

Сведения об авторах

Е.С. Александрина - аспирант

Information about the authors

E.S. Aleksandrina - postgraduate student

УДК 616.314-003.8

«ХРУСТАЛЬНЫЙ РЕБЁНОК» ИЛИ БОЛЕЗНЬ ЛОБШТЕЙНА-ФРОЛИКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Полина Игоревна Астрыухина¹, Нарине Гришаевна Саркисян²

^{1,2} ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Минздрава России, Екатеринбург, Россия

Екатеринбург, Российская Федерация

¹astryukhina_polina@mail.ru

Аннотация

Введение. В статье рассмотрен клинический случай выявления и тактики ведения пациента на стоматологическом приёме с нарушением остеогенеза.

Целью исследования является представить клинический случай обследования пациента с несовершенным остеогенезом и доказать, почему тщательный сбор анамнеза жизни и заболевания влияет на тактику и эффективность лечения пациента. **Материалы и методы исследования.** Для достижения поставленной цели был проведен обзор литературы в базах данных Pubmed, Elsevier, Cochrane Library и E-Library за 2018-2022 гг. был рассмотрен клинический случай стоматологического лечения множественного кариеса при несовершенном остеогенезе у пациента детского возраста в клинике г. Екатеринбурга, сделаны выводы о результатах диагностики заболевания и терапии.

Выводы. Тактика лечения пациента зависит от тщательного сбора анамнеза жизни и заболевания пациента. В данном случае классическое лечение приведёт к дальнейшему разрушению зубов, поэтому с учётом анамнеза и возраста пациента необходимо выбирать методики лечения, максимально сохраняющие имеющиеся зубы.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, болезнь Лобштейна – Фролика, множественный кариес.

"THE CRYSTAL BABY" OR THE LOBSTEIN-VROLIK DISEASE. THE CLINICAL CASE

Polina I. Astryukhina¹, Narine G. Sarkisyan²

^{1,2}Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia

¹astryukhina_polina@mail.ru

Abstract

Introduction. The article considers a clinical case of identifying and treating a

patient at a dental appointment with imperfect osteogenesis. **The aim of the study** is to present a clinical case of a patient's examination with imperfect osteogenesis and to prove why a careful collection of an anamnesis of a patient's life and disease affects the tactics and effectiveness of patient's treatment. **Materials and research methods.** To achieve this goal, a literature review was conducted in The Pubmed, Elsevier, Cochrane Library and E-Library Databases For 2018-2022. The clinical case of dental treatment of multiple caries with imperfect osteogenesis in a yekaterinburg clinic was considered in the study, conclusions were drawn about the results of diagnosis of the disease and therapy. **Conclusions.** The tactics of a patient's treatment depends on a careful collection of an anamnesis of the life and disease of the patient. This clinical case shows that the classical treatment will lead to further destruction of the teeth. Therefore, taking into account the anamnesis and the age of the patient, it is necessary to choose treatment methods that preserve the existing teeth as much as possible.

Key words: imperfect osteogenesis, Lobstein-Vrolik disease, multiple caries.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром Лобштейна- Фролика (несовершенный остеогенез) — редкое заболевание соединительной ткани, характеризующееся частыми переломами, возникающими как у детей, так и у взрослых вследствие повышенной хрупкости костей. Данное заболевание генетически детерминировано: на сегодняшний день известно, что мутации в 20 генах, в частности $COL1A1$ и $COL1A2$, ответственны за большинство (80-90%) случаев развития патологии. В результате данной мутации происходит нарушение синтеза коллагена. Волокна коллагена обеспечивают эластичность костей. Волокна коллагена в зубах ориентированы в определенном направлении с находящимися между ними кристаллами гидроксиапатита $Ca_{10}(PO_4)_6(OH)_2$. Они обеспечивают механическую ригидность и прочность минерализованных структур. В связи с деградацией коллагена возникает хрупкость костей, в том числе и зубов.

Авторы Игнатович О.Н., Намазова-Баранова Л.С. и др. в своём исследовании отмечают, что у детей с несовершенным остеогенезом наблюдаются структурные изменения скелетной ткани, которые прогрессируют до постоянно рецидивирующих переломов даже после незначительной травмы и/или выраженных деформаций длинных трубчатых костей и осевого скелета, приводящих, как следствие, к низкорослости. Типичными внескелетными проявлениями болезни являются невысокий рост, голубые склеры, несовершенный дентиногенез, прогрессирующее снижение слуха, поражение соединительной ткани связочного аппарата [1]. Что согласуется с мнением других авторов [4,5,6]. Изначально была принята классификация несовершенного остеогенеза по клиническим признакам и данным лучевых методов диагностики.

Однако на сегодняшний день международным комитетом номенклатуры конституциональных нарушений скелета (International Committee of nomenclature of constitutional disorders of the skeleton, INCDS) выделено 5 групп заболевания, включающих 13 клинических типов несовершенного остеогенеза. Первая группа включает 1 тип – лёгкий и недеформирующий. Вторая группа включает в себя 2 тип – тяжёлая, перинатально-летальная форма. Третья группа включает в себя 3,6,8,9,10 клинические типы и синдром Брука – умеренно тяжёлая, прогрессивно-деформирующая форма заболевания. Четвёртая группа – 4,7,11,12,13 типы – формы средней тяжести. Пятая группа включает в себя 5 клинический тип – синдром остеопороза с кальцификацией межкостной мембраны предплечья.

Черепно-лицевые и стоматологические нарушения сильнее всего выражены при клинических типах, относящихся к третьей и четвёртой группе заболеваний несовершенного остеогенеза, в то время как при I типе почти нет аномалий развития черепа и зубов.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Клинический случай: Пациент А., 12 лет, обратилась в стоматологическую клинику с жалобами на болезненность, затруднение жевания, эстетических недостатков зубов. Ранее проходила лечение по поводу множественного кариеса зубов и их частого удаления. Со слов пациента, ранее она проходила лечение у врачей - стоматологов – терапевтов на протяжении нескольких лет, в результате чего пациенту было показано лечение кариеса. Были выполнены прямые реставрации зубов, однако, в скором времени они разрушались или выпадали.

В анамнезе жизни поставлен диагноз врождённое системное заболевание скелета. Болезнь Лобштейна – Фролика I типа. Нарушение осанки во фронтальной и сагиттальной плоскостях. Двустороннее плоскостопие II степени. Находится на постоянном приёме медикамента Остокеа.

В стандартном лечении, при отсутствии у пациента сопутствующего заболевания – несовершенного остеогенеза, мы бы рекомендовали ему ортодонтическое лечение, а по достижении совершеннолетия – постановку имплантатов на верхнюю и нижнюю челюсти. Но с учётом анамнеза и диагноза пациента, ему было предложено лечение двумя пластинчатыми частично-съёмными протезами, поскольку состояние костной ткани не предполагало имплантацию из-за нарушения её структуры, а также возраста пациента. Ортодонтическое лечение бы не дало положительных результатов, так как фиксация брекетов на ткани с дистрофическим изменением одонтобластов и их гибелью не представляется возможной для успешной фиксации.

Лечение болезни Лобштейна - Фролика направлено на минимизацию проявления симптомов и увеличение костной массы и мышечной силы. Люди с

данным заболеванием часто проходят физиотерапию и поддерживают активность посредством различных физических упражнений, например, ходьба или плавание. Люди с несовершенным остеогенезом могут также поддерживать вес с помощью сбалансированного питания, отказа от курения и снижения потребления алкоголя и кофеина [7].

ВЫВОДЫ

Изменение тактики ведения пациента в зависимости от анамнеза имеет радикально другой подход. Классическое лечение приведёт к дальнейшему разрушению зубов, поэтому с учётом анамнеза необходимо выбирать методики лечения, максимально сохраняющие имеющиеся зубы. В настоящее время стандарт ведения больных с несовершенным остеогенезом подразумевает мультидисциплинарный подход с привлечением таких специалистов, как педиатр, эндокринолог, стоматолог, генетик, - что позволяет выполнить необходимое обследование пациента, выставить точный диагноз и вовремя начать адекватную терапию.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Несовершенный остеогенез: особенности диагностики / Игнатович О.Н., Намазова-Баранова Л.С., Маргиева Т.В. и др. // Педиатрическая фармакология. – 2018. Т.15, №2. –С. 224–232.
2. Molecular mechanisms and clinical manifestations of rare genetic disorders associated with type I collagen /Lu Y., Zhang Sh., Wang Y. et al. // Intractable & Rare Diseases Research. - 2019; 8(2):98-107
3. Lafage-Proust M., Courtois I. The management of osteogenesis imperfecta in adults: state of the art. Joint Bone Spine. -2019; 86(5):589-593.
4. Natarajan S.B., Baalann K.P. Osteogenesis imperfect. The pan african medical journal. - 2021; 40:98.
5. Zaripova A.R., Khusainova R.I. Modern classification and molecular-genetic aspects of osteogenesis imperfecta. Vavilov journal of genetics and breeding. - 2020; 24(2):219-227.
6. Consanguineous-derived homozygous WNT₁ mutation results in osteogenesis imperfect with congenital ptosis and exotropia / Chen P., Chen J., Yang Zh. et al. // Molecular Genetics & Genomic Medicine. -2020; 8(8):e1350
7. Cammarata-Scalisi F., Ramos-Urrea C., Da Silva G. Osteogenesis imperfect: clinical and epidemiological findings in a series of pediatric patients. Permanyer. - 2019; 76(6):259-264.

Сведения об авторах

Астрыхина П.И – студент.

Саркисян Н.Г. – доктор медицинских наук, профессор.

Information about the authors

Astryukhina P.I. – Student.

Sarkisyan N.G. – Doctor of Science (Medicine), Professor.

УДК: 616.314.163-08:620.3

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ КОММЕРЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ ГИДРОКСОКУПРАТА КАЛЬЦИЯ

Александра Романовна Бессуднова¹, Алиса Владимировна Блинова¹, Георгий Александрович Фролов², Виталий Анатольевич Румянцев¹

¹ФГБОУ ВО Тверской государственной медицинский университет Минздрава России, Тверь, Россия

² НИТУ «МИСиС» Министерства науки и высшего образования России, Москва, Россия

blinova-alisa@mail.ru

Аннотация

Введение. Гидроксокупрат кальция – перспективный противомикробный агент, применяемый в терапевтической стоматологии и пародонтологии. Долгое время лицензию на производство препаратов гидроксокупрата кальция имела немецкая фирма «Humanchemie GmbH». С 2017 года регистрационное удостоверение на производство препаратов гидроксокупрата кальция имеет АО «ВладМиВа» (Россия). **Цель исследования** – провести сравнительное электронно-микроскопическое исследование двух препаратов гидроксокупрата кальция, зарубежного и отечественного производства. **Материалы и методы.** Изучали коммерческие препараты «Купрал»[®] (Humanchemie GmbH, Германия) и «Купродент»[®] («Владмива», Россия). Проводили просвечивающую электронную микроскопию с помощью микроскопа «LEO 912 ABOMEGA» (KarlZeiss) с энергетическим фильтром и системой Келлера. Для исследования химического элементного состава препаратов применяли рентгеновский аналитический микронзонд – микроскоп «РАМ 30-μ». **Результаты.** В препарате «Купродент» частицы представлены кристаллическими пластинами размером от $2,2 \pm 0,6$ мкм до $21 \pm 3,4$ мкм, в то время как в суспензии «Купрала» основное количество частиц имеет размеры в среднем $287 \pm 23,4$ нм ($p < 0,05$). Кроме того, в составе пасты «Купродент» обнаружилось включения сопутствующих элементов: магния и кремния. **Дискуссия.** Для повышения терапевтических свойств препарата «Купродент» и адекватного импортозамещения необходимо обратить внимание на качество исходного сырья, а также внедрять в процесс производства технологии, обеспечивающие дополнительное диспергирование препарата. **Заключение.** Препарат «Купрал» (Humanchemie GmbH, Германия) продемонстрировал более выигрышные электронно-микроскопические свойства по сравнению с препаратом «Купродент» («Владмива», Россия).

Ключевые слова: гидроксокупрат кальция, нанотехнологии, эндодонтия, пародонтология, дентинные трубочки, микробная биоплёнка