

УДК 616.321-05.9-006.

СИНДРОМ I ЖАБЕРНОЙ ДУГИ - ОСОБЕННОСТИ ФОРМИРОВАНИЯ И ПРОЯВЛЕНИЯ В ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ

С.М. Шувалов

*Винницкий национальный медицинский институт им. Н.И. Пирогова
Кафедра хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии*

Аномалии развития зубов, их числа, сроков прорезывания постоянно встречаются в практике врача-стоматолога.

Их диагностика и лечение достаточно сложны и требуют повышенного внимания к пациенту, более глубоких методов диагностики и умения анализировать различные виды аномалий на основе знаний эмбриологии.

В настоящей работе приведены знания собственных наблюдений в клинике за пациентами с аномалиями ушных раковин, зубов и челюстей. На основании данных литературы проанализированы клинические случаи этих аномалий и систематизированы в одном симптомокомплексе.

Выявлено, что при наблюдении аномалий ушной раковины с большой степенью вероятности можно предположить также аномалии височно-нижнечелюстных суставов и зубов.

Сделан вывод о том, что данную группу симптомов целесообразно выделить в отдельный аурикуло-дентальный синдром, как «составную часть синдрома I–II жаберных дуг.

Ключевые слова: аурикуло-дентальный синдром, аномалии развития.

Аномалии развития зубов, их числа, сроков прорезывания постоянно встречаются в практике врача-стоматолога. Их диагностика и, чаще всего, хирургическая коррекция обычно проводятся не своевременно, что ухудшает прогноз лечения. Внимательный осмотр пациента, знание эмбриологических этапов развития лица и зубочелюстной системы способствуют своевременной диагностике и повышают качество лечения.

Целью работы явилось описание различных аномалий развития ушной раковины и их сочетаний с аномалиями зубов и челюстей, выявление связи между ними и обоснование появления данного симптомокомплекса на основе особенностей эмбриологического развития этих органов из I жаберной дуги.

Материалы и методы. В настоящей работе приведены данные собственных наблюдений в клинике за пациентами с аномалиями ушной раковины, зубов и челюстей. Проведен обзор литературы. Проанализированы клинические случаи этих аномалий и систематизированы в одном симптомокомплексе.

Результаты и их обсуждение. Известны около 26 синдромов, при которых отмечаются различной тяжести деформации зубов, нарушения их числа и, практически во всех случаях, задержка прорезывания [6, 7].

Известны также врожденные аномалии развития ушной раковины, к которым относятся микротия, преаурикулярные кисты и атрезия, удвоение слухового прохода и его перепончатой части [3, 5].

Эти виды аномалий относятся к патологии эмбрионального жаберного аппарата. В каждой жаберной дуге выделяют непосредственно дугу (мезодерма), щель (эктодерма) и карман (энтодерма). Аномалии развиваются из всех трех отделов, что довольно подробно изучено эмбриологами и анатомами [6, 8]. Клиницисты объединили данную патологию в одну группу – синдром I жаберной дуги [1, 2, 4].

Из тканей первой жаберной дуги и щели, основу которой составляет хрящ Меккеля с его оболочкой, развивается целый комплекс органов, иннервируемых тройничным нервом. Так, из хряща и его оболочки формируется нижняя челюсть, скуловой и чешуйчатый отделы височной кости, молоточек и наковальня среднего уха, хрящ козелка и ножки завитка. Эктодерма дуги также принимает участие в формировании нижней челюсти, эмали зубов, верхней трети ушной раковины, паренхимы и протоков слюнных желез. Мезодерма преобразуется в жевательные мышцы, *m. mylohyoideus*, переднее брюшко двубрюшной мышцы, пульпу, дентин и цемент зуба. Формирование зуба – это запрограммированный процесс развития местного взаимодействия эктодермы (эпителия) ротовой полости и подлежащих мезенхимальных клеток, которые происходят из нервного гребня. Развитие зубов начинается в конце второго месяца внутриутробной жизни и связано с формированием эпителиальной зубной пластинки. В это же время начинается формирование сложных образований наружного уха [5–7, 9].

Развитие наружного уха начинается в конце 2-го месяца внутриутробной жизни с появления шести возвышений эктодермы (аурикулярные бугорки) в хвостовом (каудальном) конце первой жаберной (мандибулярной) щели. Из этих шести аурикулярных бугорков верхние три расположены на мандибулярной дуге, другие три - ниже, на второй (гиодной) дуге.

К началу 3-го месяца дифференциация образованный наружного уха несколько замедляется. Последней формируется мочка уха, которая является образованием гиодной дуги.

Таким образом, большая часть (нижние две трети) сформированы из тканей второй жаберной дуги, изгиб и ножка завитка, козелок — производные первой (3, 4, 9, 10).

К наиболее часто встречающимся аномалиям ушной раковины относятся микроотия, преаурикулярные кисты и атрезия слухового прохода. Три типа микроотии (3 степени) представляют собой фактически «застывшие» этапы формирования ушной раковины. При этом нарушение развития могло произойти на начальном этапе или в фазе гисто- и морфогенеза. Деформация ушной раковины может сопровождаться формированием периаурикулярной кисты и удвоением хрящевой части наружного слухового прохода (клинический пример данной аналогии приведен ниже).

Деформации ушной раковины, как правило, встречаются при синдромах сопровождающихся недоразвитием тканей лица и черепа (синдром Апера, Крузона, Тричер-Коллинза, Голденхара, гемифациальной микросомии) [1–4].

Однако, мы бы хотели обратить внимание врачей-стоматологов на очевидную связь аномалий развития зубов, сочетанную с деформацией ушной раковины, то есть производными первой жаберной дуги и щели.

Наиболее часто выраженным клиническим проявлением аномалии первой жаберной дуги и щели являются деформации верхней трети ушной раковины, которые включают в себя: остроконечное, углообразное ухо, бугорок Дарвина, развернутый завиток (плоская ушная раковина, ухо эльфа, сатира). В этом же ряду, безусловно, находятся микроотия и атрезия слухового прохода [1–4].

Аномалии зубочелюстной системы, сочетающиеся с аномалиями ушной раковины, связаны с нарушением одонтогенеза на различных этапах его развития. Патология одонтогенеза наблюдается и проявляется клинически при нарушении формирования зубной пластинки, патологии пролиферации эктомезодермы, что наблюдается при эктодермальной дисплазии, нарушениях гистологической дифференцировки (одонтома, регионарная одонтодисплазия), морфологической дифференцировки (макро- и микродонтия, тауродонтия и др.), нарушения формирования, кальцификации, созревания, прорезывания зуба, сверхкомплектные зубы и другие аномалии [8].

В клинике проявления синдромов I жаберной дуги Work и Proctor, 1963 (цит. по П. Янфаза, Д. Нэдол, 2014) разделяют на два типа:

Тип I: Исключительно эктодермального происхождения, что проявляется в виде удвоения перепончатой части наружного слухового протока. Свищи расположены и открываются в предушной области;

Тип II: Смешанного экто-мезодермального происхождения, что проявляется в виде удвоения наружного слухового прохода. Свищи и кисты располагаются позади или ниже угла нижней челюсти. Аномалии обоих типов прилежат к лицевому нерву и околоушной железе, что необходимо учитывать при хирургическом вмешательстве. Данный вид аномалий встречается чаще.

Клинический пример аномалии I жаберной дуги и щели (II тип по Work-Proctor, 1963). Пациент К., 17 лет обратился в клинику челюстно-лицевой хирургии Винницкой областной клинической больницы им. Н.И. Пирогова с жалобами на наличие опухолевидного образования, расположенного в левой позадищечной области. Данную припухлость выявил сам около полугода назад. При осмотре определяется округлой формы образование приподнимающее кожу и мочку левого уха. Пальпируется кистозное образование размером до 3–4 см, спаянное с подлежащими тканями, тугоподвижное. При пункции получена светлая, вязкая жидкость до 3 мл. Следует заметить, что левая ушная раковина уменьшена в размерах, а изгиб завитка имеет остроконечную форму (рис. 1).

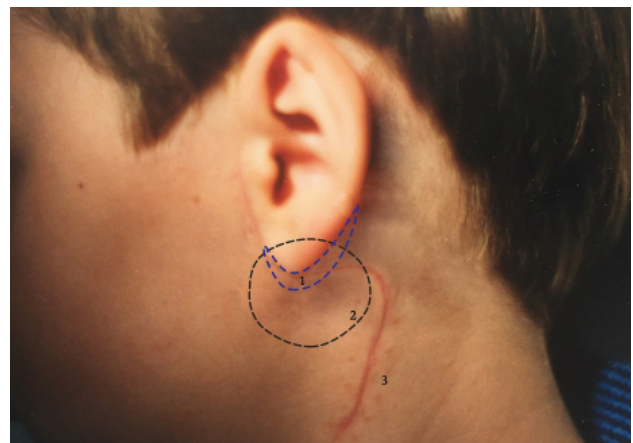


Рис. 1. Проекция периаурикулярной кисты и двойного слухового прохода на кожу левой околоушной области.

- 1 — проекция дупликатур хряща слухового прохода;
- 2 — проекция периаурикулярной кисты;
- 3 — послеоперационный рубец при оперативном доступе по Г.П. Ковтуновичу.

Был установлен предварительный диагноз: «Киста левой околоушной железы? Периаурикулярная киста?» и принято решение о проведении операции. После проведения разреза по Г.П. Ковтуновичу, препаровки и отведения кожно-жирового лоскута кпереди, выявлена достаточно плотная оболочка кисты размером до 4 см в диаметре. Во время препаровки оболочки кисты отмечено, что она близко прилежит к хрящу левого слухового прохода и снизу — к околоушной железе, сдавливая ее, однако не связанную с ней. После выделения медиальной стенки кисты был четко идентифицирован ствол лицевого нерва про-

тяженностью до 1 см. Киста удалена. При осмотре наружного слухового прохода выявлена его дубликатура. Хрящевой «лепесток» ладьевидной формы размером 3 на 1,5 см отсечен от основного хряща наружного слухового прохода и удален (рис. 2).

Рана дренирована, зашита. Послеоперационное течение без осложнений. Гистологическое заключение

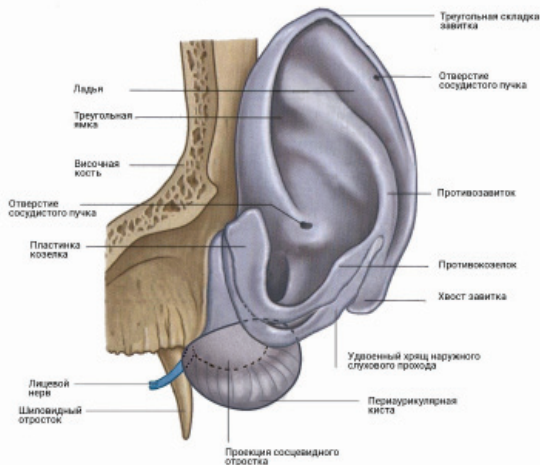


Рис. 2. Схема расположения периауликулярной кисты, удвоенного хряща наружного слухового прохода и лицевого нерва. Показана остроконечная (треугольная) складка завитка

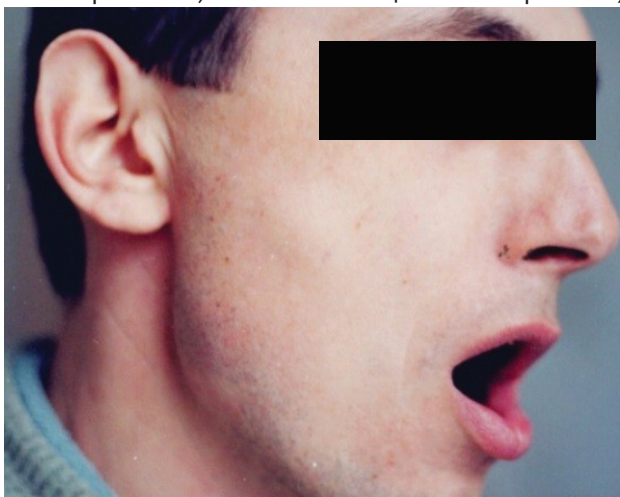
ние «Оболочка кисты с многорядным эпителием».

Таким образом, окончательный диагноз был установлен только на операции, в то же время особенности формы ушной раковины пациента свидетельствовали о врожденной аномалии I жаберной дуги (остроконечная ушная раковина, микроотия).

Нами также выделена группа пациентов, имевших аномалии ушных раковин в сочетании с врожденной патологией зубов и челюстей.

Так, у пациента Р. 38 лет гипоплазия височно-нижнечелюстных суставов способствовала привычному вывиху. Выраженным сопутствующим симптомом была уплощенная ушная раковина (рис. 3).

«Выступающее ухо», микроотия сопутствуют нижней микрогнатии, гипоплазии мыщелковых отростков,



что привело к дисфункции височно-нижнечелюстных суставов (ВНЧС) и болевому синдрому у пациентки К., 22 лет (рис. 4).

Плоская ушная раковина и «выступающее ухо» наблюдались нами у пациента с гипоплазией ВНЧС и



Рис. 4. Микроотия, гипоплазия ВНЧС, нижняя микрогнатия. Дисфункция правого ВНЧС

очагами одонтодисплазии в области резцов, премоляров справа и слева (рис 5, 6).

Остроконечную ушную раковину, микроотию мы наблюдали у пациента У., 13 лет, основной жалобой которого была задержка прорезывания зубов 4.6, 4.7. На панорамной R-грамме нижней челюсти пациента выявлена одонтодисплазия, одонтома, дистопия зубов (рис. 7–9).

Этот ряд сочетанных аномалий развития ушных раковин, зубов, суставных отростков и ветви нижней челюсти можно было бы продолжить. Вариантов данного вида аномалий достаточно много, но мы хотим обратить внимание на особенности выявления аномалий развития I жаберной дуги, которые затрагивают формирование передне-верхнего сегмента ушной раковины и зубной пластинки. Связь эктодермального слоя и эктодермально-мезенхимальных взаимодействий в преобразованиях I жаберной дуги хорошо известна.

Заключение. Врач-стоматолог, выявив врожденную аномалию верхне-переднего отдела ушной ра-

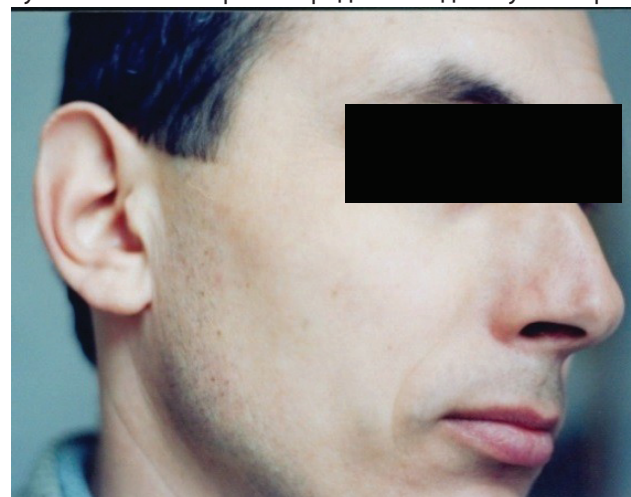


Рис. 3. Сочетание плоской ушной раковины, гипоплазия ВНЧС и привычного вывиха нижней челюсти



Рис. 5. Плоская ушная раковина, гипоплазия ВНЧС, одонтодисплазия в области резцов и премоляров



Рис. 6. На панорамной рентгенограмме определяются очаги одонтодисплазии в области резцов, премоляров справа и слева



Рис. 7. Пациент У., 13 лет.
 Диагноз: «Микротия, остроконечная ушная раковина. Задержка прорезывания 4.6., 4.7. Одонтодисплазия, одонтома, дистопия зубов

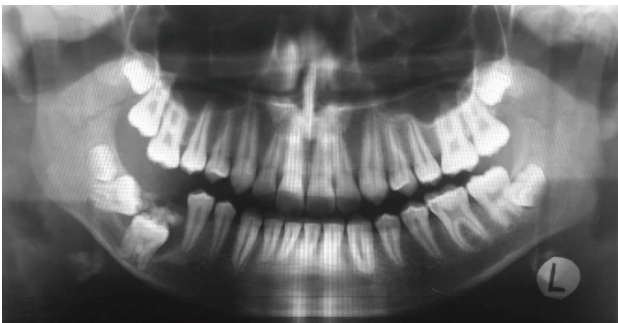


Рис. 8. Панорамная рентгенограмма нижней челюсти пациента. У., 13 лет. Определяется одонтодисплазия 4.7., 4.6. Одонтома над коронкой 4.6



Рис. 9. Тот же пациент. Удаленная одонтома и зуб 4.6 с аномальной формой корней

ковины и тем более всей (когда вовлечена и вторая жаберная дуга), с большой степенью вероятности может предположить нарушения формирования зубов и морфофункциональные расстройства в височно-

нижнечелюстном суставе. Для обобщения данных форм аномалии можно выделить их в отдельную группу и обозначить как аурикуло-дентальный синдром, составную часть синдрома I–II жаберной дуг.

Литература

1. Атлас оперативной оториноларингологии / Под ред. В.С. Погосова. – М.: Медицина, 1983. – 416 с.
2. Люлько В.К. Атлас операций на ухе / В.К. Люлько, В.М. Марченко. – Киев: Здоров'я, 1989. – 214 с.
3. Джафек Б. Секреты оториноларингологии. Пер. с англ. / Б. Джафек, Э. Старк. – М.–СПб.: Изд. БИНОМ-Невский диалект, 2001. – 624 с.

4. Кручинский Г.В. Редкие врожденные синдромы лица и челюстей / Г.В. Кручинский. — Минск: Беларусь, 1974. — 195 с.
5. Фалин Л.И. Гистология и эмбриология полости рта и зубов / Л.И. Фалин. — Москва: Медгиз, 1963. — 219 с.
6. Хирургическая анатомия головы и шеи. Пер. с англ. / Парвиз Янфаза, Джозеф Б. Нэдол, Роберт Гала и др.— М.: Изд. Панфилова, 2014. — 896 с.
7. Berkovitz B. Oral anatomy, histology and embryology / B. Berkovitz, G. Holland, B. Moxham. — Elsevier, 2009. — 398 p.
8. Cameron A.S. Handbook of Pediatric Dentistry / A.S. Cameron, R.P. Widmer. — London, Sydney: Mosby, 1998. — 287 p.
9. Lin H. Cummings review of Otolaryngology / H. Lin, D. Roberts, J. Harris. — Elsevier, 2017. — 299 p.
10. Gray's Anatomy // Editor-in-Chief Susan Stranding / Elsevier, 2016. — 1562 p.

С.М. Шувалов

СИНДРОМ І ЗЯБРОВОЇ ДУГИ – ОСОБЛИВОСТІ ФОРМУВАННЯ І ПРОЯВУ В ЩЕЛЕПНО-ЛИЦЕВІЙ ДІЛЯНЦІ

Аномалії розвитку зубів, їх кількості та термінів прорізування постійно зустрічаються у практиці лікаря-стоматолога. Їх діагностика досить складна та потребує підвищеної уваги до пацієнта, більш глибоких методів діагностики та вміння аналізувати різні види аномалій на основі знань ембріології.

У цій роботі приведені дані власних спостережень у клініці за хворими з аномаліями вушної раковини, зубів та щелеп. На основі даних літератури проаналізовано клінічні випадки цих аномалій та систематизовано в одному симптомокомплексі.

Виявлено, що при спостереженні аномалії вушної раковини з великим ступенем вірогідності можна передбачити також аномалії скронево-нижнещелепних суглобів та зубів.

Зроблено висновок про те, що дану групу симптомів доцільно відокремити в аурікуло-дентальний синдром, як складову частину синдрому I-II зябрових дуг.

Ключові слова: аурікуло-дентальний синдром, аномалії розвитку.

S.M. Shuvalov

SYNDROME I OF THE BRANCHIAL ARCH – FEATURES OF FORMATION AND MANIFESTATION IN THE MAXILLOFACIAL REGION

Objective. In stomatologists and maxillo-facial surgeons practice, we can get a several anomalies of external ear, temporomandibular joints and teeth, because of its development from I Gill arch.

Material and methods. In this article, we had used proper observation a several cases of anomalies of external ear and its connection with dental anomalies.

Results. On the base of clinic observations and analysis of literature we found specific relationship between anomalies of external ear and teeth development due to its connection with development of I gill an arch.

Conclusion. It will be logical proposition to joint symptoms of external ear and teeth anomalies in one auriculo-dental syndrome, as a part of I gill arch syndrome.

Key words: auricular-dental syndrome, anomalies of development.