

УДК:616.31:616-056.7

Солонько Г.М.<sup>1</sup>, к.мед.н., доц., Жизномирська О.О.<sup>2</sup>, к.мед.н., доц., Мінько Л.Ю.<sup>2</sup>, к.мед.н., ас.,

<sup>1</sup>каф. стоматології дитячого віку

<sup>2</sup>каф. терапевтичної стоматології факультету післядипломної освіти,

Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

Solonko H.M.<sup>1</sup>, PhD, Ass. Prof., Zhyznomyrska O.O.<sup>2</sup>, PhD, Ass. Prof., Minko L.Y.<sup>2</sup>, PhD, Prof. Ass.,

<sup>1</sup>Department of Pediatric Dentistry

<sup>2</sup>Department of Therapeutic Dentistry Faculty of Postgraduate Education

Danylo Halytskyi Lviv National Medical University

## Синдром Нунан: основні аспекти клінічних проявів у порожнині рота. Клінічний випадок

### NOONAN SYNDROME: Main Aspects of Clinical Manifestations in the Oral Cavity. A Clinical Case

Адреса для кореспонденції:

Солонько Галина Миронівна

e-mail: Gsolonko@gmail.com

**Мета:** Описати клінічний випадок синдрому Нунан для формування плану лікування та надання стоматологічної допомоги. **Методи:** Для оцінки стоматологічного статусу визначали інтенсивність карієсу (індекс КПВ), гігієнічний індекс Федорова-Володкіної, рухомість зубів за Ентінном, індекс кровоточивості (Papilla Bleeding Index, Saxer & Mühlemann, 1975), проводили пробу Шиллера-Писарева, а також рентгенодіагностику (ОПГ). **Результати:** Діагностували генералізований пародонтит, загострений перебіг. У порожнині рота пацієнта виявили «готичне» піднебіння, порушення прикусу, періодичні загострення у формі пародонтальних абсцесів, системну гіпоплазію емалі, зміну кольору зубів. План лікування передбачав професійну гігієну, протизапальну терапію, лікування карієсу та гіпоплазії емалі, ортодонтичну допомогу та подальшу постійну підтримуючу терапію. **Висновки:** Надання стоматологічної допомоги пацієнтам із генетичними захворюваннями, зокрема синдромом Нунан, вимагає від стоматолога застосування мультидисциплінарного підходу у вирішенні вихідної, переважно вкрай важкої клінічної ситуації із залученням лікарів різних спеціальностей та постійним спостереженням.

**Ключові слова:** вроджена генетична патологія, синдром Нунан, стоматологічні прояви, генералізований пародонтит.

**Purpose:** Describe a clinical case with Noonan syndrome in order to define the treatment plan and provide the dental aid. **Methods:** For the evaluation of dental status the following indices have been applied: caries intensity (caries risk assessment), Fedorov-Volodkina hygienic index, Shiller-Pysarev sample, Papilla Bleeding Index, Saxer&Mühlemann, 1975, teeth dislocation by Antin, and X-Ray (OPG). **Results:** Diagnosis – generalized aggressive periodontitis. The oral cavity of the patient has revealed a number of changes like Gothic palate, malocclusion, generalized periodontal lesions, recurrent periodontal abscesses exacerbation, systemic hypoplasia of enamel, tooth discoloration. The treatment plan includes professional hygiene, anti-inflammatory therapy, treatment of caries and hypoplasia of enamel, orthodontic aid and successive constant maintenance therapy. **Conclusions:** Providing dental aid to the patient with genetic disorders, one of which is Noonan syndrome, requires the application of multidisciplinary approach in solving the initial, usually extremely difficult clinical case. This implies involving physicians of other specialties and continuous monitoring.

**KEY WORDS:** congenital genetic disorder, Noonan syndrome, dental manifestations, generalized periodontitis.



Мал. 1. Зовнішньолицевий вигляд пацієнта з синдромом Нунан

Вади щелепно-лицевої ділянки становлять понад 30% усіх вроджених патологій, серед них і епонімні синдроми [1]. Пацієнти із епонімними синдромами перебувають на обліку в генетиків, лікуються у спеціалістів різних профілів, часто мають виражені порушення зубощелепної системи, а також потребують стоматологічної допомоги. Ураження щелепно-лицевої ділянки призводять не лише до фізичних дефектів, порушення функції, а й до важких психологічних змін, спричинених неможливістю повноцінного жування та ковтання, змінами мовлення, поведінки, естетики обличчя, особистості загалом. Такі пацієнти потребують різнобічного лікування, стоматологічної та соціальної реабілітації [2].

Синдром Нунан – вроджена патологія, яку, порівняно із загальними спадковими генетичними порушеннями, виявляють у від 1:1000 до 1:2500 новонароджених [5], згідно з іншими даними, – 1:8000, зокрема серед хлопчиків 1:16000 новонароджених [3].

Уперше синдром описала 1963 р. кардіолог-педіатр Жаклін Нунан, яка виявила, що діти зі стенозом

легеневої артерії часто низькорослі, з перетинчастою шиєю, широко посадженими очима, птозом і низько розміщеними вушними раковинами. Вивчивши поєднання клінічної картини вродженої вади серця з іншими аномаліями розвитку на прикладі 833 пацієнтів, опублікована перша стаття, де описано 9 дітей, в яких на фоні вродженої вади серця проявлялися характерні риси обличчя, деформація грудної клітки та невисокий зріст, асоційовані з нормальним набором хромосом. Після цієї публікації пацієнтам з описаними Жаклін Нунан ознаками ставили діагноз гіпертелоризм з фенотипом Тернера, а 1971 р. на симпозиумі, присвяченому питанням кардіоваскулярної патології для визначення симптомокомплексу офіційно прийняли епонім синдром Нунан [4, 5]. Особливості лицевих та конституційних проявів у дитини – перший сигнал для встановлення діагнозу синдрому Нунан. Зовнішньолицеві прояви найбільш виражені в новонароджених і дітей дошкільного віку та стають менш вираженими у старшому віці. Серед цих ознак ідентифікують велику голову з маленьким випуклим обличчям нижче збільшеного

черепа, високе чоло, що звужується у скроневих ділянках; очі широко розміщені з характерно вираженим епікантом, наявністю птозу та горизонтально або вертикально зміщеною очною щілиною (у 95% випадків) [3–5]. Відзначають телекантус – достатньо рідко діагностовану аномалію розвитку, що характеризується збільшенням віддалі між внутрішні-



Мал. 2. Конституційні особливості пацієнта з синдромом Нунан



Мал. 3. Внутрішньоротове обстеження хворого на синдром Нунан

ми кутами орбіт, відомим як телоризм. У таких осіб простежують антимонголідний розріз очей, міопію, кератоконус, косоокість, птоз, низько розміщені вушні раковини зі складчастістю завитка. При внутрішньоротовому огляді виявляють «готичне» піднебіння, розщілину (незрощення) язичка м'якого піднебіння, мікрогнатію, відкритий прикус та інші ортодонтичні патології [1].

Для пацієнтів із синдромом Нунан характерним є низький зріст (у хлопчиків до 162 см, у дівчаток – 153 см), крилоподібні складки шиї (коротка та широка), грудна клітка щитоподібної форми, вальгусна деформація ліктьових суглобів. Часто діагностують кіфосколиоз, аномалії хребта. Відзначають вади серцево-судинної, сечової систем та гіпогнадизм: у чоловіків – від повної агенезії до невеликої гіпо-

плазії яєчок, що часто супроводжується крипторхізмом, порушенням сперматогенезу та, як наслідок, – слабо розвинутими вторинними статевими ознаками; у жінок – здебільшого функція яйників нормальна, можлива навіть фертильність, однак спостерігається гіпоплазія зовнішніх геніталій. У половини дітей з синдромом Нунан діагностують розумову відсталість. Мета дослідження – описати клінічний випадок синдрому Нунан у дитини для визначення плану лікування та надання стоматологічної допомоги на основі аналізу стоматологічних скарг, об'єктивного обстеження та даних рентгенодіагностики.

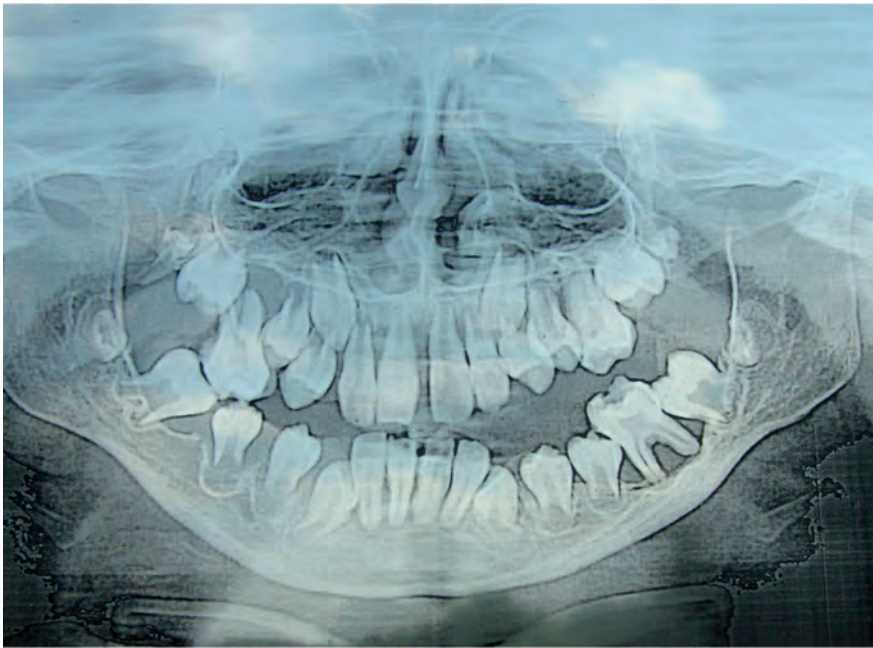
### Матеріал і методи

Для вивчення стоматологічного статусу провели клінічне обстеження паціє-

нта із супутнім соматичним діагнозом синдром Нунан. Для об'єктивної оцінки стану порожнини рота визначали клінічний індекс інтенсивності карієсу (КПВ), гігієнічний індекс Федорова-Володкіної, індекс кровоточивості (Papilla Bleeding Index, Saxer&Mühlemann, 1975), рухомість зубів за Ентіном, проводили пробу Шиллера-Писарева та рентгенологічну оцінку кісткових структур за допомогою ортопантомографії. Згідно з класифікацією Н.Ф. Данилевського, діагностували генералізований пародонтит, заострений перебіг.

### Результати та їх обговорення

У стоматологічний медичний центр ЛНМУ ім. Данила Галицького звернулася мати 12 річного хлопчика із син-



Мал. 4. Ортопантомограма пацієнта із синдромом Нунан

дромом Нунан. Дитина скаржилась на біль у зубах 36 і 47 (самовільний та при накушуванні), набряк ясен у ділянці цих зубів та їхню рухомість, неприємний запах з порожнини рота, підвищену температуру тіла. Зі слів матері, всі молочні зуби ушкоджені, ясна запалені, відбулося поступове передчасне видалення всіх зубів. Постійні зуби прорізувалися зміненого кольору, одразу після прорізування відзначали болючість зубів та ясен, рухомість зубів різного ступеня, що унеможлиблювало повноцінне пережовування їжі та належний гігієнічний догляд. Через загострення патологічного процесу видалили зуб 46. При зовнішньоротовому огляді виявили лицеві ознаки, притаманні синдрому Нунан: антимоноголідний розріз очей, птоз, мікрогнатію, низьке розміщення вушних раковин із характерним складчастим завитком. Шкірні покриви обличчя, тулуба та кінцівок стоншені, шорсткі, сухі, тургор шкіри порушений, наявні множинні пігментації та ділянки мацерації на шкірі обличчя (мал. 1). Відзначили характерні конституційні особливості: низький зріст та щитоподібну грудну клітку (мал. 2), порушену конфігурацію обличчя через набряк м'яких тканин у

ділянці нижньої щелепи справа. При внутрішньоротовому обстеженні виявили значну кількість м'яких та твердих зубних відкладень на всіх поверхнях наявних зубів, затримку прорізування верхніх та нижніх премолярів, відсутність зуба 46, гігієнічний індекс Федорова-Володкіної відповідав критерію дуже поганий – 4,9 бала. У структурі індексу КПВ переважав компонент К: гострий глибокий карієс зубів 26, 36, рухомість зубів III ступеня, загострення хронічного пародонтиту зуба 16. Спостерігали профузну кровоточивість ясен у ділянці зубів, що прорізувалися; ясна гіперемовані, набряклі та гіпертрофовані (II ступінь), проба Шиллера-Писарева різко позитивна, патологія тканин пародонта (генералізований пародонтит III ступеня важкості, загострений перебіг), порушення прикусу (мал. 3). При аналізі ортопантомограми пацієнта з синдромом Нунан виявили ознаки лакунарної резорбції кісткової тканини кісток щелепи (мал. 4). Втрата висоти альвеолярного відростка становила понад половину (2/3) в ділянках зубів, що прорізувалися. У ділянці зуба 16 – обширне вогнище деструкції кісткової тканини з чіткими межами, що повністю охоплює корені зуба та періапі-

кальну ділянку. Проаналізувавши дані анамнезу, об'єктивного стоматологічного обстеження та ортопантомографії, у пацієнта діагностували генералізований пародонтит важкого ступеня, загострений перебіг, системну гіпоплазію емалі, ускладнену карієсом, затримку прорізування зубів 14, 15, 24, 25, 34, 35, 44, 45.

Пацієнту запропонували план консультацій та лікування:

- 1) професійна гігієна, навчання раціонального догляду за порожниною рота та підбір засобів індивідуальної гігієни; мотивація батьків щодо необхідності особистого контролю за проведенням дитиною гігієнічних стоматологічних процедур
- 2) лікування каріозних порожнин, за необхідності ендодонтичне лікування
- 3) видалення зубів 16, 17
- 4) антибіотикотерапія (аугментин 500 мг 2 рази на добу протягом 7 днів)
- 5) консультація лікаря-ортодонта з приводу патології прикусу та ортопедичної реабілітації пацієнта
- 6) консультація лікаря-ендокринолога та генетика
- 7) контрольні огляди, професійна гігієна та підтримуюча терапія.

## ВИСНОВКИ

Надання стоматологічної допомоги пацієнтам з важкою соматичною патологією, зокрема спадковими захворюваннями та епонімними синдромами (синдром Нунан), вимагає від лікаря-стоматолога застосування мультидисциплінарного підходу у вирішенні вихідної, зазвичай вкрай важкої, клінічної ситуації із залученням лікарів різних профілів. Перебіг лікування таких пацієнтів залежить

від чіткої мотивації щодо необхідності проведення всіх рекомендованих терапевтичних етапів, як самим пацієнтом, так і його батьками. Зважаючи на тяжкість основного захворювання, результат такого лікування не завжди прогнозований та керований. Можливість проведення ранньої діагностики уражень порожнини рота у пацієнтів із обтяженою генетичною патологією дозволить лікарям-стоматологам покращити терапію у групі пацієнтів з такими захво-

руваннями та уникнути повної втрати зубів, що полегшить стоматологічну реабілітацію. Пацієнти із вадами щелепно-лицевої ділянки повинні постійно перебувати під наглядом спеціалістів різних профілів: генетика, педіатра (терапевта), невропатолога, психоневролога, фахівців вузької спеціалізації, яким необхідно тісно співпрацювати та якомога раніше скеровувати пацієнта до стоматолога для проведення лікувально-профілактичних заходів.

## Список використаної літератури

1. Богашова Л.Я. Синдромы и симптомы в стоматологии: учебное пособие / Л.Я. Богашова, Т.П. Скрипникова, Т.Б. Козуб. — Полтава, 1991. — 127 с.
2. Угрин М.М. Медична та соціальна реабілітація пацієнтів з вродженими вадами щелепно-лицевої ділянки / М.М. Угрин, Г.М. Солонько, Т.В. Пічугіна // Матеріали 4 Східноєвропейської конференції з проблем стоматологічної імплантації «Якість життя та імплантологія». — Львів, 2009. — С. 71–72.
3. Симптомы и синдромы в эндокринологии: Справочное пособие / Под ред. Ю.И. Караченцева. — 1-е изд. — Харьков, ООО «С.А.М.», 2006. — 227 с.
4. Asokan S. Noonan syndrome: a case report / S. Asokan, M.S. Muthu, V. Rathna Prabhu // J. Indian Soc. Pedod. Prevent. Dent. — 2007. — September. — P. 144–147.
5. Noonan syndrome: Clinical features, diagnosis, and management guidelines / A.A. Romano, J.E. Allanson, J. Dahlgren, B.D. Gelb, B. Hall, M.E. Pierpont [et al.] // Pediatrics. — 2010. — Vol. 126, № 4. — P. 746–59.

*Стаття надійшла в редакцію 31 січня 2014 року*