

ОО "БЕЛОРУССКАЯ СТОМАТОЛОГИЧЕСКАЯ АССОЦИАЦИЯ" / ОФИЦИАЛЬНОЕ ИЗДАНИЕ

СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ



№ 1

МАРТ

2003

Ангидротическая эктодермальная дисплазия. Два случая из практики

ТРИСТЕНЬ К.С.,

Барановичская городская детская стоматологическая поликлиника

Практика показывает, что диагностика и лечение ангидротической эктодермальной дисплазии у детей в период новорожденности и в течение первого года жизни вызывают трудности у педиатров. Врожденное отсутствие потовых желез нарушает терморегуляцию, при укутывании ребенка повышается температура тела, воспринимаемая родителями и врачами как симптом болезни. В связи с недостаточным количеством зубов, расположением их с большими промежутками, тонкостью и сухостью слизистой протезного ложа, аллергической реакцией у детей с ангидротической эктодермальной дисплазией на продукты питания, многие медикаменты, красители, замутнители пластмасс стоматологическое, в том числе ортодонтическое, лечение этих детей проблематично.

Приводим два случая многолетнего наблюдения за детьми с этой редкой патологией.

Ребенок Н.А. родился в 1985 г., вес при рождении 3650,0 г, рост 54 см, роды в срок, протекали без осложнений. Мать – медсестра противотуберкулезного диспансера, отец – электромеханик. Роды от второй беременности, мать резус-отрицательна, была водянка беременной. Первый ребенок здоров. К груди приложен в первые сутки. У ребенка отмечалась сухость кожных покровов, «расхождение сагиттального шва до 0,5 см». На четвертые сутки у ребенка повысилась температура до 40°, и он был переведен в детскую больницу с диагнозом «ОРВИ? Гидроцефалия?».

При поступлении у ребенка обширное мелкопластинчатое шелушение кожных покровов, умеренная гиперемия зева, тахикардия, расхождение сагиттального шва, гиперпигментация мошонки. В 10-дневном возрасте рентгенограмма грудной клетки, черепа и анализ крови без особенностей, в моче единичные цилиндры. Посев крови – выделен *Staph. Epidermidis*. В дальнейшем все посева крови роста патогенной флоры не выявляли. В мазках из зева высеяна синегнойная палочка. В 23-дневном возрасте на рентгенограмме – усиление легочного рисунка, перибронхиальная инфильтрация.

Ребенок вскармливается искусственно. В детской больнице пробыл два месяца, ежедневно температура тела была повышена от 37,5° до 40,5°. За это время ребенок три раза проконсультирован

ANHYDROTIC ECTODERMAL DISPLASIA

Tristen K.S.

Diagnostics and treatment of anhydrotic ectodermal displasia cause difficulties for pediatricians and dentists in connection with insufficient quantity of teeth, large spaces between them, subtlety and dryness of oral mucosa and allergic reactions to different substances.

The author describes two cases of long-term supervision over children with anhydrotic ectodermal displasia. The article covers anamnesic, clinical and laboratory features of this pathology and the results of its treatment.

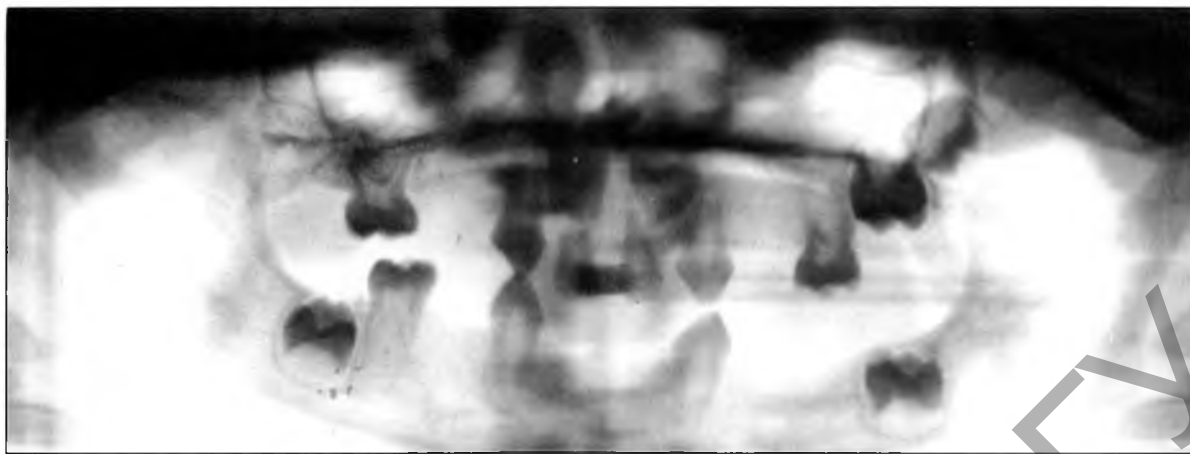


Рис. 1. В возрасте 4,5 года у Н.А. имеются зачатки трех постоянных моляров – 26, 36, 46 и семь временных зубов – 53, 51, 61, 63, 83, 73, 65, из которых два резца и два клыка прорезавшиеся

сотрудниками НИИ ОМД. Ими выставлен диагноз: сепсис, острое течение, миокардит, правосторонняя бронхопневмония, острый отит, гипертензионно-гидроцефальный синдром, экссудативный диатез. За этот период ребенок получал лечение: ампиокс, клафоран, цефат-рексил, гентамицин, лизоцим, линкомицин, карбенициллин, фурагин, витамины С, В₆, Е, бифидумбактерин, нистатин, АТФ, В₁₂, дигоксин, ибупрофен, вольтарен, индометацин, антистафилококковый иммуноглобулин, гамма-глобулин, антистафилококковую плазму, глюкозу, гемодез, контрикал, гепарин. В ответ на диакарб и витамин Е появилась сыпь.

На втором месяце печень увеличилась на 1,5 см, селезенка не увеличивалась. В двухмесячном возрасте по настоянию родителей ребенок выписан домой, где выполнялись назначения врачей: дигоксин, индометацин, АТФ, витамин В₁₂. Ребенок взят на диспансерный учет, планово ежемесячно осматривался зав. отделением, два раза в месяц — участковым педиатром, еженедельно — медсестрой и при необходимости по вызову врачом-педиатром.

Участковый педиатр отмечает отсутствие у ребенка бровей, ресниц, волос на голове, ребенок не

потеет, ежедневно повышенная до субфебрильных значений температура, сыпь на лице и верхних конечностях, большой родничок 2x2 см, на коже туловища, конечностей расчесы до крови. Окружность головы в 2 месяца 39,5 см. В возрасте 3,5 месяца ребенок консультирован в Республиканском центре метаболических болезней, где наследственных нарушений обмена веществ не выявлено. Установлен диагноз: ангидротическая эктодермальная дисплазия, детская экзема. В пятимесячном возрасте осмотрен в Республиканском консультативном центре, где исключен диагноз «эктодермальная дисплазия», поставлен диагноз «детская экзема», назначены кортикостероидные гормоны, наружно мази на масляной основе с противовоспалительными и дезинфицирующими средствами.

Участковый педиатр отмечает, что с 6-месячного возраста начал уменьшаться большой родничок, в 7 месяцев он был уже 1,5x1,5 см. Сидеть ребенок начал в 7 месяцев. Диагностирован рахит I, алиментарная анемия, экссудативный диатез. Ребенок получал витамины группы В, С, препараты железа, цитратную смесь, фенкарол. Осмотр невропатолога — неврологически здоров, психическое развитие со-

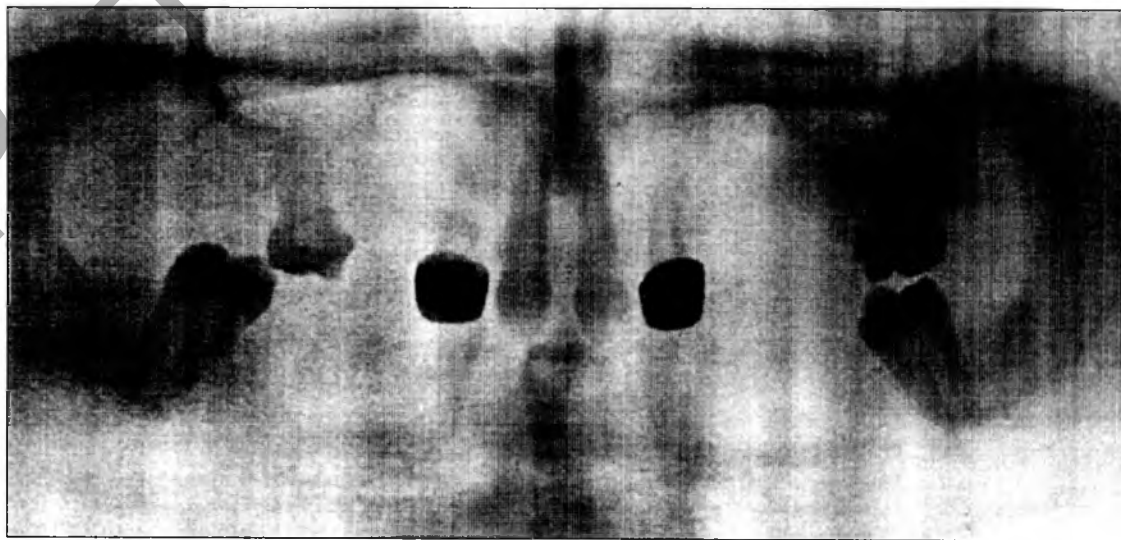


Рис. 2. В возрасте 16 лет у Н.А. имеется десять зубов.

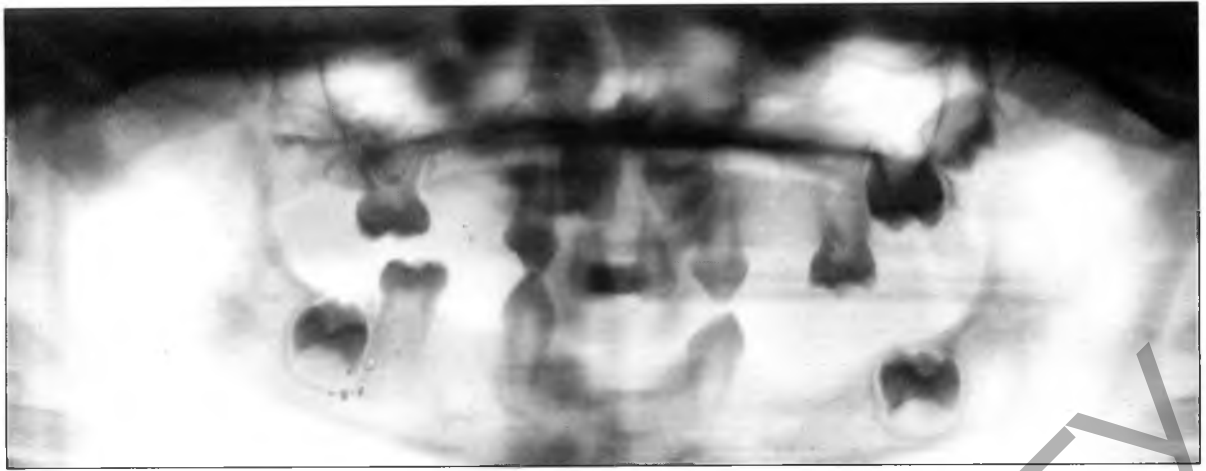


Рис.3. В 5,5 года у К.Т. в полости рта имеется 9 молочных зубов и зачатки 4 постоянных зубов

ответствует возрасту. Гипотония конечностей. В 8,5 месяца педиатр отмечает, что температура тела ребенка зависит от температуры окружающей среды, при жаркой погоде поднимается до 38°. В 9 месяцев наблюдается некоторое уменьшение высыпаний на коже, большой родничок 1x1 см, края его плотные, выдаются лобные и теменные бугры, у ребенка кандидомикоз, отставание в весе на 1 кг, отсутствие зубов. В 10 месяцев перенес острый фарингит. Лечили ампициллином, усилились высыпания на коже. В 11 месяцев прорезался шиповидный 61 зуб, перенес фолликулярную ангину, печень остается увеличенной на 1 см. Педиатр отмечает пищевую аллергию на яйца, мясной бульон, свеклу, морковь. Ведется пищевой дневник. В возрасте 1 год в течение недели находился на обследовании в аллергологическом отделении 4-й детской клинической больницы г. Минска, выставлен диагноз «детская экзема, пищевая аллергия, эктодермальная дисплазия, ангидротическая форма, гипертензионный гидроцефальный синдром в стадии компенсации, синдром нарушения терморегуляции, гипохромная анемия смешанного генеза». В 1,5 года появился 51 зуб шиповидной фор-

мы. В 2 года комиссия по медотводам заключает, что ребенок отстает в нервно-психическом развитии, не разговаривает, на коже лица, рук шелушение, гиперемия, стул неустойчивый, при перегревании температура тела повышается. В 2,5 года гастроэнтеролог подтверждает диагноз «ангидротическая эктодермальная дисплазия, дистрофия, пищевая и медикаментозная аллергия, детская экзема, гастроэзофагальный рефлюкс, энтероколит».

В ЦНИ кожно-венерологическом институте подтвержден диагноз «ангидротическая эктодермальная дисплазия». В 3 года появился 83 зуб, через полгода — 73, к 4 годам ребенок имел 4 молочных зуба, в 7 лет — 6 молочных зубов, в 8 лет — 8.

На рентгенограмме (рис.1) в возрасте 4,5 года у ребенка имеются зачатки трех постоянных моляров — 26, 36, 46 и семь временных зубов — 53, 51, 61, 63, 83, 73, 65, из которых два резца и два клыка прорезавшиеся.

С трехлетнего возраста ортодонтом изготавливаются частичные съемные протезы челюстей, ежегодно новые. Использовали бесцветную пластмассу, и аллергических реакций на протезы челюстей не



Рис.4. В 14 лет у К.Т. 14 зубов, два постоянных — 16 и 26 — в стадии прорезывания

было. Ребенку проводился комплекс профилактических мероприятий: эндогенно витафтор, местно – покрытие зубов фторлаком, аппликации раствора глюконата кальция. Несмотря на профилактические мероприятия, появился кариес в пришеечной области 83, 73 зубов, где при их прорезывании была поперечная исчерченность эмали. Кариес лечили отсроченным методом с использованием кальций-содержащих паст. Запломбировали эти зубы, покрыли их металлическими коронками. У мальчика плохая гигиена полости рта, до 6-летнего возраста часто была молочница. В 16 лет у Н.А. во рту имеется 10 зубов (рис.2).

Все годы у мальчика были систематические повышения температуры тела, особенно в летний период, он часто болел простудными заболеваниями, дерматит не проходил никогда, временами высыпания усиливались, как и аллергические реакции на пищевые продукты и медикаменты. Мальчик не прививался, ежегодно обследовался кардиологом из-за колющих болей в области сердца. Электрокардиограммы не выявляли патологии. Диагностирован хронический гастрит антрального отдела желудка. Эхоскопия печени, поджелудочной железы не выявила отклонений от нормы. В возрасте 12 лет кардиоревматолог находит пролапс митрального клапана. На УЗИ щитовидной железы – зоб первой степени; в почках избыточное количество кристаллов солей в собирательной системе; на УЗИ печени – дисфункция желчевыводящих путей по гипокINETическому типу.

В 14 лет начали увеличиваться лимфоузлы – подчелюстные, переднешейные, подмышечные. Гематолог исключил болезни крови.

Ребенок – инвалид с детства по заключению стоматологов. В настоящее время пользуется частичными съемными протезами обеих челюстей, наблюдается ортодонтом и детским стоматологом-терапевтом.

В течение 10 лет нами наблюдается девочка К.Т., 1987 года рождения, с ангидротической эктодермальной дисплазией. Мать – инженер, отец служит в системе МВД. Роды первые, в срок, без осложнений. К груди приложена в первые сутки, сосала плохо, срыгивала. Ежедневно у ребенка была повышенная температура тела от 37° до 38,5°. На седьмые сутки по всему телу появилась обильная сыпь. Получала витамин В₆, тавегил, ампициллин, гидрокортизон, глюконат кальция. Ребенок правильного телосложения, голова правильной формы, большой родничок 2х2 см, не напряжен, расхождения швов нет. В возрасте две недели на коже туловища, ног, рук и в меньшей степени на голове появились пузыри с водянистым содержимым; вскрываясь, они образовывали эрозивные участки кожи. Диагностирована пузырьчатка. От госпитализации родители отказались. Ребенок вскармливался молоком матери, срыгивал. В трехнедельном возрасте педиатр констатирует: тургор кожи обычный, слизистая чистая,

на коже ног крупные пузыри сливного характера. Назначены лечебно-гигиенические ванны 2 раза в день с настоями череды, чистотела с добавлением марганцовокислого калия, раз в день кожа обрабатывалась 70° спиртом.

В 4 месяца осмотрена специалистами – ЛОР, окулист, ортопед, невропатолог патологии не выявили, дерматолог диагностировал аллергический дерматит. Через 2 месяца установлен диагноз «врожденный пузырьный эпидермолиз». В возрасте 1 год девочка болела острым энтеритом неинфекционной этиологии. Ежегодно она осматривается «узкими» специалистами, которые не находят патологии, лишь дерматолог отмечает волнообразное течение дерматита, меняя диагноз с аллергического на детскую почесуху и эпидермолиз.

Зубы появились в 2,5 года – 2 верхних центральных резца. К трем годам начали прорезываться 83, 73, в 4 года – 53, 63, 65. Молочные клыки оставались неполностью прорезавшимися. К возрасту 5,5 года полностью прорезались молочные клыки, и девочка имела 9 молочных зубов.

Все годы периодически появляется сыпь на ногах, в меньшей степени на туловище и лишь при сильных обострениях – на лице и голове.

Под наблюдением детского стоматолога находится с 4-летнего возраста, врач-ортодонт изготавливает частичные съемные протезы челюстей.

Оба наблюдаемых нами ребенка с эктодермальной дисплазией проконсультированы зав. кафедрой стоматологии детского возраста БГМУ проф. Э.М. Мельниченко, который установил им диагноз: «эктодермальная дисплазия, первичная частичная адентия обеих челюстей».

На рентгенограмме (рис.3) в возрасте 5,5 года у девочки имеется 9 молочных и зачатки 6 постоянных зубов.

Девочке проводилась профилактика кариеса зубов: витафтор эндогенно курсами 3 года, фторированная соль, местно – покрытие зубов фторлаком при каждом посещении ортодонта. В возрасте 8,5 года удалены 51, 61 зубы в связи со сменой на постоянные, которые появились через 4 месяца после удаления.

В возрасте 14 лет у девочки имеется 12 зубов. На рентгенограмме еще два – 16 и 26 – в стадии прорезывания (рис.4).

Пользуется частичными съемными протезами челюстей нерегулярно, лечение неоднократно прерывалось из-за недисциплинированности ребенка и несерьезного отношения родителей к лечению дочери.

В возрасте 9 лет перенесла артралгию левого тазобедренного сустава. На УЗИ печени в 10 лет выявлена дискинезия желчевыводящих путей по гипокINETическому типу. Окулист выявил дальность зрения и спазм аккомодации.

Девочка – инвалид с детства, оформляли направление на МРЭК детские стоматологи.