

Федеральное Государственное Бюджетное
Образовательное Учреждение Высшего Образования
«Донецкий Государственный Медицинский Университет
имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра стоматологии детского возраста



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ОРТОДОНТИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ ПРИ ЛАКРИМО-АУРИКУЛО-ДЕНТО- ДИГИТАЛЬНОМ СИНДРОМЕ



Грек Э.Я. - главный врач ГБУ ДГКСП г. Макеевки
Рамошкайте М.С.- ординатор 2 года

Цель

работы :





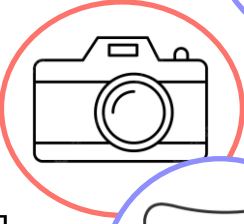
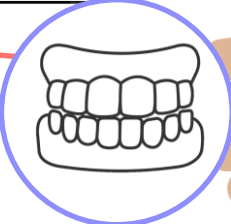


изучить стоматологические проявления при лакримо-аурикуло-денто-дигитальном синдроме или синдроме Леви-Холлистера на основании литературных данных и собственных исследований.



МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ :

были проанализированы и обобщены данные современных литературных источников и собственных исследований.

Анализовались :

- анамнез жизни обоих родителей 
- анамнез жизни и заболевания ребёнка 
- фотографии лица и полости рта 
- антропометрические измерения контрольно–диагностических моделей 
- ортопантограммы 
- заключение медико – генетического центра 



АКТУАЛЬНОСТЬ:

в последнее время участились случаи обращения пациентов в клинику с наследственными синдромами, сочетающимися с ЗЧА.



Редкая встречаемость данной патологии, отсутствие литературных данных и практических рекомендаций затрудняет оказание полноценной, своевременной стоматологической и ортодонтической помощи, определение этапности, объема и последовательности ее оказания различными специалистами. Необходимость дальнейшего изучения данного вопроса является чрезвычайно актуальной.



Синдром Леви-Холлистера

лакримо-аурикуло-денто-дигитальный синдром - редкое наследственное

заболевание !



Клинические проявления :

- непроходимость носослезного канала
- пороки развития слезных желез
- пороки развития ушей
- пороки развития зубов
- пороки развития кистей и предплечий.



* Заболевание дебютирует еще внутриутробно или сразу после рождения.

Синдром Леви-Холлистера

связан с мутациями генов **FGFR2**, **FGFR3** и **FGF10** и наследуется по аутосомно-доминантному типу.

FGFR2

кодирует мембранный белок — рецептор из семейства рецепторов фактора роста фибробластов

развитие и регенерация тканей, в частности костей и кровеносных сосудов

мутация

нарушение процессов

деформации мозгового и лицевого отделов черепа

FGFR3

кодирует различные изоформы белка FGFR3

влияние на взаимодействие факторов роста и важная роль в развитии и поддержании функционирования костей

мутация

нарушение роста и развития хрящевой ткани

патологии развития костей

FGF10

кодирует белок, который относится к семейству факторов роста, участвующих в ангиогенезе

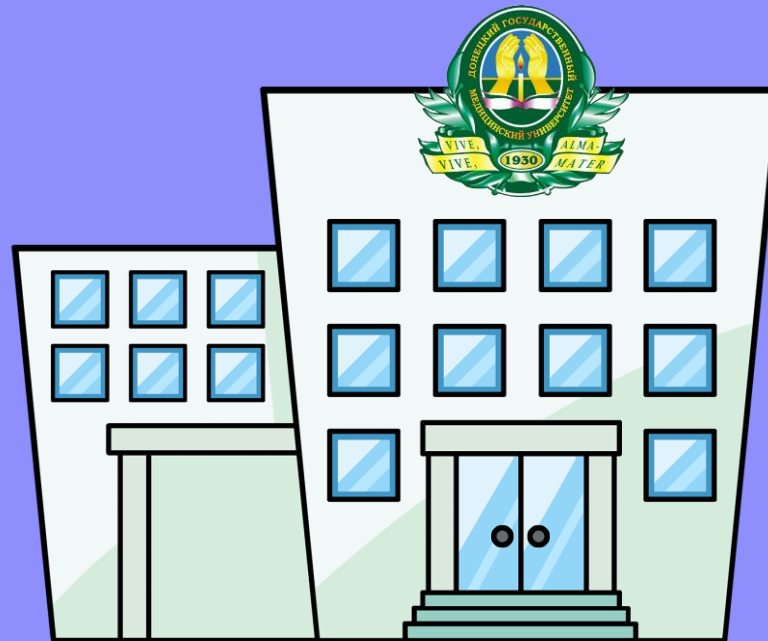
заживление ран и эмбриональное развитие

мутация

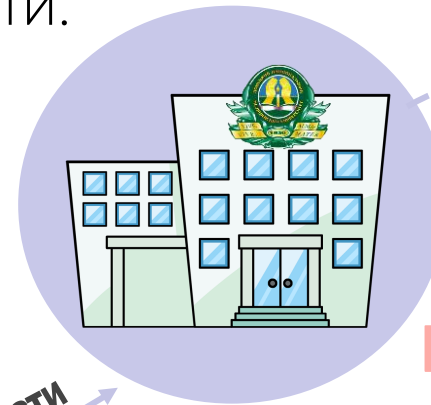
пороки развития слезных, слюнных желез и уха



Клинический случай



На кафедру стоматологии детского возраста обратились родители ребенка Е., 11 лет с жалобы на отсутствие зубов на верхней и нижней челюсти.

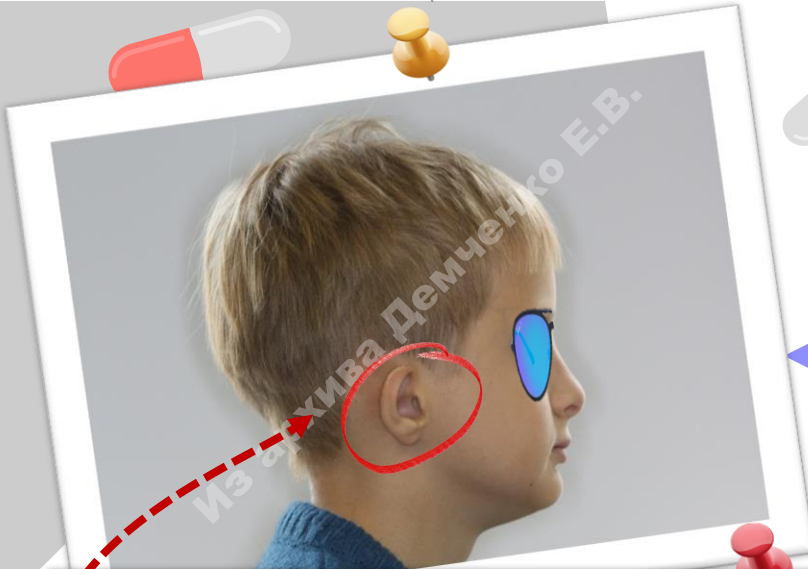
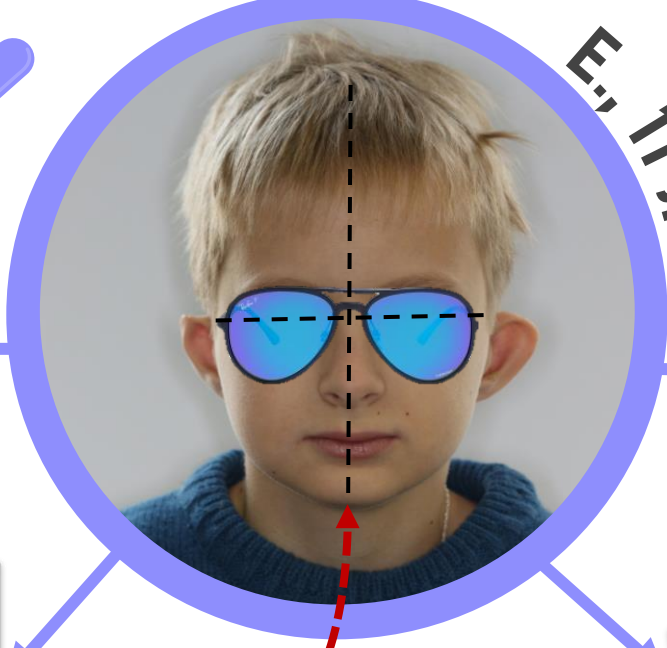


При внешнем осмотре :

кожные покровы бледные, сосудистый рисунок выражен, лицо симметричное, нижняя треть укорочена, супраментальная борозда углублена. Отмечаются недоразвитые **чашеобразные уши**, **аномалия развития** обеих **кистей**: недоразвитие 1-х пальцев обеих кистей, синдактилия 2 и 3 пальцев правой кисти, неполная синдактилия 2 и 3 пальцев левой кисти.



Е., 11 лет



При внешнем осмотре :

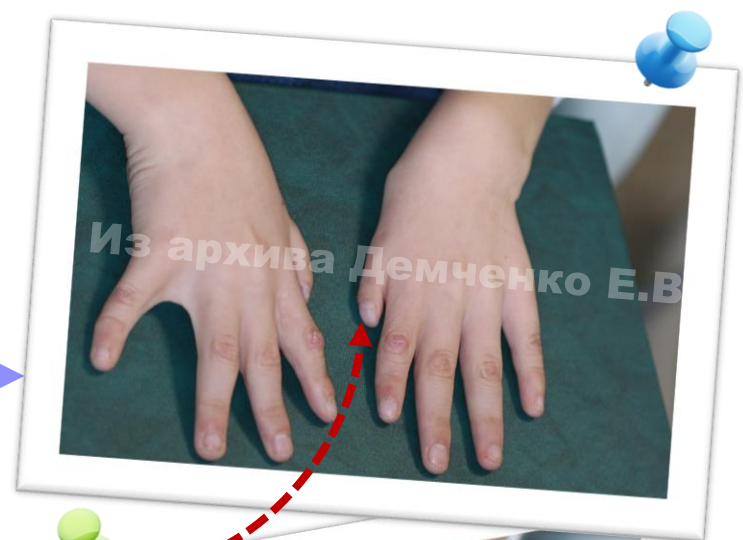
кожные покровы бледные,
сосудистый рисунок выражен,

лицо симметричное,
нижняя треть укорочена,

супраментальная борозда углублена
недоразвитые чашеобразные уши.



Е., 11 лет



При внешнем осмотре :
аномалия развития обеих кистей:
недоразвитие 1-х пальцев обеих кистей,
синдактилия 2 и 3 пальцев правой кисти,
неполная синдактилия 2 и 3 пальцев
левой кисти.

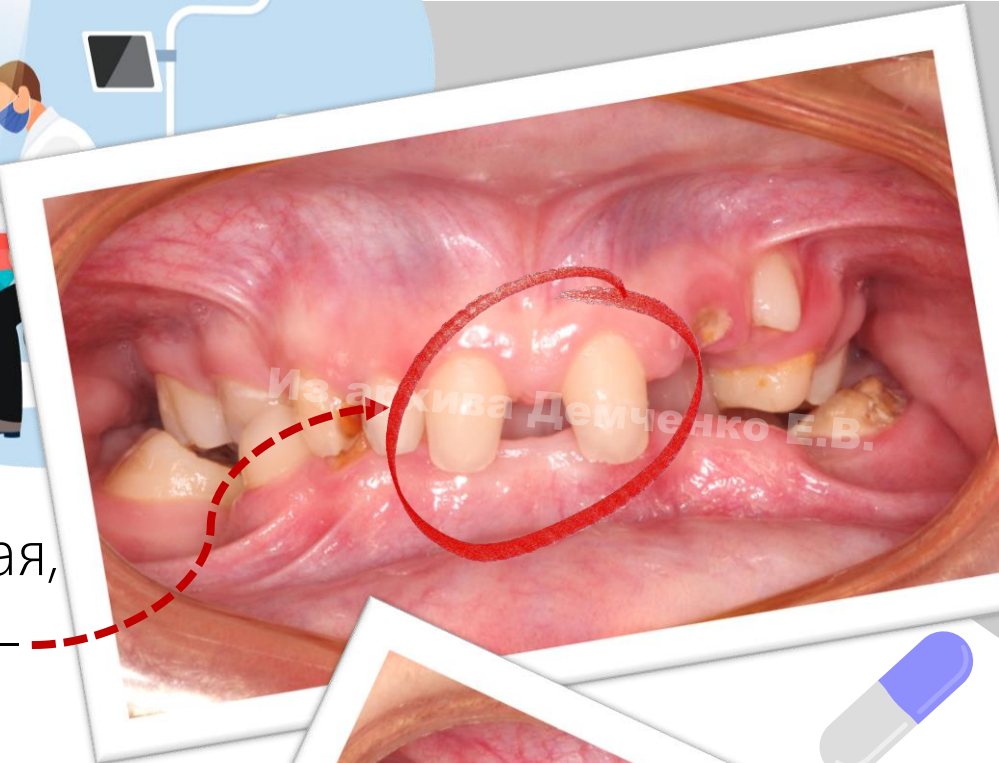


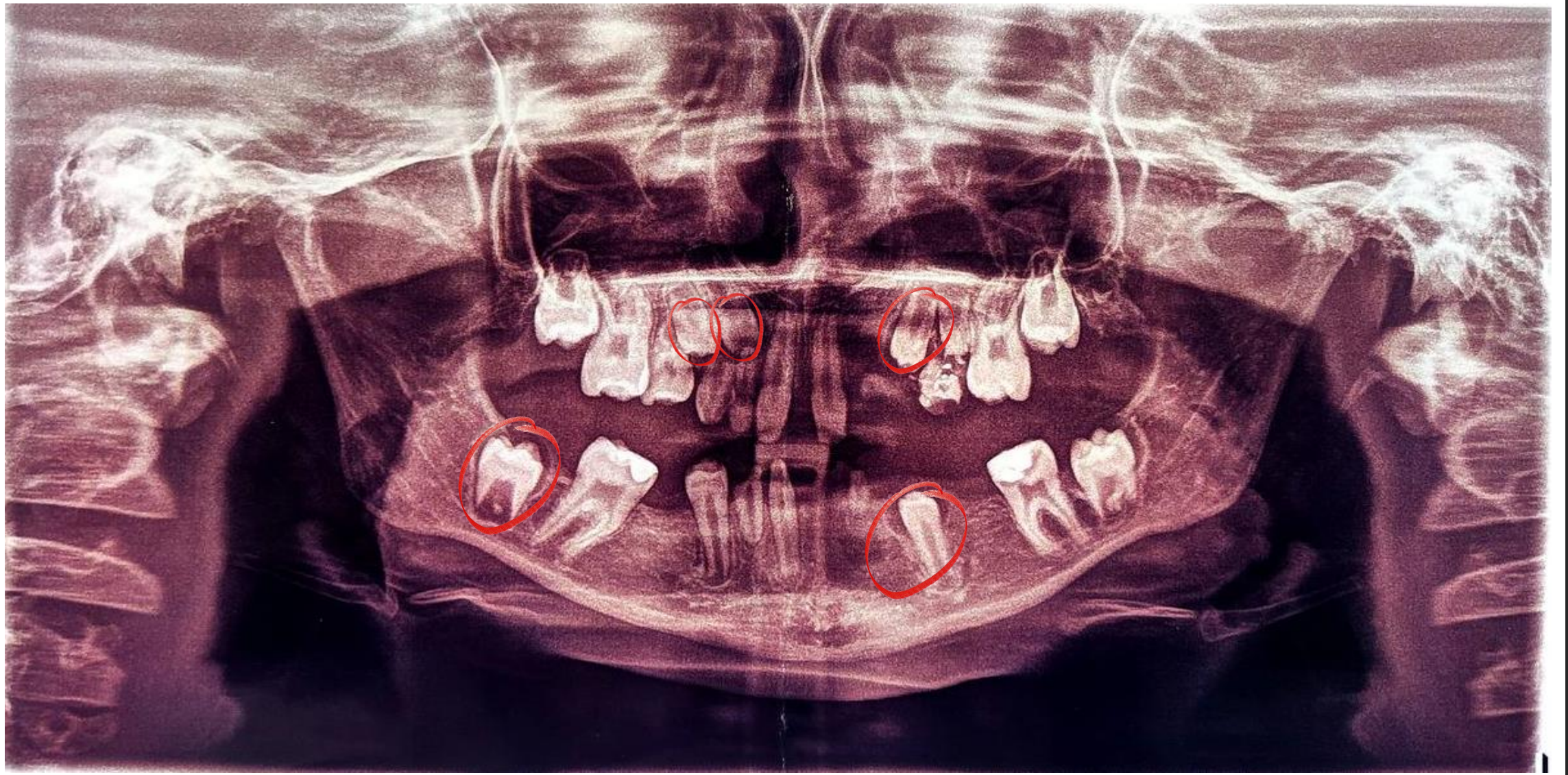
При стоматологическом осмотре:

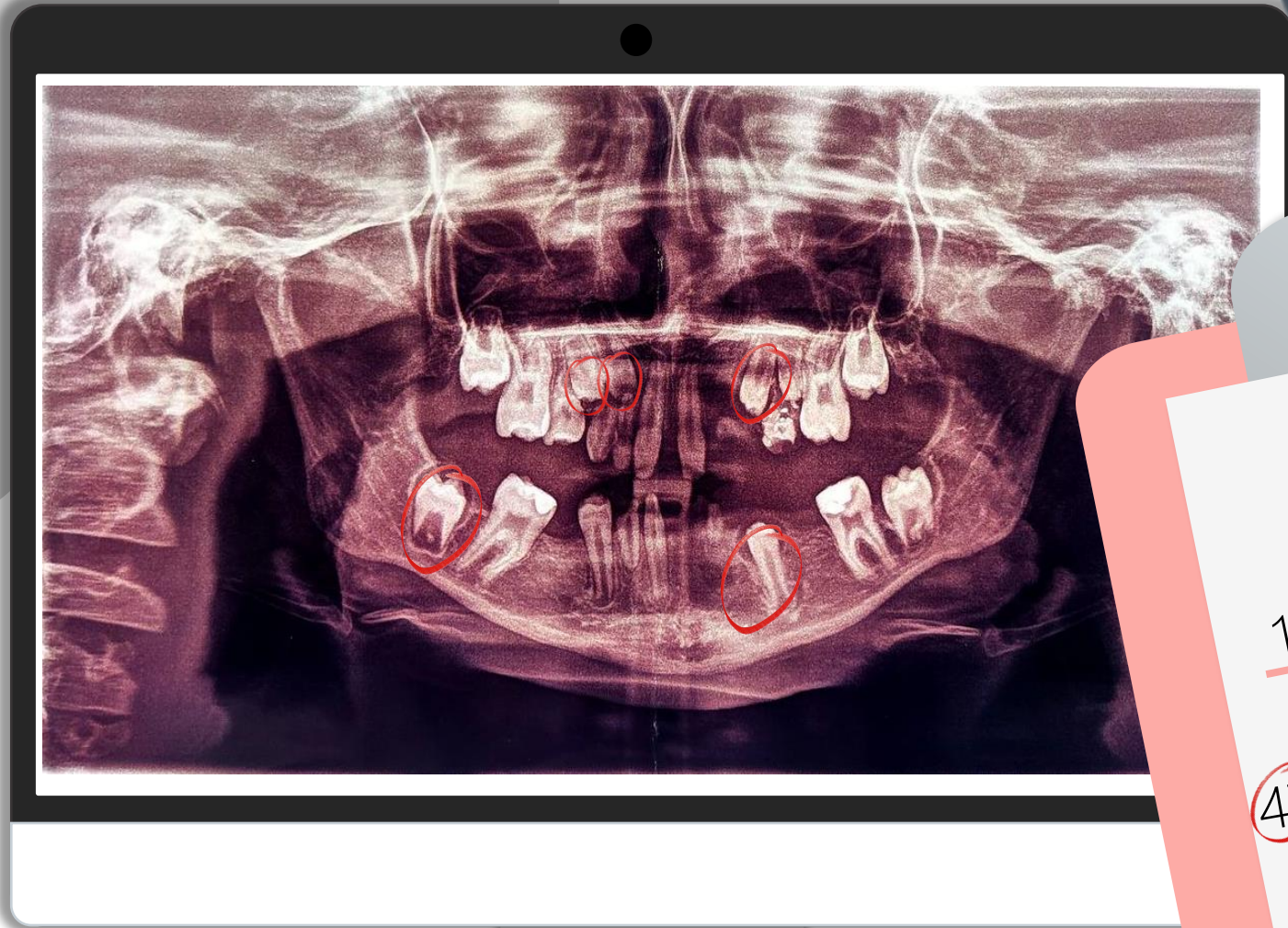
Зубная формула:

16	55	0	53	12	11		21	0	0	24	65	26
46	0	44	0	42	41		0	72	0	0	0	36

Преддверие полости рта верхней и нижней челюсти недоразвитые, уздечка верхней губы короткая, широкая, вплетается в небный шов, отверткообразные резцы – 12, 11 и 21.







14	13	23									
16	55	0	53	12	11	21	0	0	24	65	26
46	0	44	0	42	41	0	72	0	0	0	36
										34	

47

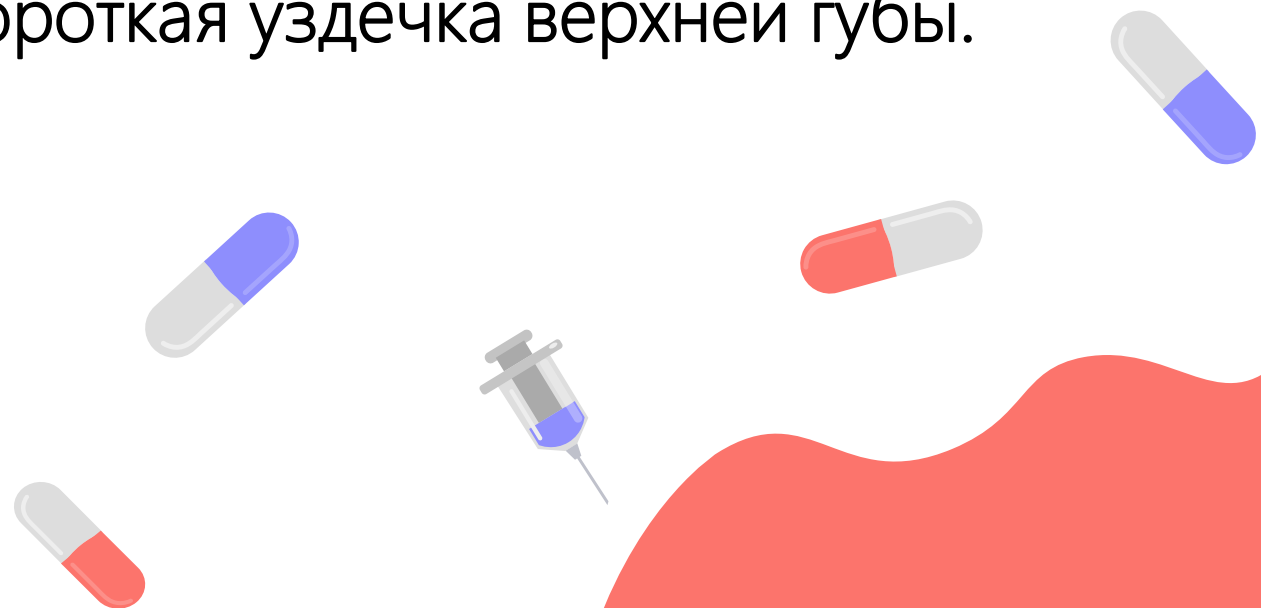
По данным ОПТГ:

имеются зачатки 14, 13, 23, 34, 37, 47.



Установлен ортодонтический диагноз:

двусторонний перекрёстный прикус (буккальная форма),
осложнённый глубоким, микрогнатия верхней челюсти и
нижние челюсти, отверткообразные образные 11, 12 и 21,
адентия 22, 25, 27, 47, 45, 43, 31, 32, 33, 35, 37, относительная
макроглоссия, короткая уздечка верхней губы.



По данным медико-генетического заключения мальчику
установлен диагноз:

синдром Леви-Холлистера





Нами было рекомендовано:

- санация полости рта (удаление корня 72, лечение кариозных полостей и вторичного кариеса)
- герметизация фиссур 16, 26, 36, 46
- использование зубных паст с содержанием Са и ферментов
- пластика уздечки верхней губы
- нормализация функции глотания посредством миогимнастических упражнений
- изготовление съемных пластиночных протезов с периодической заменой в соответствии с возрастом
- контроль прорезывания зачатков постоянных зубов
- наблюдение у смежных специалистов (окулиста, оториноларинголога, травматолога, педиатра)



Вывод:

Характерными стоматологическими проявлениями при синдроме LAAD являются: множественная первичная адентия, микрогнатия, аномалия формы отдельных зубов.

При синдроме Леви-Холлистера у пациентов наблюдается обструкция носослезного канала и аномалия развития верхних конечностей, ушей и желез, что подчеркивает важность участия в обследовании специалистов смежных специальностей.

Ввиду скудных литературных данных и сведений об оказании поэтапной стоматологической и ортодонтической помощи детям с синдромом Леви-Холлистера дальнейшее изучение данного вопроса является актуальным.

Нарушения функций зубочелюстной системы, наличие сложной сочетанной ортодонтической патологии на фоне общесоматической патологии у пациентов с лакримо-аурикуло-денто-дигитальным синдромом делают необходимым оказание им специализированной многопрофильной помощи и оформление группы инвалидности для возможности участия в государственных программах, направленных на их оздоровление и социальную адаптацию в современном обществе.

Спасибо за
внимание!

