

© Искоростенская О. В., Микулинская-Рудич Ю. Н., Мысь В. А., Олейник Е. С.

УДК 616.31:616.899.65 – 053.2 – 036

Искоростенская О. В., Микулинская-Рудич Ю. Н., Мысь В. А., Олейник Е. С.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СИНДРОМА ДАУНА В СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

(обзор литературы)

Харьковский национальный медицинский университет (г. Харьков)

КУОЗ Харьковская городская детская поликлиника №23 (г. Харьков)

Данная работа является фрагментом научно-исследовательской работы кафедры стоматологии детского возраста, детской челюстно-лицевой хирургии и имплантологии Харьковского национального медицинского университета «Діагностика та лікування захворювань органів та тканин щелепно-лицевої ділянки», № держ. реєстрації 0113U002274.

В структуре детской заболеваемости и смертности врождённые пороки развития занимают первое место и являются наиболее чувствительным барометром оценки состояния здоровья популяции [15]. Синдром Дауна – самая распространённая из всех известных на сегодняшний день форм умственной отсталости. Все больные с этой формой олигофрении имеют характерный облик, обуславливающий внешнее сходство между ними. Кроме недоразвития познавательной сферы у этих больных наблюдается ряд характерных особенностей психики, создающих их сходство и по психическому статусу. Благодаря значительной распространённости (9-10% среди всех умственно отсталых детей) и лёгкости диагностики заболевания, дети с этой формой олигофрении хорошо знакомы всем специалистам, работающим с умственно отсталыми детьми [32].

Работа врача с детьми, испытывающими трудности в общении с окружающими (связанные с нарушением интеллекта, логопедическими проблемами), имеющими отклонения в нервно-психическом развитии и эмоционально не устойчивыми, сопряжена со значительными сложностями проведения у них лечебно-коррекционных мероприятий вообще, и в полости рта в частности [16]. Особый психосоматический статус детей с синдромом Дауна, в большинстве случаев, не позволяет осуществить в полном объёме качественную стоматологическую помощь при лечении основных заболеваний полости рта. Поиск новых путей устранения проблем в организации оказания лечебно-профилактической помощи детям с особенностями развития, является актуальной задачей стоматологии детского возраста. Подробное изучение и анализ особенностей клинических проявлений синдрома Дауна поможет врачу – стоматологу, оказывать высококвалифицированную помощь детям с данной патологией.

Синдром Дауна – разновидность хромосомных заболеваний человека, обусловленная числовыми

аномалиями аутосом (соматических хромосом) [20]. Синдром Дауна является дифференцированной формой психического недоразвития, отличающейся существенным полиморфизмом как в клинической картине, так и в проявлении физических, психических, интеллектуальных и эмоциональных качеств [1,11].

Синоним заболевания: синдром трисомии 21 пары. Трисомия – хромосомная аномалия, связанная с нерасхождением хромосом в гаметогенезе [2]. Код заболевания по Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) – Q90.9. Кариотип – 47XX или 47XY,21+.

Выявить данную патологию возможно при общем клиническом обследовании новорожденного ребенка по ряду характерных, присущих данному заболеванию, признаков (симптомов) [8]. Однако окончательный диагноз устанавливают после проведения ряда специальных методов исследования (цитогенетический, биохимический, молекулярно-генетический и иммунологический методы) [7]. Среди дополнительных методов используется ультразвуковое исследование внутренних органов, ЭКГ и др. Показания для применения этих методов различаются в зависимости от поставленных целей и задач, одни методы применяются чаще, другие – реже [20].

Частота рождаемости детей с синдромом Дауна, составляет в среднем от 1:600 до 1:900, при возрасте матери, превышающем 45 лет – 1:32 [9]. На сегодняшний день, в связи с проведением пренатальной диагностики, рождаемость детей с данным пороком развития снизилась до 1:1000 (популяционная частота 1,15:1000) [19].

Пренатальная диагностика является одним из методов вторичной профилактики хромосомных болезней. Методы пренатальной диагностики, применяемые для этого можно разделить на три группы:

- Просеивающие (медико-генетическое консультирование, определение уровня А-фетопротеина (АФП) в сыворотке крови беременной, хорионического гонадотропина (ХГТ), неконъюгированного эстриола, ацетилхолинэстеразы и др.) – необходимые к применению у максимального количества беременных в определенные сроки беременности.

- Неинвазивные (просеивающее и уточняющее УЗИ, магнито-резонансная томография).

Просеивающие УЗИ должны проводиться всем беременным женщинам 3-е кратно: на 10-13, 20-22, 30-32 неделях беременности. Возможно использование УЗИ начиная с 6-8 недели.

- Инвазивные (хорионбиопсия, плацентобиопсия, амниоцентез, кордоцентез, биопсия кожи или мышц плода, фетоскопия, фетоамниография и др.) – проводится по строгим показаниям, после проведения просеивающего УЗИ [20].

Факторами риска возникновения синдрома Дауна является возраст матери к моменту рождения ребенка (среднее значение 36,8±2,43 лет). Однако 80% детей с синдромом Дауна рождаются у молодых матерей (до 35 лет). Это объясняется более высокой рождаемостью в данной возрастной группе. Высокая распространенность хронических заболеваний рожениц (эндокринопатии – 50% случаев, заболевания сердечно-сосудистой системы – 34% случаев), отягощенный акушерско-гинекологический анамнез у 95% матерей (в том числе повышенная частота спонтанных аборт), влияние техногенных факторов (радиация, воздействие высоких или низких температур и т.д.), а также влияние на организм женщины вирусных инфекций – вот перечень условий, которые повышают вероятность нерасхождения хромосом во время гаметогенеза [13,14,27,28,30,43].

Важная роль генетических факторов в нерасхождении хромосом в мейозе сегодня уже не вызывает сомнений. На этот процесс оказывает влияние как межхромосомные взаимодействия, так и определенные гены [30]. В 90-х годах прошлого столетия получены данные, что в кариотипе родителей детей с болезнью Дауна в 10 раз чаще, чем в кариотипе других людей, можно обнаружить сбалансированные хромосомные перестройки, то есть такие структурные аномалии, при которых общее количество хромосомного материала не изменяется. Считается, что сбалансированные хромосомные перестройки предрасполагают к нарушениям процесса расхождения хромосомы-21 в мейозе. В пользу существования генного контроля этого процесса свидетельствуют случаи повторного рождения в некоторых семьях детей с синдромом Дауна, а также более высокая частота кровнородственных браков между родителями таких детей, чем между родителями детей, не имеющих трисомии-21. Последнее было замечено еще Д. Л. Дауном [30].

Внешний вид детей с трисомией-21 имеет характерные особенности:

- небольшая круглая голова (81%) со скошенным, уплощенным затылком (78%); короткая широкая шея (45%); монголоидный разрез глаз; эпикант (вертикальная складка кожи полулунной формы, прикрывающая внутренний угол глазной щели) – 80%; короткий седловидный нос (40%); маленькие отстающие деформированные ушные раковины (43%); полуоткрытый рот (65%); маленький западающий подбородок [38];

- аномалии скелета: деформации грудины (килевидное выпячивание или воронкообразное

углубление по средней линии грудины) – 27% – выявляются только на 6-12-й месяц жизни [34,35];

- мышечная гипотония (80%) (вследствие нарушения обмена триптофана) [3,22,35], и как результат – живот увеличен в размере, выпячен. Фигура больных приземистая, неуклюжая, плечи опущены, голова наклонена вперед;

- малые размеры (укорочение и расширение) кистей; поперечная ладонная складка (45%); гипоплазия средней фаланги мизинца, укорочение и искривление основной и средней его фаланги (60%), а также изогнутая под углом ногтевая фаланга мизинца – клинодактилия (60%). Пальцы рук широкие и плоские. Между укороченными пальцами могут встречаться межпальцевые кожные перепонки – так называемые «плавательные перепонки» [10].

- укорочение и расширение стоп. Отмечается наклонность к плоскостопию, что, по-видимому, связано с гипотонией мышц свода стопы и слабостью связочного аппарата. Промежуток между 1 и 2-м пальцами стопы увеличен («сандалевидная щель»).

- гиперподвижность суставов – 80% [3,35];

- своеобразная походка с неловкими движениями.

Дети с синдромом Дауна имеют ряд сопутствующих заболеваний, однако не все, нижеперечисленные заболевания могут встречаться у одного ребенка.

- нарушение слуха (у 70% детей). Хорошо известно, что даже легкие нарушения слуха отрицательно влияют на развитие речи и познавательной деятельности ребенка, тем более умственно отсталого [5];

- нарушения зрения – близорукость, страбизм (косоглазие) – 29% – вызывается не поражением черепно-мозговых нервов, а является следствием гипотонии глазных мышц [54]; пигментные пятна по краю радужной оболочки глаз (пятна Брушфильда) – 19%, блефарит, кератоконъюнктивит, выворот век, катаракта в возрасте старше 8 лет (66%), отслойка сетчатки с переходом в слепоту [22]. Примерно 60% детей имеют разные формы офтальмологической патологии;

- эндокринные нарушения (недостаточность функции щитовидной железы и половых желез) – 63% – невысокий рост, крипторхизм [31];

- пороки развития сердечно-сосудистой системы (ДМЖП, ОАП) – 61%;

- неврологическая патология – 55%;

- пороки развития желудочно-кишечного тракта (атрезия и стеноз двенадцатиперстной кишки, воспалительные изменения слизистой кишечника и т.д.) – 24% [21];

- бронхолегочная патология – 16%;

- аномалии почек, воспалительные изменения слизистой мочевого пузыря – 6%;

- склонность к инфекциям и злокачественным заболеваниям (лейкемия) [30].

Нарушение психического развития у детей с трисомией-21 – основная составляющая синдрома. В психическом развитии детей наблюдается определенная динамика. Вялые и сонные в течение

первого года жизни (отставание в психомоторном развитии на первом году жизни), они в дальнейшем становятся более активными, а иногда даже возбужденными. Психическое развитие ребенка с синдромом Дауна характеризуется замедленным развитием до 12-13 лет, а в дальнейшем нередко проявляется тенденция к снижению интеллекта. Наличие такого предела психического развития в возрасте 12-16 лет отмечали Е. Н. Самодумская (1962) [29] и другие авторы [44,46,50,52,55].

Одним из ведущих симптомов, характеризующих трисомию-21, являются изменения высшей нервной деятельности в форме умственной отсталости различных степеней – от легкой дебильности (6,5%) до глубокой идиотии (2,5%). Наиболее часто снижение интеллекта носит характер имбецильности (91%) [1,25]. Денисова Е. Г. (2012) [15] в своем исследовании распределила детей по степени выраженности интеллектуального дефицита таким образом: у 92% пациентов диагностировали нарушения психического развития, обусловленные олигофренией различной степени тяжести. Наиболее часто при обследовании встречалась глубокая (51%) и тяжелая (17%) степень умственной отсталости. Более благоприятная, умеренная степень умственной отсталости отмечалась у 23% пациентов. Легкая степень умственной отсталости встречалась в 9% случаев.

По данным Блюминой М. Г. [6], изолированная умственная отсталость наблюдается только у 18% больных, а у 42% из них умственная отсталость сочетается с нарушением слуха, у 12% – с дефектами зрения, у 28% – с неполноценностью обеих сенсорных систем. Так что для достижения максимально возможных успехов в развитии познавательных способностей, обучении и социальной адаптации детей с синдромом Дауна необходимо включать в программу коррекционно-педагогических мероприятий занятия по развитию слуха и зрения [6].

Дети с синдромом Дауна до 4 лет характеризуются глубоким недоразвитием основных психических функций: памяти, мышления, речи, тогда как некоторая динамика и дифференциация психической деятельности становится более отчетливой после 4-5 лет [12,24,26,29].

Дети с синдромом Дауна только в единичных случаях способны обучаться в обычной школе. Даже в специальных школах такие дети учатся с большим трудом. Некоторые дети по несколько раз дублируют один и тот же класс; многие не в состоянии продвинуться дальше 1-2 класса [33,64].

При данном синдроме резко страдают функции второй сигнальной системы, особенно способность к обобщению, сравнению и анализу. Нарушение абстрактного мышления находит выражение в затруднении счета и решении арифметических задач. Элементарные навыки чтения и письма удаются несколько лучше. Память и внимание оказываются значительно сниженными. Больные часто не могут запомнить даже небольшое стихотворение. Смысловая память страдает больше, чем механическая.

Те больные, которые могут прочитать книгу, не в состоянии удовлетворительно пересказать ее содержание, выделить главное [5,6,12,17,19].

Весьма типична повышенная отвлекаемость детей с синдромом Дауна. Они не могут сосредоточиться, быстро теряют интерес к однообразной игре, работе, занятиям, легко утомляются. Это является результатом чрезмерной истощаемости корковых процессов, затрудняющей обучение даже в специальной школе [30]. Индивидуальные различия между этими детьми столь же заметны, как и между нормально развивающимся и равно обусловлены воздействием как внешнесредовых, так и исходных генетических факторов [1,19,25].

Состояние эмоциональной сферы больных характеризуется рядом особенностей, отличных от других форм слабоумия. Г. Е. Сухарева (1965) [32] подчеркивает особую эмоциональную живость при синдроме Дауна и отмечает относительную сохранность эмоций, по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Автор так описывает нарушения эмоциональной и волевой сферы этих больных: «Эмоции малодифференцированы, отсутствуют инициатива и самостоятельность. Поступки определяются повышенной внушаемостью, раздражительностью или минутными желаниями. Часто немотивированное упрямство, негативизм» [32]. Благодаря способности к подражанию, больным удается привить элементарные житейские навыки и научить их выполнять несложные трудовые процессы. Больные старшего возраста способны выполнять работу, не требующую большой физической силы и инициативы [17,19].

При синдроме Дауна значительно выражены речевые нарушения. Речь развивается поздно; часто только к четырем годам больные начинают произносить первые слова. Словарный запас очень мал, конструкция фраз затруднена. Наличие выраженных расстройств артикуляции затрудняет общение с больными. По данным ряда авторов [21,24,29,34] значимым в развитии речи являются условия социальной среды. «Госпитализированное» воспитание в учреждениях закрытого типа значительно тормозит и нарушает психическое развитие детей. Определенное диагностическое значение представляет своеобразный тембр голоса. Грубый, хриплый, низкий голос в сочетании с косноязычной речью наблюдается практически у всех обследуемых больных [30]. Venda (1960) [43] полагает, что эти особенности голоса обусловлены утолщением голосовых связок, относительно высоким расположением гортани и недостаточным развитием придаточных пазух носа, которые вследствие этого утрачивают способность резонировать.

Наряду с расстройствами высшей нервной деятельности, при трисомии-21, отмечается и недостаточность моторики. Больные неуклюжи, неспособны выполнять тонкие, координированные движения руками, не умеют правильно соразмерять движения, хотя настоящих мозжечковых расстройств не отмечается. Бабенкова Р. Д. (1974) [3]

в своих работах указала, что чем сложнее функции, тем значительно сдвинуты сроки овладения ими. В основе недоразвития моторики лежит недоразвитие специфических структур ЦНС, обеспечивающих координацию, планирование и контроль моторики. По мнению исследователей, моторная недостаточность детей с синдромом Дауна является не вторичным, а таким же первичным дефектом, как и недоразвитие интеллектуальной сферы [3].

Болезнь Дауна нередко сочетается с другими заболеваниями, например с деменцией Альцгеймера, острым миелолейкозом, иммунодефицитными состояниями, врожденными пороками сердца. Необычно высокая частота перечисленных заболеваний и патологических состояний у лиц с синдромом Дауна требует объяснения связи между ними и добавочной хромосомой 21 [30].

Синдром Дауна изучается специалистами самых разных областей знания. Как хромосомное заболевание синдром изучается цитогенетиками. Сопутствующие этому заболеванию болезни сердца, легких, зрительного и слухового аппарата, особенности формирования скелета и зубов исследуются специалистами-медиками, а связанная с этим заболеванием умственная отсталость – психоневрологами, психологами, дефектологами и другими специалистами. Кроме того работники социальных служб занимаются проблемами социальной адаптации данного контингента больных, а также их семей [30,58].

Челюстно-лицевая область у детей с синдромом Дауна имеет ряд характерных особенностей:

- кожа, которая в течение первых месяцев жизни сохраняет мягкость и эластичность, в дальнейшем становится грубой, утолщенной, сухой. Красная окраска и шероховатость щек появляются только у детей старше 2-3 лет. В этот же период появляется склонность к образованию экземы. Нарушение процессов ороговения эпителия;

- волосы с возрастом становятся редкими, сухими и ломкими;

- скуловые дуги всегда выражены; носовая кость отсутствует; полость носа и верхняя челюсть недоразвиты, верхняя челюсть представляется короткой и узкой; нижняя челюсть выступает вперед; неправильное развитие и окостенение небных отростков верхней челюсти ведет к образованию крутого, высокого (аркообразного) неба (58 %) [23];

- микростомия (отставание в развитии ротовой полости [53]). Рот обычно полуоткрыт (такое состояние отмечается только у детей старше 6-8 месяцев), губы утолщены (70-75%), бесформенные, плохо очерченные; нижняя губа выпячена, отвисает. На губах очень часто появляются рецидивирующие вертикальные трещины по средней линии нижней губы или трещины в углах рта – заеды (perlech). Заеды возникают в связи с интенсивной саливацией, систематической мацерацией углов рта и осложнением стрептококковой инфекцией. Отмечается склонность к воспалительным заболеваниям слизистой оболочки полости рта, носа;

- макроглоссия связана с неравномерным ростом языка. Язык утолщен, а у некоторых больных настолько удлинен, что его кончиком больные могут дотронуться до кончика носа. К концу второго года жизни резко гипертрофируются сосочки спинки языка. На 4-м году жизни у многих больных возникают складки на языке. Для лиц, с синдромом Дауна, характерен складчатый (80 %) или географический язык. К 5-му году жизни те или иные изменения на языке наблюдаются у большинства больных [37].

- У большинства детей с трисомией-21, прослеживаются те или иные морфологические и функциональные изменения кожи, ее производных и слизистых. Особенно часты нарушения процесса ороговения. Все эти изменения следует, по видимому, рассматривать как проявления эктодермальной дисплазии, наблюдающиеся нередко у больных генодерматозами [10].

- повышенная распространенность зубочелюстных аномалий (76 %), вызвана расстройством функции мускулатуры челюстно-лицевой области. По данным Е. Г. Денисовой (2012) [15], распространенность зубочелюстных аномалий у детей с синдромом Дауна составила 98 %. И. О. Новик (1971) [23] и ряд авторов сообщают, что при синдроме Дауна имеется гипотония жевательных мышц, а также дисфункция языка и губ, которая приводит к неполноценному пережевыванию пищи.

- для синдрома Дауна характерна задержка формирования костной ткани и ее производных. У детей с данным синдромом размеры зубов в среднем на 8,8 % меньше, чем у обычных детей; на 8 % у мальчиков и на 10 % у девочек. Особенно малы верхние боковые резцы, клыки и вторые моляры. В целом, чем более дистальнее располагается зуб, тем меньше его размеры. Первые верхние моляры у девочек были меньше нормы на 3,7 %, а вторые – на 21,1 % [54]. Результаты других исследований подтвердили, что при синдроме Дауна имеется микродонтия постоянных зубов [39,56]. Редукция зубов значительно менее выражена по сравнению с редукцией тела: 8,8 % – в первом случае, 14-16 % – во втором. Гарн и его коллеги [55] предположили, что это различие свидетельствует о меньшем недоразвитии зубов, чем скелета в целом. Эти данные согласуются с результатами изучения созревания скелета и времени прорезывания зубов у детей с синдромом Дауна [54]. Varden H. S. (1980) [39] сравнил размеры молочных клыков и моляров у 114 детей с Даун-синдромом и у соответствующего числа здоровых детей. Проведенное исследование показало, что молочные зубы у больных детей крупнее, чем у здоровых. Верхние первые моляры были примерно на 10 % больше нормы и на 1-4 % больше соответствующих нижних зубов. Молочные клыки были на 4 % больше, чем в контрольной группе. Alexandersen W. (1969) [36] выявил более крупные размеры центральных и боковых резцов. Размеры вторых моляров, согласно данным обоих авторов, отличались от нормы незначительно. Большой, чем в норме размер молочных зубов можно объяснить тем, что

на ранних стадиях развития в период формирования этих зубов у плодов с трисомией-21 ускорился рост зубных структур. За этим ускорением наступает выраженная задержка общего развития, проявляющаяся в малых размерах постоянных зубов и в других сниженных показателях физического развития [39,62]. В исследованиях Денисовой Е. Г. (2012) [15], аномалии размеров зубов были представлены микродонтией резцов верхней и нижней челюстей в 63% случаев.

- отмечается гипоплазия эмали, особенно временных и постоянных моляров [43,45]; гипоплазия эмали центральных резцов – 24% [15];

- неправильная форма зубов весьма обычна для лиц с синдромом Дауна [40,41]. Выявлены аномалии коронок постоянных зубов: первого премоляра нижней челюсти (72%), второго премоляра (59%) и второго моляра (61%) верхней челюсти. У молочных резцов часто оказываются недоразвитыми два боковых выступа на режущем крае резца. Этот дефект обуславливает коническую или шиповидную форму зуба, и если данный дефект в обычной популяции встречается в 0,5-3,2% случаях [51], то у лиц с синдромом Дауна – в 15-40% случаев [15,66]. Еще одним выявленным дефектом была когтевидная аномалия задней части нижних моляров, встречавшаяся у лиц с синдромом Дауна в 30% случаев и лишь в 1,5% случаев у лиц из контрольной группы.

Как показали исследования, сравнительно со здоровыми людьми, лица с синдромом Дауна отличаются локализацией аномальных зубов. Люди из контрольной группы имеют все аномалийные зубы только на верхней челюсти, а частота появления аномалийных зубов у лиц с синдромом Дауна и на верхней (33%) и на нижней (29%) челюстях приблизительно одинакова. У лиц с трисомией-21 наиболее частый дефект постоянных зубов наблюдался на верхней челюсти: вторые моляры были аномальны в 52% случаев, латеральные резцы – в 42, клыки – в 41, первые моляры – в 40, центральные резцы – в 35% случаев. Реже всего наблюдались дефекты верхних первых и вторых премоляров (9 и 11% случаев), но именно эти зубы чаще всего были аномальными на нижней челюсти: 63 и 48% случаев соответственно.

- при исследовании развития ребенка часто исходят из различных критериев общего созревания организма индивида. Время прорезывания зубов – это один из показателей скорости такого созревания. Данные по детям с синдромом Дауна говорят о том, что прорезывание и молочных, и постоянных зубов у них задержано (задержка прорезывания временных зубов – в 93% случаев, задержка прорезывания постоянных зубов – в 64% [23,48]. У здоровых детей в возрасте 6-8 месяцев первыми прорезываются молочные центральные резцы. При синдроме Дауна первые молочные зубы прорезываются между 8,5 и 13,9 месяцами [64]. Наиболее ранний срок, к которому прорезываются все молочные зубы у детей с болезнью – 30,7 месяца, а у обычных детей – 23,4 месяца. Во многих случаях

прорезывание временных зубов заканчивается к 4-4,5 годам [23]. Различия во времени прорезывания значимы относительно всех зубов, за исключением верхних первых, а также нижних первых и вторых моляров. У детей с синдромом Дауна, по сравнению со здоровыми детьми, прорезывание отдельных зубов разделяются большими временными интервалами [42,64]. Кроме того, у детей с синдромом Дауна нарушена последовательность прорезывания зубов [42,64]. По данным Денисовой Е. Г. (2012) [15] – 42% пациентов имеют такие нарушения. У них отстает прорезывание постоянных зубов [42,62], особенно прорезывание верхних латеральных резцов, клыков, вторых премоляров и нижних вторых моляров. Как отмечает Орнер [62], несмотря на эту задержку, дети с синдромом Дауна, по основным показателям прорезывания зубов, включая более раннее прорезывание нижних зубов и более раннее прорезывание любого зуба у девочек по отношению к мальчикам [14], похожи на своих здоровых братьев и сестер [61].

- высокая распространенность кариеса зубов у детей достигает 95% [15]. Кариозному процессу подвержены как временные, так и постоянные зубы. При этом временные зубы у детей с синдромом Дауна поражаются кариесом чаще, чем у здоровых детей. Исследования В. Е. Гофунг (1959) [10] показали, что, в отличие от здоровых детей, кариозный процесс во временных зубах при синдроме Дауна носит острый характер, развивается вскоре после прорезывания зубов и быстро приводит к их разрушению. В отношении постоянных зубов автор не отметила разницы в течении кариозного процесса у детей с синдромом Дауна и у соматически здоровых детей. О. Г. Латышова (1962) [10], изучавшая изменения зубов при синдроме Дауна, обнаружила, что 42 ребенка из 43 имели от 4 до 24 разрушенных кариесом зубов. Автор подчеркивает наличие значительной гипоплазии эмали. А. J. Nowak (2007) [60] приводит результаты исследования состояния зубов 3622 людей с ограниченными возможностями, которые свидетельствуют о том, что средняя интенсивность кариеса (КПУ) у лиц с синдромом Дауна составила 6,44. Среди лиц с другими нарушениями этот показатель, в среднем, был равен 6,73. Развитие множественного кариеса у детей с синдромом Дауна связано с рядом причин. Имеет значение высокая восприимчивость к детским инфекциям, туберкулезу, заболеваниям верхних дыхательных путей. Безусловную роль играет нарушение обменных процессов, в том числе и минерального обмена, связанного с нарушением функции щитовидной железы. Большое значение имеет неполноценное жевание, связанное с резкой гипотонией жевательных мышц [23].

- распространенность заболеваний пародонта в группе детей с хромосомными заболеваниями составила 87%, что значительно превышает показатели распространенности в группе сравнения – 44% [15,49,66]. Прогрессирующие изменения со стороны тканей пародонта часто наблюдаются в области

фронтальной группы зубов и в области первых моляров. Это связано с аномалиями капилляров пародонта, изменением соединительной ткани, нарушением активности полиморфно-ядерных лейкоцитов, моноцитов и уменьшением количества клеточных лимфоцитов. У больных с синдромом Дауна, находящихся в специальных учреждениях, изменения в пародонте более выражены, чем у тех, кто проживает дома. Авторы объясняют это стрессом, что присуще данным учреждениям [4]. Высокая распространенность агрессивных форм пародонтита, встречающихся в раннем возрасте, отмечена в исследованиях [65].

Высокие показатели распространенности кариеса зубов и заболеваний пародонта у детей с синдромом Дауна обусловлены общими факторами риска (особенностями соматического статуса ребенка, генетическими, поведенческими и социально-экономическими факторами) и локальными (обнаружение кариесогенной и пародонтогенной микрофлоры, снижение резистентности твердых тканей зубов, низкая буферной емкости слюны, плохая гигиена рта) [15,58].

Неудовлетворительная гигиена полости рта у детей с трисомией-21, также определяет необходимость в стоматологической помощи [18,30]. Проведение адекватной гигиены полости рта, обычно,

очень затруднено и порождает много проблем у родителей из-за нарушения прикуса или неконтролируемого поведения детей, поэтому основные мероприятия стоматологической помощи данному контингенту больных, начиная с раннего детского возраста, должны быть направлены, преимущественно, на эндогенную профилактику стоматологических заболеваний, а методы экзогенной профилактики необходимо адаптировать к особенностям психоэмоционального статуса данной категории детей.

Анализ полученных результатов эпидемиологических, клинических, гигиенических и экспериментальных исследований ряда авторов, позволит врачам практического здравоохранения акцентировать свое внимание на особенностях стоматологического статуса детей с синдромом Дауна, и учитывать связь между соматической патологией и развитием патологических процессов в челюстно-лицевой области у детей с трисомией-21.

Перспективным направлением научных исследований является индивидуальное выявление доминирующей патологии, лежащей в основе нарушений развития ребенка, что позволит лучше разобраться в особенностях его стоматологического статуса и найти правильные пути его коррекции.

Литература

1. Алёхина А. В. Особенности психического развития детей с синдромом Дауна: дисс. канд. психол. наук: спец. 19.00.10 / А. В. Алёхина. – СПб., 2000. – 202 с.
2. Андриюшквичюте И. Б. Фенотипический полиморфизм при синдроме Дауна как следствие блокады онтогенеза: автореф. дис. на соискание ученой степени канд. биол. наук: спец. 03.00.13 «Физиология», 03.00.15 «Генетика» / И. Б. Андриюшквичюте. – Каунас, 1992. – С. 6-11.
3. Бабенкова Р. Д. Развитие статических функций у детей с болезнью Дауна / Р. Д. Бабенкова // Вопросы обучения и воспитания детей с нарушениями интеллекта / Под ред. М. И. Кузьмицкой. – М., 1974. – С. 85-97.
4. Беляков Ю. А. Стоматологические проявления наследственных болезней и синдромов / Ю. А. Беляков. – М.: Медицина, 1993. – 256 с.
5. Блюмина М. Г. Нарушение слуха при болезни Дауна / М. Г. Блюмина // Дефектология. – 1987. – №2. – С. 76-79.
6. Блюмина М. Г. Распространенность, этиология и некоторые особенности клинических проявлений сложных дефектов / М. Г. Блюмина // Дефектология. – 1989. – №3. – С. 3.
7. Болезнь Дауна. Клинические и цитогенетические исследования / Под ред. Е. Ф. Давиденковой. – Л.: Медицина, 1966. – 202 с.
8. Большая медицинская энциклопедия: В 36 Т. – М., 1958. – Т. 8. – С. 694-699.
9. Бочков Н. П. Клиническая генетика. 3-е изд., испр. и доп. / Н. П. Бочков. – М.: Медицина, 2004. – 480 с.
10. Давиденкова Е. Ф. Болезнь Дауна / Е. Ф. Давиденкова. – Л.: Медицина, 1966. – 204 с.
11. Гаврилов В. И. Клиническая характеристика мозаичного варианта болезни Дауна: дис. канд. мед. наук: спец. 19.00.10 / В. И. Гаврилов – М., 1976. – С. 5-88.
12. Давиденкова Е. Ф. Клиническая генетика / Е. Ф. Давиденкова, И. С. Либерман. – Л.: Медицина, 1975. – С. 76-80.
13. Демидов А. Ю. Влияние пола на фенотипические особенности болезни Дауна / А. Ю. Демидов // Дефектология. – 1972. – №1. – С. 33-37.
14. Демидов А. Ю. Влияние пола и некоторых средовых факторов на клинический полиморфизм болезни Дауна: дис. канд. мед. наук: спец. 19.00.10 / А. Ю. Демидов. – М., 1972. – С. 5-102.
15. Денисова Е. Г. Оценка стоматологического статуса у детей с синдромом Дауна: дис. канд. мед. наук: спец. 19.00.10 / Е. Г. Денисова. – Воронеж, 2012. – 22 с.
16. Елизарова В. М. Стоматологическая помощь детям с ограниченными возможностями, детям с ДЦП / В. М. Елизарова, Н. В. Баширова // Актуальные вопросы стоматологии детского возраста и профилактики стоматологических заболеваний. Мат-лы VIII науч.-практ. конф. с межд. уч. 16 мая 2012 года. – Москва – Санкт – Петербург. – С. 56-59.
17. Забрамная С. Д. Некоторые особенности эмоциональной сферы детей с болезнью Дауна / С. Д. Забрамная // Изучение, обучение и воспитание детей с глубокими нарушениями интеллекта: Сб. науч. тр. / Под ред. А. Р. Маллера, Г. В. Цикото. – М., 1978. – Вып. 3. – С. 53-59.
18. Ковальчук Н. В. Кариес зубов и его профилактика у школьников с нарушением развития интеллекта: автореф. дис. на соискание ученой степени канд. мед. наук: спец. 14. 00. 21 «Стоматология» / Н. В. Ковальчук. – Минск, 1999. – 17 с.

ОГЛЯДИ ЛІТЕРАТУРИ

19. Лурье Н. Б. Дети с болезнью Дауна и некоторые особенности их познавательной деятельности / Н. Б. Лурье, С. Д. Забрамная // Дефектология. – 1971. – № 1. – С. 30-36.
20. Медицинская генетика / Под ред. зав. каф. детских болезней Амурской государственной медицинской академии, д. м. н., профессора Бабцевой А. Ф. // Учебно-методическое пособие для студентов, врачей-интернов, ординаторов, педиатров. – Благовещенск, 2002. – 78 с.
21. Миронов А. И. Болезнь Дауна / А. И. Миронов // Фельдшер и акушерка. – 1973. – № 1. – С. 56-57.
22. Наследственные болезни: Справочник / Под ред. Л. О. Бадаляна. – Ташкент: Медицина, 1980. – 284 с.
23. Новик И. О. Болезни зубов и слизистой оболочки полости рта у детей / И. О. Новик. – Москва: Медицина, 1971. – 456 с.
24. Орлова В. Л. Особенности динамики психопатологических проявлений у детей и подростков, страдающих болезнью Дауна / В. Л. Орлова // Актуальные проблемы олигофрении. – М., 1975. – С. 230-237.
25. Пальмов О. И. Психическое развитие детей с синдромом Дауна в процессе раннего вмешательства автореф. дис. на соискание ученой степени канд. психол. наук: спец. 19. 00. 10 «Коррекционная психология» / О. И. Пальмов. – СПб., 2006. – 25 с.
26. Панарина Л. Ю. Об особенностях раннего развития детей с синдромом Дауна / Л. Ю. Панарина // Дефектология. – 2006. – № 1. – С. 42-46.
27. Русских В. В. О патогенезе и основах современного лечения болезни Дауна / В. В. Русских. – М., 1963. – 135 с.
28. Русских В. В. Болезнь Дауна как нозологическая форма (клиника, гистоморфология, патогенез и лечение) автореф. дис. на соискание ученой степени доктора мед. наук: спец. 19. 00. 10 «Коррекционная психология» / В. В. Русских. – М., 1964. – 52 с.
29. Самодумская Е. Н. К вопросу о динамике развития детей, страдающих болезнью Дауна / Е. Н. Самодумская // Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова. – 1962. – Т. 62, Вып. 7. – С. 1058-1061.
30. Современные подходы к болезни Дауна / Под ред. Д. Лейна, Б. Стрэтфорда: Пер. с англ. / Под ред. М. Г. Блюминой. – М.: Педагогика, 1991. – 336 с., ил.
31. Соколов Д. Д. Болезнь Лангдон Дауна / Д. Д. Соколов // Проблемы эндокринологии. – 1939. – № 1. – С. 66-67.
32. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста / Г. Е. Сухарева. – М., 1965. – Т. 3. – 335 с.
33. Шило Н. Ф. Некоторые особенности психической деятельности учащихся с болезнью Дауна / Н. Ф. Шило, Г. И. Иванищева, Т. И. Мозова // Вопросы совершенствования коррекционно-воспитательной работы во вспомогательной школе: Сб. статей. – М., 1977. – С. 53-57.
34. Штильбанс И. И. Болезнь Дауна / И. И. Штильбанс // Хромосомные болезни человека. Диагностика и клиника / Под ред. Е. Ф. Давиденковой. – Л.: Медицина, 1965. – С. 63-70.
35. Хацкель С. Б. Болезнь Дауна у детей раннего возраста (клинические и морфологические исследования) / С. Б. Хацкель. – СПб., 1993. – 90 с.
36. Alexandersen V. The Odontological Variation of the Deciduous and Permanent Teeth in Down's Syndrome / V. Alexandersen // Магистерская диссертация. University of Wisconsin, Madison, 1969. – 162 p.
37. Ardran G. M. Tongue size in Down's syndrome / G. M. Ardran, P. Harker, F. H. Kemp // Journal of Mental Deficiency Research. – 1972. – Vol. 16(3). – P. 160-166.
38. Barden H. S. Human growth / H. S. Barden // K. A. Bennett (ed.). Fundamental of Biological Anthropology. Dubuque. – 1979. – P. 221- 235.
39. Barden H. S. Mesiodistal crown size dimensions of permanent and deciduous teeth in Down's syndrome / H. S. Barden // Human Biology. – 1980a. – P. 52.
40. Barden H. S. Fluctuating dental asymmetry: a measure of developmental instability in Down's syndrome / H. S. Barden // American Journal of Physiological Anthropology. – 1980b. – P. 52- 68.
41. Barden H. S. Growth and development of selected hard tissues in Down syndrome / H. S. Barden // Human Biology. – 1983. – Vol. 55(3). – P. 54- 58.
42. Barkla D. H. Congenital absence of permanent teeth in Mongols / D. H. Barkla // Journal of Mental Deficiency Research. – 1966b. – Vol. 10. – P. 79-84
43. Benda C. E. Mongolism: Clinical manifestations pathology and etiology / C. E. Benda // P. E. Bowman (ed.). Mental Retardation: First International Medical Conference N. Y. – 1960. – P. 138- 145
44. Berger I. Development of eye contact between mothers and normal versus Down syndrome infants / I. Berger, C. C. Cunningham // Developmental Psychology. – 1981. – Vol. 17. – P. 678- 689.
45. Butler P. M. Studies of the mammalian-dentition. Differentiation of the post-canine dentition / P. M. Butler // Proceedings of Zoological Society (London). -1939. – Vol. (B). – P. 109- 115.
46. Caychol. Counting by Children with Down Syndrom / Caychol, Gunn P. & M. Siegal // American Journal of Mental Retardation. – 1991. – Vol. 95. – №5. – P. 575- 583.
47. Cohen M. M. Dental and facial characteristics in Down's syndrome (mongolism) / M. M. Cohen, R. A. Winer // Journal of Dental Research. – 1965. – Vol. 44. (part 2, suppl.). – P. 220- 237
48. Cohen M. M. Oral aspect of mongolism: Part 1. Periodontal disease in mongolism / M. M. Cohen., R. A. Winer, S. I. Schwartz, Sklar G // Oral surgery. – 1961. – Vol. 14. – P. 43- 58.
49. S. Cunningham C. C. Health visitor support for families with Down's syndrome infants / C. C. Cunningham., M. E. Aumonier & Sloper P // Child Care, Health & Development. – 1982 (Jan-Fab). – Vol. 8(1). – P. 1- 19.
50. Das A. K. Variability of the permanent maxillary lateral incisors / A. K. Das, S. Das // Journal Indian Dental Association. – 1969. – Vol. 41. – P. 66- 78.
51. Emde R. N. Adaptation to the birth of Down syndrome infants / R. N. Emde, Brown C. // Journal of American academy for child psychiatry. -1978. – Vol. 17. – P. 299- 323.
52. Engler M. Mongolism / M. Engler // Bristol, London, 1949.
53. Gibson D. Down's Syndrome: The Psychology of Mongolism / D. Gibson // Cambridge. – 1978. – P. 336- 338.

54. Jensen G. M. Dentoalveolar morphology and developmental changes in Down syndrome (trisomy 21) / G. M. Jensen., J. F. Cleall., A. S. G. Yip // American journal of Orthodontics. – 1973. – Vol. 64. – P. 29- 35.
55. Kroll R. G. Incidence of dental caries and periodontal disease in Down's syndrome / R. G. Kroll, J. Budnick, A. Kobren // New York State Dental Journal. – 1970. – P. 36- 45.
56. Molina S. Cognitive Processes in the Child with Down syndrome / S. Molina , A. A. Perez // Developmental Disabilities Bulletin. – 1993. – Vol. 21, №2. – P. 21- 33.
57. Nowak A. E. Oral health policies and clinical guidelines / A. E. Nowak // Pediatr Dent. – 2007. – Vol. 29. – P. 138- 139.
58. Orner G. Congenitally absent permanent teeth among mongols and their sibs / G. Orner // Journal of Mental Deficiency Research. – 1971. – P. 15- 18.
59. Orner G. Eruption of permanent teeth in mongoloid children and their sibs / G. Orner // Journal of Dental Research. – 1973. – P. 52- 65.
60. Prah-Andersen B. Characteristics of permanent teeth in persons with trisomy G / B. Prah-Andersen, J. Oerleman // Journal of Dental Research. – 1976. – P. 55- 58
61. Roche A. F. The eruption of deciduous teeth in / A. F. Roche, D. H. Barkla // Journal of Mental Deficiency Research. – 1964. – P. 8-19.
62. Rynders I. E. Always Trainable? Never Educable? Updating Educational Expectations Concerning Children With Down Syndrome / I. E. Rynders, I. M. Horrobin // American Journal of Mental Retardation. – 1990. – Vol. 95. – P. 77- 82.
63. Saxen L. Heredity of juvenile periodontitis / L. Saxen // J. clin. periodont. – 1980. – Vol. 7. №4. – P. 276- 288.
64. Saxen L. Periodontal bone loss in patients with Down's syndrome, a follow-up study / L. Saxen, S. Aula // Journal of Periodontology. – 1982. – P. 53-68.
65. Shapiro B. L. Prenatal dental anomalies in mongolism: comments on the basis and implications of variability / B. L. Shapiro // Annual of New York Academy of Sciences. – 1970. – P. 41- 56.

УДК 616. 31: 616. 899. 65 – 053. 2 – 036

ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІЧНИХ ПРОЯВІВ СИНДРОМА ДАУНА У СТОМАТОЛОГІЧНІЙ ПРАКТИЦІ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

Іскоростенська О. В., Мікулінська-Рудич Ю. М., Мись В. О., Олейник О. С.

Резюме. Високі показники розповсюдженості карієсу зубів та захворювань пародонту у дітей з синдромом Дауна обумовлені загальними факторами ризику (особливостями соматичного статусу дитини, генетичними, поведінковими та соціально-економічними факторами) та місцевими (наявність карієсогенної та пародонтогенної мікрофлори, зниження резистентності твердих тканин зубів, низька буферна ємність слини, незадовільна гігієна порожнини рота).

Данна стаття дозволить лікарям практичної медицини звернути увагу на особливості стоматологічного статусу дітей із синдромом Дауна, та врахувати взаємозв'язок між соматичною патологією та розвитком патологічних процесів у щелепно-лицевій ділянці дітей з трисомією-21 при виборі методу лікування стоматологічних захворювань.

Ключові слова: синдром Дауна, діти, соматична патологія, стоматологічний статус.

УДК 616. 31: 616. 899. 65 – 053. 2 – 036

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СИНДРОМА ДАУНА В СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Искоростенская О. В., Микulinская-Рудич Ю. Н., Мись В. А., Олейник Е. С.

Резюме. Высокие показатели распространенности кариеса зубов и заболеваний пародонта у детей с синдромом Дауна обусловлены общими факторами риска (особенностями соматического статуса ребенка, генетическими, поведенческими и социально-экономическими факторами) и локальными (наличие кариесо-генной и пародонтогенной микрофлоры, снижение резистентности твердых тканей зубов, низкая буферная емкость слюны, плохая гигиена рта).

Данная статья позволит врачам практического здравоохранения обратить внимание на особенности стоматологического статуса детей с синдромом Дауна, и учесть взаимосвязь между соматической патологией и развитием патологических процессов в челюстно-лицевой области у детей с трисомией-21 при выборе метода лечения стоматологических заболеваний.

Ключевые слова: синдром Дауна, дети, соматическая патология, стоматологический статус.

UDC 616. 31: 616. 899. 65 – 053. 2 – 036

Peculiarities of Clinical Manifestations of Down's Syndrome in Dental Practice (Literature Review)

Iskorostenska O. V., Mikulinska-Ruditsh Yu. N., Mys V. A., Oleinik E. S.

Abstract. Down's syndrome is the most common form of mental deficiency. All patients with Down's syndrome have an external similarity: small round head (81%) with backward-sloping flat occiput (78%); short wide neck (45%); mongoloid slant; epicanthus – 80%; short saddle nose (40%); small deformed auricles (43%); opened mouth (65%); deformations of breast bone; muscular hypotonia (80%). There are low shoulders, flexed head forward; small limbs, clinodactyly (60%); shortening and dilatation of feet; hypermobility of joints – 80% in Down's syndrome children.

ОГЛЯДИ ЛІТЕРАТУРИ

Abnormality of mental development of children with trisomy-21 is the main component of the syndrome. Mental development of children with Down's syndrome is characterized by delayed development to the age of 12-13 and later we can observe reduction of intellect.

One of the main symptoms, which characterizes trisomy-21 is changes of higher nervous activity in a form of mental deficiency of different degrees – from easy moronity (6,5%) to deep idiocy (2,5%). More often reduction of intellect has the character of imbecility (91%).

Children with Down's syndrome digress quickly. They cannot concentrate, quickly lose interest in monotonous game, work, occupation, get tired easily, what complicates teaching even in specialized school. Obstinance and negativism are typical for them. Due to ability to imitation, suggestibility, primary everyday skills can be imparted to them and they can be taught to do simple labor processes.

Speech develops lately; frequently only by the age of four patients start to pronounce first words. Vocabulary is very poor. Presence of expressed articulation disorders complicates communication with patients.

Equally with disorders of higher nervous activity, in trisomy-21 there is insufficiency of motor activity. Patients are awkward, incapable to do thin coordinated hand movements, cannot proportion to proper movements.

Holding of medical and correctional measures for such children is complicated. Special psychosomatic status of children with Down's syndrome does not generally permit to fully implement a qualitative dental assistance in treating of the main oral cavity diseases. Study and analysis of features of Down's syndrome clinical manifestations will help a dentist to render qualified assistance for children with the following pathology.

Maxillofacial area of children with Down's syndrome has the following typical features:

- upper jaw is undeveloped (short and tiny); lower jaw is projected protruded; high (arcual) palate (58%);
- microstomy; opened mouth; macroglossia, fissured tongue (80%); flat lips; protruding lower lip. There are recurrent vertical fissures or fissures in angles of mouth – perleches. Inflammatory diseases of tunica mucosa of oral cavity, nose can appear more frequently;
- prevalence of dentomaxillary anomalies (76%), induced by disorder of the function of maxillofacial area's musculature;
- size of teeth is smaller than normal by this age; microdontia of permanent teeth;
- enamel hypoplasia, especially of temporary and permanent molars; enamel hypoplasia of central incisors – 24%;
- - abnormality of temporary dentition – in 93% of cases, hindrance of secondary dentition – in 64% of cases;
- disorder of dentition sequence.

High prevalence of caries of children reaches 95%. Both temporary and permanent teeth are affected by carious process. Development of multiple caries among children with Down's syndrome is connected with a lot of reasons: high receptiveness to child infections, tuberculosis, diseases of respiratory system (upper airways). Disorder of metabolic processes, including mineral metabolism connected with disorder of thyroid gland functions plays an important role. A great meaning has defective mastication connected with strong hypotensia of chewing muscles.

Prevalence of periodontal diseases in a group of children with chromosome diseases made up 87%. Progressive changes of periodontal tissues are often observed in the area of frontal teeth group and in the area of the first molars. It is connected with anomalies of periodontal capillaries, changes of connective tissues, disorder of activity of polymeric-nuclear leukocytes, monocytes and restriction of a number of cellular lymphocytes.

High results of prevalence of dental caries and periodontal diseases among children with Down's syndrome is dependent on common risk factors (peculiarities of somatic child's status, genetic, behavioral and socio-economic factors) and local (presence of cariogenic and periodontogenic microflora, reduction of resistance of teeth solid tissues, low buffer capacity of saliva, bad teeth hygiene).

Conduction of adequate hygiene of oral cavity is usually very difficult and generates a lot of problems among parents because of occlusion disorder or uncontrolled child's behavior, that is why the main measures of dental aid to these patients, starting with the early childhood, must be directed predominantly towards endogenous prevention of dental diseases and methods of endogenous prevention must be adapted to peculiarities of psycho-emotional status of this child category.

This article permits doctors of practical health care to pay attention to peculiarities of dental status of children with Down's syndrome and to take into account interconnection between somatic pathology and development of pathological processes in maxillofacial area of children with trisomy-21 by choosing correct method of treatment of dental disease.

Key words: Down syndrome, children, somatic pathology, dental status.

Рецензент – проф. Назарян Р. С.

Стаття надійшла 7.04.2014 р.