

Патогенез врожденных деформаций лицевого скелета у больных с расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и неба

Б. Н. Давыдов

Тверская государственная медицинская академия



Лечение детей с врожденными пороками лица, сопровождающимися зубочелюстными аномалиями и деформациями, представляет сложную клиническую задачу. Неустойчивые результаты, как правило,

длительного лечения и часто наблюдаемые рецидивы во многом обусловлены патологическим механизмом заболевания.

В данном сообщении излагается представление о патогенезе деформаций лицевого скелета у неоперированных больных, основанное на данных:

- рентгеноцефалометрического анализа лицевого скелета 32 неоперированных пациентов грудного возраста с расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и неба и 65 пациентов этого же возраста с интактным прикусом, рентгенография черепа которым проводилась по медицинским показаниям;
- хирургической анатомии расщелин альвеолярного отростка и неба у 165 неоперированных больных;
- патологической топографической анатомии средней зоны лица у 12 трупов новорожденных и детей грудного возраста с врожденными пороками лица (краниометрия, телерентгенографический анализ, препаровка мышц неба и глотки, гистотопография швов перегородочной шовной системы);
- экспериментальных исследований на 22 молодых животных (котят и кролики), в ходе которых изучалось влияние искусственно созданной в раннем постнатальном периоде односторонней расщелины верхней губы, альвеолярного отростка и неба на рост верхней челюсти и швы перегородочной шовной системы.

Рентгеноцефалометрическое, краниометрическое и патанатомическое изучение лицевого скелета новорожденных и детей первых лет

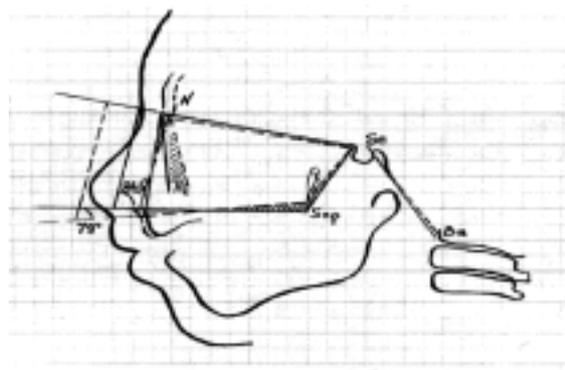


Рис. 1. Усредненная рентгеноцефалограмма лица здорового новорожденного и новорожденного с односторонней расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и неба (схема). Заштрихованные участки свидетельствуют об отставании в росте верхней челюсти: S_e — точка середины турецкого седла; S_{np} — S_{na} — плоскость верхней челюсти.

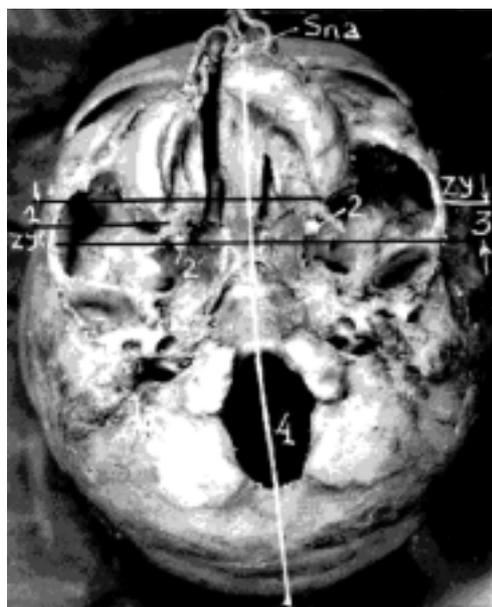


Рис. 2. Основание черепа б-ого с правосторонней полной расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и неба и деформацией носа III степени. Определяется задний сдвиг фрагмента верхней челюсти (1), крыловидных отростков (2), скуловых костей (3) на стороне расщелины. Искривление средней линии (4).

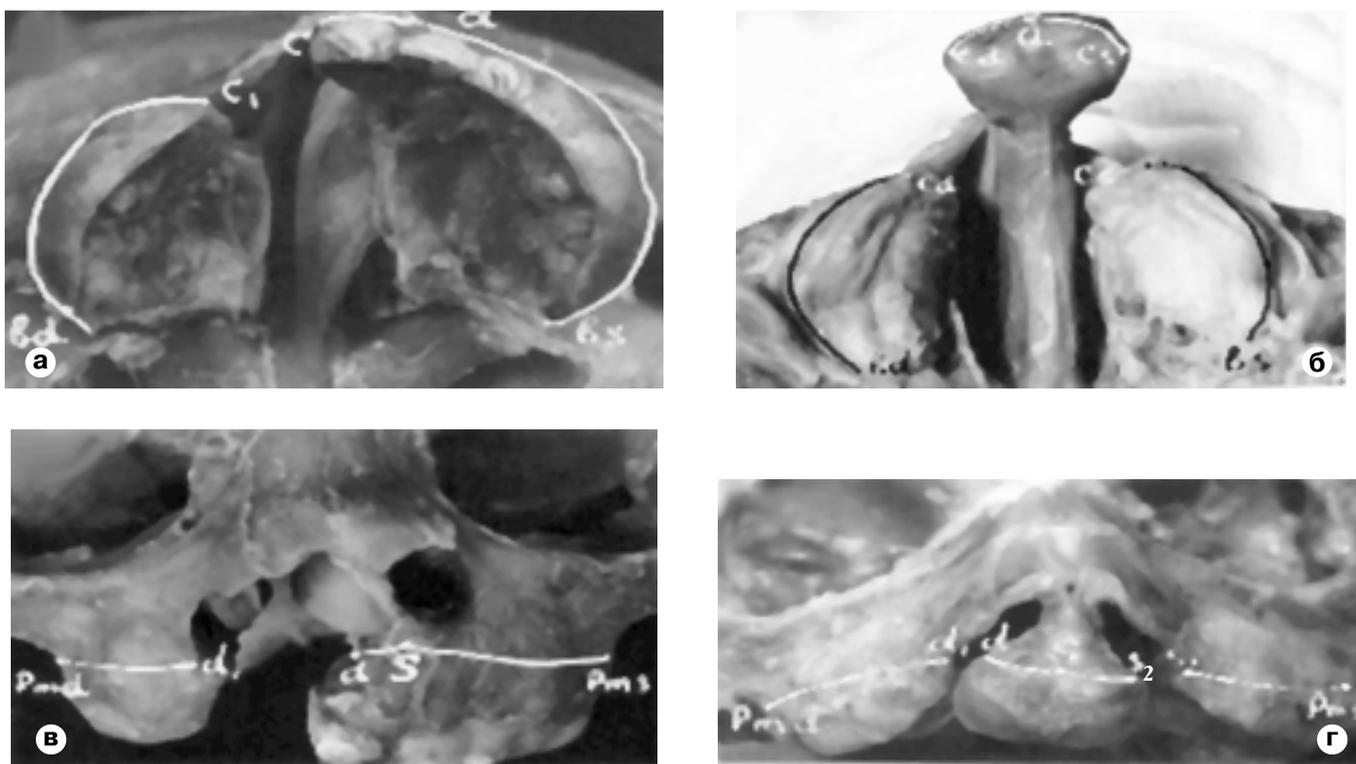


Рис. 3. Определение длины альвеолярного отростка и апикального базиса альвеолярного отростка при различных видах расщелин:

а, б — схема определения зубонесущего отдела альвеолярного отростка: a_1 — при односторонних расщелинах альвеолярного отростка и неба $(a-b_s)+(a-c)+(c_1-b_d)$, $(a-b_s) > (a-c_1+b_d)$; a_2 — при двусторонних расщелинах альвеолярного отростка и неба $(c_1+d+b_d)+(cd-a-c_s)+(c_1s-b_s)$;

в, г — схема определения длины апикального базиса альвеолярного отростка и неба: b_1 — при односторонних расщелинах альвеолярного отростка и неба $(s-p_{ms})+(sd+d_1-p_{md})$; b_2 — при двусторонних расщелинах альвеолярного отростка и неба $(s_2+s+d)+(s_1-p_{ms})+(d_1+p_{md})$.

жизни с врожденными расщелинами верхней губы и неба свидетельствовало о глубоких врожденных изменениях лицевых костей у этой группы больных (рис. 1, 2). Основные деформации проявлялись в недоразвитии переднего основания черепа; отставании в росте задних отделов верхней челюсти и недоразвитии небных отростков по ширине и длине при всех видах расщелин неба, недоразвитии апикального базиса верхней челюсти при расщелинах, сопровождающихся расщеплением альвеолярного отростка. Клиническое проявление деформации утяжеляла врожденная асимметрия зубоальвеолярного отдела верхней челюсти, вызванная смещением расщепленных фрагментов верхней челюсти, и асимметрия скуловых костей, основания черепа. При всех видах расщелин неба верхняя челюсть находилась в положении ретроинклинации. Выраженность врожденных деформаций лицевого скелета была прямо пропорциональна степени расщепления верхней губы, альвеолярного отростка и неба.

Клиническую картину верхней микрогнатии у взрослых больных во многом обуславливали ретротранспозиция верхней челюсти

по отношению к основанию черепа, недоразвитие переднего отдела, сужение и деформация альвеолярного отростка верхней челюсти, деформация нижней челюсти и укорочение костного отдела носоглотки. У новорожденных и детей раннего возраста с расщелинами губы и неба цефалометрические характеристики этих отделов лицевого скелета были не изменены, из чего можно заключить, что ведущие симптомы верхней микрогнатии возникают вторично.

Механизм роста лицевого скелета человека генетически детерминирован. Реализация генетической программы зависит от правильности структуры наследственного генома, своевременности и правильности закладки мезенхимных тканей эмбриона, нормального течения процессов онтогенеза, формирования костных швов, ростковых зон, синхондрозов и надкостницы. Важную роль также играет функция жевательных, мимических мышц и мышц языка, воздействие которых на челюстные кости проявляется уже во внутриутробном периоде. При врожденных расщелинах, как показали проведенные исследования, многие звенья этого

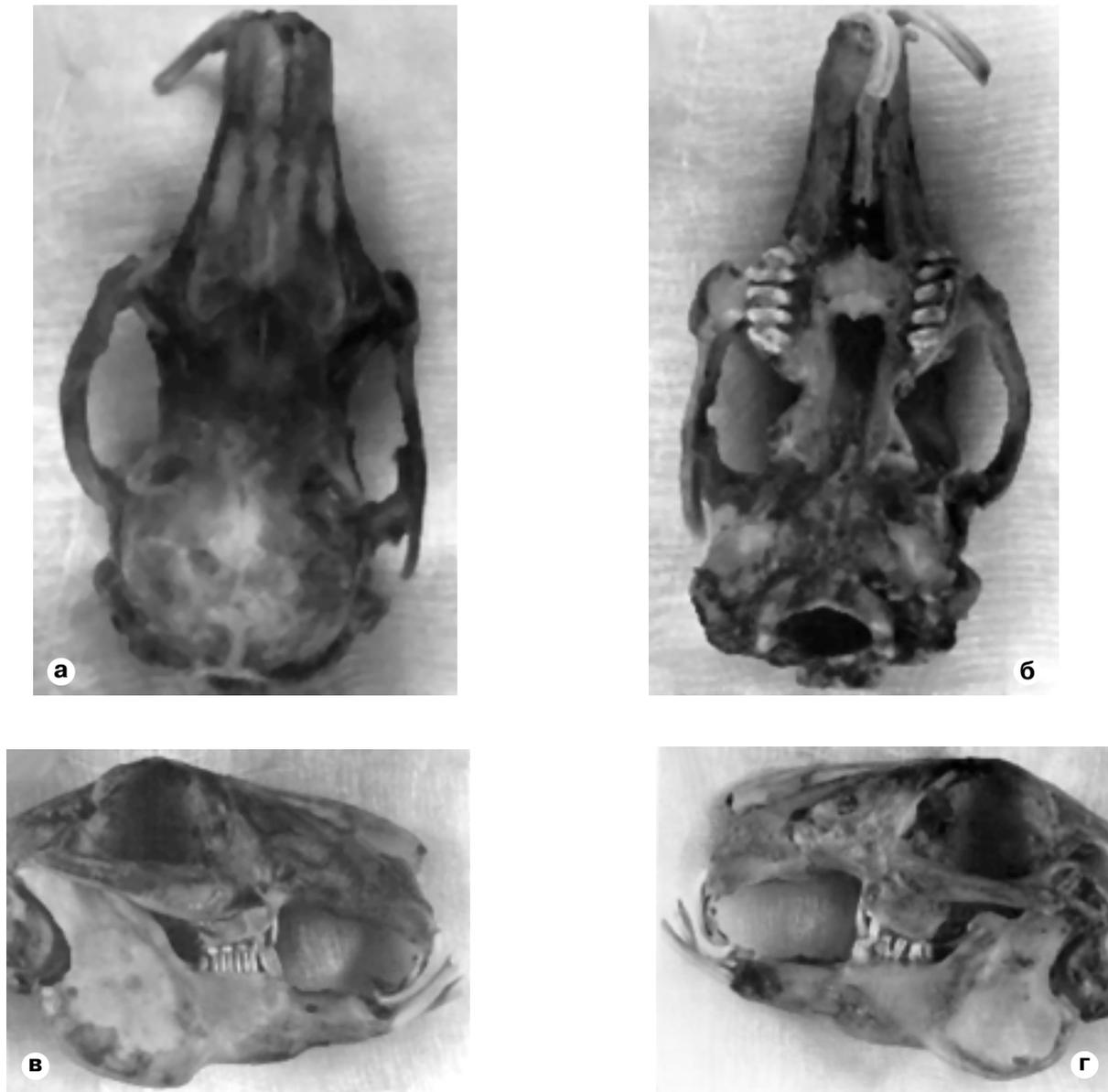


Рис. 4. Деформации верхней челюсти, лицевого и мозгового черепа, нарушение прикуса у кролика 6 мес после повреждения носовой перегородки в возрасте 1 мес: а, б — деформация носовых и скуловых костей (а — вид сверху, б — вид снизу); в, г — укорочение верхней челюсти, сужение зубной дуги, что привело к резкому нарушению прикуса с обратным перекрытием резцов.

сложного механизма роста лицевого скелета нарушаются.

Важное место в механизме возникновения дооперационных и послеоперационных деформаций расщепленной верхней челюсти занимает дефект костной ткани краев расщелины и, прежде всего, дефект кости базального отдела альвеолярного отростка (рис. 3). Создание правильной формы и размеров базального отдела верхней челюсти является необходимым условием получения устойчивых результатов ортодонтического лечения. Наблюдения за длительно неоперированными больными показали, что недоразвитые участки кости по краям щелинного изъяна с возрастом увели-

чиваются пропорционально росту верхней челюсти. В то же время отставание в росте края фрагмента верхней челюсти на стороне расщелины хотя и сохраняется, но с возрастом не прогрессирует, а после прорезывания временных зубов становится менее заметным. Гистологическое изучение костной ткани верхней челюсти не выявило отклонений патологического характера. Это позволяет утверждать с достаточной достоверностью, что врожденное первичное недоразвитие кости при расщелинах вызвано альтерацией в области краев щелинного изъяна мезенхимных зачатков при закладке первичного и вторичного неба.



Рис. 5. Вид экспериментальных животных через 3 мес после операций:
а — деформация верхней губы и носа;
б — вид «расщелины» и зубной дуги верхней челюсти (временный прикус);
в — смыкание клыков на здоровой стороне;
г — смыкание клыков на стороне «расщелины» — клык смещен кзади.

Широко распространенное в связи с этим мнение (Хитров, 1973, Мессина, 1970 и др.) о том, что деформации верхней челюсти у больных с расщелинами обусловлены, в первую очередь, врожденной неполноценностью костной ткани и ее сниженной потенцией к росту, подтверждено нашими исследованиями лишь частично. Дефект кости локализовался по краям расщелины и на рост неоперированной верхней челюсти существенного влияния не оказывал. Рост верхней челюсти на стороне расщелины до операции зависел, в основном, от степени влияния перегородки носа. Деформирующее влияние недоразвития кости проявлялось после хейлопластики и смыкания краев расщелины. Альвеолярный отросток при этом укорачивался, что вело к ложной прогении.

Большее недоразвитие базального отдела альвеолярного отростка, по сравнению с альвеолярным гребнем, при всех видах расщелин последнего можно объяснить особенностями эмбриогенеза первичного неба. Закладка зубонесущей части происходит в 7—8 нед, когда формирование среднего отдела лица в основном закончено и мезодермальные валики уже завершили слияние. Базальный отдел верхней челюсти и его зубонесущая часть закладывается так же — отдельными костными массивами. В случаях когда тератогенный фактор действует кратковременно, первым повреждается базальный отдел с расщеплением подносового и верхнепереднего края альвеолярного отростка.

Основным деформирующим фактором, обуславливающим большинство врожденных деформаций лицевых костей, служит **диспропорциональный рост верхней челюсти и других лицевых костей в костных швах**.

Влияние носовой перегородки на рост средней зоны лица подтверждают результаты эксперимента. Повреждение сошника и хрящей носа у молодых кроликов вызывало тяжелую микрогнатию (рис. 4). У животных с экспериментально созданной односторонней «расщелиной» альвеолярного отростка и неба с возрастом возникли типичные деформации верхней челюсти в результате ее вторичного недоразвития, смещение кзади фрагмента на стороне расщелины, типичная деформация грушевидной аппертуры и уплощение скуловой кости (рис. 5—8).

Изучение гистологической структуры крылонебных и крылочелюстных швов на черепах новорожденных с врожденными расщелинами и на черепах животных с экспериментально созданной «расщелиной» позволило выявить такие же однотипные изменения. В костных швах на половине верхней челюсти, сохранившей связь с перегородкой, наблюдалась

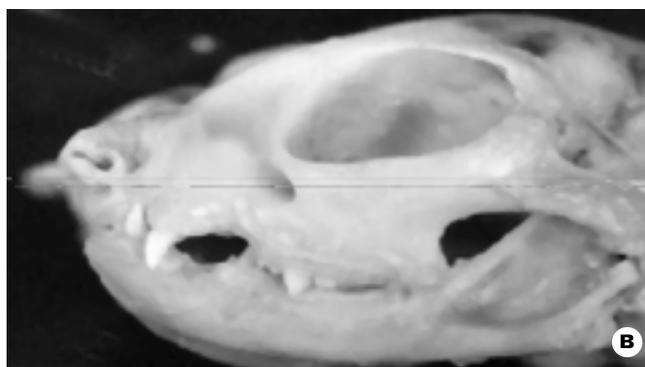
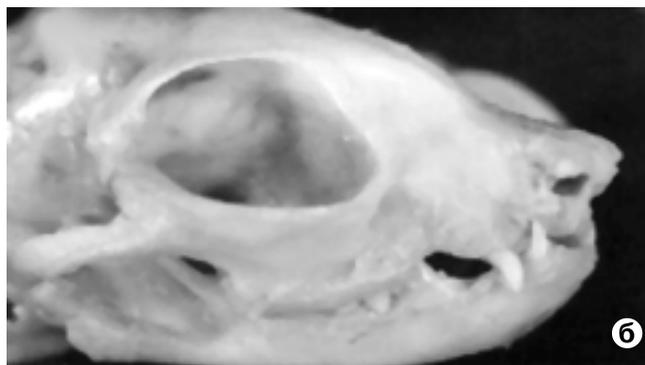
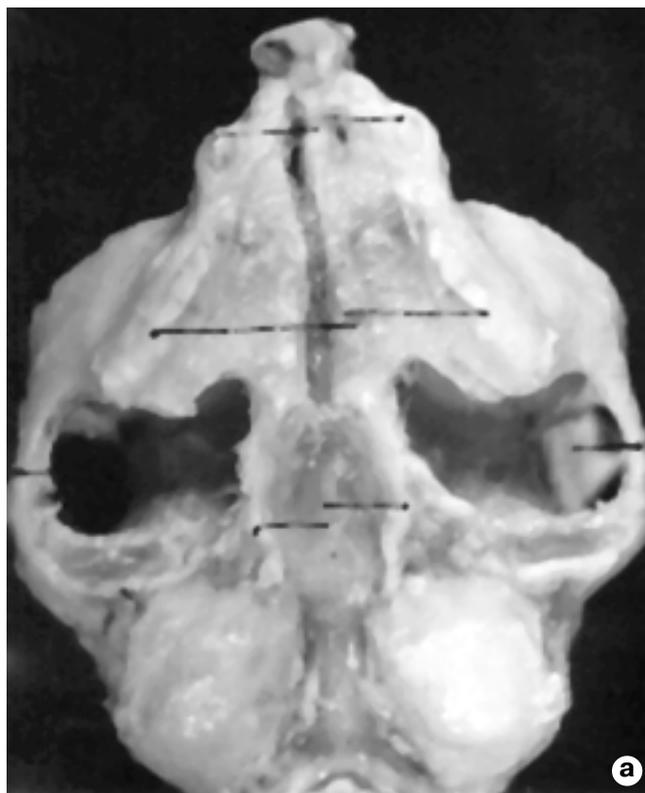


Рис. 6. Сагиттальная асимметрия верхней челюсти и основания черепа кошки (возраст 10 мес): а — основание черепа оперированной кошки; б — смыкание зубов на стороне «расщелины»; в — смыкание зубов на здоровой стороне.



Рис. 7. Фронтальный отдел верхней челюсти кошки:
1 — уплощение латерального края носового отверстия;
2 — супраокклюзия клыка и резцов, прилежащих к «расщелине».

повышенная остеопластическая реакция. Наиболее активно шло новообразование кости в задних отделах скуловерхнечелюстного шва на стороне расщелины, что и проявлялось разворотом фронтального отдела верхней челюсти в здоровую сторону. На стороне расщелины костные швы были более широкие, без заметного новообразования кости по их краям (рис. 9).

Фрагмент верхней челюсти на стороне расщелины, не получая стимулирующего воздействия в швах, соединяющих его с другими

лицевыми костями, отставал в росте и оставался смещенным вместе со скуловой костью кзади и несколько вверх.

Деформация костного остова носа при всех видах расщелин, в том числе и при неполном расщеплении альвеолярного отростка, когда альвеолярный гребень остается интактным, также вызвана асимметричным воздействием роста носовой перегородки на положение костей носа, краев грушевидной апертуры резцового отдела верхней челюсти. По данным Р. Д. Новоселова (1968), М. М. Cohen (1955), опережающий рост хрящевых структур формирующейся носовой перегородки начинается на 7—8-й неделе эмбриогенеза. При тератогенном воздействии на мезенхимные зачатки базального отдела альвеолярного отростка опережающий рост носовой перегородки приводит к изменению положения тканевых структур, в последующем образующих костный остов носа. При кратковременном воздействии тератогенного фактора альвеолярный отросток продолжает развиваться нормально, а возникшая деформация костного остова носа сохраняется.

Недоразвитие задних отделов верхней челюсти по высоте объясняется отсутствием стимулирующего влияния носовой перегородки, вторичным недоразвитием лицевого скелета на стороне расщелины. Данное заключение сделано на основании выявленной прямой зависимости уменьшения размера задних отделов верхней челюсти и инклинационного угла от величины расщелины твердого неба: чем больше ее протяженность, тем более недоразвиты

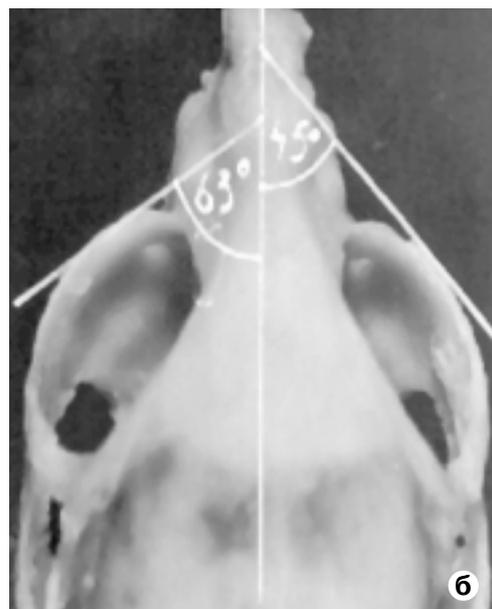
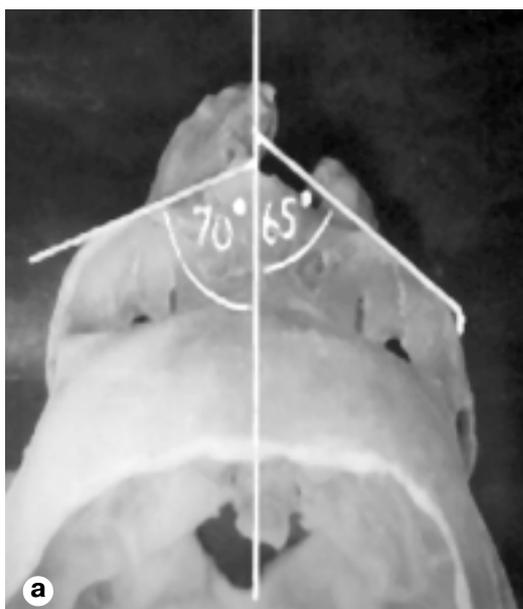


Рис. 8. Положение нижнеглазничного края:

а — на черепе новорожденного с правосторонней расщелиной верхней губы и неба;

б — на черепе кошки с искусственно созданной правосторонней расщелиной губы, альвеолярного отростка и неба.

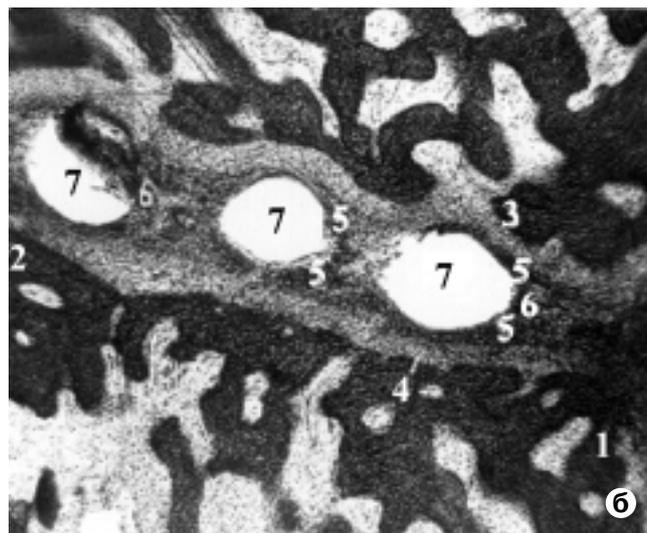
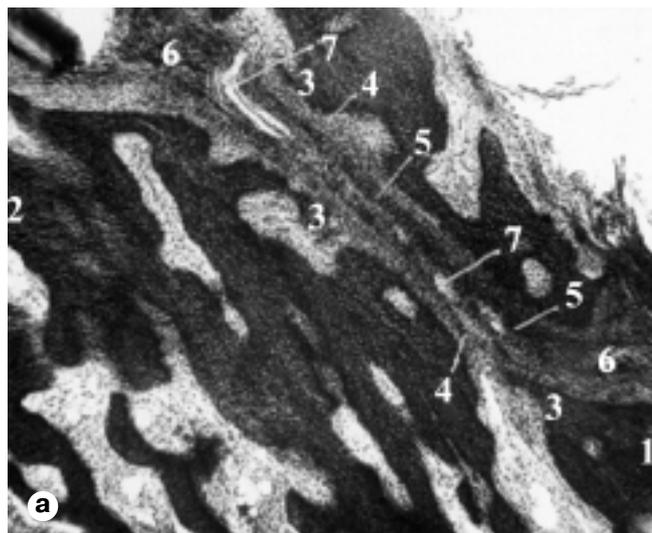


Рис. 9. Строение скулочелюстных швов черепа новорожденных, окраска по Ван-Гизену.

Микрофотография:

а — с нормально развитой верхней челюстью, X56;

б — на стороне расщелины, X70;

в — с расщелиной неба на здоровой стороне, X70;

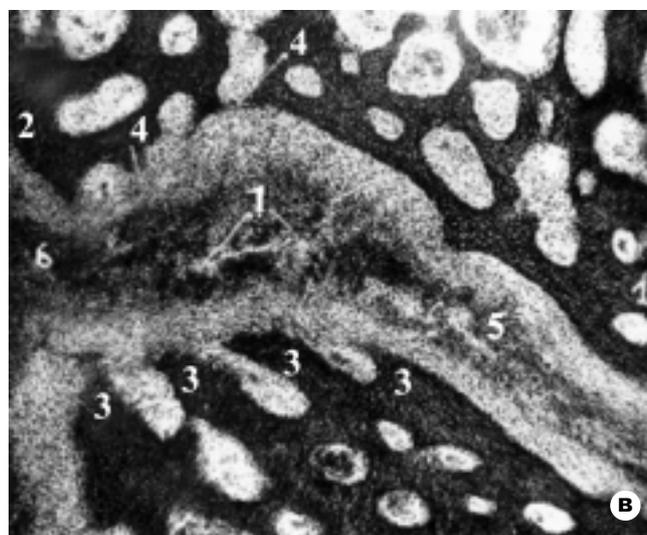
1 — передний отдел шва; 2 — орбитальный отдел шва; 3 — участок новообразованной кости; 4 —

камбиальный слой; 5 — фиброзный слой; 6 —

срединный слой; 7 — кровеносные сосуды.

задние отделы. Эта зависимость определялась у больных первых лет жизни и увеличивалась с возрастом. У детей 6—7 лет перед ура-нопластикой наибольшее укорочение задних отделов и ретроинклинация определялись при двусторонних сквозных расщелинах неба и полных срединных. При односторонних расщелинах альвеолярного отростка и неба и срединных неполных расщелинах неба эти изменения были выражены в меньшей степени. Обнаружена также тесная корреляционная связь размеров задних отделов верхней челюсти, инклинационного и нижнечелюстного угла. Уменьшение инклинационного угла и размеров задних отделов сопровождалось, как правило, увеличением угла нижней челюсти.

Полученные данные свидетельствуют о важном прогностическом значении показателя инклинационного угла и размеров задних отделов. По их величинам можно судить и о характере деформации нижней челюсти, существенно отражающейся на клинической картине при верхней микрогнатии у больных с расщелинами. Развертывание нижнечелюстного угла можно определить как компенсаторно-приспособительное изменение в ответ на уменьшение задних отделов верхней челюсти. Механизм образования открытого прикуса в области расщелины, особенно выраженный у долго неоперированных больных, аналогичен. Нарушение непрерывности альвеолярного от-



ростка изменяет распределение жевательной нагрузки. Во фронтальном отделе челюсти она передается по краям расщелины, вызывая их компенсаторно-приспособительную перестройку (закругление). Подобный механизм деформаций лицевых костей, в частности нижней челюсти, описан У. Murray (1968), Р. Tessier (1971) у больных с другими деформациями лицевого и мозгового черепа.

Деформирующее влияние на расщепленную верхнюю челюсть оказывает также **сдвиг мио-динамического равновесия мимических и жевательных мышц**. Равнодействующие сил расщепленных и изменивших места прикрепления мышц губно-щечно-глоточного кольца совпадают с направлением деформирующего воздействия на здоровый фрагмент верхней челюсти избыточно стимулирующего влияния носовой перегородки. Неуравновешенное тягот расщепленной верхней губы давление языка и воздействие расщепленного сжимателя ротовой щели способствуют смещению резцовой кости вперед при двусторонних, вперед и в

здоровую сторону при односторонних расщелинах губы и неба. Тяга крыловидных мышц, прикрепляющихся к крыловидным отросткам, способствует смещению назад фрагментов верхней челюсти, лишенных связи с носовой перегородкой и здоровой половиной верхней челюсти: язык, расталкивая фрагменты верхней челюсти, вызывает смещение их в стороны.

Механизм деформирующего влияния миодинамического фактора, описанный ранее в литературе (Губская, 1964, Новоселов, Давыдов, 1968), следует дополнить выявленным в проведенном исследовании деформирующим влиянием на верхнюю челюсть порочно прикрепляющихся к небным отросткам мышц мягкого неба, прежде всего мышц, поднимающих мягкое небо. Они, имея два места прикрепления к основанию черепа и носовой поверхности небных отростков, перемещают с возрастом небные отростки в отвесное положение, расширяя расщелину твердого неба.

Зубочелюстные деформации у детей с расщелинами относятся к тяжелым, трудноустраняемым дефектам. Результаты ортодонтического лечения, достигнутые в детстве, с возрастом ухудшаются. При правильном смыкании зубных рядов у многих больных сохраняется уплощение среднего отдела лица. Столь тяжелое течение зубочелюстных деформаций наблюдается в случаях, когда нарушен генетически детерминированный рост челюстных костей. Имеются сообщения о популяционных исследованиях, показывающих, что верхняя микрогнатия у больных с расщелинами может иметь наследственный характер, так как у родственников больных чаще, чем в норме, встречались микроформы верхней микрогнатии и уплощение среднего отдела лица.

По результатам наших исследований нельзя со всей определенностью сделать вывод о наличии генетически обусловленного механизма возникновения врожденных деформаций лицевого скелета у больных с расщелинами. Однако ряд косвенных данных показывает, что генетическая детерминанта в проявлении типично врожденных деформаций лицевого скелета есть. Так, недоразвитие переднего отдела основания черепа, встречающееся при расщелинах неба, невозможно объяснить описанными выше деформирующими механизмами.

Наиболее часто генетически детерминированные аномалии проявляются чрезмерным развитием или недоразвитием апикального базиса челюстей (Каламакаров, 1981, Аболмасов, 1982, Morees, 1961). При расщелинах альвеолярного отростка и неба недоразвитие апикального базиса является постоянным признаком и также может быть генетически детерминированным.

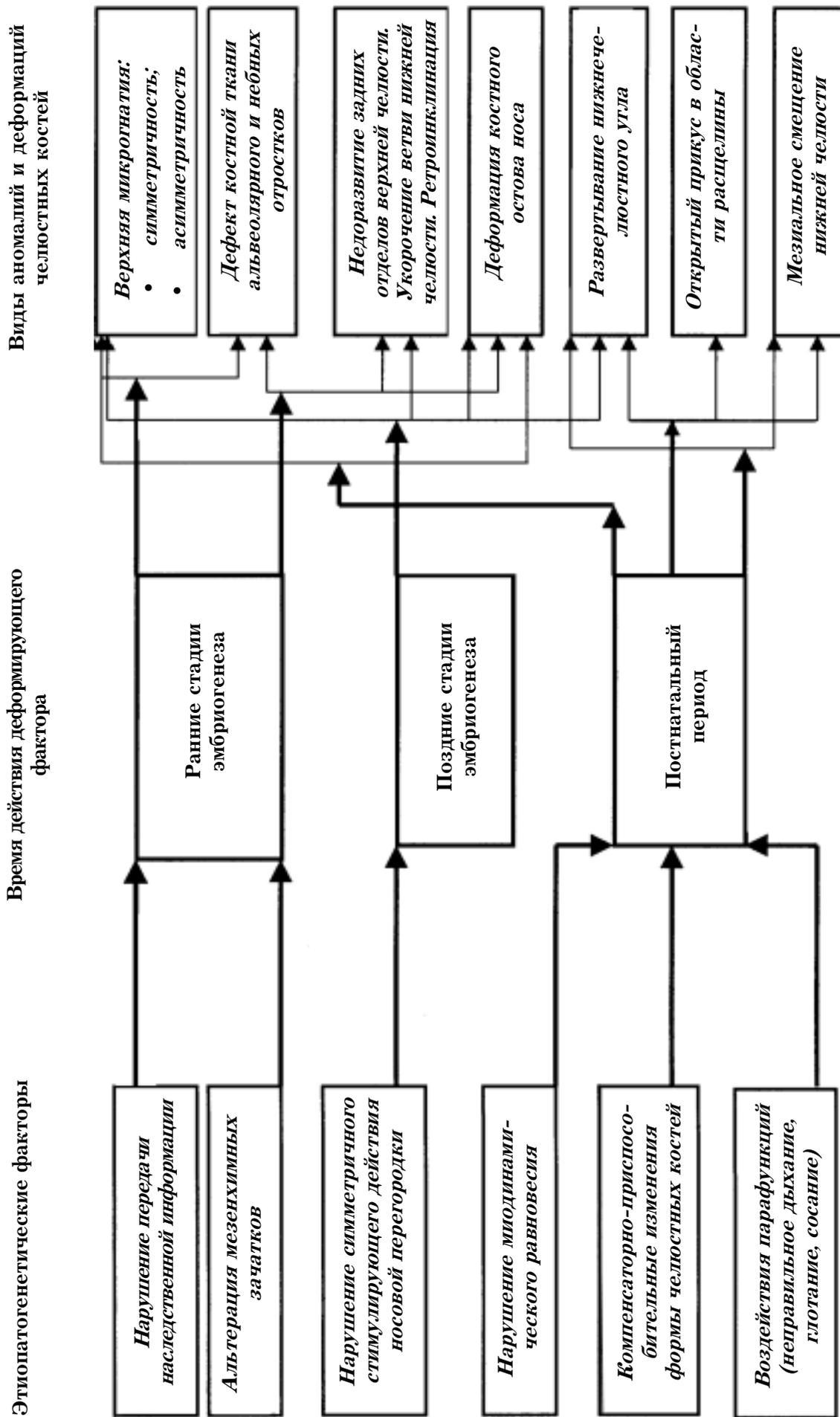
Таким образом, проведенное исследование показало, что патогенез врожденных деформаций лицевого скелета у больных с врожденными расщелинами губы, альвеолярного отростка и неба сложен и обусловлен действием **6 деформирующих факторов на этапах антенатального онтогенеза:**

- нарушением передачи наследственной информации;
- альтерацией мезенхимных зачатков;
- нарушением симметричного стимулирующего действия роста носовой перегородки;
- нарушением миодинамического равновесия;
- компенсаторно-приспособительными изменениями формы челюстных костей;
- воздействием парафункций (неправильное дыхание, глотание, сосание) (**схема**).

Изучение состояния лицевого скелета у неоперированных больных приобретает прогностическое значение, позволяя полнее понять патогенез послеоперационных деформаций, определить лечебные и профилактические мероприятия по их предупреждению и исправлению.

Пластика верхней губы восстанавливает миодинамическое равновесие губнощечномышечного полукольца. Под влиянием мышечной тяги расщелина альвеолярного отростка закрывается, фрагменты верхней челюсти смещаются к средней линии, форма альвеолярного отростка улучшается, а деформации костного остова носа уменьшаются. Через 12—18 мес после хейлопластики концы альвеолярных отростков плотно прикасаются друг к другу, а в случае их недоразвития или дефекта ткани по краям альвеолярного отростка формируется скрытая микрогнатия, что проявляется нарушением окклюзии. Формируется или обратное перекрытие резцов и клыка на стороне расщелины, или нарушение прикуса по типу ложной прогении. Предоперационное ортодонтическое лечение, направленное на восстановление правильных взаимоотношений альвеолярных фрагментов верхней челюсти у больных с недоразвитием краев расщелины, также приведет к образованию ложной прогении. Результаты проведенного исследования большой группы больных свидетельствуют о маловероятности правильного роста верхней челюсти. Лишь у 28,6 % больных с односторонними и 23,5 % с двусторонними расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и неба после восстановления непрерывности губы альвеолярная дуга достигала размеров, соответствующих возрастной норме. У 50,8 % пациентов при односторонних и 47 % при двусторонних расщелинах губы, альвеолярного отростка и неба наблюдалось укорочение альвеолярного отростка и после закрытия расщелины. В этих случаях возможность

Схема
 Этиопатогенетические факторы дооперационных деформаций челюстей у больных с расщелинами верхней губы,
 альвеолярного отростка и неба



сохранения правильных окклюзионных соотношений челюстей была сомнительна.

У 20,6 % больных с односторонними и 29,4 % с двусторонними расщелинами губы и неба дефект кости альвеолярного отростка был значителен, и после смещения фрагментов альвеолярная дуга будет укороченной и может сформироваться ложная прогения. Таков прогноз по данным проведенной гнатометрии. В клинической практике деформации прикуса у больных после хейлопластики встречаются чаще, у 19 % больных определяется ложная прогения, у 29,7 % — обратное резцовое перекрытие, у 63,5 % — обратное перекрытие в области клыка. По данным рентгеноцефалометрического анализа лицевого скелета, расщепленная верхняя челюсть после хейлопластики находится в ретротранспозиции: увеличен угол $N-S_e-S_{np}$ до $77,2^0 \pm 6,69$, уменьшен лицевой угол до $79,7^0 \pm 4,48$ (см. рис. 1). Избыточное давление верхней губы, особенно укороченной, рубцово-измененной, приводит, с одной стороны, к смещению верхней челюсти кзади, с другой — к отставанию в сагиттальном росте фрагмента на стороне расщелины из-за отсутствия влияния носовой перегородки.

Восстановленная губа изменяет и форму грушевидной апертуры. Однако эти изменения менее заметны, чем послеоперационная перестройка альвеолярного отростка. Расщелина на уровне подносогового края после хейлопластики уменьшается незначительно, что и определяет, наряду с деформирующим воздействием атипично прикрепленных мимических мышц, послеоперационные остаточные деформации носа. По данным Р. Д. Нососелова (1968), проведение хейлопластики без одномоментного исправления деформаций костного и хрящевого скелета носа обуславливало остаточные деформации у 88,7 % больных.

Недоразвитие небных отростков по ширине и длине, сопровождающееся патологическим прикреплением небных мышц, играет определенную роль в возникновении послеоперационных деформаций верхней челюсти, влияет на анатомические и функциональные исходы уранопластики. Дефект кости небных отростков способствует послеоперационному сужению верхней челюсти; а их укорочение является одной из причин неустойчивой ретротранспозиции мягкого неба, достигаемой в момент операции.

На дальнейший рост верхней челюсти и других лицевых костей влияют недоразвитие задних отделов верхней челюсти и ее ретроинклинация, которые вызваны также отсутствием стимулирующего воздействия носовой перегородки на рост задних отделов верхней челюсти в высоту.

Таким образом, в патогенезе послеоперационных деформаций верхней челюсти и носа у больных с расщелинами губы и неба значительную роль играют врожденные дефекты кости альвеолярного и небных отростков. В связи с этим, наряду с ортодонтическим лечением, которое должно проводиться на всех этапах развития зубочелюстной системы, обязательным при пластике верхней губы должно быть эффективное костно-пластическое устранение имеющихся изъянов и участков недоразвития кости. Восстановление равномерного стимулирующего влияния носовой перегородки на фрагменты верхней челюсти служит необходимым условием для правильного роста лицевого скелета и нормализации функции мимических и небных мышц.

Литература

- Аболмасов Н. Г. Этиология, патогенез, диагностика и лечение прогении: Дис. ... д-ра мед. наук. — Смоленск, 1982. — 377 с.
- Безруков В. М. Лечение деформаций средней зоны лицевого скелета (обзор зарубежной литературы) // Мед. рефер. журн. — 1976. — р XII. — № 5. — С. 14—19.
- Варес Э. Я. Закономерности роста челюстных костей и их значение для практики ортодонтии: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Казань, 1967. — 39 с.
- Губская А. Н. Вторичные деформации челюстно-лицевой области при врожденных расщелинах губы и неба: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Харьков, 1964. — 40 с.
- Гуцан А. Э. Врожденные расщелины верхней губы и неба. — Кишинев, 1980. — 140 с.
- Каламкаров Х. А., Рабухина Н. А., Безруков В. М. Деформации лицевого черепа. — М.: Медицина, 1981. — 234 с.
- Мессина В. М. Анализ состояния верхней и нижней челюсти у детей с различными формами врожденных расщелин до уранопластики // Стоматология. — 1970. — № 5. — С. 48—50.
- Новоселов Р. Д., Давыдов Б. Н. Врожденное недоразвитие верхней челюсти у больных с односторонними расщелинами верхней губы и сквозными расщелинами неба и его роль в возникновении вторичных деформаций челюстно-лицевой области до и после хейлопластики // Стоматология. — 1968. — № 1. — С. 38—39.
- Хитров Ф. М. Основные причины развития вторичных осложнений при врожденных расщелинах губы и неба, их профилактика и лечение // Экспериментальная и клиническая стоматология. — 1973. — Т. 4. — С. 162—168.
- Cohen M. M., Locroix P. Bone and cartilage formation by periosteum // J. Bone It. Surg. — 1955. — V. 37. — N 4. — P. 717—730.
- Morees C. Genetische Gesichtspunkte der Gebusentwick-lung // Fortsch. Kieferorth. — 1961. — V. 22. — N 3. — P. 261—285.
- Murray J., Snanson G. Midface Osteotomy and Advancement for Craniosynostosis. // Plast. Reconstr. Surg. — 1968. — V. 41. — N 4. — P. 299—306.
- Tessier P. Ralationship of Craniosynostose to Craniofacial Dysostoses on to Faciostenoses: a Study with Therapeutic Implications // Plast. Reconstr. Surg. — 1971. — V. 48. — N 2. — P. 224.