

В настоящее время предложено более 50 классификаций костных опухолей и дисплазий, что свидетельствует о сложности этой проблемы онкологии

Диагностика новообразований лицевого черепа у детей представляет собой одну из трудных задач, это связано с разнообразием заболеваний и пороков развития костей лица, наблюдаемых в детском возрасте, но и с отсутствием патогномичных симптомов в начальных стадиях заболевания.

Патологический очаг, как правило, залегает в глубине кости челюсти. Кроме того, ребенок в отличие от взрослого не всегда в состоянии оценить и сформулировать свои жалобы.

Чаще всего опухоли костей клинически проявляются лишь при выраженной деформации челюсти. Болевой симптом, доминирующий при отдельных новообразованиях, часто связывают с заболеванием зубов, воспалением верхнечелюстной пазухи одонтогенной этиологии и назначают лечение, приводящее к усилению роста опухоли (удаление зуба, вскрытие «абсцесса», кюретаж зубодесневых карманов и др.).

Возраст больного. Для детского возраста характерны первичные опухоли челюстных костей, метастатические наблюдаются крайне редко. У взрослых, по данным I. H. Chahce (1959), наоборот, метастатические опухоли костей. У детей в разные возрастные периоды выявляются характерные новообразования, поэтому возраст ребенка имеет определенное значение в диагностике. Например, эозинофильная гранулема характерна для детей дошкольного возраста, а фиброзная остеодисплазия — дисплазия постнатального периода — для 10—12-летних детей. Гемангиома кости челюсти и одонтома обычно встречаются в возрасте 7—12 лет. Из злокачественных новообразований для детей в возрасте до 10 лет характерны ретикулярные саркомы, а для детей старше 10 лет и подростков — остеогенные саркомы.

Диагностика.

Рентгенограммы тела нижней челюсти в боковой проекции выполняют для выявления состояния зубов и кости нижней челюсти.

Рентгенограммы в подбородочно-носовой проекции используют для исследования верхней челюсти, верхнечелюстных пазух, полости носа, лобной кости, глазницы, скуловой кости и скуловой дуги, венечных отростков нижней челюсти.

Рентгенограммы в лобно-носовой проекции — видны верхняя и нижняя челюсти с суперпозицией костей основания черепа и шейных позвонков.

На ортопантограмме получается изображение всей челюстно-лицевой области. Трактовка состояния фронтальных отделов челюстей затруднена ввиду суперпозиции костей основания черепа и шейных позвонков.

Гистологическую диагностику костных опухолей проводят обязательно. Только после сопоставления клинических и рентгенологических симптомов

новообразования с результатами" микроскопического исследования тканей опухоли можно сформулировать клинический диагноз и определить характер и объем лечения.

Гистологическую диагностику проводят с помощью двух методов — аспирационной пункции опухоли и инцизионной биопсии. Пункция кости показана как предварительное исследование при полостных костных новообразованиях, так как клеточный состав пунктата позволяет хирургу получить представление о характере новообразования. Предварительную пункцию костной опухоли следует производить лишь в исключительных случаях: при затрудненном подходе к очагу поражения из-за особенностей топографии той области, где он локализуется, или если инцизионная биопсия может привести к повреждению нервных стволов и крупных сосудов.

Костеобразующие опухоли

Остеома

Остеома — доброкачественная опухоль из костной ткани. В зависимости от структуры костной ткани различают губчатые и компактные (плотные) остеомы. Они могут иметь периферическое и центральное расположение.

Периферические (наружные) остеомы макроскопически напоминают собой бугристые экзостозы.

Центральные, или внутренние, остеомы расположены в кости челюсти.

В детском возрасте остеома лицевых костей встречается редко и, по нашим данным, составляет 2,4% доброкачественных опухолей челюстных костей. Из-за медленного роста остеома чаще всего обнаруживается у взрослых, которые с детства помнят о начале заболевания.

Остеомы чаще встречаются на язычной поверхности нижней челюсти и в околоносовых пазухах. 52% остеомы располагаются в лобной пазухе, в 30% — в решетчатом лабиринте, в 14% — в верхнечелюстной пазухе и в 4% — в основной кости.

Клиническая картина остеом мало выражена. В отличие от других опухолей челюстных костей остеомы растут в течение многих лет и даже десятилетия.

Развиваясь из кости верхней челюсти, остеомы вызывают-

Экзофтальм, невралгию первой ветви тройничного нерва, слезотечение, диплопию, сужение поля зрения, понижение зрения, асимметрию лица. Могут иметь место явления застоя на дне глаза из-за давления на зрительный нерв.

Рентгенологическая картина остеом зависит от их строения и локализации. Располагаясь снаружи от кости, остеомы на рентгенограмме

имеют вид шаровидного костного образования, ограниченного по периферии кортикальной пластинкой.

Прогноз при остеомах челюстей благоприятный; опухоль не малигнизируется.

Лечение остеом только хирургическое. Поскольку остеомы имеют крайне медленное, длящееся годами, доброкачественное бессимптомное течение, больные не нуждаются в специальном лечении. Операция показана лишь в тех случаях, когда они вызывают эстетические или функциональные нарушения. Оперативное вмешательство заключается в радикальном иссечении опухоли в пределах здоровой кости.

Хондрома

Хондрома доброкачественная опухоль, состоящая из хрящевой ткани. Различают хондромы, выступающие за пределы кости, растущие экзофитно — *эксхондромы* и растущие внутри кости *энхондромы*.

Развитие энхондромы нижней челюсти связывают с остатками меккелева хряща

Хондромы могут быть потенциально злокачественными опухолями.

Хондрома представляет собой бугристое, хрящеподобной консистенции, различной величины и формы образование с перламутровым блеском или бледно-желтоватым оттенком, покрытое тонкой фиброзной капсулой.

Эксхондромы. Большинство эксхондром располагаются на верхней челюсти. Опухоль представляет собой разрастание хрящевых масс локализующихся на кости, Опухоль чаще имеет широкое основание, располагаясь на вестибулярной стороне челюсти.

Слизистая оболочка, покрывающая опухоль, несколько анемична. Пальпаторно определяется плотная, бугристая, неподвижно связанная с подлежащей костью, безболезненная опухоль.

Энхондромы (или центральные, внутрикостные хондромы) в отличие от эксхондром локализуются как в верхней, так и в нижней челюсти.

Рост опухоли происходит внутри кости, медленно, годами, без особых клинических проявлений. Первыми клиническими симптомами заболевания являются болезненность, подвижность или смещение зубов, находящихся в области опухоли. Иногда в совершенно интактном зубе боль возникает спонтанно или при откусывании пищи. В дальнейшем может появиться плотная, неподвижная, неотделимая от кости припухлость челюсти, часто болезненная при пальпации, при которой определяется симптом «пергаментного хруста». Кожа и слизистая оболочка над припухлостью обычно не изменены. Подкожная и подслизистая венозная сеть не

расширена. Местная температура в пределах нормы. Таким образом, клинический симптомокомплекс энхондром беднее, и диагностируются после появления первых симптомов в виде вздутия кости.

При рентгенологической диагностике Виден одиночный, неправильно округлой или овальной формы очаг деструкции, резко отграниченный от неизменной кости. Нередко на фоне этого просветления проецируются корни зубов с рассасывающимися верхушками .

Лечение хондром челюстей хирургическое. Лучевая терапия при хрящевых опухолях неэффективна. Хирургическое вмешательство при экхондромах и энхондромах может быть надежным только в том случае, если полностью удаляют опухолевую ткань. Для предупреждения рецидивов и перерождения целесообразно проводить резекцию челюсти.

Гигантоклеточная опухоль (остеобластокластома)

Гигантоклеточная опухоль — характеризуется своеобразным клиническим течением, полиморфной рентгенологической картиной и особым видом кровообращения, обуславливающим специфическую гистологическую картину.

Гигантоклеточная опухоль, или остеобластокластома, встречается в 25% случаев опухолей и опухолеподобных образований лицевого скелета в детском возрасте .

Доброкачественная гигантоклеточная опухоль впервые описана I. Paget (1853) под названием «коричневая, или миеловидная, опухоль». По рекомендации советского патологоанатома А. В. Русакова опухоли дано название «остео-бластокластома».

В зависимости от характера роста различают два вида доброкачественной остеобластокластомы: л и т и ч е с к у ю, характеризующуюся быстрым ростом и значительными разрушениями кости.

Для ячеистой свойственно более медленное увеличение ячеистого очага. К и с т о з н а я форма расценивается как исход остеобластокластомы.

Гигантоклеточная опухоль чаще всего локализуется в нижней челюсти в области малых и больших коренных зубов и в верхней челюсти в области малых коренных зубов.

Чаще встречается у детей школьного возраста. Первыми признаками при еще не прощупываемой опухоли могут быть боль. При клинически выраженной опухоли отмечаются деформация и потепление_кожи в области расположения опухоли. При истончении кортикального слоя и в отсутствие его наряду с болями в покое появляется боль при пальпации. Венозная сеть слизистой оболочки, покрывающей опухоль, расширена.

При прорастании опухоли за пределы кортикального слоя кости слизистая оболочка рта приобретает синюшно-багровую окраску. Под ней пальпируется мягкотканное образование. ,

Множественного поражения той или иной стороны челюстей в детском возрасте не отмечено. Зубы смещаются и становятся подвижными. В области поражения могут быть патологические переломы челюсти

Рентгенологическая картина. При литической форме гигантоклеточной опухоли определяется участок деструкции. При разрушении кости по всему поперечнику на фоне опухоли определяется резко истонченный кортикальный слой. При разрушении периоста опухоль может проникать в окружающие мягкие ткани.

При ячеистой форме в очаге поражения отмечаются множество мелких ячеистых образований, отделенные друг от друга костными перегородками различной толщины. Рост опухоли происходит в основном вдоль горизонтальной оси тела нижней челюсти. Четкость границ опухоли определяется не со всех сторон. Значительное истончение и рассасывание кортикального слоя в нижней челюсти наблюдается реже, чем в верхней. Реакции со стороны надкостницы нет. Подобная картина во многом сходна с рентгеновской картиной амелобластомы (адаманти- ' номы).

Литическая форма — наиболее агрессивная, встречается в 10-15 % случаев остеобластокластомы у детей раннего возраста и подростков. Для нее характерен быстрый экспансивный рост. При локализации на верхней челюсти может прорасти в верхнечелюстную пазуху и носовую полость, а в некоторых случаях — выйти за пределы кортикального слоя пораженной кости. Опухоль часто приводит к выраженной асимметрии лица. Наблюдаются боль в челюсти, смещение и подвижность зубов. Рентгенологически определяются нечеткие контуры костной ткани (в отличие от кистозной и ячеистой форм).

Для постановки окончательного диагноза необходимо применить дополнительные методы — пункцию и гистологическое исследование опухоли. Пункцию опухоли следует проводить под местным обезболиванием толстой иглой в участке наибольшего ее выпячивания в нижнем полюсе. При остеобластокластоме получают пунктат бурого-вишневого цвета, содержащий гемосидерин, без кристаллов холестерина, или можно получить кровь.

Окончательный диагноз устанавливают, сравнивая данные клинического и рентгенологического исследований и инцизионной биопсии.

Лечение детей с гигантоклеточными опухолями хирургическое.

Десмопластическая фиброма встречается только в период роста скелета в детском и подростковом возрасте. Десмопластическая фиброма челюстных костей (особенно у детей младшего возраста) растет необыкновенно быстро и в течение 1,5—2 мес достигает значительных размеров, увеличивая объем тела нижней челюсти в 4—5 раз. Чаще опухоль выявляется в течение 1-го месяца.

При малых размерах опухоли кожа не изменена, при больших она истончена, бледновато-синюшного цвета.

В поздних стадиях опухоль неподвижно спаяна с костью, имеет плотноэластическую консистенцию, мало болезненна при пальпации. Поверхность ее в большей части случаев гладкая, реже крупнобугристая. Слизистая оболочка, покрывающая опухоль, истончена, с подчеркнутым сосудистым рисунком или багрово-синюшного цвета. При больших размерах опухоли обнаруживаются участки изъязвления и она кровоточит от легкого прикосновения. Переходная складка в зависимости от размеров и распространения опухоли свободна или сглажена:

Рентгенологически десмопластические фибромы нижней челюсти обнаруживаются в виде нечетко очерченного обширного очага разрежения кости, обычно занимающего область половины тела и угол челюсти. Кость в очаге поражения гомогенной структуры. Для десмопластических фибром нижней челюсти типичны беспорядочные периостальные разрастания различной формы и величины (шиловидные, бахромчатые, гребневидные), возникшие в результате раздражения камбиального слоя надкостницы.

Амелобластома

Амелобластома (адамантинома) представляет собой одонтогенную эпителиальную опухоль, строение которой сходно со строением ткани эмалевого органа зубного зачатка. Предполагается, что амелобластомы возникают из одонтогенных эпителиальных остатков (островки Малассе). Обычно различают две формы адамантином — плотную и кистозную. Кисты *Клинические признаки* амелобластомы связаны с деформацией челюстей. Опухоль имеет две формы: солидную и кистозную. Последняя у детей диагностируется чаще.

При солидной форме долгое время опухоль себя не проявляет. Лишь когда она приобретает большие размеры, лицо становится асимметричным за счет увеличения (чаще) угла или ветви нижней челюсти. Кожа над опухолью бледная, с выраженным сосудистым рисунком. амелобластомы могут быть выстланы многослойным плоским эпителием и содержать кристаллы холестерина.

Полость раздвигает корни зубов, и, как следствие, коронки сходятся друг с другом. Происходит так называемая конвергенция коронок и дивергенция корней. Зубы подвижны в результате разрушения опухолью кости альвеолярного отростка, перкуссия их безболезненная.

Особенности гистологического строения амелобластомы заключаются в наличии двух типов клеток — цилиндрических и звездчатых. Первые имеют длинные эпителиальные отростки, проникающие за пределы опухоли в здоровую костную ткань. Они играют значительную роль в возникновении рецидивов амелобластомы.

Пальпаторно чаще определяется веретенообразное выбухание кости с гладкой или бугристой поверхностью (этот клинический признак часто наблюдается и при ячеистых формах гигантоклеточной опухоли нижней челюсти). Позднее в результате резкого истончения кости может наблюдаться пергаментный хруст или даже флюктуация.

Регионарные узлы при амелобластоме могут быть увеличены только в случае нагноения кистозных полостей опухоли.

Рентгенологическая картина: Поликистозный вариант представлен в виде множества округлой и овальной формы очагов разрежения костной ткани в виде «мыльных пузырей». Контуры очагов деструкции, четкие. При кистозной форме выявляется очаг деструкции костной ткани с неправильными полициклическими контурами. Зубы, находящиеся в зоне опухоли, смещены, Корни их подвергаются резорбции. В зоне поражения можно обнаружить один или несколько непрорезавшихся зубов. При пункции опухоли получают прозрачную желтого или желто-белого цвета жидкость

Амелобластома на разрезе представляет мягковатую опухоль грязно-серого цвета.

Рентгенологическая картина. О.Л. Козырева описала девять вариантов изменений костной ткани челюсти при амелобластоме, которые можно увидеть на рентгенограмме. При поликистозном варианте характерно наличие многочисленных, больших по размеру круглых и овальных очагов разрежения костной ткани с четкими контурами и локализацией (чаще) в области угла и ветви челюсти. Кисты прилегают друг к другу, границы их четкие, но неровные; иногда в одной из кист можно выявить фолликул постоянного моляра. Крайне редкой является однокамерная форма (очаг деструкции с полициклическими контурами). Такая киста чаще локализуется в участке угла и ветви челюсти; границы ее четкие, разрежение кости нередко гомогенное, на полость может проецироваться ретинированный зуб. Деструктивные процессы в кости вызывают смещение, истончение и прерывание ее кортикального слоя в отдельных местах. Реакция надкостницы отсутствует. Солидная амелобластома на рентгенограмме представлена гетерогенным разрежением кости, границы которого относительно четкие. На этом фоне можно выявить едва видимые кистозные полости (за счет опухолевидной ткани).

Амелобластоме необходимо дифференцировать с теми заболеваниями, для которых на рентгенограмме характерно разрежение костной ткани, то есть "минус-ткань", а именно:

1. С фолликулярной кистой — определенная локализация, отсутствие в дуге постоянного зуба, при проведении операции определяется толстая оболочка.

2. С радикулярной кистой — четко очерченный дефект кости явно связан с гангренозным зубом, разная локализация; макроскопически: оболочка кисты

толще и плотнее; гистологически: отсутствие двух типов клеток (цилиндрических и звездчатых).

3.С остеобластокластомой — при пункции опухоли получают бурую жидкость; рентгенологически — горизонтальная резорбция корней зубов, входящих в опухоль.

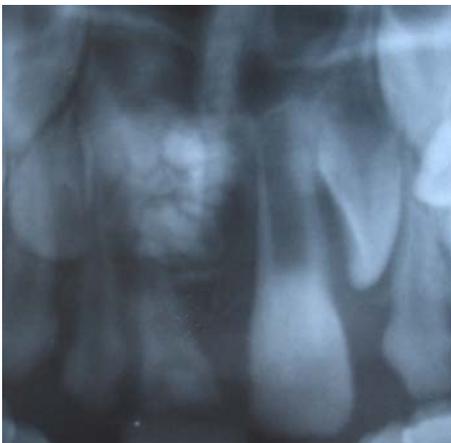
4.С саркомой — злокачественная опухоль, имеющая инфильтративный быстрый рост, рано вызывает сильную боль, подвижность зубов (из-за разрушения костной ткани альвеолярного отростка). Рентгенологически выявляется дефект (лизис) кости с изъеденными неровными краями и периостальная реакция по нижнему краю челюсти в виде спикул.

Л е ч е н и е. Хирургическое удаление опухоли в пределах здоровой ткани

. Одонтома

у детей одонтомы локализовались преимущественно в области резцов, клыков и премоляров, то у взрослых они чаще обнаруживались в области моляров и зубов мудрости, а также в области угла и ветви. Больные обращаются по поводу обнаруженной родителями деформации челюсти при опухоли или в связи с отсутствием прорезывания постоянных зубов.

Одонтома характеризуется медленным темпом роста. Этим и объясняется, что она чаще встречается в более зрелом возрасте.



Макроскопическая картина одонтом разнообразна: от образований, напоминающих недоразвитый или деформированный зуб, до массивных комплексов, состоящих из нескольких или множества зубоподобных образований. Эти образования могут легко разделяться или быть прочно спаяны между собой. Опухоль окружена капсулой из эластичной ткани. В опухоли иногда обнаруживаются мягкотканые полости, заполненные светлой жидкостью.



Сложная одонтома имеет вид образования, в котором все зубные ткани представлены в отдельности. Эти ткани могут быть хорошо развиты, но расположены беспорядочно. Чаще встречается в передних отделах верхней челюсти.

Составная одонтома представляет собой опухолеподобное образование, состоящее из конгломерата мелких рудиментарных зубов или зубоподобных образований, среди которых могут встречаться как полностью

сформированные зубы

Различают две формы твердой одонтомы: простую и сложную. Простая одонтома развивается из тканей одного зуба и может быть простой полной (накопление беспорядочно расположенных тканей) и неполной (состоит из одного вида твердых тканей зуба). Сложная одонтома состоит из зачатков многих зубов, все зубные ткани ее хорошо развиты, но расположены беспорядочно. Такая опухоль чаще локализуется на верхней челюсти.

Цементома — опухолевидное образование, представляющее собой порок развития одонтогенного происхождения. Состоит из грубоволокнистой плотной ткани, подобной цементу зуба. Характерным для цементомы является медленный рост и четкое отграничение от прилегающих тканей.

Жалоб при цементоме у детей обычно не возникает. Образование можно случайно

выявить при рентгенологическом исследовании зубов по поводу их заболеваний.

Клиника. Растет цементома очень медленно, деформируя челюсть. При развитии на верхней челюсти может прорасти в верхнечелюстную пазуху и вызывать соответствующие нарушения функций.

Рентгенологически цементома определяется как однородная плотная тень округлой, овальной или неправильной формы возле корня зуба, образующая с ним единое целое. Контуры тени ровные, границы четкие. По рентгеноконт-растности цементома напоминает ткани корня зуба .

Лечение цементомы заключается в частичной резекции пораженного участка челюсти, желательна с сохранением целостности костной ткани.

ФИБРОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Название происходит от греческого *dys* — нарушение и *plasis* — формирование.

Фиброзная дисплазия (болезнь Брайцева-Лихтенштейна) у детей

составляет 22 % всех новообразований лицевого скелета и является пороком развития костей в эмбриогенезе и в постнатальный период. При фиброзной дисплазии в костях развивается ткань со всеми костеобразующими признаками. Образование кости не завершается. . Фиброзная дисплазия имеет циклическое течение, что обусловлено иммуно-эндокринным влиянием на развитие организма ребенка. По характеру разрастания подразделяется на **очаговую и диффузную**. Клинически проявляется в виде **монооссального и полиоссального поражения** (одно- или двустороннего), синдрома Олбрайта и херувизма.

Кл уника. При монооссальной форме наблюдается асимметрия лица за счет увеличения костной ткани, цвет кожи над новообразованием не изменяется. Пальпация пораженного участка челюсти безболезненна, опухоль плотная, поверхность ее может быть бугристой, слизистая оболочка над ней не изменена. На поздних стадиях в очаге поражения появляется боль.

Для полиоссальной формы характерно поражение нескольких костей лица или его сочетание с очагами в других костях скелета (бедро, плечо). Эта форма встречается значительно реже.

Синдром Олбрайта обычно возникает у девочек. Кроме поражения кости (или костей) скелета характерны наличие пигментных пятен коричневого цвета на туловище и конечностях и раннее (преждевременное) половое созревание. Может сопровождаться разными видами врожденных дефектов (сужение аорты, атрофия зрительного нерва и т. п.), иногда выявляется диабет.

Рентгенограмма при очаговой форме фиброзной дисплазии представлена характерными участками "просветления" костной ткани круглой и овальной формы с ободком склероза по периферии, кроме того, определяется неравномерное истончение кортикального слоя кости, непрерывность его не нарушена.

Для диффузной формы характерно отсутствие четких границ со здоровой костью, однако заметен переход патологически измененной костной ткани в здоровую через участок кости крупнопетлистого строения . При фиброзной дисплазии верхней челюсти происходит односторонняя облитерация верхнечелюстной пазухи, рентгенологически определяющаяся ее затемнением.

Одной из форм фиброзной дисплазии является **херувизм**. В литературе это заболевание имеет несколько названий: семейная поликистозная болезнь, семейная двусторонняя гигантоклеточная опухоль челюсти .

Симптомы херувизма появляются в возрасте от 2-3 до 10-11 лет, что связано с незаметным прогрессированием болезни в начальной стадии. Проявляется херувизм симметричным увеличением костной ткани в участке ветвей и углов нижней челюсти, вследствие чего лицо становится подобно лицу херувима. Наиболее интенсивное развитие болезни приходится на

возраст 11-16 лет, то есть на период полового созревания, после чего изменения в кости могут прекратиться.

Дифференциальную диагностику фиброзной дисплазии следует проводить с остеобластокластомой, одонтогенной кистой и амелобластомой, эозинофильной гранулемой, остеонид-остеомой, паратиреоидной остеодистрофией, деструктивно-продуктивной формой хронического остеомиелита.

Лечение. Показанием к хирургическому лечению фиброзной дисплазии у детей является боль в очаге поражения, размеры и расположение новообразования, которые определяют выраженность деформации и прогрессирование процесса. Основным видом хирургического вмешательства — выскабливание очагов поражения с сохранением костного края.

Фиброзно измененный участок четко отделен от здоровой кости, легко поддается выскабливанию, кость напоминает сахар, пропитанный сиропом, полости заполнены серой и бурой скользкой мягкой тканью.

Про/ноз благоприятный. Дети с фиброзной дисплазией должны находиться под наблюдением челюстно-лицевого хирурга, ортодонта и эндокринолога до 16 лет.

Эпулиды

Эпулидами, или эпулисами, называют опухолевидные образования травматической или воспалительной этиологии, расположенные на деснах или над деснами на ножке (в медицинской литературе — надесневика или наддесневика), . Обычно эпулиды у детей возникают в сменном и постоянном прикусах .

Различают **фиброматозный** и **ангиоматозный** эпулиды, кроме того существует **гигантоклеточный** эпулид, являющийся периферической формой остеобластокластомы

Жалобы ребенка — на наличие опухолевидного образования на деснах, красного цвета, легко кровоточащего при травмировании и сравнительно медленно увеличивающегося.

Клиника. Эпулид чаще расположен на альвеолярном отростке со стороны вестибулярной или язычной поверхности зуба (иногда нескольких зубов), с неизменной или красноватого цвета (при ангиоматозном эпулиде) слизистой оболочкой. Образование при пальпации безболезненное, плотное — при фиброзном и мягкое — при ангиоматозном эпулиде. При обследовании новообразования зубоврачебным зондом можно выявить "ножку", связанную с тканями периодонта.

Из дополнительных методов исследования наиболее информативны электро-одонтодиагностика (ЭОД) и рентгенография челюсти. На рентгенограмме определяется "причинный зуб" с расширенной периодонтальной щелью. Данные ЭОД свидетельствуют о нежизнеспособности пульпы.

Лечение. Эндодонтическое лечение или удаление зуба (в каждом случае индивидуально), а также иссечение эпюлида в пределах здоровых тканей с последующей электрокоагуляцией подлежащей ткани.