



Министерство образования и науки Российской Федерации
ФГБОУ ВПО Марийский государственный университет
Институт медицины и естественных наук

ЧЕРЕПНО-КЛЮЧИЧНЫЙ ДИЗОСТОЗ

Выполнила:
студентка 2 курса ИМиЕН
Иванова Кристина
Проверил: Кириллов Н.А.

Йошкар-Ола, 2017



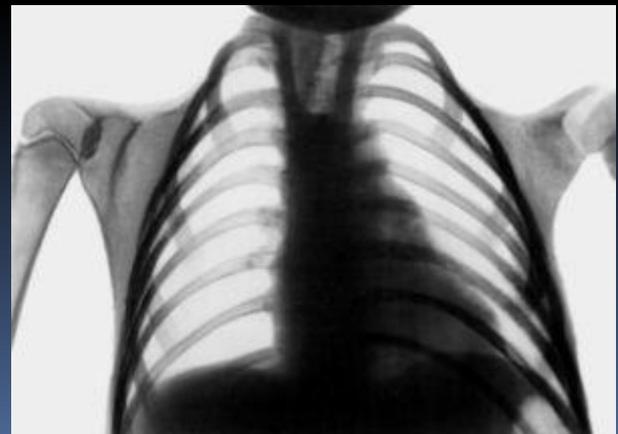
- Цель исследования:

изучить распространенность синдрома
Черепно-ключичного дизостоза в мире

- Задачи исследования:

1. Изучить литературу по изучаемой теме
2. Раскрыть симптомы заболевания
3. Изучить методы диагностики и лечения

- **Ключично-черепной дизостоз** (*Ключично-черепная дисплазия, синдром Шейтхауэра — Мари — Сентона*) — это наследственное заболевание, вызванное мутациями в гене *Runx2*, расположенном на коротком плече 6 хромосомы.
- Ключично-черепной дизостоз передается по аутосомно-доминантному типу. Характеризуется дефектами развития костей черепа, а также полным или частичным отсутствием ключиц.



СИМПТОМЫ

- Недоразвитие или отсутствие одной или обеих ключиц. При отсутствии или недоразвитии ключицы плечевой пояс резко сужен, надплечья покаты и опущены. Отмечается избыточная подвижность в плечевых суставах, возможно даже соприкоснуться плечами спереди грудины.
- Задержка закрытия (окостенения) пространства между костями черепа (родничков), могут формироваться дополнительные костные включения. Большой родничок может оставаться открытым в течение всей жизни.
- Нарушения формирования корней, задержка в прорезывании молочных и постоянных зубов. Могут до 25-30-летнего возраста не меняться молочные зубы. Часто встречаются сверхкомплектные зубы.



Также в большинстве случаев отмечено:

- Низкий рост по сравнению с родственниками.
- Брахицефалия.
- Гипертелоризм.
- Высокий и выдающийся вперед лоб.
- Недоразвитие костей таза.

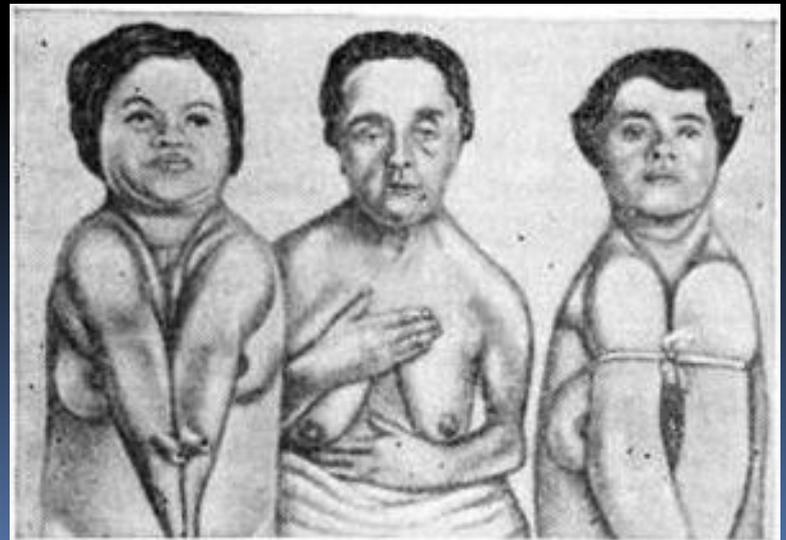
Другие медицинские проблемы включают рецидивы инфекций верхних дыхательных путей; осложнения, рецидивы инфекции ушей; ранний остеопороз и проблемы с суставами; высокую частоту кесарева сечения у женщин; легкую степень моторной задержки у детей в возрасте до пяти лет.

У больных классическим ключично-черепным дизостозом нормальный уровень интеллекта.

Заболевание встречается поровну у мужчин и женщин, и ему подвержены все расы.

Эпидемиология

- Распространенность ключично-черепного дизостоза — один на миллион, но это, скорее всего, условно, так как по сравнению с другими скелетными дизостозами относительно мало медицинских осложнений.
- Заболевание входит в Перечень редких (орфанных) заболеваний Министерства здравоохранения Российской Федерации



Диагностика

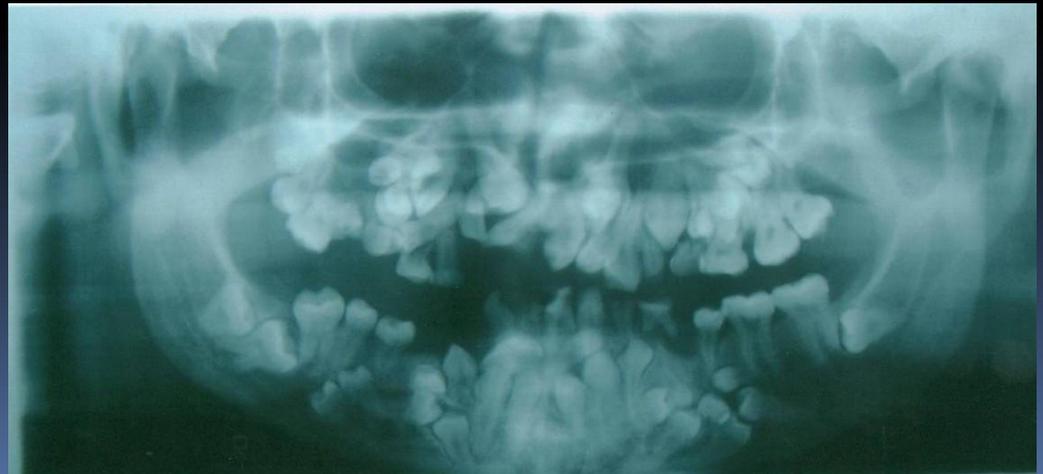
- Диагностика ключично-черепного дизостоза основана на клинических симптомах и рентгенологических исследованиях, которые включают изображения черепа, грудной клетки, таза и рук. Главный рентгенологический симптомом — дефекты ключиц. Обычно отсутствует наружный (акромиальный) конец ключицы, в то время как внутренний (грудинный) конец присутствует. Но иногда ключица состоит из двух фрагментов. Полное отсутствие ключицы встречается редко.

Лечение

Стоматологическая помощь

В детском возрасте наиболее ощутимой есть проблема прорезывания зубов и дальнейшее исправление их положения. По этой причине пациентам с патологией непременно нужно обратиться к ортодонту, который поможет при помощи пластин поставить зубы на свои места.

Далее работа стоматологов заключается в том, чтобы вовремя убрать молочные зубы для более комфортного и скорого прорезывания коренных зубов (если такового не происходит природным путём, врач их обнажает искусственно).



▪ ЛФК для лечения и восстановления

Для больных черепно-ключичной дисплазией лечебная физкультура просто необходима, так как ослабленные в результате аномалии верхние конечности необходимо укреплять.

Движения и упражнения должны быть полностью расписаны по индивидуальной программе в зависимости от особенностей течения заболевания и тех участков тела, которые необходимо проработать.

▪ Витаминизация

Приём витаминов для пациентов крайне важен, особенно для тех, кто занимается спортом. Таким образом, происходит укрепление костной ткани и всего организма.

В виду того что иммунитет людей и данной разновидностью дисплазии достаточно низок, его необходимо постоянно поддерживать специальными медицинскими препаратами, а также закаливанием, особенно для профилактики простудных заболеваний.



- Оперативное вмешательство

Если ключицы отсутствуют полностью, хирургическое вмешательство не назначается из-за нецелесообразности. В таких случаях возможно лишь консервативное лечение.

Если же хотя бы укороченные фрагменты костей присутствуют, оперативный метод имеет место быть. В таком случае будет актуальна операция по восстановлению ключиц.

Список литературы

- С. А. Рейнберг Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов.
- <http://osteocure.ru/bolezni/others/klyuchichno-cherepnoj-dizostoz.html>
- https://ru.wikipedia.org/wiki/Ключично-черепной_дизостоз