

DOI: 10.18481/2077-7566-2023-19-3-80-84
УДК 616-007-053.1

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНОГО ДИЗОСТОЗА: КЛИНИЧЕСКИЕ И РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Чуйкин С. В.¹, Давлетшин Н. А.^{1,2}, Чуйкин О. С.¹, Макушева Н. В.¹, Кучук К. Н.^{1,2}, Билак А. Г.^{1,2}

¹ *Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа, Россия*

² *Республиканская детская клиническая больница, г. Уфа, Россия*

Аннотация

Предмет. Клинический случай в практике челюстно-лицевого хирурга: ребенок с черепно-ключичным дизостозом. Впервые этот синдром описан в 1898 году P. Marie и P. Sainton. Более подробно описал патологические проявления скелетных аномалий Н. Scheuthauer. Синдром Штейнхауэра–Мари–Сентона, или черепно-ключичный дизостоз, включает аплазию или гипоплазию ключиц, позднее прорезывание зубов, сверхкомплектные зубы и другие скелетные аномалии. При этом синдроме аномалии скелета включают ключичную аплазию, или гипоплазию, колоколообразную грудную клетку, увеличенный свод черепа с выпуклой лобной костью, открытый родничок, брахидактилию, гипоплазию таза, низкий рост, выраженные аномалии развития зубов с изменениями окклюзии, то есть это достаточно тяжелая наследственная патология. Ретенция и дистопия постоянных зубов бывает связана с наличием одного или нескольких сверхкомплектных зубов на верхней и нижних челюстях.

Цель. Проведение антропометрического, стоматологического, рентгенологического обследования ребенка с черепно-ключичным дизостозом.

Методология. В статье представлены фотографии ребенка, данные педиатрического и стоматологического осмотра, обзорная рентгенография грудной клетки и ключиц, ортопантомография верхней и нижней челюсти, составлен план лечения при черепно-ключичном дизостозе. В настоящее время в связи с нарушением прорезывания зубов обратилась к врачу-стоматологу, после осмотра ребенок направлен к челюстно-лицевому хирургу.

Выводы. Синдром черепно-ключичного дизостоза является сложной врожденной патологией, в комплексной реабилитации которой должны принимать участие не только врачи всех стоматологических специальностей, но и также челюстно-лицевые хирурги, ортопеды, педиатры, неврологи, логопеды и медицинские психологи.

Ключевые слова: черепно-ключичный дизостоз, детская челюстно-лицевая хирургия, врожденный порок, врожденная аномалия развития, реабилитация

Информация о финансировании. Финансирование данной работы не проводилось.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Информированное согласие. При проведении исследования было получено информированное согласие пациента.

Сергей Васильевич ЧУЙКИН ORCID ID 0000-0002-8773-4386

засл. врач РФ, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой стоматологии детского возраста и ортодонтии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа, Россия
chuykin-sv@mail.ru

Наиль Айратович ДАВЛЕТШИН ORCID ID 0000-0002-9929-1658

д.м.н., доцент, профессор кафедр стоматологии детского возраста и ортодонтии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет; челюстно-лицевой хирург Республиканской детской клинической больницы, г. Уфа, Россия
davletshin_n@mail.ru

Олег Сергеевич ЧУЙКИН ORCID ID 0000-0003-4570-4477

к.м.н., доцент кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа, Россия
chuykin2014@yandex.ru

Наталья Вячеславовна МАКУШЕВА ORCID ID 0000-0002-0410-1445

к. м. н., доцент кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа, Россия
makushevanv@mail.ru

Кристина Николаевна КУЧУК ORCID ID 0000-0003-0352-1533

к. м. н., ассистент кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет; челюстно-лицевой хирург Республиканской детской клинической больницы, г. Уфа, Россия
christina.kuchuk@yandex.ru

Анна Григорьевна БИЛАК ORCID ID 0000-0002-2632-0390

ассистент кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии с курсом ИДПО, Башкирский государственный медицинский университет; челюстно-лицевой хирург Республиканской детской клинической больницы, г. Уфа, Россия
bilak-anna@mail.ru

Адрес для переписки: Сергей Васильевич ЧУЙКИН

450077, Респ. Башкортостан, г. Уфа, ул. Заки Валиди, д. 45а, к. 206
+7 (917) 3433432
chuykin-sv@mail.ru

Образец цитирования:

Чуйкин С. В., Давлетшин Н. А., Чуйкин О. С., Макушева Н. В., Кучук К. Н., Билак А. Г.
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНОГО ДИЗОСТОЗА: КЛИНИЧЕСКИЕ
И РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ. Проблемы стоматологии. 2023; 3: 80-84.

© Чуйкин С. В. и др., 2023

DOI: 10.18481/2077-7566-2023-19-3-80-84

Поступила 17.10.2023. Принята к печати 15.11.2023

DOI: 10.18481/2077-7566-2023-19-3-80-84

CLINICAL CASE OF CRANIOCLAVICAL DYSOSTOSIS SYNDROME: CLINICAL AND X-RAY MANIFESTATIONS

Chuykin S.V.¹, Davletshin N.A.^{1,2}, Chuykin O.S.¹, Makusheva N.V.¹, Kuchuk K.N.^{1,2}, Bilak A.G.^{1,2}

¹ *Bashkir State Medical University, Ufa, Russia*

² *Republican Children's Clinical Hospital, Ufa, Russia*

Annotation

Objectives. Clinical case in the practice of an oral and maxillofacial surgeon: a child with cranioclavicular dysostosis. This disorder was first described in 1898 by P. Marie and P. Sainton. H. Scheuthauer described the pathological manifestations of skeletal anomalies in more detail. Steithauer–Marie–Sainton syndrome, or cranioclavicular dysostosis, involves aplasia or hypoplasia of the clavicles, delayed dentition, supernumerary teeth, and other skeletal abnormalities. In this syndrome, skeletal abnormalities include clavicular aplasia, or hypoplasia, bell-shaped chest, enlarged cranial vault with a convex frontal bone, open fontanelle, brachydactyly, pelvic hypoplasia, short stature, severe abnormal development of teeth with changes in occlusion, that is, this is a fairly severe hereditary pathology. Retention and dystopia of permanent teeth are associated with the presence of one or more supernumerary teeth on the upper and lower jaws.

Purpose. Conducting an anthropometric, dental, and x-ray examination of a child with cranioclavicular dysostosis.

Methodology. The article presents photographs of the child, pediatric and dental examination data, plain radiography of the chest and collarbones, orthopantomography of the upper and lower jaw, and a treatment plan for cranioclavicular dysostosis. Currently, due to a problem with teething, she consulted a dentist; after an examination, the child was referred to a maxillofacial surgeon.

Conclusions. Cranioclavicular dysostosis syndrome is a complex congenital pathology, the complex rehabilitation of which should involve not only doctors of all dental specialties, but also maxillofacial surgeons, orthopedists, pediatricians, neurologists, speech therapists, and medical psychologists.

Keywords: *cranioclavicular dysostosis, pediatric maxillofacial surgery, congenital defect, congenital malformation, rehabilitation*

Financial support. *No financial support has been provided for this work.*

Conflict of interests. *The authors declare that there is no conflict of interest.*

Informed consent. *In carrying out the study, written informed consent was obtained from a patient.*

Sergey V. CHUYKIN ORCID ID 0000-0002-8773-4386

Grand PhD in Medical sciences, Professor, Head of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Bashkir State Medical University, Ufa, Russia
chuykin-sv@mail.ru

Nail A. DAVLETSHIN ORCID ID 0000-0002-9929-1658

Grand PhD in Medical sciences, Associate Professor, Professor of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Bashkir State Medical University; Maxillofacial Surgeon, Republican Children's Clinical Hospital, Ufa, Russia, Ufa, Russia
davletshin_n@mail.ru

Oleg S. CHUYKIN ORCID ID 0000-0003-4570-4477

PhD in Medical sciences, Associate Professor of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Bashkir State Medical University, Ufa, Russia
chuykin2014@yandex.ru

Natalia V. MAKUSHEVA ORCID ID 0000-0002-0410-1445

PhD in Medical sciences, Associate Professor of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Bashkir State Medical University, Ufa, Russia
makushevanv@mail.ru

Kristina N. KUCHUK ORCID ID 0000-0003-0352-1533

PhD in Medical sciences, Assistant of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Bashkir State Medical University; Maxillofacial Surgeon, Republican Children's Clinical Hospital, Ufa, Russia
christina.kuchuk@yandex.ru

Anna G. BILAK ORCID ID 0000-0002-2632-0390

Assistant of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics, Bashkir State Medical University; Maxillofacial Surgeon, Republican Children's Clinical Hospital, Ufa, Russia
bilak-anna@mail.ru

Address for correspondence: Sergei V. CHUYKIN

450077, Rep. Bashkortostan, Ufa, st. Zaki Validi, 45a, room 206

+7 (917) 3433432

chuykin-sv@mail.ru

For citation:

Chuykin S.V., Davletshin N.A., Chuykin O.S., Makusheva N.V., Kuchuk K.N., Bilak A.G.

CLINICAL CASE OF CRANIOCLAVICAL DYSOSTOSIS SYNDROME: CLINICAL AND X-RAY MANIFESTATIONS. Actual problems in dentistry. 2023; 3: 80-84. (In Russ.)

© Chuykin S.V. et al., 2023

DOI: 10.18481/2077-7566-2023-19-3-80-84

Received 17.10.2023. Accepted 15.11.2023

Актуальность

Впервые этот синдром описан в 1898 году P. Marie и P. Sainton. Более подробно описал патологические проявления скелетных аномалий H. Scheuthauer. Синдром Штейтхауэра–Мари–Сентона, или черепно-ключичный дизостоз, включает аплазию или гипоплазию ключиц, позднее прорезывание зубов, сверхкомплектные зубы и другие скелетные аномалии. T. Yoshida с соавторами в 2003, Furuuchi T. с соавторами в 2005 году установили мутацию гена *CBJA1*, контролирующего дивергенцию клеток предшественников в остеобласты необходимого для формирования кости. В 2014 Weinstein S.L. и Flynn J.M. установили 11 мутаций гена *RUNX2* в локусе *6p21*, который также отвечает за дифференцировку остеобластов [2, 4].

При этом синдроме аномалии скелета включают ключичную аплазию или гипоплазию, колоколообразную грудную клетку, увеличенный свод черепа с выпуклой лобной костью, открытый родничок, брахидактилию, гипоплазию таза, низкий рост, выраженные аномалии развитию зубов с изменениями окклюзии, то есть это достаточно тяжелая наследственная патология [1, 3, 5–20]. Ретенция и дистопия постоянных зубов бывает связана с наличием одного или нескольких сверхкомплектных зубов на верхней и нижних челюстях.

Цель исследования: проведение антропометрического, стоматологического, рентгенологического обследования ребенка с черепно-ключичным дизостозом.

Материалы и методы

В статье представлены фотографии ребенка, данные педиатрического и стоматологического осмотра, обзорная рентгенография грудной клетки и ключиц, ортопантомография верхней и нижней

челюсти, составлен план лечения при черепно-ключичном дизостозе.

Результаты и их обсуждение

В специализированную клинику челюстно-лицевой хирургии многопрофильного детского стационара обратились мать с девочкой в возрасте 8 лет с жалобами на нарушение прорезывания зубов, нарушение окклюзии, затрудненное пережевывание пищи, наличие множества сверхкомплектных зубов, эстетический дефект. Из анамнеза установлено, что ребенок болен с рождения. С 3-месячного возраста наблюдалась врачом-ортопедом. В настоящее время в связи с нарушением прорезывания зубов обратилась к врачу стоматологу, после осмотра ребенок направлен к челюстно-лицевому хирургу. При осмотре: рост намного ниже возрастной нормы — 110 см. Плечи наклонены, очень сильно сужены за счет гипоплазии ключичных костей (рис. 1).

Грудная клетка узкая, колоколообразной формы, мышцы неразвиты, апластичны. Имеется некоторая деформация и гипоплазия лопаток (рис. 2).

Кожные покровы физиологической окраски, без признаков воспалительных изменений. Лицо симметрично, свод черепа увеличен, лоб выпуклый и широкий, с явлениями гипертелоризма, выступающие лобные бугры, переносица седловидной формы. Имеется недоразвитие подбородочного отдела нижней челюсти (рис. 3).

Со стороны полости рта: регионарные лимфатические узлы челюстно-лицевой области не увеличены, безболезненны. Открывание рта в полном объеме, безболезненно. В полости рта слизистая бледно-розовая, влажная, без видимых патологических изменений. Наблюдается деформация зубного ряда верхней и нижней челюсти. Имеется дистопия зубов 7.1, и 8.1, остальные зубы молочные (рис. 4).



Рис. 1. Фото ребенка в прямой проекции
Fig. 1. Photo of the child in direct projection



Рис. 2. Фото ребенка в боковой проекции
Fig. 2. Photo of the child in lateral projection



Рис. 3. Фото лица анфас
Fig. 3. Photo of the face from the front



Рис. 4. Фото полости рта
Fig. 4. Photo of the oral cavity

В плане клинического обследования выполнена обзорная рентгенография грудной клетки и ключиц (рис. 5).

Для уточнения локализации сверхкомплектных зубов выполнена ортопантомография (рис. 6).

По данным ортопантомографии верхней и нижней челюсти: определяется частичная внешняя резорбция корней зубов 5.3, 5.2, 5.1, 6.1, 6.2, 6.3, 6.5.

1.4 зуб — зачаток дистопирован, ретенирован, на 4 стадии формирования по Точиной, вестибулярно относительно коронки 1.4 зуба определяются два ретенированных зачатка сверхкомплектных зубов, на 1 стадии формирования по Точиной.

1.1, 2.1 зубы — зачатки дистопированы, ретенированы. Зубы повернуты относительно своей продольной оси примерно на 30°. Зубы на 6 стадии формирования по Точиной. Небно за корковой частью зачатков 1.1 и 2.1 зубов определяются ретенированные зачатки сверхкомплектных зубов. Зубы на 2 стадии формирования по Точиной.

2.4 зуб — зачаток дистопирован, ретенирован, на 4 стадии формирования по Точиной, вестибулярно относительно коронки 2.4 зуба определяются два ретенированных зачатка сверхкомплектных зубов, на 1 стадии формирования по Точиной.

3.2 — зачаток на 3 стадии формирования по Точиной, над коронкой вестибулярно в теле нижней челюсти определяется зачаток сверхкомплектного зуба, на 1 стадии формирования по Точиной.

3.3 — зачаток, на 4 стадии формирования по Точиной, над коронкой вестибулярно в теле нижней челюсти определяется зачаток сверхкомплектного зуба, на 1 стадии формирования по Точиной.

4.3 — зачаток, на 4 стадии формирования по Точиной, над коронкой определяется зачаток сверхкомплектного зуба, на 1 стадии формирования по Точиной.

На основании вышперечисленных данных ребенку выставлен клинический диагноз: «черепно-ключичный дизостоз».

План лечения:

Санация полости рта, удаление разрушенных зубов временного прикуса в амбулаторных условиях.

Плановое оперативное лечение — поэтапное удаление сверхкомплектных зубов под общей анестезией.

Литература/References

1. Белякова А.В. Случай черепно-ключичного дизостоза. Травматология и ортопедия России. 2003;1:36-37. [A.V. Belyakova. A case of cranioclavicular dysostosis. Traumatology and orthopedics of Russia. 2003;1:36-37. (In Russ.)]. <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=17971166>
2. Беляков Ю.А. Наследственные болезни и синдромы в стоматологической практике. 2-е изд., перераб. и доп. Москва : Медицина. 2008:240. [Yu.A. Belyakov. Hereditary diseases and syndromes in dental practice. Second edition, revised and supplemented. Moscow : Medicine. 2008:240. (In Russ.)]. <https://fb2lib.ru/belyakov-yu-a/nasledstvennye-bolezni-i-sindromy-v-stomatologicheskoy-praktike/>
3. Галонский В.Г., Тарасова Н.В., Чернов В.Н., Градобоев А.В., Макаrchук М.Ю., Телятников А.Л. Диагностические критерии черепно-ключичной дисплазии в клинической стоматологической практике. Проблемы стоматологии. 2019;15(4):121-130. [V.G. Galonsky, N.V. Tarasova, V.N. Chernov, A.V. Gradoboev, M.Yu. Makarchuk, A.L. Telyatnikov. Diagnostic criteria for cranioclavicular dysplasia in clinical dental practice. Actual Problems in dentistry. 2019;15(4):121-130. (In Russ.)]. DOI: 10.18481/2077-7566-2019-15-4-121-130
4. Кеннет Л.Д. Наследственные синдромы по Дэвиду Смит. Атлас-справочник. Москва : Практика. 2011:1024. [L.D. Kenneth. Hereditary syndromes by David Smith. Atlas-directory (translated from English). Moscow : Practice. 2011:1024. (In Russ.)]. <https://www.knidky.ru/praktika/nasledstvennye-sindromy-po-devidu-smitu/>



Рис. 5. Обзорная рентгенография грудной клетки и ключиц
Fig. 5. Plain radiography of the chest and collarbones

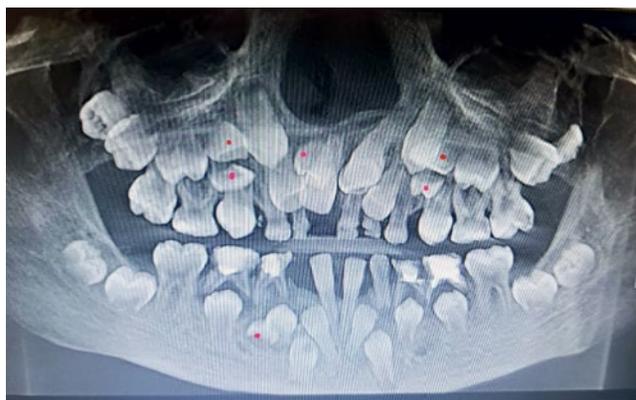


Рис. 6. Ортопантомография верхней и нижней челюсти
Fig. 6. Orthopantomography of the upper and lower jaw

Последующее ортодонтическое лечение.
Наблюдение ортопеда по месту жительства.
Массаж мышц спины, ягодиц, нижних конечностей N10 курсами 2–3 раза в год.

Заключение

Таким образом, синдром черепно-ключичного дизостоза является сложной врожденной патологией, в комплексной реабилитации которой должны принимать участие не только врачи всех стоматологических специальностей, но и также челюстно-лицевые хирурги, ортопеды, педиатры, неврологи, логопеды и медицинские психологи.

5. Петров Р.С., Курило Л.Ф., Демикова Н.С., Козлова С.И. Наследственные синдромы, включающие нарушение развития органов ротовой полости. Клиническая и экспериментальная морфология. 2014;4(12):4-13. [R.S. Petrov, L.F. Kurilo, N.S. Demikova, S.I. Kozlova. Hereditary syndromes, including impaired development of the organs of the oral cavity. Clinical and experimental morphology. 2014;4(12):4-13. (In Russ.)]. <http://www.morfolhum.ru/journal/no-4-0/>
6. Абрамян С.В., Аржанцев А.П., Арутюнов А.С. и др. Челюстно-лицевая хирургия. Национальное руководство. Москва : ГЭОТАР-Медиа. 2019:692. [S.V. Abramyan, A.P. Arzhantsev, A.S. Arutyunov et al. Maxillofacial surgery. National guidelines. Moscow : GEOTAR-Media. 2019:692. (In Russ.)]. <https://www.labirint.ru/books/696909/>
7. Чуйкин С.В., Персин Л.С., Давлетшин Н.А. Врожденная расщелина верхней губы и неба. Москва : Издательство «Медицинское информационное агентство». 2008:362. [S.V. Chuikin, L.S. Persin, N.A. Davletshin. Congenital cleft lip and palate. Moscow : Publishing house "Medical Information Agency". 2008:362. (In Russ.)]. <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=19544560>
8. Чуйкин С.В., Акатьева Г.Г., Снеткова Т.В., Мухаметова Е.Ш., Аверьянов С.В., Гунаева С.А. Факторы риска возникновения зубочелюстных аномалий у детей (обзор литературы). Проблемы стоматологии. 2010;4:57-64. [S.V. Chuikin, G.G. Akatieva, T.V. Snetkova, E.Sh. Mukhametova, S.V. Averyanov, S.A. Gunaeva. Risk factors for the occurrence of dental anomalies in children (literature review). Actual Problems in dentistry. 2010;4:57-64. (In Russ.)]. <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=15570250>
9. Bharti K., Goswami M. Cleidocranial dysplasia: A report of two cases with brief review // Intractable Rare Dis.Res. – 2016;5:117-120. doi: 10.5582/irdr.2016.01022.
10. Singh S., Sharma S., Singh H., Wazir N.D. Cleidocranial dysplasia: A Case Report Illustrating Diagnostic Clinical and Radiological Findings // J. Clin. Diagn. Res. – 2014;8:ZD19-ZD20. doi: 10.7860/JCDR/2014.9085.4499.
11. Omami G. Multiple unerupted and supernumerary teeth in a patient with cleidocranial dysplasia // Radiol. Case Rep. – 2018;13:118-120. doi: 10.1016/j.radcr.2017.11.009
12. Roberts T.L., Stephen L., Beighton P. Cleidocranial dysplasia: a review of the dental, historical, and practical implications with overview of the South African experience // Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology. – 2013;115:46-55. https://www.researchgate.net/publication/232719305_Cleidocranial_dysplasia_A_review_of_the_dental_historical_and_practical_implications_with_an_overview_of_the_South_African_experience
13. Greene S., Kau C.H., Sittitavornwong S., Powell K., Childers N.K., MacDougall M., Lamani E. Surgical management and evaluation of the craniofacial growth and morphology in Cleidocranial dysplasia: a five year evaluation // J. Craniofacial Surg. – 2018;29:959-965. doi: 10.1097/SCS.0000000000004334.
14. Tripathi S., Singh R.D., Singh S.V., Chand P. A case of Cleidocranial Dysostosis: Dilemma for a Prosthodontist // The journal of the Indian Prosthodontic Society. – 2012;12:252-255. doi: 10.1007/s13191-012-0135-8.
15. Abdelnasir G., Osman F., Awadalkreem F. Full-mouth rehabilitation of a patient with cleidocranial dysplasia using immediately loaded basal implant-supported fixed prosthesis: A case report // International Journal of Surgery Case Reports. – 2019;65:344-348. doi: 10.1016/j.ijscr. 2019.11.005.
16. Ambard A.J., Clemens S., Phillips D.S. Multidisciplinary implant rehabilitation of a patient with cleidocranial dysostosis: A journey from Age 13 to 21 // Journal of Prosthodontics. – 2019;28:361-364. doi: 10.1111/jopr. 13039.
17. Zhu Y., Zou Y., Yu Q., Sun H., Xu S., Zhu M. Combined surgical-orthodontic treatment of patients with cleidocranial dysplasia: case report and review of the literature // Orphanet J. Rare Dis. – 2019;13:217. doi: 10.1186/s13023-018-0959-3.
18. Lu H., Zeng B., Yu D., Jing X., Hu B., Zhao W., Wang Y. Complex dental anomalies in a belatedly diagnosed cleidocranial dysplasia patient // Imaging Sci. Dent. – 2015;45:187-192. doi: 10.5624/isd. 2015.45.3.187.
19. Lee C., Jung H., Baek J., Leem D.H., Ko S.O. Manifestation and treatment in a cleidocranial dysplasia patient with a RUNX2 (T420I) mutation // Maxillofacial plastic and reconstructive surgery. – 2015;37:41. doi: 10.1186/s40902-015-0042-0.
20. Li Z.J., Wang J.Y., Gao M.F., Wu D.L., Chang X. Orthodontic treatment of a patient with cleidocranial dysplasia: A case report // Exp. Ther. Med. – 2016;12:690-694. doi: 10.3892/etm. 2016.3430.