

DOI: <https://doi.org/10.34921/amj.2024.4.016>**BÖYÜK  $\beta$ -TALASSEMİYALİ XƏSTƏLƏRDƏ ORTODONTİK MÜALİCƏNİN  
OPTİMALLAŞDIRILMASI VƏ BU NƏTİCƏLƏRİN KLİNİK VƏ RENTGENOLOJİ  
XÜSUSİYYƏTLƏRƏ ƏSASƏN QIYMƏTLƏNDİRİLMƏSİ****R.V.Şadlinskaya***Azərbaycan Tibb Universitetinin Ortodontiya kafedrası, Bakı, Azərbaycan*

Məqalədə böyük  $\beta$ -talassemiya pasiyentlərdə kraniofasial dəyişikliklərin klinik və rentgenoloji xüsusiyyətlərini təhlil etmək və bu kateqoriya pasiyentlərin ortodontik müalicə üsullarını təkmilləşdirmək məqsədilə aparılan tədqiqatın nəticələri təqdim olunub.

Tədqiqata 321 xəstə cəlb edilmişdir. Bütün xəstələrdə baş və üzün yumşaq və sümük toxumalarının klinik və rentgenoloji müayinələri aparılmışdır. Enql təsnifatına görə 2-ci sinif olan 26 böyük  $\beta$ -talassemiya xəstə (orta yaş  $12.2 \pm 1.9$ ) ortodontik müalicə almışdır. Çənənin böyümə istiqamətini dəyişdirmək və sagittal müstəvidə çənə və əngin əlaqəsini optimallaşdırmaq üçün Twin-blok funksional aparatından istifadə edilmişdir.

Tədqiqat zamanı böyük  $\beta$ -talassemiya xəstələrdə xarakterik skelet və üz dəyişiklikləri, o cümlədən çənə əsasının və şaxəsinin qısalması, əngin sagittal istiqamətdə uzanması, distal və açıq dişləmin formalaşması müşahidə edilmişdir. Qarışıq dişləm mərhələsində Twin-blok aparatının tətbiqi nəticəsində üz-çənə nahiyyəsinin çənələrarası əlaqələri və funksiyaları yaxşılaşmışdır. Böyük  $\beta$ -talassemiya zamanı kraniofasial dəyişikliklərinin inkişafını müəyyən edən antropometrik parametrlərin orta dəyərlərinin təhlili xəstələrin üz-çənə kompleksinin dəyişmə dərəcəsini qiymətləndirməyə imkan verir, sağlamlığının yaxşılaşdırılmasında əhəmiyyətli rol oynayır və ortodontik tədbirlərin optimallaşmasına kömək edir.

**Açar sözlər:** üz-çənə anomaliyaları,  $\beta$ -talassemiya, kraniofasial ölçülər, ortodontik müalicə, antropometriya

**Ключевые слова:** челюстно-лицевые аномалии,  $\beta$ -талассемия, краниофациальные измерения, ортодонтическое лечение, антропометрия

**Key words:** maxillofacial anomalies,  $\beta$ -thalassemia, craniofacial measurements, orthodontic treatment, anthropometry

**ОПТИМИЗАЦИЯ ОРТОДОНТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ И ЕЁ ОЦЕНКА НА ОСНОВЕ  
КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИХ ХАРАКТЕРИСТИК ПАЦИЕНТОВ  
С БОЛЬШОЙ  $\beta$ -ТАЛАССЕМИЕЙ****Р.В.Шадлинская***Кафедра ортодонтии Азербайджанского медицинского университета, Баку, Азербайджан*

В статье представлены результаты исследования, проведенного с целью анализа клинических и рентгенологических особенностей черепно-лицевых изменений у больных большой  $\beta$ -талассемией (ББТ) и совершенствования ортодонтических методов лечения этой категории.

Были изучены клинические и рентгенологические параметры мягких и костных тканей головы и лица 321 пациента с большой  $\beta$ -талассемией. 26 пациентам с ББТ (средний возраст  $12,2 \pm 1,9$  лет) с изменениями скелета 2 класса по классификации Энгля проводилось ортодонтическое лечение. Для модификации роста нижней челюсти и коррекции соотношения челюстей в сагиттальной плоскости применялся функциональный аппарат Twin-block.

В ходе исследования у пациентов с ББТ были установлены характерные скелетные и лицевые изменения: уменьшение высоты ветви и длины тела нижней челюсти, незначительное увеличение верхнечелюстной кости в сагиттальном направлении, не влияющее на положение верхней челюсти, дистальный и открытый прикус. В результате применения функционального аппарата Twin-block на этапе сменного прикуса улучшились межчелюстные взаимоотношения и функции челюстно-лицевой области. Комплексные данные об антропометрических и цефалометрических особенностях

*данного заболевания помогут оценить степень нарушений челюстно-лицевого комплекса и разработать необходимые ортодонтические мероприятия, которые внесут существенный вклад в улучшение здоровья больных большой  $\beta$ -талассемией.*

---

Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области всегда рассматриваются в составе симптомокомплексов основной патологии. Такие пациенты должны как можно раньше проходить обследование и наблюдаться в специализированных медико-генетических центрах. План лечения должен быть комплексным, носить персонализированный, многопрофильный, междисциплинарный характер. Выполнение этих условий особенно актуально при талассемии, наследственно обусловленном нарушении синтеза и обмена гемоглобина.

По данным ВОЗ, более 300 тысяч больных в мире страдают различными формами талассемии, а число носителей превышает 250 млн. человек. Ареалами наибольшего распространения являются такие страны как Турция, Пакистан, Индия, Иран, Греция, Израиль. На территории бывшего СССР особенно часто талассемия встречается в Азербайджане, Дагестане, Таджикистане, Узбекистане [1–3]. В связи с возрастающей миграционной активностью населения распространенность этой генетической аномалии в мире увеличивается, поскольку люди с предрасположенностью к  $\beta$ -талассемии перемещаются в регионы, в которых ранее заболевание не встречалось или редко встречалось. Все это способствует большому росту числа носителей и больных с  $\beta$ -талассемией на разных континентах. Тяжесть симптомов заболевания определяется степенью неполноценности  $\beta$ -глобиновой цепи вплоть до отсутствия синтеза цепей глобина при гомозиготном наследовании. Эта наиболее тяжелая форма получила название большой  $\beta$ -талассемии (ББТ). Заболевание ассоциируется мутацией в 11-й паре хромосом и сопровождается развитием гипохромной анемии [4].

По данным Государственного комитета статистики Азербайджанской Республики, в настоящее время в стране диагностировано более 4000 случаев гомозиготной (клинически наиболее тяжелой) формы  $\beta$ -талассемии и более 500 000 носителей

измененных генов. С учетом этих медико-демографических данных, в Азербайджане были проведены значительные реформы, позволившие повысить эффективность диагностики и лечения этого заболевания, что является гарантом улучшения здоровья будущих поколений в стране. Достижения и возрастающая эффективность лечебно-профилактических мер в условиях государственной поддержки их внедрения привели к увеличению продолжительности жизни и дали возможность деторождения страдающим  $\beta$ -талассемией, что вызвало дальнейшее распространение дефектных генов. Динамика увеличения численности больных и “взросление” гомозиготной формы  $\beta$ -талассемии повышают требования к медико-социальной адаптации за счет улучшения и коррекции внешности и обеспечения стоматологического здоровья, учитывая развитие характерных для заболевания челюстно-лицевых аномалий [5].

Несмотря на понимание значимости стоматологической составляющей симптомокомплекса ББТ, стоматологические заболевания в большинстве случаев воспринимаются как локальные проблемы органов и тканей зубочелюстной системы в то время, как конструктивный подход к их лечению требует комплексного междисциплинарного подхода [5–7]. Так, анемия вследствие неэффективности эритропоэза вызывает повышение выработки эритропоэтина, что влечет значительное расширение плацдарма красного костного мозга (25-30 кратным превышением уровня нормы). Следствием является расширение скуловых костей, тела верхней челюсти и альвеолярного отростка [8,9]. Своевременное распознавание характерных гнатологических и лицевых изменений позволяет предпринимать корректирующие меры, эффективность которых зависит от времени начала их осуществления.

Целью данного исследования явился анализ клинических и рентгенологических особенностей черепно-лицевых изменений у

больных большой  $\beta$ -талассемией и совершенствование ортодонтических методов лечения этой категории.

**Материалы и методы исследования.** В исследование были включены 321 пациент с большой  $\beta$ -талассемией, которые были разделены на 4 возрастные группы соответствующие стадиям формирования прикуса (временного, сменного, раннего постоянного, постоянного): первая группа – от 3 до 5 лет – 59 человек (18,4%); вторая группа – от 6 до 12 лет – 140 человек (43,6%); третья группа – от 13 до 17 лет – 57 человек (17,8%); четвертая группа – от 18 и старше – 65 человек (20,2%). Пациенты находились под наблюдением в Республиканском центре талассемии (г. Баку) и стоматологической клинике Азербайджанского медицинского университета. В контрольную группу вошли 382 стоматологических пациента без установленной соматической патологии. Они были распределены в аналогичные возрастные группы. В первую контрольную группу вошли 33 ребенка (8,6%); во вторую – 179 детей (46,9%); в третью контрольную группу – 85 подростков (22,3%); в четвертую группу вошли 85 человек (22,3%). Для улучшения анатомо-функционального состояния зубочелюстного аппарата пациентов с ББТ, мы проводили ортодонтическую коррекцию. При разработке плана ортодонтического лечения учитывалось выраженность деформации, возраст пациента, сагиттальные взаимоотношения челюстей, степень их сужения, а также наличие протрузии резцов. Обследуемый контингент больных был разделен на 2 группы. Контрольную группу составили 23 пациента со скелетным II классом, обусловленным недоразвитием нижней челюсти, не имеющих каких либо синдромных и системных

заболеваний (средний возраст  $11,8 \pm 2,4$  лет). В основную группу вошли 26 больных с большой  $\beta$ -талассемией (средний возраст  $12,2 \pm 1,9$  лет). Всем больным II группы регулярно проводилось переливание эритроцитарной массы, благодаря чему достигалась нормализация уровня гемоглобина крови. Так как тип роста и развития верхней и нижней челюстей имеет решающее значение для гармоничного формирования лица во время роста, в лечении нами использовался функциональный ортодонтический аппарат Twin block, который применяется для модификации роста нижней челюсти и коррекции соотношения челюстей в сагиттальной плоскости. В каждой группе длительность ортодонтического лечения составила 1,5 – 2 года. Для определения клинко-рентгенологических проявлений и эффективности ортодонтического лечения в работе проводились клинические, фотометрические, рентгенологические (ортопантомография челюстей, прямая и боковая телерентгенограммы головы), биометрические и статистические методы обследования.

**Результаты исследования и их обсуждение.** В нашем исследовании впервые степень выраженности и последовательность развития челюстно-лицевых деформаций были изучены в динамике и сопоставлены в разных возрастных группах больных ББТ. Общими характерными признаками оказались “монголоидная” внешность, узкий разрез глаз, увеличение расстояния между орбитами, деформация черепа за счет выпячивания и утолщения теменных и затылочных костей, расширение скуловых костей и тела верхней челюсти, уплощение переносицы (рисунок 1).



**Рисунок 1.** Пациентка с большой  $\beta$ -талассемией, 21 год. У пациентки наблюдается увеличение головы в поперечных размерах, сужение нижней челюсти, укорочение ветвей нижней челюсти, уплощение переносицы, сужение корня носа, протрузия вертикального контура верхней губы

При оценке ортодонтического статуса были установлены характерные для больных изменения: в сагиттальном направлении класс I по классификации Энгля – у 27, 4% (88) респондентов, класс II с протрузией резцов – у 65, 4% (210), класс II с ретрузией резцов у 7% (22), наблюдавшихся; в вертикальном направлении чаще встречались вертикальные дизокклюзии – у 75, 4% (242) больных, глубокая резцовая окклюзия – у 19, 3% (62), реже-прямое перекрытие – у 5, 3% (17) обследованных. Среди аномалий положения отдельных зубов скученность зубов была выявлена у 20% (63) больных ББТ, дистопия зубов – у 16 % (81), адентия и ретенция в 3% (10) случаев. У 88,2% (63) пациентов выявлена дисколория (изменение цвета зубов), у 12% (9) выявлен клиновидный дефект.

При цефалометрическом анализе угловых и линейных параметров у растущих пациентов с ББТ было выявлено наличие скелетной патологии по II классу Энгля (углы  $SNA=78,1^{\circ}\pm 0,9$ ,  $SNB=71,5^{\circ}\pm 0,6$ ,  $ANB=6,6^{\circ}\pm 0,6$ ). Уменьшение длины тела нижней челюсти указывало на микрогнатию ( $GoGn=62,9^{\circ}\pm 0,8$  мм). Во взрослых группах у пациентов с ББТ суммарный угол по Бюрку (углы NSL-ML, ML-NL, NGoMe) указывал на вертикальный тип роста лицевого скелета. У пациентов наблюдали аномалию скелетного прикуса по II классу, протрузию назомаксиллярного комплекса и вращение назад нижней челюсти. Также отмечалось замедление развития переднего основания черепа (S-N). Различия в значениях угла SArGo свидетельствовало о дистальном положении суставной головки нижней челюсти. В этой группе верхняя челюсть занимала нормальное положение в сагиттальной плоскости (угол  $SNA=79,0^{\circ}\pm 0,9$ ), но наблюдалось уменьшение углов SNB и  $SNPg$ , что указывает на ретропозицию нижней челюсти по отношению к основанию черепа. Поперечные размеры нижней челюсти также были уменьшены.

Укорочение длины переднего и заднего сегментов основания черепа по сравнению с контрольной группой (SN и SAr) указывало на меньшие размеры черепной коробки у пациентов с ББТ.

В исследовании были установлены отклонения антропометрических параметров головы пациентов с ББТ, определяющих эстетическое восприятие лица больного: передней высоты головы (v-n), комбинированной высоты головы и лица (v-gn), длины головы (g-or), ширины головы (eu-eu), ширины основания черепа (t-t). Все перечисленные размеры были снижены по сравнению с показателями базы данных. Низкими оказались и значения антропометрических параметров орбит, длины, высоты и анатомической ширины носа. Существенные отклонения от нормы выявил и количественный анализ черепно-лицевого комплекса с использованием индексов пропорций: нарушения у мужчин были установлены по 28 индексам, у женщин по 25 индексам.

Наибольшие изменения отражались в индексах пропорции головы, таких как цефалический, ширины лба-головы, ширины основания черепа-головы, высоты лба. Эндокринная дисфункция и дефицит соматомедина оказывают влияние на размер зубов, что является частью общей задержки роста организма при ББТ, что было заметно на ортопантомограммах челюстей. Изучение рентгенограмм черепа у пациентов с ББТ выявило выраженные дистрофические изменения в тканях пародонта с утолщением костной ткани альвеолярных отростков челюстей, наличие узорчатых нитей остеосклероза на фоне общего остеопороза, тауродонтизм, удлиненные пульповые камеры зубов и узкие корни. В результате истончения кортикальной кости нижней челюсти слабо просматривался нижнечелюстной канал, что следует учитывать при хирургических вмешательствах на нижней челюсти. Также мы наблюдали редукцию гайморовых синусов, что объясняется расширением костного мозга и гиперплазией альвеолярных отростков верхней челюсти (рисунок 2).

На основании установленной зубочелюстной аномалии по II классу классификации Энгля у больных с ББТ нами была изучена эффективность применения ортодонтического функционального аппарата Twin block. Продолжительность ортодонтического лечения в обеих группах



**Рисунок 2.** Телерентгеннография головы и ортопантомография пациента с большой  $\beta$ -талассемией. Наблюдаются мозаичные изменения в структуре костей, характерные очаги гиперостоза в костных швах черепа, наличие узких корней, тауродонтизм, тонкие костные перегородки, небольшие верхнечелюстные пазухи и уменьшение нижнего альвеолярного канала.

составила 1-1,5 года. В обеих группах наблюдалось статистически значимое увеличение угла SNB. В дальнейшем угол ANB нормализовался. В результате ортодонтической коррекции показатели углов SNB, Co-Gn, N-ANS, ANS-Me и N-Me увеличились. Наблюдалось эффективное увеличение длины верхней челюсти и увеличение длины нижней челюсти. Благодаря мезиальному смещению нижней челюсти наблюдалась коррекция прикуса и профиля лица. В результате были достигнуты нормализация соотношения элементов височно-нижнечелюстного сустава, мышечное равновесие, правильная функция носового дыхания и улучшение функции глотания. Кроме того расширение верхней челюсти в трансверсальном направлении положительно влияло на герметизацию полости рта и проходимость носовых дыхательных путей, что способствовало улучшению функциональных и эстетических параметров лица.

Запрограммированные генетическим дефектом системные костные изменения у больных ББТ сопровождаются мозаичными модификациями в структуре костной ткани – сочетание участков остеопороза с истончением кортикальной пластинки и формирований очагов гиперостоза в костях [10, 11]. Так, в области верхней челюсти образуют деформирующие вздутия в проекции носо-

губных складок, при этом нередко верхняя губа принимает треугольную форму, значительно обнажая фронтальные зубы верхней челюсти. [9, 12]. Первая комплексная оценка черепно-лицевых дефектов при ББТ была проведена в 1996 г в Турции [13], позже в Иране [14], Иордании [15], Малайзии [16]. По данным проведенных цефалометрических исследований, основными лицевыми изменениями при ББТ являются скелетные аномалии по классу II Энгля с увеличением межчелюстного угла ANB, уменьшением задней лицевой высоты (S-Go, Ar-Go) и увеличением передних лицевых пропорций [2, 14, 16]. F.Amini и соавторы в 2007 году констатировали значительное укорочение тела и ветви нижней челюсти и уменьшение задней высоты лица [14]. Была выявлена большая частота встречаемости дистального прикуса у взрослых пациентов, что объяснялось ротацией нижней челюсти назад и чрезмерной протрузией фронтальных зубов верхней челюсти. Накопленные данные свидетельствуют о том, что нарушение гармоничного развития лицевого скелета при ББТ является следствием скелетных гнатологических изменений. S.Başsimitci с соавторами в 1996 году впервые систематизировали характерные для ББТ изменения, приоритетными из которых были: ретрузия верхней челюсти, уменьшенные размеры

тела нижней челюсти и ее рост в вертикальном направлении, преобладание выпуклого профиля с выступающими губами и сужение полости носа [13]. Позже эти представления были расширены дополнительными данными и наблюдениями: были описаны укорочение задней длины черепа, нижней челюсти, уменьшение носогубного угла, развитие дистального прикуса с протрузией верхних фронтальных зубов из-за расширения тела и альвеолярного отростка верхней челюсти, вызванного гиперплазией костного мозга. Результаты исследования J. Alireza показали уменьшение средних значений 11 размеров и увеличение 10 антропометрических показателей, что объективно свидетельствует о нарушении гармонии “золотого сечения” строения черепно-лицевого комплекса [17].

Наряду с анатомо-физиологическими нарушениями зубочелюстно-лицевой области морфофункциональные изменения программируют социальную дезадаптацию больного ББТ с раннего детства с достижением апогея во взрослом возрасте. В связи с этим прогнозирование и разработка подходов к коррекции заложенных патогенезом основного заболевания эстетических отклонений обретают особую медико-социальную значимость.

Совершенствование диагностики и повышение эффективности лечения ББТ привело к повышению среднего срока жизни и повышению её качества у пациентов. Выполненная нами сравнительная оценка изменений ортодонтического статуса в разных возрастных группах в процессе лечения и диагностики динамического наблюдения больных с ББТ позволили сделать вывод об изменении современного “таласемического” облика. Если раннее литературные данные свидетельствовали о преобладании чрезмерного развития верхнечелюстного комплекса [17,18], то по нашим данным, полученным у пациентов, находящихся на оптимизированном лечении, увеличение верхнечелюстной кости в сагиттальном направлении весьма незначительно и не влияет на её положение. В облике пациента с ББТ в настоящее время преобладают укорочение ветвей нижней челюсти, недоразвития альвеолярных от-

ростков и гипертрофия костной ткани в боковых участках верхней челюсти – изменения, которые согласно цефалометрическим данным можно рассматривать только, как тенденцию [6].

Это указывает на высокую эффективность в долгосрочном прогнозе адекватно выбранного лечения и регулярного профессионального диспансерного наблюдения. О формировании нового, современного, «таласемического лица», впервые было заявлено в работах S. Karakas с соавторами в 2016 году [19], однако статистически значимых отличий в измерениях головы, орбит, характеристик лицевого черепа, параметров носа, губ, рта, ушей у пациентов с ББТ описано не было. Измерения и сопоставления у взрослых больных с ББТ, выполненные в нашем исследовании, позволили достоверно констатировать наличие таких особенностей, как уменьшение длины глазной щели и расстояния между наружными углами глаз, узость головы в сравнении с её длиной, относительно низкий лоб в сопоставлении с высотой головы, которая выглядит короткой относительно краниофациальной высоты, узкий лоб по отношению к ширине головы и ширине основания черепа. Портрет взрослого больного ББТ характеризуется увеличением ширины лба в связи с чрезмерным ростом плоских костей в поперечном направлении, уменьшением вертикальных размеров в области подбородка при нормальной высоте нижней трети лица и физиогномической высоты лица, что можно связать с вертикальной ротацией нижней челюсти. Высота, глубина и ширина носа как правило, уменьшены. По индексам пропорций в «таласемическом лице» нижняя челюсть широкая относительно ширины лица, узкая относительно высоты лица, низкая относительно ширины нижней челюсти, узкая относительно глубины нижней трети лица и тотальной высоты лица. Средняя треть лица уплощена относительно глубины нижней трети лица.

Индексы пропорции орбит (межкантусный индекс, индекс орбитальной протрузии) выявили у пациентов с ББТ орбитальный гипертеллоризм и протрузию орбит, а индекс орбитальной ширины показал, что глазная щель у пациентов

несколько уже по сравнению с межкантусной шириной.

Антропометрическое исследование черепно-лицевого комплекса у пациентов с талласемией незаменима в планировании и осуществлении ортодонтического и хирургического лечения черепно-лицевых деформаций.

Ортодонтическая коррекция вносит существенный вклад в оздоровление, повышение качества жизни и социализацию больных ББТ. Достижимое улучшение функции жевания, восстановление носового дыхания, оптимизация внешнего дыхания улучшают функции дыхательной системы, обеспечивают профилактику респираторных заболеваний. Коррекция положения языка за счёт расширения верхней челюсти и смещения нижней челюсти в мезиальном направлении препятствует развитию аспирационных и рефлюксных осложнений, а также предупреждает появление обструктивного ночного апноэ, опасного для жизни в условиях хронической анемии с тяжёлой тканевой гипоксией.

Таким образом, патогномоничная для ББТ специфика черепно-лицевых деформаций, определяет высокую нуждаемость таких пациентов в ортодонтическом лечении, которое, по разным данным, составляет 75-85% [20]. Вместе с тем, в обеспечении ортодонтической помощи больным ББТ возникают организационные трудности, связанные с тяжестью общесоматических нарушений и отвлечённостью пациентов на гемотранфузионные мероприятия по жизненным показаниям. Обращения к врачам-ортодонтам, как правило, оказываются запоздалыми и мотивированы необходимостью восстановления функции жевания или с целью улучшения эстетики лица.

При планировании ортодонтического лечения врач должен учитывать возраст больного, степень выраженности черепно-лицевых деформаций, степень сужения челюстей и наличие протрузии резцов. Понимая, что решающее значение для гармоничного формирования лица в период роста и взросления имеет тип развития верхней и нижней челюстей, в ортодонтическом лечении рекомендуется использовать функциональный ортодонтический аппарат

Twin block для модификации роста нижней челюсти и достижения коррекции соотношения челюстей в сагиттальной плоскости [3]. Немаловажным является значимый эстетический эффект ортодонтического лечения, способствующий повышению личностной самооценки, социальной адаптации и эмоциональной позитивности с повышением качества жизни пациентов. Это определяет важное место ортодонтической помощи в комплексе мероприятий по стоматологической реабилитации больных с ББТ. В современной стоматологической практике отсутствуют чёткие стандарты оказания ортодонтической помощи пациентам с ББТ, нет разработанного алгоритма выбора метода лечения и коррекции.

Воздействие вестибулярной дуги аппарата на верхние резцы приводила к изменению наклона зубов. В результате применения аппарата Twin block происходило смещение нижней челюсти вперёд, что обеспечивало коррекцию межчелюстного соотношения в сагиттальной плоскости. На фоне увеличения длины основания верхней челюсти в соответствии с нормальной динамикой роста ортодонтическое лечение приводило к нормализации роста нижней челюсти. Об этом судили по увеличению угла SNB и параметров Co-Gn. Необходимый рост нижней челюсти является главным эффектом применения функциональных аппаратов при лечении дистального прикуса у больных ББТ [3]. Относительно стабильные показатели угла Go-Gn/SN на фоне увеличения вертикального размера лица объясняются параллельным движением нижней челюсти вниз и назад, что приводит к увеличению передней высоты лица при неизменном значении угла. Статистически значимое увеличение параметров N-ANS, ANS-Me, N-Me также связаны с процессом роста нижней челюсти [3, 5, 6, 10].

Наибольшую эффективность применения ортодонтического аппарата Twin block у больных ББТ показала на стадии сменного прикуса благодаря значимому улучшению межчелюстных взаимоотношений и функций челюстно-лицевой области.

**Заключение.** Характерные для ББТ черепно-лицевые деформации были одним

из определяющих диагностических признаков наряду с тяжёлой анемией, увеличением печени и селезёнки в первичном описании заболевания американскими педиатрами Кули и Ли у пяти детей из семей итальянских эмигрантов. Поддающаяся визуализация динамики клинических проявлений последовательно развивающегося патогенеза генетически запрограммированных механизмов альтерации в челюстно-лицевой области позволяют экстрадировать эти изменения на состояние внутренней среды всего организма в целом. Достижение стоматологического здоровья у таких пациентов определяет и общесоматическое благополучие, функциональную стабильность организма. Это соответствует сформировавшемуся концептуальному суждению о *талласемическом континууме* – законо-

мерной последовательности патологических событий, в котором одно из ведущих мест принадлежит влиянию изменений в стоматологическом статусе на течение ББТ.

Ортодонтическая и стоматологическая курация является ответственным звеном в диспансерном наблюдении больных ББТ и требует применения специалистов разных специальностей. Ортодонтическое лечение с применением функционального аппарата Twin block в стадии сменного прикуса эффективно в улучшении межчелюстных взаимоотношений и челюстно-лицевых функций. Лечение стоматологической патологии, как одного из кластеров полиорганного симптомокомплекса наследственного гематологического заболевания, становится обязательным условием оздоровления таких пациентов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Akbarova G. History of the study and solution to the problem of  $\beta$ -thalassemia in Azerbaijan // Journal of Clinical Medicine of Kazakhstan. 2013;4(30):21-8.
2. Asadov C., Aliyeva G., Mikayilzadeh A., Mammadova T., Abdulalimov E., Alimirzoeva Z. et al. Thalassemia prevention in Azerbaijan: what have we achieved so far? Leuk Res. 2018;73(S1): S70.
3. Shadlinskaya R.V., Novruzov Z.G. The efficiency of orthodontic treatment of class II malocclusion in the children with V  $\beta$ -thalassemia major Archiv Euro Medica» Hannover, Germany–2021, –p.143-146.
4. Taher A.T., Musallam K.M., Cappellini M.D.  $\beta$ -Thalassemias // N Engl J Med. 2021 Feb 25;384(8):727-743
5. Shadlinskaya R.V., Sultanova N.N. The anthropometric analysis of parameters of head and face in adults with beta thalassemia major // Morfologicheskie vedomosti – Morphological Newsletter. 2019;27(4):47-54.
6. Shadlinskaya R.V., Gasymova Z.V., Gasymov O.F. Cephalometric evaluation of patients with  $\beta$ -thalassemia major living in Azerbaijan // Stomatologiya (Mosk). 2019;98(4):65-70.
7. Bayramov Y.I. Determination of the roading zone under a completely removing plate prosthetic base // Azerbaijan Medical Journal, 2023, No3, p.153-157. DOI: <https://doi.org/10.34921/amj.2024.3.026>
8. Shadlinskaya R.V. Features of upper airway parametres in patients with  $\beta$ -thalassemia major // Rossiiskaya otorinolaringologiya. 2019;18(3):53–58.
9. Einy S., Ben-Barak A., Kridin K., Aizenbud D. Craniofacial deformities in patients with beta-thalassemia: orthodontic versus surgical correction-a systematic review // J Pediatr Hematol Oncol. 2020 Apr;42(3):198-203.
10. Shadlinskaya R.V. Harakteristika zubochelyustnoj sistemy pacientov s bolshoj  $\beta$ -talassemiej // Ortodontiya, – Moskva: – 2019. № 4 (88), –str. 24-29
11. Hajimoradi M. Musculoskeletal imaging manifestations of beta-thalassemia / M. Hajimoradi, S. Haseli, A. Abadi // Skeletal Radiol – 2021 – Feb 9.
12. Hattab F. Patterns of physical growth and dental development in Jordanian children and adolescents with thalassemia major // Journal of Oral Science. Nihon University School of Dentistry –2013–Vol.55– №1, –p.71–7.
13. Başsimitçi S., Yücel-Eroğlu E., Akalar M. Effects of thalassaemia major on components of the craniofacial complex // Br J Orthod. 1996 May;23(2):157-62.
14. Alireza J., Samaneh B., Mahsa M. Investigating the relationship between major thalassemia diseases with anthropometric sizes of head and facial soft tissue // J Bioscience Biotechnology Research Communications. 2017, Vol.10, №2, – p. 233–240. doi: 10.21786/bbrc/10.2/40
15. Al-zaben J.M., Bader D.H., Salaymeh R.J. A radiographic study on craniofacial morphology and dental development in the Jordanian patients with  $\beta$ -thalassemia major // Int J Orthod Rehabil 2019;10, – p. 105–11
16. Amini F., Jafari A., Eslamian L. [et al]. A cephalometric study on craniofacial morphology of Iranian children with betathalassemia major // Orthod Craniofac Res. 2007; 10(1): 36–44.
17. Toman H.A., Nasir A., Hassan R., Hassan R. Skeletal, dentoalveolar, and soft tissue cephalometric measurements of Malay transfusion-dependent thalassaemia patients // Eur J Orthod. 2011 Dec;33(6):700-4.
18. Takriti M., Dashash M. Craniofacial Parameters of Syrian Children with  $\beta$ - thalassemia Major // J. of Investigive and Clinical Dentistry. 2011, No 2, p. 1 – 9

19. Karakas S., Tellioglu A.M., Bilgin M., Omurlu I.K., Caliskan S., Coskun S. Craniofacial Characteristics of Thalassemia Major Patients / (2016) // The Eurasian Journal of Medicine. 48(3), –p. 204.
20. Kalbassi S., Younesi M., Aligoudarzi S. Assessment of orthodontic treatment needs in patients with  $\beta$ -thalassemia major and sickle cell disease // J Clin Pediatr Dent. 2023 Mar;47(2):68-73.

## **OPTIMIZATION OF ORTHODONTIC TREATMENT BASED ON CLINICAL AND RADIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH $\beta$ -THALASSEMIA MAJOR**

**R.V.Shadlinskaya**

*Department of Orthodontics, Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan*

**Summary.** The article presents the results of a study aimed at analyzing the clinical and radiological characteristics of craniofacial changes in patients with major  $\beta$ -thalassemia and improving orthodontic treatment methods for this category of patients.

Clinical and radiologic parameters of soft and skeletal tissues of the head and face of 321 patients with  $\beta$ -thalassemia major were studied. 26 patients with  $\beta$ -thalassemia major (mean age  $12.2 \pm 1.9$  years) with skeletal Angle class II had orthodontics treatment. A functional Twin-block appliance was used to modify mandibular growth and the maxilla-mandibular relationship in the sagittal plane.

In the course of the study, characteristic skeletal and facial changes were established in patients with  $\beta$ -thalassemia major: a decrease in the height of the mandibular ramus and length of the mandibular body, a slight increase in the maxillary bone in the sagittal direction, not affecting the position of the maxilla, development of distal occlusion and open bite. As a result of using the Twin-block functional appliance in the mixed dentition stage, the intermaxillary relationships and functions of the maxillofacial region is improved. Comprehensive data on anthropometric and cephalometric features of  $\beta$ -thalassemia major will help to assess the degree of disorders of the maxillofacial complex and develop the necessary orthodontic measures that will significantly contribute to improving the health outcomes of patients with this disease.

**Автор, ответственный за переписку:**

**Шадлинская Рамида Вагиф кызы**, Кафедра ортодонтии Азербайджанского медицинского университета, Баку, Азербайджан

**E-mail:** shadlinskayaramida@gmail.com

Orchid: 0000-0002-8296-1280