

Шаковец Н.В., Кленовская М.И., Джамаль К.Н., Колковская О.В. Стоматологическая реабилитация 5-летнего пациента с эктодермальной дисплазией: клинический случай // Современная стоматология. – 2021. - №2. – С.15-18.

СТОМАТОЛОГИЧЕСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ 5-ЛЕТНЕГО ПАЦИЕНТА С ЭКТОДЕРМАЛЬНОЙ ДИСПАЗИЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.

Шаковец Н.В., Кленовская М.И., Джамаль К.Н., Колковская О.В.

Эктодермальные дисплазии - это группа редких наследственных врожденных заболеваний различно фенотипически выраженных, поражающих органы и ткани эктодермального происхождения. Структуры, формирующиеся из эктодермального зародышевого листка, включают зубы, эпидермис и его производные, а также нервную систему и органы чувств.

Частота встречаемости заболевания варьирует в пределах 1-7 на 100000 здоровых новорожденных [11,15]. Freire-Maia и Pinheiro (1984) описали 117 различных видов эктодермальных дисплазий с множественными комбинациями патологий органов-дериватов эктодермального зародышевого листка [16]. Наиболее часто встречается X-сцепленная гипогидротическая форма эктодермальной дисплазии, характеризующаяся классической триадой симптомов, таких как гипотрихоз, гипогидроз и врожденное множественное отсутствие зубов с типичным дисморфогенезом лица (синдром Christ-Siemens-Touraine) [2,4,7,10,11].

Стоматологические проявления эктодермальной дисплазии могут включать:

- частичную или полную адентию как во временном, так и постоянном прикусе;
- нарушение последовательности и сроков прорезывания зубов;
- аномалию формы зубов (коническая (шиповидная) форма фронтальных зубов, атипичная форма жевательных зубов);
 - гипосаливацию;

- атрофию альвеолярных отростков,
- множественный кариес [1,4,13].

В связи с этим у пациентов затрудняется прием пищи, нарушается артикуляция, дикция и коммуникативная способность, что непосредственным образом сказывается на психоэмоциональном состоянии и качестве жизни.

Своевременная и полноценная стоматологическая реабилитация пациентов с эктодермальной дисплазией обеспечивает профилактику деформаций зубочелюстной системы и височно-нижнечелюстного сустава, вызванных отсутствием зубов, таких как резорбция альвеолярного гребня и снижение высоты нижней трети лица; способствует восстановлению и нормализации функций жевательного аппарата, формирует эстетический оптимум челюстно-лицевой области, а также влияет на полноценный рост и развитие всего организма, предотвращает психологические травмы и помогает повысить самооценку ребенка [1,2,3].

Рациональное протезирование способствует своевременному и качественному восстановлению основных функций зубочелюстной системы, а именно жевания, глотания и речи. Усвоение питательных веществ возможно при условии качественного пережевывания пищи, что зависит от состояния зубочелюстной системы ребенка. Дети получают возможность расширить свою диету, употребляя в пищу широкий спектр овощей, фруктов и других ценных продуктов, позволяющих нормализовать физиологическое и соматическое развитие ребенка [2].

Обычно лечение данных патологий состоит в изготовлении различного рода съемных и несъемных зубных протезов. В некоторых группах пациентов также возможно использование дентальной имплантации для фиксации протезов.

В настоящее время дентальная имплантация у детей с эктодермальной дисплазией становится все более популярной, особенно во фронтальном участке нижней челюсти с последующим зубным протезированием, поскольку увеличение межклыковой ширины на нижней челюсти прекращается в раннем

возрасте. Это дает возможность установить дентальный имплант без какого-либо отрицательного влияния на рост челюсти. Национальный Фонд по борьбе с эктодермальными дисплазиями (National Foundation for Ectodermal Dysplasias) рекомендует установку дентальных имплантов во фронтальный участок нижней челюсти детям школьного возраста (7 лет и старше) [15]. Однако рост верхней челюсти в трансверзальном направлении у мальчиков продолжается до 17 лет, когда происходит срастание срединного небного шва, что является противопоказанием для использования имплантации на верхней челюсти у молодых пациентов [18]

Установка дентальных имплантов растущему пациенту сопряжена с риском прекращения роста кости или анкилоза. Кроме того, установка зубного импланта у пациентов с эктодермальной дисплазией является сложной задачей из-за ухудшения качества костной ткани, недостаточного ее количества и необходимостью постоянной коррекции протеза [18].

Реабилитация таких пациентов весьма сложна, так как требует привлечения разнопрофильных специалистов. Для выбора метода лечения следует учитывать возраст пациента, стадию роста, наследственные особенности, дефекты мягких тканей, присутствие зубов с неправильной формой, крупные тремы, психологический фактор. Как правило, у этих пациентов нарушена структура альвеолярного гребня, иногда называемого «острием ножа», что конечно же будет затруднять процесс имплантации. Именно поэтому зачастую требуется проведение предварительной костной пластики и синуслифтинга. По этим причинам, дентальная имплантация должна начинаться после 15 лет для девочек и после 18 лет для мальчиков, чтобы обеспечить наилучший долгосрочный прогноз с минимально возможными осложнениями [19].

Исходя из вышеизложенного, приоритетным вариантом выбора лечения в детском и подростковом возрасте, является съемное зубное протезирование [1-4]. Съемный зубной протез у детей и подростков с врожденной адентией и эктодермальной дисплазией следует рассматривать не только как

ортопедическую стоматологическую конструкцию, замещающую дефект зубного ряда, но и как специфический ортодонтический аппарат, стимулирующий рост и развитие беззубых челюстей, прорезывание и развитие имеющихся зачатков зубов при наличии таковых. Хотя иногда стоматологу приходится сталкиваться с особыми трудностями ввиду постоянного роста пациента. В данной связи съемное зубное протезирование у детей и подростков с врожденной адентией и эктодермальной дисплазией требует от врача стоматолога постоянного диспансерного наблюдения, коррекции съемной ортопедической конструкции и периодического (от 6 месяцев до 2,5 лет в зависимости от индивидуальных морфологических особенностей возрастного формирования зубочелюстного аппарата) изготовления новых съемных зубных протезов в связи с ростом и развитием беззубых участков челюстей ребенка (вследствие восстановленной жевательной нагрузки)[1-2,4]. Кроме того, от состояния зубов и зубных рядов зависит функция жевательных мышц, устойчивость периодонта, полноценное формирование альвеолярных отростков и челюстных костей, т.е. сохраняется морфофункциональное равновесие всей зубочелюстной системы и ее нормальное развитие и рост [2-4].

Все названные факторы являются обоснованием обязательной необходимости протезирования зубов и зубных рядов у детей с целью социальной реабилитации, профилактики аномалий развития и деформаций зубочелюстной системы и эстетического оптимума челюстно-лицевой области, а также полноценного роста и развития всего организма.

Клинический случай

Пациент А., 2015 г.р., обратился на кафедру стоматологии детского возраста БГМУ с жалобами на эстетический дефект, неправильную форму резцов верхней челюсти.

Ребенок рожден от второй беременности доношенным. Подобное заболевание в семье зафиксировано впервые. С раннего детства у ребенка отмечались отсутствие потоотделения, плохая переносимость жары.

На плановом осмотре у стоматолога в 1 год отмечена задержка прорезывания временных зубов. В возрасте полутора лет пациент впервые был проконсультирован врачом-генетиком в связи с гипотрихозом, гиподонтией, периодами гипертермии. В 2017 году впервые был выставлен диагноз «эктодермальная ангидротическая дисплазия, X-сцепленный рецессивный тип наследования в семье».

В 2019 году впервые были изготовлены съемные протезы на верхнюю и нижнюю челюсти. На момент обращения жалобы на эстетический дефект, пациент проходит подготовку к повторному протезированию.

Внешний осмотр выявил характерные признаки эктодермальной дисплазии: редкие пушковые волосы, почти полное отсутствие бровей и ресниц, тонкая сухая кожа лица, гиперпигментация кожи периорбитальной области, уплощенная спинка носа, губы утолщены, сухие, выступающий подбородок, сниженная высота нижней трети лица, впалый профиль.

Внутриротовой осмотр выявил наличие 4-х зубов в полости рта (зубы 51,61,65,46), атрофию альвеолярных отростков. Отмечается гипосаливация, слюна вязкая. Коронки центральных резцов шиповидной формы. В пришеечной области имеющихся зубов определяется мягкий зубной налет, что связано с неудовлетворительной гигиеной полости рта, а также недостаточной очищающей способностью слюны. Рентгенологическое исследование включало в себя проведение ОПТГ, которое выявило наличие 5 зачатков постоянных зубов (зубы 12,11,21,22,43) (Рис.1,2).

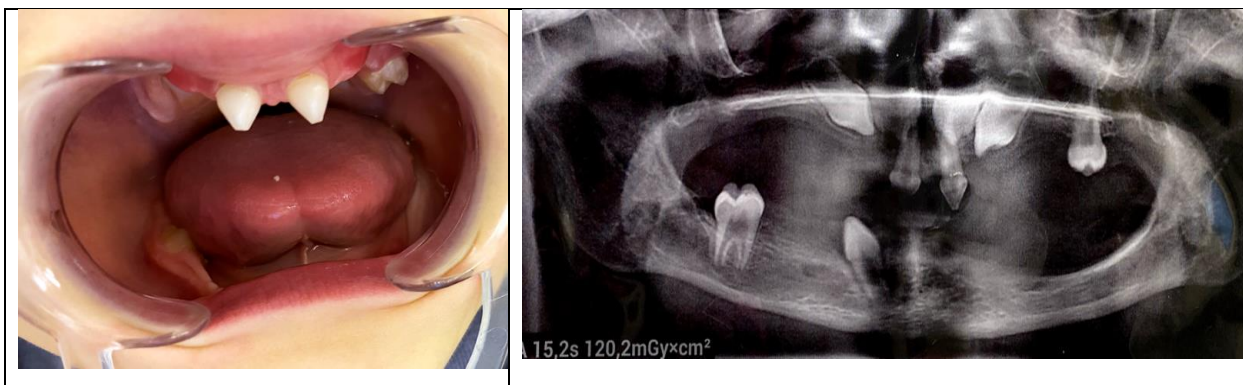


Рис.1 Клинический осмотр пациента с ЭД: резцы шиповидной формы	Рис.2 Рентгенологическое обследование пациента с ЭД
--	---

Лечение: пациент и родители мотивированы к гигиеническому уходу за полостью рта, рекомендована чистка зубов щеткой средней жесткости с зубной пастой, содержащей 1450 ppm F, проведена профессиональная гигиена полости рта, коронки центральных резцов были сформированы с помощью композиционного материала, в соответствии с анатомическими принципами, зубы покрыты фторлаком (Рис.3). Пациент взят на диспансерный учет. После терапевтического лечения пациент был направлен на кафедру ортопедической стоматологии БГМУ для изготовления нового комплекта протезов.



Рис.3 Реставрация шиповидных резцов композиционным материалом у ребенка с ЭД	Рис. 4 Результаты терапевтического и ортопедического лечения ребенка с ЭД
--	---

Выводы. Врожденная адентия у детей и подростков на фоне эктодермальной дисплазии – достаточно сложная патология, встречающаяся в клинической практике ортопедической стоматологии и ортодонтии. Реабилитация детей при всех формах эктодермальной дисплазии должна быть комплексной и координированно преемственной с привлечением врачей различных специальностей [1-5]. Также своевременно начатое стоматологическое лечение положительно сказывается на внешности

пациента, выражении его лица и эстетическом восприятии улыбки. Это улучшает психологическое и эмоциональное состояние ребенка, делает его более приемлемым в детском коллективе, облегчает общение со сверстниками, помогает приобрести друзей, избавиться от комплексов и обид. Участие детей в обсуждении и определении цвета, формы и размера зубов является важным психологическим компонентом для повышения эффективности адаптации и удовлетворенности съемных зубным протезированием.

Литература:

1. Особенности съемного зубного протезирования у детей и подростков с врожденной адентией и эктодермальной дисплазией/В.Г. Галонский, Н.В. Тарасова// Проблемы стоматологии.- 2020.- т. 16, №1.-С.98-107.
2. Эктодермальная дисплазия: характерные клинические признаки и методы стоматологической реабилитации/В. Г. Галонский, А. А. Радкевич, А. А. Шушакова, В. О. Тумшевиц // Сибирский медицинский журнал. - 2011. - № 2 (26). - С. 21-27.
3. Комплексное лечение зубочелюстных аномалий в сочетании с зубочелюстным протезированием/Ф. Я. Хорошилкина, С. Х. Агаджанян, Н.В. Бондарец [и др.]. -Москва, 2001. - 140 с.
4. Смердина, Ю. Г. Клиника и ортопедическое лечение детей с эктодермальной дисплазией/Ю. Г. Смердина, Л. Н. Смердина // Ортодонтия. - 2008. - № 2 (42). - С. 56-58.
5. Бондарец, А. Ю. Вопросы терминологии, классификации и распространённости адентии/А. Ю. Бондарец, А. Ю. Гуненкова, Н. В. Самойлова // Стоматология. -2014. - № 2. - С. 47-51.
6. Самойлова, Н. В. Систематизация дефектов зубных рядов при олигодентии в сочетании с синдромами эктодермальной дисплазии/Н. В. Самойлова, И. В. Гененкова, А. Ю. Куликова // Ортодонтия. - 2015. - № 1 (69). - С. 8-16.
7. Смирнова, А. М. Первичная адентия у детей. Распространённость, этиология и современные методы диагностики/А. М. Смирнова, М. П. Харитоновна // Уральский медицинский журнал. - 2012. - № 12 (104). - С. 90-95.
8. Dhanrajani, P. J. Первичная адентия. Этиология, клинические проявления и лечение/Р. J. Dhanrajani // Квинтэссенция. - 2003. - № 3. - С. 35-44.
9. Клинические признаки, морфология тканей протезного ложа, методы реабилитации больных с эктодермальной дисплазией и врождённой адентией/В. Г. Галонский, А. А. Радкевич, А. С. Пуликов, А. А. Шушакова, Н.

- В. Тарасова, Е. А. Бриль, М. Ю. Макарчук, В. О. Тумшевиц // *Стоматология детского возраста и профилактика*. - 2011. - № 4 (39). - С. 29-40.
10. Колесов, М. А. Эктодермальная дисплазия и её проявления в полости рта/М. А. Колесов, Н. В. Панкратова // *Ортодонтия*. - 2004. - № 1 (25). - С. 21-25.
11. Бондарец, Н. В. Комплексное стоматологическое лечение в системе медицинской реабилитации пациентов с синдромом гипогидротической эктодермальной дисплазией/Н.В. Бондарец, Ю. М. Малыгин // *Новое в стоматологии*. - 2002. - № 1 (101). - С. 81-84.
12. Иванов, С. Ю. Возможность применения денальных имплантатов у детей и подростков с гипогидротической эктодермальной дисплазией/С. Ю. Иванов, О. Б. Не-надова, Н. В. Самойлова // *Российский вестник денальной имплантологии*. - 2003. - № 3/4. - С. 11-14.
13. Смердина, Ю.Г. Эктодермальная дисплазия: виды, клиника, ортопедическое лечение (методические рекомендации)/Ю. Г. Смердина, Л. Н. Смердина, Л. Н. Начева. - Кемерово, 2008. - 36 с.
14. Ou-Yang, L. W. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia/L.W. Ou-Yang, T. Y. Li, A. I. Tsai // *Eur. J. Paediatr. Dent.* - 2019. - Vol. 20. - P. 139-142. doi: 10.23804/ejpd. 2019.20.02.11
15. Rashedi B. Prosthodontic treatment with implant fixed prosthesis for a patient with ectodermal dysplasia: a clinical report // *J. Prosthodont.* - 2003. - Vol. 12, № 3.- P.198-201.
16. Guler N., Cildir S., Iseri U. et al. Hypohidrotic ectodermal dysplasia with bilateral impacted teeth at the coronoid process: A case rehabilitated with mini dental implants // *Oral Surg. Oral Med. Oral. Pathol. Oral Radiol. Endod.* - 2005. - Vol. 99, No. 5. – P.34-38.
17. Grover R, Manjul M. Prosthodontic management of children with ectodermal dysplasia: review of literature. *Dentistry*. - 2015. – Vol.5, Issue 11. -5p.
18. Cronin RJ Jr, Oesterle LJ, Ranly DM. Mandibular implants and the growing patient // *Int J Oral Maxillofacial implants* – 1994. -№1. –P.55-62.