



БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Кафедра челюстно-лицевой хирургии

Презентация на тему:

Опухолеподобные заболевания костей лицевого скелета. Одонтогенные кисты челюстей

Подзаголовок слайда

Выполнила: студентка 5-го курса
Лобач Милана Александровна
Преподаватель:
Каханович Татьяна Валентиновна

Минск
2018

Опухолеподобные поражения костей лицевого скелета:

- Фиброзная дисплазия
- Эозинофильная гранулема
- Болезнь Энгеля–Реклингаузена
- Болезнь Педжета



Фиброзная дисплазия

- Фиброзная дисплазия (болезнь Брайцева–Лихтенштейна) — опухолеподобное поражение кости, заключающееся в очаговом нарушении костеобразования. Эта патология встречается у 7,8 % больных с поражением лицевых костей опухолями и опухолеподобными образованиями (А. А. Колесов, 1964).

ПАТОГЕНЕЗ

- В норме остеобластическая мезенхима продуцирует костную и хрящевую ткани. При фиброзной дисплазии она почти утрачивает эту функцию и превращается преимущественно в волокнистую фиброзную ткань, а клеточные остеобластические элементы создают лишь отдельные примитивные костные включения, не имеющие функционального значения.
- КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

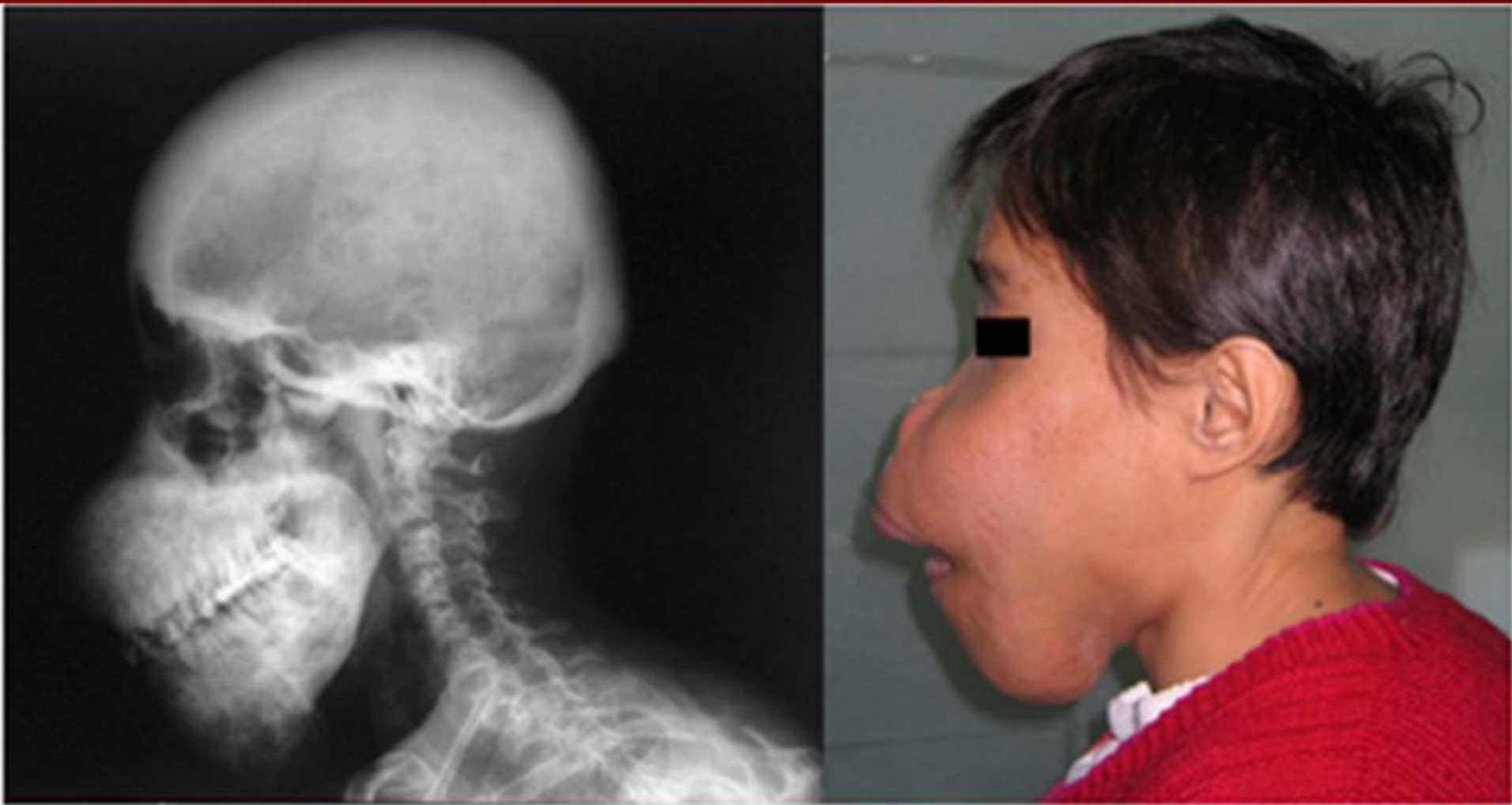
Заболевание чаще выявляется у детей, но иногда, протекая незаметно, медленно прогрессирует в течение многих лет и обнаруживается уже у взрослых. **Наличие болевых ощущений не отмечается.**

Различают монооссальную (однокостную) и полиоссальную (многокостную) формы, вторая встречается реже.

Костные разрастания в мозговом и лицевом черепе бывают чаще односторонними и поэтому вызывают выраженную асимметрию лица. Сформировавшийся очаг на челюсти **выглядит как костное вздутие, или неравномерная бугристость кости.** Отмечается более частое поражение верхней челюсти, при этом возникает деформация за счет болезненного, медленно увеличивающегося, иногда бугристого выбухания костной ткани в вестибулярную и небную стороны



- Если процесс захватывает верхнечелюстную пазуху, нарушений носового дыхания не отмечается. При изменении нижнеглазничного края наблюдается сужение глазной щели. В случае локализации на нижней челюсти деформация расширяется в вестибулярную и язычную стороны. Альвеолярный отросток постепенно увеличивается, зубы становятся подвижными вследствие сдавления патологической тканью. Кожа и слизистая оболочка не изменены, реакции лимфатических узлов нет. Так как процесс прогрессирует медленно (годами, десятилетиями) безболезненно, а иногда как бы приостанавливается (стабилизируется), заболевание нередко долгое время остается незамеченным.
- Макроскопически фиброзная дисплазия чаще всего серого цвета, расположена под кортикальной пластинкой, с хрустом режется скальпелем, слегка кровоточит. Иногда ткань выглядит ослизненной. Микроскопически для фиброзной дисплазии характерно разрастание патологической клеточно-волоконистой остеогенной ткани с наличием незрелых костных балочек от единичных до густого их переплетения.
- Нередко полиоссальное поражение лицевого и мозгового черепа дает картину **«костной львиности лица»**. Наряду с полиоссальным поражением скелета у девочек описан **синдром Олбрайта**, при котором отмечаются очаговая пигментация кожи и раннее половое созревание.





Херувизм

- Херувизмом называется одна из разновидностей диспластического поражения нижней челюсти, характеризующаяся симметричным вздутием ее углов. В результате этого лицо приобретает одутловато-округлую форму, подобную лицу херувима. Рентгенологическая картина характеризуется диффузным увеличением пораженного участка кости с деструкцией костной ткани в виде чередования мелких участков уплотнения и разрежения. Наблюдается так называемая картина «матового стекла»



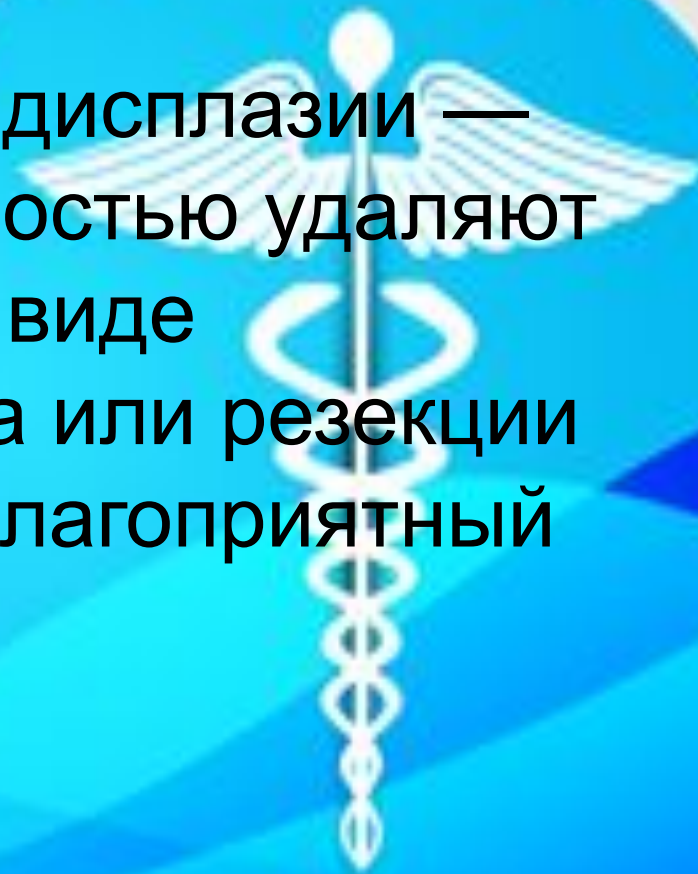
Дифференциальная диагностика

Фиброзную остеодистрофию необходимо дифференцировать с генерализованной фиброзной остеодистрофией (болезнь Энгеля–Риклингаузена),
osteобластокластомой,
саркомой,
кистами,
хроническим остеомиелитом челюсти

Первые два заболевания отличаются, во-первых, тем, что при них имеет место большое количество остеокластов, остеокластическая резорбция кости, кровяные «озера» с образованием кист (вышеперечисленного нет при фиброзной остеодисплазии). Во-вторых, генерализованная фиброзная остеодистрофия развивается в нормально развитой кости, в то время как фиброзная дисплазия является врожденным нарушением процесса костеобразования. В третьих, при болезни Энгеля–Реклингаузена имеет место гиперкальциемия. Хондросаркома хотя и протекает медленнее, чем остеогенная саркома, локализуется чаще в переднем отделе верхней челюсти. Остеогенная саркома характеризуется быстрым развитием и разрушением кортикального вещества, а также периостальным разрастанием — появление «козырька Бренда». Сравнительно часто остеогенную саркому можно обнаружить при применении радиоиндикационного метода исследования, так как в ней более активно фиксируется радиоактивный фосфор.

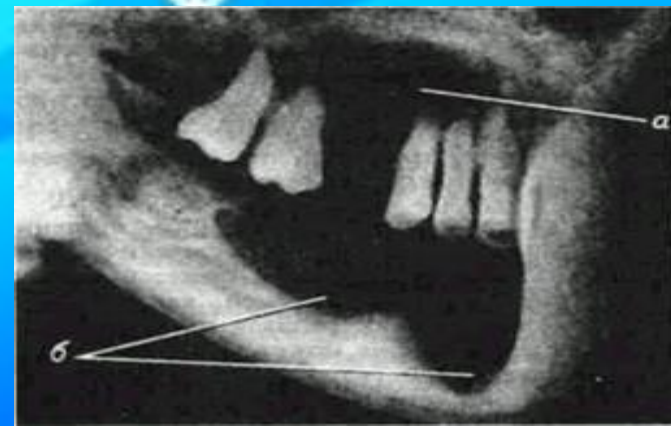
Лечение

- Лечение фиброзной дисплазии — хирургическое. Полностью удаляют пораженную ткань в виде выскабливания очага или резекции челюсти. Прогноз - благоприятный



Эозинофильная гранулема

- разрастание в костном мозгу ретикулоэндотелиальной ткани, богатой эозинофильными лейкоцитами.
- Клиника
- **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА** Острый ретикулогистиоцитоз проявляется у детей в первые полгода жизни. Характеризуется острым началом с подъемом температуры тела до 39–40°, гепато- и спленомегалией, папулезными высыпаниями на коже. Как правило, заканчивается летально.
- Эозинофильная гранулема характеризуется поражением только одной кости, в том числе челюсти. В челюстных костях в зависимости от локализации процесса выделяют две клинические формы: очаговую и диффузную. Очаговая форма характеризуется поражением челюстей в виде одного или нескольких ограниченных очагов без изменений альвеолярного отростка; встречается редко. При диффузной форме поражаются межзубные перегородки альвеолярного отростка, в процесс вовлекаются зубы. В дальнейшем изменения распространяются на основание и ветвь челюсти, возникают симптомы со стороны полости рта.
- **В клинико-рентгенологическом течении заболевания можно выделить два периода: начальный и период выраженных проявлений. В начальном периоде больные предъявляют жалобы на зуд, кровоточивость десен, постепенное расшатывание интактных зубов. Преимущественно процесс начинается в области премоляров и моляров, часто одновременно на верхней и нижней челюстях. Наблюдается атрофия зубодесневых сосочков, обнажаются корни зубов**



- Картина напоминает течение пародонтита, но в отличие от него лунки удаленных зубов не заживают, прикосновение к ним резко болезненно. Возможно появление эрозий и язв на слизистой оболочке альвеолярного отростка. На рентгенограмме отмечаются остеолитические деструктивные изменения в межзубных перегородках по типу горизонтального рассасывания на длину корня. В период выраженных явлений постепенно нарастает подвижность зубов, корни оказываются погруженными в патологическую ткань эозинофильной гранулемы. Больных беспокоят боли ноющего характера, усиливающиеся во время еды. Рентгенологическая картина этого периода может быть в виде диффузного разрежения альвеолярной части и основания челюсти, характеризующегося наличием множественных сливающихся друг с другом очагов.

- Клинический диагноз обязательно подтверждают морфологическими исследованиями патологического материала, взятого из очага поражения посредством биопсии. Макроскопически патологическая ткань грязно-серого цвета мягкой консистенции, легко распадается на отдельные кусочки. Микроскопически определяются поля гистиоцитарных клеток, на фоне которых обнаруживаются скопления эозинофильных лейкоцитов, круглоклеточная лимфоидная инфильтрация и единичные гигантские клетки. Ультрамикроскопическое исследование выявило в цитоплазме гистиоцитов (клетках Лангерганса) **тельца Бирбека**, которые являются морфологическим критерием для постановки диагноза.

Дифференциальная диагностика

- Дифференциальная диагностика должна проводиться с учетом симптомов болезни
- Хенда–Шулера–Крисчена,
- синдрома Папильона–Лефлера,
- симптомов пародонтита,
- кисты,
- саркомы Юнинга,
- рака.
- Обычно встречающаяся у большинства больных генерализованная форма пародонтита, охватывающая все зубы верхней и нижней челюсти, уже легко может быть диагностирована на основании факта обширной локализации. Для болезни Хенда–Шулера–Крисчена характерным является множественное поражение костей скелета с вовлечением в процесс паренхиматозных органов и лимфоузлов, изменения в крови, наличия липоидных включений в клеточных элементах материала биопсии (ксантомный вид клеток). Заболевают чаще мальчики в возрасте от 1 до 7 лет. Синдром Папильона–Лефлера включает в себя атрофические изменения со стороны альвеолярного отростка, наличие характерного гиперкератоза стоп и ладоней с образованием на них трещин. На участках, менее подверженных ороговению, отмечается усиленное потоотделение. Заболевание начинается в 3–6-летнем возрасте, но может быть и у взрослых. Одонтогенная киста определяется по четким рентгенографическим контурам, наличию «причинного» зуба; пунктат кисты — желтоватый, с примесью кристаллов холестерина, при нагноении кисты — с примесью гноя.



Лечение

- Для лечения очаговой формы применяют хирургическое вмешательство, заключающееся в выскабливании патологического очага и удалении зубов в зоне поражения. При диффузной форме эозинофильной гранулемы проводят комбинированное лечение, заключающееся в сочетании хирургического лечения с последующей лучевой терапией. Прогноз: заболевание может прогрессировать, вовлекая в процесс другие кости скелета и органы.

Болезнь Энгеля–Реклингаузена («Коричневая опухоль», паратиреоидная остеодистрофия)

- Данное системное заболевание развивается в результате опухолевого увеличения и гиперфункции паращитовидной железы, выделяющей избыточное количество гормона.
- Процесс характеризуется резкой перестройкой кости в виде значительного рассасывания ее и образования примитивных костных балочек. Разрастается фиброретикулярная ткань, которая замещает жировой и кроветворный костный мозг. Рассасывание кости преобладает над образованием плотных структур, пролиферация остеогенной ткани ведет к возникновению гигантоклеточных разрастаний, в которых образуются серозные и кровяные кисты. Костные изменения приводят к деформации, искривлению, патологическому перелому. Вследствие усиленного выделения солей кальция возникают изменения во внутренних органах (почках, легких, пищеварительном тракте). Заболевают обычно лица среднего возраста, чаще женщины.

Клиническая картина

- Клиническое течение заболевания — хроническое. Постепенно развиваются мышечная слабость, утомляемость, тахикардия, полиурия, явления почечно-каменной болезни, боль в костях. Затем обнаруживают искривления трубчатых костей. Поражение челюстей напоминает остеобластокластому. Важным в диагностике является исследование содержания Са, Р в крови и моче. **Повышение количества Са и понижение Р** в сыворотке крови, увеличение содержания обоих элементов в моче является характерным для гиперпаратиреозидизма.

- Рентгенологическая картина проявляется в виде истончения кортикального слоя и выбухания его наружу, определяется множество кистовидных просветлений. Микроскопическая картина может напоминать гигантоклеточную опухоль, хотя типичные веретенообразные клетки (одноядерные), свойственные остеобластокластоме, обычно при гиперпаратиреозе отсутствуют, и ткань часто имеет более выраженное фиброзное строение. Образование характеризуется наличием большого количества гигантских клеток — остеокластов. Окружающая кость — с признаками повышенной остеокластической резорбции и остеобластического костеобразования.

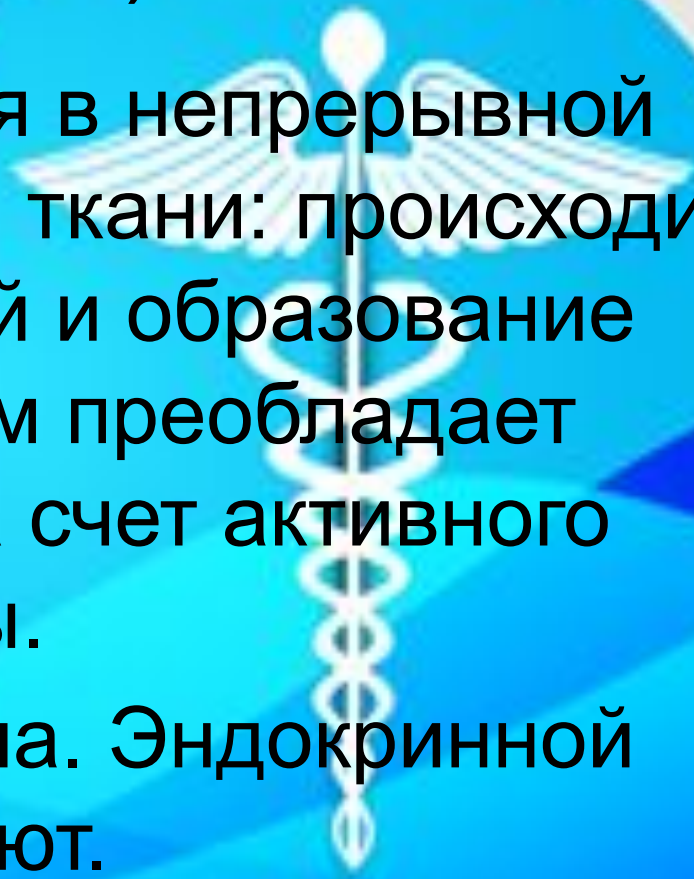


Лечение

- Лечение осуществляет специалист-эндокринолог. Оно заключается в оперативном удалении аденомы паращитовидной железы, после чего постепенно происходит обратное развитие процесса. Кроме этого, следует назначать поливитамины (А, В-1, В-12, С, Д) в сочетании с общим кварцевым облучением, ионофорезом с кальцием хлоридом в область пораженной челюсти. Прогноз: течение болезни хроническое, вялое; описаны лишь отдельные случаи острой паратиреоидной остеодистрофии со смертельным исходом (от интоксикации в связи с массивным поступлением в кровь большого количества паратгормона). При запоздалом лечении прогноз неблагоприятный (возможны патологические переломы различных костей, петрификация почек с развитием нефропатии — почечного камнеобразования, пиелонефрита, петрификация легких, периферических сосудов и т. д.).

Деформирующий остоз (болезнь Педжета)

- Процесс заключается в непрерывной перестройке костной ткани: происходит рассасывание старой и образование новой кости, при этом преобладает костеобразование за счет активного участия надкостницы.
- Этиология неизвестна. Эндокринной патологии не отмечают.




Микроскопическая картина

- Рассасывание происходит при участии остеокластов, образуются глубокие лакуны, костный мозг замещается рыхловатоволокнистой тканью разросшегося эндоста. Содержание органических веществ увеличено, а неорганических — резко уменьшено. На этом фоне нередко развивается остеосаркома.

Клиника

- Болезнь Педжета чаще всего наблюдается у мужчин старше 40 лет. различают две формы деформирующего остоза: монооссальную и полиоссальную. В отличие от болезни Энгеля–Реклингаузена при полиоссальной форме болезни Педжета никогда не поражаются все кости. Нарушения обычно ограничиваются теми костями, которые несут значительную механическую нагрузку: бедренной, большеберцовой, позвоночным столбом, костями мозгового и лицевого черепа. При этом пораженные кости подвергаются резкой деформации. Заболевание начинается постепенно, течет медленно и длительное время ничем себя не проявляет. Впоследствии обнаруживается деформация костей, возможны патологические переломы. При поражении черепных или лицевых костей увеличивается объем головы, мозговой череп как бы нависает над лицевым, отмечаются расширение скуловых областей, утолщение носовых костей, подбородка. Постепенно может развиваться глухота. В челюстях иногда процесс проявляется ранее других скелетных нарушений. Челюсти деформированы, бугристы, зубы вместе с альвеолярным отростком выдвигаются. Пальпаторно — деформированные безболезненные участки костной плотности. Так как заболевание прогрессирует, съемные зубные протезы постепенно оказываются непригодными.

- 
- На рентгенограммах в трубчатых костях отмечаются разволокнение коркового слоя, склероз губчатого вещества, костномозговые каналы не дифференцируются. Компактная и губчатая кости приобретают пятнисто-очаговый «ватный» рисунок. В костях черепа швы почти не определяются. На фоне хлопьевидного рисунка отмечается утолщение внутренней и наружной кортикальных пластинок с неровными «лохматыми» краями поверхности.
 - В челюстных костях, кроме типичного «ватного» рисунка, наблюдается гиперостатический характер рентгенологических изменений с преобладанием явлений костеобразования над процессом резорбции.
 - Отмечается множественная ретенция зубов, а у прорезавшихся зубов периодонтальная щель не всегда четко определяется.

Дифференциальная диагностика

- Дифференциальную диагностику необходимо проводить с «коричневой опухолью» гиперпаратиреозидизма, фиброзной дисплазией, акромегалией лицевых костей. При болезни Педжета нарушений общего характера не отмечается, в том числе нет изменений количественного состава кальция и фосфора в крови, что отличает данное заболевание от «коричневой опухоли» гиперпаратиреозидизма. При фиброзной дисплазии, в отличие от болезни Педжета, имеет место нарушение нормального процесса костеобразования, заключающееся в том, что на определенной стадии развития мезенхима дифференцируется не в костную ткань, а в фиброзную. Акромегалия не сопровождается структурными изменениями костного вещества, как это имеет место при болезни Педжета.

Лечение

- Радикальных способов лечения в настоящее время нет. При резком обезображивании лица и нарушении жевания иссекают выступающие участки кости. За больным устанавливают динамическое наблюдение из-за возможности перехода процесса в злокачественный, при необходимости проводят симптоматическую терапию. Прогноз для жизни удовлетворительный, в функционально-косметическом отношении возникают резкие нарушения, прогрессирование процесса приводит к инвалидности больного.

