



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 ПРИ СИНДРОМЕ ШЕЙТХАУЭРА–МАРИ-СЕНТОНА

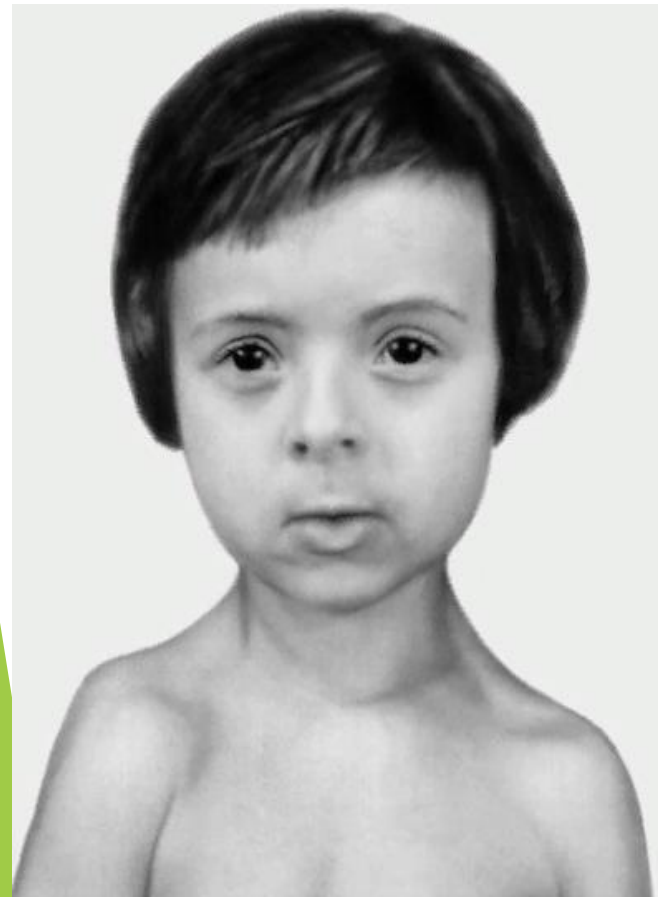
Демченко С.С. ассистент кафедры стоматологии детского возраста  
Бриль А.М. ординатор 1-го года по специальности Ортодонтия  
Хола С.И. главный врач ГБУ «ДГСП г. Донецка»

Донецк, 2024

# *Синдром Шейтхауэра–Мари-Сентона (черепно-ключичный дизостоз) -*

генетическое заболевание,  
характеризующееся нарушениями  
развития черепа и ключицы.

Это редкое состояние может  
проявляться различными симптомами в  
области лица и челюстей. Является  
пороком развития с аутосомно-  
доминантным типом наследования.



**Цель исследования.** Изучить челюстно-лицевые проявления при синдроме Шейтхауэра–Мари-Сентона на основании современных литературных данных и собственных наблюдений.

**Материалы и методы исследования.** Были изучены и обобщены данные современной литературы и собственных исследований (клинический случай девочки 11 лет), посвященные челюстно-лицевым проявлениям при синдроме Шейтхауэра–Мари-Сентона.

Проанализированы:

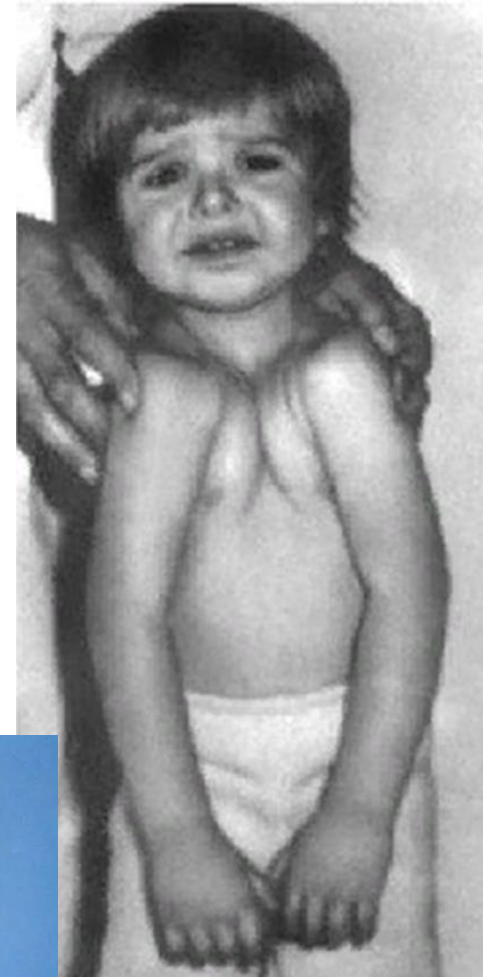
- анамнез заболевания и жизни ребёнка;
- внутри- и внеротовые фотографии;
- данные внешнего осмотра тела пациента;
- клинико-диагностические модели челюстей;
- данные рентгенологических методов исследования (ортопантомограмма, конусно-лучевая компьютерная томография (КЛКТ))

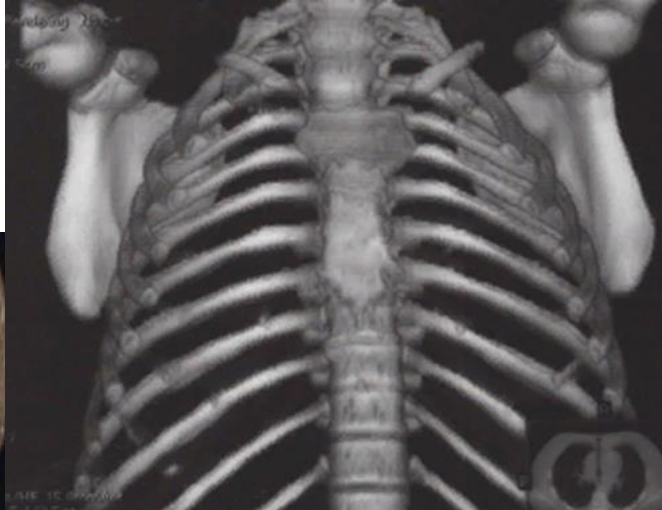
# Общесоматические проявления

▶ 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.

# 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).

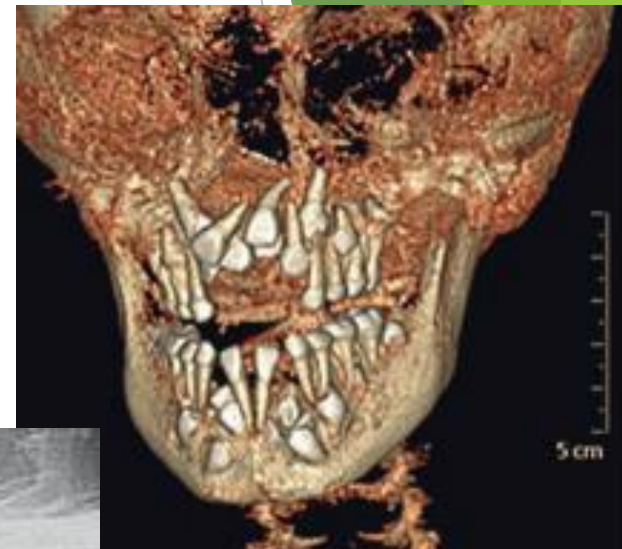


Источник: <https://stom-vest.ru/lnks/ortho-10.htm>



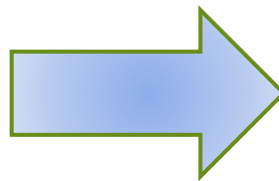
Источник:  
[https://azon.market/image/catalog/v\\_1/product/pdf/386/3853456.pdf](https://azon.market/image/catalog/v_1/product/pdf/386/3853456.pdf)

- ▶ 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 приём к ортодонту с целью консультирования обратилась мама с ребёнком 11 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: выпуклый профиль за счёт выдвигания подбородка кпереди, нижняя треть лица увеличена, лицо асимметрично. Отмечается гипертелоризм, антимонголоидный разрез глаз.



16 55 0 53 52 51	61 62 63 64 65 26
85 0 83 82 41	31 72 73 74 75

В полости рта: зубная формула не соответствует возрасту (задержка смены зубов), преддверие верхней челюсти мелкое, относительная макроглоссия, во фронтальном участке — обратное резцовое перекрытие.





# Панорамный срез КЛКТ.

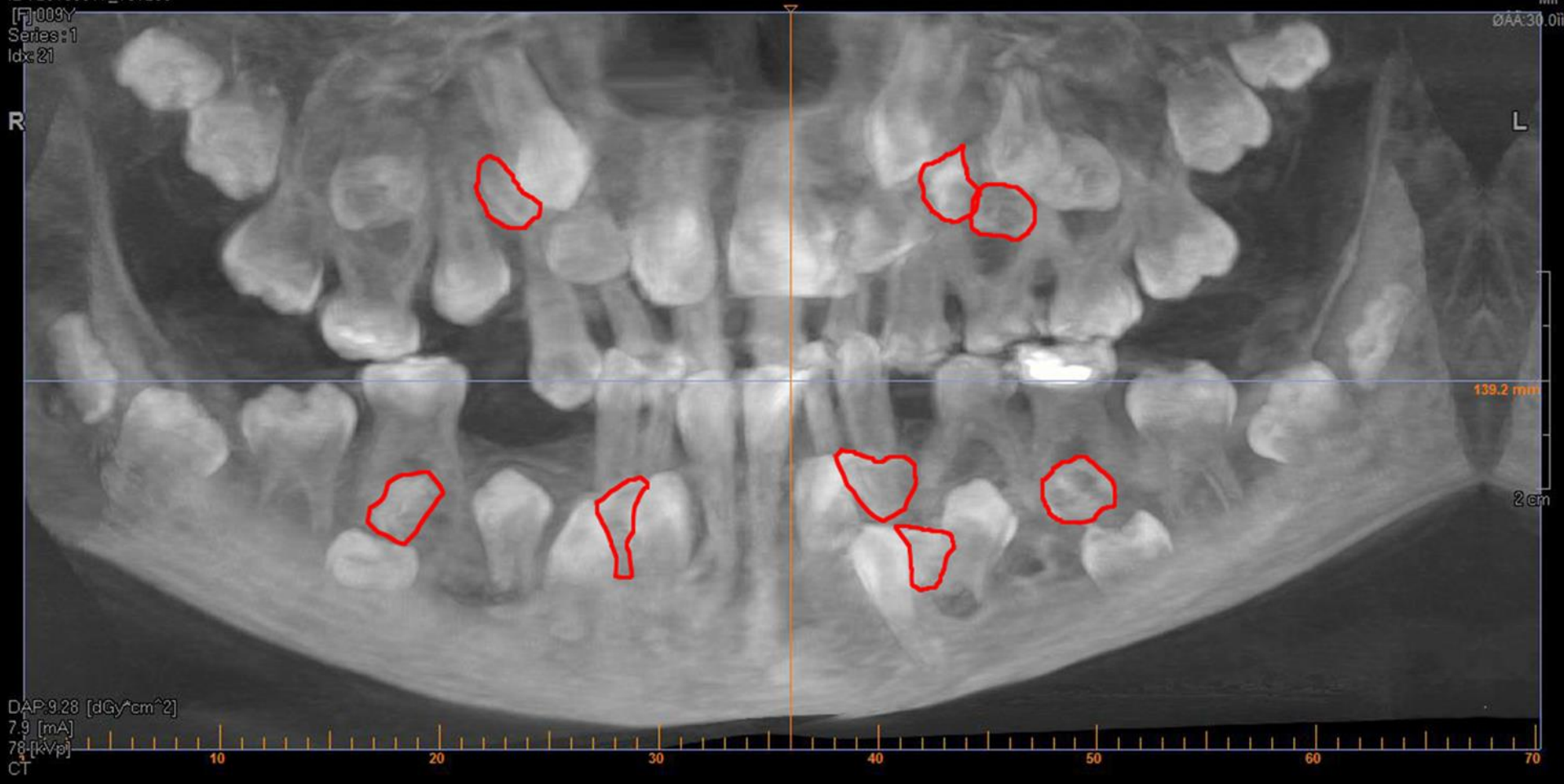
ID: 20180517\_131235

[F]009Y  
Series: 1  
Idx: 21

MIP  
ØAA: 30.0ii

R

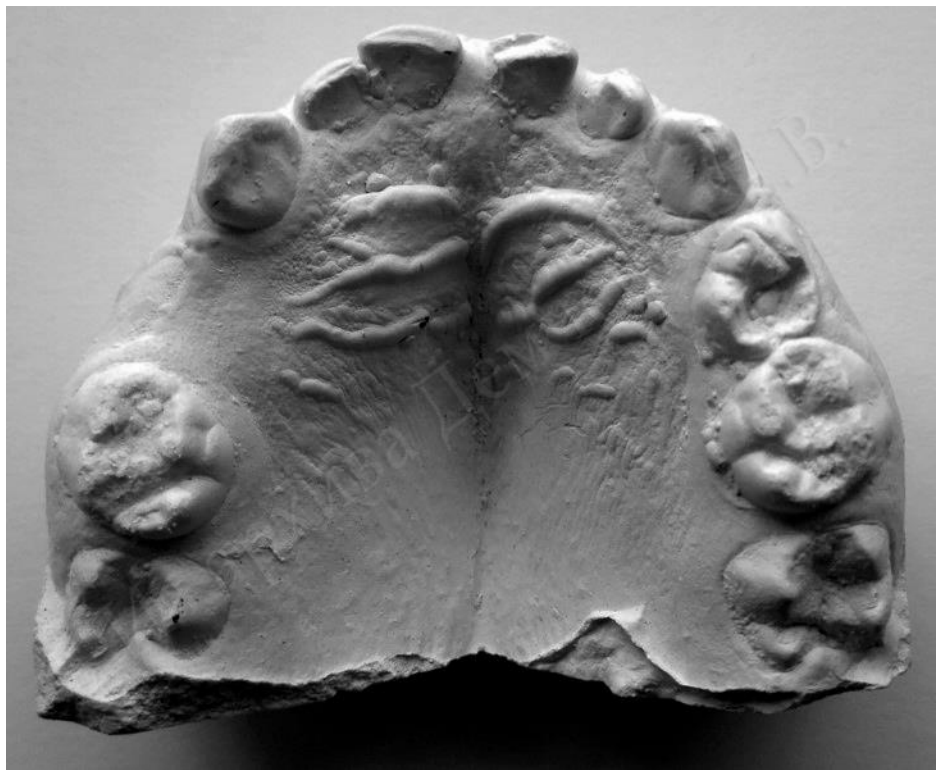
L



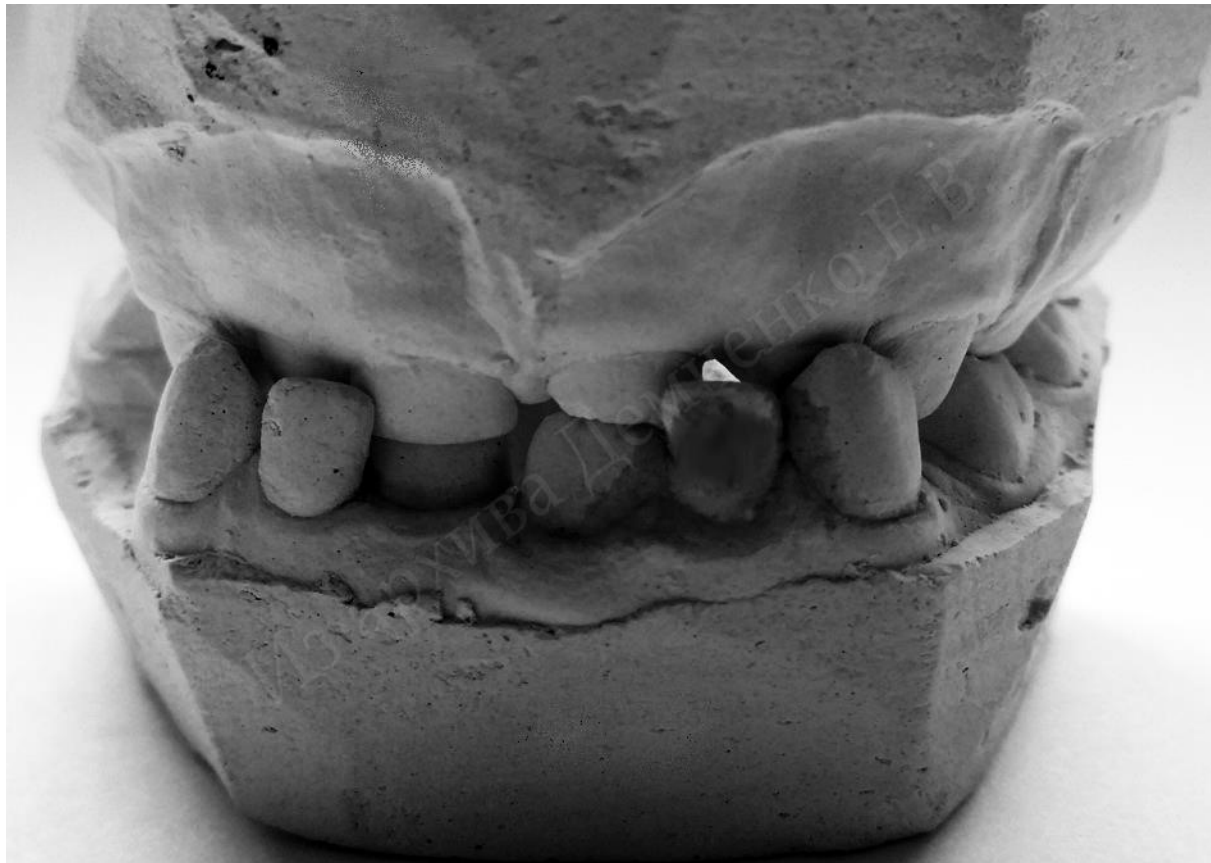
По данным КЛКТ обнаружены множественные сверхкомплектные образования на обеих челюстях, рассасывание корней временных зубов замедленно.

- ▶ Девочка похожа на мать, у которой отмечается так же 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 – **синдром Шейтхауэра-Мари-Сентона** или **черепно-ключичный дизостоз**.
- ▶ Для постановки окончательного диагноза девочка была направлена на консультацию к педиатру, эндокринологу и в медико-генетический центр.

# Выводы

- ▶ Отличительными челюстно-лицевыми признаками черепно-ключичного дизостоза является множественная ретенция постоянных зубов, наличие большого количества сверхкомплектных зубов, позднее прорезывание зубов, системная гипоплазия.
- ▶ Для оказания полноценной эффективной помощи таким пациентам необходим только мультидисциплинарный подход с обязательным участием не только стоматолога, но и педиатра, врача-травматолога, кардиолога, психолога.
- ▶ Применение современных медицинских технологий для лечения и профилактики врожденных синдромов с проявлениями в челюстно-лицевой области улучшает качество жизни пациентов, их реабилитацию и адаптацию в социуме.