

DOI: 10.18481/2077-7566-20-16-3-96-105
УДК: 616.314-007.17+616.314-007.21-089.23

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ КЛОУСТОНА И ВРОЖДЕННОЙ АДЕНТИЕЙ

Галонский В.Г.^{1,2}, Тарасова Н.В.¹, Сурдо Э.С.¹, Градобоев А.В.³

- 1 Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск, Россия
- 2 Красноярский научный центр Сибирского отделения Российской академии наук, НИИ медицинских проблем Севера, г. Красноярск, Россия
- 3 Стоматологическая клиника ООО «Гелиос», г. Шарыпово, Россия

Аннотация

Предмет. Синдром Клоутона входит в перечень редких врожденных (орфанных) заболеваний. Вопрос особенностей стоматологической реабилитации больных с синдромом Клоутона и врожденной адентией остается дискуссионным. Утвержденные клинические рекомендации для практикующих врачей-стоматологов по данной проблеме отсутствуют.

Цель — повышение эффективности диагностических и лечебных мероприятий у детей с синдромом Клоутона и врожденной адентией в клинике ортопедической стоматологии и ортодонтии.

Методология. Для демонстрации возможностей эффективной ортопедической стоматологической реабилитации представлен клинический случай лечения пациента 14 лет с синдромом Клоутона и врожденной адентией, сложной и неоднозначно трактуемой ситуацией в полости рта как наиболее оправданной, заранее предсказуемой тактики клинического ведения больных.

Результаты. Описаны результаты анализа отечественной и зарубежной литературы по проблеме выявления отличительных диагностических признаков больных с синдромом Клоутона, использованные в диагностическом процессе представленного клинического случая. Представлены технологические особенности и преимущества избранного малоинвазивного подхода в лечении — съемного зубного протезирования. Приведены фотодокументы результатов лечения, свидетельствующие об эстетической, функциональной и социальной реабилитации пациента.

Выводы. Представленный в статье литературный обзор основных отличительных диагностических клинических признаков синдрома Клоутона является эффективным диагностическим алгоритмом в клинике ортопедической стоматологии и ортодонтии, формирующим у практических врачей-стоматологов четкую маршрутизацию по привлечению для консультирования специалистов смежных специальностей в случаях выявления больных с данной патологией. Представленный клинический пример использования малоинвазивных ортопедических стоматологических методов реабилитации больных с синдромом Клоутона и врожденной адентией является вариантом выбора, дающим заранее предсказуемые удовлетворительные эстетические и функциональные результаты лечения, социальную адаптацию пациентов и широкий спектр последующих клинических решений при ведении больных в ближайшие и отдаленные периоды после окончания лечения.

Ключевые слова: синдром Клоутона, эктодермальная дисплазия, врожденная адентия, ортопедическое стоматологическое лечение, съемные зубные протезы, орфанные заболевания

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Авторы:

Владислав Геннадьевич ГАЛОНСКИЙ

д. м. н., профессор кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии, кафедры стоматологии ИППО, ведущий научный сотрудник, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, Федеральный исследовательский центр «Красноярский научный центр Сибирского отделения Российской академии наук», НИИ медицинских проблем Севера, г. Красноярск
vg73@bk.ru

Наталья Валентиновна ТАРАСОВА

к. м. н., доцент кафедры стоматологии ИППО, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск
tarasovastom1@mail.ru

Эльвира Сергеевна СУРДО

аспирант, ассистент кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии, Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск
elvira_surdo@mail.ru

Анатолий Владимирович ГРАДОБОВЕВ

врач-стоматолог, Стоматологическая клиника ООО «Гелиос», г. Шарыпово
solutionmortalis@gmail.com

Адрес для переписки: Эльвира Сергеевна СУРДО

660118, г. Красноярск, ул. 9 мая, д. 27, кв. 116 Тел.: 89082091076
elvira_surdo@mail.ru

Образец цитирования:

Галонский В.Г., Тарасова Н.В., Сурдо Э.С., Градобоев А.В.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ КЛОУСТОНА И ВРОЖДЕННОЙ АДЕНТИЕЙ
Проблемы стоматологии, 2020, т. 16, № 3, стр. 96—105
© Галонский В.Г. и др. 2020
DOI: 10.18481/2077-7566-20-16-3-96-105

Поступила 13.09.2020. Принята к печати 30.09.2020

DOI: 10.18481/2077-7566-20-16-3-96-105

A CLINICAL CASE OF ORTHOPAEDIC DENTAL REHABILITATION OF A PATIENT WITH CLOUSTON SYNDROME AND CONGENITAL EDENTULISM

Galonisky V.G.^{1,2}, Tarasova N.V.¹, Surdo E.S.¹, Gradoboev A.V.³

1 *Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky, Krasnoyarsk, Russia*

2 *Krasnoyarsk Scientific Center of Siberian Branch of the Russian Academy of Sciences, Research Institute of Medical Problems of the North, Krasnoyarsk, Russia*

3 *Dentistry Clinic “Helios”, Sharypovo, Russia*

Annotation

Subject. Clouston syndrome is within the list of rare (orphan) congenital diseases. The issue of peculiarities in dental rehabilitation of patients with Clouston syndrome and congenital edentulism remains discussable. There are no approved clinical guidelines regarding this problem for dental practitioners.

Aim — improvement of diagnostic and treatment procedures efficacy for children with Clouston syndrome and congenital edentulism in the orthopedic dentistry and orthodontics clinic.

Methodology. In order to demonstrate capabilities of efficacious orthopedic dental rehabilitation, a clinical case of a 14-years old patient with Clouston syndrome and congenital edentulism in an ambiguous oral cavity condition is presented, demonstrating the most justified and predictable approach to clinical management of patients.

Results. The paper describes results of analysis of domestic and foreign literature devoted to the issue of determining distinctive diagnostic features of patients with Clouston syndrome used in the diagnostic process in the presented clinical case. Technological peculiarities and advantages of the chosen minimally invasive treatment approach – application of removable dentures – are described. The article demonstrates photographs depicting orthopaedic dental treatment results providing evidence of aesthetic, functional and social rehabilitation of the patient.

Findings. The presented literature review of main distinctive clinical features of Clouston syndrome is an efficacious diagnostic algorithm in clinical orthopedic dentistry and orthodontics that forms a clear route for allied specialists in terms of diagnosis of this pathology in patients. The presented clinical case of minimally invasive orthopedic dental treatment methods for rehabilitation of patients with Clouston syndrome and congenital edentulism is an option that provides for predictable satisfactory aesthetic and functional results of treatment, social adaptation of patients and a wide spectrum of further clinical decisions in short- and long-term follow-up management of patients.

Keywords: *Clouston syndrome, ectodermal dysplasia, congenital edentulism, orthopaedic dental treatment, removable dentures, orphan diseases*

The authors declare no conflict of interest.

Authors:

Vladislav G. GALONISKY

MD, Professor Professor of the Academic chair of Dentistry of Childhood and Orthodontics, Academic chair of Dentistry of Institute of Postgraduate Education, Senior Research Scientist, Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky, Krasnoyarsk Scientific Center of Siberian Branch of the Russian Academy of Sciences, Research Institute of Medical Problems of the North, Krasnoyarsk gvg73@bk.ru

Natalia V. TARASOVA

Candidate of Medicine, Associate Professor of the Academic chair of Dentistry of Institute of Postgraduate Education, Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky, Krasnoyarsk tarasovastom1@mail.ru

Elvira S. SURDO

Advanced Student, Assistant of the Academic chair of Dentistry of Childhood and Orthodontics, Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V.F. Voino-Yasenetsky, Krasnoyarsk elvira_surdo@mail.ru

Anatoly V. GRADOBOEV

Dentist, Dentistry Clinic «Helios», Sharypovo solutiomortalis@gmail.com

Correspondence address: Elvira S. SURDO

660118, Krasnoyarsk, May 9 str., 27-116. Tel.: 89082091076 elvira_surdo@mail.ru

For citation:

Galonisky V.G., Tarasova N.V., Surdo E.S., Gradoboev A.V.

A CLINICAL CASE OF ORTHOPAEDIC DENTAL REHABILITATION OF A PATIENT WITH CLOUSTON SYNDROME AND CONGENITAL EDENTULISM

Actual problems in dentistry, 2020, vol. 16, № 3, p. 96–105

© Galonisky V.G. et al. 2020

DOI: 10.18481/2077-7566-20-16-3-96-105

Received 13.09.2020. Accepted 30.09.2020

Введение

Синдром Клоустона — гидротическая эктодермальная дисплазия (Clouston's syndrome — hydrotic ectodermal dysplasia) — описан в 1929 г. Н.Р. Clouston [16]. В сравнении с ангидротической формой заболевания (синдромом Криста—Сименса—Турена) производные эктодермального зародышевого пласта (волосы, потовые железы, зубы) имеют меньшую степень аномалийного поражения [1—5, 7, 14]. Характерным клиническим признаком является гиподентия — врожденное отсутствие менее 6 зубов. Обычно отсутствуют вторые верхние резцы, все резцы нижней челюсти, премоляры (мозаично), реже встречаются клинические случаи отсутствия всей группы моляров [1, 4, 5, 7, 11, 14, 17, 21]. Патология ногтей характеризуется наличием их дистрофии, гипоплазии, в наиболее тяжелых случаях — аплазии, часто сопровождающихся гнойным воспалением околоногтевого валика и подногтевого пространства (паронихиями). Ногтевые пластинки имеют молочно-белый цвет в грудном и раннем детском возрасте, с возрастом они постепенно утолщаются и становятся дистрофичными. Ногтевые пластинки у взрослых толстые, короткие, с медленным ростом и дистально отделенные от ногтевого ложа, что вызывает в ряде случаев болезненные ощущения. Степень поражения ногтей у одного индивидуума может быть различна. Встречаются случаи анихонии [6, 13]. Количество потовых желез уменьшено, но незначительно, их морфологическая структура существенно не изменена [29, 30]. Волосы на голове жесткие и тусклые, имеют повышенную хрупкость (гипотрихоз). Часто визуализируются очаги алопеции. Данная симптоматика имеет возрастную прогрессию, приводящую к полному (тотальному) облысению. Аналогичное поражение имеет волосяной покров на лице и теле в целом [6, 13]. При гистологическом исследовании кожи обнаруживаются незначительная атрофия эпидермиса, отсутствие или недоразвитие волосяных фолликулов. При электронной микроскопии волосяного стержня выявляются дезорганизация волосяных фибрилл, уменьшение толщины коркового слоя. Иногда диагностируются прогрессирующий ладонно-подошвенный гиперкератоз, гиперпигментация кожи над суставами, в области сосков, подмышечных впадин, лобка, страбизм (косоглазие), катаракта, низкорослость, заторможенность [11]. *Тип наследования* — аутосомный путь, был описан Н. Clouston (1929) [16], аутосомно-доминантный путь наследования впервые выявили Lowrey et al. (1966) в канадских семьях французского происхождения [28], позже — J.S. Giansani et al. (1974) [20]. Классическим современным представлением является то, что синдром Клоустона является аутосомно-доминантным заболеванием с варибельной экспрессией (степень тяжести может варьироваться в пределах одной семьи

и в разных семьях). Мужчины и женщины поражаются с одинаковой частотой в равной степени. Ген располагается на центромерном участке длинного плеча 13 хромосомы. Различные мутации в одном и том же гене отвечают за форму несиндромальной аутосомно-доминантной глухоты и развитие синдрома кератита-ихтиоза-глухоты (KID — keratitis-ichthyosis-deafness) по меньшей мере у одного пациента. Другие гены коннексина демонстрируют схожую варибельность мутаций: сочетания болезней (например, мутации в гене connexin-31 (GJB3)) могут вызывать либо варибельную эритрокератодермию, либо позднее начало аутосомной глухоты [3, 15, 17—19, 21—27, 29, 30]. *Популяционная частота встречаемости* не установлена [8, 9].

Синдром Клоустона входит в перечень редких (орфанных, «сиротских») заболеваний. К данной группе нозологических форм относят врожденные наследственные заболевания, распространенность которых в популяции не превышает определенное количество клинических случаев, определенное нормативными актами законодательства. Так, распространенность редких болезней на 10 тыс. населения, согласно нормативным законодательным документам соответствующих стран, составляет: в США < 7,5, Японии — 4,0, Австралии — 1,1, Евросоюзе — 5,0, Великобритании — 0,18. В Российской Федерации частотным критерием пороговой заболеваемости является показатель распространенности 10 случаев на 100 тыс. населения, который был закреплен в ФЗ № 323 «Об охране здоровья граждан РФ» от 23.11.2012. Ожидаемое ежегодное количество больных с синдромом Клоустона в РФ (на 1,7 млн новорожденных) составляет 1–2 клинических случая. В Российской Федерации проблема своевременного выявления редких болезней становится все более актуальной, при этом практикующие клиницисты на местах имеют недостаточную информированность об орфанных болезнях. Проблеме орфанных заболеваний в учебно-методической и научной медицинской литературе уделено мало внимания. Факторами, препятствующими эффективному решению клинических проблем редких болезней, являются малая частота встречаемости орфанных болезней и синдромов в клинической практике специалистов на местах; сложности в диагностике; отсутствие или недоступность верификации патологии в условиях практического клинического приема; как правило, запоздалая, поздняя диагностика патологии уже в более старших возрастных группах, а не в детском возрасте; нередко, в более 40 % клинических случаев, ошибочная диагностика на местах; отсутствие утвержденных клинических рекомендаций лечения больных с орфанными заболеваниями, в том числе для узких специалистов, их преемственность и взаимодополняемость в клинической практике в усло-

виях стационарного и поликлинического приема на местах; предсказуемые тяжелые социальные последствия орфанных заболеваний при неосуществлении своевременных лечебных мероприятий; низкое качество оказания медицинской помощи; недостаточная информированность практикующих специалистов о редких болезнях [8—12, 14]. В контексте вышесказанного не является исключением вопрос стоматологической реабилитации больных детского возраста с синдромом Клоустона и врожденной адентией. Утвержденные клинические рекомендации для практикующих врачей-стоматологов по данной проблеме отсутствуют [10].

Цель работы — повышение эффективности диагностических и лечебных мероприятий у детей с синдромом Клоустона и врожденной адентией в клинике ортопедической стоматологии и ортодонтии.

Материалы и методы

Для демонстрации возможностей эффективной малоинвазивной ортопедической стоматологической реабилитации в контексте вышесказанного приведен клинический случай (Case Report) ортопедического стоматологического лечения пациента 14 лет с синдромом Клоустона и врожденной адентией, сложной и неоднозначно трактуемой клинической ситуацией в полости рта. Считаем описанную тактику подхода к реабилитационным ортопедическим стоматологическим мероприятиям данной категории больных наиболее оправданной, заранее предсказуемой и дающей широкий спектр последующих клинических решений при ведении больных в ближайшие и отдаленные периоды после лечения.

Результаты и их обсуждение

Эстетические жалобы на момент обращения: на дефект челюстно-лицевой области вследствие уменьшения размеров нижней трети лица, опущения углов рта и наличия заед (мацерации и изъязвлений) в них; нарушение формы верхних центральных резцов, остальных фронтальных зубов верхней и нижней челюстей вследствие наличия стираемости их коронок; нарушение эстетики улыбки вследствие наличия неправильного прикуса; сухость кожи лица; дефект волосяного покрова головы; *морфологические:* на наличие аномалии прикуса; отсутствие большого количества постоянных зубов на верхней и нижней челюстях и физиологической смены временных зубов постоянными; наличие задержавшихся временных зубов с элементами патологической стираемости; дефектов верхнего и нижнего зубных рядов; *функциональные:* на затрудненную жевательную обработку пищи в связи с отсутствием зубов на верхней и нижней челюстях и наличием у имеющихся зубов верхней и нижней челюстей дефектов коронковых частей.

Объективно: рост — 151 см, вес — 42 кг. Подкожно-жировая клетчатка на туловище и конечностях выражена слабо. Наличие алопеции на волосистой части свода черепа. Волосы стали ломкими, обламывались у корня, после чего начали образовываться округлые очаги облысения — небольшие единичные, располагающиеся в правой височной области. Кожа в очагах имеет характер нормальной окраски, фолликулярный аппарат сглажен. По внутренним органам — без особенностей. При осмотре ладоней и стоп определяются незначительный гиперкератоз и дефекты ногтевых пластинок (дистрофия, гипоплазия). Ониходистрофия и медленный рост ногтевых пластинок. Потовые железы не изменены.

Объективно при внешнем осмотре челюстно-лицевой области выявлено: высота нижнего отдела лица уменьшена, верхняя и нижняя губы западают, визуализируется выступание подбородка вперед, носогубные и подбородочные складки выражены, углы рта опущены, в них видны заеды, кожа лица истончена, сухая, уши большие, деформированные, оттопыренные, имеют характер заостренности кверху, щеки запавшие, губы полные, вывернутые кнаружи (рис. 1). Рот открывается в полном объеме, открывание рта не затруднено. Пальпаторно патологических изменений со стороны правого и левого височно-нижнечелюстных суставов не определялось. Пальпация мышц челюстно-лицевой области безболезненная.

Объективно со стороны преддверия и собственно ротовой полости определялись: патологические изменения со стороны слизистой оболочки полости рта отсутствовали, губные и язычные уздечки, щечные складки достаточно сильно выражены, прикрепляются близко к вершине альвеолярного отростка верхней челюсти и альвеолярной части нижней челюсти, преддверие полости рта характеризуется как мелкое, форма языка овальная,



Рис. 1. Пациент Б., 14 лет, до начала ортопедического стоматологического лечения (внешний вид): а — фронтальная проекция; б — левая латеральная проекция
Fig. 1. Patient B, aged 14, before orthopaedic dental treatment (appearance): a — frontal projection; b — left lateral projection

размеры в пределах физиологической нормы, без видимой патологии, выводные протоки слюнных желез визуализируются без видимой патологии, при пальпации околоушных, поднижнечелюстных и подъязычных слюнных желез количество выделяемого секрета в пределах физиологической нормы.

Зубная формула пациента Б., 14 лет

				5.4	5.3	5.2		6.2	6.3						
О	О	О	О	(R)	(R)	(R)	1.1	2.1	(R)	(R)	О	О	О	О	О
				8.3					7.2 7.3						
О	О	О	4.5	8.4	(R)	О	О	О	(R)	(R)	3.3	О	О	О	О

Условные обозначения: О — отсутствующий зуб, R — корень (в данном клиническом случае зуб с дефектом коронковой части вследствие патологической стираемости до уровня десневого края)

При осмотре зубов и зубных рядов визуализируются аномалийная коническая (копьевидная, шиповидная) форма 1.1 и 2.1 зубов с острым (клыкообразным) окончанием режущего края и диастема между ними. Верхние центральные резцы перекрывают беззубый фронтальный участок нижней челюсти на $\frac{3}{4}$ высоты клинической коронки без наличия сагиттальной щели. Персистентные (сохранившиеся временные зубы) 5.4, 5.3, 5.2, 6.2, 6.3, 7.3,

7.2, 8.3, 8.4 зубы имеют фасетки горизонтальной стираемости, соответствуют (по аналогии) III степени по М.Г. Бушану (1972) — истирание эмали и дентина от уровня полости зуба до десны, на $\frac{2}{3}$ и более высоты клинической коронки, I форме по А.Л. Грозовскому (1979) — горизонтальная патологическая стираемость, I форме по Е.И. Гаврилову (1978) — некомпенсированная патологическая стираемость. На данных зубах визуализируются облитерированные полости зубов. Реакция данных зубов на зондирование, перкуссию, температурные раздражители безболезненная. Контуры эмали у данных зубов сохранены у шеек с вестибулярной, апроксимальных и оральных поверхностей. Дентин вышеуказанных зубов визуально светло-желтого цвета, при зондировании — твердый, гладкий, безболезненный, межальвеолярная высота уменьшена, прикус — патологический, нефиксированный (рис. 2).

В соответствии с нормой возрастной физиологии развития в полости рта отсутствуют постоянные зубы 1.7, 1.6, 1.5, 1.4, 1.3, 1.2, 2.2, 2.3, 2.4, 2.5, 2.6, 2.7, 3.7, 3.6, 3.5, 3.4, 3.2, 3.1, 4.1, 4.2, 4.3, 4.4, 4.6, 4.7. Зуб 3.3 топографо-анатомически расположен в проекции отсутствующего зуба 3.4. Дефекты верхнего и нижнего зубных рядов (по аналогии) соответствуют I классу дефектов зубных рядов по классификации Кеннеди — двусторонний концевой (дистальный неограниченный) дефект зубного ряда, тип беззубого участка верхней челюсти — III типу по Шредеру, тип беззубой нижней челюсти — III типу по Келлеру. Форма альвеолярного ската верхней и нижней челюстей отлогая, форма профиля альвеолярного отростка верхней и нижней челюстей острая. Небный свод плоский, альвеолярные бугры верхней челюсти не выражены. Слизистая оболочка полости рта бледно-розового цвета, истончена, атрофична, умеренно влажная (рис. 3). Податливость слизистой оболочки на беззубых участках верхней и нижней челюстей соответствует 2 классу по Суппле. Потеря жевательной эффективности по И.М. Оксману — 100 %.



а б

Рис. 2. Пациент Б., 14 лет, до начала ортопедического стоматологического лечения (состояние полости рта): а — положение закрытого рта; б — открытого

Fig. 2. Patient B, aged 14, before orthopaedic dental treatment (oral cavity condition): a — closed mouth; b — opened



а б в

Рис. 3. Пациент Б., 14 лет, до начала ортопедического стоматологического лечения (состояние полости рта): а — верхняя и нижняя челюсти в сомкнутом состоянии; б — состояние нижнего зубного ряда; в — верхнего

Fig. 3. Patient B, aged 14, before orthopaedic dental treatment (oral cavity condition): а — maxillary and mandibular in the closed position; б — mandibular arch condition; в — maxillary

При рентгенологическом исследовании визуализируются отсутствие зачатков постоянных зубов 1.6, 1.5, 1.4, 1.3, 1.2, 2.2, 2.3, 2.4, 2.5, 2.6, 3.7, 3.6, 3.5, 3.4, 3.2, 3.1, 4.1, 4.2, 4.3, 4.4, 4.6, 4.7. Зачатки 1.7 и 2.7 зубов имеют рентгенологические признаки обызвествления коронковых частей. Персистентные (сохранившиеся временные) зубы 5.4, 5.3, 5.2, 6.2, 6.3, 7.3, 7.2, 8.3, 8.4 имеют резорбцию корней более $\frac{2}{3}$ длины. Патологические изменения

со стороны костной ткани в проекции имеющихся корней временных и постоянных зубов отсутствуют. Форма суставных головок нижней челюсти справа и слева в пределах физиологической нормы развития, соответствует возрасту пациента. В проекции отсутствующих постоянных зубов наблюдаются рентгенологические признаки гипоплазии альвеолярного отростка верхней челюсти и альвеолярной части нижней челюсти (уменьшение вертикальных размеров высоты) (рис. 4).



Рис. 4. Пациент Б., 14 лет, ортопантомограмма
Fig. 4. Patient B, aged 14, orthopantomogram

Из анамнеза. Со слов родителей, мальчик от третьей беременности, вторых родов (количество медицинских аборт — 1). Роды в срок (кесарево сечение), масса тела при рождении — 3,800 кг, рост — 59 см. Со слов матери, беременность протекала без патологии. Перенесенные общесоматические и инфекционные заболевания у матери во время беременности отсутствовали. Старший ребенок, мальчик 19 лет, клинически здоров, проявления патологии отсутствуют. Временные зубы у ребенка прорезались в срок в полном объеме для временного прикуса. Перенесенные и сопутствующие заболевания ребенка — ветряная оспа, острые респираторные заболевания. Диагноз «эктодермальная дисплазия, гидротическая форма (синдром Клоустона)» установлен впервые (в возрасте 13 лет). Ранее к врачу-генетику не обращались. Ортодонтическое (протетическое) лечение не проводилось.

Диагноз «эктодермальная дисплазия (Q82.4), гидротическая форма (синдром Клоустона), врожденная верхнечелюстная и нижнечелюстная олигодентия (врожденное отсутствие более 6 зубов на каждой из челюстей) постоянных зубов (K00.0), гипоплазия альвеолярного отростка верхней челюсти и альвеолярной части нижней челюсти (K06.9). Копьевидная (конусовидная) форма 1.1 и 2.1 зубов (K00.2), диастема (K07.3). Задержка смены первичных (молочных) зубов — персистентные зубы 5.4, 5.3, 5.2, 6.2, 6.3, 7.3, 7.2, 8.3, 8.4 (K00.6), патологическая стираемость зубов 5.4, 5.3, 5.2, 6.2, 6.3, 7.3, 7.2, 8.3, соответствует (по аналогии) III степени по М.Г. Бушану (1972) — истирание эмали и дентина от уровня полости зуба до десны, на $\frac{2}{3}$ и более высоты клинической коронки, I форме по А.Л. Грозовскому (1979) — горизонтальная патологическая стираемость, I форме по Е.И. Гаврилову (1978) — некомпенсированная патологическая стираемость (K03.0). Дефекты верхнего и нижнего зубных рядов, по аналогии, соответствуют I классу дефектов зубных рядов по классификации Кеннеди. Патологический, нефиксированный прикус. Потеря жевательной эффективности по И.М. Оксману — 100 %.

Ортопедическое лечение. С использованием предварительно изготовленных индивидуальных

слепочных ложек и силиконовой оттисковой массы с верхнего и нижнего зубных рядов получены оттиски (рис. 5). На зубы 1.1 и 2.1, без предварительного препарирования, изготовлены искусственные коронки из акриловой пластмассы. После припасовки коронок в полости рта с верхнего зубного ряда с использованием индивидуальной ложки повторно получен функциональный оттиск в соответствии с идеологией и правилами конструирования полных съемных пластинчатых зубных протезов. После этого изготовлены прикусные восковые валики и функционально-физиологическим методом определено и зафиксировано центральное соотношение челюстей, а гипсовые модели челюстей установлены в артикулятор (рис. 6, 7), далее выполнена постановка искусственных зубов. При этом ранее изготовленные пластмассовые коронки на зубы 1.1 и 2.1, имеющие аномалийную форму, были помещены в толщу базиса верхнечелюстного зубного



Рис. 5. Пациент Б., 14 лет: а — функциональные оттиски; б — гипсовые модели челюстей
Fig. 5. Patient B, aged 14: a — functional impressions; b — mandibular stone models

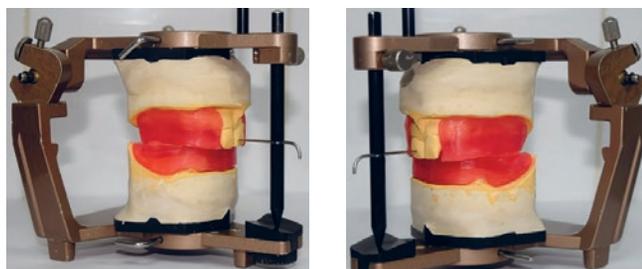


Рис. 6. Пациент Б., 14 лет, верхнечелюстная и нижнечелюстная гипсовые модели челюстей с восковыми окклюзионными валиками, установленными в положении центральной окклюзии, зафиксированные в анатомическом артикуляторе: а — правая полулатеральная проекция; б — левая

Fig. 6. Patient B, aged 14, maxillary and mandibular stone models with wax occlusal rims placed in the central occlusion position and fixed in an anatomical articulator: a — right semi-lateral projection; b — left

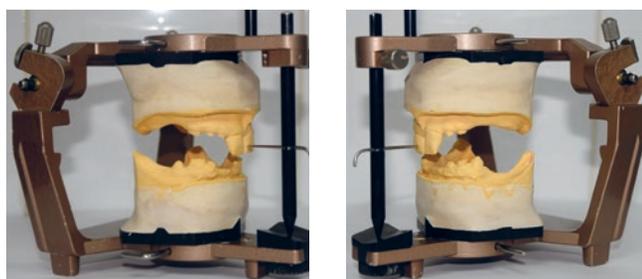


Рис. 7. Пациент Б., 14 лет, гипсовые модели челюстей, зафиксированные в анатомическом артикуляторе в положении центральной окклюзии, демонстрирующие оптимальное функционально-физиологическое межальвеолярное расстояние беззубых гипоплазированных участков челюстей: а — правая полулатеральная проекция; б — левая

Fig. 7. Patient B, aged 14, stone models with wax occlusal rims placed in the central occlusion position demonstrating optimal functional-physiological interalveolar distance for edentulous hypoplastic parts of the jaws: a — right semi-lateral projection; b — left



Рис. 8. Пациент Б., 14 лет, постановка зубов в анатомическом артикуляторе:

а — правая полулатеральная проекция; б — левая

Fig. 8. Patient B, aged 14, teeth positioning in an anatomical articulator:

а — right semi-lateral projection; б — left

протеза с формированием относительной нормы реконструкции окклюзии (рис. 8). В последующем традиционным способом выполнена полимеризация базисной пластмассы (рис. 9) и верхнечелюстной и нижнечелюстной зубные протезы были припасованы в полости рта (рис. 10, 11).

Конструктивной технологической особенностью избранного подхода ортопедической стоматологической реабилитации пациента являлось то, что изготовленные съемные зубные протезы на верхнюю и нижнюю челюсти были перекрывающими все временные и постоянные верхние и нижние зубы, а техника их изготовления базировалась на основополагающих принципах полного съемного зубного протезирования. При этом перекрытие постоянных зубов на верхней челюсти было осуществлено с использованием пластмассовых коронок, изготовленных на не препарированные 1.1 и 2.1 зубы и в последующем вваренных в базис протеза. Перекрытие 4.5 и 3.3 зубов было осуществлено с формированием в их проекции в толще базиса нижнечелюстного протеза сформированных окончатых направляющих с наличием дезокклюзионного пространства по жевательной поверхности зубов, обеспечивающего возможность дальнейшего их прорезывания и увели-



а

б



в

г

д

Рис. 9. Пациент Б., 14 лет, верхнечелюстной и нижнечелюстной съемные пластинчатые зубные протезы: а — проекция со стороны полости рта; б — протезного ложа; в — правая полулатеральная проекция в положении центральной окклюзии; г — фронтальная; д — левая

Fig. 9. Patient B, aged 14, maxillary and mandibular removable lamellar dentures: а — denture teeth view; б — denture base view; в — right semi-lateral projection in the central occlusion position; д — frontal; е — left

чения высоты клинических коронок до величины реконструированной окклюзионной нормы.

По истечении 7 суток адаптации к изготовленным съемным зубным протезам пациент отметил достаточно удовлетворительное эстетическое и функциональное состояние зубочелюстного аппарата. В результате ортопедического стоматологического лечения в максимально возможном объеме восстановлены эстетический оптимум челюстно-лицевой области и психологический комфорт со стороны пациента (рис. 12). Родители ребенка отметили качественную его социальную адаптацию соответственно возрасту, хорошую успеваемость в школе, налаженный коммуникативный контакт со сверстниками, нивелирование имевшей ранее быть психологической лабильности и эмоциональности в связи с необычной внешностью.

Рекомендовано: консультация дерматолога, трихолога по поводу алопеции; динамическое наблюдение у врача — стоматолога-ортопеда (не реже 1 раза в 3 месяца) с целью коррекции съемных зубных протезов по мере прорезывания имеющихся постоянных зубов на нижней челюсти; периодическое изготовление новых съемных зубных протезов по мере роста и развития челюстей; консультация участкового врача-педиатра и врача-генетика по вопросу возможности и целесообразности оформления инвалидности по основному заболеванию — эктодермальная дисплазия, гидротическая форма (синдром Клоустона).

Выводы

Представленный в статье краткий обзор отечественных и зарубежных литературных источников основных отличительных диагностических клинических признаков синдрома Клоустона является эффективным диагностическим алгоритмом в клинике ортопедической стоматологии и ортодонтии, формирующим у практических врачей-стоматологов четкую маршрутизацию по привлечению для консультирования специалистов смежных специальностей общесоматического профиля в случаях выявления больных с данной редко встречающейся орфанной патологией.

Представленный клинический пример использования малоинвазивных ортопедических стоматологических методов реабилитации больных с синдромом Клоустона и врожденной адентией является вариантом выбора, дающим заранее предсказуемые удовлетворительные эстетические и функциональные результаты лечения, социальную адаптацию пациентов и широкий спектр последующих клинических решений при ведении больных в ближайшие и отдаленные периоды после окончания лечения.



а б

Рис. 10. Пациент Б., 14 лет, после ортопедического стоматологического лечения (состояние полости рта): а — положение закрытого рта; б — открытого

Fig. 10. Patient B, aged 14, after orthopaedic dental treatment (oral cavity condition): a — closed mouth; b — opened



а б

Рис. 11. Пациент Б., 14 лет, после ортопедического стоматологического лечения (состояние полости рта): а — положение центральной окклюзии; б — открытого рта

Fig. 11. Patient B, aged 14, after orthopaedic dental treatment (oral cavity condition): a — central occlusion position; b — closed mouth



а б в

Рис. 12. Пациент Б., 14 лет, после ортопедического стоматологического лечения (внешний вид): а — фронтальная проекция; б — фронтальная проекция (улыбка); в — левая латеральная проекция

Fig. 12. Patient B, aged 14, before orthopaedic dental treatment (appearance): a — frontal projection; б — frontal projection (smile); в — left lateral projection

Литература

1. Беляков, Ю. А. Наследственные болезни и синдромы в стоматологической практике / Ю. А. Беляков. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : Медицина, 2008. – 240 с.
2. Дамарад, А. Л. Генетические и врожденные синдромы, ассоциированные с потерей волос у детей: причины, клиническая картина / А. Л. Дамарад, А. А. Дубовик // Дерматовенерология. – 2016. – Т. 2, № 1. – С. 43–59.
3. Значение определения полиморфных вариантов – 1298A>C и -677C>T гена метилентетрагидрофолатредуктазы в прогнозировании врожденной патологии челюстно-лицевой области / О. С. Чуйкин, О. З. Топольницкий, М. В. Гильманов, Т. В. Викторова, Н. В. Макушева // Проблемы стоматологии. – 2018. – Т. 14, № 2. – С. 126–130. DOI: 10.18481/2077-7566-2018-14-2-126-130.
4. Кеннет, Л. Д. Наследственные синдромы по Дэвиду Смит. Атлас-справочник / Л. Д. Кеннет ; пер. с англ. – Москва : Практика, 2011. – 1024 с.
5. Колесов, М. А. Эктодермальная дисплазия и её проявления в полости рта / М. А. Колесов, Н. В. Панкратова // Ортодонтия. – 2004. – № 1 (25). – С. 21–25.
6. Короткий, Н. Г. Очаговая алопеция у монозиготных близнецов как одно из проявления синдрома Клуостона / Н. Г. Коротких, Н. М. Шарова, С. В. Костина // Вопросы практической педиатрии. – 2009. – Т. 4, № 4. – С. 88–90.
7. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование : атлас-справочник / С. И. Козлова, Н. С. Демикова, Е. Семанова, О. Е. Блишников. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : Практика, 1996. – 416 с.
8. Новиков, П. В. Редкие (орфанные) наследственные и врожденные болезни у детей: проблемы и задачи на современном этапе / П. В. Новиков // Вопросы практической педиатрии. – 2011. – Т. 6, № 1. – С. 34–44.
9. Новиков, П. В. Правовые аспекты редких (орфанных) заболеваний в России и в мире / П. В. Новиков // Медицина. – 2013. – № 4. – С. 53–73.
10. Особенности съёмного зубного протезирования у детей и подростков с врожденной адентией и эктодермальной дисплазией / В. Г. Галонский, Н. В. Тарасова, В. Н. Чернов, А. В. Градобоев // Проблемы стоматологии. – 2020. – Т. 16, № 1. – С. 98–107. DOI: 10.18481/2077-7566-20-16-1-98-107.
11. Отдаленные морфологические и функциональные результаты ортопедической реабилитации больных с эктодермальной дисплазией и полной врожденной адентией / В. Г. Галонский, А. А. Радкевич, В. Н. Чернов [и др.] // Актуальные проблемы и перспективы развития стоматологии в условиях Севера : сборник статей межрегиональной научно-практической конференции, посвященной 100-летию стоматологической службы Республики Саха (Якутия) / под ред. И. Д. Ушницкого. – Якутск : СВФУ, 2020. – С. 309–351.
12. Применение речевого паспорта в реабилитации детей с врожденными челюстно-лицевыми пороками развития / П. В. Токарев, А. В. Шулаев, Р. А. Салеева [и др.] // Проблемы стоматологии. – 2019. – Т. 15, № 2. – С. 79–83. DOI: 10.18481/2077-7566-2019-15-2-79-83.
13. Солошенко, Э. Н. Клинические разновидности алопеций: патогенез, дифференциальная диагностика, терапия / Э. Н. Солошенко // Международный медицинский журнал. – 2009. – № 1. – С. 102–109.
14. Эктодермальная дисплазия: характерные клинические признаки и методы стоматологической реабилитации / В. Г. Галонский, А. А. Радкевич, А. А. Шушакова, В. О. Тумшевнич // Сибирский медицинский журнал. – 2011. – Т. 26, № 2-1. – С. 21–27.
15. Novel clinical features associated with Clouston syndrome / F. Cammarata-Sealisi, M. Rinelli, E. Pisaneschi, A. Diociauti [et al.] // International Journal of Dermatology. – 2019. – Vol. 58. – P. 1–4. DOI: 10.1111/ijd.14507.
16. Clouston, H. R. A hereditary ectodermal dystrophy / H. R. Clouston // Canadian Medical Association Journal. – 1929. – Vol. 21. – P. 18–31.
17. Clouston syndrome: first case in Russia / A. Marakhonov, M. Skoblov, V. Galkina [et al.] // Balkan J. Med. Genet. – 2012. – Vol. 15, № 1. – P. 51–54.
18. Do you know this syndrome? Clouston syndrome / S. Sanches, P. R. O. Rebellato, A. B. Fabre [et al.] // An. Bras. Dermatol. – 2017. – Vol. 92, № 3. – P. 417–418. doi: http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175176.
19. Fraser, F. C. A man, a syndrome, a gene: Clouston's hidrotic ectodermal dysplasia (HED) / F. C. Fraser, V. M. Der Kaloustian // Am. J. Med. Genet. – 2001. – Vol. 100, № 2. – P. 164–168. DOI.org/10.1002/1096-8628(20010422)100:2<164::AID-AJMG1244>3.0.CO;2-W.
20. Giansanti, J. S. The «tooth and nail» type of autosomal dominant ectodermal dysplasia / J. S. Giansanti, S. M. Long, J. L. Rankin // Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. – 1974. – Vol. 37, № 4. – P. 576–582.
21. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A felicitous approach to esthetic and prosthetic management / T. Singh, R. Singh, G. P. Singh [et al.] // Int. J. Clin. Pediatr. Dent. – 2013. – Vol. 6, № 2. – P. 140–145. DOI: 10.5005/jp-journals-10005-1207.
22. Hudson, C. D. Autosomal dominant hypodontia with nail dysgenesis. Report of twenty-nine cases in six families / C. D. Hudson, C. J. Witkop // Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. – 1975. – Vol. 39, № 3. – P. 409–423.
23. Identification of GJB6 gene mutation in an Indian man with Clouston syndrome / N. Agarwal, P. K. Singh, K. Gupta [et al.] // Indian J. Dermatol. Venereol. Leprol. – 2016. – Vol. 82 – P. 697–700. DOI: 10.4103/0378-6323.190855.
24. Kibar, Z. Cloustonhidrotic ectodermal dysplasia (HED): Genetic homogeneity, presence of a founder effect in the French Canadian population and fine genetic mapping / Z. Kibar, M. P. Dube, J. Powell // Eur. J. Hum. Genet. – 2000. – Vol. 8, № 5. – P. 372–380. DOI: 10.1038/sj.ejhg.5200471.
25. Lamartine, J. Refined localization of the gene for Clouston syndrome (hidrotic ectodermal dysplasia) in a large French family / J. Lamartine, D. Laoudj, C. Blanchet-Bardon // B. J. Dermatol. – 2000. – Vol. 142, № 2. – P. 248–252.
26. Mutation – proved Clouston syndrome in a large Indian family with a variant phenotype / S. Khatter, R. D. Puri, S. B. Mahay [et al.] // Indian J. of Dermatology. – 2019. – Vol. 64, № 2. – P. 143–145. DOI: 10.4103/ijd.IJD_510_17.
27. Novel mutations in GJB6 and GJB2 in Clouston syndrome / Y. T. Liu, K. Guo, J. Li [et al.] // Clin. Exp. Dermatol. – 2015. – Vol. 40, № 7. – P. 770–773. DOI.org/10.1111/ced.12654.
28. Placement of an endosseous implant in a growing child with ectodermal dysplasia / R. A. Smith, K. Vargervik, G. Kearns [et al.] // Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. – 1993. – Vol. 75, № 6. – P. 669–673.
29. Tan, E. What syndrome is this? Hidrotic ectodermal dysplasia (Clouston syndrome) / E. Tan, Y. K. Tay // Pediatr Dermatol. – 2000. – Vol. 17, № 1. – P. 65–67.
30. The gene for autosomal dominant hidrotic ectodermal dysplasia (Clouston syndrome) in a large Indian family maps to the 13q11-q12.1 pericentromeric region / U. Radhakrishna, J. L. Blouin, H. Mehenni [et al.] // Am. J. Med. Genet. – 1997. – Vol. 71, Iss. 1. – P. 80–86. DOI.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19970711)71:1<80::AID-AJMG15>3.0.CO;2-R.

References

1. Belyakov, YU. A. (2008). *Nasledstvennyye bolezni i sindromy v stomatologicheskoy praktike [Hereditary diseases and syndromes in dental practice]*. 2. Moscow : Medicine, 240. (In Russ.)
2. Damarad, A. L., Dubovik, A. A. (2016). Geneticheskie i vrozhdyonnye sindromy, associirovannye s poterej volos u detej: prichiny, klinicheskaya kartina [Genetic and congenital syndromes associated with hair loss in children: causes, clinical features]. *Dermatovenerologiya. Kosmetologiya [Dermatovenereology. Cosmetology]*, 1 (2), 43–59. (In Russ.)
3. CHujkin, O. S., Topol'nickij, O. Z., Gil'manov, M. V., Viktorova, T. V., Makusheva, N. V. (2018). Znachenie opredeleniya polimorfnyh variantov – 1298A>S i -677S>T gena metilentetragidrofolatreduktazy v prognozirovanii vrozhdyonnoj patologii chelyustno-licevoj oblasti [Importance of the determination of polymorphic variants -1298a> c and -677c> t methylenetheradhydrofolate reductase gene in prediction of the congenital pathology of maxillofacial area]. *Problemy stomatologii [Actual problems in dentistry]*, 2(14), 126–130. DOI: 10.18481/2077-7566-2018-14-2-126-130. (In Russ.)
4. Kennet, L. D. (2011). *Nasledstvennyye sindromy po Devidu Smitu. Atlas-spravochnik [Hereditary syndromes according to David Smith. Atlas-reference]*. Moscow : Practice, 1024. (In Russ.)
5. Kolesov, M. A., Pankratova, N. V. (2004). Ektodermal'naya displaziya i eyo proyavleniya v polosti rta [Ectodermal dysplasia and its manifestations in the oral cavity]. *Ortodontiya [Orthodontics]*, 1, 21–25. (In Russ.)
6. Korotkih, N. G., SHarova, N. M., Kostina, S. V. (2009). Ochagovaya alopeciya u monozygotnyh bliznecov kak odno iz proyavleniya sindroma Kloustone [Alopecia areata in monozygotic twins as one of the manifestations of clouston syndrome]. *Voprosy prakticheskoy pediatrii [Clinical practice in pediatrics]*, 4 (4), 88–90. (In Russ.)
7. Kozlova, S. I., Demikova, N. S., Semanova, E., Blinnikova, O. E. (1996). *Nasledstvennyye sindromy i mediko-geneticheskoe konsul'tirovaniye. Atlas-spravochnik [Hereditary syndromes and medical genetic counseling. Atlas-reference]*. 2. Moscow : Practice, 416. (In Russ.)
8. Novikov, P. V. (2011). Redkie (orfannye) nasledstvennyye i vrozhdyonnye bolezni u detej: problem i zadachi na sovremennom etape [Rare (orphan) hereditary and congenital diseases in children: current problems and tasks]. *Voprosy prakticheskoy pediatrii [Clinical practice in pediatrics]*, 1 (6), 88–90. (In Russ.)
9. Novikov, P. V. (2013). Pravovyeaspektyredkih (orfannyh) zabolevanij v Rossii i mire [Legal issues relating to rare (orphan) diseases - russian and international experience]. *Medicina [Medicine]*, 4, 53–73. (In Russ.)

10. Galonskij, V. G., Tarasova, N. V., Chernov, V. N., Gradoboev, A. V. (2020). Osobennosti s'yomnogo zubnogo protezirovaniya u detej i podrostkov s vrozhdyonnoj adentiej i ektodermal'noj displaziej [Features of overdenture tooth replacement in children and adolescents with congenital adentia and ectodermal]. *Problemy stomatologii [Actual problems in dentistry]*, 1 (16), 98–107. DOI: 10.18481/2077-7566-20-16-1-98-107 (In Russ.)
11. Galonskij, V. G., Radkevich, A. A., Chernov, V. N., Tarasova, N. V., Gradoboev, A. V., ed. Ushnitsky, I. D. (2020). Otdalyonnye morfologicheskie i funkcional'nye rezul'taty ortopedicheskoy rehabilitacii bol'nyh s ektodermal'noj displaziej i polnoj vrozhdyonnoj adentiej [Late morphological and functional results of orthopaedic rehabilitation for patients with damaged ectodermal dysplasia and complete congenital edentulism]. *Aktual'nye problemy i perspektivy razvitiya stomatologii v usloviyah Severa. Sbornik statej mezhtsej regional'noj nauchno-prakticheskoy konferencii, posvyashchyonnoj 100-letiyu stomatologicheskoy sluzhby Respubliki Saha (Yakutiya) / pod red. I. D. Ushnickogo [Actual problems and prospects for the development of dentistry in the North. Collection of articles of the interregional scientific-practical conference dedicated to the 100th anniversary of the dental service of the Republic of Sakha (Yakutia)]*, Yakutsk : Publishing house of the North-Eastern Federal University, 309–351. (In Russ.)
12. Tokarev, P. V., SHulaev, A. V., Saleeva, R. A., Tokareva, L. V., Gajnsa, L. A. (2019). Primenenie rechevogo pasporta v rehabilitacii detej s vrozhdyonnymi chelyustno-licevymi porokami razvitiya [Use of the speech passport in rehabilitation of children with congenital maxillofacial malformations]. *Problemy stomatologii [Actual problems in dentistry]*, 2 (15), 79–83. DOI: 10.18481/2077-7566-2019-15-2-79-83 (In Russ.)
13. Soloshenko, E. N. (2009). Klinicheskie raznovidnosti alopecij: patogenez, differencial'naya diagnostika, terapiya [Clinical varieties of alopecia: pathogenesis, differential diagnosis, therapy]. *Mezhdunarodnyj medicinskij zhurnal [International medical journal]*, 1, 102–109. (In Russ.)
14. Galonskij, V. G., Radkevich, A. A., SHushakova, A. A., Tumshevic, V. O. (2011). Ektodermal'naya displaziya: harakternye klinicheskie priznaki i metody stomatologicheskoy rehabilitacii [Ectodermal dysplasia: characteristic clinical signs and methods of dental rehabilitation]. *Sibirskij medicinskij zhurnal [Siberian Medical Journal]*, 2 (26), 21–27. (In Russ.)
15. Cammarata-Scalisi, F., Rinelli, M., Pisaneschi, E., Diociauti, A., Willoughby, C., Avendano, A., Digilio, C., Novelli, A., Callea, M. (2019). Novel clinical features associated with Clouston syndrome. *International Journal of Dermatology*, 58, 1–4. DOI: 10.1111/ijd.14507.
16. Clouston, H. R. (1929). A hereditary ectodermal dystrophy. *Canadian Medical Association Journal*, 21, 18–31.
17. Marahonov, A. V., Skoblov, M. YU., Galkina, V. A., Zinchenko, R. A. (2012). Clouston syndrome: first case in Russia. *Balkan J. Med. Genet*, 15 (1), 51–54.
18. Sanches, S., Rebellato, P. R. O., Fabre, A. B., Campos, G. L. M. (2017). Do you know this syndrome? Clouston syndrome. *An. Bras. Dermatol*, 92 (3), 417–418. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175716>.
19. Fraser, F. C., Kaloustian, V. M. (2001). A man, a syndrome, a gene: Clouston's hidrotic ectodermal dysplasia (HED). *Am. J. Med. Genet*, 100 (2), 164–168. DOI: [10.1002/1096-8628\(20010422\)100:2<164::AID-AJMG1244>3.0.CO;2-W](http://dx.doi.org/10.1002/1096-8628(20010422)100:2<164::AID-AJMG1244>3.0.CO;2-W).
20. Giansanti, J. S., Long, S. M., Rankin, J. L. (1974). The «tooth and nail» type of autosomal dominant ectodermal dysplasia. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol*, 4 (37), 576–582.
21. Singh, T., Singh, R., Singh, G. P., Singh, J. P. (2013). Hypohidrotic ectodermal dysplasia: A felicitous approach to esthetic and prosthetic management. *Int. J. Clin. Pediatr Dent*, 6 (2), 140–145. DOI: 10.5005/ijp-journals-10005-1207.
22. Hudson, C. D., Witkop, C. J. (1975). Autosomal dominant hypodontia with nail dysgenesis. Report of twenty-nine cases in six families. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol*, 3 (39), 409–423.
23. Agarwal, N., Singh, P. K., Gupta, K., Gupta, N., Kabra, M. (2016). Identification of GJB6 gene mutation in an Indian man with Clouston syndrome. *Indian J. Dermatol. Venereol. Leprol*, 82, 697–700. DOI: 10.4103/0378-6323.190855.
24. Kibar, Z., Dube, M. P., Powell, J. (2000). Cloustonhidrotic ectodermal dysplasia (HED): Genetic homogeneity, presence of a founder effect in the French Canadian population and fine genetic mapping. *Eur. J. Hum. Genet. Eur. J. Hum. Genet*, 8(5), 372–380. DOI: 10.1038/sj.ejhg.5200471.
25. Lamartine, J., Laoudj, D., Blanchet-Bardon, C. (2000). Refined localization of the gene for Clouston syndrome (hidrotic ectodermal dysplasia) in a large French family. *B. J. Dermatol*, 142 (2), 248–252.
26. Khatter, S., Puri, R. D., Mahay, S. B., Bhai, P., Saxena, R., Verma, I. C. (2019). Mutation – proved Clouston syndrome in a large Indian family with a variant phenotype. *Indian J. of Dermatology*, 64(2), 143–145. DOI: 10.4103/ijd.IJD_510_17.
27. Liu, Y. T., Guo, K., Li, J., Liu, Y., Zeng, W. H., Geng, S. M. (2015). Novel mutations in GJB6 and GJB2 in Clouston syndrome. *Clin. Exp. Dermatol*, 40(7), 770–773. DOI: [10.1111/ced.12654](http://dx.doi.org/10.1111/ced.12654).
28. Smith, R. A., Vargervik, K., Kearns, G., Bosch, C., Koumjian, J. (1993). Placement of an endosseous implant in a growing child with ectodermal dysplasia. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol*, 6 (75), 669–673.
29. Tan, E., Tay, Y. K. (2000). What syndrome is this? Hidrotic ectodermal dysplasia (Clouston syndrome). *Pediatr Dermatol*, 17 (1), 65–67.
30. Radhakrishna, U., Blouin, J. L., Mehenni, H., Mehta, T. Y., Sheth, F. J., Sheth, J. J., Solanki, J. V., Antonarakis, S. E. (1997). The gene for autosomal dominant hidrotic ectodermal dysplasia (Clouston syndrome) in a large Indian family maps to the 13q11-q12.1 pericentromeric region. *Am. J. Med. Genet*, 71(1), 80–86. DOI: [10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19970711\)71:1<80::AID-AJMG15>3.0.CO;2-R](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19970711)71:1<80::AID-AJMG15>3.0.CO;2-R).