

Медицински центар – Куманово
Оддел за ортодонција

ПРИКАЗ НА СЛУЧАЈ СО ОТОМАНДИБУЛАРНА ДИЗОСТОЗА

Поповски, Љ.

Опишан е многу редок и карактеристичен случај на индивидуа со отомандибуларна дизостоза. Причина за оваа појава е примената вакцина против вариола вера за време на гравидитет што досега не е изнесено ни во нашата ни во странската литература. Морфолошките промени што ги сретнавме се слични со оние при порано опишаните случаи на отомандибуларна дизостоза. По третман од две години добивме задоволителни и пожелни резултати, со примена на ортодонтски функционален апарат. Сметаме дека е потребен ран третман при овие случаи за да не дојде до поголеми промени во подоцнежниот животен период.

Многу клинички манифестации на структурни аномалии во орофацијалната регија кои се последица на нарушувања на гените, немаат големо терапевтско значење. Сепак, на некои од овие пациенти можеме, ако навреме започнеме со терапија, да им помогнеме и да ги ублажиме развојните нарушувања. Едно од нив е отомандибуларната дизостоза.

При овие пациенти е променет надворешниот изглед на лицето, нарушена е функцијата на слухот и мастикацијата, а тие се со нормална ментална развиеност.

Отомандибуларната дизостоза се карактеризира со следниве симптоми: микроотија (аотија), макростомија и хипоплазија или аплазија на рамусот и кондилот на мандибулата, најчесто од едната страна. Оваа аномалија е најчесто придружена со деформација на ушната школка, надворешниот слушен канал, како и со нецелосна развиеност на средното уво.

Некои од овие симптоми се присутни и при стечените еднострани хипоплазии и деформации настанати како последица на анкилози на темпоромандибуларниот зглоб, деструкција на коските, миелити или тумори кои треба диференцијално-дијагностички да ги разликуваме.

Иако е неправилноста или синдромот на I-от брахијален скржен лак, тој се разликува од мандибулофацијалниот Collins-Francescheti -овиот синдром, а во литературата се сретнува и под името емифацијална макростомија (цит. 2), или аурикуло-фацијална дизморфогенеза (цит. по2).

Оваа аномалија се јавува ретко, а етиологијата не е разјаснета. Многу автори (Berry 1888, Isakovitz 1927, Collins 1900, и др. цит. Vantrin-Gardinier) сметаат

дека причината за оваа појава е нарушувањето во гените кое го наречуваат наследно, но само Rubin (3) смета дека е генетски доминантно поврзано. Walker смета дека е унилатерална некроза (цит. по 3).

Некои автори укажуваат на хемиски фактори (лекови), а некои на хормонални дисфункции.

Целта на нашиот труд е да прикажеме еден наш случај со отомандибуларна дизостоза со карактеристична етиологија.

Наш случај

Пациентка С.Е. во 9-годишна возраст, со амб. бр. 489/79, се јавува во нашиот оддел со изразена асиметрија на левата страна (слика 1).



Сл. 1. Морфолошки фаџијални карактеристики при нашиот случај со отомандибуларна дизостоза

Во фамилијарната анамнеза нема особености, како и во личната. Меѓутоа, мајката наведува дека некаде меѓу првиот и вториот месец на гравидитет, кој се уште не ѝ бил познат, примила вакцина против вариола вера.

Објективен статус: во поглед на општата здравствена состојба наодот е уреден.

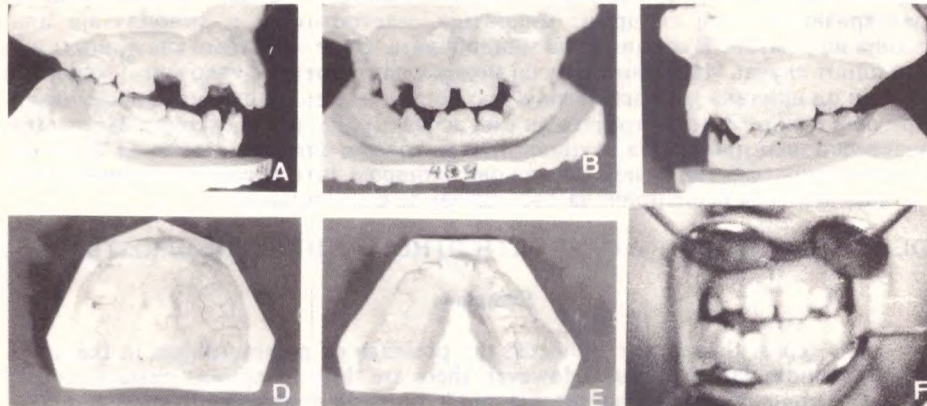
Локален статус: левата ушна школка максимално е редуцирана. Под кожата и поткожното ткиво се пипа малку 'рскавица. *Procesus mastoideus* е изразито хипопластичен. Постои тотална атрезија на надворешниот ушен канал со мала инвагинација на кожата во тој предел. Се сретнува намалена развиеност на левата страна на лицето. Кожата во тој предел е со нормална боја и конзистенција. Впечатлива е деформација на левата страна на мандибулата која покажува една вдлабнатина во правец на средната линија на лицето од левата страна; *proccesus zygomaticus* и зигоматичната коска се слабо развиени. Пред левиот ангулус на мандибулата, што ни покажува тап агол, се пипа лонгитудинална вдлабнатина со конвекситет управен кранијално.

При бимануелна палпација на виличните зглобови констатираме дека не постои движење на левата главица на мандибулата при отворањето на устата, како ни при бочните латерални движења на долната вилица. При затворање на устата, во завршната фаза се јавува скршнување на мандибулата налево за 3 до 4 mm.

Интраоралниот наод се карактеризира со лесно назначена, скоро незабележлива латерооклузија налево (сл. 2а, б и ц).

Забите се со правилен облик со различна големина. Отворен загриз и дијастема медијана во фронтот, бочно лево и десно во пределот на моларите I класа. Смената на забите на левата страна доцни во однос на десната страна. Денталните лакови се асиметрични, потесни на левата страна. Јазикот е неоштетен. Ортодонтскиот третман е спроведуван на вообичаен начин, со функционален

апарат. Целта на терапијата беше насочена во правец на постигнување подобра активност на оштетените мускули и на спречување на понатамошниот патолошки процес. Со третман од 16 месеци се постигнати задоволителни резултати, со оглед на специфичноста на лекуваната аномалија.(сл. 2F).



Сл. 2 А.В. С. Гипсени модели на пациент со пет. бр. 489. Отворен загриз со дијагностичка медијана. Ф. Е. Оклузален изглед на гипсени модели. Денталните лакони се асиметрични од левата страна. Д. Сегашна состојба која функционално и естетски задоволува.

Дискусија

Отомандибуларната дизостоза како конгенитална деформација не е ретка појава. Клинички, морфолошки се променети оние структури кои се развиваат од првиот брахијален скржен лак, што значи дека се оптоварени мандибулата, максилата, темпоралната и зигоматичната коска, надворешното уво и средното уво. Значи, аномалијата ги опфаќа коските на лицето.

Отомандибуларната дизостоза е јасно разграничена од другите конгенитални краниофацијални дизморфози, но може да се јави и во комбинација со нив.

Опишуваните случаи во литературата, а и некои наши случаи, покажуваат дека генетските фактори играат доминантна улога во настанувањето на отомандибуларната дизостоза. Поради тоа и таа се вбројува во хередопатиите.

Прикажаниот наш случај нема генетска подлога и сметаеме дека етиолошкиот фактор е примената вакцина против големи сипаници. Се смета дека нарушувањата во развојот се одигруваат во петтата недела во вториот месец интраутерино, а според некои автори и до осмиот месец на бременоста.

Отомандибуларната дизостоза претставува морфолошки добро диференциран синдром. При типичните случаи ги сретнуваме следниве неправилности што го карактеризираат и нашиот прикажан случај: микроотија, макростомија и хипоплазија на рамусот и кондилот на мандибулата. Исто така, се забележуваат и промени во градбата и функцијата на мастикаторниот и слушниот апарат.

Овој синдром треба да се разликува од другите синдроми што ги поседуваат овие симптоми, во вид на промени на покривот и базата на черепот кои овде не постојат, како и промени на рбетниот столб.

Во овие прилики е потребна неопходна ортодонтска терапија во раната возраст со цел да се нормализира функцијата на мастикаторниот апарат, но и соработка со хирург и оториноларинголог за да може во најпогоден момент да се изврши пожелната интервенција.

Оваа аномалија и сличните на неа, во голем број случаи претставуваат и социјален проблем, па поради тоа е пожелно профилактичко дејствување уште во времето на гравидитетот.

Заклучок

Од прикажаната литература може да се согледа дека постои голем полиморфизам на случаите со отомандибуларна дизостоја. Сепак, три симптоми го карактеризираат овој синдром: микротија, мактостомија и хипоплазија или аплазија на рамусот и кондилот на мандибулата. Овие симптоми беа присутни и при нашиот случај. Изнесениот случај можеме да го сметаме како многу карактеристичен од причина што асиметријата се јавува од левата страна, а вообичаено е, при овој синдром, асиметријата да е од десна страна или обострано. Исто така е интересно што примената вакцина против големи сипаници може да се смета како етиолошки фактор за појавата на овој синдром, што досега во литературата не е опишано. Тоа беше причина овој случај да биде опишан.

DEMONSTRATION OF A CASE WITH OTHOMANDIBULAR DISOSTEOSA

Summary

The reported literature indicated the presence of polymorphism in the cases with othomandibular disosteosa. However, there are three symptoms characteristic for this syndrome: microtia, macrostomia and hypoplasia or aplasia of ramus and condil on mandible.

These syndromes were present in our case, too. The demonstrated case could be considered as a very characteristic one, because the asymmetry appeared on the left side, while it usually appears on the right side, and as an etiological factor it was considered the Variola vera vaccination, what so far has not been reported in the literature, being the reason for demonstration of this case.

Литература

1. Vautrin Gardinier: Le Nourisson, Paris 1957, 45, 257-277.
2. Марковић, М.: Радови читани на Првом југословенском конгресу о конгениталним аномалијама. 8,9,10 јуни 1970 год. Београд.
3. Fanconi, G., Wallgren. A.,: Учебник по педијатрија, Софија, Медицина и физкултура, 1958. (на буг.)