

группа имела место у 30 (5,9%) больных с полным отсутствием зубов, не пользующихся съемными пластмассовыми протезами. У 60% из них были токсико-химические стоматиты, у 16,6% — протезные стоматиты травматической природы. 24 (4,7%) пациента не носили полные съемные пластмассовые протезы из-за сочетания различных групп факторов (комбинированная группа).

Таким образом, для снижения количества неудовлетворительных результатов ортопедического лечения больных с полным отсутствием зубов резервы имеются. Это прежде всего касается больных, не пользующихся протезами из-за клинико-технологических факторов (29,5%).

УДК 616.714.1—007.249—053.2

Е.В. Маврина, Н.В. Соловьева, В.М. Локоткина, А.В. Кузнецова (Казань). Два наблюдения синдрома Апера

Известно 5 типов синдрома Апера. 1-й тип — это типичный синдром Апера, включающий акроцефалию брахиофеноцефального типа, синдактилию на верхних и нижних конечностях, различные аномалии внутренних органов. 2-й тип представляет собой болезнь Апера—Крузона, при которой аномалии конечностей, свойственные типичному синдрому Апера, сочетаются с черепно-лицевыми деформациями, характерными для болезни Крузона. При 3-м типе умеренная акроцефалия сочетается с асимметрией черепа и частичной кожной синдактилией II—III пальцев рук и II—IV пальцев ног. К 4-му типу относится синдром Варденбурга: акроцефалия, асимметрия черепа и деформация орбит, гидрофтальмия, косоглазие, брахидактилия, кожная синдактилия, контрактуры коленных и локтевых суставов и к 5-му — синдром Пфайффера: акроцефалия, синдактилия, сочетающаяся с характерной для этого типа аномалией больших пальцев, проксимальная фаланга которых имеет треугольную или трапециевидную форму, в связи с чем у этого пальца широкое основание и он выгнут кнаружи.

До сих пор не установлена причина, приводящая к генной мутации; не разработана пренатальная диагностика. Невозможно выделить группы риска по развитию этого синдрома среди родителей, а также трудно прогнозировать с периода новорожденности, каково будет психическое развитие ребенка. Эти сведения имеют для родителей очень большое значение, так как в литературе описаны случаи сочетания данного симптомокомплекса с сохраненным интеллектом и прямо противоположные случаи с развитием олигофрении в стадии глубокой дебильности. Примером тому является наблюдение двух детей, родившихся почти одновременно в одном из родильных домов г. Казани.

М., родилась от девятой беременности, протекавшей с гестозом 1-й половины. Матери 40 лет, отцу 43 года, оба профессиональные и вредные привычки отрицают; у матери варикозная болезнь и хронический холецистит. В семье еще 2 здоровых мальчика 14 и 15 лет, остальные беременности закончились медицинскими абортми. На сроке 25 нед данной беременности в связи с возрастом родителей было проведено кариотипирование (патологии не выявлено, кариотип нормальный 46XX). Роды третьи, срочные, после родостимуляции, масса тела ребенка — 3270 г, рост — 50 см, окружность головы — 33 см, оценка по шкале Апгар — 7—8 баллов. Период адаптации протекал без особенностей. Ребенок поступил в отделение патологии новорожденных в возрасте 5 дней.

При осмотре обращали на себя внимание характерные аномалии развития:

1. Со стороны головы — "башенная" форма черепа, поперечное расширение головы, сглаженность шейно-затылочного профиля; плоский нависающий лоб, седловидная переносица, выступающий крючковидный нос, гипертелоризм, гипоплазия орбит без экзофтальма, высокое готическое небо, гипоплазия верхней челюсти.

2. Со стороны верхних конечностей — I палец утолщен, проксимальная фаланга имеет треугольную форму, полная кожная синдактилия III—IV пальцев, частичная кожная синдактилия II—III пальцев слева, частичная кожная синдактилия III—IV пальцев справа.

3. Со стороны нижних конечностей — I палец утолщен и выгнут кнаружи, полная кожная синдактилия II—III пальцев, частичная синдактилия III—IV—V пальцев.

Дополнительные методы обследования (клинический и биохимический анализы крови, анализы мочи, нейросонография (НСГ), ЭКГ, ЭХО-КГ, рентгенография грудной клетки) патологии не выявили. Ребенок осмотрен окулистом: на свет реакция хорошая, оптические среды прозрачные, глазное дно без патологии.

Характерные черепно-лицевые аномалии в сочетании с синдактилиями позволили диагностировать синдром Апера 5-го типа (синдром Пфайффера). Девочка в возрасте 12 дней была выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Г., родилась от первой беременности, протекавшей с многоводием во II триместре, циститом. Матери 33 года, здорова, отцу 39 лет, здоров. Роды первые, срочные, преждевременное отхождение околоплодных вод, упорная первичная слабость родовой деятельности, экстренное кесарево сечение. Ребенок извлечен в асфиксии, оценка по шкале Апгар — от 1 до 5 баллов. Масса тела — 3300 г, рост — 50 см, окружность головы — 33 см.

В отделение патологии новорожденных ребенок поступил в возрасте 10 дней. Обращают на себя внимание грубые аномалии развития со стороны черепа и конечностей: "башенная" форма черепа, поперечное расширение и уменьшение переднезаднего диаметра головы, сглаженность шейно-затылочного профиля, плоский нависающий лоб, гипертелоризм, косое асимметричное расположение глазных щелей (левая ниже правой), гипоплазия глазниц, выраженный экзофтальм, больше слева, птоз, седловидная переносица, выступающий нос, высокое "готическое" небо, расщелина твердого неба, гипоплазия верхней челюсти, выступающая нижняя челюсть; тяжелые смешанные костно-кожные синдактилии II—V пальцев кистей ("рука акушера"), общий ноготь II—IV пальцев кистей, на ногах — брахидактилия, полная синдактилия межпальцевых промежутков.

НСГ — борозды не изменены, желудочки мозга расширены в лобных отделах.

УЗИ печени и почек — патологии нет.

ЭХО-КГ — сердце сформировано правильно, септалных и клапанных дефектов не обнаружено.

Кариотип нормальный (46XX), клинические и биохимические показатели в норме.

Осмотрена окулистом: экзофтальм, зрачок хорошо реагирует на свет, оптические среды прозрачные, диск зрительного нерва бледный, границы нечеткие, сосуды умеренно сужены.

Девочка находилась в отделении 2 месяца. Период новорожденности протекал без особенностей: имела место умеренно выраженная конъюнкционная желтуха, которая купировалась без лечения, ОРЗ в легкой форме. Выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Второй пример свидетельствует о наличии у ребенка синдрома Апера 2-го типа (болезнь Апера—Крузона).