

Classical и VITA 3D-Master, поэтому его лучше использовать для подбора цвета реставраций, изготавливаемых из широкого ассортимента керамических материалов фирмы VITA. В рабочую часть встроен специальный оптоволоконный зонд для освещения и регистрации цвета зубов, несколько спектрометров и один микропроцессор для связи с электронным блоком.

Прибор Smile Line имеет специальный поляризующий фильтр, нейтрализующий окружающее искусственное и естественное освещение. Обеспечивает стабильный и воспроизводимый свет, независимо от времени дня, что значительно упрощает процесс определения оттенка. Оснащен калиброванным светодиодом 5500°K, что соответствует естественному дневному свету. Применяется как врачами-стоматологами для определения цвета, так и зубными техниками для контроля реставраций, что является важным составляющим для коммуникации между кабинетом врача и технической лабораторией.

Вывод. Таким образом, можно сделать вывод, что визуальный метод определения цвета, основанный на принципе восприятия, очень часто применяется на стоматологическом приеме. Однако он является достаточно неточным и имеет множество погрешностей, что затрудняет передачу информации между врачом и зубным техником. Необходимость создания высокоэстетических керамических реставраций ставит перед собой цель точного определения естественного цвета зубов, которая достигается путем комплексного подхода с использованием визуального и аппаратного способов.

Список литературы

1. Галип Гюрель. Керамические виниры. Искусство и наука / Гюрель Галип. – М.: Издательский дом «Азбука», 2007. – 519 с.
2. Сидней Кина, Аугуст Бругуэра. Невидимая эстетическая керамическая реставрация / Сидней Кина, Аугуст Бругуэра; пер. с англ. под ред. В.Г. Алпатовой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 420 с.
3. Туати Бернар. Эстетическая стоматология и керамические реставрации. М., 2004. – 447 с.

СИНДРОМ РЕТТА

Одинцова Т.М.

ФГБОУ ВО «ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера»

Минздрава России, Пермь,

e-mail: tanja.odincova28@yandex.ru

Синдром Ретта – это генетическое заболевание психоневрологического характера. Причина – недостаточность ингибирования определенных генов. Обнаруживается только после периода нормального развития. Признаками данного расстройства являются прогрессирующая умственная отсталость у девочек (редко у мальчиков в виде атипичных форм), мышечная гипотония, атаксия, сколиоз. Диагностика синдрома опирается на данные общего и неврологического осмотра, электроэнцефалографии,

магнитно-резонансного обследования и молекулярно-генетических исследований. Специфическое лечение отсутствует (существуют лишь некоторые наработки при опытах на животных). Для облегчения состояния больного применяют симптоматическое лечение.

Синдром Ретта – одно из наиболее распространенных расстройств среди наследственных форм умственной отсталости у девочек, которое на протяжении двух последних десятилетий активно изучают в мире. Доказательством этого является создание Международной ассоциации синдрома Ретта (International Rett Syndrome Association) [1].

Специалисты М. Кампбелл и Д. Шей (1995) указывают встречаемость случаев заболевания у женщин от 1 на 10 000 до 1 на 15 000 человек, подчеркивая, что у мужчин заболевание встречается редко, Н.Л. Горбачевская и В.Ю. Улис (1997), указывают, что, по современным данным, встречаемость данного расстройства варьирует от 0,72 на 10 000 до 3,5 на 10 000 человек. В ряду всех умственно отсталых девочек заболеваемость синдромом составляет 2,48%, глубоко умственно отсталых женщин – не менее 10%, у мальчиков случаи – единичны [1].

Впервые данный синдром изучил австрийский педиатр Андреас Ретт. В 1966 году он сообщил о 31 девочке, у которых наблюдались регресс психического развития, и описал синдром, который проявляется прогрессирующей потерей психических и двигательных способностей [2].

Большое количество современных данных подтверждают наследственную природу заболевания. Так, по данным Н.С. Томаса (1996), все пары монозиготных близнецов конкордантны по синдрому Ретта, а дизиготные близнецы – дискордантны; бывают семьи, где синдром наблюдается у двух и более женщин. Однако единого мнения о наследственности расстройства нет. Многие исследователи придерживаются гипотезы о X-сцепленном доминантном наследовании болезни, но попытки картировать ген на хромосоме X не были успешны. Исходя из этого была выдвинута гипотеза существования стартовой премутации, которая может давать полную мутацию через поколения (Н.О. Акессон, 1996) [1].

Нейроморфологические исследования дали основание для появления гипотезы прерванного развития мозга Д. Амстронг (1996). Она базируется на замедлении и остановке в росте и формировании мозга и нейронов. На этапе нейронатологических исследований стали говорить о псевдомикроцефалии при наличии синдрома Ретта, а при изучении биопсийного материала были выявлены атрофия нервных клеток и пролиферация астроглии, а в дальнейшем отмечены снижение степени пигментации черной субстанции и аксональная дегенерация в хвостатом ядре. Позднее П.В. Беляченко (1996) установил снижение числа шипиков на дендритах и нару-

шение структуры базальных ганглиев и дендритного дерева нейронов коры, подтверждающее патологию межклеточных связей, что поддерживает гипотезу о нарушении развития мозга, а не его атрофии. Эту гипотезу подтверждают данные о снижении плотности глутаматных рецепторов в базальных ганглиях, дофаминергических нейронов в хвостом ядре (В.Д. Перри), снижении функции холинергической системы (Г. Венк), а также факты об ослаблении мозгового кровотока и интенсивности обменных процессов в лобных отделах мозга И.А. Скворцов (1997) и Н.Л. Горбачевская (1996) [1, 2].

Исследования фактора роста нервов подтверждают гипотезу о прерванном развитии: было обнаружено снижение фактора в цереброспинальной жидкости и повышение титра аутоантител в крови. Вследствие этого возникли предположения о важной роли нейротрофических факторов в развитии данной патологии. В.М. Башина, Н.В. Симашкова, Н.Л. Горбачевская (1996) подчеркивают, что проявление патологии совпадает с критическим периодом психического формирования нейрофизиологических и нейроморфологических перестроек мозга [1].

В 1999-м году доктор Х. Зогби совместно с группой ученых определили ген, который контролирует функции других генов [2]. Нарушение связано с мутацией в гене транскрипции MECР2, лежащего в Х – хромосоме, в локусе Хq28 [5]. В настоящее время известно 8 мутаций гена. Предполагается, что он контролирует процессы развития центральной нервной системы [3].

Развитие заболевания включает следующие стадии [2]:

I стадия – аутистическая. «Стагнация», 6-18 месяцев от рождения. Длится месяцами. Замедление в психическом развитии, моторных навыках, темпах роста окружности головы, снижение заинтересованности в играх и людях, понижение мышечного тонуса. Поведение ребенка почти не различимо от того, что наблюдается при других аутистических синдромах [4].

II стадия – «быстрого регресса». Ухудшение, 1-3 года. Длительность от нескольких недель до нескольких месяцев, реже лет. Определяется наступающим распадом речи, общим моторным беспокойством, потерей приобретенных навыков, познавательной способности. Нарушается глазной контакт, стереотипия. Возникает бессонница, ребенка могут будить сбои ритма дыхания, которые происходят по причине забивания дыхательных путей слюной. В 15% случаев проявляется эпилептическая активность. Отмечаются мышечная дистония, временами переходящая в гипертонию или атонию; легкая атрофия мышц стоп и голеней, рекурвация в суставах. Обедняются движения туловища, голова втягивается в плечи. Может происходить

расстройство дыхания: учащенное дыхание сопровождается внезапным апноэ. Иногда это состояние переходит в общее напряжение с приведением рук к телу и нередко сопровождается гортанным криком. Продолжается секунды, после чего дыхание нормализуется. Данные состояния имеют тенденцию к повторению. В некоторых случаях при подобном нарушении дыхания происходит заглатывание воздуха с развитием пневматоза кишечника [1, 2].

III стадия – «псевдостационарная». Плато, от дошкольного до раннего школьного возраста. Длится годами [1]. К 5 годам у ребенка возвращается желание общаться, наблюдается возобновление роста головы. Ребенок выглядит более жизнерадостным, однако именно в этот период отмечаются первые случаи эпилептических приступов, которые сопровождаются повышенной тревожностью. Проявляется умственная отсталость, нарушения походки, плохая прибавка веса, утрата речи. Движения в кистях рук отличаются меньшим мышечным напряжением и урываются; появляется тремор нарастающий при попытке выполнения направленных движений. Утрачивается способность жевать, а затем нарушается и глотание [3, 5].

IV стадия – «тотального слабоумия». Завершающая, от 5 до 25 и более лет. Продолжается десятилетия. Снижение частоты судорог, спастичность, сколиоз, мышечная атрофия. В соответствии с названием стадии, характеризуется полной утратой не только речи, но и способности к ходьбе и жеванию, а также распадом остальных важных жизненных навыков. Смерть наступает между 12–25 годами от начала заболевания, что почти совпадает с возрастом больных. Однако, известны случаи, когда больные доживали до преклонного возраста [2, 3].

Помимо классического синдрома Ретта, описаны атипичные формы заболевания [2]:

– Мозаичная форма синдрома Ретта. Характеризуется отклонениями в неврологическом развитии, которые с возрастом становятся схожими с классическим синдромом Ретта. К данной группе относятся девочки с сохранившейся моторикой, мануальной апраксией [1, 2].

– Синдром Ретта с сохранением речи. Соответствует всем критериям расстройства, но дети могут произнести хотя бы одну грамматически правильную фразу. Отмечают, что понимание речи хорошее, но понимание слов имеющих абстрактное значение ограничено [2].

– Врожденный синдром Ретта. В данном случае период относительно нормального развития отсутствует, встречается крайне редко [2].

– Синдром Ретта у мальчиков. Ранее считали, что данное расстройство встречается только у девочек. Однако описано несколько случаев развития мальчиков с синдромом Ретта, когда имеется также синдром Клайнфельтера, при котором у мальчика набор хромосом XXУ. Бла-

годаря второй X-хромосоме новорожденному удается выжить. Вторым случаем, когда есть вероятность выживания, является не сильная выраженность мутации генов [2,4].

Необходимые критерии для диагностики синдрома Ретта: нормальное внутриутробное и психомоторное развитие в течении первых 6-18 месяцев жизни; окружность головы при рождении в норме; частичная или полная утрата лепета, навыков, связанных с тонкой моторикой; замедление скорости роста головы между 5 месяцами и 4 годами; потеря приобретенных навыков, движений рук в возрасте от 6 до 30 месяцев, связанные по времени с нарушением коммуникации (избегание контакта, аутистимуляции); глубокое повреждение речи; стереотипия рук; появление нарушения походки в возрасте с 1 до 4 лет [1, 2].

Основной метод объективного исследования синдрома является ЭЭГ. Характеризуется замедлением основной активности фоновой записи. Появляются черты эпилепсии на ЭЭГ в форме «пик-волна», «острая», «острая-медленная» волна до возникновения самих приступов. На МРТ и КТ видны снижения объема мозга преимущественно за счет уменьшения белого вещества, атрофических изменений хвостатого ядра и среднего мозга [3].

К дополнительным признакам относятся: эпизоды гипервентиляции и задержки дыхания, скрежетание зубами, сколиоз, спастичность, задержка роста, деформация положения ног, беспричинный смех и пронзительные крики, нарушение болевой чувствительности [2].

Специфическое лечение данного заболевания на сегодняшний день отсутствует. Существуют только обнадеживающие исследования некоторых лабораторий, сотрудникам которых удалось «включить» ген MECP2 у мышей и тем самым добиться исчезновения симптомов заболевания [1, 2].

В сфере практической медицины на данный момент доступна только симптоматическая терапия, которая сопряжена с рядом трудностей – в частности, эпилептические припадки при этом синдроме плохо поддаются устранению противосудорожными средствами. Также для лечения синдрома Ретта применяют ноотропные препараты, для коррекции нарушений сна используют снотворные препараты из группы барбитуратов [2, 5].

Прогноз на лечение синдрома Ретта неблагоприятный, так как эта патология ведет к тяжелой умственной отсталости, а также к ряду двигательных и неврологических расстройств. Больные с данным заболеванием при соответствующем уходе и симптоматической терапии, могут доживать до 40-50 лет, однако существует довольно высокий риск внезапной смерти. Значительно ухудшает прогноз синдрома Ретта и снижает продолжительность жизни больных

наличие пороков развития внутренних органов, что имеет место примерно в трети случаев смерти. Главные причины летального исхода – дыхательная или полиорганная недостаточность, у взрослых пациентов также опасен риск инсульта [4].

Профилактика синдрома Ретта возможна лишь в виде пренатальной диагностики генетическими методами по наличию мутации в гене MECP2. У мальчиков патологию развития головного мозга и внутренних органов можно заметить при профилактических ультразвуковых обследованиях во время беременности [5].

Список литературы

1. Тиганов А.С., Снежневский А.В., Орловская Д.Д. Руководство по психиатрии 2 том, М.: Медицина, 1999. – 712 с.
2. Дети с синдромом Ретта / [пер. с фр. Н. Ливановской, Ю. Пузырей, В. Архангельской; под общей ред. Н. Ливановской]. – М.: Теревинф, 2009. – 264 с.
3. Мухин К.Ю. Синдром Ретта / К.Ю. Мухин, В.И. Карпова, И.С. Безрукова // Российский журнал детской неврологии. – 2015. – № 10. – С. 43–51.
4. Sarojini Budden, MD; Theresa E. Barlotta, PhD; Meir Lotan, PhD; Carrie Luse; Cochavit Elefant. Сотрудничество между специалистами при ведении пациентов с синдромом Ретта: интегрирование медицинских, терапевтических и образовательных аспектов. 2012. [Электронный ресурс]. URL: <https://pandia.ru/text/80/139/34934.php> (дата обращения: 10.11.2020).
5. Юров И.Ю. Комплексный клинико-генетический подход к диагностике синдрома Ретта у детей / И.Ю. Юров, С.Г. Ворсанова, В.Ю. Воинова-Улас, П.В. Новиков, Ю.Б. Юров // Российский журнал педиатрии. – 2012. – № 6. – С. 38–43.

НЕ ИНВАЗИВНЫЕ МЕТОДЫ ОМОЛАЖИВАНИЯ КОЖИ

^{1,2}Слесаренко М.В., ²Ленда И.В.,
²Пономарев А.В., ²Бессонов Е.А.

¹Международный медицинский
научно-образовательный центр,

Владивосток, e-mail: avers2@yandex.ru;

²Дальневосточный федеральный университет,
Владивосток, e-mail: korobkinanatolij81@gmail.com

Научные руководители д.м.н., профессор
Рева Г.В., д.т.н., профессор Гульков А.Н.

Население мира стареет, а продолжительность социально активной жизни увеличивается. При этом у пожилых людей, как мужчин, так и женщин, сохраняется желание выглядеть моложе своего возраста. Приобретают огромный интерес методы омолаживания кожи с помощью не инвазивных методов воздействия, которые имеют небольшое число противопоказаний и наименьший процент осложнений. Авторами проведен анализ данных доступной литературы с представлением наиболее перспективных методов омоложения кожи пациентов, нуждающихся в эстетической коррекции возрастных изменений.

Актуальность Golberg A., Khan S., Belov V., и соавторы (2015) отмечают, что от дегенеративных кожных заболеваний страдает треть людей старше шестидесяти лет [1]. Современные мето-