

Оценка влияния состояния некоторых параметров стоматологического статуса на качество жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена

И.А. Алексеева, Л.П. Кисельникова

Российский университет медицины, Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Актуальность. Весьма актуальным является изучение влияния стоматологических проблем на аспекты качества жизни детей с редкими метаболическими заболеваниями с нарушением минерального обмена.

Материалы и методы. Проведено стоматологическое обследование 59 детей 6-17 лет с редкими заболеваниями с нарушением минерального обмена, с генетически подтвержденным диагнозом. В ходе исследования были сформированы группы: первая (24 ребенка) – с нарушением минерализации костной ткани (гипофосфатемический рахит, гипофосфатазия) и вторая (35 детей) – с нарушением процессов формирования кости и хряща (несовершенный остеогенез, синдром Марфана, ахондроплазия др.). Клинически состояние тканей зубов детей с данными заболеваниями оценивалось по уровню гигиены полости рта и интенсивности кариеса постоянных зубов с помощью индексов ОНI-S и КПУ, соответственно. Индекс рufa/PUFA использовали для возможности регистрировать осложнения кариеса зубов. С целью изучения восприятия стоматологических проблем детей проводили анкетирование родителей и их законных представителей с использованием опросника Oral Health – Related Quality of Life (OHRQoL).

Результаты. Средние показатели индексов КПУ и ОНI-S не имели достоверно значимых различий и составили $4,26 \pm 0,28$ и $1,96 \pm 0,15$; $3,76 \pm 0,40$ и $1,75 \pm 0,10$ в первой и второй группах детей, соответственно. Однако средние значения индекса рufa/PUFA у детей с нарушением формирования кости и хряща достоверно ($p = 0,003$), в три раза, превышали аналогичные в группе с нарушением процессов минерализации кости, их показатели были равны $1,03 \pm 0,18$ и $0,30 \pm 0,11$, соответственно; что сопровождалось более высокими показателями коэффициентов корреляции КПУ и PUFA с аспектами модулей физического дискомфорта, функционального состояния в полости рта 0,38 и 0,41 и эмоционального благополучия 0,49 и 0,27 против аналогичных 0,07 и 0,02; 0,29 и – 0,21 в первой группе, различия были статистически достоверны при $p < 0,05$ и $p < 0,005$.

Заключение. Выявлено наибольшее влияние имеющейся стоматологической патологии на качество жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением формирования кости и хряща.

Ключевые слова: дети, орфанные заболевания, фосфорно-кальциевый обмен, стоматологический статус, качество жизни.

Для цитирования: Алексеева ИА, Кисельникова ЛП. Оценка влияния состояния некоторых параметров стоматологического статуса на качество жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена. *Стоматология детского возраста и профилактика*. 2024;24(3):259-266. DOI: 10.33925/1683-3031-2024-830.

Evaluation of the impact of specific oral health parameters on the quality of life in children with rare disorders of phosphorus-calcium metabolism

I.A. Alekseeva, L.P. Kiselnikova

Russian University of Medicine, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Relevance. Understanding the impact of oral health problems on the quality of life in children with rare metabolic disorders that affect mineral metabolism is critically important.

Materials and methods. An oral health assessment was conducted on 59 children aged 6 to 17 years with rare diseases affecting mineral metabolism, each with a genetically confirmed diagnosis. The children were divided into two study groups: the first group (24 children) comprised those with bone mineralization disorders (hypophosphatemic rickets, hypophosphatasia), while the second group (35 children) included those with disorders of bone and cartilage formation (osteogenesis imperfecta, Marfan syndrome, achondroplasia, etc.). The clinical condition of the children's dental tissues was assessed by evaluating oral hygiene levels and caries intensity in permanent teeth, using the OHI-S and DMFT indices, respectively. The pufa/PUFA index was used to document complications arising from dental caries. To assess the perception of oral health problems, a survey was administered to parents and legal guardians using the Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL) questionnaire.

Results. The average DMFT and OHI-S index values did not show statistically significant differences, with values of 4.26 ± 0.28 and 1.96 ± 0.15 in the first group, and 3.76 ± 0.40 and 1.75 ± 0.10 in the second group, respectively. However, the mean pufa/PUFA index values were significantly higher in children with bone and cartilage formation disorders ($p = 0.003$), being three times greater than those in the group with bone mineralization disorders, with values of 1.03 ± 0.18 and 0.30 ± 0.11 , respectively. This increase was associated with higher correlation coefficients between the DMFT and PUFA indices and the modules for physical discomfort, oral functional status, and emotional well-being, with values of 0.38 and 0.41, and 0.49 and 0.27, compared to 0.07 and 0.02, and 0.29 and -0.21 in the first group. These differences were statistically significant at $p < 0.05$ and $p < 0.005$.

Conclusion. The study revealed that existing oral health conditions have the greatest impact on the quality of life in children with rare diseases affecting bone and cartilage formation.

Key words: children, rare diseases, phosphorus-calcium metabolism, oral health, quality of life.

For citation: Alekseeva IA, Kiselnikova LP. Evaluation of the impact of specific oral health parameters on the quality of life in children with rare disorders of phosphorus-calcium metabolism. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2024;24(3):259-266 (In Russ.). DOI: 10.33925/1683-3031-2024-830.

АКТУАЛЬНОСТЬ

К орфанным заболеваниям с нарушением фосфорно-кальциевого обмена относят редкие врожденные нозологии, протекающие с поражением скелета и другими полиорганными нарушениями [1-11]. В структуре наследственных метаболических, генетически гетерогенных заболеваний с поражением скелета исследователи выделяют редкие, связанные с нарушением формирования костного матрикса и хряща при несовершенном остеогенезе, синдроме Элерса – Данлоса, синдроме Марфана; с нарушением хондрогенеза при ахондроплазии; с нарушением минерализации костной ткани при генетических формах рахита (гипофосфатазии, гипофосфатемическом рахите, витамин D-зависимом рахите) и др. [1]. Наряду с выраженной деформацией скелета, вышеперечисленные орфанные заболевания часто характеризуются задержкой физического развития, гипотонией, непропорциональным ростом, частыми переломами и ранней инвалидизацией пациентов, патологией зубочелюстной системы, потенциально влияющих на самочувствие пациентов [2-10].

Практически все орфанные заболевания с нарушением фосфорно-кальциевого обмена сопровождаются различными изменениями зубочелюстной системы, стоматологические проявления многих орфанных заболеваний отражают уровень здоровья полости рта этих пациентов и нередко оказываются первым диагностическим признаком данной патологии [4, 7, 9, 10].

Среди клинических проявлений при синдроме Марфана авторы отмечают нарушения окклюзии, гипоплазию эмали, деформацию корней, аномальную форму пульпы [4].

Дефекты коллагена и соединительной ткани проявляются широким спектром скелетных, черепно-лицевых аномалий, поражая при синдроме Лозейса – Дитца ткани зубов и пародонта, а также сосуды и нервную ткань, сухожилия и связки, удерживающие челюстно-лицевые структуры [5].

Важным для распознавания синдрома Элерса – Данло является гипермобильность височно-нижнечелюстного сустава, вызванная слабостью связочного аппарата, что может быть причиной формирования нарушений опорно-двигательного аппарата [6].

При несовершенном остеогенезе встречаются поражения твердых тканей по типу наследственных одонтодисплазий. Измененные зубные ткани пациентов с данной патологией имеют патогномичные клинические и рентгенологические признаки: нередко коричневый дентин визуализируется через прозрачную эмаль водянисто-серого оттенка и выявляется облитерация полости зуба и корневых каналов. Лучевые методы диагностики позволяют выявить облитерацию полости зуба и корневых каналов [7].

Периапикальные абсцессы как временных, так и постоянных зубов с интактной коронкой могут быть выявлены у детей с гипофосфатемическим рахитом (ГФР) [9].

Нарушение процессов цементагенеза при гипофосфатазии (ГФ) сопровождается преждевременной потерей временных зубов и снижением уровня альвеолярной кости, вызывая функциональные нарушения (снижение жевательной функции) и эстетические проблемы ребенка [10].

Однако во многих вышеприведенных исследованиях представленные характерные стоматологические проявления орфанных заболеваний основаны на смешанных данных пациентов детского и взрос-

лого возраста, объединенных в общие группы, без учета морфоструктурных, функциональных, метаболических возрастных особенностей) [2, 3, 8]. Говоря о возрастных критериях, необходимо отметить, что различные биологические периоды жизни человека характеризуются различным уровнем физического и психоэмоционального развития, разной активностью нервной и эндокринной систем, что создает дополнительные вопросы к диагностике и лечебно-профилактическим подходам к различным, в том числе стоматологическим, нарушениям при орфанных заболеваниях.

По данным Всемирной организации здравоохранения, качество жизни включает в себя аспекты физического, психологического здоровья, уровня независимости, социальных отношений и взаимоотношений человека с различными особенностями окружающей среды [12]. Основные способы оценки качества жизни – анкеты и опросники. Опубликованные исследования, направленные на изучение качества жизни пациентов с орфанными заболеваниями Quality of Life (QoL), немногочисленны, что связано с ограничениями набора должной выборки пациентов и сложности составления дизайна. В последнее десятилетие появились работы по оценке критериев QoL у пациентов с отдельными орфанными нозологиями в сравнении со здоровыми сверстниками. Согласно ранее проведенным исследованиям, орфанные заболевания оказывают значительное влияние на физическое, социальное и эмоциональное благополучие пациентов, а также их семей и лиц, осуществляющих уход [13–15]. В литературе представлены данные о влиянии неврологических показателей, состояния костной ткани, показателях работы сердечно-сосудистой системы на аспекты качества жизни детей с орфанными заболеваниями с поражением скелета [13].

В зарубежной литературе представлены единичные работы по изучению влияния стоматологической патологии на параметры качества жизни детей отдельных нозологических форм редких метаболических заболеваний с поражением скелета и соединительной ткани. Наиболее популярным из существующих подходов к его измерению является анкетирование с использованием различных опросников [14–18].

Согласно ранее проведенным исследованиям по оценке состояния полости рта, по данным анкетирования с использованием шкалы чувства согласованности Sense of Coherence (SOC), Antonovsky A., дети и подростки, страдающие мукополисахаридозом [14] и несовершенным остеогенезом [15], имеют сниженное качество жизни. Авторы отмечают, что одним из ведущих факторов развития стоматологической патологии, в частности кариозного процесса у детей, занимает низкий уровень стоматологической культуры детей и их опекунов (законных представителей) [14, 15].

Дети французских центров редких заболеваний и их родители, заполняя вопросник Child-OIDP, оценивали возможность выполнять определенные

функции (речь, гигиену рта, прием пищи, сон, эмоциональный статус, улыбку и социальные контакты). При анализе анкетирования выявлено, что более высокие баллы Child-OIDP указывали на более низкий уровень качества жизни. Согласно данным авторов, среди факторов, связанных с более низким качеством жизни детей, респонденты выделяли отказ от стоматологической помощи по финансовым причинам, проблемы с формой и цветом зубов. Отмечались нарушения эмоционального благополучия и социальной адаптации обследуемых [16].

Для оценки качества жизни, связанного со здоровьем полости рта взрослых пациентов с синдромом Марфана, исследователи использовали опросник (OHIP-14), измеряющий частоту 14 различных функциональных и психосоциальных влияний на критерии качества жизни [17].

Дети и подростки десяти центров редких заболеваний Северной Америки самостоятельно заполняли анкету-вопросник Child Perceptions Questionnaire (CPQ) для исследования влияния тяжести несовершенного остеогенеза на качество жизни, связанного со здоровьем полости рта. Выявлено, что дети 8–11 лет и подростки с несовершенным остеогенезом III и IV типов имеют более высокие степени функциональных ограничений в сравнении с детьми с I типом данного заболевания, что сопровождается более низким качеством жизни [19]. Вместе с тем, данные различия показателей CPQ качества жизни отмечены у подростков с примечанием, что они дольше, чем младшие участники исследования, испытывали функциональные проблемы или, возможно, лучше осознают трудности, вызванные заболеванием [18].

Опросник по изучению качества жизни, связанный со здоровьем полости рта Oral Health – Related Quality of Life (OHRQoL), является научно обоснованным инструментом оценки негативных воздействий стоматологических проблем на различные аспекты повседневной жизни в детском возрасте, отражает уровень благополучия детей и оценку восприятия родителей стоматологических проблем детей. В 2011 году в России впервые валидирована версия анкеты-опросника OHRQoL для родителей, в нашей стране проводились исследования о влиянии состояния полости рта на качество жизни здоровых детей [19].

Однако ни в отечественной, ни в зарубежной литературе нам не удалось встретить исследований, посвященных сравнительной оценке тяжести влияния генетических нарушений формирования костной и хрящевой тканей и процессов минерализации на состояние зубов и качество жизни детей, страдающих орфанными заболеваниями с нарушением минерального обмена с использованием данного опросника.

В связи с вышесказанным, весьма перспективным является исследование, посвященное проблемам влияния генетически детерминированных нарушений процессов синтеза кости, хряща и минерализации кости, а также их стоматологическим

проявлениям на качество жизни детей с данными метаболическими заболеваниями, особенно в период активного роста ребенка, формирования и созревания минеральных тканей.

Цель исследования – изучение влияния состояния гигиены полости рта и тканей зубов на качество жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

На базе кафедры детской стоматологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России и НОИ стоматологии имени А. И. Евдокимова, проведено стоматологическое обследование 59 детей 6-17 лет с редкими заболеваниями с нарушением минерального обмена, с генетически подтвержденным диагнозом и направленных из: НИИ детской эндокринологии ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России; отделения наследственных нарушений обмена веществ, отделения эндокринологии ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы»; Центра врожденной патологии GLOBAL MEDICAL SYSTEM. Все дети находились на этапах лечения основного заболевания с применением различных методов.

Исследование пациентов проводилось согласно заключению этического комитета (Выписка из протокола №02-24 Межвузовского комитета по этике от 15.02.24).

В ходе исследования были сформированы группы:

– 1-я группа (24 ребенка) – с нарушением минерализации костной ткани (гипофосфатемический рахит, гипофосфатазия);

– 2-я группа (35 детей) – с нарушением процессов формирования кости и хряща (несовершенный остеогенез, синдром Марфана, ахондроплазия и др.).

Клиническая оценка состояния тканей зубов детей с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена проводилась по уровню гигиены рта с использованием индекса Green – Vermillion (OHI-S) и определения показателей интенсивности кариеса постоянных зубов по индексу КПУ.

Индекс rufa/PUFA [20] использовали с целью регистрации осложнений кариеса как временных, так и постоянных зубов (где р/Р – поражение пульпы, ц/У – травматические поражения слизистой оболочки полости рта, ф/Ф – наличие свища от пораженного зуба, а/А – абсцесс (воспаление костной ткани челюсти или надкостницы).

Для изучения восприятия стоматологических проблем детей проводили анкетирование родителей (законных представителей) с использованием вопросника OHRQoL. Во всех модулях анкеты предполагалось пять вариантов ответов на вопросы, которые были закодированы баллами: никогда – 1 балл; очень

редко – 2 балла; редко – 3 балла; часто – 4 балла; очень часто – 5 баллов. Рост показателя (от 1 до 5) отражал оценку родителя тяжести влияния стоматологических проблем на качество жизни их ребенка [16].

Анкета-вопросник включала:

– модуль 1, носящий название (физический дискомфорт, функциональное состояние), его составили вопросы 1-5: Испытывает ли Ваш ребенок дискомфорт в зубах, полости рта и челюстях при употреблении горячих и холодных напитков; при приеме пищи? Влияет ли состояние зубов на сон ребенка? Возникают ли у ребенка затруднения в произношении каких-либо слов?

– модуль 2 (эмоциональное благополучие), вопрос 6: Как часто стоматологические проблемы тревожат и расстраивают Вашего ребенка?

– модуль 3 (социальная адаптация), вопросы 7-9: Как часто стоматологические проблемы ограничивают общение Вашего ребенка с другими детьми? вызывают ли стеснительность и лишают возможности улыбаться в общении? Как часто стоматологические проблемы вынуждают Вашего ребенка не посещать детский сад или школу?

– модуль 4 (семейное благополучие), вопросы 10-13: Расстроены ли Вы или испытывали чувство вины из-за стоматологических проблем у Вашего ребенка? Отпрашивались ли с работы из-за необходимости проведения профессиональной гигиены полости рта и стоматологического лечения вашего ребенка?

Статистическая обработка полученных результатов осуществлялись в электронных таблицах Microsoft Office Excel 2007.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

На первоначальном этапе нами проведен клинический этап исследования, включающий оценку уровня гигиены рта и состояния зубов детей в изучаемых группах.

Средние показатели гигиенического индекса (OHI-S) были равны $1,96 \pm 0,15$ и $1,75 \pm 0,10$ в 1-й и 2-й группах, соответственно, и свидетельствовали о неудовлетворительном уровне гигиены полости рта детей с орфанными заболеваниями с нарушением минерального обмена.

Средние значения индекса КПУ в изучаемых группах составили $4,26 \pm 0,28$ и $3,76 \pm 0,40$ в 1-й и 2-й группах, соответственно, что говорит о средней интенсивности кариеса постоянных зубов у обследованных детей (ВОЗ, 1997).

Однако интенсивность осложнений кариеса у обследованных детей существенно отличалась. Зарегистрированные значения индекса rufa/PUFA в группе с нарушением формирования кости и хряща были в три раза выше аналогичных в группе с нарушением процессов минерализации, их показатели составили $1,03 \pm 0,18$ и $0,30 \pm 0,11$, соответственно, различия в группах были статистически достоверны, при $p = 0,003$.

Таблица 1. Результаты статистического корреляционного анализа.

Взаимосвязь состояния здоровья зубов обследуемых детей и показателей качества жизни OHRQoL

Table 1. Results of statistical correlation analysis:

relationship between Oral Health Status and OHRQoL indicators in the examined children

№	Модули анкеты OHRQoL OHRQoL Questionnaire Modules	Вопрос Question	Коэффициент корреляции / Correlation coefficient					
			1 группа – дети с нарушением минерализации кости Group 1 – children with impaired bone mineralization			2 группа – дети с нарушением формирования кости и хряща Group 2 – children with impaired bone and cartilage synthesis		
			ОНИ-S	КПУ DMF	pufa/ PUFA	ОНИ-S	КПУ DMF	pufa/ PUFA
1	Физический дискомфорт, функциональное состояние Physical discomfort, functional condition	1	-0,20	0,04	-0,13	0,30	0,38*	0,35**
		2	0,28	0,19	0,36*	0,44	0,38*	0,49**
		3	0,18	0,12	-0,26	0,03	0,35*	0,46**
		4	0,25	0,30*	-0,16	0,25	0,24	0,31**
		5	0,08	-0,17	0,29	0,43	0,53*	0,43**
2	Эмоциональное благополучие Emotional well-being	6	0,21	0,29	-0,21	0,73	0,50*	0,27
3	Социальная адаптация Social adaptation	7	0,34	-0,16	0,47	0,22	0,35*	0,31**
		8	0,28	0,17	-0,16	0,17	0,21	0,15
		9	0,24	0,35*	-0,21	0,11	0,32*	0,22
4	Семейное благополучие Family well-being	10	-0,07	0,32	-0,28	0,13	0,21	0,16
		11	0,33	0,10	-0,27	0,25	0,28	0,28
		12	-0,14	0,26	-0,32	0,06	0,06	0,20
		13	-0,04	0,16	-0,39	-0,66	-0,03	0,06
5	p- value					0,590	0,035	0,0003

*различия статистически значимы при $p < 0,05$; **различия статистически значимы при $p < 0,005$ *the differences are statistically significant at $p < 0.05$; **the differences are statistically significant at $p < 0.005$

По результатам клинического и социологического этапа исследования анкетирования родителей (законных представителей) изучили взаимосвязь состояния здоровья зубов и уровня гигиены рта обследуемых детей и критериев качества жизни по опроснику OHRQoL.

Согласно данным статистического корреляционного анализа (табл. 1 и рис. 1 и 2), в группе детей с нарушением минерализации (1-я группа) выявлена прямая корреляционная связь средней силы ($r = 0,34$ и $0,33$) между значениями индекса гигиены рта ОНИ-S и вопросами модуля социальной адаптации и семейного благополучия. Умеренную корреляционную связь у детей этой же группы продемонстрировали показатели КПУ зубов с аспектами модуля физического дискомфорта, функционального состояния; а также с составляющими модулей социальной адаптации и семейного благополучия ($r = 0,30$; $r = 0,35$ и $0,32$), соответственно. Принимая во внимание тот факт, что объективная клиническая оценка показателей и субъективные представления о здоровье и благополучии пациента не всегда совпадают, и анализируя полученные статистические результаты, можно отметить и отрицательные значения индексов корреляции, отражающие несоответствие степени тяже-

сти клинических показателей родительской оценке стоматологических проблем. Следовательно, можно предположить, что состояние гигиены рта и наличие осложненных форм кариеса у детей не у всех родителей респондентов вызывало беспокойство.

В группе детей с нарушением формирования кости и хряща (2-я группа), выявлена корреляционная связь высокой силы ($r = 0,73$) между показателями индекса гигиены полости рта и уровнем эмоционального благополучия. Более тесная корреляционная связь, чем в 1-й группе, установлена между состоянием гигиены рта, значениями индекса КПУ и составляющими модуля физического дискомфорта, функционального благополучия ($r = 0,44$; $0,53$, соответственно); показатели КПУ отражали умеренную связь с аспектами социальной адаптации и эмоционального благополучия ($r = 0,32$ и $0,50$), соответственно. Полученные данные позволяют выявить комплекс некоторых ограничений, связанных с приемом пищи и коммуникативными процессами у детей с нарушением формирования кости и хряща.

Стоит отметить, что оценочные баллы родителей по вопросам значимости профессиональной гигиены полости рта и необходимости своевременного стоматологического лечения (4 модуль анкеты

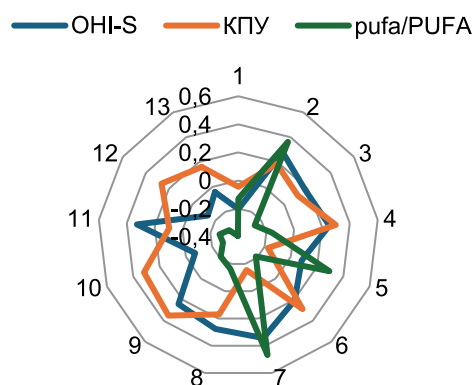


Рис. 1. Корреляционный анализ уровня гигиены полости рта, показателей интенсивности кариеса и его осложнений с критериями оценки качества жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением процессов минерализации

Fig. 1. Correlation analysis of oral hygiene levels, caries intensity, and related complications with Quality of Life criteria in children with rare diseases affecting mineralization processes

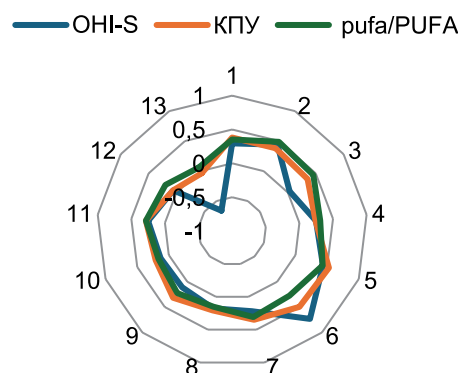


Рис. 2. Корреляционный анализ уровня гигиены полости рта, показателей интенсивности кариеса и его осложнений с критериями оценки качества жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением формирования кости и хряща

Fig. 2. Correlation analysis of oral hygiene levels, caries intensity, and related complications with Quality of Life criteria in children with rare diseases affecting bone and cartilage formation

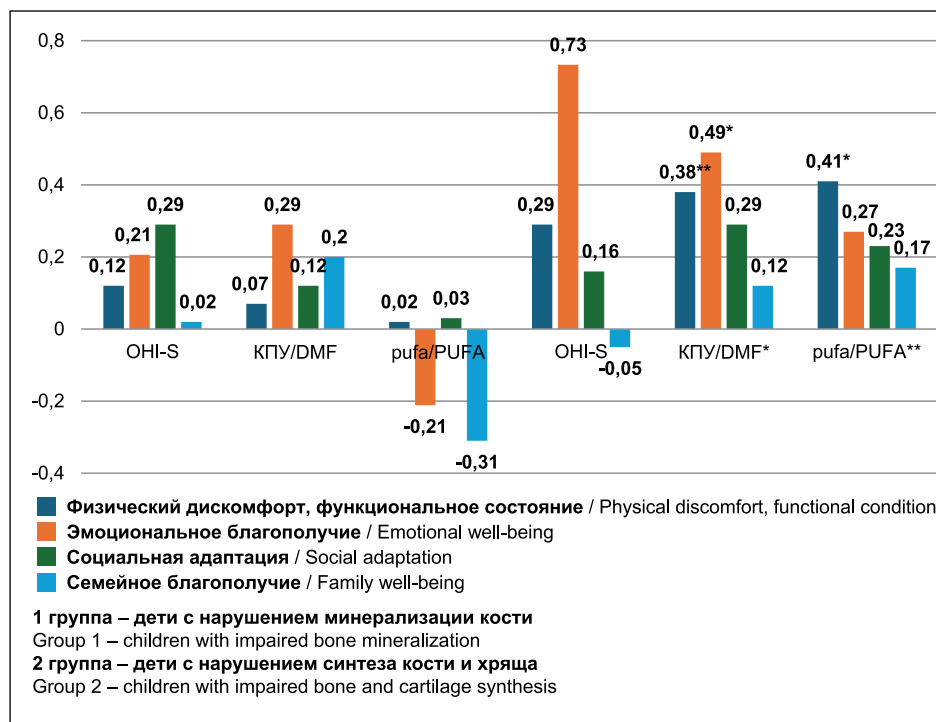


Рис. 3. Средние значения коэффициентов корреляции изучаемых стоматологических параметров с критериями качества жизни детей с редкими заболеваниями в исследуемых группах
*различия статистически значимы при $p < 0,05$;
**различия статистически значимы при $p < 0,005$

Fig. 3. Average correlation coefficients of the studied oral health parameters with Quality of Life criteria in children with rare diseases in the examined groups
*the differences are statistically significant at $p < 0.05$;
**the differences are statistically significant at $p < 0.005$

табл. 1 и рис. 1 и 2) имели отрицательную корреляционную связь с фактическим состоянием гигиены рта у детей и значениями индекса КПУ, что выявляет недостаточную мотивацию родителей к профилактике стоматологических заболеваний. Так, в группе детей с нарушением минерализации кости изучаемый коэффициент отражал слабую отрицательную связь ($r = -0,2$); в группе детей с нарушением формирования кости и хряща отмечалась обратная значимая теснота связи, корреляции составила $r = - (0,6-0,8)$.

Анализ данных проведенного исследования выявил статистически значимое, наибольшее влияние генетических детерминированных нарушений фор-

мирования соединительной и минеральных тканей у детей с нарушением формирования кости и хряща (2-я группа) на взаимосвязь интенсивности кариеса зубов (КПУ), осложнений кариозного процесса (pufa/PUFA) и аспектов, посвященных физическому дискомфорту, функциональному состоянию в полости рта и эмоциональному благополучию. Различия в значениях коэффициентов корреляции с 1-й группой были статистически достоверны, при $p < 0,05$ и $p < 0,005$ (рис. 3). Полученные результаты позволяют выявить у детей в группе с нарушением формирования кости и хряща более низкие показатели качества жизни, связанные с состоянием зубов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, полученные в ходе исследования результаты отражают многогранное влияние состояния здоровья зубов на качество жизни детей с наследственными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена, что подчеркивает важность оценки стоматологического статуса в комплексном обследовании детей, страдающих редкими заболеваниями. Общеизвестные инструменты валидированного вопросника, включающего критерии качества жизни OHRQoL, наряду с клиническими показателями стоматологического статуса, очень важны в оценке состояния здоровья полости рта детей, что согласуется с данными ранее проведенных исследований [11, 15, 18]. Отмеченные нами отрицательные последствия низкого уровня стоматологической культуры детей и их родителей (законных представителей) на развитие кариозного поражения зубов обследованных и установленные взаимосвязи позволяют предположить, что показатели стоматологического статуса ребенка с изучаемыми редкими метаболическими заболеваниями ассоциированы с его физическим состоянием, функциональной активностью, уровнем физического и социального развития. Выявленные нами достоверные ($p = 0,003$) значительные отличия показателей интенсивности осложнений кариеса (по индексу rifa/PUFA) и более высокие показатели тесноты корреляционной связи КПУ и PUFA с аспектами качества жизни у детей

с нарушением формирования кости и хряща, возможно, отражают степень тяжести влияний генетических нарушений данных нозологий на состояние зубов и качество жизни обследованных детей.

Можно предположить, что выявленные нами отличия тяжести влияния стоматологической патологии на качество жизни детей с редкими заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена связаны с разной эффективностью применяемой общей терапии основного заболевания на стоматологический статус ребенка.

Следовательно, изучение взаимосвязи параметров стоматологического статуса и индикаторов качества жизни, связанных со здоровьем полости рта, является необходимым звеном комплексной междисциплинарной реабилитации детей, страдающих орфанными заболеваниями с целью своевременной коррекции патологического процесса.

Полученные нами результаты отражают наличие функциональных, эмоциональных, физических нарушений, связанных с состоянием зубов у обследованных детей, а изучаемые параметры стоматологического статуса являются мишенями для вмешательства и коррекции, что диктует необходимость разработки для стоматологов алгоритмов проведения лечебно-профилактических мероприятий детям с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена, направленных на решение выявленных проблем.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Charoenngam, N.; Cevik, M.B.; Holick, M.F. Diagnosis and management of pediatric metabolic bone diseases associated with skeletal fragility. *Curr Opin Pediatr*. 2020; 32(4): 560–573.
doi: 10.1097/MOP.0000000000000914
2. Rapoport M, Bober MB, Raggio C, Wekre LL, Rauch F, Westerheim I, et al. The patient clinical journey and socioeconomic impact of osteogenesis imperfecta: a systematic scoping review. *Orphanet J Rare Dis*. 2023;18(1):34
doi: 10.1186/s13023-023-02627-3
3. Nguyen QC, Duverger O, Mishra R, Mitnik GL, Jani P, Frischmeyer-Guerrero PA, et al. Oral health-related quality of life in Loeys-Dietz syndrome, a rare connective tissue disorder: an observational cohort study. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1):291.
doi: 10.1186/s13023-019-1250-y
4. De Coster PJ, Martens LC, De Paepe A. Oral manifestations of patients with Marfan syndrome: a case-control study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2002;93(5):564–72.
doi: 10.1067/moe.2002.121430
5. Kratunova E, Zhang IL, da Fonseca MA. Dental Considerations in Patients with Loeys-Dietz Syndrome: A Review of the Literature and Case Report. *J Clin Pediatr Dent*. 2021;45(3):193–198.
doi: 10.17796/1053-4625-45.3.8
6. Mitakides J, Tinkle BT. Oral and mandibular manifestations in the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C: Semin Med Genet*. 2017;175(1):220–225.
doi: 10.1002/ajmg.c.31541
7. Цымлянская ВВ. Стоматологические проявления несовершенного остеогенеза. Тезисы XVII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» с международным участием. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2018;63(4):300–301.
doi: 10.21508/1027-4065-congress-2018
8. Tsimlyanskaya BB. Dental manifestations of osteogenesis imperfecta. Theses of the XVII Russian congress "Innovative technologies in pediatrics and pediatric surgery" with international participation. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics)*. 2018;63(4):300–301 (In Russ.).
doi: 10.21508/1027-4065-congress-2018
8. Dążewski D, Grzymisławska M, Korybalska K, Czepulis N, Grzymisłowski M, Witowski J, et al. Oral Health Status of Patients with Lysosomal Storage Diseases in Poland. *Int J Environ Res Public Health*. 2017;14(3):281.
doi: 10.3390/ijerph14030281
9. Вислобокова ЕВ, Кисельникова ЛП, Воинова ВЮ. Комплексное стоматологическое обследование и лечение пациента с гипофосфатемическим рахитом. *Эндодонтия Today*. 2018;16(2):59–63.
doi: 10.25636/PMP.2.2018.2.11

Vislobokova EV, Kiselnikova LP, Voinova VYu. Comprehensive dental examination and management of a patient with X-linked hypophosphatemic rickets. *Endodontics Today*. 2018;16(2):59-63 (In Russ.).
doi: 10.25636/PMP.2.2018.2.11

10. Kiselnikova L, Vislobokova E, Voinova V. Dental manifestations of hypophosphatasia in children and the effects of enzyme replacement therapy on dental status: A series of clinical cases. *Clin Case Rep*. 2020;8(5):911-918.
doi: 10.1002/ccr3.2769

11. Gjørup H, Beck-Nielsen SS, Hald JD, Haubek D. Oral health-related quality of life in X-linked hypophosphataemia and osteogenesis imperfecta. *J Oral Rehabil*. 2021;48(2):160-168.
doi: 10.1111/joor.13114

12. Vahedi S. World Health Organization Quality-of-Life Scale (WHOQOL-BREF): Analyses of Their Item Response Theory Properties Based on the Graded Responses Model. *Iran J Psychiatry*. 2010;5(4):140-53. Available from:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22952508/>

13. Juříková L, Masárová L, Panovský R, Pešl M, Revendová KŽ, Volný O, et al. Decreased quality of life in Duchenne muscular disease patients related to functional neurological and cardiac impairment. *Front Neurol*. 2024;15:1360385
doi: 10.3389/fneur.2024.1360385

14. Ruy Carneiro NC, Duda Deps T, Campos França E, Ribeiro Valadares E, Almeida Pordeus I, Borges-Oliveira AC. Oral health of children and adolescents with mucopolysaccharidosis and mother's Sense of Coherence. *Spec Care Dentist*. 2017;37(5):223-229.
doi: 10.1111/scd.12238

15. Teixeira SA, Santos PCM, Carneiro TCB, Paiva SM, Valadares ER, Borges-Oliveira AC. Mother's sense of coherence and dental characteristics in children and ado-

lescents with osteogenesis imperfecta: A paired study. *Spec Care Dentist*. 2021;41(2):170-177.
doi: 10.1111/scd.12560

16. Friedlander L, Berdal A, Boizeau P, Licht BA, Manière MC, Picard A, et al. Oral health related quality of life of children and adolescents affected by rare orofacial diseases: a questionnaire-based cohort study. *Orphanet J Rare Dis*. 2019;14(1):124.
doi: 10.1186/s13023-019-1109-2

17. Hanisch M, Wiemann S, Bohner L, Jung S, Kleinheinz J, Igelbrink S. Oral Health-Related Quality of Life in People with Rare Hereditary Connective Tissue Disorders: Marfan Syndrome. *International Journal of Environmental Research and Public Health*. 2018;15(11):2382.
doi: 10.3390/ijerph15112382

18. Najirad M, Ma MS, Rauch F, Sutton VR, Lee B, Retrouvey JM, et al. Oral health-related quality of life in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: cross-sectional study. *Orphanet J Rare Dis*. 2018;13(1):187.
doi: 10.1186/s13023-018-0935-y

19. Кисельникова ЛП, Токарева АВ, Зуева ТЕ. Оценка качества жизни у пациентов с кариесом раннего детского возраста. *Стоматология детского возраста и профилактика*. 2011;10(2):3-8. Режим доступа:
<https://www.elibrary.ru/item.asp?id=16753202>

Kiselnikova LP, Tokareva AV, Zueva TE. Evaluation of quality of the life at children with early childhood caries. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2011;10(2):3-8 (In Russ.). Available from:
<https://www.elibrary.ru/item.asp?id=16753202>

20. Monse B, Heinrich-Weltzien R, Benzian H, Holmgren C, van Palenstein Helderman W. PUFA – an index of clinical consequences of untreated dental caries. *Community Dent Oral Epidemiol*. 2010;38(1):77-82.
doi: 10.1111/j.1600-0528.2009.00514.x

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Автор, ответственный за связь с редакцией:

Алексеева Ирина Александровна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры детской стоматологии Российского университета медицины, Москва, Российская Федерация

Для переписки: alexeeva.penza@yandex.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9409-3046>

Кисельникова Лариса Петровна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой детской стоматологии Российского университета медицины, Москва, Российская Федерация

Для переписки: lpkiselnikova@mail.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2095-9473>

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Corresponding author:

Irina A. Alekseeva, DMD, PhD, Assistant Professor, Department of Pediatric Dentistry, Russian University of Medicine, Moscow, Russian Federation

For correspondence: alexeeva.penza@yandex.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9409-3046>

Larisa P. Kiselnikova, DMD, PhD, DSc, Professor, Head of the Department of Pediatric Dentistry, Russian University of Medicine, Moscow, Russian Federation

For correspondence: lpkiselnikova@mail.ru
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2095-9473>

Конфликт интересов:

Авторы декларируют отсутствие конфликта интересов/

Conflict of interests:

The authors declare no conflict of interests

Поступила / Article received 02.07.2024

Поступила после рецензирования / Revised 12.08.2024

Принята к публикации / Accepted 15.08.2024