

Д. И. Фурсик, Т. И. Фурсик

Волгоградский государственный медицинский университет,
кафедра стоматологии детского возраста

СТОМАТОЛОГИЧЕСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С НЕСОВЕРШЕННЫМ АМЕЛОГЕНЕЗОМ. ОБЗОР ДВУХ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

УДК 616.314-007.23

Несовершенный амелогенез – наследственное нарушение развития эмали. Клинические проявления варьируют при различных формах и сопровождаются повышенной стираемостью, снижением высоты прикуса, гиперчувствительностью, часто осложняются кариесом. Пациенты также страдают от эстетических недостатков, порой приводящих к значительным психологическим травмам. Своевременная диагностика и комплексный подход очень важны для реабилитации таких пациентов.

Ключевые слова: несовершенный амелогенез, медико-генетическое консультирование

D. I. Fursik, T. I. Fursik

REHABILITATION OF PATIENTS WITH AMELOGENESIS IMPERFECTA (A CASE REPORT)

Amelogenesis imperfecta is a genetic disorder which affects enamel formation. Clinical manifestations of amelogenesis imperfecta include attrition, progressive loss of occlusal height, hypersensitivity and tooth decay. The patients often experience aesthetic defects leading to psychological instability. Timely diagnostics and comprehensive treatment are of critical importance in rehabilitation of patients with amelogenesis imperfecta.

Key words: amelogenesis imperfecta, genetic counseling.

Несовершенный амелогенез (*Amelogenesis Imperfecta – AI*) – достаточно часто встречающееся нарушение развития, поражающее зубную эмаль. Заболевание обычно не сопровождается системными нарушениями и имеет множество фенотипических проявлений (популяционная частота 1 : 7 000–1 : 14 000).

Ведущим клиническим признаком является гипоплазия эмали (эмаль нормально минерализована, но истончена), или гипоминерализация эмали (подразделяющаяся на гипоматурацию – нарушение созревания, и гипоминерализацию – нарушение отложения солей). В большинстве случаев наблюдается комбинация фенотипов.

Механизмы передачи различны и включают аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и X-сцепленный типы наследования. В настоящее время изучено несколько генов-кандидатов, мутации в которых могут быть ассоциированы с развитием несовершенного амелогенеза и расположены в различных хромосомах.

Амелогенин экспрессируется в амелобластах, остатках гертвиговского влагиалища и одонтобластах, связан с X-хромосомой. Всего обнаружено 14 мутаций гена AMELX, связанных с развитием AI.

Энамелин (ENAM 4q13.3), амелобластин (AMBN 4q21) и амелотин (AMELOTIN 4q13)

преимущественно экспрессируются в тканях эмалевого органа и локализируются на 4-й хромосоме. Вышеперечисленные гены регулируют синтез белков остеопонтина, костного сиалопротеина, костного морфогенетического протеина 3, а также тканевые взаимодействия. Их роль в развитии AI еще не ясна.

Ген KLK4 расположен в области теломеры 19 хромосомы (19q13.3 – 19q13.4) входит в семейство генов калликреина. При ненормальной активности этого гена кристаллы эмали формируются нормальными в длину, но меньшей толщины.

Ген MMP-20 (11q22.3 – q23) кодирует кальций-зависимую протеиназу, связан с формированием кристаллов эмали.

Ген DLX3 является частью системы гомеобокса, и регулирует процессы хондрогенеза и остеогенеза. Помимо AI, этот ген также ассоциирован с развитием трихо-денто-оссального синдрома и тауродонтизма.

В большинстве случаев причиной развития AI становится первичная мутация, и семья может столкнуться со сложностями в выявлении патологии, правильной постановке диагноза и профилактике осложнений. В представленных ниже двух клинических случаях имела место сходная ситуация: двое подростков женского пола

из различных районов Волгоградской области – А., 12 лет и Л., 16 лет, обратились в стоматологическую поликлинику ВолгГМУ с жалобами на прогрессирующее разрушение зубов, эстетический дефект, невозможность употребления жесткой пищи, боль от различных раздражителей.

Обе пациентки наблюдались по месту жительства у стоматолога, при этом была выбрана тактика выжидания «до прорезывания всех зубов, до совершеннолетия и др.», не проводились ни лечебные, ни профилактические мероприятия. Пациентам не был поставлен клинический диагноз, не дан прогноз и не рекомендована медико-генетическая консультация, или консультация детского стоматолога.

В дальнейшей беседе было выяснено, что основной причиной обращения стала прогрессирующая закомплексованность подростков, нежелание посещать школу, депрессивное состояние.

При клиническом осмотре у обеих пациенток наблюдалась значительная утрата эмали,

пигментация обнаженного дентина (местами с кариозными изменениями), генерализованный катаральный гингивит, отсутствие нормальных окклюзионных соотношений, гиперчувствительность.

Оба клинических случая сопровождалась первичной адентией. У А. отсутствовали зачатки зубов 3.7, 4.7, у Л. – зуба 3.1. У пациентки А. также наблюдалось вестибулярное положение клыков.

Степень утраты эмали у пациентки А. была меньше: на всех зубах была сохранена эмаль в пришеечной области и до 50 % эмали на других поверхностях (рис. 1).

Так как при несовершенном амелогенезе строение дентина не нарушено, для фронтальной группы зубов и премоляров была выбрана прямая реставрация композитными материалами светового отверждения, моляры были покрыты временными металлическими коронками.

В настоящее время пациентка находится на ортодонтическом лечении несъемной аппаратурой.



Рис. 1

У пациентки Л. степень утраты эмали была значительно более выражена, и было принято решение об ортопедическом лечении (рис. 2).

В первое посещение были сняты слепки, определено центральное соотношение челюстей, и экспресс-методом термопрессовки изготовлена эластичная каппа на нижнюю челюсть для разобщения прикуса.

Было проведено полное моделирование зубов из воска в артикуляторе (рис. 3) и в следующее посещение были отпрепарированы все зубы верхней челюсти с изготовлением временных коронок из бисакрилового композита Pro-Temp 4 (3M-Espe).

В третье посещение под торусальными анестезиями были последовательно отпрепарированы правые и левые зубы нижней челюсти с изготовлением временных коронок из бисакрилового композита Pro-Temp 4 (3M-Espe) (рис. 4). После чего пациентке была изготовлена новая эластичная каппа для адаптации окклюзионных взаимоотношений.

Через 3 месяца провизорные реставрации были заменены на временные коронки из пластмасс горячей полимеризации до полного восстановления окклюзии. Постоянное протезирование было временно отложено в связи с беременностью пациентки.



Рис. 2



Рис. 3



Рис. 4

Таким образом, благодаря современным технологиям, стоматологическая реабилитация пациентов с врожденными пороками развития зубов возможна в кратчайшие сроки с восстановлением всех функций и, что немаловажно для подростков, эстетики улыбки.

**К. О. Каплунов, О. А. Чернявская, Е. А. Иоанниди,
Л. В. Крамарь, Л. В. Лазаренкова**

Волгоградский государственный медицинский университет,
кафедра детских инфекционных болезней;
ГБУЗ «Волгоградская областная клиническая больница № 1»

СЛУЧАЙ ФУЛЬМИНАНТНОГО ТЕЧЕНИЯ ОСТРОГО МИКСТ-ГЕПАТИТА А+В

УДК 616.36-002

В статье рассматривается случай из клинической практики: фульминантное течение острого микст-гепатита, вызванного вирусами гепатитов А и В, который сопровождался симптоматикой нетипичной для моноинфекций, связанных с указанными возбудителями, и закончился летальным исходом.

Ключевые слова: острый вирусный гепатит, микст-гепатит А+В, фульминантное течение.

**К. О. Kaplunov, O. A. Chernyavskaya, E. A. Ioannidi,
L. V. Kramar, L. V. Lazarenkova**

A CASE OF ACUTE FULMINANT MIXED HEPATITIS A+B

The article discusses a case report of acute fulminant mixed hepatitis caused by hepatitis B and A viruses and accompanied by the symptoms which were not associated with hepatitis B and A pathogens. The case of hepatitis ended fatally.

Keywords: acute viral hepatitis, mixed hepatitis A + B, fulminant hepatitis.

В клинической практике широко известен фульминантный гепатит (ФГ) – крайне тяжелая форма гепатита (фульминантная форма), протекающая с явлениями острой печеночной недостаточности, отражающей острый некроз гепатоцитов и сопровождающейся клиническими признаками печеночной энцефалопатии, не связанной с предшествующими хроническими заболеваниями печени [4].

Наиболее часто эта форма встречается при вирусном гепатите В (ВГВ), она регистрируется у 1–2 % заболевших и в 80–90 % приводит к летальному исходу.

В каждом третьем случае ФГ этиологическим фактором поражения печени служат одновременно вирусы гепатитов В (HBV) и D (HDV).

Фульминантная форма вирусного гепатита А (ВГА) встречается крайне редко, в 0,1–0,8 % всех случаев этого заболевания.

Риск ее развития наибольший среди лиц старше 40 лет. Факторами, способствующими

ЛИТЕРАТУРА

Chaudhary M., Dixit S., Singh A., et al. Amelogenesis imperfecta: Report of a case and review of literature / J. Oral. Maxillofac. Pathol. – 2009. – Vol. 13 (2). – P. 70–77.

развитию ФГ А, служат сопутствующие болезни печени, почек и аллергические заболевания [2].

Клиническое течение фульминантных форм ВГА и ВГВ подробно описано в литературе [1–4].

Случаи микст-гепатита А+В, учитывая различные механизмы передачи возбудителей, крайне редки, описания фульминантной формы данной микст-инфекции в доступной литературе нам найти не удалось.

Поэтому, по нашему мнению, случай крайне тяжелого течения микст-гепатита А+В, ставшего причиной летального исхода, будет представлять интерес для специалистов.

Больная Л., 23 года, 05.09.2015 г. доставлена каретой скорой медицинской помощи в один из соматических стационаров Волгограда. При поступлении пациентка жаловалась на боли в животе, преимущественно в эпигастральной области, резкую слабость.

Из анамнеза известно, что заболевание началось остро 01.09.2015 г., когда повысилась