



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра стоматологии детского возраста

ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНОГО ДИЗОСТОЗА

Кафедра стоматологии детского возраста
асс. Демченко Е.В.,
асс. Демченко С.С.,
к.м.н., доц. Зенько Н.А.

Донецк, 2024

Черепно-ключичный дизостоз

(синдром Шейтхауэра-Мари-Сентона) – наследственное

заболевание, вызванное мутациями в гене Runx 2, расположенном на коротком плече 6 хромосомы, которое представляет собой генерализованную скелетную дисплазию.

Является редким пороком развития с аутосомно-доминантным типом наследования. Этиология и патогенез на сегодняшний день неизвестны.



Цель исследования:

Изучить клинические проявления при черепно-ключичном дизостозе на основании современных литературных данных и собственных наблюдений.

Материалы и методы исследования:

Были изучены и обобщены данные современной литературы и собственных исследований (3 клинических случая), посвященные клиническим проявлениям при черепно-ключичном дизостозе.

Изучены:

- Анамнез заболевания и жизни ребёнка.
- Внутри- и внеротовые фотографии.
- Данные внешнего осмотра тела пациента.
- Клинико-диагностические модели челюстей.
- Данные рентгенологических методов исследования (ортопантомограмма, КЛКТ).

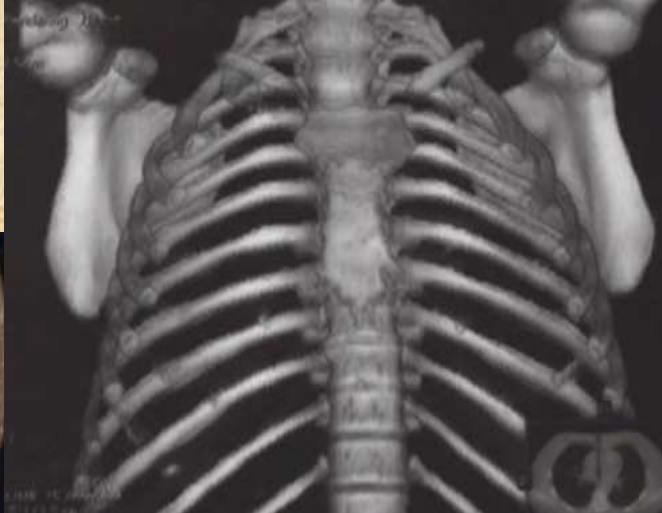
Общесоматические проявления:

▶ гипо- или аплазия одной или обеих ключиц (плечевой пояс резко сужен, надплечья покаты и опущены, отмечается избыточная подвижность в плечевых суставах, соприкосновение плеч спереди грудины);

▶ расстояние между орбитами увеличивается, спинка носа при этом кажется расширенной и уплощенной;

▶ наблюдается потеря слуха, связанная с нарушением функции слуховых косточек;





Источник: <https://cyberleninka.ru/article/n/sluchay-sindroma-sheythauera-mari-sentona/viewer>

▶ длительно открытые черепные швы и роднички приводят к чрезмерному развитию лобных, височных и затылочных бугров;

▶ созревание скелета замедлено, что приводит к деформациям позвоночника, стоп, тазовых костей, костей верхних и нижних конечностей, сколиозу, повышенной ломкости костей, низкорослости, укорочению пальцев кистей.



Источник: https://azon.market/image/catalog/v_1/product/pdf/386/3853456.pdf

Клинические проявления в полости рта:

- ▶ нарушение сроков и последовательности прорезывания постоянных зубов (очень позднее прорезывание, вплоть до ретенции);
- ▶ врожденная гипоплазия эмали временных и постоянных зубов;
- ▶ нарушение развития челюстей (макро- или микрогнатия);
- ▶ сочетанные аномалии прикуса (в сагиттальном и трансверзальном направлении).



Источник: <https://stom-vest.ru/lnks/ortho~10.htm>



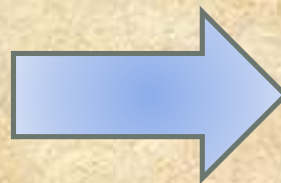
Источник:
https://azon.market/image/catalog/v_1/product/pdf/386/3853456.pdf

- ▶ множественный осложненный кариес;
- ▶ множественные сверхкомплектные зубы;
- ▶ расщелины твердого и мягкого нёба, увеличение высоты нёба.



Тактика стоматологического лечения:

- ▶ санация полости рта;
 - ▶ уранопластика и логотерапия при наличии расщелин нёба;
- ▶ многоэтапное ортодонтическое лечение:
 - поэтапное удаление сверхкомплектных зубов;
 - обнажение коронок ретинированных комплектных зубов, ортодонтическое перемещение их в зубной ряд с использованием несъемной ортодонтической техники, мини-имплантов, замещением костных дефектов остеointегративными материалами;
 - ▶ гнато-хирургическая реконструкция прикуса.



Клинический случай:

На кафедре стоматологии детского возраста обратилась мама девочки 10 лет с жалобами на задержку смены зубов на верхней и нижней челюсти, неправильное положение зубов.

При внешнем осмотре девочки отмечается её отставание в росте по сравнению со сверстниками, диспропорция тела, укорочение средних фаланг пальцев.

В анамнезе у ребёнка дисплазия тазобедренных суставов.



Объективно:

Прогенический профиль за счёт выстояния подбородка кпереди, нижняя треть лица увеличена, лицо асимметрично. Отмечается гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз.



В полости рта:

16 55 0 53 52 51

61 62 63 64 65 26

85 0 83 82 41

31 72 73 74 75

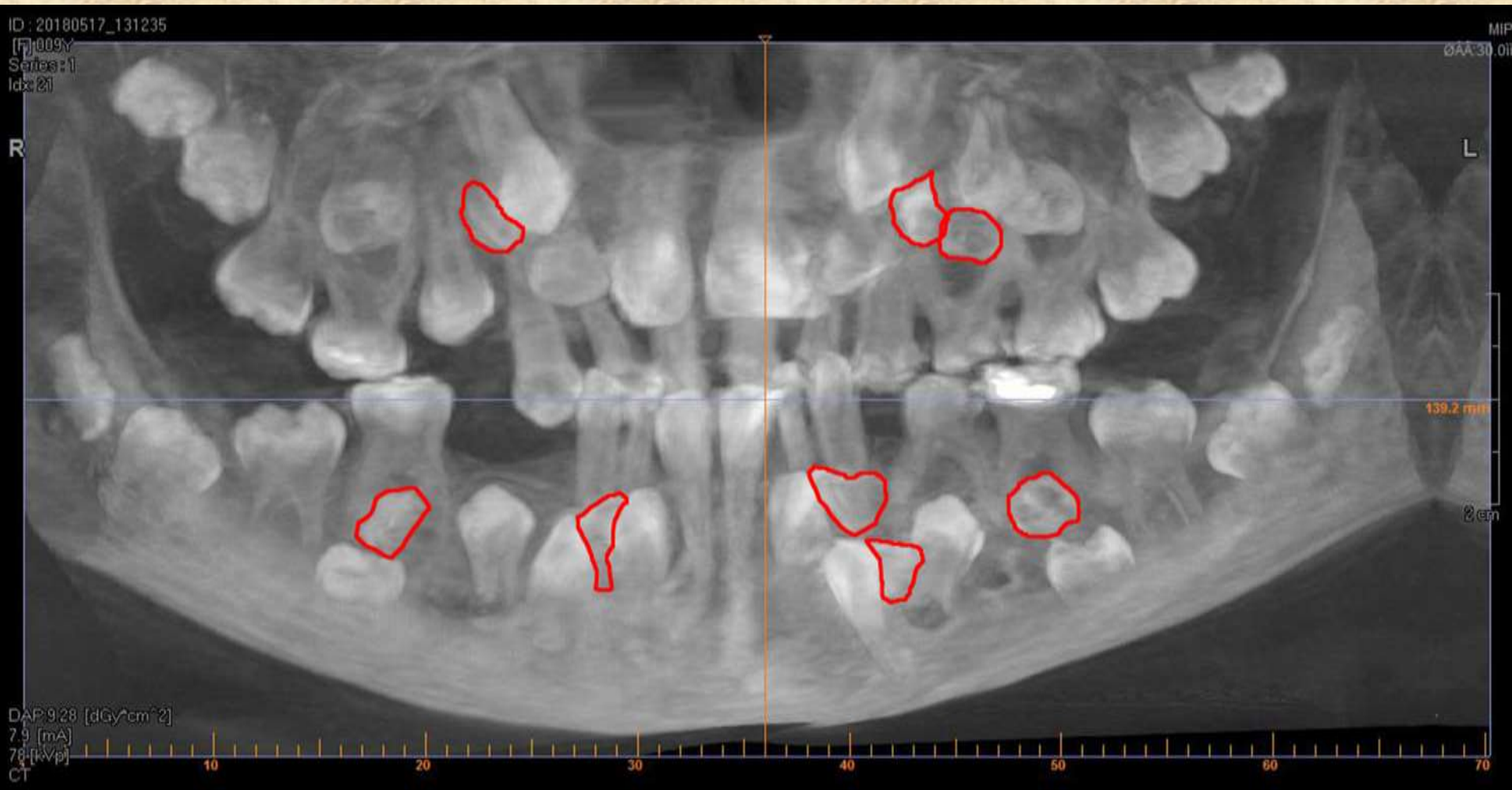
Преддверие верхней
челюсти уменьшено,
относительная
макроглоссия.

Во фронтальном участке —
обратное резцовое
перекрытие.





Панорамный срез КЛКТ.



По данным КЛКТ обнаружены множественные сверхкомплектные образования на обеих челюстях, рассасывание корней временных зубов замедленно.

Девочка похожа на мать, у которой отмечается небольшой рост, диспропорция тела, гипертелоризм, укорочение средних фаланг пальцев.

Матери в детстве удаляли несколько сверхкомплектных зубов, но комплектные зубы прорезались не все.

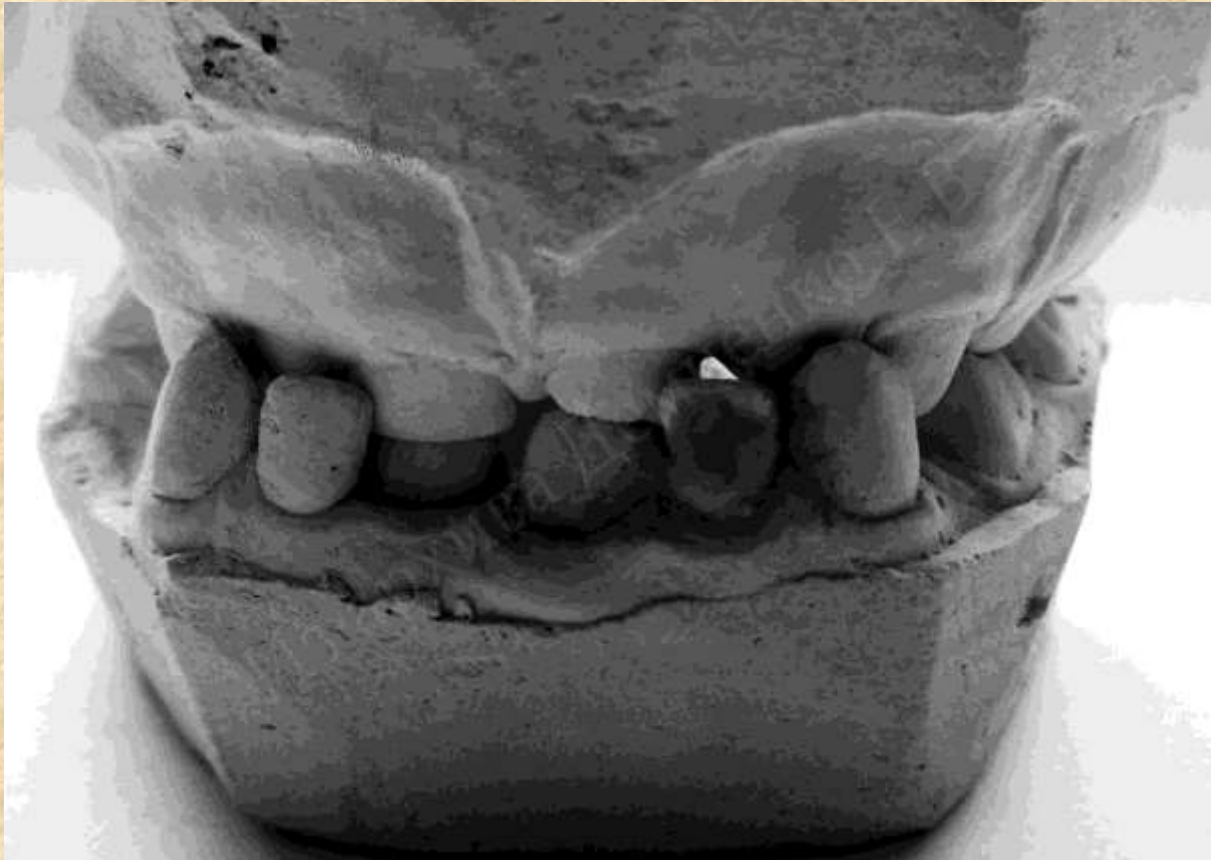
Со слов матери у девочки молочные зубы начали прорезываться после года.

Клинико-диагностические модели верхней и нижней челюсти:



Был поставлен **ортодонтический диагноз:**

Мезиальный прикус (верхняя микрогнатия), осложнённый двусторонним перекрёстным (буккальная форма), ретрузия 31, 41, относительная макроглоссия, задержка прорезывания 11, 12, 21, 22, 32, 36, 42, 46.



На основании данных объективного обследования, анамнеза жизни и заболевания, рентгенологического исследования можно предположить диагноз —

*черепно-ключичный дизостоз или
болезнь Шейтхауэра-Мари-Сентона.*

Для постановки окончательного диагноза девочка была направлена на консультацию к педиатру, эндокринологу и в медико-генетический центр.

Выводы:

- Характерными стоматологическими признаками черепно-ключичного дизостоза является позднее прорезывание зубов, системная гипоплазия, множественная ретенция постоянных зубов, наличие большого количества сверхкомплектных зубов.
- Нередко врач-стоматолог оказывается первым специалистом, обнаруживающим признаки данного заболевания. Для оказания полноценной эффективной помощи таким пациентам необходим только мультидисциплинарный подход.
- Применение современных медицинских технологий для лечения и профилактики врожденных синдромов с проявлениями в челюстно-лицевой области значительно улучшает качество жизни пациентов, а увеличение количества исследовательской информации о данной патологии способствует реабилитации детей, своевременной пренатальной диагностике и профилактике синдромальной патологии в семьях.