

Устранение макроглоссии при синдроме Беквита-Видемана

А. Е. Резникова, Н. В. Старикова

Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии

Синдром омфалоцеле, макроглоссии и гигантизма — Беквита-Видемана впервые был описан в 1964 г. (Wiedemann, Beckwith, 1964). Ведущими диагностическими признаками последнего являются: макроглоссия, грыжа пупочного канатика, макросомия, насечки на мочках ушей и гипогликемия. Наиболее часто встречаются макроглоссия и омфалоцеле или, реже, расхождение прямых мышц живота. Макросомия с увеличением мышечной массы и подкожно-жирового слоя отмечается с момента рождения или развивается постнатально. Возможны умеренная микроцефалия, гидроцефалия, выступающий затылок, анاملитии прикуса, связанные с гипоплазией верхней челюсти и относительной гиперплазией нижней, экзофтальм, относительная гипоплазия глазниц.

Цитологически отмечается висцеромегалия (гепато-, нефро- и панкреатомегалия). Встречаются иммунодефицитные состояния, в 5 % случаев развиваются злокачественные опухоли (опухоль Вильмса, рак надпочечников). При биохимическом анализе крови выявляются полицитемия, гипогликемия, гиперлипидемия, гиперхолестеринемия, гипокальциемия. Психическое развитие обычно соответствует возрасту. Тип наследования — аутосомно-доминантный. В некоторых случаях выявляются структурные перестройки 11-й хромосомы в районе 11 pter-pl5.4. Макроглоссия — наиболее частая причина оперативного лечения детей с синдромом Беквита-Видемана. Последние исследования показали, что макроглоссия оказывает большое влияние на протрузию дентоальвеолярных структур, в результате которой образуются открытый кпереди прикус и прогнатия нижней челюсти за счет увеличения ее длины и притупления гениального (подбородочного) угла (Menard et al., 1995).

При нормальном акте глотания язык в состоянии покоя находится у свода неба, а во время глотательного движения кончик языка упирается в свод, при этом боковые поверхности оказывают давление в трансверзальном направлении. Такой акт глотания позволяет сохранить форму зубных дуг и глубину неба.

При макроглоссии, когда происходит увеличение массы и размеров языка, нижняя

челюсть в состоянии покоя испытывает неадекватное давление и опускается вниз. Происходит разобщение окклюзии в задних отделах, что приводит к раннему прорезыванию боковых зубов. Щечные мышцы за счет длительного растяжения сужают верхний зубной ряд в боковых отделах, моляры смыкаются в бугровом соотношении, а между резцами верхней и нижней челюстей появляется вертикальная щель.

Во время глотательного движения язык прокладывается между верхними и нижними резцами, способствуя дентоальвеолярной протрузии и увеличению вертикальной щели, что приводит к формированию открытого прикуса.

Метод устранения макроглоссии — хирургический. Однако единой точки зрения на тактику хирургического лечения макроглоссии не существует. К. Frohlich и др. (1993) изучали степень давления языка на верхнюю и нижнюю челюсти в покое до и после операции, при этом отмечено снижение давления уже в раннем послеоперационном периоде и через год. По данным литературы, показаниями к хирургическому лечению больных с макроглоссией при синдроме Беквита-Видемана служили: нарушения дыхания, речи, развитие зубочелюстных аномалий, косметическая деформация. За период с 1992 по 1999 годы в Центре проходили лечение 12 детей с синдромом Беквита-Видемана (СБВ) в возрасте от 3 мес до 13 лет. Из них 8 мальчиков и 4 девочки. У всех детей ведущим клиническим симптомом была макроглоссия. Во всех случаях диагноз подтвержден генетически. У 8 детей отмечались омфалоцеле малых размеров, у 6 — парциальный гигантизм (в 4 случаях — увеличение правой почки, в 3 — увеличение верхней и нижней конечностей, в 1 — долихосигма). У этих же детей выявлялась асимметричная макроглоссия (у 5 — нижняя промакрогнатия, требующая хирургической коррекции, у 2 — протрузия дентоальвеолярных структур с открытым прикусом, требующая послеоперационного ортодонтического лечения). Кроме того, у детей этой группы отмечались задержка речевого развития, нарушения речи, глотания, дыхания, а также косметические деформации. У 1 ребенка выраженная макроглоссия сопро-

вождалась наличием трещин языка и кровотечением при низкой температуре воздуха.

Хирургическое лечение всех детей заключалось в модифицированной клиновидной резекции языка. Цель резекции — уменьшение языка по длине и ширине. В случае с асимметричной макроглоссией проводилась несимметричная резекция языка. В 5 случаях — в комбинации с двухсторонней скользящей остеотомией нижней челюсти. Остеотомия проводилась лишь у детей в возрасте после 5 лет.

Выраженная промакрогнатия, возможно, связана с длительным давлением языка на нижнюю челюсть. В послеоперационном периоде все дети получали ортодонтическое и логопедическое лечение. Длительность наблюдений составляла от 2 до 7 лет. У 4 детей (оперированных до 1 года) отмечался открытый прикус, у 2 из них — незначительная нижняя промакрогнатия. Этим пациентам проводится ортодонтическое лечение. Оно осуществляется в ранние сроки после хирургического вмешательства и заключается в: 1) аппаратном лечении и 2) миофункциональной терапии.

Аппаратурное лечение направлено на устранение деформации зубных рядов в сагиттальной, трансверсальной и вертикальной плоскостях.

Для детей младшей возрастной группы применяется расширяющий пластиночный аппарат, включающий вертикальный заслон для языка, не позволяющий прокладывать его между зубами, расширяющий винт (если верхний зубной ряд требовал расширения), щечные пелоты, посредством которых устраняется компрессия щечных мышц на боковые отделы верхнего зубного ряда, и окклюзионные накладки, предотвращающие чрезмерное прорезывание моляров.

Для детей старшей возрастной группы применяли дуговой несъемный аппарат на обе челюсти, использовали реверсионные дуги и межчелюстной эластик.

Миофункциональная терапия была направлена на нормализацию положения языка в состоянии покоя и во время глотательного движения.

После окончания активного периода лечения для поддержания правильного типа глотания в передней части ретенционного аппарата проделывается небольшое отверстие (3—4 мм) как ориентир, к которому должен тянуться язык во время глотания.

Необходимо отметить, что в последние время мы стараемся снизить возрастной ценз опери-

руемых детей до 1 года. Однако проведенные нами исследования показывают, что устраняя макроглоссию даже в ранние сроки развития ребенка (до формирования временного прикуса), нам не удается полностью предотвратить зубочелюстные аномалии, а только несколько уменьшить их. Такие дети не нуждаются в хирургической коррекции челюстей, но им необходимо ортодонтическое лечение. Все это говорит о том, что, по-видимому, аномалии прикуса являются не только следствием давления гигантского языка, но и предопределяются генетически.

Таким образом, хирургическое лечение макроглоссии при синдроме Беквита-Видемана целесообразно проводить в ранние сроки заболевания, т. е. сразу же после установления диагноза, поскольку своевременная коррекция макроглоссии тормозит и предупреждает развитие грубой дентоальвеолярной патологии. Однако эти пациенты нуждаются в дальнейшем пристальном внимании и лечении ортодонтами.

Литература

- Arweiler D. J., Jahnke K.* Macroglossia as the initial symptom of amuloidosis //HNO. — 1995. — Mai 43 (5). — P. 318—320.
- Katou F., Shirai N., Motegi K., Saton R., Saton S.* Symmetrical lipomatosis of the tongue presenting as macroglossia Report of two cases //J. Craniomaxillofac. Surg. — 1993. — Oct 21 (7). — P. 298—301.
- Menard R. M., Delaire J., Schendel S. A.* Treatment of the craniofacial complications of Beckwith-Wiedemann syndrome //Plast. Reconstr. Surg. — 1995. — Jul 96 (1). — P. 27—33.
- Mickelson S. A., Rosenthal L. D., Rock J. P., Senior B. A., Friduss M. E.* Obstructive sleep apnea syndrome and acromegaly //Otolaryngol. Head Neck. Surg. — 1994. — Jul 111 (1). — P. 25—30.
- Morgan W. E., Friedman E. M., Duncan N. O., Suiek M.* Surgical management of macroglossia in children //Arch. Otolaryngol. Head. Neck. Surg. — 1996. — Mar 122 (3). — P. 326—329.
- Rimell I. L., Shapiro A. M., Shoemaker D. L., Kenna M. A.* Head and manifestations of Beckwith-Wiedemann syndrome //Otolaryngol. Head. Neck. Surg. — 1995. — Sep 113 (3). — P. 262—265.
- Seguin P., Freidel M., Pepoint B.* Amuloid disease and extreme macroglossia Apropos of a case //Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac. — 1994. — 95 (5). — P. 339—342.
- Severtson M., Petruzzelli G.* Macroglossia //Otolaryngol. Head. Neck. — 1996. — Mar 114 (3). — P. 501—502.
- Wolford I. M., Cottrell D. A.* Diagnosis of macroclossia and indications for reduction glossectomy //Am. J. Orthod. Dentofacial Orthop. — 1996. — Aug 110(2). — P. 170—177.