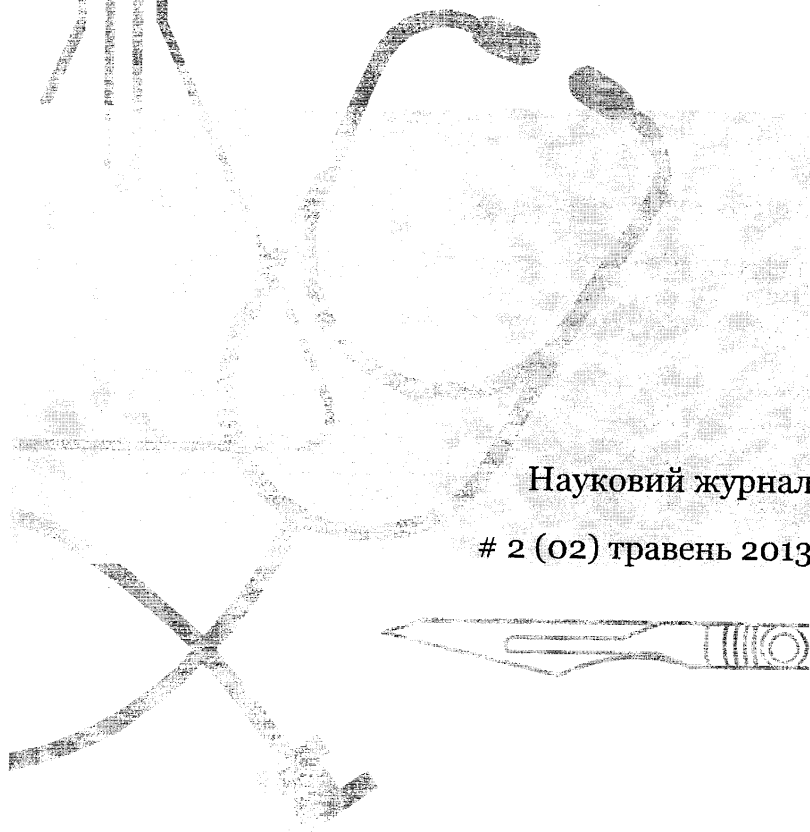


**ПІВДЕННОУКРАЇНСЬКИЙ
МЕДИЧНИЙ
НАУКОВИЙ ЖУРНАЛ**



Науковий журнал
2 (02) травень 2013

Одеса
2013

Ваколюк О. Б.

асистент кафедри хірургічної та дитячої стоматології
Буковинського державного медичного університету

Годованець О. І.

доцент кафедри хірургічної та дитячої стоматології
Буковинського державного медичного університету

Будаєв Ю. В., Костенюк С. В., Дзюк І. І.

асистенти кафедри хірургічної та дитячої стоматології
Буковинського державного медичного університету
м. Чернівці, Україна

ОСНОВНІ АСПЕКТИ КЛІНІКИ, ЛІКУВАННЯ, ПРОФІЛАКТИКИ КАРІЕСУ ЗУБІВ ТА ЗАХВОРЮВАНЬ ТКАНИН ПАРОДОНТА У ДІТЕЙ, ХВОРИХ НА БУЛЬОЗНИЙ ЕПІДЕРМОЛІЗ

Анотація: Використовуючи дані літератури та результати власних клінічних спостережень, запропоновано план профілактики та лікування карієсу зубів та захворювань тканин пародонта в дітей хворих на бульозний епідермоліз.

Аннотация: Используя данные литературы и результаты собственных клинических наблюдений, предложен план профилактики и лечения кариеса зубов и заболеваний тканей пародонта у детей, больных буллезным эпидермолизом.

Summary: The paper presents a plan for the prevention and treatment of caries and periodontal tissues of children patients with epidermolysis bullosa, using the data from the literature and the results of author's clinical observations.

Бульозний епідермоліз – це рідкісне генетичне захворювання, головною ознакою якого є поява пухирців з серозним або геморагічним вмістом на шкірі та слизових оболонках при незначних травмах або спонтанно. Навіть тертя або дотик можуть стати причиною появи нових елементів ураження. Наукова база по вивченню бульозного епідермолізу має недовгу історію. Рівностороннє вивчення даного захворювання почалося з середини 90-х років минулого століття [3].

Різні форми бульозного епідермолізу є наслідком рецесивної або домінуючої мутації батьківських генів. Патогенні домінуючі перебудови можуть з'являтися в процесі дозрівання сперматозоїдів чи яйцеклітин, тому народження дитини з бульозним епідермолізом можливе і у клінічно здорових батьків [4]. Внаслідок дезінтеграції і нитолізу кератиноцитів, ураження епідермі – термального з'єднання, загреблі коли епідерміальні фібрили в сосочковому шарі дерми виникають внутрішньо-епідермальні, під епідермальні пухирці, формуються ерозивно-виразкові поверхні [2].

Симптоми бульозного епідермолізу можна виявити вже при народженні або у перші дні життя дитини. Найгніповішими є ураження кінцівок. Деформація і втрата нігтів виникає внаслідок того, що саме пальці травмуються частіше всього через природну активність дитини. Рани заживають довго, а на їх місці відразу з'являються рубці та нові пухирці. Як наслідок загосня ран у дітей зростаються палички на руках та ногах. При деяких формах бульозного епідермолізу пухирці можуть уражати очі, перетинки носа, що створює проблеми із зором та утруднення нормального дихання [6]. Лузнення шкіри, утворення пухирців на шкірних покривах черепа, втрата волосся через руйнування волосяних фолікулів – частіше розповсюджені симптоми бульозного епідермолізу. Дуже важливо пам'ятати, щоб зберегти волосся дитини, захищаючи голову від руйнування і можли-

вих незначних травм шкіри за допомогою м'яких головних уборів.

Іншими ознаками бульозного епідермолізу можуть бути труднощі при ковтанні, падірне потовиділення, потовщення шкіри на пальцях і підшовах ніг (гіперкератоз), поверхневі кісти шкіри (міліум), ураження ануса, слизових прямої кишки й статевих органів. Маса тіла у таких дітей нерідко знижена, спостерігається малокрів'я і значне відставання у фізичному, а подекуди і в психічному розвитку. Також знижена резистентність до інфекційних захворювань, тому будь-який різновид бульозного епідермолізу часто ускладнюється присіданням вторинної пілококкової інфекції. Найбільш тяжким ускладненням є вторинний амілоїдоз з переважним ураженням нирок, що призводить до інвалідизації дитини [1].

У дітей з бульозним епідермолізом зазвичай наявна системна гіпоплазія емалі, на фоні якої швидко розвивається множинний карієс. Спостерігаються травматичні ураження м'яких тканин порожнини рота, утворення рубців у роті, що обмежують рухомість язика та губ. Всі вище зазначені фактори призводять до зниження можливості проведення профілактичних заходів щодо основних стоматологічних захворювань. У недалекому минулому видалення зубів було основним методом «лікування» для пацієнтів із цією хворобою. На сьогоднішній день стоматологія здатна попередити руйнування зубів, відновити зруйновану емаль і допомогти сформувати правильний прикус.

Для правильної та своєчасної діагностики бульозного епідермолізу необхідно проводити біопсію тканин і аналіз ДНК. Хоча дитину неможливо вислікувати, проте це не означає, що їй не можна допомогти і запобігти розвитку болісних і фатальних ускладнень. На жаль, лікарі часто не знають про патогенез, клінічні симптоми, сучасні методи і засоби лікування хвороби. В Україні таких дітей близько тисячі, і в державних медичних докумен-

так не передбачено витрати на них, а потрібних фактів можна перелічити на пальцях.

«Українським дітям-«метеликам» потрібна допомога» – під такою назвою вийшов сюжет про дітей хворих бульозним епідермолізом у програмі «Подробиці тижня» 21.10.12 на телесканалі «Інтер». Таким чином, українська громада через засоби масової інформації звернула свою увагу на маловивчені спадкові дерматози (генодерматози). Для результативної праці із сім'ями хворих на бульозний епідермоліз, надання кваліфікованої допомоги необхідні фінансування високотехнологічних досліджень, створення умов для госпіталізації в спеціалізовано обладнаних палатах, розвиток державних та соціальних програм підтримки сімей, де є хворі діти з важкими дерматозами [5].

Клінічний випадок

Пацієнтка Г., 1995 року народження, вперше звернулася до лікаря – стоматолога в Миську дитячу стоматологічну поліклініку в 2004 році з приводу гострого зубного болю. Мати пацієнтки попередила, що дитина хворіє на бульозний епідермоліз.

Об'єктивно: дитина астеничної будови, маса тіла помірно знижена, шкірні покриви бліді, а в ділянці голови та шиї наявні бульозні висипання. Обличчя симетричне, регіонарні лімфатичні вузли не палькуються. Червона облямівка верхньої губи вкрита пухирцями, присінок порожнини рота мілкий, короткі вуздечки верхньої і нижньої губи, відкриття рота обмежене. Наявні рубцеві зміни вуздечки язика, слизова оболонка щік, язика вкрита численними пухирцями. Ясна гіпертрофовані, ясенні сосочки збільшені у розмірах на 1/3 висоти коронкової частини зубів. Наявні ознаки початкової втрати зубо-епітеліального з'єднання. Каріозні порожнини в 11, 21, 23, 44 зубах у межах припульпарного дентину. Коронкові частини 16, 26, 36, 46 зубів зруйновані до рівня ясен. Спостерігається часткова відсутність шару емалі в ділянці ріжучих країв 31, 32, 41, 42.

Діагноз. Основне захворювання: бульозний епідермоліз.

Стоматологічний статус: мікростом, фіброзний гіпертрофічний гінгівіт I ступеня, хронічний фіброзний пульпіт 11 зуба, гострий глибокий карієс 21, 23, 44 зубів, системна гіпонлазія емалі 31, 32, 41, 42, 16, 26, 36, 46 піднебінне положення 12 зуба. Після надання невідкладної допомоги, дитину було взято на диспансерний облік. Складено чіткий план лікування і профілактичних заходів для пацієнтки:

1. Санація порожнини рота.
2. Симптоматичне лікування уражень слизової оболонки і тканин пародонту порожнини рота (застосування антисептичних препаратів природного походження: «Ромазулан», «Новоіманін», Хлорфіліпд, «Сальвін»).
3. Консультація лікаря-ортодонта.
4. Ретельна гігієна порожнини рота з метою подальшого збереження зубів від руйнування та ураження їх каріозним процесом.

Через мілкий присінок і порушений зв'язок зубів з тканинами пародонту дуже важко про-

водити препарування каріозних порожнин та їх пломбування у пацієнтів, хворих на бульозний епідермоліз. Лікаря – стоматологу вкрай необхідна допомога медичних сестер, одна з яких допомагає обережно притримувати верхню губу або щоку, інша – швидко готує пломбувальний матеріал і подає його лікарю стоматологу. Для лікувальних прокладок ми застосовували кальційвмісний препарат «Life». Для постійного пломбування в таких випадках добре зарекомендував себе склоіономерний цемент «Fuji-IX». Після проведення алергологічних проб на анестетики, які використовуються в стоматологічній практиці, було видалено корені 16, 26, 36, 46 зубів. Лікар – ортодонт в план лікування включив зі шліфування ріжучих країв 11 та 21 зубів, для якнайдовшого збереження нижніх різців, на яких частково відсутня емаль. Для чищення зубів було рекомендовано застосовувати зубну пасту з фтором, зубну щітку з маленькою голівкою та м'якою щетиною. Для пом'якшення щетини ралимо перед чищенням зубів помити щітку з милом у гарячій воді. Не зважаючи на проблеми з яснами, чистити зуби потрібно хоча б один раз на день, бажано перед сном. Доцільним в таких випадках є полоскання порожнини рота після кожного прийому їжі. Матір пацієнтки було попереджено, що на профілактичні огляди треба приходити 4 рази на рік для того, щоб своєчасно виявляти і лікувати нові каріозні порожнини та запобігти розвитку ускладнень карієсу. Протягом 2006-2009 років нами було запломбовано усі нижні різці, оскільки емаль на них поступово зникла. З 2011 року пацієнтка знаходиться на диспансерному обліку на кафедрі хірургічної та дитячої стоматології БДМУ.

5.03.13 року в австрійській клініці м. Зальцбург пацієнтці було проведено оперативне втручання з приводу пластики кистей рук з метою відновлення їх функції.

Висновки та рекомендації щодо тактики ведення дітей із бульозним епідермолізом:

1. Сучасні технології дозволяють ідентифікувати дефекти гену у хворих на бульозний епідермоліз і членів їх сімей. Розроблені передпологові тести вагітним жінкам. Діагноз можна поставити на підставі дослідження навколоплідних вод або хоріону вже на десятому тижні вагітності. Батьки дітей хворих на бульозний епідермоліз зможуть підготуватися і навчитися правилам догляду за такою дитиною. Це включає і правила купання (не частіше одного разу на 5-7 днів) при температурі води не вище 35 градусів.

2. Завдяки ранній поставленій діагнозу, придбанню спеціальних косметичних засобів для зволоження шкіри дитини (пінаки для ванни, олійка, натуральні солі, очислювачі, пом'якшувачі гелі та креми), правил перса́ язика та обробки, можливо уникнути зростання палець рук та ніг.

3. Годування немовляти повинно бути організовано найбільш оптимальним методом. Більшість батьків у перші місяці життя своїх дітей-метеликів успішно використовують звичайні м'які соски. Весь посуд необхідно ретельно стерилізувати для

запобігання проникнення бактерій та мікроорганізмів ззовні. Рацион дитини хворої на бульозний епідермоліз має містити продукти нешкідливі для зубів – овочі, свіжі фрукти, сири. Хворі на бульозний епідермоліз можуть страждати від пухирців у роті та горлі, що значно ускладнює прийом їжі, тому дуже важливо намагатися годувати дитину по можливості частіше, щоб компенсувати періоди недостатнього годування. Дітям хворим на бульозний епідермоліз необхідно значно більше продуктів харчування не тільки для нормального росту, але і для:

- відновлення необхідних поживних речовин втрачених при відкритих ранах;
- швидкого загоєння уражених ділянок;
- попередження інфікування уражених ділянок шкіри;
- хорошого самопочуття і кращої якості життя.

4. З самого дитинства необхідно спостерігати за станом слизової оболонки порожнини рота і зубами хворої дитини. Зазвичай пухирці в порожнині рота з'являються одразу після народження. По зовнішньому вигляду їх помилково приймають за пліснявку або стоматит. Прорізування зубів у дитини хворої на бульозний епідермоліз ускладнюється патологічним станом слизової оболонки. Деякі полегшення болю при прорізуванні зубів може забезпечити використання зубних гелів («Дентол», «Дентинокс», «Холісал»). Після появи першого молочного зуба дитину треба привча-

ти до гігієни порожнини рота. На першому етапі можливе використання силіконових пальцевих щіток або м'яких серветок для гігієни порожнини рота. Стоматологічні огляди дитини хворої на бульозний епідермоліз потрібно починати у віці від одного року і проводити не рідше, аніж двічі на рік, оскільки карієс у таких дітей розвивається дуже швидко. Якщо у дитини наявні уражені карієсом зуби, то перевірки порожнини рота і лікування необхідно проводити 4 рази на рік. Після появи усіх молочних зубів необхідно провести профілактичне покриття флуоридиліючим лаком (наприклад «Fluoroplen»), десять процедур. Обов'язкове чищення зубів хоча б раз на день і полоскання рота водою після кожного прийому їжі. Батьки хворих дітей повинні чистити зуби дітям до 6 – 7 років, тому що самим малюкам не вистачає спритності рук, щоб провести дану процедуру, як слід.

5. У наш час хворі на бульозний епідермоліз мають можливість зберегти свої зуби і морфологічно і функціонально, і навіть задовільнити власні естетичні потреби. Сьогодні стоматологія здатна попередити руйнування зубів, відновити уражену емаль і допомогти сформувати правильний прикус. Майбутнє – ще більш оптимістичне: розробляються нові матеріали – більш міцні та естетичніші, з вираженою лікувально-профілактичною дією. І здорові зуби пацієнта з бульозним епідермолізом стануть реальністю.

Література:

1. Зверькова Ф. А. Болезни кожи детей раннего возраста / Ф. А. Зверькова. – СОРТИС, 1994. – 235 с.
2. Кэйн К. Детская дерматология. Цветной атлас и справочник / Кей Шу-Мей Кэйн, Питер А. Лино, Александр Дж. Стратигос, Ричард Ален Джонсон. – Издательство Бином. Лаборатория знаний, 2011. – 496 с.
3. Рыжко П. П. Генодерматозы: буллезный эпидермоліз. / П. П. Рыжко, А. М. Федота, В. М. Воронцов. – Обериг: Харьков, 2009. – 18 с.
4. Рыжко П. П. Генодерматозы: буллезный эпидермоліз, ихтиоз, псориаз: монография / П. П. Рыжко, А. М. Федота, В. М. Воронцов. – Харьков: Фолио, 2004. – 334 с.
5. Рыжко П. П., Федота А. М., Воронцов В. М. Буллезный эпидермоліз в Украине: украинским детям-бабочкам нужна помощь / П. П. Рыжко, А. М. Федота, В. М. Воронцов // Новости медицины и фармации. – 2012. – № 17 (430). – С. 18–19.
6. Yan EG. Treatment Decision-making for Patients with the Herlitz Subtype of Junctional Epidermolysis Bullosa / Yan EG, Paris JJ, Ahluwalia J, Lane AT, Bruckner AL // J Perinatol. – 2007. – 27(5). – P. 307–311.

Вельчипська О. В.

доцент кафедри біоорганічної, біологічної та фармацевтичної хімії
Національного медичного університету імені О. О. Богомольця
м. Київ, Україна

СУЧАСНІ ШЛЯХИ ПОШУКУ ПРОТИПУХЛИННИХ ЗАСОБІВ СЕРЕД ГЕТЕРОЦИКЛІЧНИХ АДДУКТИВ

Анотація: За новим методом синтезу, взаємодією фторотану у якості фторвмісного синтону та 5(6)-заміщених урацилів в умовах міжфазного каталізу дибензо-18-краун-6-ефіром синтезовано нові біс-похідні урацилів. Створено молекулярні комплекси на основі синтезованих біс-похідні урацилів та бактерійних лектинів: *Vaccilus subtilis* 668 IMV та *Vaccilus robutuxa* 102 KGU. Визначення одного з головних фармакологічних індексів біс-похідних та їх молекулярних комплексів – гострої токсичності показало, що біс-похідні урацилів та їх молекулярні комплекси відносяться до малотоксичних речовин: їх LD50 коливається між 635 та 125 мг/кг. Найближчим аналогом синтезованих біс-похідних урацилів є проти-пухлинний препарат 5-фторурацил, що дозволяє розглядати їх та їх молекулярні комплекси з бактерійними лектинами як фізіологічно активні сполуки з перспективою подальшого вивчення за вимогами до потенційних проти-пухлинних засобів для лікування людини.