

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ВЕРХНЕЙ ЧЕЛЮСТИ

Бурлака А., Жарова Н.В.

Харьковский национальный медицинский университет

Кафедра анатомии человека

Харьков, Украина

ANOMALIES OF THE UPPER JAW

Burlaka A., Zharova N.V.

Kharkov National Medical University

Department of Human Anatomy

Kharkov, Ukraine

Актуальность темы

Общая частота морфологических пороков развития у детей до 1 года составляет примерно 27,2 на 1000 населения. Около 60% из них выявляются в первые 7 дней жизни уже в родовспомогательных учреждениях. Одно из ведущих мест среди пороков развития занимают орофациальные расщелены. Они входят в "большую пятерку" уродств, занимая по частоте 2-е место. При «заячьей губе» (другое название — расщепление губы, хейлосхизис) верхняя губа ребёнка до конца не сформирована, и в ней имеется расщелина, которая доходит до носа, открывая передние зубы (тем самым делая ребёнка похожим на зайца — отсюда и название). «Волчья пасть» (расщепление нёба) — это дефект, при котором нёбо ребёнка до конца не срастается и в нём есть расщелина. Расщелены губы и неба составляют 86,9% от всех врожденных пороков развития лица. Почти каждая 5-я типичная расщелина является компонентом тяжелого синдрома.

Некоторые авторы считают, что число новорожденных с указанными аномалиями увеличивается и в ближайшее десятилетие частота таких случаев станет в 2 раза больше, чем 100 лет назад. В других работах прогноз не столь мрачен, но везде подчеркивается тенденция к росту их встречаемости. Ежегодно на каждые 100 тыс. населения число новорожденных с расщелинами губы и неба увеличивается на 1.38. В связи с этим происходит постоянный рост числа супружеских пар, в которых хотя бы один супруг является носителем аномалии.

Верхняя челюсть, maxilla, парная кость со сложным строением, обусловленным ее многообразными функциями: участием в образовании полостей для органов чувств - глазницы и носа, в образовании перегородки между полостями носа и рта, а также участием в работе жевательного аппарата.

Верхняя челюсть состоит из тела и четырех отростков. **Тело** содержит большую воздухоносную пазуху, *sinus maxillaris*, которая широким отверстием открывается в носовую полость.

На теле различают следующие поверхности:

Передняя поверхность у современного человека в связи с ослаблением функции жевания, обусловленной искусственным приготовлением пищи, вогнута, а у неандертальцев она была плоска. Внизу она переходит в альвеолярный отросток, где заметен ряд возвышений, которые соответствуют положению зубных корней. Возвышение, соответствующее клыку, выражено значительно больше других. Выше его и латерально находится клыковая ямка. Вверху передняя поверхность верхней челюсти ограничивается от глазничной подглазничным краем. Тотчас ниже его заметно подглазничное отверстие, через которое из глазницы выходят одноименные нерв и артерия. Медиальной границей передней поверхности служит носовая вырезка.

Подвисочная поверхность отделена от передней поверхности посредством скулового отростка и несет на себе бугор верхней челюсти.

Носовая поверхность внизу переходит в верхнюю поверхность небного отростка. На ней заметен гребень для нижней носовой раковины. Позади лобного отростка заметна слезная борозда, которая со слезной косточкой и нижней раковиной превращается в носослезный канал, сообщающий глазницу с нижним носовым ходом. Еще более кзади - большое отверстие, ведущее в *sinus maxillaris*.

Гладкая, плоская **глазничная поверхность** имеет треугольную форму. На медиальном крае ее, позади лобного отростка, находится слезная вырезка, куда входит слезная косточка. От подглазничного канала отходят альвеолярные каналы для нервов и сосудов, идущие к передним зубам.

- **Лобный отросток** поднимается кверху и соединяется с носовой частью лобной кости. На медиальной поверхности имеется гребень, *crista ethmoidalis* - след прикрепления средней носовой раковины.
- **Альвеолярный отросток** на своем нижнем крае имеет зубные ячейки восьми верхних зубов; ячейки разделяются перегородками.
- **Небный отросток** образует большую часть твердого неба, соединяясь с парным отростком противоположной стороны срединным швом. Вдоль срединного шва на верхней, обращенной в полость носа стороне отростка идет носовой гребень, *crista nasalis*,

соединяющийся с нижним краем сошника. Близ переднего конца *crista nasalis* на верхней поверхности заметно отверстие, ведущее в резцовый канал. Верхняя поверхность гладкая, нижняя же, обращенная в полость рта, шероховатая (оттиски желез слизистой оболочки) и несет продольные борозды для нервов и сосудов. В переднем отделе часто заметен резцовый шов, *sutūra incisiva*. Он отделяет слившуюся с верхней челюстью резцовую кость, которая у многих животных бывает в виде отдельной кости, а у человека лишь как редкий вариант.

- **Скуловой отросток** соединяется со скуловой костью и образует толстую подпору, через которую передается на скуловую кость давление при жевании.

С 6-7-й недели внутриутробного развития начинается отделение ротовой полости за счет образования твердого и мягкого неба, при этом язык опускается вниз, что становится возможным в результате быстрого увеличения размеров нижней челюсти. Расположенная к этому сзади нижняя челюсть оказывается в переднем положении относительно верхней.

Верхняя челюсть развивается как покровная кость на внешней поверхности носовой капсулы. У эмбриона она образует нижнюю часть латеральной стенки полости носа, располагаясь под нижней носовой раковиной. В ходе эмбриогенеза верхняя челюсть распространяется по латеральной поверхности носовой капсулы и становится важной составной частью полости носа. В нее погружается верхнечелюстная пазуха. Верхняя челюсть участвует, кроме полости носа, в образовании стенок глазницы, подвисочной и крыло-небной ямок, полости рта.

Виды расщелин неба

Врожденные расщелины неба могут быть разнообразной формы и протяженности. Щелинный дефект самой легкой степени имеет вид вдавливания слизистой, иногда могут быть разъединены только мышцы и кость при сохранении слизистой.

Расщелины неба часто являются продолжением боковой расщелины верхней губы и альвеолярного отростка и располагаются между лобным и верхнечелюстным отростками.

Расщелина неба может распространяться по всей длине неба или занимать отдельные его участки, поэтому принято различать неполные и полные расщелины неба.

Неполные расщелины называют несквозными - они могут захватывать только язычок или язычок и мягкое небо или частично твердое небо и оканчиваться позади резцового отверстия.

Полными или сквозными расщелинами называют такие, при которых щель с твердого неба распространяется на альвеолярный отросток и верхнюю губу.

Расщелина неба на протяжении от резцового отверстия до задней носовой ости может быть одно- или двусторонней.

При односторонней расщелине сошник на одной стороне соединяется с небным отростком, на другой имеется щель, через которую сообщаются носовая и ротовая полости. Если левая половина небной пластинки соединена с сошником, то будет правосторонняя расщелина, если правая - то левосторонняя.

При двусторонней расщелине обе носовые полости сообщаются с полостью рта, а нижний край сошника остается свободным посредине расщелины и располагается на уровне несросшихся небных пластинок, реже - выше их.

Расщелины язычка и мягкого неба всегда располагаются по средней линии.

По морфологической характеристике расщелин выделяют:

1. расщелены верхней губы:

а) врожденная скрытая расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя) ;

б) врожденная неполная расщелена верхней губы без деформации костно-хрящевого отдела носа (одно- или двусторонняя) и с деформацией костно-хрящевого отдела носа (одно- или двусторонняя);

в) врожденная полная расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя);

2. расщелины неба:

а) врожденные расщелины мягкого неба скрытые, неполные и полные;

б) врожденные расщелины мягкого и твердого неба скрытые, неполные и полные;

в) врожденные полные расщелины мягкого и твердого неба и альвеолярного отростка (одно- и двусторонние);

г) врожденные расщелины альвеолярного отростка и переднего отдела твердого неба неполные (одно- или двусторонние) и полные (одно- или двусторонние).

Расщелены неба встречаются в сочетании с расщелинами верхней губы. При этом разные формы расщелин губы могут сочетаться с различными формами расщелин неба. Первые две группы расщелин неба из приведенной классификации некоторые авторы рассматривают как расщелины вторичного неба, четвертую группу в в сочетании с расщелиной верхней губы - как расщелину первичного неба, третью группу- как расщелины первичного и вторичного неба.

Среди новорожденных с расщелинами губы и неба всегда преобладают мальчики (0.79 мальчиков и 0.59 девочек на 1000 новорожденных). У мужчин встречаются, как правило, более тяжелые формы патологии. В большинстве случаев расщелина губы и неба не является изолированным пороком у ребенка. Обнаружение дополнительных фенотипических или морфологических изменений свидетельствует о наличии синдрома. Если в 1970 году насчитывали 15 синдромов, в фенотипическую картину которых входили расщелины, то в 1972

году были описаны уже 72 синдрома, а в 1976 году - 117 синдромов с орофациальной расщелиной. В настоящее время их описано более 150.

Изменения костного скелета при врожденных расщелинах губы и неба

При расщелинах губы и неба наблюдаются резкие изменения костного скелета лица, а также неправильное расположение межчелюстной кости и расположенных в ней зубов. Иногда количество зачатков бывает уменьшено или они отсутствуют (анодентия). Деформация зубной дуги и небных пластинок может сочетаться с недоразвитием верхней челюсти - микрогнатия.

Сужение верхней челюсти чаще бывает врожденным и по мере роста ребенка степень его увеличивается. Врожденная деформация верхней челюсти при расщелине неба может сочетаться с деформацией нижней.

Для мультифакториально наследуемых расщелин губы и неба характерны общие для всех мультифакториальных заболеваний признаки. Для возникновения таких форм необходимо наличие генетической подверженности (предрасположенности) и воздействие каких-либо неблагоприятных факторов среды, способствующих реализации подверженности в порок развития. Сами по себе неблагоприятные условия среды вне зависимости от определенного генетического фона не способны вызвать появление таких синдромов. Характерным признаком такого наследования является различие "порога подверженности" для мужчин и женщин (формирование порока происходит лишь тогда, когда "концентрация генов" превосходит какую-то определенную величину - "порог"). Суммарный эффект генов, способный вызвать расщелину (как и любой другой порок) у представителей одного пола, например, у мужчин, оказывается недостаточным, чтобы вызвать его у лиц женского пола. В связи с этим частота пораженных девочек и мальчиков при расщелине губы и неба мультифакториальной природы различна, тогда как при моногенных формах (за исключением X-сцепленных, которых, как правило, крайне мало), этот показатель у мужчин и женщин одинаков.

Анализ указанных микропризнаков свидетельствует о возможном различии генетической этиологии расщелин губы и расщелин неба, поскольку для расщелин губы характерны такие микропризнаки, как прогнатия и девиация оси носа, а для расщелины неба - прогения, диастема и расщепление язычка.

Наконец, описана группа синдромов с расщелиной губы и неба, возникновение которых связано с конкретными средовыми факторами. Эти синдромы можно разделить на две группы:

- синдромы, возникающие в результате тератогенных воздействий (например, талидомидный или фетально-алкогольный);

- синдромы, которые возникают в результате неспецифических воздействий различных факторов, реализующихся через общий патологический механизм (например, через "сосудистый фактор", ведущий к гипоксии и некрозу). В настоящее время описаны 6 специфических тератогенных синдромов с расщелиной губы и неба: фетально-алкогольный; талидомидный; аминоптериновый; гидантоиновый; синдром амнеотической связки; триметадионовый.

Для неспецифических синдромов характерно воздействие тех же факторов, которые являются "факторами риска" реализации наследственного предположения при мультифакториальных расщелинах губы и неба. К ним относятся: повышение температуры тела беременной; витаминная недостаточность; дефицит микроэлементов (медь); прием лекарственных препаратов с мутагенной активностью, а также стероидных гормонов, андрогенов, эстрогенов, инсулина, адреналина; инфекционные заболевания матери; диабет; гинекологические заболевания.

Хирургическое лечение расщелин неба

Возрастные показания к пластике неба.

Их следует определять индивидуально в зависимости от диагноза. В ряде клиник пластику мягкого и твердого неба при полных расщелинах проводят в разном возрасте; мягкое небо оперируют в возрасте до года, а расщелину твердого неба — в возрасте 5—6 лет и старше. Однако, несмотря на разные точки зрения, большинство хирургов в настоящее время считают, что операции на небе должны быть закончены в дошкольном возрасте.

Раннюю пластику проводят только при одновременном орто-донтическом лечении. При отсутствии ортодонтического лечения раннее хирургическое вмешательство на небе независимо от размеров расщелины ведет к тяжелым послеоперационным деформациям верхней челюсти, выявляемым: через несколько лет после операции. К операции ребенка готовит хирург-стоматолог вместе с педиатром и анестезиологом.

Пластика неба

Хирургическим путем необходимо устранить основные анатомические нарушения, имеющиеся при расщелине неба: 1) на всем протяжении закрыть расщелину неба; 2) удлинить мягкое небо; 3) сузить средний отдел глотки.

Пластику неба осуществляют местными тканями, используя при этом перемещенные слизисто-надкостничные лоскуты с небных пластинок и ткани мягкого неба. А. А. Лимберг (1926) разработал операцию, позволяющую одномоментно решить все три задачи.

Радикальная пластика неба по Лимбергу состоит из 5 этапов.

1. Освежение краев расщелины, выкраивание и отслоение слизисто-надкостничных лоскутов в пределах твердого неба. Разрезы проводят с обеих сторон расщелины вдоль всего альвеолярного отростка, отступая от десневого края на 2—3 мм. В переднем отделе неба оба разреза соединяются между собой углообразным разрезом, окаймляющим резцовое отверстие. Это позволяет при ретротранспозиции тканей добиться закрытия полной расщелины твердого и мягкого неба на всем протяжении.

2. Освобождение сосудисто-нервных пучков, выходящих из больших небных отверстий, производят с помощью резекции задневнутренних краев больших небных отверстий. Отсекают слизистую оболочку носа от заднего края твердого неба и перемещают ткани кзади (ретротранспозиция) Для удлинения мягкого неба.

3. Межпластинчатая (интерламинарная) остеотомия. Крючок крыловидного отростка с участком внутренней крыловидной пластинки и прикрепленными к нему мышцами мягкого неба долотом отделяют от крыловидного отростка основной кости и передвигают к средней линии. Это позволяет без рассечения мышц мягкого неба ослабить их поперечное натяжение и ушить расщелину в пределах мягкого неба.

4. Сужение среднего отдела глотки (мезофарингоконстрикция). Рассекая только слизистую оболочку, разрезы продолжают по обеим крыловидно-челюстным складкам. Далее тупым инструментом расслаивают и перемещают к средней линии мышцы боковых отделов глотки. Раны в окологлоточном пространстве тампонируют йодоформными тампонами.

5. Перед ушиванием (стафилография) распрепаровка освеженных краев расщелины на протяжении мягкого неба. Мягкое небо зашивают в три слоя: первый— носовая слизистая оболочка, второй — мышцы, третий — ротовая слизистая оболочка мягкого неба. На твердом небе сближаются и сшиваются отслоенные слизисто-надкостничные лоскуты.

В некоторых клиниках пользуются упрощенной методикой, при которой сосудисто-нервные пучки освобождают и вытягивают из крыловидно-небного канала. Костные рассечения на небе не производят при пластике мягкого неба у детей раннего возраста. Некоторые хирурги рекомендуют во время операции ушивать слизистую оболочку по крыловидно-челюстным складкам.

У детей младшего возраста (до 4—6 лет) лучшие анатомические и функциональные результаты получены щадящими оперативными методами, не сопровождающимися костными вмешательствами. Методика А. А. Лимберга показана у детей старше 7—8 лет.

При полных расщелинах альвеолярного отростка и неба большинство методик не позволяет после ретротранспозиции тканей неба закрывать расщелину в переднем отделе

твердого неба, поэтому при данном виде расщелин необходимо дополнительное вмешательство для закрытия переднего отдела расщелины.

При двусторонних полных расщелинах неба и альвеолярного отростка пластику неба можно осуществлять в два этапа, между которыми проходит 3—4 мес. В первый этап закрывают передний отдел расщелины, во второй — производят радикальную операцию.

Осложнения после пластики неба

Наиболее частым осложнением после операции является расхождение краев раны на границе твердого и мягкого неба. Это результат технических погрешностей во время операции (плохое выведение сосудистых пучков, неправильно выполненная интерламинарная остеотомия).

В единичных случаях наблюдается краевой или частичный некроз слизисто-надкостничных лоскутов вследствие обширной травмы тканей или сильного сдавления их послеоперационной повязкой. Короткое малоподвижное небо также следует рассматривать как осложнение. Для четкого произнесения звуков речи мягкое небо должно быть подвижным, длинным, а при разговоре — обеспечивать достаточно полное закрытие небно-глоточного затвора. Правильное планирование операции с учетом ширины и протяженности расщелины неба снижает процент послеоперационных осложнений.

Список литературы:

1. Дмитриева В.С. "Врожденные расщелины неба и их хирургическое лечение." Типография Университета дружбы народов имени Патриса Лумумбы.
2. Руководство под редакцией Г.И. Лазюка Терапевтика человека. Издательство "Медицина" Москва 1990 год.
3. Лильин, Богомазов, Гофман-Кадошников "Генетика для врачей" Издательство "Медицина" Москва 1989 год.
4. Справочник по стоматологии по ред. проф. А. И. Рыбакова М: "Медицина"- 1986