

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

УДК 616.716.4
© Коллектив авторов, 2024

А.М. Сулейманов¹, М.Б. Убайдуллаев², Г.М. Агайдарова¹, Б.М. Дианов¹
**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНОГО
 ДИЗОСТОЗА, ОСЛОЖНИВШЕГОСЯ ФЛЕГМОНОЙ НИЖНЕЙ
 ЧЕЛЮСТИ, В ПРАКТИКЕ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОГО ХИРУРГА**
¹ГБУЗ РБ «Городская клиническая больница №21», г. Уфа
²ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет»
 Минздрава России, г. Уфа

Черепно-ключичный дизостоз – это наследственное орфанное заболевание, связанное с мутацией в гене Runx2, расположенном на коротком плече 6-й хромосомы. Ключично-черепной дизостоз аутосомно-доминантная патология, проявляется задержкой окостенения черепа, большими размерами родничков и закрытием черепных швов. Ретенция и дистопия постоянных зубов связаны с наличием одного или нескольких сверхкомплектных зубов на верхней и нижней челюстях. Одним из характерных симптомов данного заболевания является гипоплазия или аплазия ключиц.

В статье приводится описание случая выявления черепно-ключичного дизостоза (ЧКД) у мужчины 42 лет с тяжелым гнойным осложнением из-за отсутствия своевременного лечения в детском возрасте. Пациент обратился в клинику челюстно-лицевой хирургии с жалобами на боли и отек в поднижнечелюстной области слева. На серии компьютерных томограмм (КТ) костей черепа выявлен дефект свода черепа, множество ретенированных зубов нижней и верхней челюстей. После обследования выставлен диагноз: одонтогенная флегмона левой поднижнечелюстной области, поджевательного, крыловидно-челюстного пространства слева, черепно-ключичный дизостоз. Причиной зубом развития гнойно-воспалительного процесса оказался ретенированный 3.8 зуб, расположенный рядом с группой дистопированных и ретенированных жевательных зубов нижней челюсти слева. Проведена операция вскрытия гнойно-воспалительного очага, удаление ретенированного 3.8 зуба. В статье представлены фотографии пациента, данные КТ черепа и грудной клетки.

Ключевые слова: гипоплазия, костно-зубная дисплазия Джексона, код черепно-ключичного дизостоза по МКБ-10: Q74.0; КТ (компьютерная томография), орфанные заболевания, ретенированный зуб, синдром Шейтхауэра-Мари-Сентона черепно-ключичный дизостоз.

A.M. Suleymanov, M.B. Ubaidullaev, G.M. Agaidarova, B.M. Dianov
**A CLINICAL CASE OF CRANIOCLAVICULAR
 DYSOSTOSIS COMPLICATED BY MANDIBULAR
 PHLEGMON IN THE PRACTICE OF A MAXILLOFACIAL SURGEON**

Cranioclavicular dysostosis is an inherited orphan disease associated with a mutation in the Runx2 gene located on the short arm of chromosome 6. Clavicular cranial dysostosis is transmitted by an autosomal dominant type and is manifested by delayed ossification of the skull, large fontanelles and closure of cranial sutures. Retention and dystopia of permanent teeth is associated with the presence of one or more super-complete teeth on the upper and lower jaws. One of the characteristic symptoms of the disease is hypoplasia or aplasia of the collarbones.

The article describes the case of cranioclavicular dysostosis (CCD) in a 42-year-old man with severe purulent complication due to lack of timely treatment in childhood. The patient went to the maxillofacial surgery clinic complaining of pain and swelling in the submandibular region on the left side. A series of CT scans of the skull bones revealed a defect in the cranial vault, a lot of retarded teeth of the lower and upper jaws. After the examination, the diagnosis was made: odontogenic phlegmon of the left submandibular region, masticatory, pterygoid-maxillary space on the left side, cranioclavicular dysostosis. The causal tooth of the development of the purulent-inflammatory process turned out to be a retinated 3.8 tooth located next to a group of dystopian and retinated chewing teeth of the lower jaw on the left side. An operation was performed to open a purulent-inflammatory focus, remove a retarded 3.8 tooth. The article presents photos of the patient, CT scans of the skull and chest.

Key words: hypoplasia, bone-dental dysplasia by Jackson type, code of clavicular-cranial dysostosis according to ICD-10: Q74.0; CT (computed tomography), orphan diseases, retentive tooth, Scheithauer-Marie-Senton syndrome, cranioclavicular dysostosis.

Орфанные заболевания – это очень редкие патологические состояния с частотой распространения не более 10 случаев на 100 тысяч населения. В практике челюстно-лицевого хирурга встречаются заболевания с распространенностью один случай на миллион человек в популяции. Одним из таких заболеваний является черепно-ключичный дизостоз, или синдром Шейтхауэра-Мари-Сентона, связанный с мутацией в гене Runx2, расположенном на коротком плече 6-й хромосомы. Наследование осуществляется по аутосомно-доминантному типу и проявляется задержкой окостенения черепа, большими размерами родничков и закрытием черепных швов.

Литературные данные свидетельствуют о том, что данный синдром впервые описан Martin в 1765 г. с дальнейшим подробным описанием Sainton в 1897 г. [1]. Одними из характерных симптомов заболевания являются гипоплазия или аплазия ключиц. При осмотре полости рта и изучении серии компьютерных томограмм выявляется наличие ретенированных и сверхкомплектных зубов. В специальной литературе сообщения носят описательный характер ввиду редкости че-

стенения черепа, большими размерами родничков и закрытием черепных швов. Литературные данные свидетельствуют о том, что данный синдром впервые описан Martin в 1765 г. с дальнейшим подробным описанием Sainton в 1897 г. [1]. Одними из характерных симптомов заболевания являются гипоплазия или аплазия ключиц. При осмотре полости рта и изучении серии компьютерных томограмм выявляется наличие ретенированных и сверхкомплектных зубов. В специальной литературе сообщения носят описательный характер ввиду редкости че-

репно-ключичного дизостоза (в мировой практике известно о 1000 случаях данного заболевания). Несмотря на редкость моногенного наследственного заболевания черепно-ключичный дизостоз, или синдром Шейтхауэра-Мари-Сентона, имеет шесть синонимов: общий дизостоз Генеда; костно-зубная дисплазия Джексона; наследственный ключично-черепной дизостоз; ключично-черепно-тазовый дизостоз Янсена; ключично-черепно-тазовый дизостоз Крузон, костно-зубная дистрофия. Данное многообразие терминов в обозначении патологии можно объяснить недостаточной изученностью орфанного заболевания, хотя заболеваемость составляет около 0,5 случая на 100000 родившихся живыми детей в год. Авторы отмечают отсутствие гендерной предрасположенности и, несмотря на другие скелетные отклонения, диагностируется черепно-ключичный дизостоз прежде всего по изменениям в зубочелюстной системе [1-8].

Больные с такой редкой патологией нуждаются в проведении ранних реабилитационных мероприятий и командном подходе для решения выявленных проблем [8]. В клинической практике осведомленность о данной патологии поможет повысить качество оказания медицинской помощи. Представленный нами клинический случай свидетельствует о том, что своевременная специализированная стоматологическая помощь стоматологов-ортодонтотв пациенту с орфанным заболеванием позволила бы снизить риск возникновения осложнений.

0	0	0	0	R	0	0	0	0	0	0	R	R	R	0	0
8	7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7	8
0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Рис. 1. Зубная формула пациента И.

На серии КТ костей черепа от 11.09.2023 г. выявлены дефект свода черепа из-за незаращения сагиттального шва, множество ретенированных и дистопированных зубов на нижней и верхней челюстях слева (рис. 2,3,4,5); остеопороз перитапикальной ткани 3.8 зуба. Определяются двусторонний диастаз в области скуловых дуг.

На серии КТ органов грудной клетки определяется двусторонняя дисплазия ключиц: определяются гипоплазия обеих ключиц и гипоплазия суставных концов акромиальных отростков обеих лопаток (рис. 6). Внешний вид пациента с приведенными ключицами представлен на рис. 7.

Клинический пример. Больной И. 42 лет с орфанным заболеванием госпитализирован в отделение челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ РБ ГКБ №21, г. Уфа 11.09.2023 г. по экстренным показаниям.

Пациент обратился в клинику челюстно-лицевой хирургии с жалобами на боли и отек в поднижнечелюстной области слева.

Общее состояние больного на момент осмотра удовлетворительное. Сознание ясное. Положение тела активное. Кожные покровы физиологической окраски. Температура тела 37,0°C. Тоны сердца ритмичные, артериальное давление (АД) 160/100 мм рт. ст., частота сердечных сокращений (ЧСС) – 78 ударов в мин. Грудная клетка визуально не изменена.

Местный статус: асимметрия лица за счет отека мягких тканей поднижнечелюстной области слева. При пальпации в поднижнечелюстной и околоушно-жевательной областях определяется болезненный инфильтрат размерами 5×4 см. Кожа над воспалительным инфильтратом не гиперемирована, отечна, пастозна. В поднижнечелюстной области слева определяется линейный рубец длиной 1,5 см со свищом без выделений. Открывание рта до 2,5 см. Во фронтальном отделе верхней челюсти 5 корней зубов, скученность; в нижней челюсти слева коронковая часть 3.3 зуба разрушена на 1/3 (рис. 1).

Кожа лица физиологической окраски. Слизистая оболочка полости рта светлорозовая, влажная. Нёбные миндалины не увеличены. Язык чистый, влажный, подвижный. Регионарные лимфоузлы не увеличены.

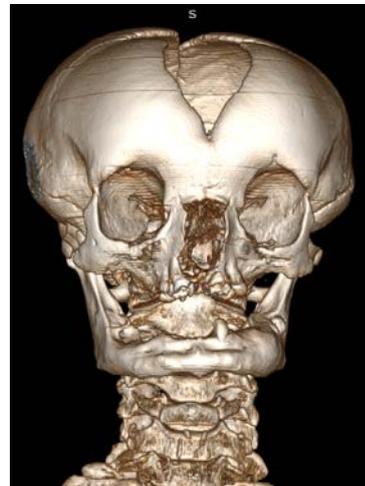


Рис. 2. 3D реконструкция компьютерной томографии черепа пациента И.

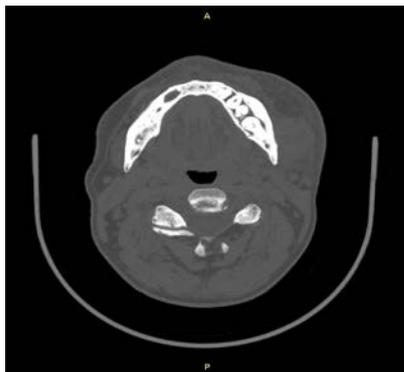


Рис. 3. Компьютерная томография нижней челюсти с ретенированными и дистопированными зубами пациента И.

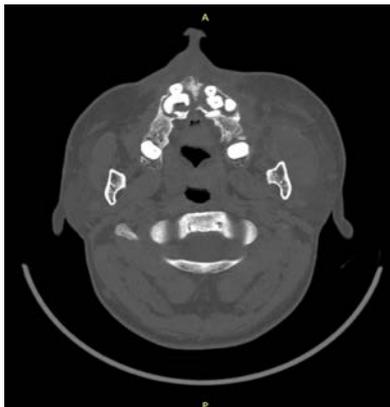


Рис. 4. Компьютерная томография верхней челюсти с ретенированными и дистопированными зубами пациента И.



Рис. 5. 3D-реконструкция компьютерной томографии черепа пациента И. Вид сверху

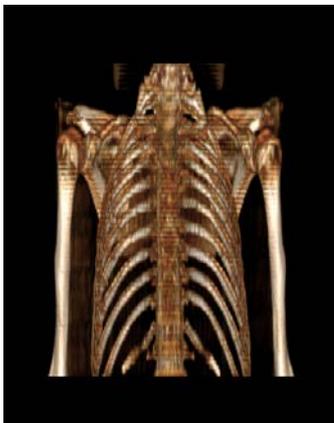


Рис. 6. 3D-реконструкция компьютерной томографии грудной клетки пациента И. с аплазией ключиц



Рис. 7. Внешний вид пациента И. со сведением плеч перед туловищем вследствие гипоплазии ключиц

Выставлен диагноз одонтогенная флегмона поднижнечелюстной области, поджевательного, крыловидно-челюстного пространств слева.

В предоперационном и послеоперационном периодах проведены клинико-лабораторные исследования.

Общий анализ крови от 11.09.2023: эритроциты – $5,09 \times 10^{12}/л$, Нв – 166 г/л, тромбоциты – $128 \times 10^9/л$; лейкоциты – $17,4 \times 10^9/л$, СОЭ – 8 мм/ч; лейкоформула: эозинофилы – 2%, сегментоядерные – 86%, лимфоциты – 8%, моноциты – 4%.

Биохимический анализ крови от 12.09.2023 г.: общий белок – 81,4 г/л; билирубин общий – 7,4 мкмоль/л, креатинин – 123 мкмоль/л; глюкоза в крови – 4,1 моль/л; С-реактивный белок – 134,3 мг/л.

Коагулограмма от 12.09.2023 г.: АЧТВ – 18,4с; МНО- 1,0; ПТИ по Квику – 100,0%; фибриноген – 4,2г/л.

Анализ мочи от 11.09.2023 г.: уд. вес – 1030; белок – отр.; реакция кислая.

ЭКГ от 11.09.2023 г.: синусовый ритм, 88 уд/мин; ЭОС горизонтальная.

11.09.2023 г. под эндотрахеальным наркозом произведено вскрытие одонтогенной флегмоны левой поднижнечелюстной области, крыловидно-челюстного пространства. Обнажена наружная ветвь нижней челюсти, выявлен дефект компактной пластины в области ретенированного 3.8 зуба, который удален. Установлены ленточные и трубчатые дренажи. Наложена асептическая повязка.

В послеоперационном периоде проведено противовоспалительное, антибактериальное лечение. Проведена интерпретация данных компьютерной томографии головы, шеи и органов грудной клетки. Выставлен сопутствующий диагноз врожденный черепно-ключичный дизостоз.

Воспалительный процесс околочелюстных тканей купировался, пациент в удовлетворительном состоянии 27.09.2023 г. был выписан.

Описанное наблюдение интересно редкостью проявления в челюстно-лицевой области и

не может не вызвать удивление тем фактом, что взрослый пациент с орфанным заболеванием оказался вне зоны внимания специалистов до момента его обращения с острым воспалительным заболеванием нижней челюсти.

Сведения об авторах статьи:

Сулейманов Азат Мудасирович – к.м.н., доцент кафедры ортопедической стоматологии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: Suleimanov_azat@mail.ru.

Убайдуллаев Мухаммадхон Бурханович – д.м.н., профессор кафедры хирургической стоматологии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: doctorumb@yandex.ru.

Агайдарова Гульмира Мукамбеткалеевна – врач отделения челюстно-лицевой хирургии ГБУЗ РБ ГКБ № 21. Адрес: 450071, г. Уфа, проезд Лесной, 3.

Дианов Борис Михайлович – врач отделения лучевой диагностики ГБУЗ РБ ГКБ № 21. Адрес: 450071, г. Уфа, проезд Лесной, 3.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белякова, А.В. Случай черпно-ключичного дизостоза / А.В.Белякова// Травматология и ортопедия России. – СПб., 2003. – Вып.1. – С. 36.
2. Диагностические критерии черепно-ключичной дисплазии в клинической стоматологической практике/ В.Г. Галонский [и др.] // Проблемы стоматологии. – 2019. –Т.15, № 4. –С. 121-130.
3. Деформации лицевого черепа / под ред. В.М. Безрукова, Н.А. Рабухиной. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2005. – 312 с.
4. Кручинский Г.В. Редкие врожденные синдромы лица и челюстей. – Минск, 1974. – 62 с.
5. Случай синдрома Шейтхауэра-Мари-Сентона /А.В. Коперчак [и др.] //Политравма. – №1. – 2007. – С.62-73.
6. Рентгенологическая картина изменений черепа при синдроме Тричер-Коллинза/ Н.А. Рабухина [и др.] // Стоматология. – 1986. – №6. – С. 71-74.
7. Чуйкин, С.В. Клинический случай синдрома черепно-ключичного дизостоза: клинические и рентгенологические проявления / С.В. Чуйкин, Н.А. Давлетшин, О.С. Чуйкин // Проблемы стоматологии. – 2023. – Т.19, №3. – С.80-84.
8. Чуйкин, С.В. Оказание ортодонтической помощи детям Республики Башкортостан / С.В. Чуйкин, С.В. Аверьянов // Ортодонтия. – 2004. – №2. – С. 46-48.

REFERENCES

1. Belyakova A.V. Sluchai cherepno-kluychichnogo disostosa (A case of cranioclavicular dysostosis). Traumatology i ortopediy Rossii. 2003;(1):36-37. (In Russ).
2. Galonskii V.G., Tarasova N.V., Gradoboev A.V., Makarchuk M.Y., Telyatnikov A.L. Diagnostic criteria of cleidocranial dysplasia in clinical dental practice. Actual problems in dentistry. 2019; 15(4): 121-130. (In Russ).
3. Devormatcii litcevoogo cherepa (Deformities of the facial skull).Pod redakciei V.M. Bezrukova, N.A. Rabuckinoi. Moskva: OOO "Medicinskoe infoermasionnoe agentstv", 2005:312 (In Russ).
4. Kruchinskii G.W. Redkie vrojdennye sindromy litsa I chelyustei (Rare congenital syndromes of the face and jaw). Minsk, 1974.:62. (In Russ).
5. Koperchak A.V., Milyukov A.Y., Gilyev Y.K., Konev S.V., Malev V.A. Sluchayni sindroma Scheuthaura-Marie-Sainton (The case of Scheithauer-Marie-Senton syndrome). Politravma, 2007;(1):62-73. (In Russ).
6. Rabukhina N.A., Besrukov V.M., Jibiskaya E.I., Florinskaya N.E. Rentgenologichaya kartina ismenenii cherepa pri sindrome Tricher-Kollinsa (X-ray picture of skull changes in Treacher-Collins syndrome). Stomatologiya.1986; (6):71-74. (In Russ).
7. Chuykin S. V., Davletshin N. A., Chuykin O. S., Makusheva N. V., Kuchuk K. N., Bilak A. G. Clinical case of cranioclavicular dysostosis syndrome: clinical and x-ray manifestations. Actual problems in dentistry. 2023;3:80-84. (In Russ).
8. Chuikin S.V., Averyanov S.V. Okazanie ortodonticheskoyi pomoschi detyam Respubliki Baschkortostan (Providing orthodontic care to children of the Republic of Bashkortostan) Ortodontiya. 2004;(2):46-48. (In Russ).

УДК 618.179

© Коллектив авторов, 2024

А.В. Масленников¹, К.Н. Мингареева¹,

Р.Р. Кашапов¹, С.В. Кашапова², А.Р. Сахаутдинов¹

РЕПРОДУКТИВНЫЕ УСТАНОВКИ СТУДЕНТОВ

БАШКИРСКОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО МЕДИЦИНСКОГО УНИВЕРСИТЕТА

¹ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет»

Минздрава России, г. Уфа

²ГБУЗ РБ «Дюртюлинская центральная районная больница», г. Дюртюли

Цель. Проанализировать репродуктивные установки студентов Башкирского государственного медицинского университета.

Материал и методы. Для анализа репродуктивных установок студентам было предложено пройти дистанционное анонимное онлайн-анкетирование, включающее 30 вопросов открытого и закрытого типов. Анализ данных осуществлялся с помощью пакета анализа данных Statistica 12.

Результаты исследования. Среди опрошенных было 433 девушки (75,3%) и 142 юноши (24,7%), возраст их составил 19 [18;21] лет. Из общего числа респондентов 58,09% указали, что уже имеют сексуальный опыт. Фактический возраст полового дебюта у опрошенных составил 17,5 [16;18] лет, у 57,5% респондентов он не совпал с оптимальным. Оптимальным возрастом для рождения ребёнка студенты назвали 25 [24;27] лет. Беременность в паре отмечали 3,65% опрошенных, желанными были 71,43% беременностей. 96,52% студентов считают, что к рождению ребёнка необходимо готовиться заранее.