

УДК 616. 529.1:616.31]-036-084-053.2

В.В. Іванчишин¹, А.С. Кузик^{1,2}, У.О. Стадник¹, М.А. Кузик¹

Профілактика захворювань порожнини рота в дітей з бульозним епідермолізом: опис клінічного випадку та огляд стану проблеми

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

²Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр, м. Львів, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 3(131): 126-133. doi 10.15574/SP.2023.131.126

For citation: Ivanchyshyn VV, Kuzyk AS, Stadnyk UO, Kuzyk MA. (2023). Prevention of oral diseases in children with epidermolysis bullosa: a case report and literature review. Modern Pediatrics. Ukraine. 3(131): 126-133. doi 10.15574/SP.2023.131.126.

На сьогодні понад 300 млн осіб у світі страждають на одне або кілька рідкісних (орфанних) захворювань. Бульозний епідермоліз (БЕ) — гетерогенна група спадкових захворювань, що характеризується генетичною схильністю до надчутливої реакції організму на незначне пошкодження шкіри утворенням пухирів і ерозій на шкірних і слизових покриттях із наступним утворенням рубців. Є одним із найтяжчих спадкових дерматозів. При БЕ патологічні стани виникають і в ротовій порожнині. Отже, пацієнти з БЕ потребують особливого «атравматичного» підходу до виконання медичних маніпуляцій, а також проведення гігієнічного догляду, санації порожнини рота тощо.

Мета — на прикладі клінічного випадку систематизувати клінічні рекомендації з догляду за порожниною рота в пацієнтів із БЕ.

Клінічний випадок. Наведено клінічний випадок пацієнта з дистрофічною формою БЕ та діагнозом «Загострення хронічного гранулюючого періодонтиту». Під час огляду порожнини рота виявлено мікростомію, множинний карієс, ерозії та виразки на слизовій оболонці порожнини рота, ознаки хронічного катарального гінгівіту, а також зубощелепні аномалії. Після досягнення задовільного ступеня відкриття рота шляхом міогімнастики проведено лікування загострення хронічного гранулюючого періодонтиту зуба 23. У результаті клінічного спостереження та аналізу літературних джерел систематизовано практичні рекомендації, метою яких є полегшення лікування захворювань порожнини рота в пацієнтів із БЕ.

Висновки. Лікування захворювань порожнини рота в пацієнтів із БЕ полягає насамперед у попередженні болю та запобіганні вторинного інфікування елементів ураження. Лікування карієсу зубів сприяє правильному положенню язика, удосконаленню ковтання та фонетиці. Поліпшується харчовий статус, а також естетичний вигляд. Санована ротова порожнина зменшує ризик травмування слизової оболонки порожнини рота та глотки. У лікуванні хворих із БЕ важливе значення має мультидисциплінарний підхід із залученням фахівців різних спеціальностей. Виконання простих, але дієвих рекомендацій дитячих стоматологів дає змогу підвищити ефективність профілактики захворювань порожнини рота в цих дітей.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків та дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти, бульозний епідермоліз, порожнина рота, профілактика.

Prevention of oral diseases in children with epidermolysis bullosa: a case report and literature review

V.V. Ivanchyshyn¹, A.S. Kuzyk^{1,2}, U.O. Stadnyk¹, M.A. Kuzyk¹

¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

²Western Ukrainian Specialized Children's Medical Centre, Lviv, Ukraine

Today, more than 300 million people worldwide suffer from one or more rare diseases. Epidermolysis bullosa (EB) is a heterogeneous group of hereditary diseases characterized by a genetic predisposition to a hypersensitive body reaction to minor skin damage, characterized by the formation of blisters and erosions on the skin and mucous membranes, followed by scarring. It is one of the most severe hereditary dermatoses. In EB, pathological conditions also occur in the oral cavity. Thus, patients with EB require a special «atraumatic» approach to medical procedures, hygienic care, professional oral hygiene, etc.

Purpose — to systematize clinical recommendations for oral care for patients with BE on the basis of a clinical case.

Clinical case. We present a clinical case of a patient with a dystrophic EB and a diagnosis of acute chronic granulating periodontitis. Examination of the oral cavity revealed microstomia, multiple caries, erosions and ulcers on the oral mucosa, signs of chronic catarrhal gingivitis, as well as dentoalveolar anomalies. After achieving a satisfactory degree of mouth opening using a set of exercises for the maxillofacial muscles, treatment of the acute chronic granulating periodontitis of the tooth 23 was performed. As a result of the clinical observation and analysis of the literature, we systematized practical recommendations aimed at facilitating the treatment of oral diseases in patients with EB.

Conclusions. Treatment of oral diseases in patients with EB is primarily aimed at preventing pain and preventing secondary infection of affected areas. Treatment of dental caries contributes to the correct position of the tongue, improved swallowing and phonetics, as well as to improvement in nutritional status and aesthetic appearance. Oral hygiene reduces the risk of injury to the oral and pharyngeal mucosa. In the treatment of patients with EB, it is important to use a multidisciplinary approach with the involvement of specialists of different specialties. Implementation of simple but effective recommendations made by pediatric dentists will increase the effectiveness of prevention of oral diseases in these children.

The study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Informed consent of parents and child was obtained for the study.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: epidermolysis bullosa, oral cavity, children, prevention.

Вступ

На сьогодні понад 300 млн осіб у світі страждають на одне або кілька рідкісних (орфанних) захворювань (Rare Orphan Disease) [3,19]. За даними Громадської спілки «Орфанні захворювання України», налічується не менше 1,5–2 млн пацієнтів із рідкісними захворюваннями. Така розбіжність у кількості хворих пояснюється відсутністю в Україні Державного реєстру хворих на орфанні захворювання. Тобто загальносвітова тенденція зростання кількості хворих на рідкісні захворювання свідчить про актуальність досліджень щодо удосконалення механізмів забезпечення їх медичною, фармацевтичною та соціальною допомогою [5].

Рідкісні (орфанні) захворювання (від англ. *orphan* — сирота) — це узагальнена назва для вроджених або набутих захворювань, які вкрай рідко зустрічаються в загальній популяції населення та погіршують якість життя, хронічно прогресують і можуть призвести до інвалідності або смерті. Такі хворі потребують високоякісного, безперервного та довільного лікування [6].

Європейський комітет експертів із рідкісних захворювань (The European Union Committee of Experts on Rare Diseases) на сьогодні визнає від 5000 до 8000 нозологічних форм орфанних захворювань, а у світі щотижня описується приблизно 5 нових патологічних станів, однак лише 250 із них мають шифр у Міжнародній класифікації хвороб 10-го перегляду (МКХ-10). Реєстр орфанних захворювань в Україні містить 171 захворювання із зазначенням кодів МКХ-10, відповідно до наказу МОЗ України «Про затвердження переліку рідкісних (орфанних) захворювань» від 27.10.2014 № 778 [14].

Бульозний епідермоліз (БЕ) — гетерогенна група спадкових захворювань, що характеризується генетичною схильністю до надчутливої реакції організму на незначне пошкодження шкіри утворенням пухирів та ерозій на шкірних і слизових покриттях із наступним утворенням рубців (інша назва «механобульозні дерматози»). Малюків, які страждають на це захворювання, називають «дітьми-метеликами», оскільки їхня шкіра стає настільки ж тендітною і вразливою, як крила метелика. Захворювання поширене у всьому світі та може виявлятися у всіх расових групах. Успадковується за закона-

ми Менделя, передаючи дефектний ген аутосомно-домінантно або аутосомно-рецесивно [10].

Бульозний епідермоліз є одним із найтяжчих спадкових дерматозів. Частота у світі становить близько 17 дітей на 1 млн живих новонароджених. У європейських країнах середня частота дорівнює 1:30000. Згідно з розрахунками, у США налічується від 25 000 до 50 000 хворих, а у Великій Британії — 5 000 хворих на БЕ. У зв'язку з відсутністю державного реєстру пацієнтів із БЕ в Україні, точні дані щодо кількості цих хворих відсутні. За даними Адаптованої клінічної настанови, заснованої на доказах (Державний експертний центр МОЗ України, 2016 р.), станом на 21.10.2015 в Україні зареєстровано 154 особи, хворі на БЕ. Приблизно 50% із них страждають на легку форму БЕ, а інші мають середньотяжку і тяжку форми з поширеними ураженнями шкіри та слизових оболонок [7].

В основі класифікації БЕ лежить розподіл на типи залежно від рівня формування міхурів у шарах шкіри на ультраструктурному рівні. Отже, є чотири види БЕ: простий, межовий, дистрофічний та синдром Кіндлера. При простому типі БЕ пухирці утворюються у верхніх шарах епідермісу. Межовий тип характеризується тим, що епідерміс відділяється від базальної пластини, формуючи міхур у ділянці прозорої пластинки (*lamina lucida*). Міхури загоюються без обширного рубцювання. Грануляційна тканина утворюється на певних ділянках тіла. Окрім шкірних, виникають і полісистемні прояви. При дистрофічному типі БЕ базальна пластинка залишається прикріпленою до епідермісу, а порожнина міхура формується під щільною пластинкою (*lamina densa*) дермо-епідермального з'єднання. Симптомами цієї форми БЕ є генералізоване рецидивне утворення міхурів, ерозій, атрофічне рубцювання, а також дистрофія кінцівок, втрата нігтів і псевдосиндактилія. При синдромі Кіндлера шкіра може розширюватися одразу на декількох ультраструктурних рівнях. Основними клінічними ознаками захворювання є утворення пухирців із моменту народження, генералізована прогресуюча пойкилодермія, фоточутливість, псевдосиндактилія, стенозуючі процеси шлунково-кишкового та уrogenітального тракту [10–12].

Щодо проявів БЕ в порожнині рота (ПР), то при різних формах БЕ діагностуються різні патологічні стани (табл.). Зокрема, при просто-

Таблиця

Частота деяких захворювань порожнини рота залежно від типу бульозного епідермолізу (%)

Аномалія	Простий тип	Межовий тип	Дистрофічний тип
Мікростомія	0,2	1,2	45,8
Анкілоглосія	0,1	2,4	52,2
Пухирці/ерозії на СОПР	14,6	58,3	87,9
Аномалії розвитку зубів	3,0	38,7	22,7
Множинний карієс	12,6	28,3	57,4
Передчасна втрата зубів	8,1	21,6	38,2

му типі БЕ найчастіше зустрічається множинний карієс зубів і пухирці чи ерозії на слизовій оболонці порожнини рота (СОПР), а для межового типу, крім цього, характерними є також аномалії розвитку зубів і некаріозні ураження (гіпоплазія емалі). Дистрофічний тип характеризується високою частотою мікростомії та анкілоглосії, запального ураження ясен; синдром Кіндлера часто супроводжується розвитком атипового швидко прогресуючого пародонтиту [8,13,20,22,23].

Отже, для клінічної картини, яка виникає в ПР при БЕ, характерні:

- малі та/або великі везикуло-бульозні ураження;
- ерозії та виразки СОПР, рубцювання;
- висока інтенсивність і поширеність карієсу;
- гіпоплазія емалі;
- мікростомія;
- анкілоглосія;
- облітерація присінку ПР;
- депапільція сосочків спинки язика;
- втрата піднебінних валиків;
- аномалія прикусу;
- денто-альвеолярна непропорційність і скупченість зубів.

На виникнення та розвиток стоматологічної патології в пацієнтів із БЕ впливають як типові загальні фактори, так і місцеві, насамперед погана гігієна ПР, пов'язана з утворенням пухирців у ПР і навколо, утворенням рубцевих контрактур навколо рота, мікростомією. Окрім цього,

у таких пацієнтів знижена рухомість язика, недостатня моторика рук. Не менш важливим фактором є особливості харчування, зокрема, вживання рідкої та перетертої їжі.

Отже, пацієнти з БЕ потребують особливого «атравматичного» підходу до виконання медичних маніпуляцій, а також проведення гігієнічного догляду, санації ПР тощо (рис. 1) [2,4].

Мета дослідження — на прикладі клінічного випадку систематизувати клінічні рекомендації з догляду за ПР у пацієнтів із БЕ.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дитини.

Клінічний випадок

На кафедру стоматології дитячого віку Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького звернувся пацієнт Х., віком 16 років, зі скаргами на постійний ниючий біль, посилення болю при накушуванні та відчуття розпирання в зубі 23. З анамнезу відомо, що пацієнт страждає на дистрофічну форму БЕ (діагноз встановлено в кабінеті бульозного епідермолізу Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ», м. Київ). У пацієнта наявні характерні для цього захворювання симптоми: кератодермія, ділянки атрофії шкіри, рубці, вогнищева алопеція, ураження очей, обструкція слюзовивідних каналів, деформації кінцівок, контрактури, зростання пальців (псевдосиндактилія), відсутність нігтів (рис. 2).



Рис. 1. Множинний карієс та зубощелепні аномалії в пацієнта з бульозним епідермолізом [4]



Рис. 2. Пацієнт Х., віком 16 років, бульозний епідермоліз, дистрофічна форма: вогнищева алопеція, зростання пальців (псевдосиндактилія)

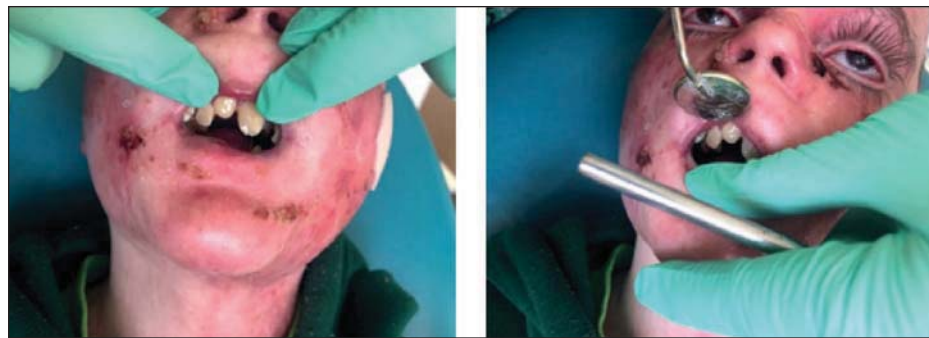


Рис. 3. Пацієнт Х., віком 16 років, бульозний епідермоліз, дистрофічна форма: мікростомія, ерозії та виразки на слизовій оболонці порожнини рота, зубощелепні аномалії

Огляд ПР пацієнта обмежений внаслідок утрудненого відкриття рота. Виявлено мікростомію, множинний карієс, ерозії та виразки на СОПР, ознаки хронічного катарального гінгівіту, а також наявність зубощелепних аномалій (порушення положення зубів, звуження зубних рядів, відкритий прикус) (рис. 3).

У результаті обстеження пацієнтові встановлено діагноз — «Загострення хронічного гранулюючого періодонтиту».

Результати дослідження та їх обговорення

Обмежене відкривання рота розцінюється як найбільша клінічна складність у стоматологічному лікуванні хворих із БЕ [1]. Отже, першочерговою проблемою в лікуванні періодонтиту в пацієнта була мікростомія. Іншою складністю було тяжке загальносоматичне захворювання, яке значно ускладнювало надання стоматологічної допомоги. У зв'язку з обмеженням відкривання рота пацієнта скеровано для подальшої консультації до спеціалістів Західноукраїнського спеціалізованого дитячого медичного центру (м. Львів), у якому хлопця консілярно оглянуто дитячим і пластичним хірургами, анестезіологом та імунологом. Прийнято рішення відмовитися від хірургічної корекції мікростомії. Та-

кий метод у пацієнта з БЕ міг би спровокувати погіршення загального стану у вигляді утворення масивного рубцевого процесу та посилення стенозу ротової щілини. Хворому рекомендовано лікування стоматологічної патології після консервативного лікування мікростомії. Перевагу надано тривалому проведенню комплексу міогімнастичних вправ, які хлопець виконував упродовж 14 діб. Такий підхід дав змогу збільшити відкривання ПР більше ніж на 2 см (рис. 4, 5).

Слід зазначити, що пацієнти з мікростомією повинні робити вправи щоденно. Півгодинні вправи перед стоматологічним лікуванням допомагають поліпшити доступ до ПР. При цьому не варто забувати, що після припинення міогімнастики обмежене відкривання ПР повертається до вихідного або ще гіршого ступеня.

Після досягнення задовільного ступеня відкривання рота проведено лікування загострення хронічного гранулюючого періодонтиту зуба 23 (розкриття порожнини зуба, інструментальна та медикаментозна обробка кореневого каналу, тимчасова obturaція кореневого каналу пастою на основі гідроксиду кальцію з подальшою obturaцією кореневого каналу після згасання явищ загострення запального процесу).

Лікування пацієнта відбувалося під контролем антибіотиків для попередження можливих ускладнень.

У результаті клінічного спостереження та аналізу літературних джерел систематизовано практичні рекомендації, метою яких є полегшення лікування захворювань ПР у пацієнтів із БЕ.

Профілактику стоматологічних захворювань у дітей із БЕ слід починати вже в ранньому віці. Першу консультацію дитячого стоматолога потрібно проводити у віці 3–6 місяців (до прорізування зубів), при цьому необхідно звертати увагу на нічне годування дитини. Доцільним є також корекція дієтичних звичок, консультування з питань харчування (у тому числі вживання ліків без цукру). Особливу увагу варто приділяти навчанню дитини та її батьків індивідуальній гігієні ПР, застосуванню фторидів і допоміжних засобів, а також інформуванню про прояви БЕ на СОПР та ураження зубів [4,7,8,15–18,21].

Рекомендації щодо догляду за ПР у домашніх умовах:

- усі пацієнти з БЕ повинні чистити зуби незалежно від його форми;

- слід надавати перевагу щіткам із маленькою головкою, монопучковим щіткам;
- важливо використовувати щітки з м'якими щетинками (soft, super soft), щетина може бути додатково пом'якшена замочуванням у теплій/гарячій воді;
- хворі зі значною мікростомією повинні застосовувати короткі щетинки, для цього можна підрізати щетинки зубної щітки, але перед використанням переконатися, що вони залишилися м'які та не пошкодять м'які тканини; короткі розсічені щетинки мають бути звернені до оклюзійної поверхні молярів;
- для пацієнтів із псевдосиндактилією мають бути спеціальні пристосування для утримання зубної щітки або спеціальні адаптаційні ручки зубної щітки (рис. 6);
- спеціальна адаптована зубна щітка для пацієнтів із БЕ є предметом вибору, оскільки чистить піднебіння та вестибулярні поверхні зубів одночасно (рис. 7);
- батьки повинні допомагати дітям краще очищати зубний наліт і слідкувати за попередженням травмування;



Рис. 4. Засоби для міогімнастики



Рис. 5. Результати міогімнастики, пацієнт Х., віком 16 років, бульозний епідермоліз, дистрофічна форма: а) до початку вправ, ступінь відкриття рота тяжкий (1 см); б) після завершення, ступінь відкриття рота легкий (3 см)



Рис. 6. Спеціальні пристосування для чищення зубів у пацієнтів із бульозним епідермолізом

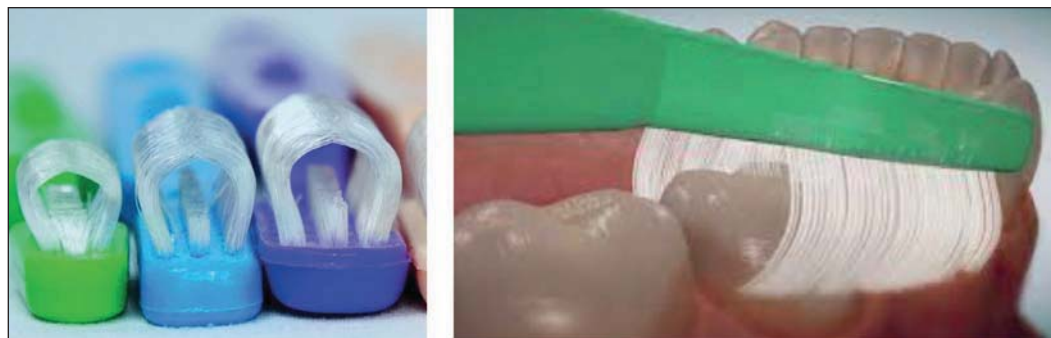


Рис. 7. Спеціальна адаптована зубна щітка для пацієнтів із БЕ

- за наявності болю або інших тимчасових причин, які утруднюють чищення зубів, можна використовувати дентальні серветки, одноразові міні-щітки, чисту бавовняну тканину;
- слід ополіскувати ПР протягом дня (фторвмісні ополіскувачі / вода), особливо після кожного вживання їжі.

Також систематизовано практичні рекомендації для дитячого стоматолога в лікуванні дітей з БЕ. Отже, під час амбулаторного прийому для мінімізації травмування СОПР необхідно:

- перед виконанням маніпуляції обробляти губи пацієнта вазеліном;
- в якості опори для слиновідсмоктувача обирати вологий ватний валик або оклюзійну поверхню зубів;
- міхур, який виник у процесі стоматологічного лікування, усувати за допомогою голки або розрізу ножицями для запобігання розширення ділянки ураження через тиск рідини;
- пустер використовувати з обережністю через можливість утворення міхурів;
- застосовувати інструменти маленьких розмірів;
- обирати розмір ватних валиків, що відповідає обмеженому простору ПР;
- у кінці кожної клінічної процедури вилучати всі залишки стоматологічних мате-

ріалів за допомогою вологих валиків у під'язиковому просторі, присінку ПР, оскільки в пацієнтів неможливе самоочищення ПР через анкілоглозію;

- надавати перевагу ART-методиці;
- обирати стоматологічний матеріал залежно від умов ізоляції та особливостей каріозного процесу;
- серед пломбувальних матеріалів надавати перевагу групі цементів (склоіномерні цементи);
- ендодонтичне лікування можливе в тих пацієнтів із БЕ, які не мають обмеження відкриття ПР;
- при тяжкому ступені мікростомії забезпечувати індивідуальний доступ до пульпової камери зуба в кожному клінічному випадку;
- для фронтальної групи зубів забезпечувати переважно вестибулярний доступ;
- для антисептичної обробки СОПР використовувати лише середники у вигляді водного розчину.

Окрім цього, усім пацієнтам із БЕ рекомендовано:

- використовувати фториди для полоскання ПР;
- коригувати харчування та виробляти дієтичні звички для попередження розвитку карієсу, яке слід починати в ранньому віці;

— у разі призначення ліків у вигляді таблеток пацієнтам із БЕ потрібно пам'ятати, що проко-
втування може провокувати формування стено-
зу стравоходу. Тому таблетки краще замінити на
рідкі форми. Якщо ліки без цукру не доступні,
батьків слід інформувати, як попередити руй-
нування зубів, та порекомендувати правильний
догляд, як мінімум, полоскання ПР після засто-
сування препарату;

— частота відвідування стоматолога — кожні
3–6 місяців залежно від ураження СОПР і зубів.
Окремі пацієнти можуть потребувати щомісяч-
ного огляду та лікування.

Висновки

Лікування захворювань ПР у пацієнтів із БЕ
полягає насамперед у попередженні болю та

запобіганні вторинного інфікування елементів
ураження.

Відновлення фронтальних зубів сприяє
правильному положенню язика, удосконалено-
му ковтанню та фонетиці. Поліпшується хар-
човий статус, а також естетичний вигляд. Са-
нована ПР зменшує ризик травмування СОПР
і глотки.

У лікуванні хворих із БЕ важливе значення
має мультидисциплінарний підхід із залучен-
ням фахівців різних спеціальностей.

Виконання простих, але дієвих рекомендацій
дитячих стоматологів дасть змогу підвищити
ефективність профілактики захворювань ПР у
цих дітей.

*Автори заявляють про відсутність конфлік-
ту інтересів.*

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Arpaç O, Arslanoğlu Z, Altan HO, Kale E, Bilgic F. (2015). Epidermolysis Bullosa in dentistry: Report of three cases and review of the literature. *Journal of International Dental and Medical Research*. 8: 133–139.
- Babintseva AH, Hedeon IV, Hodovanets YuD, Hodovanets OS, Petrov VA. (2020). Buloznyi epidermoliz: klinichne sposterezhennia ta praktychni aspekty likuvannia. Aktualni problemy suchasnoi medytsyny: Visnyk Ukrainkoï medychnoi stomatolohichnoi akademii. 3: 9–13. [Бабінцева АГ, Гедеон ІВ, Годованець ЮД, Годованець ОС, Петров ВА. (2020). Бульозний епідермоліз: клінічне спостереження та практичні аспекти лікування. Актуальні проблеми сучасної медицини: Вісник Української медичної стоматологічної академії. 3: 9–13].
- Brylinski M, Naderi M, Govindaraj RG, Lemoine J. (2018). Exploring the Opportunity Space to Combat Orphan Diseases with Existing Drugs. *J Mol Biol*. 15: 2266–2273. doi: 10.1016/j.jmb.2017.12.001.
- Dag C, Bezgin TC, Ozalp N. (2014). Dental management of patients with epidermolysis bullosa. *Oral health and dental management*. 13: 623–627.
- Datsenko IS, Kabachna AV, Hulpa VS. (2021). Suchasni pohliady na medychno zabezpechennia patsientiv iz ridskynymy khvorobamy systemy krovoobihu v ukraini i sviti. *Farmatsevtichnyi zhurnal*. 76; 4: 16–31. [Даценко ІС, Кабачна АВ, Гульпа ВС. (2021). Сучасні погляди на медичне забезпечення пацієнтів із рідкісними хворобами системи кровообігу в Україні і світі. *Фармацевтичний журнал*. 76; 4: 16–31].
- Dawkins HJS, Draghia-Akli R, Lasko P, Lau LPL, Jonker AH, Cutillo CM et al. (2018). Progress in Rare Diseases Research 2010–2016: An IRDiRC Perspective. *Clin Transl Sci*. 11: 11–20. doi: 10.1111/cts.12501.
- Derzhavnyi ekspertnyi tsentr MOZ Ukrainy. (2016). Adaptovana klinichna nastanova, zasnovana na dokazakh. Buloznyi epidermoliz: 77. [Державний експертний центр МОЗ України. (2016). Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах. Бульозний епідермоліз: 77]. URL: https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2016_135_akn_be.pdf.
- Dos Santos MN, Franco AG, dos Santos DS, da Silva WCG, Gomes LAB et al. (2022). Epidermolysis Bullosa: oral manifestations and dental management. *Research, Society and Development*. 11; 1: e40411125188. doi: 10.33448/rsd-v11i1.25188.
- Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Has C et al. (2014). Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *Dermatology*. 70; 6: 1103–1126. doi: 10.1016/j.jaad.2014.01.903.
- Fine JD, Hintner H (eds). (2009). *Life with Epidermolysis bullosa. Etiology, Multidisciplinary Care and Therapy*. Wien New York: Springer: 359.
- Fine JD. (2010). Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 5: 12. doi: 10.1186/1750-1172-5-12.
- Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A et al. (2020). Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *British Journal of Dermatology*. 183; 4: 614–627. doi: 10.1111/bjd.18921.
- Joseph C, Marty M, Dridi SM, Verhaeghe V, Bailleul-Forestier I, Chiaverini C et al. (2023). Oral health status in patients with inherited epidermolysis bullosa: a comparative multicenter study. *Quintessence International*. 54; 1: 34–43. doi: 10.3290/j.qi.b3479975
- Kotvitska AA, Cherkashyna AV. (2016). Doslidzhennia suchasnoho stanu derzhavnoho rehuliuвання medyko-farmatsevtichnoho zabezpechennia khvorykh na orfanni zakhvoriuvannia v Ukraini. *Sotsialna farmatsiia v okhoroni zdorovia*. 2; 1: 29–36. [Котвіцька АА, Черкашина АВ. (2016). Дослідження сучасного стану державного регулювання медико-фармацевтичного забезпечення хворих на орфанні захворювання в Україні. *Соціальна фармація в охороні здоров'я*. 2; 1: 29–36].
- Krämer S, Lucas J, Gamboa F, Peñarrocha DM, Peñarrocha OD, Guzmán-Letelier M et al. (2020). Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa. *Spec Care in Dentistry*. 40: 3–81.
- Krämer S, Serrano MC, Zillmann G, Gálvez P, Araya I, Yanine N et al. (2012). Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa – Best Clinical Practice Guidelines. *International Journal of Paediatric Dentistry*. 22: 1–35. doi: 10.1111/j.1365-263X.2012.01247.x.
- Krämer S, Villanueva J (eds). (2011). *Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa: Best Clinical Practice Guidelines*. DEBRA Int.: 66.
- Scheidt L, Sanabe ME, Diniz MB. (2015). Oral Manifestations and Dental Management of Epidermolysis Bullosa Simplex.

-
- Int J Clin Pediatr Dent. 8; 3: 239–241. doi: 10.5005/jp-journals-10005-1321.
19. Schieppati A, Henter JI, Daina E, Aperia A. (2008). Why rare diseases are on important medical and social issue. The Lancet. 9629: 2039–2041. doi: 10.1016/S0140-6736(08)60872-7.
 20. Wiebe CB, Penagos H, Luong N, Slots J, Epstein E, Siegel D et al. (2003). Clinical and Microbiologic Study of Periodontitis Associated with Kindler Syndrome J Periodontol. 74: 25–31.
 21. Wiener RC, Dinsmore RR, Meckstroth R, Marshall W. (2016). Providing Daily Oral Infection Control to Persons Dependent on others for Activities of Daily Living: A Semi-Qualitative Descriptive Study. J Dent Craniofac Res. 1 (1): 1–11. doi: 10.21767/2576-392x.100002.
 22. Wright JT. (1999). Oral manifestations of epidermolysis bullosa. In: Epidermolysis bullosa: clinical, epidemiologic, and laboratory advances, and the findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry. Baltimore: Johns Hopkins University Press: 236–257.
 23. Wright JT. (2010). Oral manifestations in the epidermolysis bullosa spectrum. Dermatol Clin. 28; 1: 159–164. doi: 10.1016/j.det.2009.10.022.
-

Відомості про авторів:

Іванчишин Вікторія Вікторівна — к.мед.н., доц., доц. каф. стоматології дитячого віку Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. <https://orcid.org/0000-0002-7523-144X>.

Кузик Андрій Станіславович — к.мед.н., доц., зав. каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69; лікар-дитячий хірург Західноукраїнського спеціалізованого дитячого медичного центру. Адреса: м. Львів, вул. Дністерська, 27. <https://orcid.org/0000-0002-8134-3544>.

Стадник Уляна Олегівна — к.мед.н., доц., доц. каф. терапевтичної стоматології, пародонтології та стоматології ФПДО Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. <https://orcid.org/0000-0002-5389-6547>.

Кузик Меланія Андріївна — студентка медичного факультету № 1 Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. Стаття надійшла до редакції 28.01.2023 р., прийнята до друку 11.04.2023 р.