

# **ГАРГОЙЛИЗМ-ОСТЕХОНДРОДИСТРОФИЯ.**

**СТК-440**

# ЖОСПАР

## I.Кіріспе

## II.Негізгі бөлім

Гаргойилзм және Остеохондродистрофия

Даму туралы этиологиясы

Хондродистрофия синдромдары

Пфаундлер— Гурлер ауруы және Пайля синдромы

Арахнодактилия

Франческети синдромы және фиброзды дисплазия

Пьеро-Робен синдромы

## III.Пайдаланған әдебиеттер.

Дамудың туа пайда болған ақауында эмбриональді дамудың осы және басқа кезеңдерінде құрылысы және пішінінің бұзылыстарын түсіне білу. Осы бұзылыстар туылған кезінде қалыптыдан ауытқыған түрінде көрінуі мүмкін немесе ағза құрылысында орналасып және даму барысында анықталуы мүмкін.

- ❑ Әдебиет мәліметтеріне сүйенсек соңғы жылдары әлемде туа пайда болған даму ақаулары бар балалар саны қарқынды түрде өсуде, әсіресе өмірмен үйлесімді, бірақ олар аз немесе мүлде түзетуге келмейді.
- ❑ (Б. Н. Клосовский, Chassagne, Lechat и т.б.). Туа пайда болған және тұқым қуалайтын аурулары бар ұрпақтар мемлекет және ата-ана тарапынан үлкен назар аударуды талап етеді. Қазіргі уақытта адам аурулары 500ге жуық, тұқымқуалаушылық ауруы екені күмән келтірмейді.(В.С. Дмитриев және Р.Л. Ландо,(1968ж)сөзінен)

Қазіргі уақытта адам аурулары 500ге жуық, тұқымқуалаушылық ауруы екені күмән келтірмейді.(В.С. Дмитриев және Р.Л.Ландо,(1968ж)сөзінен)

## Экзогенді

- Химиялық
- Физикалық
- Теротегендік
- Биологиялық
- Психикалық

## Эндогенді

- Тұқымқуалаушылық
- Жыныс жасушаларының биологиялық жетілмеуі
- Әке-шешесінің жастық әсері

Хондродистрофия – біріншілік сүйек шеміршектің оссификация процесінде дамымай қалуы байқалады, әсіресе бас сүйегі және онымен байланысты жоғағы жақтың, ол өз алдына бет әлпетін орта бөлімінің дамымауына алып келеді. Эпифизарлы нүктелердегі сүйектердің өсуінің бұзылуы аяқ қолдың қысқаруына септігін тигізеді. Пфаундле-Гундер (гаргойлизм) ауруы остеохондродистрофияның балалық шақтағы аурудың бір түрі болып келеді, ақыл есінің жетілмеуімен араласқанда.

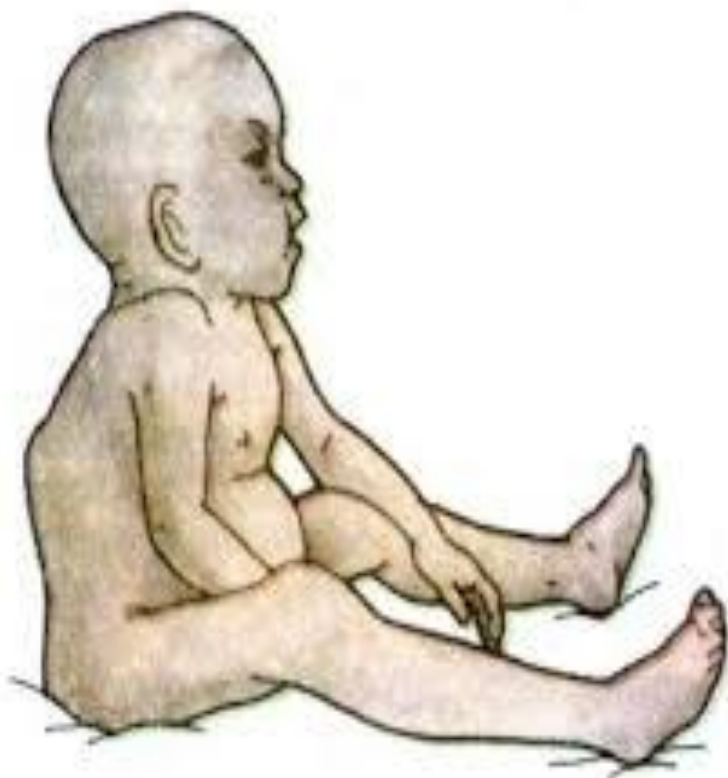
## □ Пфаундлер— Гурлер ауруы және Пайля синдромы

Пфаундлер — Гурлер ауруы — гаргойлизм. Осындай атау аурудың сыртқы бет – бейнесі орта ғасырлық ғибадатханалардағы көріксіз пішінді-гаргольиді еске салатындықтан пайда болған. Бұл ерте балалық шақтағы остеохондродистрофияның ерекше түрі, ол айқын ақыл-ес кемістігімен бірге жүреді. Аурулар пропорциялы емес үлкен басымен бірге қортық бойлы. Көздері бадырайған, қыли көздік байқалады, катаракта болуы мүмкін.

## □ Арахнодактилия

Арахнодактилия (грек тілінен арахнос — өрмекші) барлық түтік тәрізді сүйектерінің ұзаруымен көрінеді. Баланың аяғы мен қолдары ұзын және жіңішке болады. Арахнодактилияның міндетті белгілері барлық қаңқалық мускулатураның атониясымен бірге жалпы бұлшықеттік атрофия, соның ішінде шайнау бұлшықеттерінің де атрофиясы болып табылады. Басы үлкен, бас сүйегі үлкейген және ұзындығына созылған. Мұрын түбірі кең және тереңдеген. Төменгі жақ прогениямен алдыға шыққан, немесе керісінше.





РЕБЁНОК, БОЛЬНОЙ ГАРГОИЛИЗ-  
МОМ (синдром Гурлер): выражена  
деформация позвоночника.



Medical-Ency.ru

## Арахнодактилия



▼ Арахнодактилия буквально означает «паучьи пальцы» – удлиненное название того, как выглядят пальцы рук и ног: пальцы ног у людей, страдающих от этой врожденной патологии.



## □ Франческети синдромы және фиброзды дисплазия

Туа пайда болған бет-жақтық дизостоз (Франческети синдромы) жиі отбасылық сипатқа ие. Оған көз қиығы аса сипатты: көз саңылаулары бұрыш астымен төмен қарай бір-біріне бағытталған. Колобома да байқалады. Ережеге сай, құлақтың, бет сүйектерінің, жақтардың дамымауының әртүрлі көрінісіне ие. Гаймор қуысының дамымауы. Тістердің бірден дамымай қалуы, бірінші кезекте үлкен азу тістер, жиі аномалия орнын алады.

# Синдром Франческетти I





## □ Пьеро-Робен синдромы

- Пьера-Робена синдромы үш клиникалық белгінің қосылуымен жүреді : врожденной изолированной расщелины нёба туа пайда болған оқшауланған таңдай жырығы(әдетте, жеткілікті кең және созылыңқы), микрогения (төменгі жақ өлшемінің кішіреюі) және глоссоптоз (тіл түбірінің артқы бағытта ығысуы). Балалардың осы патологиямен туылуының ықтималдылығы орта есеппен 2000-8500 жаңа туылғандардан 1 құрайды.



## ПРИЗНАКИ СИНДРОМА ПЪЕРА РОБЕНА



НИЗКАЯ МИКРОГНАТИЯ



ГЛОССОПОЗИ



РАСЦЕЛНА ВЕРХНОТО НЕБА



ВЪНШНИЙ СЪД РЕБОНКА

## ПАЙДАЛАНҒАН ӘДБИЕТТЕР

Базикян Э.А. Пропедевтическая стоматология: учебник. – М., 2008. – 768 с.

Супиев Т.К., Зыкеева С.К. Лекции по стоматологии детского возраста (учебное пособие).- Алматы, 2006.- 615 с.

Персин Л.С. и др. Стоматология детского возраста. - М.: Медицина, 2006. – 640

Уразалин Ж.Б. и др. Лечебная физкультура в стоматологии (учебное пособие). – Алматы, 1999. – 88 с.

Супиев Т.К. Гнойно-воспалительные заболевания челюстно-лицевой области. – М.: Медпресс, 2001. –160 с.

Особенности обезболивания при лечении стоматологических заболеваний у детей/ Под рук. С.А. Рабиновича.-М.: МЕДпресс-информ.-2005.-120 с.

**Назарларыңызға рахмет!!!!**