

Состояние черепно-лицевой области при бета талассемии

**Шадлинская Рамида Вагиф кызы, кандидат медицинских наук,
доцент кафедры стоматологии
Азербайджанский Медицинский Университет (г. Баку)**

Вопросам многообразия клинических проявлений талассемии — заболевания, относящегося к гетерогенной группе наследственных анемий, характеризующихся снижением синтеза бета глобиновых цепей уделено определенное внимание, однако данных об изменениях в черепно-лицевой области при бета форме талассемии значительно меньше, что нацелило нас на дальнейшие исследования и восполнение имеющихся в этом плане некоторых пробелов [1,2,3].

Материал и методы исследования. Комплексными клинико-рентгенологическими методами проведено обследование черепно-лицевой области 50 больным (28 мужского и 22 женского пола, в возрасте 4-21) с установленным диагнозом (большой) бета талассемии.

Больные бета талассемией обследовались в стационарных условиях специализированного «Талассемического Центра» г. Баку и в амбулаторных условиях клиники стоматологии Азерб.Мед.Университета.

Было обращено внимание на внешний вид больных, конфигурацию черепа и лицевого скелета, имеющиеся деформации, аномалии и другие изменения.

Клиническое обследование была дополнено рентгенологическими исследованиями, осуществленными на рентген аппаратах: (ТУР-1001) и «Ортопантоантографе» (производства Финляндии).

Результаты исследований. У всех обследованных больных бета талассемией акцентировано внимание на характерную бледность кожи лица с желтушно-лимонным оттенком, иктеричность склер и темно-коричневый оттенок вокруг глаз.

К наиболее выраженным клиническим симптомам, следует отнести деформацию черепа и изменение конфигурации лица. При этом, выявленная резкая деформация костей черепа способствует увеличению объема головы, обусловленная утолщением теменных и затылочных костей с выступающими буграми, создавая характерную своеобразную форму головы (рис.1).



Рис.1. Характерная деформация черепных костей при бета талассемии

Прослежено также, что деформация черепа, неразрывно связанная с деформацией лицевого скелета сочетается с характерными, выраженными нарушениями в области средней зоны лица с картиной впалой и опущенной перемычки корня носа, выступающими скулами, чрезмерным развитием верхней челюсти с нарушением окклюзии по типу дистального прикуса.

Рентгенологическими исследованиями, осуществленными у 90% больных бета талассемией обращено внимание на гиперестоз костей основания и свода черепа, расширение диплоического пространства и характерный выраженный симптом «ежика» или как называют и симптом «щетки», выявленный у 60% больных (рис.2).

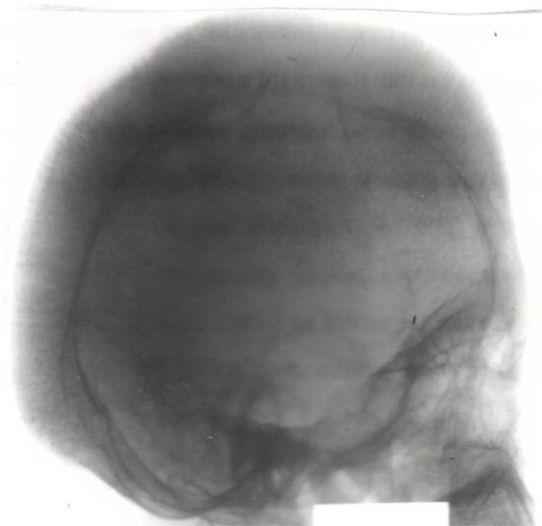


Рис.2. Рентгенологическая картина игольчатого периостоза костей черепа (симптом «ежика»)

Механизм этого характерного симптома объясняется тем, что на фоне расширенного диплоического пространства черепных костей образуется выраженная гиперплазия костного слоя, прорастанием соединительной ткани с последующим окостенением в виде игольчатого периостоза с преобладанием процесса разрушения, ведущего к уменьшению костного вещества.

Заключение: таким образом, следует отметить, что при бета талассемии прослеживаются характерные патологические проявления в черепно-лицевой области в виде признаков этой болезни симптомокомплекса, видоизменяющего облик больных с соответствующими косметическими и функциональными нарушениями.

Значение разработанного бета-талассемического симптомокомплекса имеет важное диагностическое значение не только для гематологов, но и врачей других специальностей, в том числе стоматологов, участие которых в комплексном обследовании и лечении этих больных неоспоримо.



Литература:

1. Беляев Ю.Л. Наследственные болезни и синдромы в стоматологической практике: Москва, 2008.- с.170-171.
2. Гусейнова Т.Г., Мамедбекова Л.Г., Гасанов И.Э. Клинико-морфологические изменения слизистой оболочки полости рта при талассемии. // Азерб.Мед.журнал, Баку.- 1990.- № 6.- с.79-81.
3. Шадлинская Р.В., Гусейнова Т.Г. Изменения в челюстно-лицевой области при большой (бета) талассемии. // Вестник проблем медицины и биологии. Полтава, 2014.-выпуск 2.- том 2(108).- с.225-227.