

ЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ДИСПАЗИЯ: ХАРАКТЕРНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ И МЕТОДЫ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ

В.Г. Галонский^{1,2}, А.А. Радкевич^{1,2,3}, А.А. Шушакова³, В.О. Тумшевиц³

¹НИИ медицинских проблем Севера СО РАМН, Красноярск

²НИИ медицинских материалов и имплантатов с памятью формы Сибирского физико-технического института при Томском государственном университете, Томск

³ГОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России

E-mail: impn@impn.ru

ECTODERMAL DYSPLASIA: TYPICAL CLINICAL SIGNS AND METHODS OF DENTAL REHABILITATION

V.G. Galonsky^{1,2}, A.A. Radkevich^{1,2,3}, A.A. Shushakova³, V.O. Tumshevits³

¹Institute of Medical Problems of the North of the Siberian Branch of the Russian Academy of Medical Sciences, Krasnoyarsk

²Institute of Medical Materials and Shape Memory Implants of the Siberian Institute of Applied Physics of Tomsk State University

³Krasnoyarsk State Medical University n.a. Prof. V.F. Voyno-Yasenetsky

В обзоре представлены характерные клинические признаки и морфологические изменения слизистой оболочки полости рта, теоретические и практические аспекты проблемы реабилитации больных с врожденной адентией и эктодермальной дисплазией, а также возможные пути ее решения в ортопедической стоматологии с использованием материалов с памятью формы.

Ключевые слова: эктодермальная дисплазия, врожденная адентия, материалы с памятью формы.

The report focuses attention on typical clinical signs and morphological changes of mucous membrane in the oral cavity, theoretical and practical aspects of patients with congenital adentia and ectodermal dysplasia, and possible solutions of the problem in orthopedic dentistry applying shape memory materials.

Key words: ectodermal dysplasia, congenital adentia, shape memory materials.

Эктодермальные дисплазии – это группа редких, передающихся по наследству врожденных пороков развития, различно выраженных фенотипически и характеризующихся остановкой развития, недоразвитием или отклонением от нормального формирования анатомических образований, органов и тканей эктодермального происхождения. Структуры, формирующиеся из эктодермального зародышевого листка, включают зубы, эпидермис и его дериваты, нервную систему и органы чувств. По разным оценкам в литературе, частота случаев рождения детей с этой патологией варьируется от 1:10000 до

1:100000, по данным одних авторов [38, 58], в пределах 1–7 случаев на 100000 здоровых новорожденных, по сообщениям других [54]. Заболевание встречается на всех континентах и у всех рас населения земного шара [47, 48], носит спорадический характер у клинически здоровых родителей [30, 32] или проявляется в семейных формах, в том числе в близкородственных браках [45]. N. Freire-Maia и M. Pinheiro (1988) описали порядка 120 вариантов эктодермальных дисплазий с различными комбинациями патологии органов-дериватов эктодермального зародышевого листка [41]. К настоящему времени

М. Priolo и С. Lagana (2001) классифицировали 170 клинико-генетических форм данного заболевания [52].

В справочной литературе приведены основные симптомы [3, 20], а отдельными клиническими наблюдениями описаны реже встречающиеся следующие проявления эктодермальной дисплазии: 1) гипоплазия потовых желез, приводящая к гипо-, реже ангидрозу (отсутствию пототделения), нарушению терморегуляции, развитию гипертермии, перегреванию организма и возникновению лихорадки неясного генеза; 2) гипотрихоз – волосы редкие, тонкие, пушкovoподобные, растут медленно, слабо пигментированы, брови и ресницы короткие, редкие либо полностью отсутствуют; 3) алопеция – стойкое или временное, частичное или полное выпадение волос; 4) прорезывание зубов начинается в возрасте 1–3 лет, последовательность и сроки прорезывания зубов нарушены [6, 28]; 5) гиподентия, олигодентия [2, 4], в редких случаях полная временная и/или постоянная адентия [6, 7, 37, 50]; 6) аномалия коническая (шиповидная) форма фронтальных зубов, с острым (клыкообразным) окончанием режущего края; 7) атипичная форма жевательных зубов, с уменьшенным количеством слабовыраженных бугорков и мелкими фиссурами; 8) нарушение окклюзионных контактов зубных рядов, снижение высоты прикуса, не редко зубы подвижны в связи с их функциональной перегрузкой; 9) диастемы и тремы; 10) уздечка верхней губы низко прикреплена, щечные тяжи резко выражены, мелкое преддверие полости рта; 11) гипоплазия (недоразвитие) альвеолярного отростка верхней челюсти и альвеолярной части нижней челюсти в области отсутствующих зубов, их заостренная форма; 12) рентгенологически – укорочение корней зубов, расширение их периодонтальных щелей, мышечковые отростки нижней челюсти уплощены (лопатообразные); 13) гипоплазия слизистых желез полости рта, приводящая к гипосаливации, ксеростомии и, как следствие, к грубому и хриплому голосу; 14) предрасположенность к кандидозному стоматиту; 15) хейлиты; 16) дисплазия лицевого и мозгового черепа с характерными чертами “лицо старика” – большой лоб с выступающими надбровными дугами и лобными буграми, запавшая переносица, маленький седловидный нос с гипоплазией крыльев, запавшие щеки, полные вывернутые губы с нечетко отграниченной красной каймой, большие деформированные ушные раковины (оттопыренные и заостренные кверху), встречается “блюдеобразная” (с вогнутой средней третью) форма лица. Лицевые особенности могут быть выражены в большей или меньшей степени и даже почти отсутствовать [19]; 17) тонкая сухая мелкоморщинистая кожа; 18) в периорбитальной области и вокруг рта кожа особенно истончена, пигментирована, мелкоморщиниста с папулезными высыпаниями, сформированными дегенеративно измененными салными железами; 19) гипоплазия слезных желез, большие плачут без слез. Кератиты, конъюнктивиты, блефариты, фотофобия [32]; 20) расщелины губы и неба [55]; 21) поражение ногтей (дистрофия, гипоплазия, аплазия), паронихии [43]; 22) аномалии кистей и/или стоп (синдактилии, эктродактилии) [57]; 23) ладонно-подошвенный гиперкератоз; 24) экзема; 25) гипоплазия, редко отсутствие молочных желез и сосков [7]; 26) иммунодефицит [60]; 27) ги-

поплазия слизистых желез респираторного и желудочно-кишечного трактов [38]; 28) постоянное образование корок из носового секрета в носовых ходах [19]; 29) высокая предрасположенность к острым респираторным заболеваниям, ринитам, гайморитам, носовым кровотечениям, бронхитам с астматическим компонентом [59], заболеваниям желудочно-кишечного тракта; 30) в крови – низкие показатели гемоглобина (≈ 86 г/л), цветного показателя ($\approx 0,7$), снижение содержания белковых фракций-альбуминов и увеличение гамма фракций, пониженное содержание Ca, P, Fe [21]; 31) задержка психо-соматического развития, часто снижение интеллекта до уровня пограничной умственной отсталости, редко олигофрения; 32) замкнутость и социальная дезориентация, отсутствие уверенности в общении в связи с необычной внешностью [19]; 33) проблемы с речью вследствие врожденной адентии и постоянной заложенности носа [19]; 34) тугоухость, обусловленная скоплением ушной серы в наружном слуховом проходе [19]; 35) помутнение роговицы, тяжелые формы миопии.

Различное сочетание симптомов и выраженность признаков патологических изменений определяют самостоятельные формы заболевания, основными из которых являются: синдром Криста–Сименса–Турена, синдром Клоустона, синдром Рэппа–Ходжкина, синдром ЕЕС.

Синдром Криста–Сименса–Турена. Заболевание описано в 1848 г. J. Thuraine. Синдром считают редким дерматологическим заболеванием. До настоящего времени в отечественной [3, 20] и зарубежной литературе [33, 34] наиболее часто употребляемым для обозначения этой формы заболевания был термин “ангидротическая эктодермальная дисплазия”. Christ (1913) определил данную болезнь как “врожденный эктодермальный дефект”, Weech (1929) под впечатлением от подавления функции потовых желез назвал ее “ангидротической эктодермальной дисплазией”, Felsher (1944) указывал, что даже в самых сложных клинических случаях диагностируется гипогидроз тяжелой степени, а полный ангидроз кожи практически не встречается, поэтому он считал более корректно использовать термин “гипогидротическая эктодермальная дисплазия” [49]. Этой же терминологии отдают предпочтение отечественные стоматологи, глубоко исследовавшие данную проблему [5]. Минимальные диагностические признаки характеризуются классической триадой симптомов: временная и/или постоянная гипо-/олиго-/полная адентия, гипо-, редко ангидроз, гипотрихоз, а также типичный дисморфогенез (нарушение развития) лица с характерными вышеописанными признаками. Тип наследования – X-сцепленный рецессивный, при котором ген патологии локализован в половой X-хромосоме и у женщин он подавляется доминантным геном, сцепленным с другой X-хромосомой. В данной связи клинические признаки болезни проявляются только у мужчин, у женщин, являющихся носительницами гена, внешние проявления заболевания отсутствуют [3, 20]. Однако встречаются редкие случаи проявления полного симптомокомплекса заболевания у женщин [6, 26, 35]. В данных клинических случаях тип наследования – ауто-сомно-рецессивный, при котором наследование происходит с помощью любой пары аутосом и признак прояв-

ляется в гомозиготном состоянии. В гетерозиготном состоянии, когда рецессивный ген сбивает силу доминантного гена, у женщин клинически диагностируются слабо выраженные симптомы – гиподонтия, аномалии формы и размеров отдельных зубов.

Синдром Клоустона. Заболевание описано в 1929 г. Н. Clouston [37]. Синоним – гидротическая эктодермальная дисплазия. Перечислим отличительные диагностические признаки: зубы, волосы и потовые железы поражаются в меньшей степени, чем у предыдущей формы заболевания. Гиподонтия (обычно поражаются нижние резцы, вторые моляры и верхние клыки). Поражения ногтей (дистрофия, гипоплазия, аплазия) в сочетании с паронихиями. Уменьшение количества потовых желез (потовые и сальные железы не изменены). Гипотрихоз, возможна алоpecia вплоть до тотальной. Иногда ладонно-подошвенный гиперкератоз, гиперпигментация кожи в проекции суставов, в области сосков, подмышечных впадин, лобка, косоглазие, катаракта, низкорослость, заторможенность [16, 43]. Тип наследования – аутосомный путь наследования был описан Н. Clouston (1929) [37], аутосомно-доминантный впервые выявили Lowrey et al. (1966) в канадских семьях французского происхождения [51], позже – J.S. Giansani et al. (1974) [43]. Наследование гена патологии происходит с помощью любой аутосомы. Клинические признаки болезни проявляются как в гомозиготном, так и в гетерозиготном состоянии, то есть с полной пенетрантностью.

Синдром Рэтта–Ходжкина. Заболевание описано в 1968 г. R. Rapp и W. Hodgkin [55]. Синоним – гипогидротическая эктодермальная дисплазия с расщелиной губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Перечислим отличительные диагностические признаки: гипогидроз, гипотрихоз, поражения ногтей (дистрофия, гипоплазия, аплазия), временная и/или постоянная гипоподонтия в сочетании с расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Западение переносицы, узость носа, верхнечелюстная микрогнатия, маленький рот. Отмечается гипогенитализм и предрасположенность к гнойным конъюнктивитам и отитам [16, 39]. Тип наследования – аутосомно-доминантный [16, 55].

Синдром ЕЕС. Выделен как самостоятельный синдром в 1970 г. Rudiger R.A. et al. [57]. Синоним – синдром эктродактилии, эктодермальной дисплазии, расщелины верхней губы и неба. Название ЕЕС синдром получил по первым буквам английских терминов, обозначающих основные клинические признаки – ectrodactyly, ectodermal displasia, cleft lip-palate. Перечислим отличительные диагностические признаки: аномалии кистей и стоп, варьирующиеся от синдактилии (полного или частичного сращения соседних пальцев) до эктродактилии (аплазии центральных компонентов кисти/стопы с формированием ее “клешнеобразной” формы) в сочетании с расщелиной верхней губы и неба, чаще (50%) верхней губы, нередко двусторонней. Возможна расщелина языка. Эктродактилии могут иметь различный характер – от частичного или полного отсутствия одного или нескольких пальцев до полного отсутствия проксимальных отделов кистей и стоп (пястных и плюсневых костей) с образованием рас-

щелины. Выделяют типичные и атипичные формы расщепления кистей и стоп. Типичная форма сопровождается либо аплазией центральных компонентов кисти и глубокой расщелиной, разделяющей кисть на две части (клешнеобразная кисть), либо аплазией пальцев и соответствующих пястных костей без расщелины (монодактилия). При атипичном расщеплении недоразвиты (реже отсутствуют) средние компоненты кисти и/или стопы. Расщелина в этом случае неглубокая и имеет вид широкого межпальцевого промежутка. Эктродактилии бывают одно- и двусторонние на руках и/или ногах. Полная эктродактилия всех конечностей встречается редко. Гипотрихоз и алоpecia, умеренная гипоплазия ногтей, сухость и гипопигментация кожи, верхнечелюстная микрогнатия, кератит, конъюнктивит, фотофобия. Могут отсутствовать слезные точки, вероятно слезотечение из-за облитерации носослезного протока. Атрезия околоушных слюнных желез и отсутствие их протоков. Отмечается ксеростомия и предрасположенность слизистой оболочки полости рта к кандидозу. Характерны множественный кариес, гипоплазия эмали, аномалии формы зубов, задержка прорезывания зубов. Гиподонтия – преимущественно отсутствие нижних постоянных резцов, вторых премоляров и моляров, реже клыков. Пигментные невусы. Гидронефроз, удвоение лоханок и мочеточников, агенезия почки. Гипоплазия сосков молочных желез. Редко бывают гипоспадия, крипторхизм, атрезия ануса. Умственное развитие обычно нормальное, физическое отстает. Женщины и мужчины болеют одинаково часто [44]. Тип наследования – аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью и различной экспрессивностью, встречаются рецессивно наследуемые формы [20].

Реабилитация детей при всех формах эктодермальной дисплазии должна быть комплексной и координированно преемственной с привлечением врачей различных специальностей: педиатра, ортодонта, стоматолога-терапевта, стоматолога-ортопеда, логопеда, психолога, невропатолога, медицинского генетика, ЛОР-врача, дерматолога, при необходимости анестезиолога и челюстно-лицевого хирурга и др. На основании многолетних клинических исследований и большого числа наблюдений наиболее полно перечень необходимых медицинских рекомендаций для этих больных сформулировал А. Clarke (1987) [38], которые позже незначительно дополнены и изложены в стилистически русифицированных вариантах в работах А. Kupietzky и M. Houpt (1995) [19] и Н.В. Бондарец и Ю.М. Малыгина (2002) [6]:

1. Систематически следить за температурой тела и регулировать ее с помощью влажных прохладных обтираний, душа, холодного питья, кондиционирования воздуха в помещении, ношения влажной одежды, особенно во время физических нагрузок и занятий спортом. Принимать по показаниям жаропонижающие лекарственные препараты.
2. Наблюдение и лечение у окулиста по поводу прогрессирующей с возрастом миопии или врожденной катаракты одного или обоих глаз. Желательно пополнять недостаток слезного секрета применением глазных капель.
3. Профилактика и лечение инфекций, обусловленных

уменьшением количества желез слизистых оболочек дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта.

4. Применять увлажненную пищу и искусственную слюну, так как присущие 89% пациентов проблемы приема пищи обусловлены не только малым количеством зубов, но и ксеростомией. Горячая и сухая пища затрудняют питание.
5. Зубное протезирование.
6. Лечение сопутствующих заболеваний, например, бронхиальной астмы, выявляемой у 46% пациентов, экземы и других аллергических проявлений, присущих 78% больных.
7. Генетическое консультирование обеспечивает необходимую поддержку семье и вносит определенную ясность при дальнейшем ее планировании.
8. Ранняя реминерализующая терапия и фторирование имеющихся зубов для профилактики кариеса.

С позиции ортопедической стоматологии и ортодонтии наибольший интерес представляет врожденное отсутствие зубов, являющееся следствием ошибок реализации наследственной программы морфогенеза зубных тканей. В историческом аспекте для обозначения данного патологического состояния применялась различная терминология: Л.В. Ильина-Маркосян (1951) предложила термины “истинная” и “ложная” адентия [14], В.Ю. Курляндский (1957) ввел понятия “первичная” и “вторичная” адентия [18], Д.А. Калвелис (1964) использовал термин “гиподонтия” [15], А.И. Бетельман (1965) – “адонтия” [23], С.Х. Агаджанян (1986) – “множественная адентия” [2], Н.В. Бондарец (2001) – “типолактодонтия, олиголактодонтия, анолактодонтия, анодонтия и др.” [5]. В зарубежной литературе фигурируют такие экзотические термины, как “агенез”, “апалазия зубов”, “олигодонтия”, “анодонтия”, “не развившиеся зубы” и др.

По нашему мнению, наиболее удачный принцип систематики указанной патологии представлен в клинической классификации, предложенной Н.В. Бондарец (2001) [5], согласно которой диагноз “гиподонтия” выставляют при врожденном отсутствии шести и менее зубов, диагноз “олигодонтия” – более шести зубов (без учета наличия или отсутствия третьих постоянных моляров), диагноз “полная адентия” – всех зубов. Каждая формулировка диагноза может быть использована для временных и/или постоянных зубов, верхней и/или нижней челюстей. Что касается терминологии, то понятия “первичная” и “вторичная” адентия, предложенные В.Ю. Курляндским (1957) [18], нашли широкое применение в повсеместной стоматологической практике, видоизменяя которые не имеет смысла. В соответствии с этим классификацию врожденной адентии считаем целесообразней представлять следующим образом (таблица).

Распространенность врожденной адентии зависит от многих факторов, в том числе от экологической обстановки, географического расположения и уровня урбанизации региона и др. По данным Р.М. Зволинской (1966), основанным на профилактических осмотрах 24000 де-

Таблица

Клиническая классификация врожденной адентии

Врожденное отсутствие зубов		
6 и менее зубов	Более 6 зубов	Всех зубов
Временная гиподонтия	Временная олигодонтия	Временная полная первичная адентия
Постоянная гиподонтия	Постоянная олигодонтия	Постоянная полная первичная адентия

тей Коломны, частота встречаемости первичной адентии составила 0,4% [12]. Аналогичное обследование 63747 детей в возрасте от 3 до 16 лет, проживающих в Тимирязевском и Фрунзенском районах Москвы, выполненное Каламкарковым Х.А. с соавт. (1973), показало, что распространенность первичной адентии составила $0,9 \pm 0,06\%$ [24]. В 1991 г. Т.В. Шарова и Г.И. Рогожников опубликовали результаты выявленной врожденной адентии среди обследованных 4115 детей в возрасте от 3 до 17 лет, которая составила $3,71 \pm 0,02\%$, при этом один зуб отсутствовал у $33,33 \pm 4,58\%$, два – у $21,36 \pm 3,4\%$, три – у $12,41 \pm 2,66\%$, восемь – у $18,95 \pm 3,16\%$, двадцать – у $7,84 \pm 2,17\%$, двадцать три – у $5,81 \pm 2,43\%$. В $71,89 \pm 2,69\%$ случаев адентия не сопровождалась органической патологией, в остальных наблюдались отклонения в развитии других органов эктодермального происхождения и генетически обусловленные системные заболевания [29]. Частота встречаемости данной патологии среди школьников в возрасте 13–17 лет Смоленска в 2000 г. была установлена в 2,03% от общего числа (2557) наблюдений. Чаще выявлялось отсутствие вторых премоляров ($58,1 \pm 4,2\%$) и верхних латеральных резцов ($22,8 \pm 3,6\%$), реже – первых премоляров ($15,4 \pm 3,1\%$) и нижних центральных резцов ($3,7 \pm 1,6\%$) [11]. Р. J. Dhanrajani (2003) указывал на то, что постоянная первичная адентия встречалась у 5,5–6,5% соматически здорового населения, у женщин в 1,5 раза чаще чем у мужчин, причем отсутствие шести и более зубов (исключая третьи моляры) имело место у 0,3% населения. Временная адентия определялась в 0,1–0,9% случаев и не зависела от пола [10].

На основании проведенного С.Х. Агаджанян (1984) изучения ортопантомограмм было установлено, что частоту встречаемости адентии отдельных зубов наиболее точно можно определить только с применением рентгенологического метода исследования. Так, анализ 1145 ортопантомограмм показал, что адентия отдельных зубов выявлялась у 21,5% больных, из них в 53,6% в области верхней и 46,4% – нижней челюстей. Чаще отсутствовали вторые премоляры (24%), латеральные резцы (18%) [1]. Н.В. Бондарец (1990) наблюдала 1516 пациентов с врожденным частичным отсутствием зубов. На основании ортопантомографии у 16,88% из них установлена первичная адентия, в том числе временная в 2,04% случаев [4]. В 39% случаев врожденная адентия являлась самостоятельной патологией, а в 61,5% – симптомом наследственных синдромов, в основном относящихся к различной категории эктодермальной дисплазии [5].

Дети с первичным множественным отсутствием зубов в сочетании с нарушениями других анатомических структур эктодермального генеза считаются инвалидами дет-

ства. На необходимость раннего зубочелюстного протезирования данной категории больных, позволяющего улучшить внешний вид и устранить фонетические нарушения, обеспечивающего удовлетворительную жевательную эффективность, психологический комфорт и социальную адаптацию, указывали многие авторы [14, 28, 34]. Вместе с тем, анализ отечественной и зарубежной литературы позволяет сделать вывод, что сообщения об эффективном ортопедическом лечении олигодентии немногочисленны [17, 29, 58], полной временной и/или постоянной первичной адентии верхних и/или нижней челюстей – встречаются редко, приведенные клинические наблюдения удачных результатов зубопротезирования представлены в основном пациентами подросткового возраста [42, 50], в единичных случаях – детьми [6, 26].

В последнее десятилетие среди отечественных [13, 21, 25, 27] и зарубежных [31, 40, 46, 56] клиницистов сложилось мнение, что единственно приемлемым эффективным методом устранения адентии у детей и подростков с эктодермальной дисплазией и множественным отсутствием зубов (особенно на нижней челюсти) является денальная имплантация во фронтальном отделе челюсти и последующее съемное зубное протезирование. Вместе с тем, в связи с тяжестью основной патологии и молодым возрастом пациентов, а также плохими условиями для денальной имплантации эффективность этих реабилитационных мероприятий не может быть удовлетворительной [36], сюда же следует отнести использование малого количества и выбор внутрикостных опор малой длины. Guckes A.D. с соавт. (2002), анализируя результаты ортопедической реабилитации 51 пациента с данной патологией, которым были изготовлены конструкции с опорой на денальные имплантаты, отмечали 27% неудач уже в ближайшем после лечения периоде [53]. Исходя из вышеизложенного, съемное зубное протезирование остается основным методом устранения адентии у больных с эктодермальной дисплазией.

В настоящее время достигнуты значительные успехи в области разработки теоретических и практических вопросов съемного протезирования при частичной и полной адентии. Известны различные конструкции съемных зубных протезов из акриловой пластмассы, сплавов благородных и не благородных металлов, способы их изготовления. Наряду с этим, доказано наличие патологических изменений опорных тканей протезного ложа под действием съемных ортопедических конструкций. Выявлена их зависимость от качества изготовления протеза, сроков пользования, гигиены полости рта, реактивности организма больного. Являясь комбинированными раздражителями, съемные зубные протезы оказывают механическое, химио-токсическое, сенсibiliзирующее и термоизолирующее влияние на слизистую оболочку протезного ложа, что ведет к ее воспалению и последующей атрофии опорных тканей в целом [8].

Исследование морфологических характеристик слизистой оболочки полости рта у лиц с эктодермальной дисплазией свидетельствовало о дезорганизации и декомплексации эпителия с его гиперкератозом, начинающимся с базальной мембраны, анизо- и пойкилоцитозом, повышенной скоростью гибели клеток эпителия, спрово-

ждающихся пикнозом или лизисом ядер и клеток (рис. 1 на 2-й стр. обложки), отсутствии эпителиального покрова и базальной мембраны в некоторых участках (рис. 2 на 2-й стр. обложки), наличии щелевидных каналов, прободающих базальную мембрану и распространяющихся в подлежащую соединительную ткань (рис. 3 на 2-й стр. обложки), а также широких щелей, не достигающих поверхности эпителия и лишь до половины покрытых рыхлой соединительной тканью (рис. 4 на 2-й стр. обложки), что существенно снижает функциональную активность и защитную роль слизистой оболочки на фоне отсутствия слизистых желез, обуславливающих ксеростомию [7]. Данные обстоятельства в совокупности еще более усугубляют патологическую ответную реакцию слизистой оболочки протезного ложа при взаимодействии с ортопедической конструкцией у лиц с эктодермальной дисплазией.

Поведение тканей организма в условиях воздействия внешнего напряжения и деформации подчиняется закону запаздывания [9]. С учетом данных требований наиболее близкими по поведению к параметрам тканей живого организма материалами являются разработанные в НИИ медицинских материалов и имплантатов с памятью формы (Томск) сплавы на основе никелида титана, обладающие биохимической и биомеханической совместимостью с тканями организма, сверхэластичными свойствами и отсутствием токсического влияния на подлежащие тканевые структуры [22]. Учитывая многолетний положительный опыт по применению данных материалов в различных областях практической медицины, представляется возможным для решения проблемы взаимодействия протеза и протезного ложа у больных с эктодермальной дисплазией использовать литейный стоматологический сплав “Титанид” (Патент РФ № 2162667; Регистрационное удостоверение федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития № ФС 01012006/3796-06 от 26.12.2006; Сертификат соответствия Госстандарта России № РОСС RU.АЯ79.ВО3433 от 26.03.2007), обладающий аналогичными характеристиками, в качестве основы ортопедической конструкции, контактирующей с опорными тканями. Авторы данной публикации с успехом применили данный материал в съемном зубном протезировании у 12 больных детского и подросткового возраста с гипо-, олиго- и полной временной и постоянной адентией на фоне эктодермальной дисплазии. Во всех случаях получен удовлетворительный косметический и функциональный результат, патологическая реакция со стороны опорных тканей протезного ложа отсутствовала в отдаленные сроки наблюдений.

Литература

1. Агаджанян С.Х. Анализ данных изучения ортопантомограмм и моделей челюстей при частичной адентии // Стоматология. – 1984. – № 6. – С. 74–75.
2. Агаджанян С.Х. Диагностика и лечение зубочелюстных аномалий при частичном врожденном отсутствии зубов : автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 1985. – 23 с.
3. Беляков Ю.А. Стоматологические проявления наследственных болезней и синдромов. – М. : Медицина, 1993. – 256 с.
4. Бетельман А.И., Поздняков А.И., Мухина А.Д., Александров

- ва Ю.А. Ортопедическая стоматология детского возраста. – Киев : Здоровья. – 1965. – 407 с.
5. Бондарец Н.В. К вопросу о терминологии и классификации адентии // Новое в стоматологии. – 2001. – № 9 (99). – С. 64–66.
 6. Бондарец Н.В. Стоматологическая реабилитация детей и подростков при врожденном частичном отсутствии зубов : автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 1990. – 25 с.
 7. Бондарец Н.В., Малыгин Ю.М. Комплексное стоматологическое лечение в системе медицинской реабилитации пациентов с синдромом гипогидротической эктодермальной дисплазией // Новое в стоматологии. – 2002. – № 1 (101). – С. 81–84.
 8. Гаврилов Е.И. Протез и протезное ложе. – М. : Медицина, 1979. – 264 с.
 9. Галонский В.Г., Радкевич А.А. Ортопедическое лечение больных с синдромом Криста–Сименса–Турена и полной первичной адентией с использованием материалов с памятью формы // Стоматология детского возраста и профилактика, 2008. – № 3 (26). – С. 29–35.
 10. Понтер В.Э. Сплавы и конструкции с памятью формы в медицине : дис. ... докт. техн. наук. – Томск, 1989. – 356 с.
 11. Понтер В.Э., Ходоренко В.Н., Ясенчук Ю.Ф. и др. Никелид титана. Медицинский материал нового поколения – Томск : Изд-во МИЦ, 2006. – 296 с.
 12. Dhanrajani P.J. Первичная адентия. Этиология, клинические проявления и лечение // Квинтэссенция. – 2003. – № 3. – С. 35–44.
 13. Евневич Е.П. Клинико-функциональное обоснование методов лечения детей и подростков с истинной адентией : автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Смоленск, 2000. – 20 с.
 14. Зволинская Р.М. К вопросу о распространенности аномалий зубочелюстной системы среди детей // Стоматология. – 1966. – № 6. – С. 54–57.
 15. Иванов С.Ю., Бондарец Н.В., Ненадова О.Б. Имплантация при множественной и полной адентии у детей с гипогидротической эктодермальной дисплазией (ГЭД) // Материалы VII междунар.-практ. конф. челюстно-лицевых хирургов и стоматологов : сб. науч. тр. – СПб., 2002. – С. 65.
 16. Ильина-Маркосая Л.В. Зубное и челюстное протезирование у детей. – Л. : Медгиз, 1951. – 255 с.
 17. Каламкарров Х.А., Башляева З.А., Скорик П.А. и др. Распространенность зубо-челюстных аномалий у детей дошкольного и школьного возраста // Стоматология. – 1973. – № 4. – С. 50–54.
 18. Калвелис Д.А. Ортодонтия. Зубочелюстные аномалии в клинике и эксперименте. – М. : Медицина, 1964. – 286 с.
 19. Козлова С.И., Демикова Н.С., Семанова Е.С. и др. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Атлас-справочник. – М. : Практика, 1996. – 416 с.
 20. Колесов М.А., Панкратова Н.В. Эктодермальная дисплазия и ее проявления в полости рта // Ортодонтия. – 2004. – № 1 (25). – С. 21–25.
 21. Курляндский В.Ю. Зубочелюстные аномалии у детей и методы лечения (ортодонтия). – М. : Медгиз. – 1957. – 222 с.
 22. Kupietzky A., Noupt M. Гипогидротическая эктодермальная дисплазия: характерные признаки и лечение // Квинтэссенция. – 1995. – № 4. – С. 55–61.
 23. Ненадова О.Б. Клинико-физиологическое обоснование применения денальных имплантатов у детей и подростков с гипогидротической эктодермальной дисплазией : автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 2004. – 22 с.
 24. Самойлова Н.В. Сочетанное лечение детей и подростков при множественной адентии // Ортодонтия. – 2003. – № 4 (24). – С. 39–45.
 25. Смердина Ю.Г., Смердина Л.Н. Клиника и ортопедическое лечение детей с эктодермальной дисплазией // Ортодонтия. – 2008. – № 2 (42). – С. 56–58.
 26. Суписев Т.К., Ботабаев Б.К. Возрастные особенности эстетической реабилитации пациентов с полной адентией челюстей // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2007. – № 3. – С. 45–50.
 27. Хорошилкина Ф.Я., Агаджанян С.Х., Бондарец Н.В. и др. Комплексное лечение зубочелюстных аномалий в сочетании с зубочелюстным протезированием // Ортодонтия. Комплексное лечение зубочелюстно-лицевых аномалий: ортодонтическое, хирургическое, ортопедическое. – М., 2001. – Кн. 3. – С. 112–140.
 28. Хорошилкина Ф.Я., Малыгин Ю.М., Агаджанян С.Х. Профилактика зубочелюстных аномалий. – Ереван : Луйс, 1986. – 256 с.
 29. Шарова Т.В., Рогожников Г.И. Ортопедическая стоматология детского возраста. – М. : Медицина, 1991. – 288 с.
 30. Alcan T., Basa S., Kargul Alcan T.B. Growth analysis of a patient with ectodermal dysplasia treated with endosseous implants: 6-year follow-up // J. Oral Rehabil. – 2006. – Vol. 33, No. 3. – P. 175–182.
 31. Bartstra H.L., Hulsmans R.F., Steijnen P.M. et al. Mosaic expression of hypohidrotic ectodermal dysplasia in an isolated affected female child // Arch. Dermatol. – 1994. – Vol. 130, No. 11. – P. 1421.
 32. Beikler T., Flemmig T.F. Implants in the medically compromised patient // Crit. Rev. Oral Biol. Med. – 2003. – Vol. 14, No. 4. – P. 305–316.
 33. Clarke A. Hypohidrotic ectodermal dysplasia // J. Med. Genet. – 1987. – Vol. 24. – P. 659–663.
 34. Clouston H.R. A hereditary ectodermal dystrophy // Canadian Medical Association Journal. – 1929. – Vol. 21. – P. 18–31.
 35. Dupuis-Girod S., Cancrini C., Le Deist F. et al. Successful allogeneic hemopoietic stem cell transplantation in a child who had anhidrotic ectodermal dysplasia with immunodeficiency // Pediatrics. – 2006. – Vol. 118, No. 1. – P. 205–211.
 36. Freire-Maia N., Pinheiro M. Ectodermal dysplasia – some recollections and a classification // Birth Defects Orig. Artic Ser. – 1988. – Vol. 24, No. 2. – P. 3–14.
 37. Gardel P., Leyder P., Molhant G. Christ-Siemens-Touraine syndrome. Completed management is unrelated to the number of years // Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac. – 1985. – Vol. 86, No. 2. – P. 114–116.
 38. Giansanti J.S., Long S.M., Rankin J.L. The “tooth and nail” type of autosomal dominant ectodermal dysplasia // Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. – 1974. – Vol. 37, No. 4. – P. 576–582.
 39. Glorio R., Haas R., Jaimovich L. Ectrodactyly, ectodermal dysplasia and clefting (EEC) syndrome // J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol. – 2003. – Vol. 17, No. 3. – P. 356–358.
 40. Guckes A.D., Scurria M.S., King T.S. et al. Prospective clinical trial of dental implants in persons with ectodermal dysplasia // J. Prosthet. Dent. – 2002. – Vol. 88, No. 1. – P. 21–25.
 41. 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.
 42. Hill V.A., Nischal K.K., Collin J.R. et al. An unusual ectodermal dysplasia with unique eye defects // Br. J. Dermatol. – 2005. – Vol. 152, No. 2. – P. 365–367.
 43. Leao J.C., Ferreira A.M., Figueiroa F.V. et al. Anhidrotic ectodermal dysplasia (Christ-Siemens-Touraine syndrome). A case report // Int. Dent. J. – 2005. – Vol. 55, No. 2. – P. 89–92.
 44. Motil K.J., Fete T.J., Fraley J.K. et al. Growth characteristics of children with ectodermal dysplasia syndromes // Pediatrics. – 2005. – Vol. 116, No. 2. – P. 229–234.
 45. Na G.Y., Kim D.W., Lee S.J. et al. Mutation in the ED1 gene, Ala349Thr, in a Korean patient with X-linked hypohidrotic

- ectodermal dysplasia developing de novo // *Pediatr. Dermatol.* – 2004. – Vol. 21, No. 5. – P. 568–572.
46. Naem M., Muhammad D., Ahmad W. Novel mutations in the EDAR gene in two Pakistani consanguineous families with autosomal recessive hypohidrotic ectodermal dysplasia // *Br. J. Dermatol.* – 2005. – Vol. 153, No. 1. – P. 46–50.
47. Newton F.M., Piherio M. Ectodermal dysplasia: Some recollections and a classification // *Recent Advances in Ectodermal Dysplasias* / C.F. Salinas, J.M. Opitz, N.W. Paul (eds). – New York: Liss, 1988. – C. 3–14.
48. Pannu K., Singh B.D. Ectodermal dysplasia with total anodontia: rehabilitation of a seven year old child // *J. Indian Soc. Pedod. Prev. Dent.* – 2002. – Vol. 20, No. 3. – P. 114–117.
49. Pigno M.A., Blackman R.B., Cronin R.J. et al. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: a review of the literature // *J. Prosthet. Dent.* – 1996. – Vol. 76, No. 5. – P. 541–545.
50. Pozo G., Canun S., Kofman-Alfaro S. et al. A de novo heterozygous point mutation in the p63 gene causing the syndrome of ectrodactyly, ectodermal dysplasia and facial clefting // *Br. J. Dermatol.* – 2004. – Vol. 151, No. 4. – P. 930–932.
51. Priolo M., Lagana C. Ectodermal dysplasia: a new clinical-genetic classification // *J. Med. Genet.* – 2001. – Vol. 38. – P. 579–585.
52. Rad A. S., Siadat H., Monzavi A. et al. Full mouth rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient with dental implants: a clinical report // *J. Prosthodont.* – 2007. – Vol. 16, No. 3. – P. 209–213.
53. Rapp R.S., Hodgkin W.E. Anhidrotic ectodermal dysplasia: autosomal dominant inheritance with palate and lip anomalies // *J. Med. Genet.* – 1968. – Vol. 5. – P. 269–272.
54. Rashedi B. Prosthodontic treatment with implant fixed prosthesis for a patient with ectodermal dysplasia: a clinical report // *J. Prosthodont.* – 2003. – Vol. 12, No. 3. – P. 198–201.
55. Rudiger R.A., Haase W., Passarge E. Association of ectrodactyly, ectodermal dysplasia and cleft lip-palate // *Am. J. Dis. Child.* – 1970. – Vol. 120. – P. 160–163.
56. Sarvan I., Naidoo S., Nor E.J. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: an unusual presentation and management in an 11-year-old Xhosa boy // *SADJ.* – 2000. – Vol. 55, No. 1. – P. 34–37.
57. Shotelersuk V., Janklat S., Siriwan P. et al. De novo missense mutation, S541Y, in the p63 gene underlying Rapp-Hodgkin ectodermal dysplasia syndrome // *Clin. Exp. Dermatol.* – 2005. – Vol. 30, No. 3. – P. 282–285.
58. Siegel M.B., Potsic W.P. Ectodermal dysplasia: the otolaryngologic manifestations and management // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 1990. – Vol. 19, No. 3. – C. 265–271.
59. Smith R.A., Vargervik K., Kearns G. et al. Placement of an endosseous implant in a growing child with ectodermal dysplasia // *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* – 1993. – Vol. 75, No. 6. – P. 669–673.
60. Soubeyrand E., Nicolas J., Labbe D. et al. Anhidrotic ectodermal dysplasia (AED): four cases // *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.* – 2005. – Vol. 106, No. 6. – P. 328–333.

Поступила 24.02.2011