

Возможности комплексного стоматологического лечения детей с буллезным эпидермолизом

В.В. РОГИНСКИЙ*, д.м.н., профессор, зав. отделом
М.В. КОРОЛЕНКОВА**, д.м.н., зав. Отделением госпитальной детской терапии
Н.В. СТАРИКОВА**, д.м.н., зав. Отделением госпитальной ортодонтии
Н.В. УДАЛОВА**, к.м.н., врач-ортодонт
А.А. ПОБЕРЕЖНАЯ*, научный сотрудник

*Отдел детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии

**Отделение госпитальной детской терапевтической стоматологии

***Отделение анестезиологии и реанимации

ФГБУ ЦНИИС и ЧЛХ Минздрава РФ, Москва

Feasibility of complex dental treatment in children with epidermolysis bullosa

V.V. ROGINSKY, M.V. KOROLENKOVA, N.V. STARIKOVA, N.V. UDALOVA,
A.A. POBEREZHNYA

50

Резюме

В статье на основании анализа данных комплексного лечения 82 детей с различными формами буллезного эпидермолиза описаны особенности стоматологического статуса детей с этим редким генетическим дерматозом. Особое внимание уделено техническим трудностям, возникающим при проведении основных стоматологических манипуляций и описаны приемы, позволяющие с ними справиться.

Ключевые слова: буллезный эпидермолиз, стоматологическое лечение, ортодонтия.

Abstract

The paper presents data on dental treatment of 82 children with epidermolysis bullosa. The highlights of the study are oral status and dental treatment options of the rare genetic dermatosis, as well as possible technical pitfalls and useful clinical techniques to avoid them.

Key words: epidermolysis bullosa, dental treatment, orthodontics.

Буллезный эпидермолиз (БЭ) – спектр редких генетических дерматозов, сопряженных с нарушением целостности связей эпидермиса и дермы и сопровождающихся образованием пузырей после незначительной травмы кожи и слизистых оболочек. В зависимости от вида молекулярных нарушений и уровня расслоения кожи выделяют три основных типа БЭ:

- простой (возникает вследствие нарушения выработки кератина-14, расслоение на уровне эпидермиса);
- пограничный (дефект ламинина-5, пузыри возникают на границе эпидермиса и дермы);
- дистрофический (нарушение синтеза коллагена VII типа,

расслоение на уровне дермы) [9].

В Клинике детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ ЦНИИС благодаря сотрудничеству с благотворительным фондом «Дети-бабочки» наблюдаются и получают комплексное лечение 82 ребенка с различными формами БЭ, что дает уникальную возможность накопления знаний и опыта о стоматологическом статусе и особенностях лечения детей с этим редким заболеванием.

Проявления БЭ в полости рта широко варьируют в зависимости от формы заболевания. Так, при простой форме БЭ проявления на слизистой могут практически отсутствовать (рис. 1), в то время как при

дистрофической форме значительно утяжеляют и без того серьезное состояние больного. Основные элементы БЭ: пузыри, эрозии или язвы, эритема и атрофические рубцы встречаются в различных комбинациях на слизистой рта, но все же можно выделить наиболее типичную последовательность патологических изменений, формирующих специфическую клиническую картину, делающую стоматологическое лечение этих больных столь тяжелой задачей [13, 14, 16-19].

Наиболее характерными симптомами являются пузыри, обычно с геморрагическим содержимым, особенно выраженные в местах повышенного трения (язык и щеки по линии смыкания зубов, граница



Рис. 1. Полость рта у ребенка с простой формой БЭ. Слизистая практически не изменена, открывание рта не нарушено, однако общее отставание в физическом развитии проявляется в недоразвитии зубных дуг, очевидном по скученности зубов

твердого и мягкого неба, углы рта) (рис. 2А-В). На месте лопнувшего пузыря возникает болезненная эрозия (рис. 2Д), которая затем может приводить к рубцеванию (рис. 2Г).

Рубцовые изменения значительно ухудшают подвижность всех мягкотканых образований полости рта, уменьшая ротовую щель и ограничивая открывание рта, а также движения языка и губ (рис. 3).

Однако стоматологические проявления буллезного эпидермолиза не ограничены поражением мягких тканей. Рубцовые изменения и общая задержка физического развития отражаются на росте челюстей, поэтому абсолютное большинство больных имеют резкое недоразвитие всей зубочелюстной системы и скученность зубов (рис. 4). Кроме того, имеются данные об отставании «зубного» возраста этих детей от физиологического, что проявляется задержкой смены и формирования постоянных

Рис. 3. Последствия рубцовых изменений тканей рта при БЭ: мелкое преддверие рта (А), анкилоглоссия (Б – ограничение подвижности языка видно при попытках ребенка максимально высунуть его, В – резко укороченная и утолщенная рубцово измененная уздечка языка), ограничение открывания рта и микростомия за счет рубцевания углов рта (Г)



Рис. 2. Проявления дистрофической формы БЭ на слизистой рта: геморрагические пузыри на слизистой твердого неба (А) и на щеках по линии смыкания зубов (Б), отпечатки зубов на языке (В), рубцово измененный угол рта (Г), эрозия на слизистой твердого неба (Д)





Рис. 4. Типичное поражение зубов у двух сестер с дистрофической формой БЭ. Множественные дефекты эмали зубов в пришеечных областях являются проявлениями коллагенопатии, а скученность зубов отражает выраженное недоразвитие нижней челюсти

зубов в среднем на 2-2,5 года по сравнению с нормой [11].

В литературе встречаются упоминания о генерализованной гипоплазии эмали при БЭ, хотя большинство авторов считают этот симптом более характерным для пограничной формы болезни [7]. Однако при анализе спектров, полученных с помощью рамановской спектроскопии с эмали и дентина, удаленных по ортодонтическим показаниям зубов детей с дистрофической формой БЭ, были обнаружены общие черты, подтверждающие дефект коллагеновой матрицы твердых тканей зубов [1, 3].

Все вышеописанные оральные симптомы БЭ значительно затрудняют гигиену рта, как за счет повышения риска травмы слизистой зубной щеткой (микростомия, ангилоглоссия и мелкое преддверие рта), так и за счет обеспечения повышенной ретенции зубного налета (скученность зубов, гипоплазия эмали), что еще больше способствует развитию агрессивного множественного кариеса, характерного для большинства больных с БЭ, и приводит к ранней потере зубов [8, 13, 14].

Критическим фактором в успешной реабилитации зубочелюстной системы у больных с БЭ является своевременное обращение к специалисту. Согласно методическим рекомендациям международной ассоциации DEBRA, оптимальный возраст для первичной консультации у стоматолога детей с БЭ – от 3 до 6 месяцев [12]. Цель столь ранней консультации – прежде всего ознакомление родителей с методиками профилактики кариеса зубов, а также, по возможности, ранняя диагностика гипоплазии эмали. Между тем, как свидетельствует опыт ФГБУ ЦНИИС и ЧЛХ, большинство родителей не осведомлены о возможностях профилактики

стоматологических заболеваний, но иногда и не подозревают о том, насколько плачевно состояние зубов у их детей, в результате чего манипуляцией, которой начинается «знакомство» со стоматологией, является множественное удаление сильно разрушенных зубов.

Помимо указанных симптомов, свою роль в инициации и быстром развитии кариозного процесса играет специфическая диета больных БЭ – обилие мягкой и жидкой пищи с высоким содержанием простых углеводов, поэтому во время первой консультации очень важно обсудить с родителями то, как свести к минимуму кариесогенное действие последних. Задачей врача в данной ситуации является поиск компромиссов между рекомендациями стоматолога и диетолога, зачастую прямо противоречащими друг другу. Следует рекомендовать родителям очищать полость рта ребенка сразу после приема пищи, а сладкие напитки (кисели, морсы и т.д.) пить через толстую соломинку.

У маленьких детей для очищения зубов можно использовать дентальные салфетки с ксилитом или хлоргексидином, которые удобно надевать на палец для лучшего контроля.

Очень важно подобрать для гигиены рта подходящую зубную щетку – с мягкой, не очень длинной щетиной, небольшой рабочей частью и удобной, достаточно весомой ручкой. Дополнительно размягчить щетину можно, смочив щетку перед использованием горячей водой. Для очищения труднодоступных мест (например, вестибулярных поверхностей моляров) можно использовать монопучковую щетку или марлевую салфетку. После каждого приема пищи обязательно следует споласкивать рот водой.

Так как дети с БЭ относятся к группе риска развития

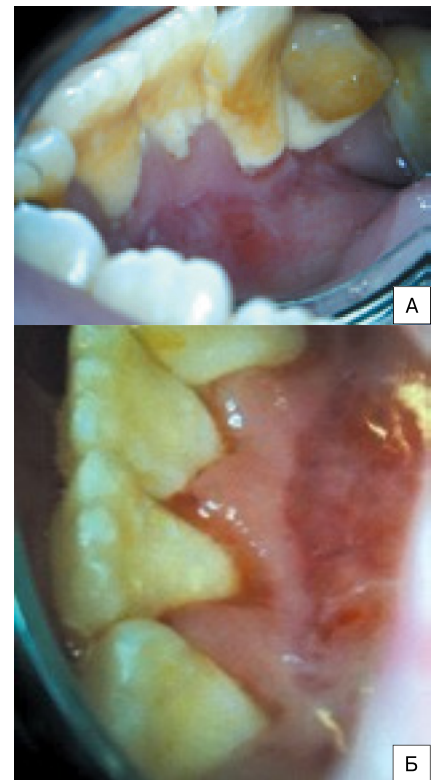


Рис. 5. Состояние зубов и слизистой у ребенка 10 лет до (А) и после (Б) снятия твердых зубных отложений ультразвуковым скейлером. Травма десны не более обычной для здоровых детей с подобным объемом зубных отложений

агрессивного кариеса зубов, с того момента, как ребенок научится сплевывать, следует назначать зубную пасту с содержанием фторидов не менее 500 ppm или с аминофторидом, а начиная с 6 лет – с концентрацией фторидов не менее 1250 ppm. В качестве дополнительного средства домашней профилактики кариеса начиная с 1,6 лет назначают реминерализующие гели (R.O.C.S medical minerals, Tooth mousse).

Начиная с появления первых зубов целесообразно выполнять профессиональную чистку их у стоматолога и покрытие фторидсодержащими препаратами (Topex, Bifluorid 12, Белгель F, Fluocal, Duraphat, и т.п.) не реже одного раза в 4 месяца. Для снятия твердых зубных отложений возможно аккуратное использование ультразвуковых скейлеров при условии хорошей визуализации рабочего поля (рис. 5).

После прорезывания моляров, как молочных, так и постоянных, рекомендуется выполнить герметизацию фиссур. Следует отметить, что



Рис. 6. Способы моделирования защитных неадгезивных повязок перед длительными стоматологическими вмешательствами (А, Б). Цель повязки – обеспечить защиту кожи от трения рук оператора

из-за проблем с изоляцией рабочего поля применение герметиков, требующих соблюдения адгезивного протокола, у этих больных ограничено, и оптимальным следует признать использование для данных целей стеклоиономерных цемента за счет их относительной толерантности к влаге и меньшей длительности процедуры.

Методы лечения стоматологических заболеваний у детей с БЭ те же, что и у здоровых детей, но техническое исполнение требует знания некоторых приемов, позволяющих свести к минимуму риск серьезной травмы слизистой во время стоматологических манипуляций.

Защита кожи

В некоторых случаях, когда под давлением оказывается не только слизистая, но и кожа околоротовой области, последнюю целесообразно защищать мягкими неадгезивными повязками (например, Meriplex) (рис. 6) в местах предполагаемого давления. Губы перед началом лечения смазывают жирным кремом.

Изоляция рабочего поля

Изоляция рабочего поля – серьезная проблема при лечении детей с БЭ. Применение коффердама значительно облегчает все стоматологические манипуляции, но применение его возможно почти исключительно у детей с простой

формой БЭ. При этом важно подбирать кламп, точно повторяющий форму шейки зуба, что исключает травму слизистой оболочки, и не использовать клампы, предназначенные для ретракции десны. Согласно данным литературы, у детей с дистрофической БЭ допустимо использовать коффердам при условии фиксации его не клампами, а более мягкими элементами (кордами, флоссами), однако на практике его использование затруднено тревожностью детей, а также чрезвычайно мелким преддверием рта и микростомией. Рубцевание преддверия нередко не позволяет зафиксировать даже ватные валики. При их применении на них желательно также наносить жирную мазь в месте контакта со слизистой, а при удалении – смачивать водой. Эти меры позволяют избежать «приклеивания» валика к слизистой, чреватого ее травмой. Из вышесказанного ясно, что из традиционных мер изоляции от влаги без ограничений применением только слюноотсос, кончик которого располагают с опорой на зубы, а не на слизистую оболочку. Это очень важно, так как тяга слюноотсоса способна вызвать отслойку слизистой на большом протяжении (рис. 7).

Анестезия

При инъекции анестетика образование пузырей на слизистой практически неизбежно (рис. 8). Минимизировать ущерб можно, вводя препарат очень медленно и не слишком поверхностно. Образующийся пузырь необходимо сразу же дренировать стерильной иглой, в противном случае под действием гидростатического давления слизистая может отслоиться дальше. Как правило, возникающая при дренировании пузыря эрозия спонтанно заживает в течение 3-7 дней.

Препарирование зубов

При лечении кариеса молочных зубов, когда резкое ограничение открывания рта мешает ввести стандартные инструменты, возможно применение малоинвазивного препарирования или селективного препарирования до плотного дентина. Для этого можно использовать один из трех



Рис. 7. Отслойка слизистой нижней губы у мальчика 2 лет с дистрофической формой БЭ из за неловкого обращения ассистента со слюноотсосом. А – вид нижней губы, Б – отслоенный фрагмент слизистой оболочки

способов: препарирование ручными инструментами (эмалевыми ножками и острыми экскаваторами), препарирование Er:YAG-лазером [10] или атравматическое препарирование укороченными (педиатрическими) твердосплавными борами с помощью беспроводного эндодонтического наконечника [2].

После подготовки полости пломбируют стеклоиономерным цементом высокой вязкости, плотно прижимая его пальцем в течение 1 минуты. Небольшая головка инструмента и укороченные боры позволяют выполнить селективное препарирование полости даже в шести зубах, когда препарирование бормашиной невозможно из-за ограниченной видимости (однако в этих случаях нависающие края эмали все-таки предварительно необходимо убрать бормашиной стандартным способом).

Для передних зубов и премоляров в большинстве случаев



Рис. 8. Геморрагический пузырь на слизистой неба в месте инъекции анестетика для удаления дистопированного зуба 2.2 у девочки 8 лет с дистрофической формой БЭ (лунка затампонирована Alvogyl)



Рис. 9. Получение оттисков у девочки 9 лет с дистрофическим БЭ

возможно лечение с применением стандартных методик. Все пломбы необходимо тщательно заполировать во избежание травмы слизистой острыми или нависающими краями (при этом саму полировку надо выполнять очень аккуратно под визуальным контролем, чтобы не повредить слизистую полировочной резинкой или щеткой).

Рентгенография

Из-за ограниченного доступа детям с дистрофическим БЭ редко можно сделать внутриротовые снимки. По этой

причине эндодонтическое лечение им проводят под контролем апекслокатора. Доступный способ рентгеноконтроля в этих случаях – ортопантограмма.

Получение оттисков, ортодонтическое и ортопедическое лечение

Сложным моментом при протезировании зубов в постоянном прикусе является получение оттисков. Из-за микростомии и ограничения открывания рта эту манипуляцию невозможно выполнить как стандартной, так и индивидуальной слепочной ложкой – приходится



Рис. 10. Комплексное лечение девочки 12 лет с дистрофической формой БЭ. А). Вид рта при максимальном его открывании и максимально (!) высунутом языке. Очевидны ограничение открывания рта, анкилоглоссия, типичное поражение слизистой в виде пузырей и эрозий, множественные некариозные поражения зубов (гипоплазия), осложненные кариесом. КПУ = 13 за счет компонента «К». Резкая скудность зубов. Поражение слизистой, ограничение открывания рта и рубцевание его углов не позволяют выполнить стандартные внутриротовые фото. **Б).** Первый этап лечения – санация рта и удаление первых премоляров в условиях общего обезболивания, лицо ребенка покрыто неадгезивной повязкой во избежание травмы кожи. **В).** Собственно техника лечения зубов стандартна за исключением необходимости бережного обращения со слизистой оболочкой. **Г).** Индивидуальная ложка, изготовленная для девочки (справа) против слепочной ложки, соответствующей размеру челюсти здорового 12 летнего ребенка. **Д).** Вид готового элайнера. **Е).** Аппарат в полости рта. **Ж).** Гипсовые модели челюстей, демонстрирующие динамику перемещения зубов за 6 мес. лечения

использовать метод «частичного» получения оттисков (то есть снятия силиконовой слепочной массой только «зоны интереса») (рис. 9, 10).

Безусловно, такой способ получения оттисков имеет ограниченное применение и не подходит для изготовления обширных ортодонтических конструкций и ортодонтических аппаратов. В подобных случаях единственная возможность получить точные данные о топографии зубов и слизистой состоит в использовании CAD/CAM-систем [5], что на настоящий момент нами было выполнено у одного ребенка с дистрофической формой БЭ.

Для пациентов с простой и пограничной формой БЭ применение как съёмных, так и несъёмных ортодонтических аппаратов возможно при условии хорошей изоляции всех выступающих острых металлических элементов. Для большинства больных с дистрофической формой БЭ применение ортодонтических аппаратов считается недостижимым, хотя именно эта группа больных имеет больше всего показаний к ортодонтическому лечению из-за описанных выше недоразвития челюстей и скученности зубов. Для разрешения скученности зубов в мире практикуют в основном последовательное удаление временных и части постоянных зубов. Основная цель

при этом – обеспечение адекватной гигиены за счет устранения скученности и нормализации положения отдельных зубов. Основным способом лечения, используемый в ФГБУ ЦНИИС и ЧЛХ, – применение двуслойных элайнеров с опорой на зубоальвеолярную дугу после удаления первых премоляров – в настоящее время этот вид лечения получают 5 детей (рис. 10).

Хирургическое лечение заболеваний зубов и слизистой оболочки рта

Удаление зубов у пациентов с буллезным эпидермолизом проводят по стандартной методике. При множественных удалениях часто наблюдается формирование обширных гематом, которые, впрочем, обычно разрешаются самостоятельно. Ввиду травматичности манипуляции для слизистой, удаление постоянных зубов, особенно моляров, рекомендуется выполнять в условиях седации с сохраненным сознанием.

Большинству больных БЭ с рубцовыми изменениями мягких тканей рта показана пластика уздечек и преддверия. Задача хирурга в данном случае осложняется тем, что полноценное ушивание раны, особенно на участках с подвижной слизистой, к которым относятся язык и губы, возможно далеко не у всех пациентов (преимущественно у больных с простой и взрослых

больных с пограничной формой болезни). При выполнении пластики уздечки языка по логопедическим соображениям важно как можно раньше назначить больному комплекс упражнений на увеличение подвижности языка (как только это станет физически возможно без выраженных болевых ощущений).

БЭ не является противопоказанием к установке дентальных имплантатов (по данным литературы, включающим, впрочем, небольшое число наблюдений, остеointеграция имплантатов происходит в 98,5% случаев среди всех больных БЭ, вне зависимости от формы) [4, 6, 15]. Однако следует учитывать выраженную атрофию костной ткани альвеолярных гребней у этих больных, частью связанную с ранней потерей зубов, частью – с особенностями метаболических процессов в костной ткани. В большинстве случаев условия для установки и нагрузки имплантатов у них крайне неблагоприятные, поэтому задача стоматолога, ведущего пациентов с БЭ, заключается в сохранении оптимального числа зубов, позволяющих поддерживать адекватные функции жевания и речи, не забывая о том, что для некоторых пациентов оптимальной является концепция укороченной зубной дуги, обеспечивающая легкую гигиену рта и отсутствие скученности зубов.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Короленкова М. В. Стоматологическое лечение детей с дистрофическим буллезным эпидермолизом // Стоматология. 2015. №2. С. 34-36. – doi: 10.17116/stomat201594234-36. Korolenkova M. V. Stomatologicheskoe lechenie detej s distroficheskim bulleznyj epidermolizom // Stomatologija. 2015. №2. S. 34-36. – doi: 10.17116/stomat201594234-36.
2. Короленкова М. В. Щадящий метод лечения кариеса зубов у детей дошкольного возраста // Стоматология. 2015. Т. 94. №4. С. 91-94. – doi: 10.17116/stomat201594491-94. Korolenkova M. V. Shhadjashhij metod lechenija kariesa zubov u detej doshkol'nogo vozrasta // Stomatologija. 2015. T. 94. №4. S. 91-94. – doi: 10.17116/stomat201594491-94.
3. Короленкова М. В. Этиопатогенетические, морфологические и клинические аспекты дисморфогенеза зубов у детей с пороками и новообразованиями челюстно-лицевой области: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Центр. науч.-исслед. ин-т стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. – М., 2016. Korolenkova M. V. Etiopatogeneticheskie, morfologicheskie i klinicheskie aspekty dismorphogeneza zubov u detej s porokami i

novoobrazovaniyami chelyustno-licevoj oblasti: Avtoref. dis. ... d-ra med. nauk / Centr. nauch.-issled. in-t stomatologii i chelyustno-licevoj hirurgii. – М., 2016.

4. Agustín-Panadero R., Serra-Pastor B., Peñarrocha-Oltra D., Peñarrocha-Diogo M. Maxillary implant prosthodontic treatment using digital laboratory protocol for a patient with epidermolysis bullosa: a case history report // Int J Prosthodont. 2017. Jul/Aug. №30 (4). P. 390-393. – doi: 10.11607/ijp.5065.
5. Alikhasi M., Sharifi R., Falahchahi S. M. Combined digital/conventional technique for rehabilitation of a patient with epidermolysis bullosa: a case letter // J Oral Implantol. 2017. Oct. №43 (5). P. 387-391. – doi: 10.1563/aaidd-joi-D-17-00103.
6. Brown J. R., Milgraum D. M., Riyaz F. R., Jahnke M. N., Thottam P. J. Successful placement of a BAHN implant in a patient with epidermolysis bullosa: a case report and review of the literature // Ann Otol Rhinol Laryngol. 2017. Nov. №126 (11). P. 778-780. – doi: 10.1177/0003489417729833.
7. Cagiran Kaya L. B., Hatipoglu M. G., Hatipoglu H. Localized epidermolysis bullosa simplex with generalized enamel hypoplasia in a child // Pediatr Dermatol. 2006. №23. P. 167-168.

8. De Benedittis M., Petrucci M., Favia G., Serpico R. Oro-dental manifestations in Hallopeau-Siemens-type recessive dystrophic epidermolysis bullosa // Clin Exp Dermatol. 2004. №29. P. 128-132.
9. Fortuna G., Lozada-Nur F., Pollio A., Aria M., Cepeda-Valdes R., Marinkovich M. P., Bruckner A. L., Salas-Alanis J. C. Patterns of oral mucosa lesions in patients with epidermolysis bullosa: comparison and agreement between oral medicine and dermatology // J Oral Pathol Med. 2013. Nov. №42 (10). P. 733-740. – doi: 10.1111/jop.12094.
10. Galeotti A., D'Antò V., Gentile T., Galanakis A., Giancristoforo S., Uomo R., Romeo U. Er:YAG Laser dental treatment of patients affected by epidermolysis bullosa // Case Rep Dent. 2014. 421783. – doi: 10.1155/2014/421783.

Полный список литературы находится в редакции.

Поступила 05.11.2018

Координаты для связи с авторами:
119021, г. Москва,
ул. Тимура Фрунзе, д. 16, стр. 1