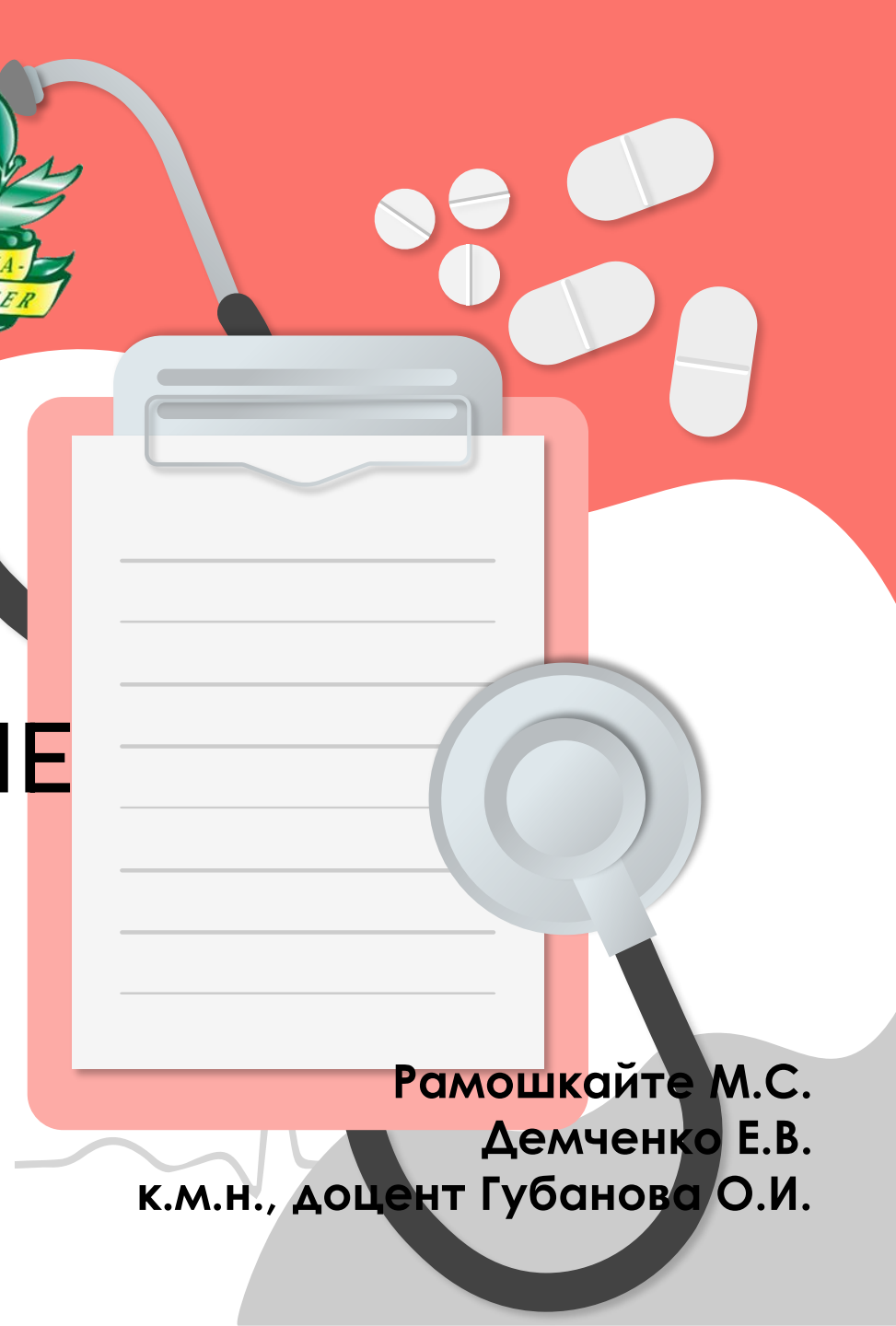


Федеральное Государственное Бюджетное
Образовательное Учреждение Высшего Образования
«Донецкий Государственный Медицинский Университет
имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра стоматологии детского возраста



СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПРИ СИНДРОМЕ ЛЕВИ-ХОЛЛИСТЕРА



Рамошкайте М.С.
Демченко Е.В.
К.М.Н., доцент Губанова О.И.

АКТУАЛЬНОСТЬ:

В последнее время участились случаи обращения пациентов в клинику с наследственными синдромами, сочетающимися с зубо-челюстными аномалиями, например, с синдромом Леви-Холлистера или **лакримо-ауриколо-денто-дигитальным синдромом.**

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

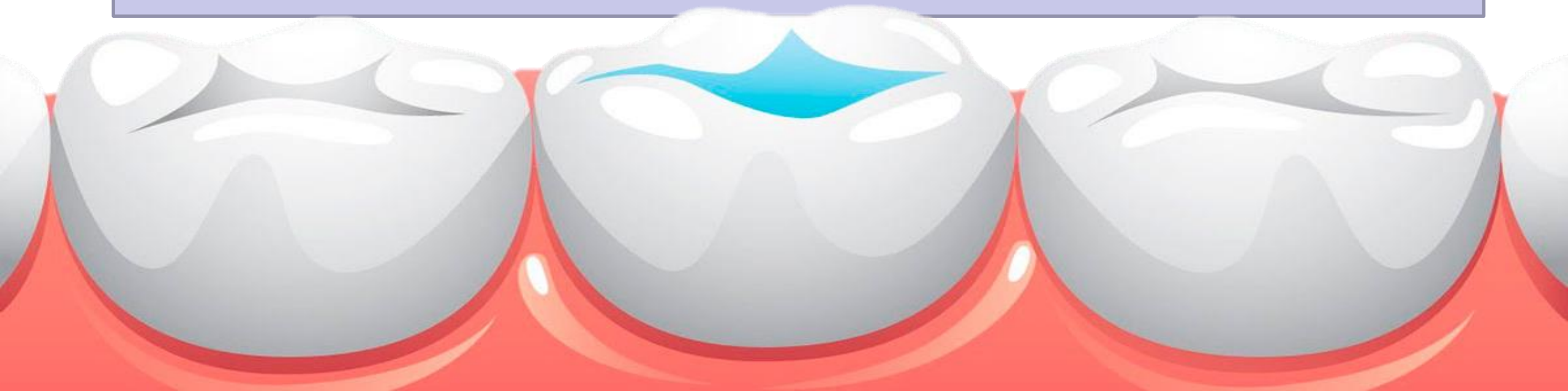


Цель

работы :



Изучить стоматологические проявления при синдроме Леви-Холлистера на основании современных литературных данных и собственных наблюдений.



МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ :

Были изучены и обобщены данные современной литературы и собственных исследований, посвященные клиническим проявлениям при синдроме Леви-Холлистера.

Проанализированы :

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



Синдром Леви-Холлистера

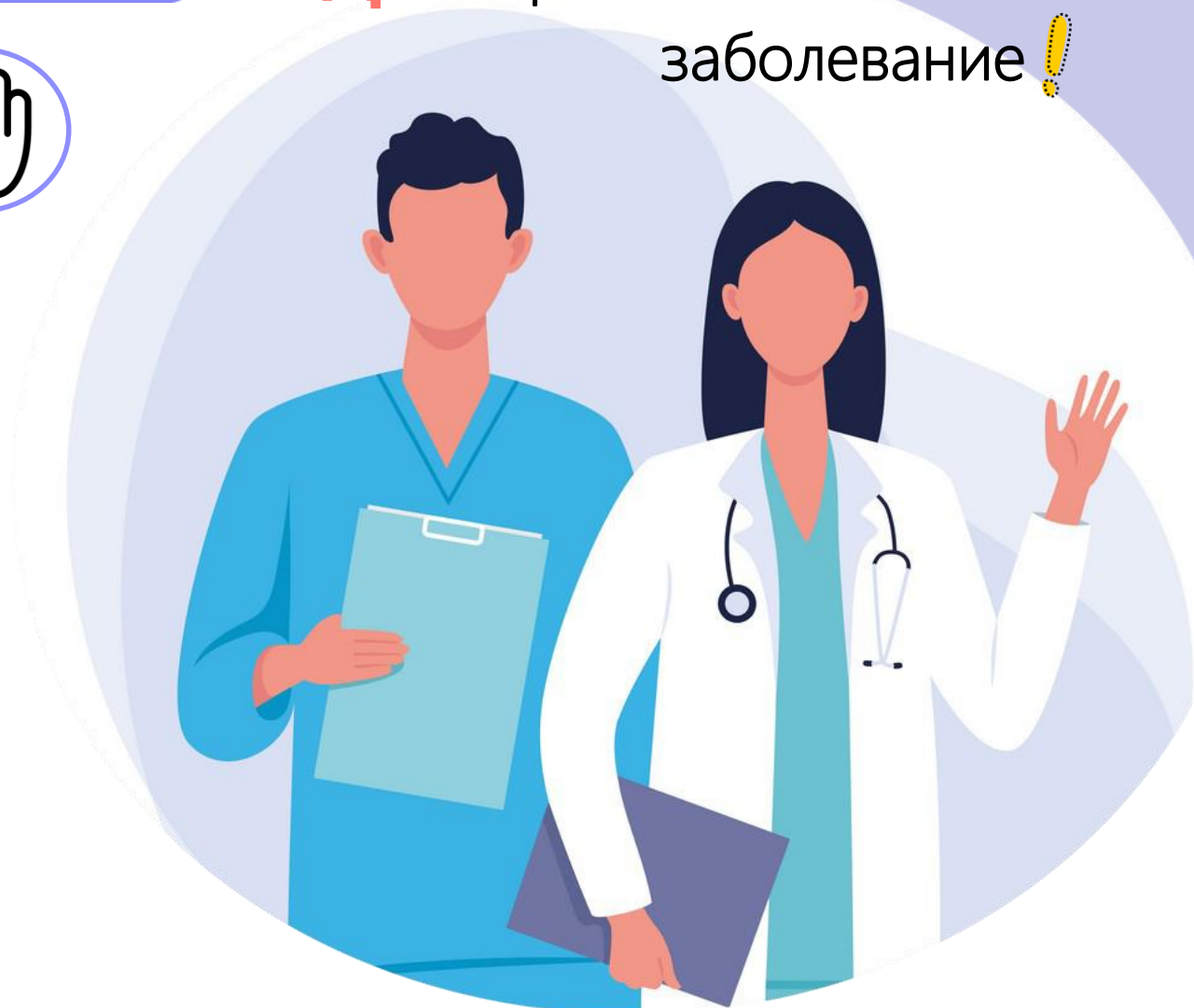
лакримо-аурикуло-денто-дигитальный синдром - редкое наследственное

заболевание !



Клинические проявления :

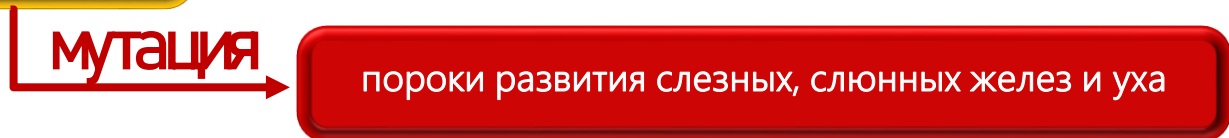
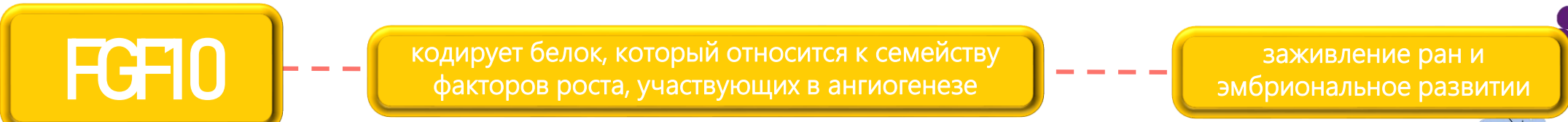
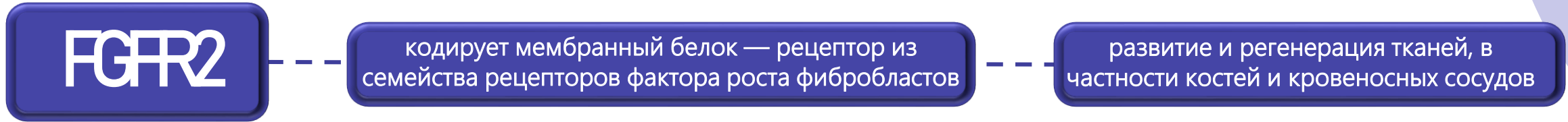
- непроходимость носослезного канала
- пороки развития слезных желез
- пороки развития ушей
- пороки развития зубов
- пороки развития кистей и предплечий.



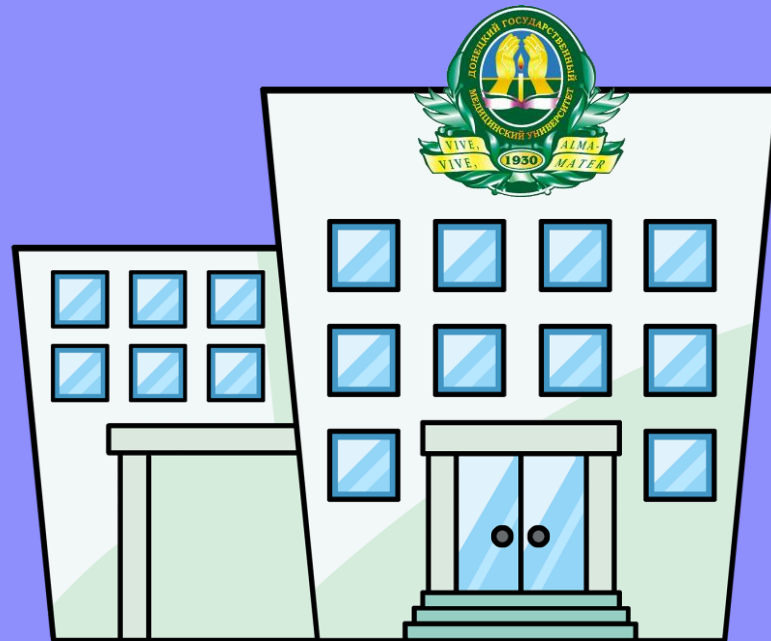
* Заболевание дебютирует еще внутриутробно или сразу после рождения.

Синдром Леви-Холлистера

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



Клинический случай



На консультацию к ортодонту обратилась мама ребенка Е., 11 лет с жалобами 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.

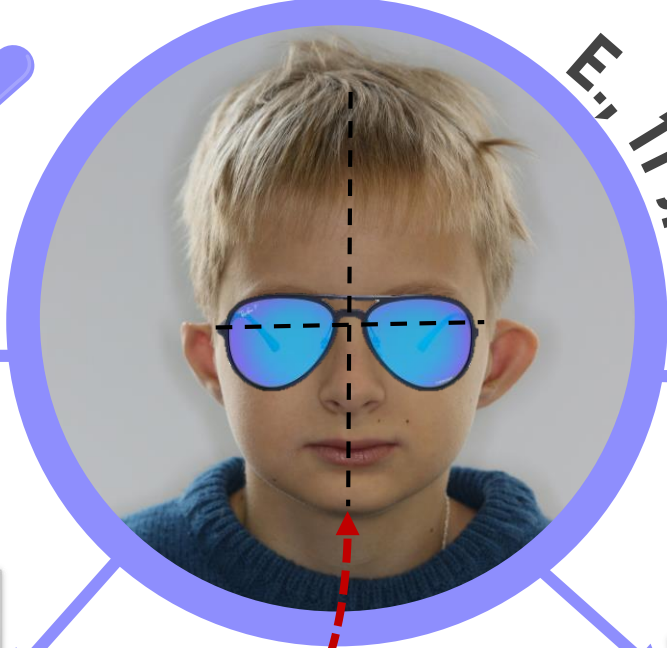
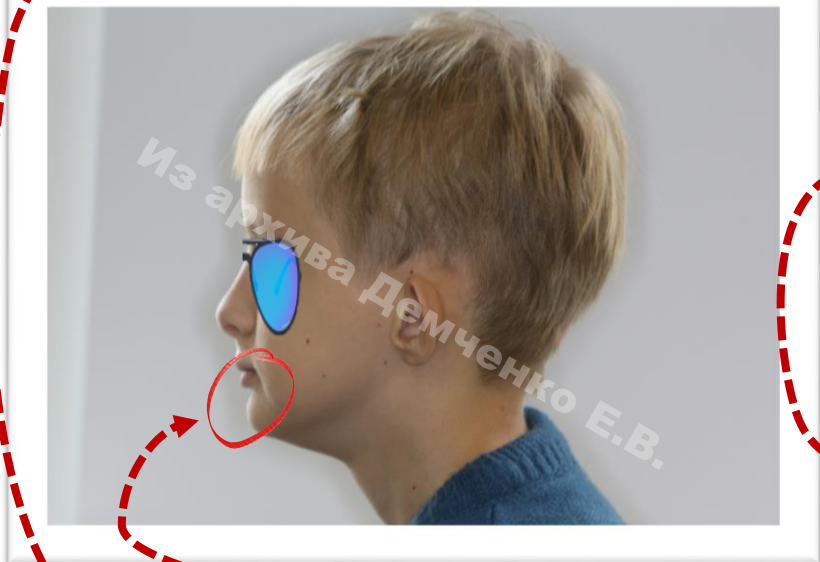


Е., 11 лет

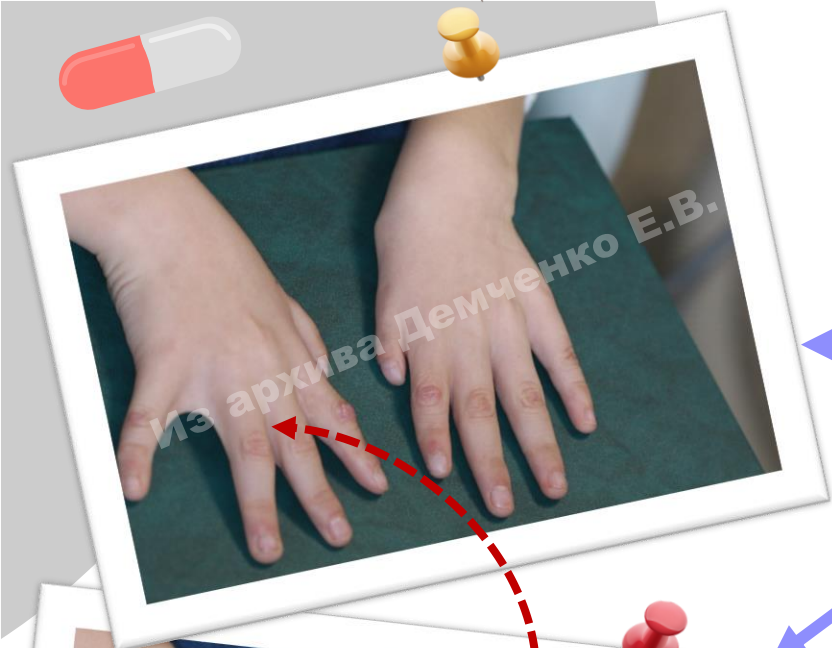
При внешнем осмотре :

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.

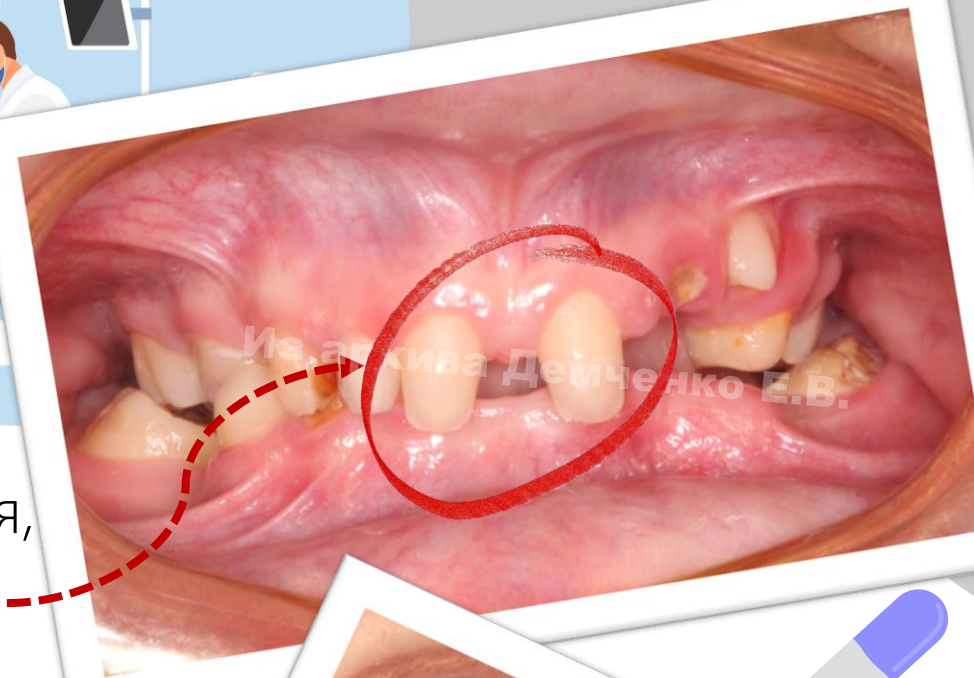


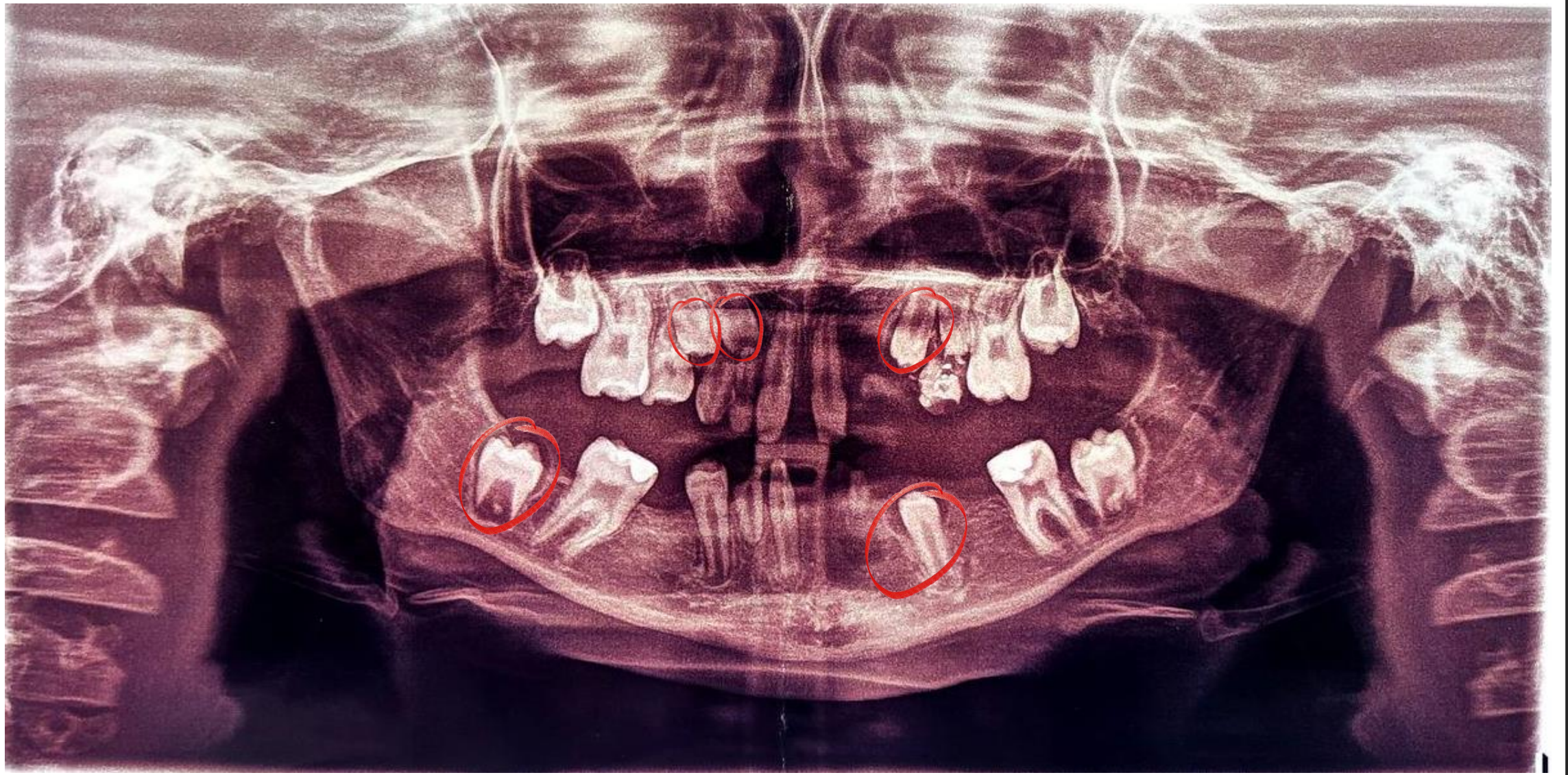
При стоматологическом осмотре:

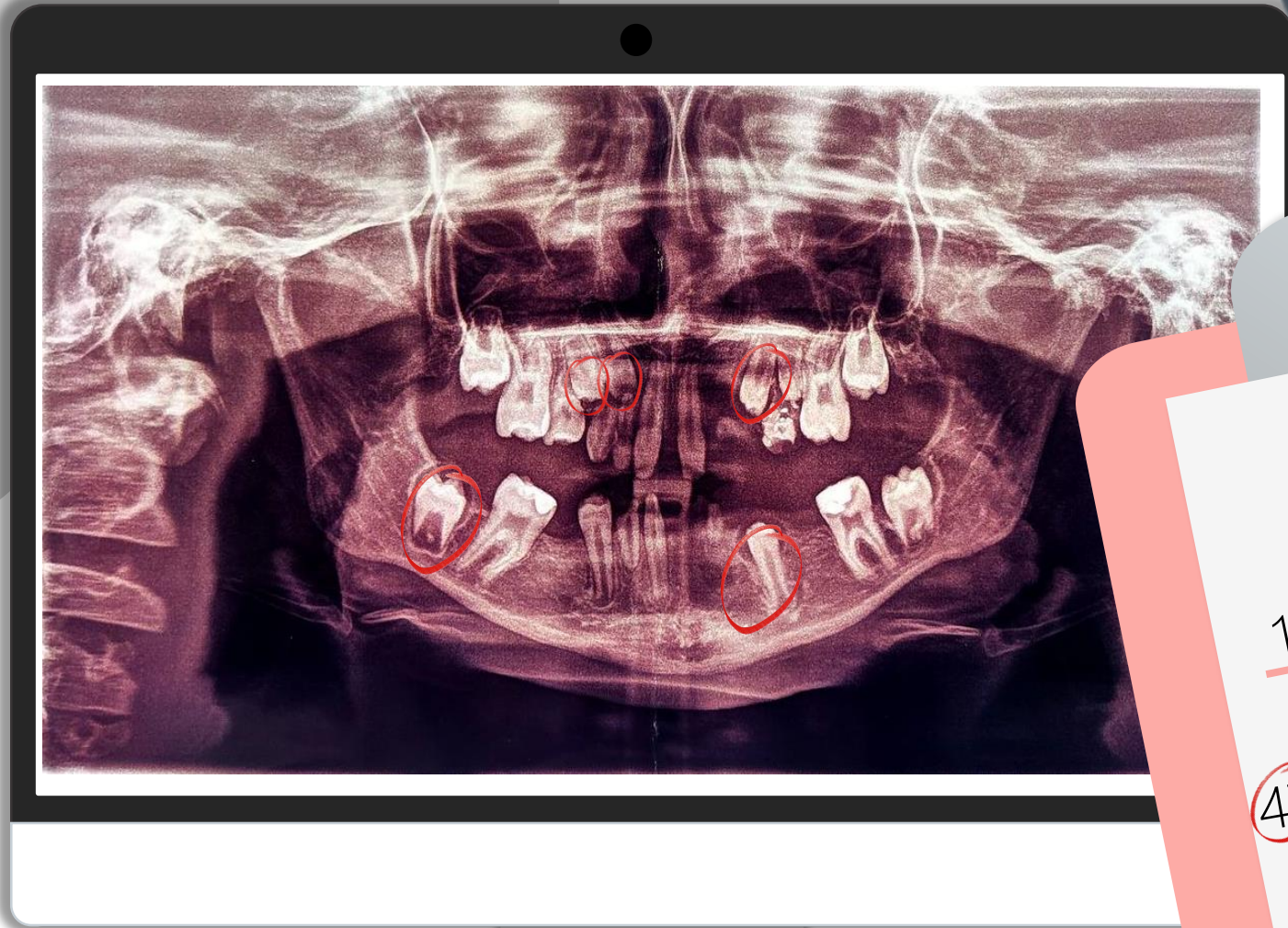
Зубная формула:

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

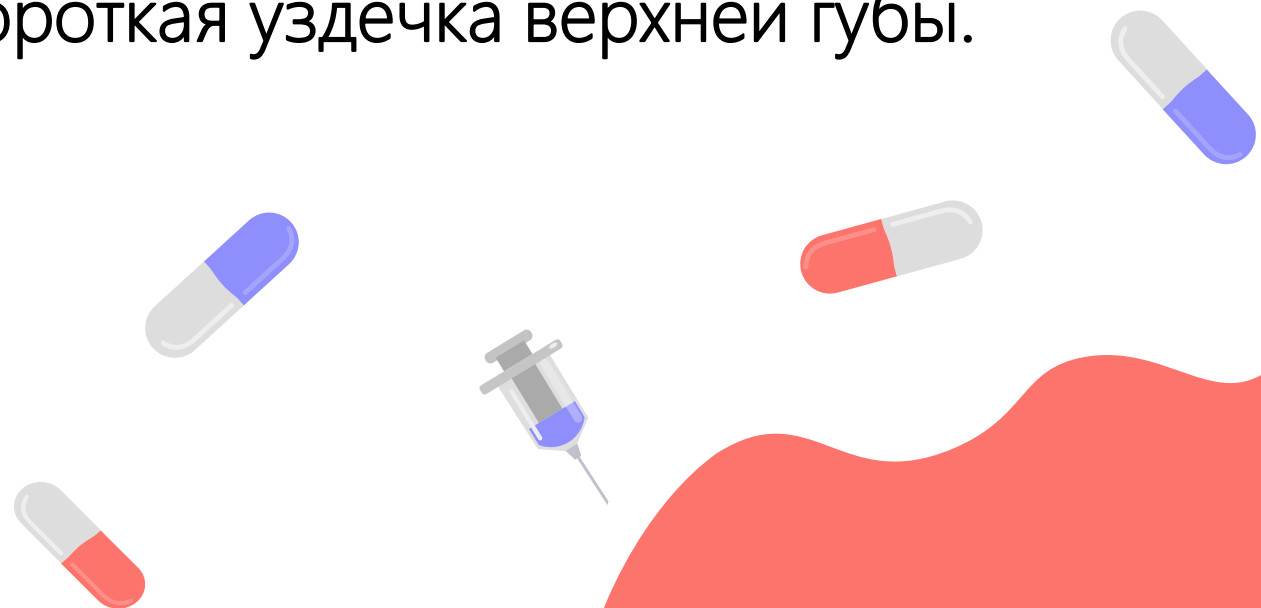
По данным ОПТГ:

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)



Выводы

Характерными стоматологическими проявлениями при синдроме Леви-Холлистера являются: множественная первичная адентия, микрогнатия, аномалия формы отдельных зубов, гипоплазия.

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.