

ИЗМЕНЕНИЯ В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ ПРИ β-ТАЛАССЕМИИ

Азербайджанский Медицинский Университет

(г. Баку, Азербайджан)

Работа является фрагментом НИР кафедры АМУ «Патогенетические особенности врожденных и приобретенных аномалий зубов и челюсти, повышение профилактических мер и качества жизни пациентов»

Вступление. β-талассемия относится к ряду полиморфных заболеваний, входящих в группу наследственных гемоглобинопатий, основным патогенетическим фактором которого является угнетение и снижение β-глобиновых цепей. К числу наиболее ярких проявлений большой формы β-талассемии относят тяжелую анемию с интенсивным, но неэффективным эритропоэзом, чрезмерной костномозговой активностью и экстрамодулярным гемопоэзом, приводящим к выраженным изменениям в развитии костей, в том числе лицевого скелета и черепа, а также к увеличению печени и селезенки, о чем имеются единичные сообщения [1,2,3,5].

В этой связи следует отметить, что челюстно-лицевая область относится к одной из малоизученных сторон β-талассемии, что нацелило нас к более подробному изучению и выявлению патогномичных признаков [4,6].

Цель исследования – провести комплексное изучение изменений наиболее характерных патологических проявлений в челюстно-лицевой области у больных β-талассемией.

Объект и методы исследования. В стационарных условиях НИИ гематологии клинико-инструментальными и рентгенологическими исследованиями обследовано 40 больных (23 мужского и 17 женского пола) в возрасте 4-16 лет.

Рентгенологические (панорамные) исследования в количестве 18 рентгенограмм (ортопантомограмм) выполнены на аппарате Panorama Morita Veroviewerocs (2D).

Результаты исследований и их обсуждение. Комплексное изучение челюстно-лицевой области у больных с тяжелой формой β-талассемии позволило выявить, прежде всего, деформацию черепных костей и лица, изменение их конфигурации. Деформация костей лицевого скелета, наиболее ярко выражена с нарушениями в средней зоне лица. Так, у всех обследованных на бледном фоне кожи лица с темными кругами вокруг глаз прослеживался

впалый с опущенной перемычкой корень носа, выступающие скулы, чрезмерное развитие верхней челюсти по типу аномалии дистального прикуса с расстояниями между зубами, в целом характерный «талассемический» облик лица, отличающийся однотипностью, малоподвижным и маскообразным взглядом (рис. 1).

При осмотре полости рта отмечены изменения в твердых тканях зубов с темно-бурой пигментацией в виде гипоплазии и поверхностного некроза. Далее, на фоне гипертрофированной верхней челюсти прослежено неправильное положение зубов, чаще фронтальных и задержка прорезывания премоляров и моляров. У больных с тяжелой формой β-талассемии при рентгенологическом исследовании челюстно-лицевой области выявлены изменения в виде чрезмерного развития челюстей, особенно верхней и углов нижней челюсти, выраженный диффузный и очаговый остеопороз, истончение и уменьшение костных трабекул и кортикальной



Рис. 1. Типичное строение лица у больного тяжелой формой β-талассемии.

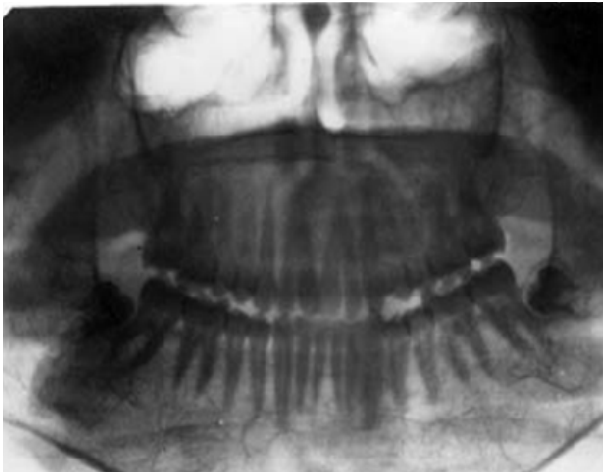


Рис. 2. Ортопантомограмма пациента с β -талассемией с остеопорозом.

пластинки, а также резорбция вершин межзубных перегородок (рис. 2).

Таким образом, клиничко-рентгенологическим изучением изменений в челюстно-лицевой области

выявлен полиморфизм патологических проявлений в виде характерных признаков с особенностями талассемического поражения, знание которых имеет важное диагностическое значение.

Выводы. Совокупность талассемического симптомокомплекса, наиболее характерных изменений в челюстно-лицевой области обосновывает доминирующую роль патологических проявлений в стоматологическом статусе, где превалируют функциональные и эстетические нарушения, выраженность которых находится во взаимосвязи с тяжестью течения и гемотрансфузионного режима лечения.

Перспективы дальнейших исследований. Дальнейшие исследования будут направлены на изучение и других форм β -талассемии (в том числе промежуточной), проведение морфогистологических исследований, разработку алгоритма лечения и оказания эффективной стоматологической помощи – санации полости рта, ликвидации очагов одонтогенной инфекции, а также совместно с генетиками продолжения исследований в плане пренатальной диагностики наследственной патологии.

Литература

1. Гусейнова Т. Г. Характеристика черепно-лицевых деформаций и их клиничко-диагностическое значение при β -талассемии / Т. Г. Гусейнова, И. Г. Гасанов / Тезисы докладов II съезда гематологов и трансфузиологов. – Баку, 1992. – С. 78.
2. Гусейнова Т. Г. Талассемический синдром в стоматологическом аспекте / Т. Г. Гусейнова, И. Г. Гасанов, Р. В. Шадлинская / Материалы научной конференции, посвященной 90-летию З. Т. Кулиевой. – Баку, 2013. – С. 162.
3. Мусаев С. К. Гипермобильный синдром при β -талассемии / С. К. Мусаев, В. А. Насонова, Т. Д. Буланова / Тезисы докладов IV Всесоюзного съезда ревматологов. – 1994. – С. 32-35.
4. Рабигович С. А. Особенности оказания стоматологической помощи пациентам с факторами риска / С. А. Рабигович / Методические рекомендации. – Москва, 1997. – 24 с.
5. Токарев Ю. Н. Количественные гемоглобинопатии β -талассемии / Ю. Н. Токарев // Гематология и переливание крови. – 1985. – № 5. – С. 3-8.

УДК 617. 52; 616. 155. 16

ЗМІНИ В ЩЕЛЕПНО-ЛИЦЕВІЙ ДІЛЯНКІ ПРИ β -ТАЛАСЕМІЇ

Шадлінська Р. В., Гусейнова Т. Г.

Резюме. На матеріалі 40 хворих (23 чоловічої та 17 жіночої статі) у віці 4-16 років в стаціонарних умовах було проведено клініко-інструментальне і рентгенологічне обстеження щелепно-лицевої ділянки. В усіх обстежених хворих відзначалась блідість шкірних покривів лица з темними кругами навколо очей, деформація кісток середньої зони лица, що включають: череп у формі вежі, запалий з опущеною перетинкою корінь носа, виступаючі вилиці, надмірний розвиток верхньої щелепи за типом аномалії дистального прикусу, зміни в твердих тканинах зубів з темно-бурою пігментацією у вигляді гіпоплазії і поверхневого некрозу, аномальне положення зубів верхньої щелепи, затримка прорізування премолярів і молярів. Рентгенологічними дослідженнями щелепно-лицевої області виявлено надмірний розвиток верхньої щелепи і кутів нижньої щелепи, остеопороз, стоншення і зменшення кісткової трабекули і кортикальної пластинки, а також резорбцію вершин міжзубних перегородок. Результати цього дослідження виявили поліморфізм патологічних проявів в щелепно-лицевій області у вигляді характерних ознак з особливостями таласемічного симптомокомплексу.

Ключові слова: щелепно-лицева ділянка, деформація, таласемія, остеопороз.

УДК 617. 52; 616. 155. 16

ИЗМЕНЕНИЯ В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ ПРИ β -ТАЛАССЕМИИ

Шадлинская Р. В., Гусейнова Т. Г.

Резюме. На материале 40 больных (23 мужского и 17 женского пола) в возрасте 4-16 лет в стационарных условиях было проведено клиничко-инструментальное и рентгенологическое обследования челюстно-лицевой области. У всех обследованных больных отмечалась бледность кожных покровов лица с темными кругами вокруг глаз, деформация костей средней зоны и лица, включающие: «башенный» череп, впалый с

опущенной перемычкой корень носа, выступающие скулы, чрезмерное развитие верхней челюсти по типу аномалии дистального прикуса, изменения в твердых тканях зубов с темно-бурой пигментацией в виде гипоплазии и поверхностного некроза, аномальное положение зубов верхней челюсти, задержка прорезывания премоляров и моляров. Рентгенологическими исследованиями челюстно-лицевой области обнаружено чрезмерное развитие верхней челюсти и углов нижней челюсти, остеопороз, истончение и уменьшение костных трабекул и кортикальной пластинки, а также резорбцию вершин межзубных перегородок. Результаты данного исследования выявили полиморфизм патологических проявлений в челюстно-лицевой области в виде характерных признаков с особенностями талассемического симптомокомплекса.

Ключевые слова: челюстно-лицевая область, деформация, талассемия, остеопороз.

UDC 617. 52; 616. 155. 16

Changed in Maxillofacial Region in β -Thalassemia

Shadlinskaya R. V. Huseynova T. G.

Abstract. Thalassemia syndrome is inherited disorders caused by decreased or absent synthesis of β - globin chains. Among the most prominent signs of the β - thalassemia there are severe anemia with an intense but ineffective erythropoiesis, excessive bone marrow and extra medullary hematopoiesis activity, leading to a marked changes in developing of the facial and skull bones. Liver and spleen are also affected and are enlarged due an increased hemolysis.

The purpose of this study was to conduct a comprehensive study of the changes and the most characteristic pathological appearances in maxillofacial area of patients with β - thalassemia. 40 patients (23 male and 17 female) in age of 4- 16 years was held clinical-instrumental and X-ray examination. Radiographic studies were performed on the Panorama Morita Veroviewepocs (2D) unit. During the examination of patient we noticed that they had pale skin with dark circles around the eyes. The deformation of the skull and face bones were observed in the middle zone, including «tower» skull, flat nose bridge, prominent cheekbones, excessive development of the upper jaw, what caused distal occlusion. The examination of oral cavity revealed changes in the hard tissues of the teeth as hypoplasia, dark-brown pigmentation and superficial necrosis. We noticed abnormal position of the upper jaw, delayed eruption of premolars and molars. Radiographic studies of the maxillofacial region in patients with β - thalassemia sowed big changes identified as overdevelopment of the jaws, especially the upper and lower jaw in the area of angles, diffuse osteoporosis and osteoporosis in separate sections, trabecular thinning and reduced trabecular bone volume, and resorption of the vertices of the interdental septa. The results of this study revealed the polymorphism of pathological manifestations in the maxillofacial region in the form of characteristic features with the features of thalassemia symptom. Severity of functional and aesthetic disorders is in the relationship with the severity of blood transfusion and treatment regimen. An effective stomatological care can make improvement in oral health in children who had β - thalassemia. Further researches will be aimed at studies and other forms of β - thalassemia (including intermediate thalassemia). The morphological histological studies will be also held and we are going to progress an algorithm of effective treatment and dental care which are going to include oral cavity sanation, elimination of odontogenic infection. The researches in terms of prenatal diagnosis of hereditary diseases should be carrying on with genetics.

Key words: maxillofacial region, deformation, thalassemia, osteoporosis.

Рецензент – проф. Ткаченко П. І.

Стаття надійшла 10. 02. 2014 р.