**Уход за полостью рта и проведение стоматологического лечения у детей**

**и взрослых с буллезным эпидермолизом**

**Клинические рекомендации**

Врожденный буллезный эпидермолиз (БЭ) представляет собой генетическое заболевание, характеризующееся хрупкостью кожи и имеющее широкий спектр клинических фенотипов с тысячами вариантов последовательностей, идентифицированных как минимум в 16 структурных генах [1,2\*]. Клинически БЭ выражается появлением пузырей и эрозий на коже, слизистых оболочках, а также поражениями других тканей. При проведении стоматологического лечения пациенты с БЭ требуют особого подхода.

Диагностика основного типа БЭ основана на уровне образования пузырей в тканях:

* простой БЭ,
* пограничный БЭ,
* дистрофический БЭ (доминантный или рецессивный),
* БЭ Киндлера, ранее известный как синдром Киндлера.

Подтипы учитывают клинические фенотипические особенности, такие как распространенность (локализованный или генерализованный подтип), относительная тяжесть поражения на коже и за ее пределами, способ передачи и специфический вовлеченный ген. Система классификации 2020 года выделяет 4 основных типа БЭ, 35 подтипов и 5 других заболеваний, сопровождающихся хрупкостью кожи [1\*]. В последней классификации вводится понятие генетических нарушений, сопровождающихся хрупкостью кожи, и выделяется категория заболеваний, «связанных с БЭ» [1\*]. Основными лабораторными тестами для постановки диагноза являются иммунофлуоресцентное картирование и генетическое тестирование, помогающее идентифицировать измененный или отсутствующий белок и пораженный ген.

Стоматологам, являющимся частью мультидисциплинарной команды, необходимо знать и понимать всю сложность и тяжесть течения заболевания, чтобы строить прогноз и планировать лечение. При публикации выявленного случая заболевания следует освещать диагностическую информацию, включая тип, подтип и метод постановки диагноза БЭ.

**Цель**

Информирование врачей стоматологов об эпидемиологии, клинических проявлениях и вариантах лечения и ухода за полостью рта у детей и взрослых с буллезным эпидермолизом.

**Материалы и методы**

Проводился анализ данных статей об уходе за полостью рта и проведении стоматологического лечения у пациентов с БЭ, опубликованных с 1947 по 2020 гг. в базах данных PUBMED, EMBASE, COHRANE DATABASE систематических обзоров и Кокрановском центральном регистре контролируемых испытаний.

**Эпидемиология**

Частота встречаемости заболевания 1:50000 человек или 20 человек на миллион [9\*]. Прогноз зависит от типа и подтипа заболевания. Согласно исследованиям Fine&co у пациентов с локализованной формой простого БЭ и доминантным дистрофическим БЭ в возрасте первых 15 лет жизни летальные исходы отсутствовали, кумулятивный риск смерти пациентов в возрасте 1 года при тяжелом течении простой формы БЭ составил 2,8%, при пограничном БЭ составил 40%. После 15 лет кумулятивный риск летального исхода составил 62% при тяжелом течении пограничного БЭ и 8% при тяжелом течении дистрофического БЭ. Основными причинами являются сепсис, задержка развития и дыхательная недостаточность. У взрослых основными причинами смерти являются кардиомиопатия, почечная недостаточность и плоскоклеточный рак.

**Общие клинические проявления**

Отличительной чертой врожденного БЭ является механическая хрупкость кожи и образование пузырей (Рисунок 1).

Рисунок 1. Обширные буллы, покрывающие спину пациента с рецессивным дистрофическим БЭ

Изображение выглядит как человек, внутренний

Автоматически созданное описание

При большинстве форм БЭ формируются напряженные пузыри с прозрачным бесцветным экссудатом или иногда с геморрагическим содержимым, приводящие к эрозии [14\*]. Пузыри и эрозии могут возникать в результате травмы или спонтанно, а также усугубляться в теплом климате, при потливости [15\*]. К другим клиническим проявлениям относятся милиумы, дистрофия или отсутствие ногтей, алопеция, разрастание грануляционной ткани специфической локализации, врожденная аплазия кожи, ладонно-подошвенная кератодермия, пятнистая пигментация и пигментные невусы. Вторичными поражениями кожи являются атрофия кожи, рубцы, пигментные аномалии, псевдосиндактилии и контрактуры, которые могут возникать вторично по отношению к везикуло-буллезным и эрозивным поражениям [14\*].

Раннее развитие плоскоклеточного рака кожи у пациентов с тяжелыми формами БЭ, особенно при тяжелой степени генерализованного подтипа рецессивного дистрофического БЭ (RDEB- sev-gen) является одним из наиболее тяжелых осложнений БЭ. Плоскоклеточный рак кожи может проявляться как незаживающая или быстрорастущая рана, напоминающая разросшуюся грануляционную ткань; глубокая перфорированная язва, особенно если она имеет приподнятый или кратерообразный край; область гиперкератоза, особенно если она окружена ореолом приподнятой кожи; рана с измененной по сравнению с ранами при БЭ чувствительностью, например, покалывание или усиление боли [12\*].

К офтальмологическим признакам относятся пузыри и эрозии роговицы, рубцевание роговицы, образование паннуса, расширение лимба, пузырей на конъюнктиве; пузыри, эрозии, симблефарон и рубцы на веках, эктропион и обструкция слезных протоков. Заметное ухудшение зрения может быть следствием повторяющихся травм роговицы, особенно при образовании рубцов.

Признаки и симптомы со стороны верхних дыхательных путей могут включать слабый или хриплый крик, дисфонию, инспираторный стридор, отек мягких тканей, образование везикул или пузырей в области всех трахеоларингеальных структур, а также изъязвление, утолщение и рубцевание истинных и ложных голосовых связок [14\*].

У пациентов сБЭ могут возникнуть стриктуры пищевода в проксимальной области, приводящие к прогрессирующей дисфагии и требующие баллонной дилатации пищевода [16\*]. Данный фактор имеет значение при оказании стоматологической помощи. Следует учитывать способность пациента глотать и рассмотреть вариант назначения препаратов в жидкой форме [17\*].

Наиболее распространенной жалобой со стороны нижних отделов желудочно-кишечного тракта при тяжелых формах БЭ является хронический запор [14\*].

Наиболее заметным осложнением наследственного БЭ за пределами кожи являются псевдосиндактилии, в первую очередь наблюдаемые при рецессивном дистрофическом БЭ Прогрессирование данных деформаций могут вызвать выраженную функциональную инвалидность и повлиять на способность пациента самостоятельно осуществлять полноценную гигиену полости рта [14\*].

**Клинические проявления БЭ в полости рта**

Тяжесть и частота встречаемости признаков БЭ в полости рта варьируются в зависимости от подтипа заболевания. У большинства пациентов в ротовой полости выявляются везикуло-буллезные поражения, от мелких дискретных везикул до крупных булл и участков грануляционной ткани. Данные поражения могут затрагивать все поверхности слизистой оболочки полости рта. Наиболее тяжелые поражения наблюдаются у пациентов с генерализованным подтипом рецессивного дистрофического БЭ [2,3\*].

Поражение твердых тканей зубов зависит от формы БЭ. У пациентов с пограничным БЭ наблюдается системная гипоплазия эмали, у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ выше риск развития кариеса зубов, пациенты с БЭ Киндлера чаще страдают заболеваниями пародонта [2,4\*].

**Клинические рекомендации по уходу за полостью рта и лечению зубов у детей**

**и взрослых с буллезным эпидермолизом**

* Важно обеспечитьлегкий доступ в стоматологическую клинику для пациентов, передвигающихся на инвалидных колясках и ходунках. При дальнем расположении клиники рекомендовано обеспечить регулярный совместный профилактический уход с врачом-стоматологом по месту жительства.
* При диагностировании заболевания пациентов следует направлять к стоматологу до появления клинических проявлений в полости рта (в идеале за 3–6 месяцев): раннее обращение (сразу после постановки диагноза) и тщательное последующее наблюдение пациентов с БЭ у врача стоматолога является частью междисциплинарного подхода к лечению таких больных и позволяет сохранить здоровье полости рта.
* Первичная консультация направлена ​​на:
* Обучение родителей/опекунов и включает консультирование по клиническим проявлениям БЭ в полости рта, рекомендации по диете (в том числе по препаратам, не содержащим сахара), правилам гигиены полости рта (Рисунок 2), использованию фторидов и технических средств. Родители должны получить рекомендации до того, как прорежутся зубы (Рисунок 3).
* Раннюю диагностику (с появлением первого временного зуба) аномалий эмали зубов, таких как при пограничном БЭ (Рисунок 4).
* Раннюю диагностику скученности зубов, в основном при рецессивном дистрофическом БЭ.
* Раннюю диагностику начального кариеса.

Рисунок 2. Ранний инструктаж по гигиене полости рта с использованием щетки-напальчника



Рисунок 3. Новорожденный с тяжелой формой рецессивного дистрофического БЭ в возрасте двух недель



Рисунок 4. Ранняя диагностика системной гипоплазии эмали у 8-месячного ребенка с пограничным БЭ



* При осмотре полости рта фиксируются основные признаки активности болезни: наличие эритем, атрофии, пузырей, эрозий и изъязвлений, а также наличие или отсутствие четырех клинических параметров: микростомия, анкилоглоссия, рубцевание преддверия полости рта, гипоплазия эмали. Дискутабельным остаются вопросы использования факта наличия гипоплазии эмали, а также патологий в области преддверия и дна полости рта как диагностического признака тяжести заболевания [22,23\*]**.**
* Проведение стоматологического лечения может быть затруднено из-за изменения чувствительности слизистой оболочки, постоянного наличия пузырей, риска возникновения новых поражений, микростомы, невозможности организации полноценного сотрудничества со стороны пациента. Ориентированная на пациента поддержка от каждого звена команды врачей, участвующих в лечении и поддержании здоровья пациента с БЭ, а также гарантия, что любой план по облегчению ухода пропорционален преимуществам предлагаемого лечения, способствуют сотрудничеству пациента с лечащими врачами.
* С целью снижения возможности появления новых пузырей и ран при обследовании или лечении пациентов с БЭ врачи-стоматологи должны учитывать: температуру окружающей среды, поскольку перегрев может увеличить хрупкость кожи. Для пациентов с БЭ рекомендовано поддерживать прохладный кондиционированный воздух в помещении. Также в любом возрасте противопоказано наносить непосредственно на кожу пластырь или адгезивные средства. В качестве альтернативы можно использовать неадгезивные раневые повязки.
* Для минимизации трения и образования пузырей в области подмышечных впадин младенцев с БЭ следует поднимать, положив одну руку под таз ребенка, другую под шею, не за подмышки. Перемещать пациента следует путем осторожного подъема и переноса, а не скольжения.
* Для предотвращения прямого контакта с тканями полости рта/лица, при проведении осмотра пациента следует использовать защитный крем или смягчающее средство/эмолент для местного применения, например Vaseline® (Unilever, Лондон, Великобритания) или Linovera® (B.Braun, Мельзунген, Германия).
* Рекомендовано дать пациенту/родителю/опекуну возможность самостоятельно занять удобное для себя/ребенка положение в стоматологическом кресле. Не стоит пытаться помочь, если вы не знакомы с местоположением их ран. Для снижения давления/смягчения поверхности стоматологического кресла рекомендовано использование подкладок либо таких предметов обихода пациента, как подушка для сиденья, одеяло или наматрасник.
* Рекомендовано давать пациентам перерывы для отдыха и изменения положения в стоматологическом кресле в соответствии с их потребностями.
* Для очень маленьких детей рекомендовано проведение осмотра с использованием техники «колено к колену» (Рисунок 5).

Рисунок 5. Положение «колено к колену» для осмотра трехлетнего пациента



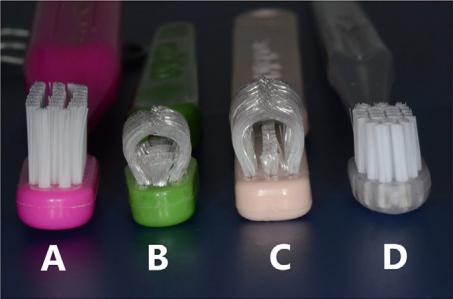
* Как правило, при лечении поражений слизистой оболочки полости рта пациентам с БЭ назначают использование ополаскивателей и гелей для полости рта, предназначенных для лечения мукозита и других повреждений полости рта, например: Gelclair® (Helsinn Healthcare SA, Швейцария), K-trix® на основе календулы (Farpag, Колумбия) и Dentoxol® (Ingalfarma, Чили) (Рисунок 6). Данные средства имеют различную клиническую эффективность среди пациентов, а их доступность зависит от страны пребывания. В качестве экономически выгодной и доступной альтернативы некоторые пациенты используют водный солевой раствор. Доказанные данные о клинической эффективности данных полосканий при БЭ отсутствуют.

Рисунок 6. Примеры ополаскивателей и гелей для полости рта при поражениях слизистой оболочки полости рта



* Вся информация, передаваемая родителям или опекунам, должна учитывать их базовые знания в области ухода за зубами, социально-экономический статус, уровень образования. Указания должны быть простыми и понятными. Партнерский подход между семьей, пациентом и стоматологами имеет основополагающее значение для поддержания адекватного состояния здоровья полости рта.
* У всех пациентов с БЭ, даже у пациентов с тяжелой формой рецессивного дистрофического БЭ возможна чистка зубов с использованием зубной щетки. Рекомендации по подбору подходящей зубной щетки: следует использовать самую маленькую из имеющихся зубных щеток (например, детскую зубную щетку) с мягкой щетиной. Щетинки можно дополнительно смягчить, замочив их в теплой/горячей воде. У пациентов с выраженной микростомией для доступа к окклюзионным поверхностям моляров рекомендованы зубные щетки с короткими щетинками. При отсутствии в продаже соответствующих зубных щеток, щетину можно обрезать. В таком случае нужно следить, чтобы щетинки оставались мягкими и не повреждали ткани.
* Помощь родителей/опекунов помогает улучшить качество удаления зубного налета и предотвратить риск повреждения тканей. В отдельных случаях для повышения эффективности проведения ежедневной гигиены полости рта в труднодоступных местах подросткам и взрослым также требуется поддержка со стороны лиц, осуществляющих уход.
* Из-за повышенной вероятности травмирования тканей или образования пузырей мануальная зубная щетка предпочтительнее электрической . Для пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ хорошими вариантами могут быть специальные зубные щетки, такие как, например, зубная щетка Collis Curve®, Dr. Barman's Superbrush® и Oralieve 360° Toothbrush®, однако необходимы дополнительные исследования их эффективности (Рисунок 7-8).
* Родители/опекуны могут использовать пальчиковые щетки, поскольку они имеют мягкую щетину.
* Для пациентов с псевдосиндактилией и проблемами с ловкостью рук могут быть полезны специальные ортопедические приспособления, например такие как Oliber® (Рисунок 9).

Рисунок 7. Примеры зубных щеток для пациентов с ограниченным открыванием рта

****

A - стандартная зубная щетка

B - детская зубная щетка Collis Curve

C - зубная щетка Collis Curve Junior

D - зубная щетка Pro Super-fine (Esro AG)

Рисунок 8. Зубная щетка Collis Curve™ (Collis-Curve Toothbrush, Техас, США) одновременно очищает небную и щечную поверхности зубов

****

Рисунок 9. 19-летний пациент с рецессивным дистрофическим БЭ и полной псевдосиндактилией, выполняющий гигиену полости рта с помощью Oliber®

****

* Полоскание водой в течение дня, особенно после еды, также способствует гигиене полости рта, поскольку помогает удалить остатки пищи или сахара. Для удаления остатков пищи можно использовать ирригатор в режиме низкого давления при подаче воды, чтобы избежать повреждения слизистой оболочки.
* Все пациенты с БЭ могут использовать растворы/таблетки для выявления зубного налета. Данные средства помогают пациентам оценить эффективность чистки зубов (Рисунок 10).

Рисунок 10. Использование индикаторного раствора для обучения технике чистки зубов пациента с рецессивным дистрофическим БЭ



* У всех пациентов с БЭ, в том числе при тяжелой форме рецессивного дистрофического БЭможно проводить бережное удаление твердых зубных отложений с использованием ультразвукового скейлера, а также селективную полировку. Из-за вибрации на слизистой оболочке могут появиться геморрагические буллы, которые следует дренировать, прокалывая стерильной иглой или разрезая их ножницами, чтобы избежать расширения области поражения из-за давления жидкости.
* Для профилактики заболеваний полости рта у пациентов с БЭ широко используется 0,12% раствор хлоргексидина биглюканата, показавший эффективность при кандидозе и отсутствие эффективности при борьбе с кариесом. Пример схемы использования: ежедневное двукратное полоскание полости рта в течение 2 недель каждые 3 месяца.
* Пациентам с поражениями полости рта рекомендованы средства, не содержащие в своем составе спиртов.
* С момента появления первого зуба рекомендовано начинать чистить ребенку зубы фторидсодержащей зубной пастой в соответствующей возрасту дозировке.
* Пациентам с высоким риском развития кариеса рекомендуется местное применение высоких доз фторидсодержащего лака каждые 3 месяца; или при каждом посещении стоматолога.
* Детям, проживающим в районах без поступления фтора, рекомендован ежедневный прием его добавок, назначаемых в соответствии с местными нормативами, а также возрастом и данными массы тела ребенка.
* Рекомендации по диете разрабатываются совместно с диетологом/нутрициологом и должны быть направлены на оптимизацию поступления необходимого количества нутриентов и минимизацию кариесогенного действия питания.
* Ввиду затрудненного проведения гигиены и поддержания здоровья полости рта, рекомендовано проведение герметизации фиссур.
* При ограниченном доступе, отсутствии возможности изоляции рабочего поля, необходимости долгосрочного наблюдения в качестве альтернативы композитным пломбировочным материалам рекомендовано использование стеклоиономерного цемента.
* Для неинвазивного лечения кариеса у пациентов с БЭ могут использоваться другие методы, включая фторид диамина серебра.
* В качестве профилактической меры для пациентов с высоким риском развития кариеса может быть рекомендовано использование жевательной резинки с ксилитом. По данным исследований, использование мятных леденцов, а также жевательной резинки с ксилитом у пациентов с БЭ не оказывает побочного действия на слизистую оболочку.
* Ограничение открывания рта значительно затрудняет проведение стоматологического лечения, а также усложняет интубацию. Существует несколько методов механического увеличения открывания рта, включая оперативное. Для улучшения/поддержания хорошего открывания рта пациенты с тяжелым генерализованным рецессивным дистрофическим БЭ должны выполнять ежедневные упражнения, например, во время перевязки. Выполнение упражнений за полчаса до лечения зубов помогает улучшить доступ к проведению лечения. Улучшение открывания рта также способствует улучшению речи и глотанию.
* В связи с возможным затруднением глотания из-за стеноза/стриктуры пищевода, а также возможной травмы пищевода при приеме лекарств, пациентам с рецессивным дистрофическим БЭ рекомендовано назначение средств в жидкой или растворимой форме.
* Родители должны быть проинформированы о содержании сахара в препаратах. Для снижения риска развития кариеса зубов сразу после приема препарата рекомендовано провести чистку зубов или, по крайней мере, полоскание полости рта ребенка водой.
* Частота повторных осмотров зависит от качества индивидуальной гигиены, риска развития кариеса и может составлять один раз в месяц, а может раз в 3–6 месяцев. Поскольку предрасположенность к развитию плоскоклеточного рака в полости рта увеличивается с возрастом, очень важным фактором назначения повторных осмотров независимо от наличия зубов начиная с третьего десятилетия у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ и с четвертого десятилетия у пациентов с БЭ Киндлера, является онкологический скрининг. Для исключения предракового или ракового состояния при наличии любых необычных язв или стойких белых или красных поражений должна быть проведена биопсия.
* Во время визитов рекомендовано ведение фотопротоколов.

**Проведение лечения зубов у пациентов с наследственным буллезным эпидермолизом**

* У всех пациентов с БЭ рекомендовано придерживаться бережного подхода к проведению лечения, поскольку манипуляции в полости рта могут вызвать поражения слизистой оболочки полости рта.
* У пациентов с простым БЭ нет ограничений по проведению планового лечения.
* Пациентам с пограничным БЭ рекомендован отказ и осторожное обращение с адгезивными составами, а также аккуратное проведение манипуляций, поскольку агрессивные действия могут вызвать повреждение слизистой оболочки.
* Поскольку у данной группы пациентов диагностируется системная гипоплазия рекомендовано активное динамическое наблюдение и программа профилактики для исключения риска развития кариеса и стираемости твердых тканей зубов.
* При выраженной гиперестезии зубов либо эстетических показаниях, начиная с раннего возраста, рекомендовано лечение с использованием виниров и коронок.
* При разрастании десны, требующей проведения гингивэктомии, пациентам с пограничным БЭ рекомендована консультация и лечение у врача-пародонтолога.
* Пациентам с доминантным дистрофическим БЭ рекомендовано проведение бережного планового стоматологического лечения.
* Поскольку у пациентов с тяжелыми и промежуточными подтипами рецессивного дистрофического БЭ длительный контакт со стоматологическими инструментами может привести к обнажению эритем, лечение таких пациентов требует слаженной, хорошо организованной мультидисциплинарной работы.
* Во избежание отслоения тканей и образования повреждений перед выполнением любой процедуры рекомендовано всегда смазывать губы пациента Vaseline® (Unilever), Linovera® (B.Braun) или другими подходящими смягчающими средствами. Группа экспертов рекомендует смазывать обратную сторону внутриротового зеркала, поскольку она находится в непосредственном контакте со слизистой оболочкой полости рта. Также пациенты могут предпочесть, чтобы области вне полости рта были закрыты неадгезивными раневыми повязками, такими как, например, Mepilex Transfer® (Mölnlycke, Гетеборг, Швеция).
* Контакт слизистой оболочки полости рта с наконечником для слюноотсоса может спровоцировать образование пузырей или отслоение эпителия. Рекомендовано использовать аспирационный наконечник/слюноотсос с опорой на твердые ткани, например, прислонить к окклюзионной поверхности зуба или к влажному ватному тампону. При аспирации не рекомендовано использование высоких мощностей, так как это может привести к отторжению обширных участков ткани.
* Заполненные кровью или жидкостью буллы, возникающие во время лечения, следует прокалывать и дренировать стерильной иглой либо надрезать ножницами, чтобы избежать расширения поражения из-за давления жидкости. Разрез должен быть сделан в самой нижней точке буллы, чтобы обеспечить гравитационный дренаж, позволяющий покрышке покрывать нижележащие участки ткани. Ни в коем случае нельзя удалять покрышку пузыря, поскольку она действует как естественная повязка и способствует заживлению, уменьшению боли и минимизации риска экзогенной инфекции.
* При проведении манипуляций возможно использование незначительного давления в виде сжимания. Скользящие движения (боковая тяга или другие силы сдвига) противопоказаны, поскольку они могут вызвать отслоение ткани.
* Рекомендовано бережное использование пустера.
* Из-за ограничения доступа рекомендовано использовать инструменты, используемые на детском приеме. У пациентов с выраженной микростомией может быть использовано гортанное зеркало.
* Для ретракции щек могут быть применены гибкие плоские ретракторы различной ширины, используемые в операционных госпиталя, поскольку они распределяют усилие по большей площади и могут защитить ткани при подготовке зуба к восстановительному лечению.
* Поскольку сухие ватные валики прилипают и могут повредить слизистую оболочку полости рта, рекомендовано перед использованием смазывать их водорастворимыми смягчающими барьерными составами такими как Surgilube® (Novartis, Швейцария). При удалении из полости рта ватные валики необходимо смочить водой. Также для удобного размещения в условиях ограниченного доступа возможно уменьшение их размера путем деления пополам.
* Следует с осторожностью размещать зажимы при установке системы коффердама, поскольку их установка и расположение могут вызвать появление пузырей или ран на губах и щеках. Кроме зажимов возможно использование деревянных клиньев или Wedjets® Stabilizing Cord (Coltene, Altstätten Switzerland). Для уменьшения трения платка со слизистой оболочкой полости рта обратную сторону коффердама рекомендовано смазывать смягчающими барьерными составами либо использовать салфетки Rubber-Dam в качестве альтернативы.
* При выраженной микростоме ретракция губы осуществляется легче с помощью ручки зеркала, а не самого зеркала, либо плоских гибких ретракторов, как описано выше. По возможности врачу следует рассмотреть возможность использования налобного освещения.
* По окончании каждого приема важно проверять наличие заполненных жидкостью или кровью булл и проводить их дренирование при обнаружении. Никогда не следует удалять покрышку, также следует проводить репозирование слизистой оболочки или кожи, которые отслоились во время лечения. Анкилоглоссия затрудняет проведение гигиенических мероприятий у пациента, поэтому врачу-стоматологу рекомендовано проверять и удалять любые остатки стоматологических материалов в подъязычном пространстве или преддверии полости рта, например, с помощью влажного ватного тампона.
* Ввиду более высокой распространенности, раннего манифестирования и прогрессирования пародонтита у пациентов с БЭ Киндлера основным направлением стоматологического лечения является пародонтологическое. Крайне важным фактором поддержания здоровья пародонта являются регулярные визиты к стоматологу. Все манипуляции требуют бережного исполнения.
* Ввиду микростомии, анкилоглосии и рубцевания подъязычной области у пациентов с тяжелой и средней формой рецессивного дистрофического БЭ крайне затруднительно проведение внутриротовой периапикальной рентгенографии, особенно в дистальных областях. Методом выбора является ортопантомограмма. Также возможно проведение прикусных рентгенограмм для передней группы зубов, рентгенограмм в косой боковой проекции для задней группы зубов нижней челюсти, экстраоральных цифровых панорамных рентгенограмм, конусно-лучевой рентгенографии. Рекомендовано покрытие краев пленки мягким воском. Цифровые датчики, рентгеновская трубка не должны иметь острых краев (можно использовать палец от латексной перчатки).
* Ввиду микростомии, хрупкости мягких тканей, рубцевания преддверия полости рта и сложного анестезиологического обеспечения у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ может быть затруднено проведение реставрационного лечения. Согласно данным некоторых авторов, кариозные ткани рекомендовано удалять низкоскоростными круглыми борами либо вручную [14\*]. Показано использование инструментов малого размера, стоматологических боров с коротким стержнем и наконечников с головкой небольшого размера. Противопоказания к использованию традиционных стоматологических материалов отсутствуют [7,73\*]. Выбор реставрационного материала будет зависеть от возможности достижения изоляции, риска развития кариеса, а также экономических факторов. Рекомендовано рассмотреть минимально инвазивные методы лечения, такие как фторид диамина серебра или атравматическая реставрационная техника. Рекомендовано рассмотреть возможность использования коронок из нержавеющей стали. Реставрации и зубные протезы должны быть тщательно адаптированы и отполированы, чтобы снизить риск образования ятрогенных пузырей и язв на слизистой оболочке полости рта. Ятрогенные пузыри могут появиться после лечения, даже если соблюдены все меры предосторожности. Повреждения мягких тканей, возникающие в результате реставрационного лечения, обычно заживают в течение 1–2 недель и не требуют специального лечения.
* Эндодонтическое лечение разрешено у всех пациентов с БЭ, за исключением случаев отсутствия доступа из-за микростомии. У пациентов с выраженной микростомией может потребоваться изменение области доступа к пульпарной камере. Например, для передних зубов может потребоваться щечный доступ. Для определения рабочей длины корневого канала у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ и выраженной микростомией рекомендовано использование электронного апекслокатора либо панорамной рентгенограммы при его отсутствии. Конусно-лучевая компьютерная томография может быть полезна для определения рабочей длины до эндодонтического лечения.
* При ограниченном рабочем пространстве имеют преимущество вращающиеся инструменты, используемые с эндодонтическими моторами с маленькой головкой. Короткие файлы (21 мм), а также незначительная редукция бугров в окклюзионной плоскости позволяют проводить лечение корневых каналов даже в тех случаях, когда лечение могло быть невозможно из-за нехватки места.
* Отсутствие преддверия полости рта и места для фиксации зажима провоцирует затруднения для проведения изоляции. Таким образом, вызывает опасения безопасность использования гипохлорита натрия с целью дезинфекции корневых каналов. Для облегчения изоляции единичного зуба можно использовать светоотверждаемый коффердам.

**Лечение заболеваний пародонта**

Лечение пародонта возможно у всех пациентов с БЭ. Особую осторожность следует соблюдать у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ, так как во время процедуры может быть обильное кровотечение. Некоторые авторы предпочитают использовать ручные скейлеры. Гингивэктомия может быть выполнена с помощью лазера или скальпеля.

**Ортопедическое лечение**

* Снятие оттисков у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ проводится с особой осторожностью.
* Для снятия оттисков подходят все типы оттискных материалов.
* При микростомии в качестве альтернативы стандартным ложкам для оттиска были предложены изготовленные на заказ акриловые ложки или ложки для местного нанесения геля, адаптированные под пациента.
* Альтернативным решением может быть снятие оттисков с использованием интраорального сканера.
* Восстановление зубных рядов может проводиться как съемными, так и несъемными конструкциями (например, мостовидными протезами) в зависимости от системы здравоохранения и финансовых возможностей пациента.
* У пациентов с генерализованной гипоплазией эмали может потребоваться покрытие всего зубного ряда коронками. Такое лечение требует тщательного планирования и должно быть согласовано с родителями и пациентом, поскольку может состоять из нескольких этапов, пока не будет установлен и восстановлен полный постоянный прикус.
* По имеющимся данным у детей с рецессивным дистрофическим БЭ и пограничным БЭ эффективным методом является использование коронок из нержавеющей стали.
* При генерализованной форме рецессивного дистрофического БЭ кламмеры съемных зубных протезов должны быть плоскими и не раздражать слизистую оболочку.
* Переносимость съемных зубных протезов зависит от степени хрупкости слизистой оболочки, подтипа БЭ и пациента.
* У пациентов с частичной адентией реабилитация полости рта с фиксированной опорой на имплантаты улучшает способность есть.
* У пациентов с полной адентией реабилитация полости рта с фиксированным полным зубным рядом восстанавливает жевательную функцию.
* При выборе съемного и несъемного зубных протезов с опорой на имплантаты у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ предпочтение следует отдавать несъемным конструкциям, поскольку они дают больше преимуществ, чем съемные зубные протезы с опорой на имплантаты.
* Выбор временного протеза у пациентов с рецессивным дистрофическим БЭ зависит от восприимчивости слизистой оболочки пациента.
* При протезировании на имплантатах зубной протез следует снимать только в случае возникновения проблемы, а не для стандартной чистки.

**Ортодонтическое лечение**

* Пациенты с генерализованными и тяжелыми формами БЭ могут иметь более высокую хрупкость слизистой оболочки.
* Целью ортодонтического лечения при тяжелом рецессивном дистрофическом БЭ является предотвращение скученности зубов и их выравнивание.
* С целью предотвращения скученности зубов и профилактики кариеса и пародонтита рекомендовано проведение превентивного удаления зубов по индивидуальному плану после тщательного анализа рисков.
* Для предотвращения поражения мягких тканей рекомендовано нанесение ортодонтического воска на брекеты.

\*Указатели ссылок в квадратных скобках соответствуют списку литературы в первоисточнике.