Карагандинский Государственный Медицинский Университет
Кафедра стоматологии детского возраста с курсом хирургической стоматологии

Лекция: Врожденная патология лица. Классификация, этиология, патогенез, клиника, диагностика. Сроки и принципы комплексного лечения

Лектор Тулеутаева С.Т.

План лекции:

- Статистика и классификация врожденных аномалий челюстно-лицевой области.
- Этиология врожденных дефектов лица и челюстей
- Патогенез врожденных дефектов лица и челюстей
- Боковые кисты и свищи жаберного происхождения
- Срединные кисты и свищи шеи

Статистика и классификация врожденных аномалий челюстно-лицевой области.

- Под пороками развития понимают грубые изменения анатомического строения, сопровождающимися стойкими нарушениями функции органа или системы. По данным ВОЗ врожденные пороки развития встречаются у 11,3% из общего числа новорожденных, из них в хирургической корреляции нуждаются от 1,5 до 3% детей (Ю.Ф. Исаков, С.Я. Долецкий, 1978). Актуальность данной проблемы подтверждается тем, что среди общей детской смертности летальность от пороков развития занимает 3 место; около ¼ всех новорожденных и 1/10 детей, умерших на первом году жизни, погибают от пороков развития.
- Пороки развития, особенно челюстно-лицевой области чрезвычайно разнообразны и с трудом поддаются систематизации.

Часто встречающимися пороками развития являются следующие:

- 1.Врожденные кисты и свищи лица

а) срединные б) боковые

- Срединные – а) кисты корня языка

б) кисты, расположенные над или под подъязычной костью.

- 2.Аномалии уздечки языка.
- 3. Поперечная и косая расщелина лица.
- 4. Пороки развития носа – изолированные пороки самого носа, в сочетании с окружающими тканями и органами (гипертелоризм, микрофтальм, мозговая грыжа и др.)
- 5. Синдром Пьера Робена – недоразвитие н/ч, глоссоптоз (нарушение двигательной иннервации языка), расщелина неба.

- 6. Хондродистрофия – наблюдается отставание в процессе оссификации первично-хрящевых костей, особенно основания черепа и связанной с ним в/ч, что приводит к недоразвитию среднего отдела лица. Нарушение роста кости в эпифизарных концах приводит к укорочению конечностей. Разновидностью остеохондродистрофии в раннем возрасте является болезнь Пфаундлера-Гундера (гаргойлизм), когда она сочетается с умственной отсталостью.
- 7. Различные дизостозы.
- челюстно-лицевой
- черепно-лицевой (болезнь Крузона)
- черепно-ключичный

- 8. Синдромы первой и второй жаберных дуг.
- Различные изолированные и комбинированные уродства: недоразвитие в/ч, скуловой кости, различные аномалии ушной раковины, слюнных желез, языка, мягкого неба и более тяжелые.
- К крайне редким видам уродств относятся:
- а) Полное отсутствие лица (апрозопия)
- б) Отсутствие среднего отдела в/ч, межчелюстной кости вместе с носом и всем средним отделом лица (циклопия)
- в) Врожденная расщелина в/ч
- г) Прогрессивная гемиатрофия лица и другие.

- Врожденные расщелины челюстно-лицевой области являются одним из распространенных уродств человека и составляют около 30% всех пороков развития. Принято считать, что в среднем на 1000 новорожденных один ребенок рождается с расщелиной лицевой области, причем чаще это бывает расщелина неба. Однако ряд иностранных авторов приводит более высокие цифры. Например, в США эта частота колеблется от 1:578 до 1:750 по Т. Ф.Виноградовой, 1976г. По данным М.Д.Дубова (1960), среди всех расщелин ЧЛО расщелины неба составляют 77,2%, расщелины губы 22,8%. Наиболее часто встречаются сочетание порока развития губы и неба, что составляет около 60%. Ежегодно рождается около 5 тыс. детей с расщелинами губы и неба (З.И.Часовская, 1972г).

Этиология врожденных дефектов лица и челюстей.

- Этиологические факторы уродств человека, в т.ч. и ЧЛО, делятся на экзогенные и эндогенные:
- I. Экзогенные причины
- Физические факторы.
- а) Механические – повышенное давление на развивающийся плод, многоплодная беременность, пороки развития матки, опухоли матки, сужение таза. Тератогенным агентом может явиться однократная травма матери в ранние сроки беременности, аборты.
- б) Термические – установлен вредный эффект высокой температуры матери в патологии человека, что может вызвать нарушение обмена веществ эмбриона (повышение температуры ускоряет, а понижение замедляет развитие) или воздействие температуры происходит через эндокринную и нервную системы.
- в) Радиационное воздействие – внешнее облучение, действующее в критические периоды эмбриогенеза (на 3-6 неделе) на организм матери в значительных дозах, закономерно вызывает тератогенный эффект. Внешнее облучение иногда вызывает мутацию в половых клетках отца и матери, в результате чего у потомства могут возникнуть пороки развития (примеры гг. Хиросима и Нагасаки в Японии). Такое же действие может оказать внутреннее облучение, когда радиоактивное вещество проникает в организм.

- Химические факторы.
- а) Гипоксия - тератогенное воздействие недостатка кислорода известно давно (расстройство кровообращения у матери, местное расстройство кровообращения вследствие порочной имплантации яйца, патология плаценты, а также болезни самого плода).
- Неукротимая рвота в первый период беременности способствует появлению гипоксии с последующей гипогликемией, вследствие чего может образоваться тератогенный эффект.
- Гипоксия может быть связана с географическими условиями; в частности, на высоте 3600-4000м над уровнем моря, млекопитающие не размножаются, а у жителей высокогорных местностей, н-р Мексико-сити (2300м), у детей в 75% случаев встречается открытый баталлов проток; в высокогорьях Непала 50% детей имеют расщелину верхней губы и неба.
- б) Неполноценное питание в критические периоды развития эмбриона может вызвать уродство плода. Отрицательное влияние оказывает недостаток вит. А, В, В2, В6, В12 и др. Тератогенное влияние микроэлементов изучено главным образом в отношении йода, недостаток которого в пище матери вызывает пороки развития, чаще всего зоб и кретинизм.

- в) Гормональные дискорреляции – в патологии человека наиболее изучены пороки развития детей рожденных женщинами, больными диабетом. У них уродства детей встречаются в 6 раз чаще.
- г) Тераитогенные яды – химические вещества, наличие которых в организме матери или плода вызывают уродства. К ним относятся:
- дезоксиданты (алкоголь, хлороформ и др.). Они вызывают гипоксию плода.
- антиметаболиты для витаминов и гормонов (антивитамины, антиэнзимы)
- некоторые вещества растительного происхождения (н-р, фактор душистого горошка), они обуславливают избирательное повреждение эмбриона вследствие угнетения активности некоторых половых гормонов.
- влияние радиохимических веществ, т.е. химических соединений, имитирующих действие ионизирующих излучений, н-р, иприта.
- Тератогенные яды относятся к числу химических мутагенов. Малые дозы мутагенов не оказывают сразу заметного влияния на организм. Но в его половых клетках мутагены вызывают скрытые изменения, которые в соответствии с законами Менделя обнажают яркое многообразие новых признаков в потомстве.

- 3. Биологические факторы.
- Вирусы, бактерии и их токсины в критический период эмбриогенеза обитая в организме матери, могут оказать прямое действие на эмбрион, проникая в ткани последнего через плаценту, и вызвать уродство, путем повышения температуры, изменяя снабжение кислородом, нарушая эндокринные функции или витаминный баланс. Из бактерий, которые проходят через плаценту и вызывают заболевание плода, следует отметить бактерии сифилиса. Тератогенное воздействие оказывает инфекция матери стафилококками, стрептококками, пневмококками, гонококками и бактериями парофита, туберкулеза, микобактериями проказы. Из простейших наибольшим тератогенным влиянием обладают т о к с о п л а з м ы. 50% всех случаев рождения детей с пороками развития ЦНС и до 30% др. пороков развития связано с болезнью матери токсоплазмозом. Токсоплазмоз может передаваться и внутриутробно, но обычно при отсутствии признаков у матери. Различают приобретенный и врожденный токсоплазмоз. Врожденный токсоплазмоз возникает как результат инфицирования плода. Поэтому рекомендуют организовать обследование на токсоплазмоз всех женщин в самые ранние сроки беременности и при установлении диагноза токсоплазмоз проводить специальное лечение.

- 4. Психические факторы.
- Патогенез психической травмы объясняется гиперадреналинемией, которая может вызвать расстройства плацентарного кровоснабжения, а последнее, будучи даже кратковременным, может послужить причиной уродств (т.е. объясняется теорией стресса).

- II. Эндогенные причины.
- В настоящее время насчитывается около 500 болезней человека, наследственное возникновение которых не вызывает сомнений.
- Наследственность – расщелина губы и неба может передаваться как по доминантному, так и по рецессивному признаку. В настоящее время наследственным болезням человека, в т.ч. и врожденными пороками развития, уделяется большое внимание. По отношению к различным этиологическим факторам наследственный характер расщелин верхней губы и неба составляет 10%.

- Биологическая неполноценность половых клеток – это неполноценность в оплодотворении, образовать полноценную зиготу. Это неполноценность м.б. обусловлена наследственностью, "прорезыванием" половых клеток при длительной задержке в половых путях и повреждением половых клеток. Ряд авторов считают, что нарушение обмена у отца могут привести к расстройствам сперматогенеза. Например, патологические сперматозоиды определяются у 75% хронических алкоголиков.

Патогенез врожденных дефектов лица и челюстей.

- Врожденные расщелины губы и неба развиваются в связи с нарушением развития плода в первые три месяца эмбрионального развития. На третьей неделе эмбрионального периода в карниальной части человеческого зародыша появляется первичная ротовая или носо-ротовая ямка-углубление, именуемое "стомодеум". На четвертой неделе эта пластинка промывается, образуя ротовое отверстие, покрывающееся в передний конец кишки. В процессе формирования это углубление приобретает пятиугольную форму, окруженную валиками: сверху непарным лобным отростком, снизу парными нижнечелюстными отростками (первая жаберная дуга) и с боков верхнечелюстными отростками. Формирование неба происходит в конце второго и в течение третьего месяца эмбрионального периода.
- При нормальном развитии плода обеспечивается отделение ротовой полости от носовой и правой половины от левой. В результате срастания отростков существующие в эмбриональном периоде щели исчезают при формировании лица.

- Отсутствие частичного или полного срастания упомянутых выше образований приводит к возникновению врожденных дефектов лица (к расщелинам губы и неба, поперечной и косой щели лица и др.)
- Изолированные расщелины губы, изолированные расщелины твердого мягкого неба и сочетанные дефекты губы и неба могут возникать вследствие того, что формирование губы в эмбриональном периоде происходит раньше, чем формирование неба.
- Т.о. образование губы и неба начинается на 6-й неделе утробной жизни; к 11-й неделе образуется губа и твердое небо, а к 12-й неделе срастаются друг с другом фрагменты мягкого неба.

Боковые кисты и свищи жаберного происхождения. Боковые – в области внутр. края кивательной мышцы, в области средней ее трети. Верхний полюс кисты расположен под задним брюшком 2 брюшной мышцы и шилоязычной мышцей, латеральная стенка прилегает к внутренней яремной вене на уровне бифуркации общей сонной артерии. Так же после вскрытия – свищ (полный, неполный).

- Свищи жаберной дуги или предушные свищи. Находятся в типичном месте на ушной раковине. Развитие их связано с нарушением эмбриогенеза наружного слухового прохода и ушной раковины. Этот порок развития часто передается по наследству (аутосомнодоминантный тип наследования). У большинства детей его выявляют при рождении в виде отверстия в коже верхнего основания завитка. Значительно реже отверстие располагается у основания козелка уха. Стенки свища выстланы кожей, из отверстия выделяется салоподобное содержимое. Свищи легко инфицируются и нагнаиваются.

- Просвет предушных свищей неравномерный, около наружного слухового прохода часто обнаруживают его широкое ампулообразное расширение в виде кисты, которое может пальпироваться под кожей впереди козелка уха. Свищ заканчивается слепо на одной из поверхностей кожно-хрящевого отдела наружного слухового прохода.
- Лечение. Хирургическое. Стенки свища или кисты необходимо удалить полностью, в противном случае развивается рецидив.

- 2. Боковые кисты и свищи. Источноком их образования являются сохранившиеся эпителиальные остатки жаберного аппарата 2 жаберной щели, 3 глоточного кармана и зобно-глоточного протока.
- Эти эпителиальные остатки в боковых отделах шеи редко проявляют себя в раннем детском возрасте, лишь в 12-16 лет они под влиянием ряда фактором (воспаление, травма) начинают расти.
- Боковые кисты, как правило, неудобств не причиняют. Лишь по достижении больших размеров или нагноения они могут затруднять прием пищи, вызывать боли, оказывать давление на сосудисто-нервный пучок. Располагаются они в типичном месте – сонном треугольнике. Размеры кист варьируют от грецкого ореха до детской головки. При пальпации выявляют мягко эластическое образование, подвижное и безболезненное. Боковые кисты шет часто нагнаиваются.
- Лечение. Хирургическое. Эффективность операции зависит от выделения кисты целиком с оболочкой. Операция сложная, т.к. оболочка кисты очень тонкая, интимно связана с фасциальным влагалищем сосудисто-нервного пучка шеи.

- Боковые свищи. Различают полные и неполные свищи. Ход полного свища представляет собой непрерывную трубку от кожи шеи до небной миндалины. Неполный наружный боковой свищ имеет лишь наружное устье на коже шеи, второй конец свища заканчивается слепо в тканях. Неполный внутренний боковой свищ шеи имеет устье в области небной миндалины и слепой ход в тканях шеи. Типичное расположение – поверх сосудистого пучка шеи над внутренней яремной веной. Из утья свища выделяется небольшое количество прозрачной жидкости, состоящей из клеток эпителия и лимфоидных элементов.
- Лечение. Хирургическое. Для того, чтобы более точно определить направление хода свища в его наружное устье, перед началом операции вводят 1% водный раствор метиленового синего.

- **Срединные кисты и свищи шеи.** Срединные кисты и свищи впервые диагностируются в возрасте 2-3 лет, до этого протекают скрытно. Часто восполняются, вскрываются и остаются свищи (полные и неполные). Срединные кисты и свищи шеи образуются из остатков нередуцированного щитовидно-язычного протока, который образуется у 3-5 недельного эмбриона при развитии щитовидной железы. Срединные кисты шеи возникают на любом уровне щитовидно-язычного протока – от слепого отверстия в области корня языка до перешейка щитовидной железы.

- В зависимости от локализации различают кисты корня языка и срединные кисты шеи в области подъязычной кости. Кисты мягко-эластической консистенции, округлой формы. Срединную кисту дифференцируют от хронического лимаденита подбородочных лимфатических узлов. Различают неполные нарудные и полные внутренние срединные свищи шеи. Полный – заканчивается на дне полости рта у корня языка. Неполный – заканчивается слепым утолщением на дне полости рта. Лечение. Хирургическое. Производят радикальную операцию – удаляют кисту, подъязычную кость, с которой она интимно связана.

- 2.Аномалии уздечки языка. Клиническая картина представлена нарушением акта сосания и речи, хирургическое лечение в грудном возрасте, реже позднее. Пороки развития языка – микроглоссия, неправильное положение языка.
- 3. Пороки развития носа – изолированные пороки самого носа, в сочетании с окружающими тканями и органами (гипертелоризм, микрофтальм, мозговая грыжа и др.)
- 4. Синдром Пьера Робена – недоразвитие н/ч, глоссоптоз (нарушение двигательной иннервации языка), расщелина неба. Вид – "птичье лицо". Первые симптомы – западение языка, затрудненное дыхание вскоре после рождения. Дети беспокойны, выраженный цианоз, может наступить удушье. Во время кормления часто развивается приступ асфиксии.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!