



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО» МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МУКОЛИПИДОЗА

Кафедра стоматологии детского возраста

асс. Демченко Е.В.,

к.м.н., доц. Дегтяренко Е.В.,

асс. Демченко С.С.

г. Донецк, 2024

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Муколипидоз представляет собой наследственную болезнь обмена веществ. Частота встречаемости этой патологии составляет в среднем около 1:200 тыс. новорожденных.
- Актуальность и сложность диагностики муколипидоза обусловлена тем, что клинические проявления этого заболевания маскируются под другие, более распространенные метаболические и эндокринные нарушения. При муколипидозе имеется целый ряд стоматологических проявлений, требующих высококвалифицированной комплексной стоматологической помощи.

Цель исследования

Изучить стоматологические проявления в полости рта при муколипидозе у детей на примере конкретных клинических случаев.

Материалы и методы исследования

Были проанализированы результаты клинического стоматологического обследования, анамнез жизни и заболевания ребёнка, анамнез жизни обоих родителей, фотографии лица и полости рта, заключение медико-генетического центра и врача-педиатра.

Результаты исследования

Муколипидозы наследуются по аутосомно-рецессивному принципу. Заболевание обусловлено дефицитом N-ацетилглюкозаминилфосфотрансферазы, приводящим к прогрессирующим стойким поражениям опорно-двигательного аппарата – задержке роста, деформациям скелетной системы, контрактурам суставов, мышечной гипотонии, эквиноварусной деформация стоп, переломам костей, а также нарушению функций висцеральных органов (в первую очередь сердечно-сосудистой системы) и образованию грыж.

Результаты исследования

Для муколипидоза характерны следующие лицевые признаки: грубые черты лица, мелкие глазницы, умеренный экзофтальм, отекающие веки. Со стороны полости рта – первичная и вторичная адентия, гиперплазия дёсен. Нередко заболевание сопряжено с умственной отсталостью. Специфическая терапия отсутствует, лечение симптоматическое.

Анализ клинических случаев

На кафедре стоматологии детского возраста обратились родители девочки 7 лет и мальчика 8 лет (родные брат и сестра) за консультацией.

При внешнем осмотре обоих детей отмечается укорочение туловища, верхних и нижних конечностей, искривление нижних конечностей, кифосколиоз, короткая шея. Отмечается тугоподвижность суставов. Черты лица грубые, лобные бугры увеличены, гипертелоризм, широкое запавшее переносье. В анамнезе: установлен диагноз «Муколипидоз (шифр МКБ X-E77.0; OMIM 252600), килевидная деформация грудной клетки».

Анализ клинических случаев

Девочке 7 лет, рост составляет 87 см. В полости рта – ранний сменный прикус. Отсутствуют зубы: 55, 52, 62, 65, 74, 75, 36, 84, 85, 46. Количество кариозных полостей – 2, пломб – 5.

Клинический случай муколипидоза у девочки 7 лет



Клинический случай муколипидоза у девочки 7 лет



Анализ клинических случаев

Мальчику 8 лет, рост – 89 см. В полости рта – ранний сменный прикус. Отсутствуют: 55, 64, 65, 36, 74, 84, 85, 46. Количество кариозных полостей – 4, осложнений кариеса – 2, пломб – 4.

Клинический случай муколипидоза у мальчика 8 лет



Клинический случай муколипидоза у мальчика 8 лет



Результаты исследования

У обоих детей выявлена системная гипоплазия эмали временных и постоянных зубов, недоразвитие альвеолярных отростков, особенно на нижней челюсти, мелкое преддверие полости рта, гиперплазия десен.

Таким образом, у обоих обследуемых определяется высокий уровень интенсивности кариеса зубов и его осложнений на фоне удовлетворительной гигиены полости рта. Наблюдается системная гипоплазия эмали временных и постоянных зубов, ранняя потеря молочных моляров вследствие осложнённого кариеса, задержка прорезывания первых постоянных моляров на нижней челюсти. Также есть изменения пародонта – гиперплазия дёсен.

ВЫВОДЫ

Учитывая особенности нарушений обмена веществ и характерные изменения в опорно-двигательном аппарате (гипоплазия костей и остеопороз) при муколипидозе, можно предположить, что системная гипоплазия эмали зубов и гиперплазия дёсен являются типичными проявлениями в полости рта при данном заболевании. Нарушение прорезывания зубов требует дополнительного рентгенологического обследования.

ВЫВОДЫ

Дети с муколипидозом обязательно должны находиться на диспансерном учете у стоматолога. Стоматологическая помощь должна включать реминерализующую терапию, герметизацию фиссур, своевременную санацию, профессиональную гигиену полости рта каждые 3 месяца, протетическое лечение по показаниям. Большое значение имеет нормализация индивидуальной гигиены полости рта и корректировка питания – ограничение легкоферментируемых углеводов. При поддержании хорошего гигиенического состояния полости рта и низком уровне интенсивности кариеса, при нормальном психомоторном развитии – можно рекомендовать изготовить зубные протезы.