки жаг бугими касалликлари патогенезидаги ахамияти. «Стоматология» науч-практ. журн. №2. 48-50 с. Ташкент -2019.
5. Гаффоров С.А., Ризаев Ж.А., Гайбуллаева Ю.Х. «Гигиена полости рта при заболеваниях пародонта». Метод. рекомен. Утверждена Минздраву от 05.12.2010. Ташкент-2010.23 стр.
6. Гаффаров С.А., Нурматова Н., Олимов С.Ш. Современные аспекты профилактики заболевания пародонта». Метод. пособия утверждена Минздраву от 17.06.20. протокол№4. Ташкент-2020. 32 стр.
7. Гаффоров С.А., Назаров У.К., Хен Д.Н., Фазилбекова Г.А. Общие и местные изменения организма, стоматологического и иммуногенетического характера при недифференцированной дисплазии соединительной ткани» Российский стоматологический журнал. 2022. Т. 26, № 1. С. 5–14. <https://doi.org/10.17816/1728-2802-2022-26-1-5-14>
8. Егорова Л.В. Клинико-генеалогические особенности при дисплазии соединительной ткани // Консилиум. - 2000. - N1(11). - С. 38-42.
9. Зекий А. О. Состояние костного ремоделирования нижней челюсти при системном остеопорозе: Автореф. дис. канд. мед. наук. М., 2008. - 21с.
10. Лагунова И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета. -М.: Медицина, 1989.
11. Лисиченко О.В. Синдром Марфана. - Новосибирск, 1986. - 321 с.
12. «Стоматология» учеб. Руководства. 2-издание. Под редак проф. С.А.Гаффоров 890 с. Ташкент-2021.

13. Омельченко Л.И., Николаенко В.Б. Дисплазии соединительной ткани у детей // Doctor. 2004. № 1. С. 44-47, Дифференцированная дисплазия соединительной ткани (клиническое наблюдение). Авторы: м.п. лимаренко, Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького, Украина
14. Яковлев В.М., Нечаева Г.И., Викторова И.А., Глотов А.В. Терминология, определение с позиции клиники, классификация врожденной дисплазии соединительной ткани //Тез. Регионального симпозиума «Врожденная дисплазия соединительной ткани». - Омск, 1990. - С. 1-3.
15. Gafforov S.A., D.J. Ismatovich. Morphometric features of the formation of organs of the bones of the dentition in children with chronic pathologies of the respiratory system - Journal of critical reviews, 2020.
16. Gafforov S.A., OlimovS.Sh., Yakubov R.K., Saidov A.A., Badriddinov B.B. prevalence of dentoalveolar anomalies in 6-16 years children according to retrospective data analysis. International Journal of Psychosocial Rehabilitation. Vol 24. Lessual 09 2020. ISSN 1475-7192. С. 403-410.
17. Gafforov S.A., U. Nazarov, G. Khalimbetov «Diagnosis and Treatment of Chronic Generalised Periodontitis in Connective Tissue Dysplasia Pathologies». Jundishapur Journal of Microbiology Published online 2022 January Research Article Vol. 15, No.1 (2022) Page 2119-2136.
18. Gafforov S.A., Aliev N.H. improving the methods for the diagnosis of no articular pathology of the temporomandibular joint. Jurnal of critical reviews. Vol7. issue 18.20. 875-880 page.
19. Gafforov S.A., Ahadovich S. A., Anatolyevna B.E. Clinical characteristics of the dentition in young men, the role of metalloproteinases and connective tissue markers in the development of temporomandibular joint pathology and their correction - European Journal of Molecular & Clinical Medicine, 2020.

20. Gafforov S.A., U. Nazarov, G. Khalimbetov, Nurmatova N.T. Oral Conditions with Pathologies of Connective Tissue Dysplasia Department "Dentistry, Pediatric Dentistry and Orthodontics" Middle European Scientific Bulletin, VOLUME P 47-57. 22 Mar 2022. ISSN 2694-9970.
21. Gafforov S.A., U. Nazarov, G. Khalimbetov "Dental and immunogenetic features of the patients' body with undifferentiated connective tissue dysplasia" European journal of modern medicine and practice european journal of vol. 2 no. 5 (2022) issn: 2795-921x. EJMMMP issn: 2795-921X. Page 144-152.  
<https://www.innovatus.es/index.php/ejmmmp>
22. Guttormsen A.B., Ueland P.M., Kruger W.D., Kim C.E., Ose L. Disposition of homocysteine in subjects heterozygous for homocystinuria due to cystathionine beta-synthase deficiency: relationship between genotype and phenotype // J. Med. Genet. -2001.-N100.-P. 204-213.
23. Mudd S.H, Skovby F., Levy H.L. et.al. The natural history of homocystin-uria due to cystathionine beta-synthase deficiency. // Am J Hum Genet. -1997; 37:1-31.
24. Roman M.J. Comparison of cardiovascular and skeletal features of primary mitral valve prolapse and Marfan syndrome / M.J. Roman, R.B. Devereux, R. Kramer-Fox // Am. J. Cardiol. - 1989. - Vol. 63. - P. 317-321.
25. Ter-Galstyan A.A., Galstyan Ar. A., Davtyan A.R. The Marfan syndrome – Болезнь Марфана. Рос. вестник перинатологии и педиатрии, с 58-65. №4, 2008.