

УДК 616.716-007.17-007.24-006.2-056.7-089.87

МНОЖИННІ ДЕСТРУКТИВНІ ЗМІНИ В ЩЕЛЕПНО-ЛИЦЕВІЙ ДІЛЯНЦІ У ХВОРОЇ З СИНДРОМОМ СЕТРЕ-ЧОТЗЕНА (КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК)

О.А. Свідло, С.М. Григоров, Г.П. Рузін

*Харківський національний медичний університет
Кафедра хірургічної стоматології та щелепно-лицевої хірургії*

У статті наведено клінічне спостереження поетапного лікування хворої з синдромом Сетре-Чотзена, з множинними комбінованими деструктивними змінами верхньої та нижньої щелеп. Звертається увага на необхідність комплексного підходу до лікування даної патології.

Ключові слова: синдром Сетре-Чотзена, дисплазія, кіста, цистектомія, кюретаж.

Кількість хворих з вадами розвитку кісткової тканини, що звертаються в клініки щелепно-лицевої хірургії, невелика у порівнянні з іншими захворюваннями. Однак ця патологія існує, і вміння вірно поставити діагноз і застосувати потрібну тактику лікування необхідне. З цих рідкісних захворювань слід відзначити різні форми диспластичних процесів, які нерідко поєднуються з генетично зумовленими змінами. До таких захворювань можна віднести хворобу Педжета, хворобу Олбрайта, синдром Франчезкетті-Цвалена-Беррі, синдром Петерс-Хевельса, синдром Крузона, синдром Сетре-Чотзена [1, 2]. У доступній науковій медичній літературі ми не виявили відомостей про тактику хірургічного лікування при необхідності надання хірургічної стоматологічної допомоги хворим з конкретними генетичними захворюваннями, тому вважаємо за необхідне описати наше спостереження, зокрема, лікування хворого з синдромом Сетре-Чотзена.

Синдром Сетре-Чотзена — рідкісне захворювання, яке зустрічається приблизно у 1 на 25000–50000 новонароджених. Успадковується за аутосомно-домінантним типом. Найбільш загальні ознаки синдрому, які спостерігаються у третини пацієнтів, — коронарний синостоз — брахицефалія, лицьова асиметрія, гіпертелоризм, клинодактилія. В інших, менш поширених варіантах, може бути плагіоцефалія, тригоноцефалія, запізнє закриття великих джерелець і тім'яних отворів, розширення турецького сідла, сплюснення лобно-носового кута, супраглабеллярна депресія, платибазія. Ніс має дзюбовидну форму, характерно відхилення носової перегородки. Хворі мають високе готичне піднебіння, неправильно сформований прикус та поєднання різних стоматологічних аномалій. Можливий птоз, косоокість, дрібні орбіти, телекантальні та епікантальні складки, блефарофимоз, дакріостеноз, атрофія зорового нерва, а також гіпотелоризм або гіпертелоризм. Аномальна форма вušних раковин — вони маленькі і низько розташовані, можливо, зниження слуху.

Інтелект у таких пацієнтів часто в межах норми, в окремих випадках спостерігається його зниження. Іноді зустрічається шкірна синдактилія, може бути брахідактилія і клинодактилія. Характерна наявність широких великих пальців з вальгусною деформацією. Крім того, може мати місце низькорослість, синостоз лучелітьового суглоба, короткі ключиці, малі клубові кістки, крипторхізм і вроджені вади серця.

У нашій клінічній практиці мав місце випадок звернення хворої з синдромом Сетре-Чотзена у поєднанні з дифузійною фіброзною остеодисплазією на верхній щелепі та полікістозом.

Хвора Х., 19 років, вперше звернулася в нашу клініку у 2016 році зі скаргами на ниючий біль у зуби на верхній щелепі справа, рухливість цього зуба, ниючий біль у верхній щелепі справа. З анамнезу захворювання було з'ясовано, що дані скарги турбують хвору протягом 6 міс, проте в останні кілька тижнів біль посилювався. Зі слів хворої, вдалося встановити, що у дитячому віці хвора оперувалася з приводу множинних кіст на верхній і нижній щелепі. З анамнезу життя вдалося встановити, що хвора перебуває на спостереженні в генетичному центрі, з приводу синдрому Сетре-Чотзена, а також спостерігається у невропатолога, кардіолога, вертебролога.

При огляді хворої відзначаються множинні деформації кісткового скелета. Хвора нижче середнього зросту, астеничної статури, при зовнішньому огляді звертали на себе увагу деформація грудної клітки, спини, тазу, вкорочення правої нижньої кінцівки. Голова має подовжену форму, обличчя вдовжене внаслідок подовження середнього і нижнього відділів, виявлено гіпертелоризм, мигдалеподібної форми очі, ніс крючковидної форми. Усі ці клінічні ознаки відповідають синдрому Сетре-Чотзена.

У ротовій порожнині відзначається скупченість зубів у фронтальних відділах на нижній і верхній щелепах, високе готичне піднебіння, восьмі зуби на верхній щелепі відсутні. Перехресний прикус. Причинний 17-й зуб інтактний, 2-го ступеня рухливості,

перкусія болісна, слизова оболонка без ознак запалення; при пальпації зазначалася витинання кісткової тканини у ділянці коміркового паростка на верхній щелепі вище 17-го зуба, що розповсюджується до бугра, та має гладку поверхню, безболісне та щільне.

При рентгенологічному обстеженні були виявлені вогнища деструкції кісткової тканини округлої форми на верхній щелепі в області тіла і бугра праворуч, до 2,0 см у діаметрі без різко вираженої межі. На нижній щелепі зліва деструкція кісткової тканини до 3,5 см у діаметрі, 33 зуб інтактний, знаходиться в осередку деструкції.

Хвора Х. була госпіталізована у квітні 2016 року з діагнозом: «Фіброзна дисплазія на верхній щелепі справа в стадії запалення», проведено оперативне втручання під комбінованою анестезією. Проведено видалення 17-го зуба, з лунки отримано слизовий клейстероподібний ексудат, білого кольору, без запаху, при зондуванні визначалася порожнина, до 2 см завглибшки. Оперативне поле було розширене, вироблено кюретаж кісткової рани, з'єднання з гайморовою пазухою відсутнє, оболонка не визначалася, кісткова тканина мала дещо шорстку поверхню. Вміст було видалено, кісткова рана оброблена анти-

септичним розчином, тампонована йодоформною смужкою. Хвора була виписана зі стаціонару на 4-ту добу. У післяопераційному періоді проводилася зміна йодоформного тампона до повної грануляції рани. Післяопераційний період проходив задовільно.

Через рік, у вересні 2017 року, хвора знову звернулася до клініки хірургічної стоматології зі скаргами на болючу припухлість на нижній щелепі з лівого боку. При огляді порожнини рота виявлялася набрякла, гіперемована слизова оболонка у ділянці коміркового паростка на нижній щелепі зліва, у ділянці дистопованих 32-го і 34-го зубів, при пальпації відзначався симптом Дююїтрена. Перкусія 34-го зуба болюча, рухливість II ступеня. При рентгенологічному дослідженні була виявлена деструкція кісткової тканини округлої форми з чіткими кордонами до 3,5 см у діаметрі з наявністю повністю сформованого 33-го зуба осередку деструкції, коріння 32-го і 34-го зубів диверговані, а коронки цих зубів конверговані (рис. 1). На підставі скарг і даних обстеження був поставлений діагноз: «Фолікулярна кіста нижньої щелепи у стадії запалення». Хвора Х. була госпіталізована у стоматологічне відділення ХОКЛ.

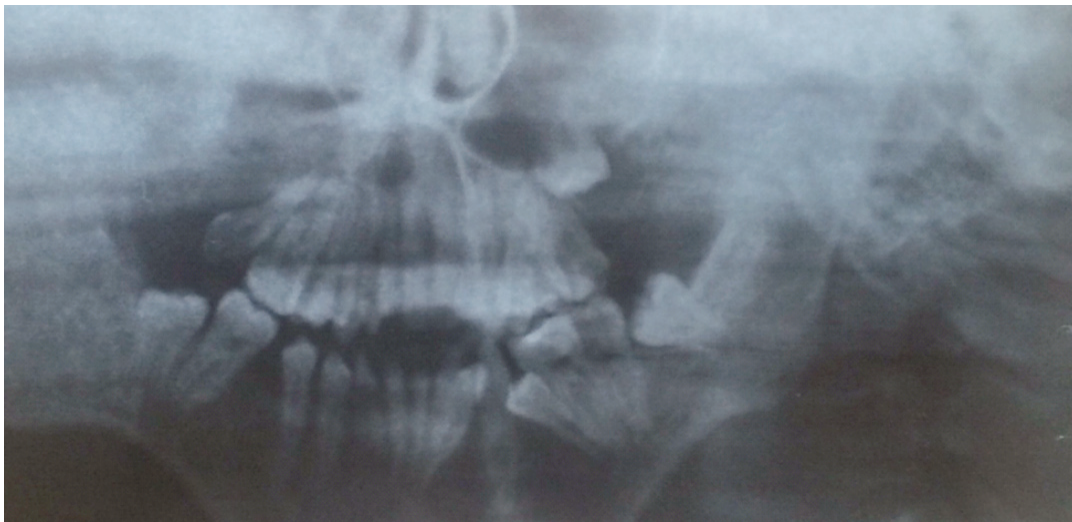


Рис. 1. Рентгенограма хворої Х. на етапі обстеження



Рис. 2. Рентгенограма хворої Х. через 6 міс після хірургічного втручання

Під комбінованим знеболюванням хворій була проведена цистектомія з видаленням 33-го і 34-го зубів. Під час операції виявлена деструкція кісткової тканини коміркового паростку з вестибулярної сторони по всій довжині, тому після видалення оболонки і зубів у сформовану «бухту» був вкладений слизово-окісний клапоть і вшитий напрямними швами. Оболонка кісти — щільна, вміст — характерний для фолікулярної кісти з домішками гною. Післяопераційний період проходив задовільно, хвора виписана на 3 добу з рекомендаціями амбулаторного спостереження.

Хвора Х. була оглянута через 6 міс. У ділянці проведення операції слизова оболонка повністю відновлена, виявляється деструкція коміркового паростку у вигляді звуженого альвеолярного гребня. На рентгенограмі — часткове відновлення кісткової тканини у місці, де проводилася цистектомія (рис. 2).

У період перебування в клініці пацієнтці було проведено комп'ютерне обстеження, при якому виявлена фолікулярна кіста від ретинованого, дистопованого 27-го зуба, що проросла в верхньощелепну порожнину, у подальшому планується оперативне лікування хворої (рис. 3).

Треба відзначити, що при оперативному лікуванні хворих з синдромом Сетре-Чотзена є складнощі з анестезіологічним забезпеченням (призначення міорелаксантів протипоказано), тому в даному випадку застосовувалося поєднання внутрішньовенної седації з проводниковою анестезією. Враховуючи те, що хвора знаходиться на диспансерному обліку

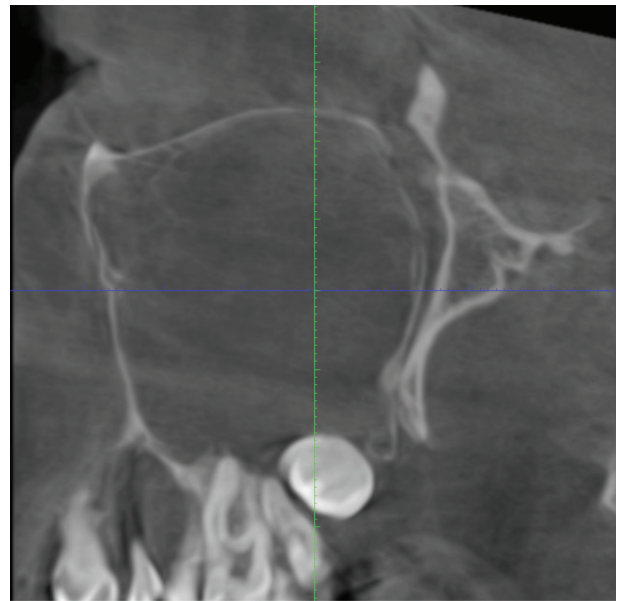


Рис. 3. Комп'ютерна томограма верхньої щелепи та гайморової порожнини з лівого боку хворої Х.

у кардіолога, невропатолога, генетика, її лікування було погоджене з даними фахівцями.

Випадки звернення в щелепно-лицьові клініки хворих з генетичними захворюваннями не так часті, однак вміння правильно діагностувати патологію і застосувати раціональну тактику лікування необхідне, тому ми вважали за потрібне висвітлити даний клінічний випадок.

Література

1. Тимофеев А.А. Руководство по челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии / А.А. Тимофеев. — Киев, 2002. — С. 734–737.
2. Безруков В.М. Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии / В.М. Безруков, Т. Робустова. — Москва, 2000. — С. 254–262.
3. Тимофеев А.А. Руководство по челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии / А.А. Тимофеев. — Киев, 2002. — С. 684.

О.А. Свидло, С.Н. Григоров, Г.П. Рузин

МНОЖЕСТВЕННЫЕ ДЕСТРУКТИВНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ У БОЛЬНОЙ С СИНДРОМОМ СЁТРЕ-ЧОТЗЕНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

В данной статье описано клиническое наблюдение поэтапного лечения больной с синдромом Сётре-Чотзена, с множественными комбинированными деструктивными изменениями верхней и нижней челюсти. Обращается внимание на необходимость комплексного подхода к лечению данной патологии.

Ключевые слова: синдром Сётре-Чотзена, дисплазия, киста, цистэктомия, кюретаж.

O.A. Svidlo, S.N. Grigorov, G.P. Ruzin

MULTIPLE DESTRUCTIVE CHANGES IN THE MAXILLOFACIAL REGION OF THE PATIENT WITH SAETHRE-CHOTZEN SYNDROME (CLINICAL CASE REPORT)

The number of patients with malformations of bone tissue development that apply to the clinics of maxillofacial surgery is not so great, in comparison with other diseases. However, this pathology exists, and the ability to correctly diagnose and apply the necessary treatment tactics is necessary. Of these rare diseases, one should note various forms of dysplastic processes, which are often combined with genetically determined changes.

This article describes the clinical observation of the step-by-step treatment of a patient with Saethre-Chotzen syndrome, with multiple combined destructive changes of the upper and lower jaw. Saethre-Chotzen syndrome is a rare genetic disease in which there are systemic malformations of bone tissue, which entail a disruption of the internal organs and systems. Attention is drawn to the need for an integrated approach to the treatment of dental diseases in patients with this pathology.

Key words: Saethre-Chotzen syndrome, dysplasia, cyst, cystectomy, curettage.