

УДК [616.314-053.6-76:616.594:616.56]-007.17-056.7

Ткаченко Ю.В., Диасамидзе Э.Д., Жуков К.В.

АТИПИЧНОЕ ПРОТЕЗИРОВАНИЕ ПОДРОСТКОВ С ГИПОГИДРОТИЧЕСКОЙ ЭКТОДЕРМАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ

Харьковская медицинская академия последипломного образования

Приведен клинический случай реабилитации пациентки с частичной первичной адентией, обусловленной гипогидротической эктодермальной дисплазией. Ортодонтический диагноз: аномалия 1 класса Энгля, глубокий прикус, зубо-альвеолярная форма средней степени, частичная первичная адентия верхнего и нижнего зубных рядов, эстетическое нарушение, потеря жевательной эффективности 12 % по Агапову, дисплазия эктодермальная, гипогидротическая форма, тонкий биотип тканей пародонта. Совместно с генетиками рекомендовано: диета с ограничением пуринов (исключить бульоны, потроха, консервы), обогащенная витамином С, В6, фолатами, Канефрон в возрастной дозе 2 недели, Нейровитан 1 таблетка 2 раза в сутки 1 месяц. Контроль биохимических показателей, наблюдение у стоматолога, невропатолога, гастроэнтеролога, гинеколога, эндокринолога, вертебролога. Дентальная реабилитация включала следующие мероприятия: щадящий подход к твердым тканям опорных зубов, путём введения в конструкцию протеза точечных кламмеров: «крозат», «П-образных Адамса» и способ перераспределения жевательной нагрузки на ткани пародонта и периодонта имеющихся временных и постоянных зубов с использованием проволочно-пластмассовых пелотов и атипичного моделирования искусственных пластмассовых коронок, соединённых с базисом из бесцветной пластмассы; проведение профессиональной гигиены 1 раз в 3 недели, рекомендации зубной пасты для ксеростомии (в составе Бетаин 4,00 % и полиоловый увлажнитель), дополнительных предметов гигиены (монопучковая щётка, межзубной ёршик).

Ключевые слова: подростки, гипогидротическая эктодермальная дисплазия, атипичное протезирование.

Восстановление целостности зубных дуг у детей является одной из основных задач ортодонтии. Рациональное протезирование необходимо для создания благоприятных условий роста и развития челюстно-лицевой системы, и адекватного формирования всего детского организма [4].

Частота вторичной адентии у подростков в среднем по Украине составляет до 45% и является одной из основных стоматологических патологий [3]. Первичная (врождённая) же адентия встречается гораздо реже (от 0,02 до 6,5%) однако, её связь с общесоматической патологией, обуславливает сложные условия для ортопедического лечения [5].

Дисплазии эктодермальные (ДЭ) – это целый ряд редких наследственных аномалий развития, имеющих многообразие фенотипических вариантов, но характеризующиеся общими признаками недоразвития или аномалийного формирования органов и тканей, производных эктодермального листка (кожа и её дериваты – ногти, волосы, зубы, нервная система и органы чувств) [2, 8].

В клинике выделяют две основные формы ДЭ:

1. Гипогидротическая (ангидротическая) форма,
2. Гидротическая форма.

Гипогидротическая ДЭ проявляется более тяжёлыми кожными нарушениями. Имеет самую высокую распространённость и встречается с частотой 1:17000 по всему миру. В симптомокомплекс входит триада: гипогидроз, гипотрихоз

и гиподонтия. Наследуется сцеплено с Х-хромосомой. У лиц мужского пола заболевание проявляется тяжелее, чем у женского [1].

Заболевание встречается у представителей всех рас, однако, случаи АЭД чаще описаны у европеоидов. Причём фациальные признаки таких пациентов, вне зависимости от расовой принадлежности одинаковы: старческий вид, выпуклый лоб, пухлые губы с потрескавшейся красной каймой, седловидный нос, отсутствие бровей и ресниц, темные пигментации вокруг глаз [7]. Сопутствует ослабление слуха или зрения, светочувствительность, сухость (трещины и эрозии) кожи, особенно страдают стопы и ладони.

В гидротической форме ДЭ обычно нарушается строение зубов, волос и ногтей, в то время как потовые железы чрезмерно развиты. Аномалии развития ногтей заключается в гипоплазии (рифлёные, имеют вид «стиральной доски»). Гипотрихоз отмечается на всех участках кожи. Волосы редкие и тонкие, легко ломаются и выпадают, брови редкие.

Гиперкератоз ладоней и стоп имеет выраженный характер, иногда отмечается гиперпигментация отдельных участков кожи. Кариозный процесс протекает в суб- и декомпенсированной форме. Потовые и сальные железы не изменены. У некоторых больных описан страбизм (косоглазие), катаракта.

Обычно такая форма наследуется аутосомно-доминантно [6].

Реабилитация детей при всех формах ДЭ должна отражать принципы мультидисципли-

нарного підходу. В одній команді повинні бути зосереджені зусилля педіатра, офтальмолога, дитячого стоматолога, ортодонта, медичного генетика, логопеда, психоневролога, ЛОР-врача, дерматолога.

Педіатр може рекомендувати: в жарке время года следить за температурой тела, избегать перегрева, использовать влажные обёртывания, обильное витаминизированное питьё, кондиционирование и увлажнение воздуха.

Офтальмолог должен динамически наблюдать таких детей и подростков по поводу возможного прогрессирования миопии, катаракты, назначать искусственную слезу.

Детский стоматолог должен проводить мероприятия профессиональной гигиены с кратностью более высокой нежели у сверстников без сопутствующей патологии. Необходимо проводить реминерализующую терапию. В ходе планировании индивидуальной гигиены полости рта следует назначать серии средств при ксеростомии, использовать предметы по интердентальному уходу и монопучковые щётки.

Ортодонт после подробной диагностики и составления полного ортодонтического диагноза необходимо провести коррекцию формы и размеров зубных рядов и осуществить протезиро-

вание имеющихся дефектов и динамически наблюдать пациентов до момента проведения дентальной имплантации.

В качестве иллюстрации приводим пример реабилитации пациентки 13 лет с гипогидротической эктодермальной дисплазией (ГЭД).

В учебно-научный институт стоматологии Харьковской медицинской академии последипломного образования обратилась пациентка 13 лет.

Жалобы на неправильную форму и размеры зубов верхней и нижней челюсти, отсутствие некоторых зубов на верхней и нижней челюсти, эстетические нарушения, затруднённое пережёвывание пищи, жевание на правой стороне из-за более прикусывания на подвижный зуб верхней челюсти слева.

При сборе *анамнеза* установлено наследование признака первичной адентии по материнской линии (у родной тётки первично отсутствовали отдельные зубы верхней челюсти).

При *внешнем осмотре* выявлено нарушение осанки (кругло-вогнутая спина по Штаффелю), гиперкератоз ладоней с выраженным кожным рисунком, ногти пальцев рук имеют бугристую форму, матовые (рис. 1).

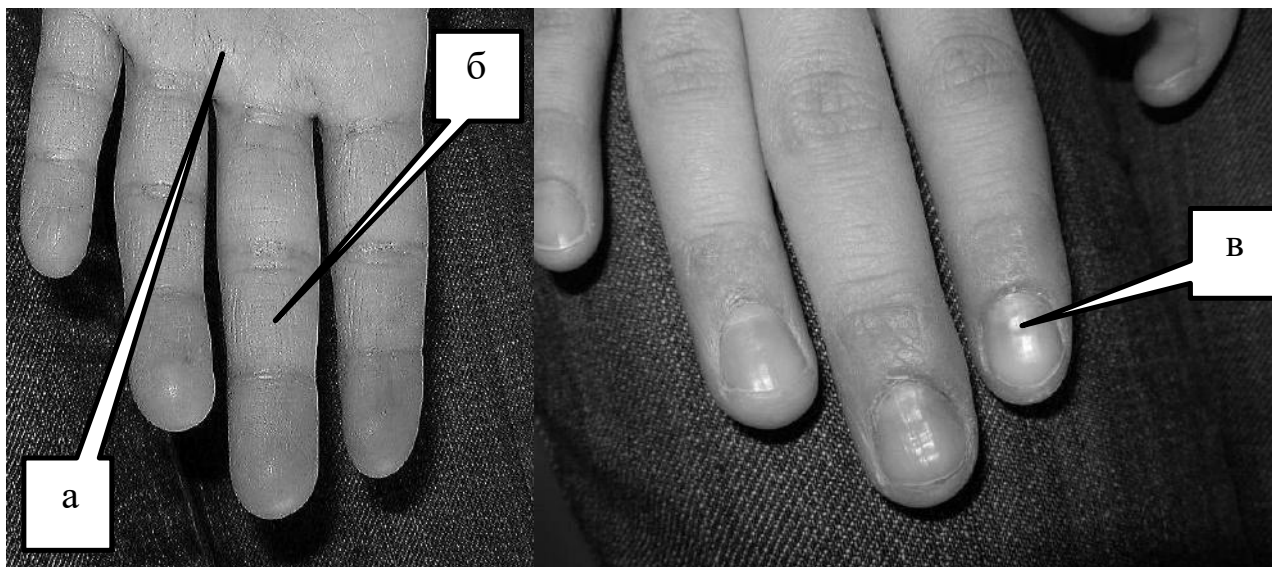


Рис. 1. Фотографическое изображение состояния кожи рук и ногтей при ГЭД: трещины кожи ладонной поверхности (а), глубокие трещины пальцев (б), дефекты ногтевых пластин (в).

При *внеротовом осмотре* (рис. 2): кожа лица сухая, шершавая, волосы редкие, матовые, ломкие, брови и ресницы редкие. Красная кайма губ сухая, потрескавшаяся. Лицо овальное, среднее, симметричное. Нижняя треть лица уменьшена.

При *внутриротовом осмотре* (рис. 3): пред-

дверие полости рта среднее 6 мм. Альвеолярные отростки не выражены. Тонкий фенотип десны, из-под слизистой рельефно проступают корни зубов, выражен альвеолярный валик. Десна бледная, межзубные сосочки не выражены.

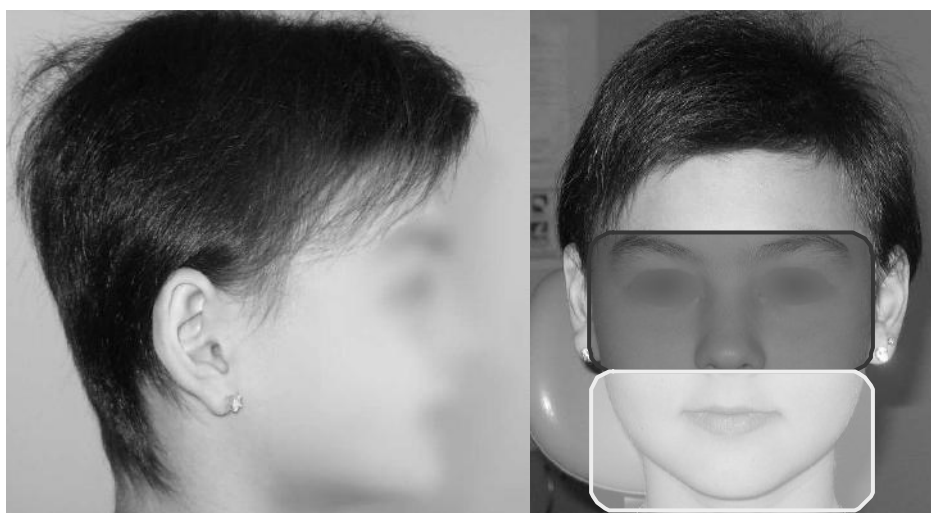


Рис. 2. Фотографічне зображення лиця пацієнтки з ГЭД (об'яснення в тексті).

Уздечка верхньої губи потужна, щільний гребінь, розширюючийся к основанню, прикріплена у верхушці міжзубного сосочка. Зубна формула:

0	0	55	54	53	52	11		21	62	63	64	65	0	0
0	0	85	84	83	82	81		71	72	73	34	75	0	0

11 і 21 зуби мають шипувидну форму, режущі краї і бугри резців і клыков верхньої і

нижньої щелеп стёрты, жевательні поверхності тимчасових молярів мають окклюзійні фасеткі. В зубних рядах верхньої і нижньої щелеп існують тремі і діастемі. Всі тимчасові зуби стійкі, крім 54 зуб. Він змінений в кольорі (сіро-сірий відтінок), патологічно рухливий (рухливість 4 ступені).

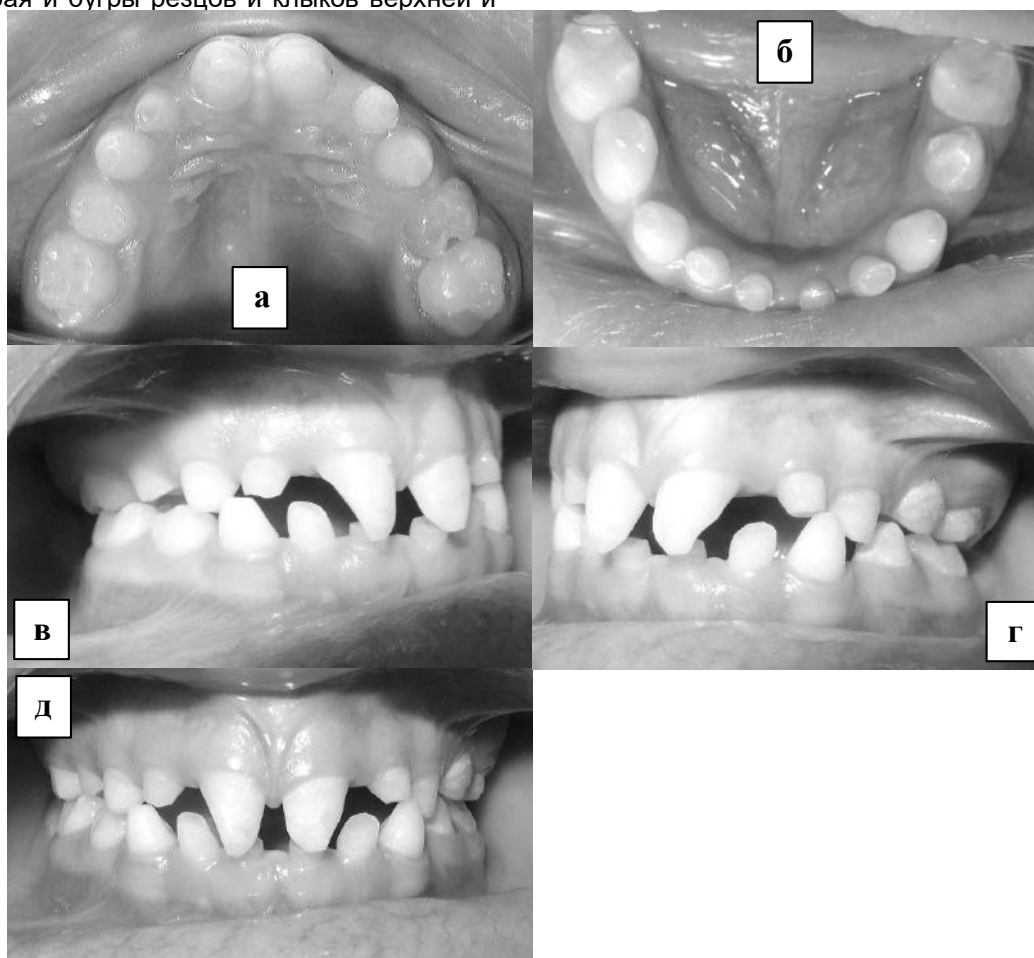


Рис. 3. Фотографічне зображення порожнини рота пацієнтки з ГЭД: а) верхній зубний ряд, б) нижній зубний ряд, в) смыкание зубних рядов – вид справа, г) смыкание зубних рядов – вид слева, д) смыкание зубних рядов – фронтальний вид.

На боковых зубах слева имеется обильное отложение зубного налёта (пациентка не жуёт на левую сторону).

Верхний и нижний зубной ряды удлинены, верхний расширен, нижний – асимметрично сужен (сильнее в области премоляров). Во фронтальных участках верхнего и нижнего зубного ряда имеются тремы и диастемы.

Медиально-щёчный бугор 55 и 65 зубов располагаются в борозде щёчной поверхности 85 и 75 зубов. Рвущие бугры 53 и 63 зубов располагаются в межзубном промежутке между клыком и первым временном моляре нижней челюсти. Щёчные бугры верхних боковых зубов перекры-

вают щёчные бугры нижних. Средние линии верхнего и нижнего зубных рядов совпадают между собой и совпадают со срединной плоскостью лица. Снижена межальвеолярная высота. Зев чистый, миндалины выступают за границы нёбных дужек, форма неба куполообразная.

При анализе ортопантомограммы (рис. 4) было установлено наличие 6 постоянных зубов. Корни 11 и 21 сформированы полностью. Корень 34 находится на стадии апексогенеза. Корень 44 сформирован на 1/2. Корни 54 и 64 резорбированы полностью, 55, 43, 52, 62, 63, 65, 75, 73, 72, 71, 81, 82, 83, 84, 85 резорбированы на 1/5 длины, коронка 64 деминерализирована.

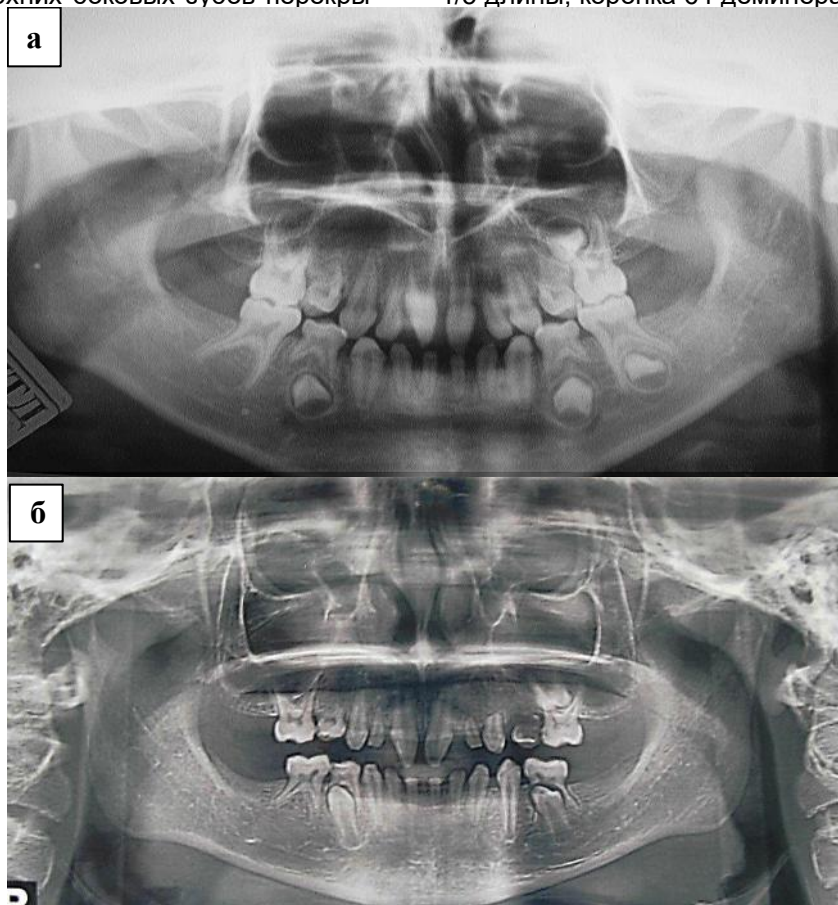


Рис. 4. Ортопантомограммы пациентки с ГЭД: а) Rõ – снимок получен за 2,5 года до обращения, б) снимок после первичной консультации.

Губчатая костная ткань имеет крупнопетлистый рисунок, альвеолярный отросток не выражен, компактная костная ткань имеет признаки горизонтальной резорбции.

На телерентгенограмме определены признаки зубо-альвеолярной формы глубокого прикуса: $NSe = 65$ мм, $MT_1 = 69$ мм ($\approx N$), $MT_2 = 51$ ($\approx N$), $A-PNS = 45$ мм ($\approx N$), $\square SNBa = 132^\circ$ (N), $\square F = 93^\circ$ (= N), $\square I = 83^\circ$ (ретроинклинация верхней челюсти на 2°), $\square Pn-OcP = 89^\circ$ (N), $\square Pn-MP = 60^\circ$ (= N), $\square SpP - OcP = 12^\circ$ (дентоальвеолярное удлинение в области верхних фронтальных зубов), $\square OcP-MP = 12^\circ$ (верхняя граница нормы), $\square i = 72^\circ$ (незначительный оральный наклон верхних резцов), $\square \bar{I} = 88^\circ$ (не-

значительный вестибулярный наклон нижних резцов), $\square B = 24^\circ$ (= N), $\square G = 120^\circ$ (= N), $\square ANB = 4^\circ$ (=N по Downs), $\square B-NSe = 74^\circ$ (нижняя граница нормы), $\square NSGn$ угол оси $Y = 62^\circ$ (= N), $\square T = 10^\circ$.

Индекс гигиены полости рта по Quigley - Hein составляет 2,7 – плохая. PMA в модификации Парма 26 %.

Установлен ортодонтический диагноз: аномалия 1 класса Энгля, глубокий прикус, зубоальвеолярная форма средней степени, частичная первичная адентия верхнего и нижнего зубных рядов, эстетическое нарушение, потеря жевательной эффективности 12 % по Агапову, дисплазия эктодермальная, гипогидротическая

форма, тонкий біотип тканин пародонта.

Пацієнтка була направлена на кафедру медичинської генетики ХНМУ для консультації і виробки підтримуючої терапії.

Було встановлено *діагноз*: ектодермальна дисплазія, носительство мутантного рецесивного аллеля синдрому Криста-Сименса-Турена (клінічно). Частична істинна адентія постійних зубів верхньої і нижньої щелестей. Синдром вегетативної дисфункції. Емоціонально-лабільне (астеничне) расстройство. Ангіопатія судин сітчатки. Хронічний гастродуоденіт, дисметаболическа нефропатія, альгодисменорея.

Рекомендовано: дієта з обмеженням пуринов (виключити бульйони, потроха, консерви), збагачена вітаміном С, В6, фолатами. Приймати Канефрон в віковій дозі 2 тижні, Нейровітан 1 таблетка 2 рази в сутки 1 місяць. Контроль біохімічних показників, спостереження у стоматолога, невропатолога, гастроентеролога, гінеколога, ендокринолога, вертебролога.

План лікування: 1) видалення 64 зуба, 2) виготовлення атипичного частинного съємного протеза, 3) проведення професійної гігієни 1 раз в 3 тижні, рекомендації зубної пасты для ксеростомії (в складі Бетаїн 4,00% і поліоловий зволожувач), додаткових предметів гігієни (монопучкова щітка, міжзубний йоржик).

Отримано повні анатомічні двухсплоїні оптики з верхньої і нижньої щелестей С-силіконової оптичної масою. В два етапи виготовлено атипичний протез на верхню щелесть на верхню щелесть з пластмасовим базисом, точечними «П-образними» кламмерами Адамса, проволочно-пластмасовими пелотами і моделюваними штучними пластмасовими коронками, з'єднаними з базисом (рис. 5).

Дано рекомендації об індивідуальній гігієні порожнини рота і догляду за протезами. Адаптаційний період протікав без особливостей. Пацієнтка взята на диспансерний облік.

Заключення

Аналіз літератури і власних клінічних спостережень показав, що надання допомоги дітям, підліткам і дорослим з ДЭ є актуальною проблемою. Мультидисциплінарний підхід до діагностики, планування лікування і виробки реабілітаційних заходів дозволить досягнути стабільного результату ортопедичного лікування і покращити якість життя пацієнтів.

Література

1. Беляков Ю.А. Наследственные заболевания и синдромы в стоматологической практике / Ю.А. Беляков - М. : Ортодент-Инфо, 2000. - 294 с.
2. Галонский В.Г. 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. – Т. 26, № 2, Вып. 1. – С. 21-27.
3. Мунтян Л. М. Частота виникнення, поширеність вторинних часткових адентій та зубощелепних деформацій у осіб молодого віку / Л. М. Мунтян, А. М. Юр // Український стоматологічний альманах. – 2010. – № 5. – С. 25–26
4. Фліс П.С. Необхідність та терміни дитячого протезування / П.С. Фліс, В.П. Вознюк, М.М. Дорошенко, С.П. Михайловський // Актуальні проблеми ортодонції. Матеріали Першої міжнародної конференції. - Львів, 2000. - С. 61-32.
5. Яковлева М.В. Современная клинко-эпидемиологическая характеристика врожденной адентии / М.В. Яковлева, Р.Р. Мустафаев, А.В. Анохина // Вестник современной клинической медицины. – 2013. – Т. 6, вып. 2. – С. 73-78.
6. Pankratova N.V. Manifestations of three forms of ectodermal dysplasia in the oral cavity. Final Programme / N.V. Pankratova, M.A. Kolesov, T.A. Tutueva // 80th Congress of European Orthodontic Society (EOS) / Congress Posters. — Aarhus, Denmark, июнь 7-11, 2004. - P. 321
7. Pipa V.A. Treatment with removable prosthesis in hypohidrotic ectodermal dysplasia. A clinical case / V.A. Pipa, A.M.E. López, G.M. González [et al.] // Med. Oral Patol. Oral Cir. Bucal. – 2008. – Vol. 13(2). – P. 119 – 123.
8. Ramraje S. N. Anhidrotic ectodermal dysplasia - a report of two cases / S. N. Ramraje, M. Wasnik, Y. A. Momin // Bombay Hospital Journal. - 2009. - Vol. 5, article 12. – С. 121-129.
9. Gupta S. Prosthodontic management of anhidrotic ectodermal dysplasia / S. Gupta, P. Tyagi // Indian J. Dent. Res. – 2011. - Vol. 22. – P. 3348–51.

Реферат

АТИПОВЕ ПРОТЕЗУВАННЯ ПІДЛІТКІВ З ГІПОГІДРОТИЧНОЮ ЕКТОДЕРМАЛЬНОЮ ДІСПЛАЗІЄЮ

Ткаченко Ю.В., Діасамідзе Е.Д., Жуков К.В.

Ключові слова: підлітки, гіпогідротична ектодермальна дисплазія, атипове протезування.

Наведено клінічний випадок реабілітації пацієнтки з частковою первинною адентією, що обумовлено гіпогідротичною ектодермальною дисплазією. Ортодонтичний діагноз: аномалія 1 класу Енгля, глибокий прикус, зубо-альвеолярна форма середнього ступеня тяжкості, часткова первина адентія верхнього і нижнього зубних рядів, шипоподібні 11 та 21 зуби, естетичні порушення, втрата жувальної ефективності 12 % за Агаповим, дисплазія ектодермальна, гіпогідротична форма, тонкий біотип тканин пародонту. Сумісно з генетиками рекомендовано: дієта з обмеженням пуринів (виключити бульйони, тельбухи, консерви), збагачена вітаміном С, В6, фолатами, Канефрон у віковій дозі 2 тижні, Нейровітан 1 таблетка 2 рази на добу 1 місяць. Контроль біохімічних показників, спостереження у стоматолога, невропатолога, гастроентеролога, гінеколога, ендокринолога, вертебролога. Дентальна реабілітація включала такі заходи: щадний підхід до твердих тканин опорних зубів, шляхом введення в конструкцію протеза точкових кламерів: «крозат», «П-образних Адамса» і спосіб перерозподілу жувального навантаження на тканини пародонту і періодонту наявних тимчасових і постійних зубів з використанням сполучених дротяних та пластмасових пелотів і атипичного моделювання штучних пластмасових коронок, з'єднаних з базисом, що виготовлений з безбарвної пластмаси; проведення професійної гігієни 1 раз в 3 тижні, рекомендації зубної пасты для ксеростомії (в складі Бетаїн 4,00% і поліоловий зволожувач), додаткових предметів гігієни (монопучкова щітка, міжзубний йоржик).

Summary

ATYPICAL PROSTHETIC CORRECTION OF ADOLESCENTS WITH HYPOHIDROTIC ECTODERMAL DYSPLASIA

Tkachenko Yu.V., Diasamidze E.D., Zhukov K.V.

Key words: adolescents, hypohidrotic ectodermal dysplasia, atypical prosthetics.

This article describes a clinical case of rehabilitation of patients with partial primary adentia determined by hypohidrotic ectodermal dysplasia. Orthodontic Diagnosis: anomaly Class I in Engle, deep bite, moderate dento-alveolar form, partial primary maxillary and mandibular adontia, acantoid 11 and 21 teeth, aesthetic defects, loss of chewing efficiency of 12% by Agapov, ectodermal dysplasia, hypohidrotic form, thin biotype of periodontal tissues. In concordance with geneticists we recommended: diet with restricted purines (excluded broth, tripe, canned meat), rich in vitamin C, B6, folate, Canephron in an age-related dose for 2 weeks, Neurovitan 1 tablet twice a day for a month, as well as monitoring of biochemical parameters, regular checkups by dentist, neurologist, gastroenterologist, gynaecologist, endocrinologist, vertebrologist. Dental rehabilitation included the following measures: a gentle approach to hard tissues of supporting teeth by designing point clasps in the denture, "U-shaped Adams" and the method of chewing load redistribution on periodontal tissue and periodontal available temporary and permanent teeth by wire and plastic pelota and atypical manufacturing of artificial plastic crowns connected to a base, which was made of colourless plastic; professional hygiene once for every 3 weeks, toothpaste for xerostomia (containing Betayn 4.00% and polyol humectants), additional hygienic measures (flossing).