

© Р. В. Шадлинская, Н. Н. Султанова, 2019
УДК 572.54

Р. В. Шадлинская¹, Н. Н. Султанова²

АНАЛИЗ ИНДЕКСОВ ПРОПОРЦИЙ МЯГКИХ ТКАНЕЙ ГОЛОВЫ И ЛИЦА У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С БОЛЬШОЙ β -ТАЛАССЕМИЕЙ

¹ Кафедра педиатрической стоматологии (зав. — проф. Р. К. Алиева), ² кафедра челюстно-лицевой хирургии (зав. — проф. Ч. Р. Рагимов), Азербайджанский медицинский университет

Цель — проведение количественного анализа мягких тканей головы и лица у взрослых пациентов с большой β -талассемией с использованием индексов пропорций черепно-лицевого комплекса.

Материал и методы. Изучены антропометрические данные мягких тканей головы и лица у 34 пациентов с большой β -талассемией: 16 мужчин (средний возраст $23,3 \pm 0,9$ года) и 18 женщин (средний возраст $21,8 \pm 1,5$ лет). Для описания черепно-лицевых характеристик обследуемых было вычислено 40 индексов пропорций головы и лица по методике L. Farkas. Средние значения индексов сравнивали с данными нормы здоровой группы людей, идентичных по полу, возрасту и этническому происхождению.

Результаты. Количественный анализ мягких тканей головы и лица у пациентов с большой β -талассемией выявил значимое отличие от нормы 29 параметров у мужчин и 24 — у женщин, обуславливающих развитие черепно-лицевых изменений. Для этих пациентов характерно: увеличение головы в поперечных размерах, сужение нижней челюсти, укорочение ветвей нижней челюсти, уплощение переносицы, сужение корня носа, орбитальный гипертелоризм, протрузия орбит, протрузия вертикального контура верхней губы.

Выводы. Вычисление индексов пропорций головы и лица имеет большое значение в планировании лечения пациентов с большой β -талассемией.

Ключевые слова: талассемия, антропометрия, мягкие ткани лица, челюстно-лицевые деформации, индексы пропорций

Талассемия является аутосомно-рецессивным наследственным заболеванием крови, при котором происходит нарушение синтеза отдельных цепей гемоглобина. Нарушение синтеза α -цепей носит название α -талассемия, β -цепей — β -талассемия. Наиболее тяжелые клинические проявления наблюдаются при большой или гомозиготной β -талассемии. По данным Всемирной организации здравоохранения, в мире насчитываются свыше 250 млн носителей талассемии и около 300 тыс. больных талассемией [10, 15]. В настоящее время в Азербайджане большая β -талассемия представляет одну из основных медицинских и социальных проблем общественного здравоохранения. Согласно результатам генетических исследований, представленных в «Унисеф», в Азербайджане около 8% населения являются носителями гена β -талассемии, а ежегодно в стране рождаются до 200 больных детей [7, 15]. Основным патогенетическим фактором гомозиготной формы являются неэффективный эритропоэз и выраженная анемия. Сокращение жизни эритроцитов является причиной чрезмерной костномозговой активности и гиперплазии костного мозга, что приводит к выраженным изменениям в развитии костей черепа (рисунок) [11, 12].

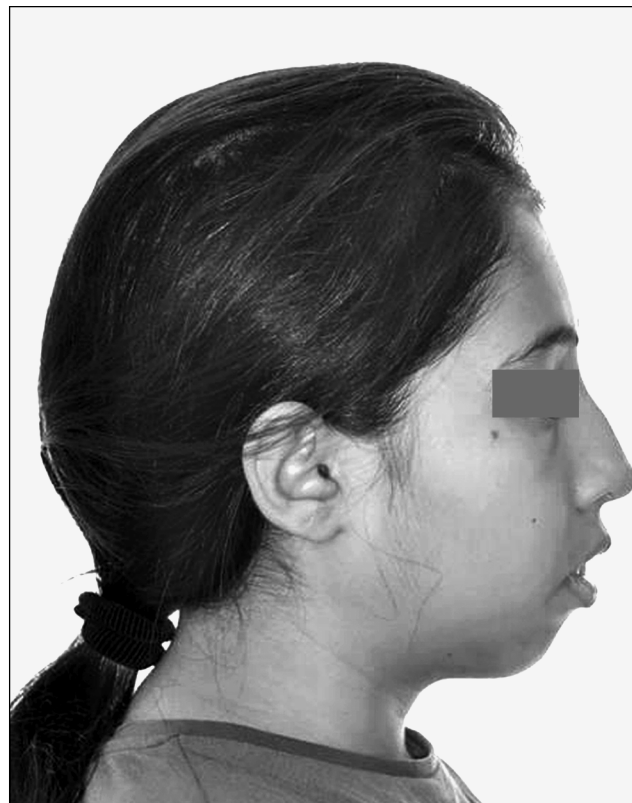
Для того, чтобы компенсировать врожденный недостаток гемоглобина, пациенты с большой β -талассемией нуждаются в регулярных гемотрансфузиях, что способствует накоплению железа в организме и развитию гемосидероза органов. Перегрузка железом замедляет созревание остеоцитов и ингибирует локальную минерализацию, что приводит к очаговой остеомалиции и развитию функциональных и эстетических нарушений в челюстно-лицевой области [2, 11]. Важное значение приобретает количественный анализ черепно-лицевого комплекса, позволяющий провести оценку степени морфологических нарушений головы и лица [3]. По литературным данным, в настоящее время хорошо изучены и количественно оценены только костные изменения черепно-лицевого комплекса, однако большую эстетическую и патогенетически значимую ценность представляют и изменения мягких тканей, существенно меняющие количественные характеристики антропометрических данных. Доступные для анализа сведения до сих пор не позволяют сформировать объективное представление о морфологических особенностях черепно-лицевого комплекса у современного пациента с β -талассемией. В связи с тем, что в литера-

Сведения об авторах:

Шадлинская Рамида Вагиф (e-mail: r.shadlinskaya@yahoo.com), кафедра педиатрической стоматологии,

Султанова Нигяр Нооруз (e-mail: nika_sultan@yahoo.co.uk), кафедра челюстно-лицевой хирургии, Азербайджанский медицинский университет.

Az 1022, Азербайджанская Республика, г. Баку, ул. Бакиханова, 23



Пациентка Г. с большой β -талассемией, 19 лет

туре сведения об изменениях черепно-лицевого комплекса у больных талассемией имеют описательный характер, а объективные количественные морфологические исследования отсутствуют, целью настоящего исследования явилось создание профиля объективных количественных характеристик мягких тканей головы и лица у взрослых пациентов с большой β -талассемией при использовании индексов пропорций черепно-лицевого комплекса.

Материал и методы. Антропометрическое обследование пациентов с большой β -талассемией было проведено в Республиканском центре талассемии г. Баку и в стоматологической клинике Азербайджанского медицинского университета. Обследуемый контингент пациентов разделили на 2 основные группы. В 1-ю основную группу вошли 16 мужчин в возрасте от 18 до 29 лет (средний возраст $23,3 \pm 0,9$ года), во 2-ю — 18 женщин в возрасте от 17 до 34 лет (средний возраст $21,8 \pm 1,5$ лет). У всех пациентов было получено информированное согласие на проведение необходимых для диагностики обследований.

Антропометрическое обследование проводили по методу L. Farkas [9]. В ходе обследования были проведены 38 линейных измерений. Для измерения антропометрических величин головы и лица были использованы 38 общепринятых в морфологии маркировочных точек в области: головы — 6, лица — 11, носа — 8, губ и рта — 7, орбит — 6. На основе полученных данных вычислены 40 индексов пропорций головы и лица (табл. 1).

Значения индексов пропорций головы и лица сравнивали со значениями в контрольной группе, в которую включили данные здоровой группы людей, идентичных по полу, возра-

сту и этническому происхождению. При этом за основу был взят банк данных кавказоидов с использованием антропометрических параметров азербайджанцев [13].

При проведении обследования были использованы следующие инструменты: абсолютный цифровой калипер (Paleo-Tech, USA), абсолютный цифровой широтный калипер (Paleo-Tech, USA), большой двоянный калипер с уровнями (Paleo-Tech, USA).

Для анализа полученных количественных цифровых данных применяли методы вариационной статистики. Вычислены средние значения полученных выборок, их среднеквадратические отклонения, стандартные ошибки, минимальные (min) и максимальные (max) значения рядов. Учитывая принадлежность сравниваемых выборок к одной и той же популяционной группе, нормальность распределений, сравнительно одинаковый порядок среднеквадратических отклонений, для оценки разницы между вариационными рядами использовали параметрический критерий t-Стьюдента. Критический уровень значимости разницы средних значений между группами был при $p < 0,05$. Вычисления проведены с помощью электронных таблиц MS Excel 2013 [1].

Результаты исследования. Анализ средних значений антропометрических параметров у пациентов с большой β -талассемией продемонстрировал нарушение пропорций 28 индексов у мужчин и 25 индексов у женщин, обуславливающих развитие черепно-лицевых изменений.

Индексы пропорции головы (цефалический, ширины лба—головы, ширины основания черепа—головы, высоты головы—краниофациальной высоты, высоты лба—головы) у пациентов с большой β -талассемией, представленные в табл. 2,

Таблица 1

Использованные индексы и их обозначения

Область измерений	Наименование индексов	Обозначения индексов
Голова	Цефалический индекс	$(eu-eu) \times 100 / g-op$
	Индекс ширины лба—головы	$(ft-ft) \times 100 / eu-eu$
	Индекс ширины лба—основания черепа	$(ft-ft) \times 100 / t-t$
	Индекс ширины основания черепа—головы	$(t-t) \times 100 / eu-eu$
	Индекс ширины головы—высоты черепно-лицевого комплекса	$(eu-eu) \times 100 / v-gn$
	Индекс высоты головы—краниофациальной высоты	$(v-n) \times 100 / v-gn$
	Индекс высоты лба—высоты головы	$(tr-n) \times 100 / v-n$
Лицо	Лицевой индекс	$(n-gn) \times 100 / zy-zy$
	Индекс ширины нижней челюсти—лица	$(go-go) \times 100 / zy-zy$
	Индекс верхней половины лица	$(n-sto) \times 100 / zy-zy$
	Индекс ширины нижней челюсти—высоты лица	$(go-go) \times 100 / n-gn$
	Индекс нижней челюсти	$(sto-gn) \times 100 / go-go$
	Индекс ширины нижней челюсти—глубины нижней трети лица	$(go-go) \times 100 / (gn-t, l)$
	Индекс высоты лица	$(n-gn) \times 100 / tr-gn$
	Индекс высоты верхней трети лица—лица	$(n-sto) \times 100 / n-gn$
	Индекс высоты нижней трети лица—лица	$(sn-gn) \times 100 / n-gn$
	Индекс высоты нижней челюсти—лица	$(sto-gn) \times 100 / n-gn$
	Индекс высоты нижней челюсти—верхней трети лица	$(sto-gn) \times 100 / n-sto$
	Индекс высоты нижней челюсти—нижней трети лица	$(sto-gn) \times 100 / sn-gn$
	Индекс высоты верхней трети лица—глубины верхней трети лица	$(n-sto) \times 100 / t-n, l$
	Индекс высоты нижней челюсти—глубины нижней трети лица	$(sto-gn) \times 100 / gn-t$
	Индекс глубины верхней—средней трети лица	$(t-n, l) \times 100 / t-sn, l$
	Индекс глубины средней—нижней трети лица	$(t-sn, l) \times 100 / gn-t, l$
	Индекс тотальной ширины нижней челюсти—высоты лица	$(go-go) \times 100 / tr-gn$
Орбита	Межкантусный индекс	$(en-en) \times 100 / ex-ex$
	Индекс орбитальной протрузии	$(ex-ex) \times 100 / (ex-en, r \& l) + (en-en)$
	Индекс орбитальной ширины	$(ex-en, l) \times 100 / en-en$
	Индекс глазной щели	$(ps-pi, l) \times 100 / ex-en, l$
Нос	Носовой индекс	$(al-al) \times 100 / n-sn$
	Индекс ширины корня носа—носа	$(mf-mf) \times 100 / al-al$
	Индекс ширины дна ноздри—носа	$(sbal-sn, l) \times 100 / n-sn$
	Индекс высоты— ширины кончика носа	$(sn-prn) \times 100 / al-al$
	Индекс высоты кончика носа—носа	$(sn-prn) \times 100 / n-sn$
	Индекс высоты корня носа—носа	$(en-m, l) \times 100 / n-sn$
Губы и рот	Индекс высоты верхней губы—ширины рта	$(sn-sto) \times 100 / ch-ch$
	Индекс высоты кожной части верхней губы—общей высоты губы	$(sn-ls) \times 100 / sn-sto$
	Индекс высоты собственно верхней губы—общей высоты верхней губы	$(ls-sto) \times 100 / sn-sto$
	Индекс высоты собственно верхней губы—высоты кожи верхней губы	$(ls-sto) \times 100 / sn-ls$
	Индекс вертикального контура верхней губы	$(sn-sto) \times 100 / (sn-ls) + (ls-sto)$
	Индекс высоты собственно верхней губы	$(ls-sto) \times 100 / sto-li$

демонстрируют значительное отклонение от показателей нормы.

Так, медиана значения индекса ширины лба—головы у мужчин была больше средних значений

нормы на 19,2 % ($p < 0,001$), а у женщин — на 17,5 % ($p < 0,001$). Медиана индекса высоты лба—головы в группе с талассемией у мужчин выше значений нормы на 36,8 % ($p < 0,001$), а у женщин —

Таблица 2

Индексы пропорций головы у пациентов с большой β -талассемией и контрольной группы

Индексы пропорции головы	Группа обследованных					
	мужчины			женщины		
	пациенты	контроль	p	пациенты	контроль	p
(eu-eu)×100/g-op	68,6±0,9	78,3±0,8	<0,001	69,0±1,1	78,2±0,9	<0,001
(ft-ft)×100/eu-eu	92,8±0,7	77,9±0,8	<0,001	92,5±1,3	78,7±0,6	<0,001
(ft-ft)×100/t-t	85,9±0,8	81,5±0,9	0,001	86,7±1,0	83,7±0,7	0,023
(t-t)×100/eu-eu	108,1±1,3	95,7±0,9	<0,001	106,9±1,4	94,2±0,8	<0,001
(eu-eu)×100/v-gn	62,3±0,9	64,5±0,9	0,090	64,4±0,9	67±1,0	0,058
(v-n)×100/v-gn	43,8	50,1±0,8	<0,001	43,3±0,9	51,1±0,5	<0,001
(tr-n)×100/v-n	82,2	60,1±1,7	<0,001	87,8±2,9	56,41±,3	<0,001

Примечание. Здесь и в табл. 3–6: p — значимость различий между пациентами и контрольной группой.

на 55,6 % ($p<0,001$). Индекс ширины лба—основания черепа у пациентов с большой β -талассемией значимо отличался от данных контрольной группы. Исключением явился индекс ширины головы—высоты черепно-лицевого комплекса, который оказался в пределах нормы как у мужчин, так и у женщин.

Средние значения индексов пропорции лица пациентов с большой β -талассемией, представленные в табл. 3, также продемонстрировали значительное отклонение от средних значений нормы.

Так, среднее значение индекса ширины нижней челюсти—лица было выше на 14 % в основной мужской группе ($p<0,001$) и на 22,1 % выше в основной женской группе ($p<0,001$). Индекс ширины нижней челюсти—высоты лица на 10,3 % был выше у мужчин ($p<0,001$) и на 19 % выше у женщин ($p<0,001$). Также среднее значение индекса пропорции нижней челюсти было на 14,4 % меньше такового в контрольной группе ($p<0,001$) у мужчин и на 16,2 % у женщин ($p<0,001$). Индексы ширины нижней челюсти—глубины нижней трети лица, тотальной шири-

Таблица 3

Индексы пропорций лица у пациентов с большой β -талассемией и контрольной группы

Индексы пропорции лица	Группа обследованных					
	мужчины			женщины		
	пациенты	контроль	p	пациенты	контроль	p
(n-gn)×100/zy-zy	91,3±1,0	88,5±1,1	0,082	88,3±1,7	86,2±1,0	0,282
(go-go)×100/zy-zy	80,7±1,3	70,8±0,8	<0,001	85,6±1,2	70,1±0,9	<0,001
(n-sto)×100/zy-zy	56,3±0,7	54±0,7	<0,05	54,9±1,1	52,4±0,7	0,049
(go-go)×100/n-gn	88,6±1,5	80,3±1,5	<0,01	97,2±1,3	81,7±1,3	<0,001
(sto-gn)×100/go-go	44,3±1,6	51,8±1,4	<0,01	41,7±0,8	49,8±1,1	<0,001
(go-go)×100/gn-t,l	75,3±1,3	70,2±1,0	<0,01	80,2±0,7	70,6±1,2	<0,001
(n-gn)×100/tr-gn	63,0±0,7	64,7±0,5	0,059	60,8±0,6	64,9±0,5	<0,001
(n-sto)×100/n-gn	61,7±0,5	61±0,4	0,349	62,2±0,5	60,9±0,4	<0,05
(sn-gn)×100/n-gn	60,2±0,7	59,2±0,6	0,292	58,4±0,6	58,6±0,6	0,799
(sto-gn)×100/n-gn	39,0±1,3	41,2±0,5	0,094	40,4±0,5	40,4±0,5	1,000
(sto-gn)×100/n-sto	63,5±2,3	67,7±1,2	0,091	65,1±1,2	66,5±1,0	0,351
(sto-gn)×100/sn-gn	64,9±2,0	69,6±0,6	<0,05	69,3±0,8	69,1±0,6	0,859
(n-sto)×100/t-n,l	62,5±0,7	60±0,8	<0,05	60,0±0,8	58,1±0,7	0,075
(sto-gn)×100/gn-t,l	33,2±1,1	36,2±0,8	<0,05	33,4±0,5	35,1±0,6	<0,05
(t-n, l)×100/t-sn,l	96,9±0,7	98,3±0,5	0,130	97,1±0,5	99,3±0,5	<0,01
(t-sn,l)×100/gn-t,l	86,6±0,7	90,7±0,6	<0,001	88,3±0,6	91,6±0,6	<0,001
(go-go)×100/tr-gn	55,8±1,1	51,9±0,9	<0,01	59,1±0,8	53±0,9	<0,001

ны нижней челюсти—высоты лица были выше нормы на 7,2 % ($p<0,01$) и 10,3 % ($p<0,001$) в 1-й основной группе, на 13,6 % ($p<0,001$) и 19 % ($p<0,001$) выше во 2-й основной группе соответственно. Индексы глубины средней трети—нижней трети лица продемонстрировали значительное отклонение от нормы как у мужчин, так и у женщин ($p<0,001$).

Значимое отклонение от нормы было выявлено в области соотношений верхней половины лица, высоты нижней челюсти—глубины нижней трети лица как у мужчин, так и у женщин основных групп. У мужчин медиана значений индексов высоты нижней челюсти—нижней трети лица была меньше на 6,8 % ($p<0,05$), высоты верхней трети лица—глубины верхней трети лица была больше на 4,2 %, чем норма ($p<0,05$), а у женщин среднее значение индекса высоты верхней трети лица—лица незначительно превышало значения нормы ($p<0,05$). Индексы пропорции—лицевой, высоты нижней трети лица—лица, высоты нижней челюсти—лица, высоты нижней челюсти—верхней трети лица у пациентов с большой β -талассемией оказались в пределах нормы как у мужчин, так и у женщин. У пациентов женского пола индексы пропорции высоты нижней челюсти—нижней трети лица, высоты верхней трети лица—глубины верх-

ней трети лица, а у мужчин высоты лица, высоты верхней трети лица—лица, глубины верхней—средней трети лица соответствовали данным в контрольной группе.

Индексы пропорций орбит представлены в табл. 4. Межкантусный индекс, индекс орбитальной протрузии выявили статистическое значимое нарушение пропорциональных соотношений параметров орбит у пациентов с большой β -талассемией по сравнению с пациентами контрольной группы. Индекс орбитальной ширины был увеличен на 10,9 % у мужчин ($p<0,05$) и на 6,5 % у женщин ($p<0,01$) в основных группах. Индекс глазной щели у пациентов мужского пола оказался идентичным данным в контрольной группе в отличие от пациентов женского пола. Межкантусный индекс у пациентов с большой β -талассемией был на 10,8 % меньше у мужчин ($p<0,001$) и на 7,4 % у женщин ($p<0,001$).

Индексы пропорций носа (индекс высоты—ширины кончика носа, индекс высоты кончика носа—высоты носа) оказались в диапазоне нормальных значений только у пациентов женского пола (табл. 5).

У пациентов с большой β -талассемией индекс ширины корня носа—носа, индекс высоты корня носа—носа, индекс ширины ноздри—носа выявили статистически значимую разницу по сравне-

Таблица 4

Индексы пропорций орбит у пациентов с большой β -талассемией и контрольной группы

Индексы пропорции орбит	Группа обследованных					
	мужчины			женщины		
	пациенты	контрольная	p	пациенты	контрольная	p
$(en-en)\times 100/ex-ex$	32,8 $\pm$ 0,7	36,8 $\pm$ 0,5	<0,001	33,7 $\pm$ 0,5	36,4 $\pm$ 0,4	<0,001
$(ex-ex/ex-en, r\&l)\times 100+en-en$	98,0 $\pm$ 0,6	93,8 $\pm$ 0,4	<0,001	96,8 $\pm$ 0,4	93,3 $\pm$ 0,5	<0,001
$(ex-en,l)\times 100/en-en$	105,8 $\pm$ 3,5	95,4 $\pm$ 1,7	<0,01	103,9 $\pm$ 2,2	97,5 $\pm$ 1,9	<0,05
$(ps-pi,l)\times 100/ex-en, l$	33,3 $\pm$ 1,5	33,4 $\pm$ 0,8	0,973	33,4 $\pm$ 0,7	36,2 $\pm$ 0,7	<0,01

Таблица 5

Индексы пропорций носа у пациентов с большой β -талассемией и контрольной группы

Индексы пропорции носа	Группа обследованных					
	мужчины			женщины		
	пациенты	контрольная	p	пациенты	контрольная	p
$(al-al)\times 100/n-sn$	66,5 $\pm$ 0,9	65,8 $\pm$ 1,5	0,709	74,0 $\pm$ 6,5	64,4 $\pm$ 1,1	0,133
$(mf-mf)\times 100/al-al$	53,8 $\pm$ 1,8	46,9 $\pm$ 1,5	<0,01	53,9 $\pm$ 1,3	49,1 $\pm$ 1,4	0,019
$(sbal-sn, r\&l)\times 100/al-al$	67,4 $\pm$ 1,3	72,8 $\pm$ 1,6	<0,05	65,9 $\pm$ 1,5	72,2 $\pm$ 2,5	<0,05
$(sn-prn)\times 100/al-al$	52,1 $\pm$ 1,6	59,8 $\pm$ 1,8	<0,01	60,0 $\pm$ 5,4	61,7 $\pm$ 1,3	0,750
$(sn-prn)\times 100/n-sn$	34,6 $\pm$ 1,0	39 $\pm$ 0,8	<0,01	50,0 $\pm$ 13,2	39,6 $\pm$ 0,9	0,410
$(en-m,l)\times 100/n-sn$	33,5 $\pm$ 1,1	45,3 $\pm$ 1,1	<0,001	37,9 $\pm$ 2,6	44,8 $\pm$ 0,9	<0,05

Таблица 6

Индексы пропорций губ и рта у пациентов с большой β -талассемией и контрольной группы

Индексы пропорций губ и рта	Группа обследованных					
	мужчины			женщины		
	пациенты	контрольная	p	пациенты	контрольная	p
(sn-sto)×100/ch-ch	46,4±1,0	41,1±1,2	<0,01	43,9±1,9	39,5±1,1	0,052
(sn-ls)×100/sn-sto	68,9±1,6	66,4±1,5	0,258	67,0±2,5	68,9±1,5	0,517
(ls-sto)×100/sn-sto	35,5±1,7	41,1±1,7	0,026	42,3±2,0	43,1±1,7	0,774
(ls-sto)×100/sn-ls	52,6±3,5	64,8±3,0	<0,05	64,2±3,3	71±3,3	0,159
(sn-sto)×100/sn-ls+ls-sto	95,9±1,1	92,2±1,4	<0,05	92,7±2,3	85,7±1,1	<0,01
(ls-sto)×100/sto-li	72,4±3,9	87,8±4,1	<0,05	78,4±2,7	87,4±3,5	<0,05

нию с данными в контрольной группе. Так, средние значения индекса высоты корня носа—носа были на 26 % ниже значений нормы у мужчин ($p<0,001$) и на 15,4 % ниже в группе женщин ($p<0,001$). Пропорциональное соотношение ширины носа к его высоте выявил носовой индекс как у мужчин, так и у женщин с талассемией.

Результаты исследования индексов пропорций губ представлены в табл. 6. Индексы пропорций губ и рта (высоты верхней губы—ширины рта, высоты кожной части верхней губы—общей высоты губы, высоты собственно верхней губы—общей высоты верхней губы, высоты собственно верхней губы—высоты кожи верхней губы, высоты собственно верхней губы) у пациентов с большой β -талассемией, представленные в таблице, оказались в диапазоне нормальных значений у пациентов женского пола. В этой группе только индекс вертикального контура верхней губы был увеличен на 8,1 % ($p<0,01$). У мужчин с большой β -талассемией индексы в области губ и рта продемонстрировали следующую диспропорциональность: индекс высоты верхней губы—ширины рта был увеличен на 12,9 % ($p<0,01$), индекс высоты собственно верхней губы—общей высоты верхней губы уменьшен на 13,6 % ($p<0,05$), индекс высоты собственно верхней губы—высоты кожи верхней губы уменьшен на 18,9 % ($p<0,05$), индекс высоты собственно верхней губы оказался на 17,5 % меньше данных в контрольной группе ($p<0,05$).

Обсуждение полученных данных. Использование в данной работе индексов пропорций, которые являются наиболее информативными для оценки соотношений параметров всего черепно-лицевого комплекса, позволило впервые дать характеристику специфических изменений, свойственных взрослым пациентам с большой β -талассемией в сравнении со здоровыми людьми.

Анализ индексов пропорций головы выявил, что у пациентов с большой β -талассемией голо-

ва — узкая относительно ее длины, лоб — невысокий относительно высоты головы, голова — короткая относительно краниофациальной высоты, лоб — узкий относительно и ширины головы, и ширины основания черепа. Согласно цефалическому индексу, в проведенном исследовании мужчины и женщины с большой β -талассемией являются долихоцефалами. В литературе признаками «талассемического» облика являются увеличение головы преимущественно за счет теменных областей («башенный» череп), чрезмерный рост плоских костей лицевого черепа в поперечном направлении вследствие гиперплазии костного мозга верхней челюсти, костей лобной области и ветвей нижней челюсти и уплощение переносицы [5, 8, 14]. Также при большой β -талассемии наблюдаются такие гнатологические изменения, как умеренная протрузия верхней челюсти, уменьшенные размеры тела нижней челюсти и рост нижней челюсти в вертикальном направлении [8]. Согласно другим источникам литературы, у пациентов с большой β -талассемией вследствие расширения тела и альвеолярного отростка верхней челюсти, индуцированного гиперплазией костного мозга, происходит чрезмерное развитие верхнечелюстного комплекса [4, 6, 11]. В нашем исследовании выявлено значимое увеличение индекса верхней высоты лица у пациентов с большой β -талассемией, что также подтверждает данные других авторов.

По индексам пропорций лица в основной группе выявлено, что нижняя челюсть: широкая — относительно ширины лица, узкая — относительно высоты лица, низкая — относительно ширины нижней челюсти, узкая — относительно глубины нижней трети лица, узкая — относительно тотальной высоты лица. А средняя треть лица у пациентов с большой β -талассемией уплощена относительно глубины нижней трети лица. У женщин с большой β -талассемией также отмечено, что лицо — короткое относительно высоты лба и лица, а верхняя треть лица уплощена относи-

тельно глубины средней трети лица. Таким образом, наблюдаются недостаточный рост ветвей нижней челюсти и вертикальная ротация, так как нижняя треть лица у обследованных пациентов — в пределах нормы [8].

Полученные в исследовании данные показали, что у пациентов с большой β -талассемией корень носа уже относительно ширины носа, дно ноздри уже относительно высоты носа, а корень носа посажен низко относительно высоты носа. Умеренную протрузию вертикального контура верхней губы у женщин с большой β -талассемией выявили по индексу вертикального контура верхней губы. У мужчин с большой β -талассемией верхняя губа — короткая относительно ширины рта, собственно верхняя губа — короткая относительно общей высоты верхней губы, собственно верхняя губа — короткая относительно высоты кожной части верхней губы, собственно верхняя губа — короткая относительно высоты собственно нижней губы. Выступление верхней и нижней губы и уменьшение носогубного угла являются следствием дистального прикуса и протрузии верхних резцов [4, 10]. Полученная индексная детализация характерных для большой β -талассемии морфологических изменений челюстно-лицевой области имеет патогенетическую значимость для прогнозирования стоматологической патологии у этих пациентов.

Индексы пропорции орбит — межкантусный индекс, индекс орбитальной протрузии выявили орбитальный гипертелоризм и протрузию орбит у пациентов с большой β -талассемией. А индекс орбитальной ширины продемонстрировал, что глазная щель пациентов незначительно уже относительно межкантусной ширины.

Таким образом, результаты проведенного исследования не только дополняют критерии распознавания «талассемического» облика, но и определяют причастность установленных изменений к развитию зубочелюстных деформаций и сопряженных с ними стоматологических заболеваний.

Вклад авторов:

Концепция и дизайн исследования: Н. Н. С.

Сбор и обработка материала: Р. В. Ш., Н. Н. С.

Статистическая обработка данных: Р. В. Ш.

Анализ и интерпретация данных: Н. Н. С., Р. В. Ш.

Написание текста: Р. В. Ш.

Авторы сообщают об отсутствии в статье конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гланц С.Т. Медико-биологическая статистика: Перевод с англ. / Под ред. Н.Е.Бузикашвили, Д.В.Самойлова. М.: Практика, 1999. 200 с. [Glants S.T. Medico-biological

statistics: Translation from English / Edited by N. E. Buzikashvili and D. V. Samoilova. M.: Praktika, 1999. 200 p. In Russ.].

2. Данилова Д.В. История развития методов изучения формы и пропорций лица человека // Современная стоматология. 2002. № 4. С. 48–51 [Danilova D.V. The history of the development of methods for studying the forms and proportions of a person // Sovremennaya stomatologiya. 2002. № 4. P. 48–51. In Russ.].
3. Кармалькова Е.А., Третьякова Т.В., Белевич В.Н. Лицо человека // Военная медицина. 2012. № 4. С. 33–38 [Karmalkova E.A., Tretyakova T.V., Belevich V.N. The face of child and adult // Voennaya meditsina. 2012. № 4. P. 33–38. In Russ.].
4. AbuAlhaija E.S., Hattab F.N., Al-Omari M.A. Cephalometric measurements and facial deformities in subjects with β -thalassaemia major // Eur. J. Orthodon. 2002. Vol. 24, № 1. P. 9–19.
5. Alireza J., Samaneh B., Mahsa M. Investigating the relationship between major thalassemia diseases with anthropometric sizes of head and facial soft tissue // J. Biosci. Biotech. Res. Com. 2017. Vol. 10, № 2. P. 233–240.
6. Amini F., Borzabadi-Farahani A., Mashayekhi Z. Soft-tissue profile characteristics in children with beta thalassemia major // Acta Odontol. Scand. 2013. Vol. 71, № 5. P. 1071–1076.
7. Asadov C. Immunologic Abnormalities in β -Thalassemia // J. Blood Dis. Transf. 2014. № 5. P. 224.
8. Başsimitçi Ş., Yücel-Eroğlu E., Akalar M. Effects of Thalassaemia Major on Components of the Craniofacial Complex // Brit. J. Orthod. 1996. Vol. 23, № 2. P. 157–162.
9. Farkas L., Munro I. Anthropometric Facial Proportions in Medicine, Charles C Thomas, Springfield, Illinois, 1987. 344 p.
10. Galanello R., Origa R. Beta-thalassemia // Orphanet. J. Rare Dis. 2010. № 5. P. 5–11.
11. Girinath P., Vahanwala S., Krishnamurthy V., Pagare S. Evaluation of Orofacial Manifestations in 50 Thalassemic Patients: A Clinical Study // J. Ind. Acad. Oral. Med. Radiol. 2012. № 22, № 3. P. 126–132.
12. Wong P., Fuller P.J., Gillespie M.T., Milat F. Bone Disease in Thalassemia: A Molecular and Clinical Overview // Endocrine Rev. 2016. Vol. 37, № 4. P. 320–346.
13. Farkas L.G., Katic M.J., Forrest C.R., Alt K.W., Bagic I., Baltadjiev G., Cunha E., Cvicelová M., Davies S., Erasmus I., Gillett-Netting R., Hajnis K., Kemkes-Grottenthaler A., Khomyakova I., Kumi A., Kgamphe J.S., Kayo-daigo N., Le T., Malinowski A., Negasheva M., Manolis S., Ogetürk M., Parvizrad R., Rösing F., Sahu P., Sforza C., Sivkov S., Sultanova N., Tomazo-Ravnik T., Tóth G., Uzun A., Yahia E. International anthropometric study of facial morphology in various ethnic groups/races // J. Craniofac. Surg. 2005. Vol. 16, № 4. P. 615–646.
14. Toman H., Nasir A., Hassan R. Skeletal, dentoalveolar, and soft tissue cephalometric measurements of Malay transfusion-dependent thalassaemia patients // Eur. J. Orthodon. 2011. Vol. 33, № 6. P. 700–704.
15. Weatherall D. The challenge of haemoglobinopathies in resource-poor countries // Brit. J. Haematol. 2011. Vol. 154, № 6. P. 736–744.

Поступила в редакцию 15.04.2019
Получена после доработки 04.06.2019

ANALYSIS OF FACIAL AND HEAD SOFT TISSUE PROPORTION INDICES IN ADULT PATIENTS WITH β -THALASSAEMIA MAJOR

R. V. Shadlinskaya ¹, N. N. Sultanova ²

Objective — quantitative analysis of the soft tissues of the head and face in adult patients with β -thalassemia major, using the indices of proportions of the craniofacial complex.

Material and methods. The anthropometric data on soft tissues of the head and face were studied in 34 patients with β -thalassemia major: 16 men (average age $23,3 \pm 0,9$) and 18 women (average age $21,8 \pm 1,5$). To describe the craniofacial characteristics of the subjects, 40 indices of the proportions of the head and face were calculated according to L. Farkas's method. The average values of the indices were compared with the data of the norms of a healthy group of people identical in sex, age and ethnic origin.

Results. A quantitative analysis of the soft tissues of the head and face of patients with β -thalassemia major revealed a significant difference in the 29 parameters causing the development of craniofacial changes in males and in 24 parameters in females. These patients are characterized by an increase in the transverse head measurements, narrowing of the mandible, shortening of the ramus of mandible, flattening of the nose bridge, narrowing of the root of nose, orbital hypertelorism, protrusion of the orbits, protrusion of the vertical contour of the upper lip.

Conclusion. The calculation of head and face proportion indices is of great importance in the planning of treatment of patients with β -thalassemia major.

Key words: *thalassemia, anthropometry, soft tissues of the face, maxillofacial deformities, proportion indices*

¹ Department of Pediatric Dentistry; ² Department of Oral and maxillofacial surgery, Azerbaijan Medical University, 23 Bakhihanova St., Baku Az 1022, Republic of Azerbaijan