

DOI: 10.18481/2077-7566-2026-22-2-171-177

УДК 616.31:616.314

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ С НАРУШЕНИЕМ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА ПО КРИТЕРИЯМ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ

Алексеева И. А., Кисельникова Л. П., Ковылина О. С., Цымлянская В. В.

Российский университет медицины, г. Москва, Россия

Аннотация

В последние десятилетия оценка качества жизни стала неотъемлемой частью комплексного подхода к ведению пациентов с редкими заболеваниями.

Интегральная оценка влияния стоматологического здоровья на ключевые сферы жизнедеятельности становится составляющей комплексной реабилитации детей, страдающих редкими заболеваниями, направленной на восстановление качества жизни.

Цель: изучить влияние стоматологической реабилитации на динамику критериев качества жизни у детей с редкими заболеваниями фосфорно-кальциевого обмена с использованием опросника OHRQoL.

Материалы и методы

В группах детей (6–17 лет) с генетическими заболеваниями: X-сцепленным гипофосфатемическим рахитом (X-ГФР), гипофосфатазией (ГФФ), несовершенным остеогенезом (НО) было проведено клиническое и социологическое исследования.

Изучено влияние стоматологической реабилитации на состояние тканей зубов у детей по клиническим индексам (OHI-S, CAST) и динамику критериев качества жизни с использованием родительского опросника Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL).

Анкета (опросник) (OHRQoL) — инструмент оценки влияния стоматологических проблем на различные сферы повседневной жизни, отражающий физический дискомфорт в полости рта; коммуникативный барьер ребенка; поддержку и решение стоматологических проблем законными представителями.

Результаты

Реализация стоматологической реабилитации в группах детей с X-ГФР, ГФФ, НО показала значительную клиническую эффективность и снижение физического дискомфорта в полости рта, выраженное редуцией показателей функционального домена опросника OHRQoL. Наряду с тем, выявлено, что у родителей детей, страдающих орфанными заболеваниями, повысилась приверженность к стоматологическому лечению и профилактическим мероприятиям.

Ключевые слова: дети с орфанными заболеваниями, стоматологический статус, оценка качества жизни, анкета опросник Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL), стоматологическая реабилитация

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов

Ирина Александровна АЛЕКСЕЕВА ORCID ID 0000-0002-9409-3046

к.м.н., ассистент кафедры детской стоматологии, Российский университет медицины, г. Москва, Россия
alexeeva.penza@yandex.ru

Лариса Петровна КИСЕЛЬНИКОВА ORCID ID 0000-0003-2095-9473

д.м.н., профессор, заведующая кафедрой детской стоматологии, Российский университет медицины, г. Москва, Россия
lpkiselnikova@mail.ru

Ольга Сергеевна КОВЫЛИНА ORCID ID 0000-0002-9965-4535

к.м.н., доцент кафедры детской стоматологии, Российский университет медицины, г. Москва, Россия
kovylina.os@gmail.com

Виктория Викторовна ЦЫМЛЯНСКАЯ ORCID ID 0000-0002-9845-9228

к.м.н., ассистент кафедры детской стоматологии, Российский университет медицины, г. Москва, Россия
dr.tsymlyanskaya@mail.ru

Адрес для переписки: Ирина Александровна АЛЕКСЕЕВА

127206, г. Москва, ул. Вучетича, дом 9а, стр. 1, (Российский университет медицины, кафедра детской стоматологии)
+7 (968) 855-37-61
alexeeva.penza@yandex.ru

Образец цитирования:

Алексеева И. А., Кисельникова Л. П., Ковылина О. С., Цымлянская В. В.

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ СТОМАТОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ОРФАННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ С НАРУШЕНИЕМ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА ПО КРИТЕРИЯМ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ. Проблемы стоматологии. 2026; 2: 171-177.

© Алексеева И. А. и др., 2026

DOI: 10.18481/2077-7566-2026-22-2-171-177

Поступила 21.04.2026. Принята к печати 07.06.2026

DOI: 10.18481/2077-7566-2026-22-2-171-177

EVALUATION OF THE EFFECTIVENESS OF DENTAL REHABILITATION OF CHILDREN WITH ORPHAN DISEASES AND DISORDERS OF PHOSPHORUS-CALCIUM METABOLISM BASED ON QUALITY OF LIFE CRITERIA

Alekseeva I.A., Kiselnikova L.P., Kovylyna O.S., Tsymlyanskaya V.V.

Russian University of Medicine, Moscow, Russia

Abstract

In recent decades, quality of life assessment has become an integral part of a comprehensive approach to managing patients with rare diseases. An integrated assessment of the impact of dental health on key areas of life is becoming a component of comprehensive rehabilitation for children with rare diseases, aimed at restoring quality of life.

Objective: To study the impact of dental rehabilitation on the dynamics of quality of life criteria in children with rare phosphorus-calcium metabolism disorders using the OHRQoL questionnaire.

Materials and Methods

A clinical and sociological study was conducted in groups of children (6–17 years) with the genetic diseases X-linked hypophosphatemic rickets (X-HPR), hypophosphatasia (HPP), and osteogenesis imperfecta (OI).

The effects of dental rehabilitation on the condition of dental tissues in children were studied according to clinical indices (OHI-S, CAST) and the dynamics of quality of life criteria using the Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL) parental questionnaire.

The questionnaire (OHRQoL) is a tool for assessing the impact of dental problems on various areas of daily life, reflecting physical discomfort in the oral cavity; the child's communication difficulties; support and resolution of dental problems by legal representatives.

Results. Dental rehabilitation in groups of children with X-linked hypophosphatemic rickets (X-HPR), hypophosphatasia (HPP), and osteogenesis imperfecta (OI) demonstrated significant clinical efficacy and a reduction in physical discomfort in the oral cavity, as evidenced by a reduction in the functional domain scores of the OHRQoL questionnaire. Furthermore, it was found that parents of children with orphan diseases showed increased adherence to dental treatment and preventive measures.

Keywords: children with orphan diseases, dental status, quality of life assessment, Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL) questionnaire, dental rehabilitation

The authors declare no conflict of interest

Irina A. ALEKSEYEVA ORCID ID 0000-0002-9409-3046

PhD, Assistant of the Department, Department of Pediatric Dentistry, Russian University of Medicine, Moscow, Russia
alexeeva.penza@yandex.ru

Larisa P. KISELNIKOVA ORCID ID 0000-0003-2095-9473

PhD, MD, DSc, Professor, Head of the Department of Pediatric Dentistry, Russian University of Medicine, Moscow, Russia
lpkiselnikova@mail.ru

Olga S. KOVYLINA ORCID ID 0000-0002-9965-4535

PhD, Associate Professor, Department of Pediatric Dentistry, Russian University of Medicine, Moscow, Russia
kovylina.os@gmail.com

Victoria V. TSYMLYANSKAYA ORCID ID 0000-0002-9845-9228

PhD, Assistant of the Department, Department of Pediatric Dentistry, Russian University of Medicine, Moscow, Russia
dr.tsymlyanskaya@mail.ru

Correspondence Address: Irina A. ALEKSEEVA

9a Vucheticha St., Build. 1, Moscow, 127206, Russia (Russian University of Medicine, Department of Pediatric Dentistry)
+7 (968) 855-37-61
alexeeva.penza@yandex.ru

For citation:

Alekseeva I.A., Kiselnikova L.P., Kovylyna O.S., Tsymlyanskaya V.V.

EVALUATION OF THE EFFECTIVENESS OF DENTAL REHABILITATION OF CHILDREN WITH ORPHAN DISEASES AND DISORDERS OF PHOSPHORUS-CALCIUM METABOLISM BASED ON QUALITY OF LIFE CRITERIA. *Actual problems in dentistry*. 2026; 2: 171-177. (In Russ.)

© Alekseeva I.A. et al., 2026

DOI: 10.18481/2077-7566-2026-22-2-171-177

Received 21.04.2026. Accepted 07.06.2026

Введение

В последние десятилетия оценка качества жизни стала неотъемлемой частью комплексного подхода к ведению пациентов с редкими заболеваниями.

В мировой литературе встречаются примеры использования различных специфических опросников в оценке качества жизни пациентов с орфанными заболеваниями (Health-Related Quality of Life (HRQoL)) [1–9].

Несовершенный остеогенез (НО) — группа фенотипически и генетически неоднородных заболеваний, коллагенопатий, которые проявляются аномалиями формирования костных и зубных тканей и различной степенью дисплазии дентина [1, 2].

Согласно результатам исследований с применением опросника (HRQoL), установлено, что качество жизни пациентов, страдающих НО, значительно ниже, чем у здоровых сверстников. Проведенный метаанализ выявил, что физические ограничения, боль, переутомление и проблемы с подвижностью являются основными факторами снижения качества жизни. Вместе с тем исследователи отмечают, что социальная сфера является второй по значимости областью, требующей внимания. Дети и взрослые часто жалуются на чувство изоляции или ограниченность в социальном взаимодействии из-за физических ограничений и тягот, связанных с лечением [1]. Несовершенный остеогенез обусловлен чаще мутациями в генах COL1A1, COL1A2, реже — IFITM5, SERPINF1 и др., приводящими к нарушению синтеза, процессинга или структуры коллагена I типа. Эти нарушения лежат в основе не только системной остеопении и хрупкости костей, но и сопутствующих наследственных одонтодисплазий и несовершенного дентиногенеза. Дефектный коллаген I типа, составляющий основу внеклеточного матрикса дентина, нарушает его минерализацию и структурную целостность, что клинически и рентгенологически проявляется патологической стираемостью зубов, сколами, облитерацией пульповой камеры, а также развитием периапикальных воспалительных процессов [2].

Гипофосфатазия (ГФФ) и X-сцепленный гипофосфатемический рахит (X-ГФР) также относятся к редким метаболическим заболеваниям с поражением скелета и зубов [3, 4]. Гипофосфатазия вызвана мутацией в гене ALPL, кодирующим тканеспецифическую щелочную фосфатазу (ТНЩФ). Дефицит или недостаточность ТНЩФ наряду с поражением костной и хрящевой тканей может влиять на зубочелюстной комплекс, нарушая формирование и минерализацию тканей зубов и поддерживающих их соединительных тканей пародонта. Преждевременная потеря временных и постоянных зубов является патогномичным признаком гипофосфатазии. Заместительная ферментная терапия в виде инъекционного рекомбинантного минерализованного тканеспецифического ингибитора аминоксептидазы Асфотаза альфа (Стрензик) уже почти десять лет применяется для лечения пациентов с ГФФ и имеет положительное влияние на течение заболевания [3, 4].

Согласно данным проспективных наблюдательных исследований, на фоне лечения ферментозаместительной

терапии (Асфотазой альфа) взрослых с ГФФ отмечено значительное улучшение подвижности, физических функций, снижение боли по опроснику (EQ-5D-3L) [3]. В другом исследовании по оценке качества жизни детей с ГФФ по опроснику PedsQL на фоне ферментозаместительной терапии выявлено улучшение показателей роста и физического развития [4].

X-сцепленная гипофосфатемия — редкое генетическое заболевание, при котором происходит потеря фосфатов, связанная с повышенным уровнем фактора роста фибробластов 23 (FGF23), что отражается на состоянии минеральных тканей и приводит к деформациям скелета, мышечной слабости и болям [5, 6]. Также как и для ряда других орфанных заболеваний, для (X-ГФР) существует патогенетическая терапия, включающая применение моноклонального антитела к FGF23 (Буросумаб).

В мировой литературе представлены исследования, которые показывают, что Буросумаб положительно влияет на физические аспекты качества жизни, связанные со здоровьем, так пациенты отмечают снижение боли в костях и уменьшение усталости, что отражает влияние патогенетической терапии на биохимическую коррекцию гипофосфатемии и играет ключевую роль в улучшении самочувствия пациентов [5, 6].

Ключевым патогномичным стоматологическим проявлением X-ГФР являются спонтанные периапикальные абсцессы в области временных и постоянных зубов без факта травмы и кариозного поражения в анамнезе. Воспалительные процессы зачастую протекают бессимптомно и приводят к обширным очагам деструкции костной ткани и ранней потере зубов, что диктует необходимость проведения своевременной санации полости рта и реализации индивидуальной профилактики стоматологических заболеваний у детей с X-ГФР [7, 8].

Надо отметить, что в доступной литературе встречаются исследования, связывающие состояние стоматологического статуса и оценку качества жизни пациентов с редкими заболеваниями [7–12]. Так, по данным исследования с использованием немецкой версии опросника ОНП-14 Oral Health Impact Profile (ОНП-14), у взрослых пациентов наблюдаются дефекты эмали, спонтанные абсцессы и свищи, что напрямую влияет на качество жизни, вызывая боль, дискомфорт и нарушают эстетику [9].

Другое исследование, посвященное качеству жизни, связанного со здоровьем полости рта (ОHRQoL) изучалось туринскими исследователями Defabianis, P. et al. с участием группы пациентов детского возраста с дисплазией костей (ДК), включающей: X-сцепленный гипофосфатемический рахит, несовершенный остеогенез, синдром МакКьюна — Олбрайта, псевдогипопаратиреоз, фиброзную дисплазию. В исследовании участвовали 40 детей с ДК и 40 детей из контрольной группы того же возраста и пола (8–14 лет), которые заполняли опросники: (Oral Health Impact Profile-14, ОНП-14); (Child Oral Health Impact Profile, COHIP); (short form of the Child Perceptions Questionnaire, SF-CPQ). Независимо от используемого опросника, у детей с дисплазией костей

в сравнении со здоровыми сверстниками наблюдалось более низкое качество жизни, связанное со здоровьем, с более выраженными нарушениями в психосоциальной и функциональной сферах ($p < 0,001$) [10].

Согласно данным литературы, анкета (опросник) измерения качества жизни, связанного со здоровьем полости рта Oral Health — Related Quality of Life (OHRQoL), являясь научно обоснованным инструментом оценки влияния стоматологических проблем на различные сферы повседневной жизни в детском возрасте, также может отражать уровень субъективного восприятия родителей стоматологических проблем детей [11, 12, 14].

Целью национального когортного исследования Friedlander L, et al. по лечению 110 детей во французских центрах, страдающих редкими заболеваниями, была оценка связи между качеством жизни, связанным со здоровьем полости рта (Oral Health-related Quality of Life, (OHRQoL)) и демографическими, клиническими, стоматологическими факторами и психосоциальными характеристиками. Результат проведенного исследования с использованием вопросника-анкеты Child-OIDP показал, что факторами, связанными с более низким уровнем качества жизни, связанного со здоровьем полости рта, были: отказ от стоматологической помощи по финансовым причинам ($p = 0,01$), проблемы с формой и цветом зубов ($p = 0,03$), чувство изолированности, одиночества и непохожести на других детей ($p = 0,003$ и $p = 0,02$) [11].

Ранее нами (Алексеева И. А., Кисельникова Л. П., исследование 2024 г.) было изучено влияние состояния стоматологического статуса 59 детей с редкими заболеваниями, протекающими с нарушением фосфорно-кальциевого обмена, включая X-ГФР, ГФФ, НО на критерии качества жизни [12]. Нами использовалась версия анкеты-опросника Oral Health-Related Quality of Life (OHRQoL), которая была разработана на основе теоретической модели Всемирной организации здравоохранения и впервые валидирована в России в 2011 году в исследованиях о влиянии состояния полости рта на качество жизни здоровых детей [13, 14]. Согласно полученным результатам исследования [12], нами выявлена недостаточная мотивация родителей в вопросах профилактики стоматологических заболеваний. Также установлена отрицательная взаимосвязь показателей оценки значимости профессиональной гигиены полости рта и необходимости своевременного стоматологического лечения с фактическим состоянием гигиены рта и поражением кариесом обследованных детей, страдающих редкими заболеваниями [12].

Однако, мы не встретили исследований, отражающих влияние комплексной стоматологической реабилитации на критерии качества жизни, связанные со здоровьем полости рта в группах детей с X-ГФР, ГФФ, НО.

Основным направлением настоящего исследования явилась сравнительная оценка качества жизни, связанного со здоровьем полости рта (OHRQoL) у детей с редкими метаболическими заболеваниями X-ГФР, ГФФ,

НО до и на фоне проведения стоматологической реабилитации.

Цель исследования: изучить влияние стоматологической реабилитации на динамику критериев качества жизни у детей с редкими заболеваниями фосфорно-кальциевого обмена с использованием опросника OHRQoL.

Материалы и методы

Исследование, включающее клинический и социологические этапы было проведено в отделении детской стоматологии «ЦС и ЧЛХ» НОИ Стоматологии им. А. И. Евдокимова ФГБОУ ВО «Российского университета медицины».

Дети с генетически подтвержденным диагнозом, всего детей 85, среди них X- ГФР (35), ГФФ (24), НО (26), 6–17 лет были направлены из НИКИ педиатрии и детской хирургии им. Академика Ю. Е. Вельтищева, ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, «НМИЦ эндокринологии им. Академика И. И. Дедова» Минздрава России., из GMS Clinic г. Москвы.

Средний возраст детей в группах составил: ГФР — 10,25; ГФФ — 9,71; НО — 11,95 лет.

Исследование одобрено решением этического комитета при Российском университете медицины (Выписка из протокола № 02-24 Межвузовского Комитета по этике от 15.02.24).

Клиническое обследование в изучаемых группах включало: оценку состояния гигиены полости рта по упрощенному индексу ОНI-S (Грин Вермильона); определение интенсивности кариеса временных и постоянных зубов по индексам КПУ.

Использование индекса CAST (Caries Assessment Spectrum and Treatment) позволило зафиксировать весь спектр кариозных поражений тканей зубов у детей с орфанными заболеваниями: от ранних начальных форм до пульпита и периодонтита, а также наличие герметика и пломбы. Тяжесть кариозного процесса оценивалась с использованием общепринятых кодов [15].

В группах исследования (ГФР, ГФФ, НО) каждого ребенка наблюдали в течение года. Стоматологическая реабилитация включала: санацию полости рта; планирование и реализацию индивидуальной профилактики кариеса и воспалительных заболеваний пародонта в рамках территориальной программы ОМС г. Москвы; консультацию и лечение у ортодонта.

На этапах реализации индивидуальной профилактики кариеса и воспалительных заболеваний пародонта проводили санитарно-просветительскую работу (обучение ребенка и родителей чистке зубов).

Профессиональная гигиена полости рта и кабинетное фторирование с применением фторидсодержащего лака (22.600 ppm) проводились у детей с редкими заболеваниями 4 раза в год.

Индивидуальная местная патогенетическая профилактика кариеса и воспалительных заболеваний пародонта в группах исследования включала: использование зубных пасты с фторидами, в соответствии с возрастом;

проведение реминерализующей терапии (использование кальций-фосфатных препаратов в течение 2х месяцев 4 раза в год); применение пробиотического препарата, содержащего *S. Salivarius M18* в течение 3 месяцев 2 раза в год.

Анкета OHRQoL это агрегированная группа 13 вопросов, собранных в 4 домена, отражающих определенные аспекты качества жизни. Ответы анкеты-опросника оценивались измерением по шкале от 1 до 5, где 1 — никогда; 2 — очень редко; 3 — редко; 4 — часто; 5 — очень часто.

Домен (функциональное состояние); 1–5 вопросы — дискомфорт, температурная чувствительность зубов при приеме напитков, трудности при жевании, жалобы на ночные зубные боли, трудности при произношении слов.

Домен (эмоциональное состояние); 6, 7 вопросы — снижение самооценки и переживания, связанные со стоматологическими проблемами.

Домен (социальная адаптация); 8, 9 вопросы — стеснение, напряжение и нарушение социальных контактов ребенка из-за стоматологических проблем.

Домен (семейное благополучие); 10–13 вопросы и оценку стоматологических проблем ребенка и поддержку в решении данных проблем законными представителями.

Ограничения

С учетом того, что дети до 11 лет не способны надежно и валидно отвечать на вопросы предлагаемого опросника в силу возрастных ограничений, наше фактическое решение провести опрос родителей это возможность сохранить всю выборку и обеспечить сопоставимость данных до и после в единой логике измерений, что типично для педиатрических исследований с редкими заболеваниями с широким возрастным диапазоном.

Возможно дизайном следующего исследования будет использование возраст — адаптированного опросника для детей, старше 12 лет при условии достаточной выборки, что повысит чувствительность анкеты опросника к возрастным нюансам восприятия и самооценки стоматологического здоровья полости рта.

Статистический анализ полученных результатов проводили на персональном компьютере с использованием программы IBM SPSS Statistics (версия 26). Оценка соответствия распределения количественных переменных нормальному закону проводилась с использованием критерия Шапиро-Уилка. Для описания данных и их вариабельности использовали среднее арифметическое (M), стандартное отклонение (SD) При оценке статистической достоверности различий (p) в группах для количественных показателей (при отсутствии нормального распределения) использовался критерий Краскела-Уоллиса, изменение внутри групп оценивалось с помощью критерия Вилкоксона. Различия считались достоверными при уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты

Оценка результата клинического обследования выявила неудовлетворительный уровень гигиены рта по индексу ОНІ-S у детей с орфанными заболеваниями во

всех группах: ГФР ($1,95 \pm 0,57$); ГФФ ($2,00 \pm 0,55$); НО ($1,86 \pm 0,30$), различия не были статистически значимыми.

Интенсивность кариеса временных зубов по индексу (КПУ) у детей с ГФР, ГФФ, НО составила $4,04 \pm 1,40$; $7,75 \pm 4,52$; $4,91 \pm 1,38$; соответственно. В постоянных зубах в группах исследования детей установлены среднее значение (КПУ), соответствующее высокой интенсивности кариеса у детей с ГФР $4,56 \pm 1,75$ и с ГФФ — $4,83 \pm 3,13$; очень высокой в группе детей с НО $7,18 \pm 1,78$ (ВОЗ, 1997). Статистические различия показателей (КПУ) были высокодостоверны между группами ГФР-ГФФ $p < 0,03$ и НО-ГФР $p < 0,004$, соответственно.

На этапе реализации социологического этапа исследования, согласно данным анкет-опросников (таблица 1), родители детей во всех группах: ГФР, ГФФ, НО отмечали, что их дети иногда испытывают дискомфорт в зубах (1 вопрос), чувствительность зубов при приеме холодных и горячих напитков (2 вопрос); трудности при приеме, пережевывании пищи (3 вопрос); не могли спать по ночам из-за зубной боли (4 вопрос); некоторые дети имели затруднения при произношении слов (5 вопрос). Надо заметить, что родители детей с НО отметили худшие результаты по вопросам 3, 5 и 8 (чаще выделяя стоматологические проблемы), различия были статистически высокодостоверны ($p < 0,001^*$), что демонстрирует сниженное качество жизни по критериям функционального состояния и социальных контактов OHRQoL, что возможно связано с отсутствием патогенетического лечения и развитием воспалительных процессов, и ранней потерей зубов из-за генетических нарушений коллагенообразования и дентиногенеза.

Вместе с тем исходно, до реализации стоматологической реабилитации по вопросам:

7 — Как часто Вам ребенок не может улыбаться и общаться с другими детьми из за стоматологических проблем?

8 — Как часто стоматологические проблемы ограничивают общение вашего ребенка с другими детьми?

9 — Как часто стоматологические проблемы вынуждают вашего ребенка не посещает детский сад или школу?

10 — Расстроены ли Вы из-за стоматологических проблем у вашего ребенка?

11 и 12 — Испытывали ли Вы чувство вины и как часто брали выходной из-за стоматологических проблем у вашего ребенка? — не было установлено статистически значимых различий между группами детей с редкими заболеваниями (таблица 1).

Далее, при клиническом обследовании детей с орфанными заболеваниями на фоне проведенной санации полости рта и реализации индивидуальной профилактики кариеса и заболеваний пародонта в группах, было зарегистрировано статистически значимое практически трехкратное у детей с ГФР и ГФФ, и двукратное в группе НО снижение показателей гигиены рта. Так, средние значения индекса ОНІ-S в группах составили: $0,67 \pm 0,21$, соответствующие хорошему уровню гигиены рта

у детей с ГФР и удовлетворительному уровню гигиены рта в группах ГФФ и НО, $0,72 \pm 0,23$, и $0,97 \pm 0,3$, соответственно, $p < 0,01$ (критерий Вилкоксона).

Таблица 1

Сравнительная характеристика и динамика критериев качества жизни OHRQoL в группах детей с орфанными заболеваниями до и на фоне стоматологической реабилитации

Table 1. Comparative characteristics and dynamics of quality of life criteria OHRQoL in groups of children with orphan diseases before and during dental rehabilitation

Анкета OHRQoL		ГФР, n = 35			ГФФ, n = 24			НО, n = 26		
Домен анкеты	Вопрос анкеты	до	после	Динамика показателя	до	после	Динамика показателя	до	после	Динамика показателя
Функциональное состояние	1	3,17±0,52	1,23 ±0,43**	2,6	3,39 ±0,50	1,32 ±0,48**	2,6	3,27 ±0,45	1,88 ±0,65**	1,7
	2	3,17±0,83	1,49 ±0,56**	2,1	3,68 ±0,61	1,61 ±0,57**	2,3	3,19 ±0,40	1,58 ±0,58**	2,0
	3	2,31±0,62	1,26 ±0,44**	1,8	2,32 ±0,67	1,36 ±0,49**	1,7	3,19 ±0,57*	1,38 ±0,50**	2,3
	4	2,27±0,71	1,29 ±0,62**	1,8	2,11 ±0,57	1,21 ±0,42**	1,7	2,35 ±0,63	1,38 ±0,50**	1,7
	5	1,25±0,44	1,20 ±0,41	1,0	1,54 ±0,64	1,14 ±0,36	1,3	1,73 ±0,67*	1,46 ±0,51**	1,2
Эмоциональное состояние	6	2,44±0,68	1,17 ±0,38	2,1	2,18±0,67	1,14 ±0,36**	1,9	2,50 ±0,65	1,58 ±0,50**	1,6
	7	1,52 ±0,99	1,14 ±0,36**	1,3	1,36 ±0,87	1,14 ±0,36	1,2	1,54 ±0,99	1,15 ±0,37	1,3
Социальная адаптация	8	1,13±0,33	1,23 ±0,43	-8,4 %	1,25 ±0,44	1,14 ±0,36*	1,1	1,42 ±0,50*	1,15 ±0,37	1,2
	9	1,90±0,78	1,14 ±0,36**	1,7	1,79 ±0,63	1,64 ±0,49	1,1	1,88 ±0,77	1,65 ±0,49	1,1
Семейное благополучие	10	4,08±1,53	2,66 ±0,54**	1,5	3,75 ±1,38	2,64 ±0,49**	1,4	4,04 ±1,48	2,62 ±0,50**	1,5
	11	2,04±0,85	2,09 ±0,37	-2,1 %	1,89 ±0,63	2,04 ±0,33	-7,0 %	2,08 ±0,89	2,04 ±0,34	1,0
	12	2,25±0,89	3,26 ±0,82**	-30,9 %	2,18 ±0,86	3,32 ±0,77**	-34,4 %	2,27 ±0,96	3,27 ±0,78**	-30,6 %
	13	2,38±1,38	2,37 ±0,49	1,0	2,00 ±0,67	1,79 ±0,42	1,1	2,35 ±1,29	1,77 ±0,73	1,3

$P < 0,01$ * статистическая значимость различий (критерий Вилкоксона) исходно между группами

$P < 0,001$ ** статистическая значимость различий (критерий Вилкоксона) на фоне стоматологической реабилитации

Использование индекса CAST позволило нам оценить на клиническом этапе эффективность проведенного стоматологического лечения и внедрения индивидуальной профилактики у детей в группах исследования.

В результате анализа динамики показателей индекса CAST установлено статистически значимое, высокодоверное увеличение доли детей с кодом 1 (проведение герметизации фиссур) и кодом 2 (пломба/реставрация) в группе с ГФР на 37,5 % и 89,6 %; в группе с ГФФ на 39,3 % и 78,6 %; в группе детей с НО на 50,0 % и 69,2 %, соответственно, $p < 0,001$ (критерий Вилкоксона), что отражает результат проведенной санации полости рта.

Внедрение индивидуальной профилактической программа позволило остановить прогрессирование кариозных поражений на ранних стадиях. Так, зафиксирована статистически значимая стабилизация начальных форм кариеса (по коду 3) у 25 % детей с ГФР и 53,6 % с ГФФ, $p < 0,01$ (критерий Вилкоксона).

Следующим этапом исследования была сравнительная оценка влияния стоматологической реабилитации на динамику критериев качества жизни у детей в группах детей с редкими заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена с использованием родительского опросника OHRQoL.

Согласно полученным данным, статистически значимая динамика критериев качества жизни OHRQoL сопровождалась различной выраженностью статистического эффекта в зависимости от домена опросника качества жизни (таблица 1).

Так, в домене функционального состояния (в группах ГФР, ГФФ, НО) зафиксировано выраженное, статистически высокодоверное снижение показателей (таблица 1), кратность уменьшения среднего арифметического значения по вопросам (1–4) составила от 1,7 до 2,6 (относительная редукция составила 41–61 %), при $p < 0,001$ **. Полученные данные отражают уменьшение дискомфорта, снижение чувствительности зубов к температурному раздражителю; результаты свидетельствуют о восстановлении жевательной функции и купировании ночного болевого синдрома на фоне стоматологической реабилитации.

Оценка родителей в домене эмоционального состоянии детей, страдающих редкими заболеваниями (вопрос 6) отразила малый, но статистически достоверный эффект, кратность снижения показателя 1,2 и 1,3 (относительная редукция 16,7 и 23,1 %) $p < 0,01$ (таблицы 1). Данный результат показывает незначительное повышение самооценки и снижение переживаний детей, связанных со

стоматологическими проблемами у детей, страдающих ГФР, ГФФ, НО. Отсутствие выраженной эффективности по данным категориям указывает на необходимость дополнительной психологической поддержки и применения коммуникативных стратегий [10, 11, 17, 18].

Статистическим анализом также выявлено, что дети с ГФР реже (в 1,7 раза) стали пропускать школу, детский сад из-за стоматологических проблем (вопрос 9), различия были высокодостоверны $p < 0,001^{**}$ (таблица 1).

Вместе с тем, в некоторых вопросах в изучаемых группах детей с орфанными нозологиями отмечался рост показателей. Анализ динамики критериев в домене семейного благополучия (вопрос 12) выявил увеличение среднего значения показателя в группах ГФР, ГФФ, НО на 30,9 %, 34,4 %, 30,6 %, соответственно. Так, увеличение частоты, с которой родители брали выходной для стоматологического осмотра и лечения ребенка возможно является маркером родительской вовлеченности в решение стоматологических проблем, что наряду со снижением физического дискомфорта может интерпретировать позитивную динамику — ранее проблемы не требовали организованного посещения, теперь же лечение осуществляется в плановом порядке с соблюдением рекомендаций. Можно трактовать, что родители стали более внимательны к состоянию полости рта ребенка, что выражается в более активном обращении за плановой и профилактической помощью.

Следует отметить, что родительская оценка в вопросах 11, 13 (домен семейного благополучия) в группах с редкими заболеваниями осталась без динамики.

Категории качества жизни, отражающие отсутствие изменений, являются более инертными, их динамика часто требует большего времени, а также не всегда напрямую коррелирует с устранением физического дискомфорта [10, 11].

Заключение и обсуждение

Проведенное у детей с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена, стоматологическое лечение и реализация программ профилактики продемонстрировали значительную клиническую эффективность и снижение физического дискомфорта в полости рта, что подтверждается выраженной редуccion показателях функционального домена опросника OHRQoL и согласуется с данными других исследований [16–18].

Менее выраженная положительная динамика в доменах эмоционального состояния, социальной адаптации и семейного благополучия не противоречит этому выводу, поскольку данные сферы более инертны и требуют более длительного периода наблюдения, а также могут быть чувствительны к факторам, не связанным непосредственно со стоматологическим статусом [10, 11]. Отмеченное родителями увеличение частоты выходных дней для решения стоматологических проблем предположительно отражает повышение приверженности к стоматологическому лечению и профилактическим мероприятиям и показывает рост ответственности родителей за сохранение достигнутого результата [17, 18].

Литература/References

1. Wehrl S., Rohrbach M., Landolt M. A. Quality of life of pediatric and adult individuals with osteogenesis imperfecta: a meta-analysis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2023;18(1):123. <https://doi.org/10.1186/s13023-023-02728-z>
2. Najirad M., Ma M. S., Rauch F., Sutton V. R., Lee B., Retrouvey J. M. et al. Oral health-related quality of life in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: cross-sectional study. *Orphanet journal of rare diseases*. 2018;13(1):187. <https://doi.org/10.1186/s13023-018-0935-y>
3. Shirinezhad A., Esmaeili S., Azarboo A., Tavakoli Y., Hoveidaei A. H., Zarehahi N. et al. Efficacy and safety of asfotase alfa in patients with hypophosphatasia: A systematic review. *Bone*. 2024;188:117219. <https://doi.org/10.1016/j.bone.2024.117219>
4. Padidela R., Bishop N., Arundel P., Fang S., Zygouras A., Mughal M. Z. et al. Mobility and Quality of Life in Children with Paediatric-Onset Hypophosphatasia Treated with Asfotase Alfa: Results from UK Managed Access Agreement. *Advances in therapy*. 2025;42(7):3528–3546. <https://doi.org/10.1007/s12325-025-03225-4>
5. Ali D. S., Mirza R. D., Hussein S., Alsarraf F., Alexander R. T., Abu Alrob H. et al. Systematic Review: Efficacy of Medical Therapy on Outcomes Important to Pediatric Patients With X-Linked Hypophosphatemia. *The Journal of clinical endocrinology and metabolism*. 2025;110(5):1205–1217. <https://doi.org/10.1210/clinem/dgaf011>
6. Linglart A., Amouroux C., Gueorguieva I., Harambat J., Salles J. P., Ertl D. A. et al. Health-related quality of life in French pediatric patients with X-linked hypophosphatemia: real-world data from the International XLH Registry. *JBMR Plus*. 2025;9(10):z1af142. <https://doi.org/10.1093/jbmrpl/z1af142>
7. Hanisch M., Bohner L., Sabandal M. M., Kleinheinz J., Jung S. Oral symptoms and oral health-related quality of life of individuals with x-linked hypophosphatemia. *Head & face medicine*. 2019;15(1):8. <https://doi.org/10.1186/s13005-019-0192-x>
8. Zlateva V., Hristov K., Todorova Z., Bogovska-Gigova R. Oral Health Status and Parental Awareness in Children with X-Linked Hypophosphatemic Rickets: A Case-Control Study. *Reports (MDPI)*. 2025;8(3):151. <https://doi.org/10.3390/reports8030151>
9. Steur J., Bohner L., Jackowski J., Hanisch M., Oelerich O. Oral health and oral-health-related quality of life in people with X-linked hypophosphatemia. *BMC Oral Health*. 2024;24(1):259. <https://doi.org/10.1186/s12903-024-04028-9>
10. Defabianis P., Ninivaggi R., Tessaris D., Bocca N., Romano F. Oral Health-Related Quality of Life in Italian Children and Adolescents Living with Bone Dysplasia: A Cross-Sectional Study. *International Journal of Environmental Research and Public Health*. 2024;21(3):306. <https://doi.org/10.3390/ijerph21030306>
11. Friedlander L., Berdal A., Boizeau P., Licht B. A., Manière M. C., Picard A. et al. Oral health related quality of life of children and adolescents affected by rare orofacial diseases: a questionnaire-based cohort study. *Orphanet journal of rare diseases*. 2019;14(1):124. <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1109-2>
12. Алексеева И. А., Кисельникова Л. П. Оценка влияния состояния некоторых параметров стоматологического статуса на качество жизни детей с орфанными заболеваниями с нарушением фосфорно-кальциевого обмена. *Стоматология детского возраста и профилактика*. 2024;24(3):259–266. [Alekseeva I. A., Kiselnikova L. P. Evaluation of the impact of specific oral health parameters on the quality of life in children with rare disorders of phosphorus-calcium metabolism. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2024;24(3):259–266. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.33925/1683-3031-2024-830>
13. Vahedi S. World Health Organization Quality-of-Life Scale (WHOQOL-BREF): Analyses of Their Item Response Theory Properties Based on the Graded Responses Model. *Iranian journal of psychiatry*. 2010;5(4):140–153. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3395923>
14. Кисельникова Л. П., Токарева А. В., Зуева Т. Е. Оценка качества жизни у пациентов с кариесом раннего детского возраста. *Стоматология детского возраста и профилактика*. 2011;10(2):3–8. [Kiselnikova L. P., Tokareva A. V., Zueva T. E. Evaluation of quality of the life at children with early childhood caries. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2011;10(2):3–8 (In Russ.)]. <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=16753202>
15. de Souza A. L., Bronkhorst E. M., Creugers N. H., Leal S. C., Frencken J. E. The caries assessment spectrum and treatment (CAST) instrument: its reproducibility in clinical studies. *International Dental Journal*. 2014;64(4):187–194. <https://doi.org/10.1111/idj.12104>
16. Paula J. S., Sarracini K. L., Ambrosano G. M., Pereira A. C., Meneghim M. C., Mialhe F. L. Impact of a dental care program on the quality of life of children with and without caries. *Brazilian oral research*. 2016;30(1):e139. <https://doi.org/10.1590/1807-3107BOR-2016.vol30.0139>
17. Defabianis P., Bocca N., Ninivaggi R. X-linked hypophosphatemia in childhood: dental involvement, diagnosis, and treatment. *European journal of paediatric dentistry*. 2026;27(1):37–41. <https://doi.org/10.23804/ejpd.2025.2348>
18. Whyatt L., Borg S., Arundel P., Greenacre G., Brierley D., Monteiro J. Dental disease burden and management in children and young people with X-linked hypophosphatemia: a scoping review and service evaluation. *European Archives of Paediatric Dentistry*. 2026;27(1):1–26. <https://doi.org/10.1007/s40368-025-01153-z>