

## ФРОНТОНАЗАЛЬНАЯ ДИСПАЗИЯ И АГЕНЕЗИЯ ВЕРХНЕЧЕЛЮСТНЫХ ПАЗУХ

Пискунов И. С.<sup>1</sup>, Пискунов В. С.<sup>1</sup>, Бобрышев С.В.<sup>2</sup>, Кононенко Н. И.<sup>2</sup>

**В** данной статье авторы приводят описание редкого клинического случая семейной агенезии верхнечелюстной пазухи, связанной с синдромом фронтоназальной дисплазии с аутосомно-доминантным типом наследования.

**Ключевые слова:** агенезия верхнечелюстных пазух, синдром срединной расщелины лица, фронтоназальная дисплазия, компьютерная томография, пороки развития.

1 – Курский государственный медицинский университет.

2 – БМУ Курская областная клиническая больница.

г. Курск, Россия

## FRONTONASAL DYSPLASIA AND AGENESIS OF THE MAXILLARY SINUSES

Piskunov I.S.<sup>1</sup>, Piskunov V.S.<sup>1</sup>, Bobryshev S.V.<sup>2</sup>, Kononenko N.I.<sup>2</sup>

**T**he article presents the rare clinical case of familial agenesis of the maxillary sinus associated with the autosomal dominant syndrome of frontonasal dysplasia. obese patients to diagnose the visceral adipose tissue accumulation.

**Keywords:** agenesis of maxillary sinuses, median cleft face syndrome, frontonasal dysplasia, computed tomography, malformations.

1 – Kursk State Medical University.

2 - Budget medical institution "Kursk Regional Clinical Hospital".

Kursk, Russia

**П**ороки и аномалии развития - одна из сложных проблем биологии и медицины. На современном уровне знаний невозможно точно установить причины возникновения аномалий, поскольку вопросы эмбриогенеза сложны, а спектр эндогенных и экзогенных факторов, которые могут оказывать тератогенное действие, необычайно широк.

Принято считать, что пороки и аномалии развития носа и околоносовых пазух - редкая патология верхних дыхательных путей. Среди них агенезия (или полное отсутствие) верхнечелюстных пазух принадлежит к особо редкой категории пороков развития. В отечественной и зарубежной литературе описаны лишь единичные случаи агенезии максиллярных синусов [1-5].

Агенезия верхнечелюстных пазух представляет собой состояние, характеризующееся полным отсутствием одного или обоих максиллярных синусов. В таких случаях по неизвестным до настоящего времени причинам не происходит резорбция губчатого вещества верхней челюсти. При рентгенографии отсутствие воздушности можно ошибочно принять за затемнение пазухи вследствие патологического процесса [1]. При компьютерной томографии вы-

является, что тело верхнечелюстной кости представлено губчатой костной тканью без всяких намеков на наличие какой-либо полости. Иногда можно выявить небольшое углубление в латеральной стенке носовой полости в области среднего носового хода, что, вероятно, соответствует бывшему зачатку пазухи. Размеры тела верхнечелюстной кости при этом не изменяются, глубина собачьей ямки не увеличивается. Это является важным диагностическим признаком, отличающим агенезию верхнечелюстной пазухи от ее облитерации вследствие длительно текущего хронического гнойного воспалительного процесса [7].

**Материалы и методы.**

Мы наблюдали отсутствие максиллярных синусов у двух близких родственников (матери и сына), страдающих редким, генетически обусловленным заболеванием, - синдромом срединной расщелины лица или фронтоназальной дисплазией. Впервые эту патологию описал в 1859 г. Нооре, позже De Meug, изучая данную аномалию, назвал ее синдромом срединной расщелины лица. В 1970 R. Sedano предложил название «фронтоназальная дисплазия». Частота встречаемости данного синдрома в популяции составляет 1:80000-100000 [6]. Признаками

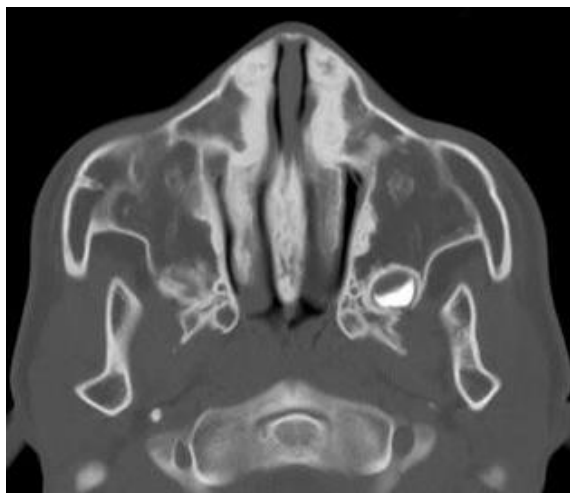


Рис. 1,а

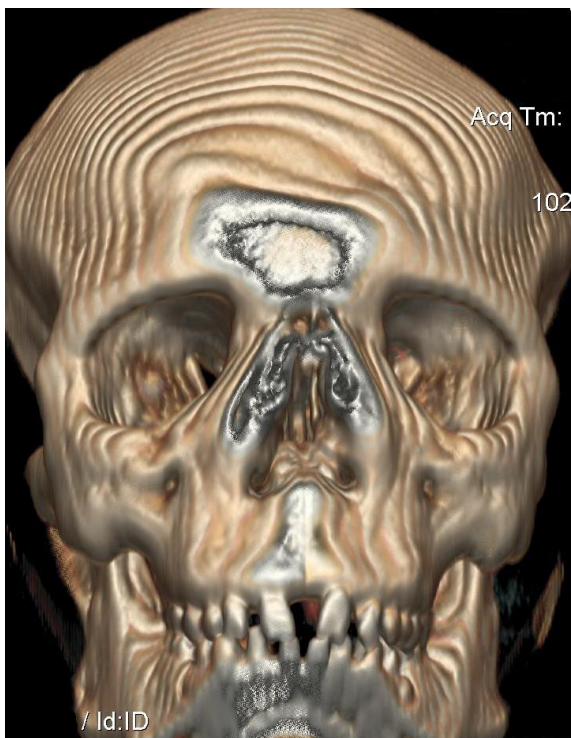


Рис. 1,б

**Рис. 1(а-б). КТ околоносовых пазух.**

Аксиальная (а) и коронарная (б) проекции.

Больной Ч., 15 лет. Двусторонняя агенезия верхнечелюстных пазух, деформация и утолщение нижних носовых раковин, массивный костный вырост на границе носовой перегородки и твердого неба.



**Рис. 1,в. КТ. Трехмерная реконструкция.**

3-D реконструкция. Больной Ч., 15 лет. Двусторонняя агенезия верхнечелюстных пазух, деформация и утолщение нижних носовых раковин, массивный костный вырост на границе носовой перегородки и твердого неба..

стей черепа до мозговой грыжи. Отмечается клиновидный рост волос на лбу («мыс вдовы»). В зависимости от выраженности расщелины костей черепа различают 3 формы дисплазии:

- 1) гипертелоризм, широкое основание и скрытая расщелина носа иногда с раздвоением его кончика;
- 2) гипертелоризм, широкое основание носа и открытая расщелина носа и губы, возможна расщелина неба;
- 3) тотальная расщелина носа, отсутствие крыльев носа, деформация глазниц.

В ряде случаев встречается брахицефалия, микрофтальмия, эпикант, колобомы век, врожденная катаракта, преаурикулярные кожные выросты, низко расположенные ушные раковины, иногда проводящая глухота, клинодактилия, камптодактилия, крипторхизм, липомы и дермоиды. Отмечаются сочетания фронтоназальной дисплазии с гидроцефалией, аринэнцефалией и микрогирией, агенезией мозолистого тела, краниостенозом. В 20% случаев отмечается умственная отсталость. Довольно часто встречается гипоплазия лобных пазух. Тип наследования данного синдрома неизвестен. Большинство случаев спорадические [6].

Приводим описание случая агенезии верхнечелюстных пазух при синдроме фронтоназальной дисплазии.

Больной Ч., 15 лет, находился на лечении в ЛОР-отделении Курской областной клинической больницы с 22.11.2005 года по 6.12.2005 года с диагнозом: «Двусторонний экссудативный средний отит. Хронический двусторонний

данного заболевания является наличие гипертелоризма и дефектов срединных структур черепа, варьирующих от скрытой расщелины ко-

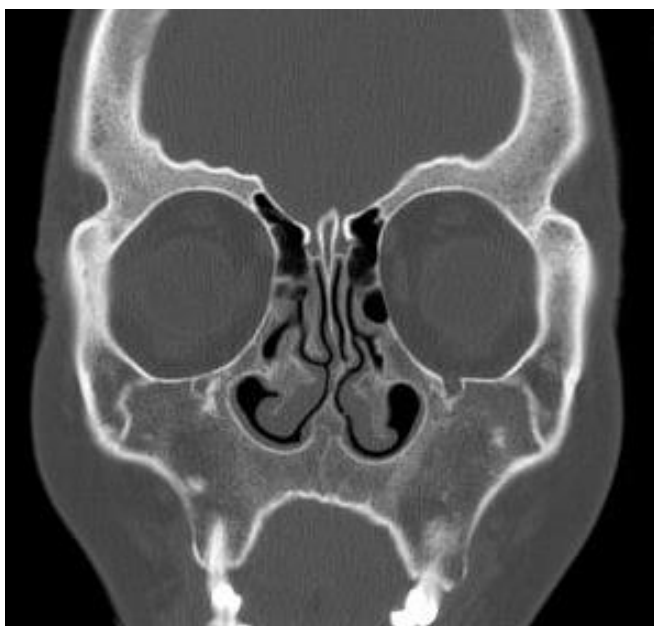


Рис. 2,а



Рис. 2,б

**Рис. 2. КТ околоносовых пазух. Коронарная проекция (а) и 3-D реконструкция (б).**

Пациентка Ч., 40 лет. Двусторонняя агенезия верхнечелюстных пазух, деформация нижних носовых раковин, локальное утолщение носовой перегородки в переднем отделе на границе с твердым небом.

кохлеарный неврит. Двусторонняя смешанная тугоухость I степени. Хронический гипертрофический ринит. Искривление носовой перегородки, нарушение носового дыхания». Больной поступил с жалобами на снижение слуха на оба уха, шум в ушах, затруднение носового дыхания в течение последних 6 месяцев. При внешнем осмотре обращало на себя внимание расширение спинки носа. По данным передней риноскопии: носовая перегородка Ф-образно утолщена, искривлена вправо, нижние носовые раковины увеличены в размере, в большей степени левая, за счет утолщения слизистой, носовое дыхание ослаблено. Задняя риноскопия: носоглотка свободна; глотка, гортань без патологических изменений. По данным отоскопии: AD, AS - наружные слуховые проходы широкие, свободные, барабанные перепонки застойны, втянуты. Проприетивность слуховых труб III степени. Акуметрия: AD - ШР 2м, РР 4м; AS - ШР 4м, РР 5м. По данным импедансометрии на оба уха тип В тимпаногаммы. Аудиометрия: повышение порогов звукопроводения на оба уха от 40 до 60 дБ, порогов звукоприимтия - от 0 до 20 дБ. Костно-воздушный интервал: 20-30 дБ.

Больной был осмолрен педиатром-генетиком. Объективно: отмечается широкая спинка носа, гипертелоризм, эпикант, олигодонтия, уплощение средней части лица. Фенотипически похож на мать с дизрафическим статусом лица. Поставлен диагноз: «Синдром срединной расщелины лица с аутосомно-

доминантным типом наследования».

По данным рентгенографии околоносовых пазух было выявлено затемнение верхнечелюстных пазух с обеих сторон, что было расценено как признаки двустороннего гайморита.

Для уточнения характера патологии была выполнена компьютерная томография в аксиальной и коронарной проекциях (Рис. 1 (а-в)). Обнаружено: кости лицевого и мозгового черепа резко утолщены, однако сохранена нормальная дифференциация костной структуры. Отмечается деформация нижних носовых раковин в переднем отделе, твердое небо утолщено, в передних отделах его по средней линии визуализируется узкая расщелина, утолщена носовая перегородка, в передних отделах ее массивный костный вырост, за счет чего носовая полость деформирована, сужен общий носовой ход. Верхнечелюстные и лобные пазухи отсутствуют, на их месте - губчатая костная ткань с отдельными очагами остеосклероза. Визуализируются только воздушные ячейки решетчатой кости и небольших размеров клиновидные пазухи в передних отделах тела клиновидной кости. Заключение: врожденная аномалия строения полости носа и околоносовых пазух - агенезия верхнечелюстных, лобных пазух, деформация носовой перегородки, нижних носовых раковин и полости носа.

Учитывая фенотипическое сходство пациента с матерью, ей также было предложено выполнение компьютерной томографии околоносовых пазух. Полученные в ходе исследова-

ния данные были схожи с результатом компьютерной томографии сына, за исключением того, что толщина костей и выраженность деформации носовой перегородки и нижних раковин была выражена в меньшей степени и присутствовали лобные пазухи (Рис. 2 (а, б)). По информации, полученной от матери, подобные черты лица имелись также у родной сестры и младшего сына. К сожалению, провести компьютерную томографию им не удалось.

В отделении пациенту были выполнены операции: септотомия носа, эндоскопическая конхотомия переднего конца средней носовой раковины слева. В ходе операции обнаружено резкое утолщение носовой перегородки (в 5-8

раз) с массивным костным выростом в передних отделах; было выполнено его удаление.

#### **Выводы.**

Таким образом, в описанном нами клиническом случае агенезия верхнечелюстных пазух определено была связана с синдромом фронтоназальной дисплазии с аутосомнодоминантным типом наследования. По нашему мнению, данный случай имеет важную клиническую ценность по причине исключительной редкости в популяции как агенезии верхнечелюстных пазух, так и самого синдрома срединной расщелины лица.

#### **Список литературы:**

1. Хечинашвили С. Н., Китовани А. Г. *Случай агенезии верхнечелюстной пазухи.* // *Вестник оториноларингологии*, 1979. № 4. С. 71-72.
2. Aydinlioglu A, Erdem S. *Maxillary and sphenoid sinus aplasia in Turkish individuals: a retrospective review using computed tomography.* // *Clinical anatomy (New York, N. Y.)*. 2004. Vol. 17, N 8. P. 618-622.
3. Chrcanovic B. R., Freire- Maia B. *Maxillary sinus aplasia.* // *Oral and Maxillofacial Surgery*. 2010.
4. Rydzewsky B, Lukowiak G. *A case of congenital absence of maxillary and frontal sinuses.* // *Otolaryngologia Polska*. 1996. Vol. 50. N 4. P. 445-450.
5. Tasar M. [ et al. ]. *Bilateral maxillary sinus hypoplasia and aplasia: radiological and clinical findings.* // *Dento Maxillo Facial Radiology*. 2007. Vol. 36, N 7. P. 412- 415.
6. Пискунов И. С. *Компьютерная томография в диагностике заболеваний полости носа и околоносовых пазух.* Курск, 2002. 192 с.
7. Козлова С. И., Демикова Н. С. *Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование.* М.: Товарищество научных изданий КМК. Авторская академия, 2007. - 650 с.