مجلة جامعة تشرين للبحوث والدراسات العلمية _ سلسلة العلوم الصحية المجلد (30) العدد (3) 2008
Tishreen University Journal for Research and Scientific Studies - Medical Sciences Series Vol. (30) No. (3) 2008

الخصائص الشكلية والوظيفية لتناذر مور II – دراسة سريرية لثلاث حالات

الدكتور محمد بشار مسيلماني*

(تاريخ الإيداع 15 / 4 / 2008. قُبِل للنشر في 11 / 6 / 2008)

□ الملخّص □

يتميز هذا النوع من التناذرات بأنه يصيب كلا الجنسين وراثياً كصفة متنحية. يلاحظ عند المصاب في هذا التناذر زيادة في عدد أصابيع اليدين وأصابع القدمين، عدم انتظام شكل الأنف، غياب تضاريس الأذن الخارجية، وجود لسان مضاعف، شفة أو قبة حنك مشقوقة، التهاب لثة وفرط تصنع لثةالتهابي ، وأخيراً تغير في الصيغة السنية.أجريت دراسة تحليلية شعاعية للجمجمة عند ثلاثة إخوة مصابين بهذا النوع من التناذرات ، وقد بلغت أعمارهم على التالي (♂14،16) (♀9) ، إضافة لذلك فقد أجريت صور بانورامية للفكين، دراسة للأمثلة الجبسية، صور ضوئية للوجه والأطراف العلوية والسلفية، إضافة للقصة السريرية. أظهرت نتائج التحليل الشعاعي الجانبي للجمجمة: 1ـ التوضع الوحشي للفك السفلي ، وذلك من خلال الزاوية **SNB= 68.66 o** 2ـ دوران الفك السفلي نحو الخلف القيم الكبيرة للزوايا **ML-NSL=50.60 o** . **GO2=86.26 o** نسبة **SGo-NMe=53.18**.3ـ الميلان في جسم الفك السفلي خاصة منطقة زاوية الفك السفلي.4ـ (تطاول) القناة السنية السفلية. 5ـ زيادة في طول الوجه الأمامي. 6ـ شكل الجزء السفلي لجسم الفك السفلي وذروة الذقن.

الكلمات مفتاحية : تناذر مور ، تناذر اليد والقدم ، سوء الإطباق

* أستاذ– قسم تقويم الأسنان– كلية طب الأسنان– جامعة تشرين–اللاذقية–سورية.

مجلة جامعة تشرين للبحوث والدراسات العلمية _ سلسلة العلوم الصحية المجلد (30) العدد (3) 2008
Tishreen University Journal for Research and Scientific Studies - Medical Sciences Series Vol. (30) No. (3) 2008

ABS Orofacial Development and Function of 3 Patients of Orofacial Digital Syndrome

Dr. M. Bashar Muselmani*

(Received 15 / 4 / 2008. Accepted 11/6/2008)

□ ABSTRACT □

Patients with orofacial digital syndrome -an autosomal- recessive hereditary defect - are distinguished for accompanying various cases of polydactylism in their hands and feet, gingival hyperplasia, absence of external ear details, distinct disorders in the nasal shape and diglossia. A study of changes in the cephalometry has been made for two brothers (16 and 14 years of age) and a sister (at 9 years of age). The results have shown the following changes: 1- Posterior position of the lower jaw with deficiency in growing and an average value of the angle SNB - 68.66°. 2- Posterior rotation of the lower jaw and an average value of the angle G02 - 86.26°. 3- The average value of the angle ML-NSL = 50.60°. 4- Ratio of MeN/SG = 53.18. 5- Excess in the lower jaw body. 6- Elongation of the mandibular canal. 7- Abnormal morphology of the lower jaw border and mental apex. 8- Increase of the angular Cephalometr measurements proportional to the age.

Key Words: Mohr Syndrome, Oro-facio-digital syondrome, Malocclusion

*Professor,Department of Orthodontic, Faculty of Dentistry, Tishreen University, Lattakia, Syria.

مقدمة:

تحت اسم تناذر **(Syndrome)** تندرج ظواهر مرضية قد تكون متعددة يطلق عليها اسم علامات وأعراض **(Symptoms and Signs)** تميز ذلك التناذر من تَمِيْزُ ذلك التناذرَ مِنْ تناذرٍ آخر قد يشبهه في بعض الصفات.

والتناذرات التي تصيب الجنس البشري أكثر من أن تحصى، نجدها عند كل العروق والأجناس وقد يكون لبعضها ميل لأن ينتقل وراثياً، فيصاب به عددٌ من أفراد الأسرة الواحدة وقد يكون ذا صفة سائدة أو متنحية، كما نجده أحياناً يغيب في جيل ويظهر في أجيال تالية [1]. أو قد تكون زيادة حدوث تواتره على علاقة بعمر الأبوين، أي إنه كلما أنجب الأبوان بعمر متقدم كلما زاد احتمال ولادة طفلٍ مصاب بالتناذر كما في تناذر داون (Dawn Syndrome) (زيادة عدد الصبغي 21) [3].

في الوقت نفسه نجد حدوثه بشكل غير وراثي ويظهر لأسباب قد تكون غير وراثية.[1]

تصيب التناذرات مختلف أعضاء الجنس البشري وهذا يعني أنها تؤثر على مشتقات الوريقة الخارجية والمتوسطة أو الداخلية وفي حالات معينة ينحى التناذر مسلكاً يشكل معه خطراً على حياة الشخص المصاب به وتكون فرصة العيش محدودة بعد الولادة [1، 3].

قد يتناول التناذر أيضاً الجهاز العصبي المركزي فنجد عند البعض درجات مختلفة من التخلف العقلي وهذا ما يؤثر كثيراً على التطور الجسمي والنفسي للطفل ويرافق ذلك فيما بعد مشكلة تأقلمه مع المجتمع والتي تبقى ملازمة له طوال حياته كما في تناذر (Prader-Willi- Syndrome) **[2]**.

من جهة ثانية تؤثر بعض التناذرات على منطقة الوجه والفكين مما ينجم عنه درجات مختلفة من العلامات المميزة المرافقة للخلل الحادث على نمو وتطور الفكين والأسنان مؤدياً ذلك إلى درجات مختلفة من حالات سوء الإطباق. وحيث نجد اضطراباً في نمو وتطور كل من الفكين والأسنان إضافة للغشاء المخاطي الفموي بما في ذلك اللسان[5]. كما قد نجد العديد من التغيرات التي تصيب الهيكل العظمي، جهاز الدوران، الجلد، العينين، الأذن...الخ. وهي تتفاوت بين تناذر وآخر[3].

يتميز تناذر مور **II** والذي هو موضوع بحثنا أنه يصيب كلا الجنسين وقد ينتقل وراثياً كصفة متنحية [4].

يلاحظ عند المصاب بهذا التناذر زيادة في عدد أصابع اليدين وأصابع القدمين، عدم انتظام شكل الأنف، غياب تضاريس الأذن الخارجية، وجود لسان مضاعف، شفة أو قبة حنك مشقوقة، التهاب لثة وفرط تصنع لثة التهابي ، وأخيراً تغيير في الصيغة السنية، ولا يوجد إحصاء لعدد الحالات أو نسبة وجودها في سورية.

أهمية البحث وأهدافه:

يهدف هذا البحث وهو تناذر مور **II** إلى التعرف على أهم العلامات السريرية والشعاعية التي تشاهد عند الأطفال المصابين بهذا النوع من التناذرات، سواء ما تعلق منها بالوجه والفكين أو بأعضاء الجسم الأخرى للأطراف العلوية والسفلية ، ومحاولة الربط ما بين هذا النوع من التناذرات ودرجة تأثيرها على الفكين والأسنان، وتقييم مدى تأثر النمو في هذه الأعضاء والمشاكل الوظيفية الناجمة عنها، ومحاولة وضع علامات مميزة لهذا التناذر مستفيدين من الملاحظة السريرية والتحاليل الشعاعية وتحليل الأمثلة الجبسية لهؤلاء المرضى.

طريقة البحث ومواده:

شمل البحث ثلاثة إخوة من مدينة بانياس الساحلية مصابين بهذا التناذر وقد بلغت أعمارهم على التوالي (16،14، ♂) (9♀) ولهم أخت رابعة (7سنوات)، ولكنها غير مصابة بهذا التناذر. تمت إجراءات البحث في الوحدة المهنية الخاصة بتقويم الأسنان .

تضمنت طريقة البحث: القصة السريرية . الفحص السريري . الفحص الشعاعي للفكين . تحليل الأمثلة الجبسية . تحليل الصور الشعاعية الجانبية للجمجمة . صور ضوئية للوجه والأطراف العلوية والسفلية.

النتائج والمناقشة :

أ. القصة السريرية Anamnesis :

ينتمي هؤلاء الإخوة المصابون بالتناذر لأبوين سليمين ، ولهم أخت رابعة تبلغ من العمر سبع سنوات سليمة أيضاً، وعند استجواب الوالدين ذكرا أنه قد ولد لهم طفل آخر لكنه كان قد فارق الحياة قبل ولادته وكان مصاباً أيضاً بهذا التناذر.

مهنة الأب: عامل في مصفاة بانياس. مهنة الأم: ربة منزل. الوضع الثقافي: دون الوسط. الوضع المادي: دون الوسط.

لم يعط الأهل معلومات واضحة حول أمراض الطفولة، ولكن على ما يبدو أن هؤلاء الأطفال تعرضوا بشكل طبيعي للإصابة بأمراض الطفولة المعتادة.

ب . الفحص السريري Clinical Examination :

أظهر الفحص السريري العلامات التالية: 1. زيادة في عدد أصابع اليدين (الخنصر والإبهام في الطرفين). 2. زيادة في عدد الأصابع الكبيرة والصغيرة في القدمين. 3. نقص نمو عام واضح. 4. أنف سرجي وذو قاعدة عريضة.5. قلة تضاريس الأذن الخارجية. 6. لسان مضاعف ومتوضع على شكل طبقات. 7. فرط تصنع ألجمة الشفاه والخدود. 8. التهاب لثة حفافي مع فرط تصنع لثوي التهابي. 9. صحة فموية سيئة. 10. نخور في الأسنان الأمامية الدائمة. 11. وجود بقايا جذور لبنية. 12. نقص عدد الأسنان الدائمة الأشكال(1-2-3-4-5-6).

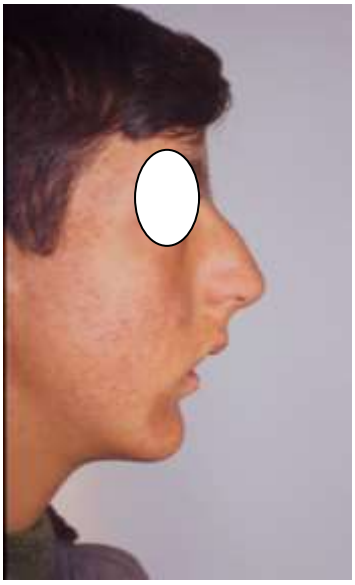
الشكل (1) الزيادة في عدد أصابع اليدين

الشكل (2) الزيادة في عدد أصابع القدمين

الشكل (3) فرط تصنع لثة التهابي

الشكل (4) صورة للفكين تبين فقدان بعض الأسنان الدائمة

الشكل(5) قلة تضاريس الأذن الخارجية



الشكل (6) الأنف السرجي وبقاعدة عريضة

ج . تحليل الأمثلة Study Models

نتائج تحليل الأمثلة الجبسية :

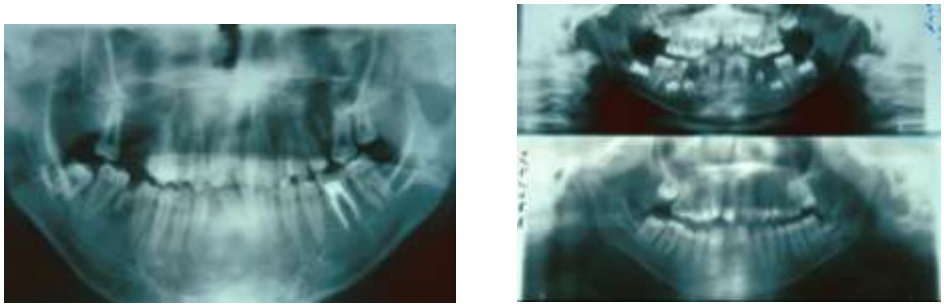
أظهر تحليل الأمثلة ما يلي :1– نقصاً واضحاً في طول القوس الأمامي السفلي 2– زيادة في طول القوس الأمامي العلوي كما تم قياس عرض القوس الأمامي والخلفي شكل (7).

الشكل (7) الأمثلة الجبسية للإخوة الثلاثة

3-حالة العضة: العضة الوحشية في الأمثلة الثلاثة حسب انجل 4- وجود بروز واضح عند المرضى الثلاثة وصل إلى 20مم عند الأخ الأوسط.

د . الفحص الشعاعي البانورامي Panoramic Radiograph :

إن نتائج الفحص الشعاعي البانورامي للفكين يظهر واضحاً في الجدول /1/ حيث تبين وجود فقدان لعدد من الأسنان الدائمة في الفكين العلوي والسفلي، وجود بقايا لجذور لبنية، معالجة لبية لسن واحد. شكل (8).



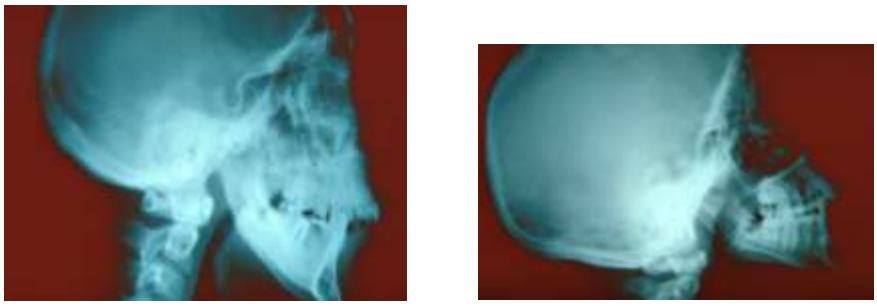
الشكل (8) الصور البانورامية للإخوة الثلاثة

الجدول (1) موجودات الصور البانورامية الثلاث

Age	Tooth Aplasie
9	12.31.33.41.43
14	31.32.41
16	41

هـ . الفحص الشعاعي الجانبي للجمجمة Cephalometric Radiograph

إن قياسات الزوايا والمستويات التي تمت عند المرضى الثلاثة يظهرها الجدول (2).كما يظهر الشكل (9) الصورة الشعاعية الجانبية للجمجمة عند اثنين من الإخوة.



الشكل (9) الصورة الشعاعية الجانبية للجمجمة (السيفالوميتريك)

الجدول /2/ نتائج التحليل الشعاعي الجانبي للجمجمة عند المرضى الثلاثة

الزوايا والمستويات	العمر		
	9	14	16
SNA in°	85	78	79
SNB in°	75	66	65
ANB in°	10	12	14
NSAr in°	117.5	127	124
SarGO in°	144	152	148
ArGoMe in°	141	133	146
Gol/go2 in°	58.5/82.5	49/84	55/91
Bjork in°	402.5	412	418
Interinzisalwinket in°	120	132	152
I-NL in°	45	68	75
I-ML in°	83.5	76	59
ML-NL in°	20	40	48
Ns-Gn in°	68	78	82
ML-NSL in°	40	52	60
N-S in mm	69	75	77
S-Ar in mm	31	32	43
N-Go in mm	111	120	122
N-Me in mm	111	124	127
S- Go in mm	65	69	70
N-Me in mm	108	136	144
S- Go/N-Me in%	60.18	50.75	48.61

المناقشة :

أولاً: إن وجود البروز الشديد عند المرضى الثلاثة يتفق مع قيم زوايا التحليل السفالومتري، إذ بلغت قيمة زاوية **SNB** عند الإخوة الثلاثة (75، 66، 65 **o**) على التوالي. كما بلغت قيمة زاوية **ANB** (10، 12، 14 **o**) علىالتوالي ويؤكد ذلك على التوضع الخلفي للفك السفلي.

ثانياً: وجود اتجاه نمو عمودي ودوران خلفي للفك السفلي عند المرضى الثلاثة وذلك من خلال مجموع الزوايا حسب **Bjork** إذ بلغ (418.412.402.5 °)

. زاوية **ML –NSL** (40، 52، 60 °)

. زاوية **Go2** بلغت قيمتها (82.5 ، 84، 91 °)

. نسبة **SGO –Nme** كانت (60.18، 50.75، 48.61%)

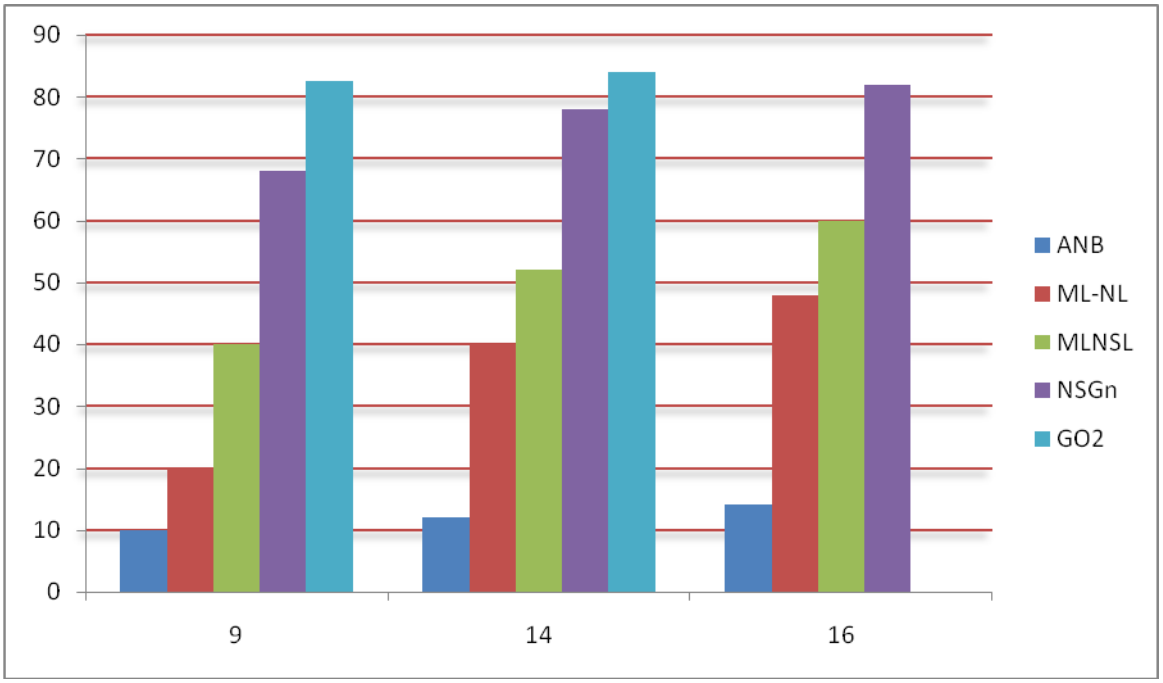
أي هناك زيادة في طول الوجه الأمامي عند المرضى الثلاثة.

ثالثاً: كما أن فحص الصور الشعاعية الجانبية للجمجمة يبين أن دوران الفك السفلي يبدو واضحاً من خلال:

أ . الميلان في جسم الفك السفلي خاصة منطقة زاوية الفك السفلي. ب . تطاول القناة السنية السفلية.

ج . زيادة في طول الوجه الأمامي. د . شكل الجزء السفلي لجسم الفك السفلي وذروة الذقن. [6].

رابعاً: إن مقارنة الزوايا **(ML-NL-ANB-Go2-NS-GN-MI-NSL)** بين الإخوة الثلاثة يظهر حسب المخطط التالي أن الانحراف عن القيم الطبيعية يزداداً طرداً مع زيادة تقدم العمر الأمر الذي يدل على أن سوء النمو والتطور في مثل هذه التناذرات يزداد مع زيادة عمر المريض (دون تأكيد إحصائي) شكل (6).



الشكل (6) مقارنة بين المعطيات الشعاعية للأخوة الثلاثة

خامساً: زيادة النخور والتهاب اللثة عند هؤلاء الأطفال ترافقت مع صحة فموية سيئة، وعلى ما يبدو يلعب العامل النفسي لديهم دوراً أساسياً لعدم اهتمامهم بوسائل العناية الفموية المختلفة، ويمكن اعتبار القول إن العامل النفسي على علاقة بهذا النوع من التناذرات وذلك من خلال التأثير على المظهر الخارجي مما يجعل تأقلمهم مع المجتمع الذي يعيشون فيه إلى حد ما صعباً، وهذا ما قد يفسر عدم رغبتهم في البقاء لفترة طويلة في المدرسة مع أقرانهم من الأطفال.

الاستنتاجات والتوصيات:

إن حالة سوء الإطباق الشديدة التي تبدو سريرياً وشعاعياً عند الإخوة الثلاثة تؤثر وبلا شك على وظيفة المضغ والكلام يضاف إلى ذلك النقص في عدد الأسنان الدائمة ووجود نخور متعددة كما أن الشكل التشريحي للسان وضخامة اللثة الالتهابية المترافقة بالنزوف المتكررة تلعب وبلا شك دوراً سلبياً في التطور الطبيعي للجهاز الماضغ والذي سينعكس بدوره على علاقة الفكين مع بعضهم وعلى تطور المركب الوجهي القحفي ككل. وهذا ما بدا واضحاً من زيادة انحراف قيم العديد من الزوايا بشكل طردي مع تقدم العمر.

إن الدوران الخلفي للفك السفلي مع وجود تراجع شديد له ونشوء بروز كبير سوف يساهم بشكل أو بآخر في عدم تأسيس إطباق وظيفي للفكين، كما سيؤثر على التوضع والفعالية العضلية لعضلات المضغ والعضلات الوجهية الأخرى مما يجعل حركات الفك السفلي الوظيفية بوضع غير فيزيولوجي.

ولا بد في النهاية من التنويه إلى أن بعض إجراءات الجراحة التجميلية والجراحة التقويمية عند هؤلاء المرضى لا بد منها ، يضاف إلى ذلك ضرورة وجود تعاون وثيق بين اختصاصات طبية مختلفة لتأمين حالة صحيحة من الشكل والوظيفة بآن واحد في مثل هذا النوع من التناذرات وبشكل مبكر ما أمكن، لتفادي زيادة سوء التطور والنمو في المركب الفكي الوجهي القحفي. الأمر الذي يعطي خدمة كبيرة لهؤلاء المرضى ويجعلهم أعضاء فاعلين في مجتمعهم الذي يعيشون فيه.

المراجع:

1- ANNEREN, G. ; ARRIDSON, B. et al*: Oro – Facial - Digital Syndrome, I and II* . Clin. Genet.Vol. 26, 1984 , 178-186 .

2- BANKS, P.A., BRADLEY, J. G. , SMITH,A. *Prader- Willi Syndrome*, British Journal of Orthodontics . Vol. 23, 1996 , 299-304.

3- MURKEN, J. ; DIETRICH, E. *Dawn Syndrome – Mongolisms*. Verlag R.S. Schulz 1990, 197-224.

4- BARATIRIM, G. *The Orfaciodigital (OFD) Syndrome*. J. Med. Genent.Vol.23. 1978, 116-119 .

5- SILENGO, M. G.; BELL, G.L. et al *Oro- Facial – Digital Syndrome II*. Clin. – Genet. 1987, 331-336 .

6- SCHMUTH,G.P.F. *Kieferorthpädie Grunzüge und Probleme* . Thieme . Stuttgart und New York . 1994