

*Сороченко Н. А.*  
**ОСОБЕННОСТИ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА ДЕТЕЙ  
С ОСНОВНЫМИ ПОДТИПАМИ НАСЛЕДСТВЕННОГО  
БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА**

*Научный руководитель д-р мед. наук, проф. Савичук Н. О.*

*Кафедра стоматологии детского возраста*

*Национальная медицинская академия последипломного образования  
имени П. Л. Шутика, г. Киев*

Наследственный буллезный эпидермолиз (НБЭ) представляет собой группу моногенных генодерматозов. Манифестации НБЭ в полости рта варьируют в зависимости от группы и формы тяжести заболевания.

Клинические проявления всех типов НБЭ выражены сниженной резистентностью слизистой оболочки к незначительным механическим воздействиям с развитием травмо-индуцированных или спонтанных пузырей, которые вскрываясь, образуют эрозии и язвы. В период прорезывания зубов провоцирующим фактором являются собственные зубы. К эрозивным поражениям часто присоединяется вторичная инфекция. Интраоральные милиумы встречаются у 10-20% больных при простом НБЭ и у 50% больных дистрофическими формами. Отмечается позднее прорезывание зубов. Показатели распространенности и интенсивности кариеса достигают максимума. Системная гипоплазия эмали является патогномоничной для пограничного типа НБЭ. При рецессивном дистрофическом НБЭ анкилоглоссия, вестибулярная облитерация преддверия полости рта и депапиляция сосочков спинки языка диагностируется у 90%, прогрессирующая микростомия у 100% пациентов. Микростомия является причиной многих функциональных проблем, включающих трудности при приеме пищи, звукообразовании, поддержке гигиены полости рта, затрудняет стоматологическое лечение. Отмечается атрофия небных валиков. Возможно развитие облитерации выводных протоков слюнных желез и лейкоплакии. Регистрируются случаи сквамозного клеточного рака языка, который возникает аналогично процессам на коже при многочисленном повторном образовании язв. Наблюдается уменьшение средней и нижней трети лица, размеров челюстей, существенная дентоальвеолярная непропорциональность, скученность зубов, II класс аномалий прикуса по Энгляу. Киндлер-синдром ассоциирован с ранним атипическим быстро прогрессирующим пародонтитом при низком уровне пародонтопатогенов. Чистка зубов затруднена из-за контрактур кистей рук, микростомии и легко травмируемой слизистой оболочки полости рта. Неудовлетворительная гигиена приводит к развитию язвенного гингивита.

Существенные отличия в проявлениях каждого варианта НБЭ указывают на важность их рассмотрения для дифференциальной диагностики и планирования профилактики и лечения.