

## ГЕНЕЗИС И КЛИНИКА ЭКТОДЕРМАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ АНГИДРОТИЧЕСКОЙ (СИНДРОМ КРИСТА–СИМЕНСА–ТУРЕНА)

Смердина Ю.Г., Смердина Л.Н.

*Кемеровская государственная медицинская академия*

*Кафедра ортопедической стоматологии*

В последнее время участились случаи обращения за ортопедической помощью пациентов с эктодермальной дисплазией ангидротической. Это послужило причиной данной публикации.

Эктодерма (от греческих слов *extos* – снаружи и *derma* – кожа, слой) – наружный зародышевый листок, самый внешний из клеточных слоев зародыша многоклеточных.

Эктодерма вначале состоит из одного сомкнутого слоя однородных малодифференцированных клеток, которые в ходе дальнейшей дифференцировки подразделяются на отличающиеся друг от друга группы – различные эктодермальные зачатки. Клетки каждого из них, специализируясь в разных направлениях, дают начало определенным тканям.

У зародыша высших позвоночных и человека в ходе гастрюляции сначала образуется первичная эктодерма (эпибласт) и энтодерма. После обособления от эпибласта материала среднего зародышевого листка (мезодермы), наружный листок зародыша становится собственной эктодермой, дифференцирующийся на кожную эктодерму, внезародышевую эктодерму и нейроэктодерму.

Кожная эктодерма образует в дальнейшем кожный эпителий, или эпидермис, с его тканевыми производными (потовые и сальные железы, волосы, ногти, зубы и т.д.), а также эпителий преддверия ротовой полости.

Дисплазия (*dysplasia*: от греческой приставки *dys* – расстройство, нарушение и *plasis* – формирование, образование) – неправильное развитие.

Понятие дисплазия объединяет все разновидности врожденных пороков развития органов и тканей. Предпосылки для возникновения дисплазии складываются во внутриутробном периоде, но и в различные периоды жизни она может приобрести клиническое значение.

Таким образом, эктодермальная дисплазия – это нарушение во внутриутробном периоде тканевых производных кожной эктодермы: зубов, ногтей, волос, потовых и сальных желез, слизистой оболочки преддверия полости рта и т.д.

Синоним эктодермальной дисплазии: синдром Криста–Сименса–Турена. Заболевание описано в 1848 году J.Thuraine.

Основные диагностические признаки: гиподентия, гипогидроз, гипотрихоз.

Характерные клинические признаки.

Лицо имеет особенности: большой лоб с выступающими надбровными дугами и лобными буграми, запавшая переносица, маленький седловидный нос с гипоплазией крыльев, полные вывернутые губы, запавшие щеки, большие деформированные уши, морщинистые веки.

Кожа сухая, истонченная. Потовые, сальные, молочные железы гипоплазированы. Слезные железы, железы желудочно-кишечного тракта и носовой полости атрофичны.

Волосы тонкие, сухие, светлые, редкие.

Количество зубов уменьшено, редко – полная адентия, изменена форма и величина зубов.

Может наблюдаться периорбитальная пигментация, папулезные высыпания на лице, экзема, конъюнктивит, кератит, гиперкератоз ладони, ринит, отит, легочные инфекции.

Тип наследования – X-сцепленный рецессивный.

Иллюстрацией к вышеизложенному, могут служить описания детей с эктодермальной дисплазией ангидротической, обратившихся почти одновременно на кафедру ортопедической стоматологии Кемеровской государственной медицинской академии.

Дима, 6 лет. При внешнем осмотре: уменьшение нижней трети лица; уменьшение гнатической области лица; губы утолщены, вывернуты; лоб с выступающими надбровными дугами и лобными буграми; ушные раковины деформированные. Волосы светлые, короткие, тонкие, сухие, редкие. Кожа сухая, бледная, пигментированная.

При осмотре полости рта: слизистая оболочка полости рта сухая, бледная. На верхней челюсти первые постоянные моляры аномальной формы и временные клыки аномальной формы. На нижней челюсти временные клыки и боковые резцы аномальной формы. Нижние резцы повернуты вокруг своей оси, упираются в слизистую оболочку альвеолярного отростка верхней челюсти. Соотношение челюстей ортогнатическое.

На ортопантомограмме: прорезанные постоянные первые моляры, измененной формы и два временных клыка на верхней челюсти, четыре временных передних зуба, также измененной формы, на нижней челюсти. В челюстях имеются зачатки постоянных передних зубов: четыре на верхней челюсти и четыре на нижней челюсти.

Диагноз: Эктодермальная дисплазия ангидротическая, множественная частичная первичная адентия временных и постоянных зубов, аномалии формы и величины имеющихся зубов, аномалии положения зубов.

Алена, 5 лет. При внешнем осмотре отмечается уменьшение нижней трети лица; уменьшение гнатической области лица; утолщенные, вывернутые губы; резко выраженная супраментальная складка; лоб с выступающими надбровными дугами и лобными буграми; деформированные ушные раковины. Волосы светлые, тонкие, сухие, редкие. Кожа сухая, бледная, с мелкими морщинками на верхних и нижних веках.

При осмотре полости рта отмечается полное отсутствие зубов. Слизистая оболочка полости рта сухая, бледная. Верхняя и нижняя челюсти значительно уменьшены с резко выраженным недоразвитием альвеолярных отростков. Соотношение беззубых альвеолярных отростков ортогнатическое.

На ортопантомограмме: полное отсутствие зачатков всех временных и постоянных зубов.

При сборе анамнеза, в том числе и семейного, выяснено, что родители ребенка находятся в близком родстве. Брак заключен между двоюродным дядей и племянницей.

Диагноз: Эктодермальная дисплазия ангидротическая, полная первичная адентия временных и постоянных зубов.

Дети внешне очень похожи.

Им обоим показано ортопедическое лечение. Детям изготовлены съемные протезы (Алене – полные съемные).

Приведенные клинические случаи детей с эктодермальной дисплазией ангидротической, сопровождающейся множественной и полной первичной адентией показывают о необходимости раннего ортопедического лечения. Проведенное ортопедическое лечение не только улучшило внешний вид, но и функциональное и психологическое состояние детей.