

Комплексное стоматологическое обследование и лечение пациента с гипофосфатемическим рахитом

Е.В. ВИСЛОБОВА*, аспирант, врач-стоматолог детский

Л.П. КИСЕЛЬНИКОВА*, д.м.н., профессор, зав. кафедрой

В.Ю. ВОИНОВА**, д.м.н., профессор

*Кафедра детской стоматологии

ФГБОУ ВО МГМСУ им. А. И. Евдокимова Минздрава РФ

**Отдел клинической генетики

НИИ педиатрии имени академика Ю. Е. Вельтищева

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Comprehensive dental examination and management of a patient with X-linked hypophosphatemic rickets

E.V. VISLOBOKOVA, L.P. KISELNIKOVA, V. Yu. VOINOVA

Резюме

Множественные периапикальные абсцессы со свищем или без свища в области временных и постоянных зубов, не пораженных кариесом и без травмы в анамнезе, являются одним из главных патогномичных признаков заболевания у пациентов с гипофосфатемическим рахитом (ГФР). Подобное осложнение выявляется, как правило, слишком поздно, когда сохранить причинный зуб из-за деструкции большого объема альвеолярной кости или риска повреждения зачатка постоянного зуба не представляется возможным. Пациентка 10 лет, с генетически и биохимически подтвержденным ГФР, прошла обследование и лечение в детском отделении Клинического центра стоматологии МГМСУ им. А. И. Евдокимова. Дополнительное обследование лучевыми методами диагностики выявило аномалии, характерные для пациентов с ГФР, и клинически скрытые поражения ее зубов. Проведенное комплексное стоматологическое обследование позволило своевременно оказать стоматологическую помощь пациентке.

Ключевые слова: рахит, X-сцепленный гипофосфатемический рахит; периапикальный абсцесс.

Abstract

One of the main findings in patients with known hypophosphatemic rickets (XLHR) is multiple abscesses or sinus tracts associated with carious free teeth of the primary and the permanent dentition. Such a complication is usually detected too late, when it is not possible to preserve the causative tooth due to the destruction of a large volume of the alveolar bone or the risk of damage to the permanent tooth germ. A 10-year old female with genetically and biochemically confirmed XLHR was examined at the Paediatric Dentistry Department of A. I. Yevdokimov MSUMD. Abnormalities typical of XLHR patients and clinically hidden lesions of her teeth were revealed by using modern radiation diagnostic methods. The comprehensive dental examination made it possible to provide timely dental care to the patient.

Key words: Rickets, X-Linked Hypophosphatemic Rickets, dental abscess.

Гипофосфатемический рахит (ГФР) — редкое прогрессирующее наследственное заболевание, вызванное более чем в 80% случаев мутациями гена PHEX (Phosphate regulating endopeptidase homolog, X-linked), экспрессия которого преимущественно выражена на остеобластах, остеоцитах и одонтоблестах [7]. Данный ген кодирует фосфатрегулирующий белок, относящийся к классу эндопептидаз.

Патогенез ГФР характеризуется нарушением реабсорбции фосфатов в системе клубочковой фильтрации, приводящим к гипофосфатемии и гиперфосфатурии. Следствием этих метаболических расстройств в растущем организме ребенка является нарушение процесса минерализации костной ткани и дентина зубов.

Распространенность ГФР составляет около 1 на 20 000 новорожденных [3, 8].

Заболевание проявляется в позднем младенчестве прогрессирующими деформациями нижних конечностей, что коррелирует с возрастом, когда дети обычно начинают ходить. Типичными для пациентов с ГФР также являются замедление роста, сколиоз и выступающие лобные бугры.

Частые периапикальные абсцессы, как правило, являются причиной удаления временных и постоянных зубов у пациентов с ГФР, что обуславливает стойкие морфофункциональные изменения в жевательном аппарате, неблагоприятно влияющие на деятельность органов пищеварительной системы и нарушающие эстетику лица, жевание и речь [2, 10].

По данным литературы [9], связь между наследственным ГФР и поражением зубов очевидна, так как процессы минерализации костей и твердых тканей зубов во многом схожи. У пациентов с гипофосфатемией на микроуровне выявляется глобулярное строение дентина с участками гипокальцификации, дефектами дентинных трубочек, щелевидными пространствами. Рентгенологическое исследование обычно выявляет очень широкие полости зубов с высоко стоящими рогами пульпы, доходящими до дентиноэмалевого соединения. Пульпа такого зуба подвергается высокому риску микробной инвазии, распространяющейся через трещины в тонкой эмали и поры в дентине. Это может быть объяснением кажущегося спонтанного некроза пульпы зуба без признаков кариеса или травмы в анамнезе. Чаще всего поражаются резцы [6].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

На основании описания клинического случая пациента с ГФР представить особенности клинко-рентгенологических проявлений заболеваний зубов и подходы к их эндодонтическому лечению.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Объектом исследования был пациент С., 10 лет, с генетически и биохимически подтвержденным диагнозом ГФР. Использовались клинический метод (стоматологический осмотр), метод цифровой оптоволоконной трансиллюминации (Digital Imaging Fiber-Optic Transillumination — DIFOTI) и конусно-лучевая компьютерная томография.

Клиническое описание. Пациентка С., 10 лет, обратилась за консультацией в детское отделение Клинического центра стоматологии МГМСУ им. А. И. Евдокимова по направлению из Эндокринологического научного центра с диагнозом E83.3 — Нарушение обмена фосфора. Гипофосфатемический рахит.

Ребенок не предъявлял жалоб, связанных с зубами.

Из анамнеза заболевания известно, что с начала самостоятельной ходьбы (с 1,2 лет) у девочки появи-

лась «переваливающаяся» походка, постепенно сформировалась О-образная деформация ног, появилась быстрая утомляемость при ходьбе. Аналогичные проявления заболевания наблюдались у отца пробанда, которому проведены многократные корригирующие остеотомии на ногах, и бабушки по отцовской линии (рис. 1). По результатам обследования в возрасте 2 лет пациентке был установлен диагноз ГФР. С момента постановки диагноза была назначена базовая заместительная терапия. Индекс тяжести рахита (Rickets Severity Scale; Thacher T., 2000) составил 5 баллов.

При молекулярно-генетическом исследовании методом высокопроизводительного параллельного секвенирования (Ion Torrent) в гене PHEX (MIM#: 300550, референсная последовательность NM_000444.4) была выявлена гетерозиготная мутация: с.2104C>T р.R702*.

Отец отрицает какие-либо травмы зубов в течение жизни ребенка.

При осмотре у ребенка отмечено нормостеническое телосложение, диспропорциональное за счет укорочения нижнего сегмента, выпуклость лобных бугров, варусное искривление нижних конечностей, выраженные рахитические «браслетки» на лучезапястных и голеностопных суставах, рахитические «четки»

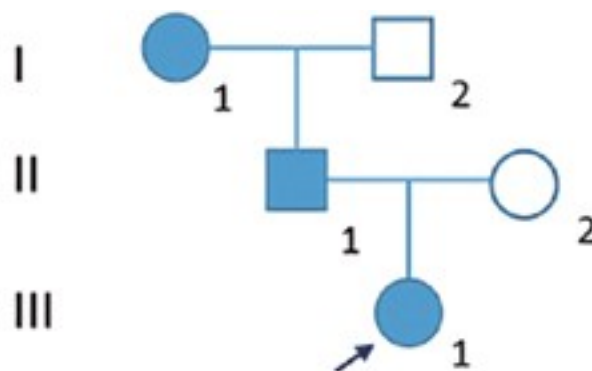


Рис. 1. Фрагмент родословной пробанда: I 1, II 2, III 3 — больные с ГФР



Рис. 2. Внутриротовые клинические фотографии: а — верхняя зубная дуга; б — фронтальные отделы челюстей; в — нижняя зубная дуга; г — свищ в области проекции верхушки корня зуба 4.1

на ребрах, «утиная» походка. Кожные покровы были чистыми, умеренной влажности, тургор тканей — нормальным, подчелюстные лимфатические узлы не увеличены, безболезненны.

Внутриротовой осмотр показал, что девочка открывает рот в полном объеме, уздечки губ и языка нормальных размеров и места прикрепления, прикус физиологический. Слизистая оболочка полости рта была бледно-розового цвета, нормально увлажнена, отмечалось небольшое количество мягкого налета на зубах. Фиссуры нижних моляров были пигментированы. В области проекции вершины корня внешне интактного зуба 4.1 выявлен свищ. Определялась подвижность 1 степени зубов 3.1 и 4.1, их безболезненная перкуссия. Термометрический тест был отрицательным. Индекс РМА составил 12%, индекс гигиены по Грину-Вермиллиону –1,6 — удовлетворительный (рис. 2 а-г).

Трансиллюминационный метод (DIFOTI) позволил выявить кариозные поражения на ранних стадиях во всех постоянных молярах нижней челюсти (рис. 3).

На конусно-лучевой компьютерной томографии (КЛКТ) визуализировались очаги деструкции костной ткани в области зубов 4.1 и 3.1 с нарушением целостности вестибулярной кортикальной пластинки альвеолярной части нижней челюсти. Выявлены характерные особенности гипопаратиреоидного рахита: широкие полости зубов с рогами пульпы, достигающими до эма- лево-дентинного соединения (рис. 4а-в).

После дополнительного обследования индекс КПУ(з) (сумма кариозных, пломбированных и удаленных зубов) составил 6. Таким образом, диагноз ребенка был сформулирован следующим образом: K02.0 Кариес эмали 3.7 4.7, K02.1 Кариес дентина 3.6 4.6, K04.62 Периапикальный абсцесс со свищем, имеющий сообщение с полостью рта 4.1, 3.1.

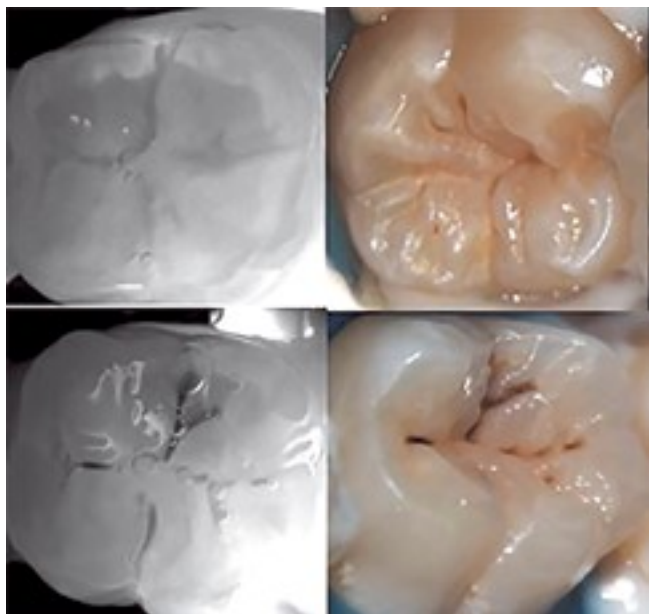


Рис. 3. Результаты обследования трансиллюминационным методом (DIFOTI) и внутриротовые клинические фотографии соответствующих моляров нижней челюсти

Пациентке был составлен комплексный план лечения:

1. Проведение профессиональной гигиены полости рта.
2. Обучение индивидуальной гигиене полости рта.
3. Лечение зубов 3.6, 3.7, 4.6 и 4.7 по поводу кариеса.
4. Эндодонтическое лечение зубов 3.1 и 4.1.
5. Покрытие всех зубов фторидсодержащим лаком.

Ниже приводятся этапы эндодонтического лечения ребенка. В первое посещение было проведено местное обезболивание, изоляция нижних фронтальных зубов от слюны, коронки зубов 3.1 и 4.1 трепанированы и создан стандартный эндодонтический доступ. С осторожностью проведена механическая обработка каналов с пассивной ультразвуковой ирригацией 3% раствором гипохлорита натрия и финишной ирригацией 17% раствором ЭДТА, после чего они были заполнены гидроксидом кальция [1, 4, 5]. Через 10 дней во второе посещение обнаружено практически полное рубцевание свища. Корневые каналы после извлечения гидроксида кальция были obturированы методом латеральной конденсации гуттаперчевыми штифтами с эпоксидным силером, коронки зубов восстановлены композитом (рис. 5а-в).

Рентгенологическое обследование, проведенное через 6 и 12 месяцев, показало восстановление периапикальных тканей (рис. 6 а-г).



Рис. 4. КЛКТ от 12.05. 2017 г. а – панорамная реконструкция (зонограмма); б – кросс секции и 3D рендеринг фронтального отдела нижней челюсти; в – кросс секции и 3D рендеринг фронтального отдела верхней челюсти



Рис. 5. Внутривитовые клинические фотографии: а – этапы эндодонтического лечения в первое посещение; б – рубцевание свища через 10 дней; в – этапы эндодонтического лечения во второе посещение

Пациентке даны следующие рекомендации:

1. Профессиональная гигиена полости рта каждые четыре месяца.
2. Нормализация индивидуальной гигиены. Рекомендуемые средства гигиены: фторидсодержащая паста 1450 ppm два раза в день, 0,05% фторидсодержащий ополаскиватель два раза в неделю.
3. Ограничение углеводного фактора, соблюдение режима питания.
4. Фторирование четыре раза в год в кабинете стоматолога, покрытие реминерализующими гелями на ночь в домашних условиях.
5. Динамическое наблюдение у врача-стоматолога каждые три-четыре месяца с проведением термометрического теста зубов.
6. Периодический рентгенологический контроль и выявление скрытых кариозных полостей трансиллюминационным методом.

ОБСУЖДЕНИЕ И ВЫВОДЫ

Анализируя данные литературы и собственные клинические наблюдения, следует отметить, что у детей с ГФР высокий риск некроза пульпы с последующим формированием периапикальных абсцессов. В процессе стоматологического осмотра особое внимание необходимо обратить на наличие свищей в области внешне интактных зубов и степень их подвижности. Мы рекомендуем проведение термометрических тестов всех

зубов. На этапе диагностики и планирования эндодонтического лечения следует проводить конусно-лучевую компьютерную томографию с обработкой полученных данных. В процессе лечения клиницисту необходимо учитывать имеющиеся анатомические особенности эндодонта, высокую пористость ткани дентина и его сниженную минерализацию. Препарирование корневых каналов должно быть минимально инвазивным с ультразвуковой пассивной ирригацией 3% раствором гипохлорита натрия или 2% раствором хлоргексидина. Необходима финишная ирригация 17% раствором ЭДТА для удаления смазанного слоя и более эффективного противомикробного воздействия гидроксида кальция на биопленку в порах предентина. Важно обратить внимание на несовместимость некоторых ирригационных растворов и использовать физиологический раствор между ними при необходимости. Временное заполнение корневых каналов препаратом на основе гидроксида кальция, по нашему мнению, должно осуществляться на срок не более двух-трех недель, чтобы добиться антимикробного эффекта, но исключить разрушающее воздействие щелочи на коллаген пористого дентина. Обтурация корневых каналов должна осуществляться по общепринятым стандартам, с использованием эпоксидного силера. Уплотнение гуттаперчевых штифтов рекомендуется проводить, не прилагая чрезмерных усилий во избежание вертикального перелома тонких стенок корня. Особое внимание следует уделить коронарной

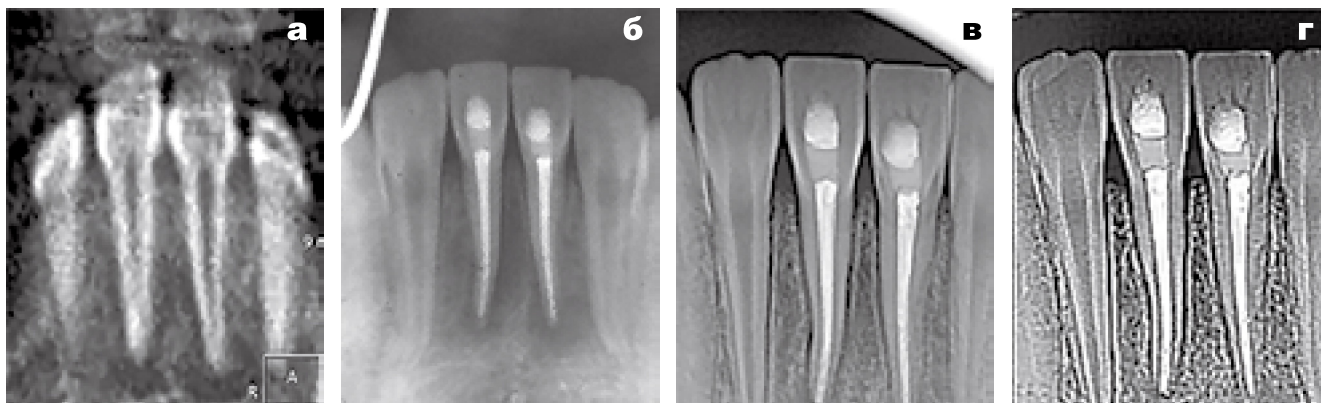


Рис. 6. Данные рентгенологического обследования: а – КЛКТ. Кросс секция фронтального отдела нижней челюсти; б – контрольная внутриротовая рентгенограмма после эндодонтического лечения; в – через 6 месяцев после лечения; г – через год после лечения

герметизации канала, так как существует высокий риск реинфицирования. Необходимым является рентгенологический контроль во время лечения и последующего диспансерного наблюдения пациентов с ГФР.

Таким образом, данное клиническое наблюдение демонстрирует, что проведение комплексного стоматологического обследования с использованием современных лучевых методов диагностики, таких как трансиллюминационный метод (DIFOTI) и конусно-лучевая компьютерная томография, помогает вовремя выявить стоматологические проблемы, спланировать необходимое лечение и тем самым снизить количество потерянных зубов у пациентов с ГФР, что способствует повышению качества их жизни.

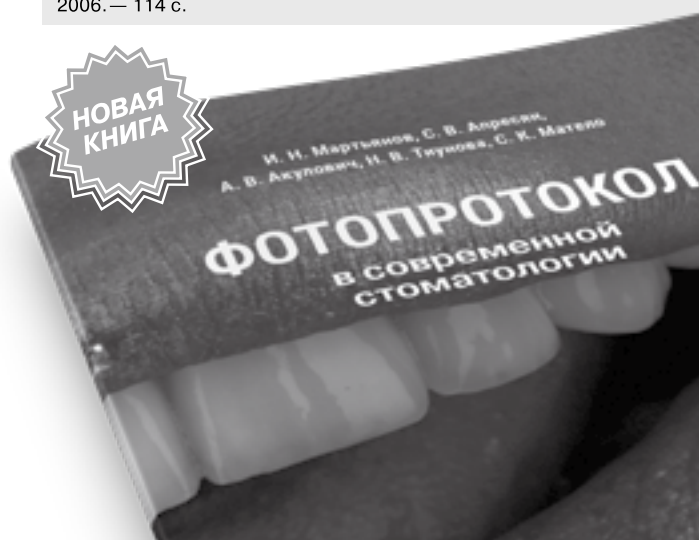
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Беленова И. А., Харитонов Д. Ю., Сущенко А. В. Сравнение качества различных методов ирригации корневых каналов в процессе эндодонтического лечения // Эндодонтия today. 2016. № 2. С. 3–7.
Belenova I. A., Haritonov D. Ju., Sushhenko A. V. Sravnenie kachestva razlichnykh metodov irrigatsii kornevykh kanalov v processe endodonticheskogo lechenija // Endodontija today. 2016. № 2. S. 3–7.
2. Кисельникова Л. П., Лежнев Д. А., Вислобокова Е. В. Стоматологические аспекты гипопаратиреозного рахита. Клинические случаи // Клиническая стоматология. 2017. № 2. С. 10–15.
Kisel'nikova L. P., Lezhnev D. A., Vislobokova E. V. Stomatologicheskie aspekty gipofosfatemicheskogo rahita. Klinicheskie sluchai // Klinicheskaja stomatologija. 2017. № 2. S. 10–15.
3. Майданник В. Г. Рахит у детей: Современные аспекты. — К., 2006. — 114 с.

- Majdannik V. G. Rahit u detej: Sovremennye aspekty. — K., 2006. — 114 s.
4. Makeeva I. M., Pimenov A. B. Смазанный слой корневого канала и его удаление // Эндодонтия today. 2002. Т. 2. № 1–2. С. 5–10.
Makeeva I. M., Pimenov A. B. Smazannyj sloj kornevogo kanala i ego udalenie // Endodontija today. 2002. Т. 2. № 1–2. S. 5–10.
5. Makeeva I. M., Жохова Н. С., Туркина А. Ю. Лабораторная оценка различных методов обработки корневых каналов // Эндодонтия today. 2004. № 1–2. С. 54–57.
Makeeva I. M., Zhohova N. S., Turkina A. Ju. Laboratornaja ocenka razlichnykh metodov obrabotki kornevykh kanalov // Endodontija today. 2004. № 1–2. S. 54–57.
6. Andersen M. G., Beck-Nielsen S. S., Haubek D., Hintze H., Gjørup H., Poulsen S. Periapical and endodontic status of permanent teeth in patients with hypophosphatemic rickets // J Oral Rehabil. 2012. № 39. P. 144–150.
7. Econs M. J. The genetics of osteoporosis and metabolic bone disease. — Humana Press Inc. Totowa, New Jersey, 2000.
8. Foster B. L., Ramnitz M. S., Gafni R. I., Burke A. B., Boyce A. M., Lee J. S., Wright J. T., Akintoye S. O., Somerman M. J., Collins M. T. Rare bone diseases and their dental, oral, and craniofacial manifestations // J Dent Res. 2014. Apr. № 3. 93 (7 suppl). 7S–19S.
9. Foster B. L., Francisco H. N., Nociti Jr, Somerman M. J. The rachitic tooth // Endocr Rev. 2014. Feb. № 35 (1). P. 1–34.
10. Sabandal M. M. I., Robotta P., Bürklein S., Schäfer E. Review of the dental implications of X-linked hypophosphataemic rickets (XLHR) // Clinical Oral Investigations. 2015. May. Vol. 19. Issue 4. P 759–768.

Поступила 13.04.2018

Координаты для связи с авторами:
125206, г. Москва, ул. Вучетича, д. 9а



НОВАЯ
КНИГА

И. И. Мартынов, С. В. Андреев,
А. В. Акулов, Н. В. Туголова, С. К. Матвеева
ФОТОПРОТОКОЛ
в современной
стоматологии

В учебном пособии систематизированы, обобщены и подробно изложены основные понятия и термины в фотографии, представлены правила проведения портретной, внутриротовой и художественной съемки в стоматологии, рассмотрены аксессуары для проведения фотопротокола и оснащения фотостудии в условиях стоматологической клиники. Цена 500 рублей.

«Поли Медиа Пресс», 2018 год

тел.: (495) 781 2830, (499) 678 2161
E-mail: dostavka@stomgazeta.ru