



**ГБОУ ВПО Московский Государственный Медико-  
Стоматологический Университет им.А.И.Евдокимова  
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ХИРУРГИИ  
Зав. каф., д.м.н., профессор О.З. Топольницкий**

**ВРОЖДЕННЫЕ СИНДРОМЫ.  
ВРОЖДЕННЫЕ КИСТЫ И СВИЩИ ШЕИ.  
ДЕРМОИДНЫЕ КИСТЫ.  
КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ.**

Врожденные и наследственные пороки развития лица, шеи, костей лицевого и мозгового черепа, врожденные тканевые пороки развития, кисты и свищи лица и шеи возникают вследствие нарушения нормального морфогенеза эмбриона в период от 3 – 4 до 12 недели внутриутробного развития.



# СИНДРОМ

однотипный набор аномальных признаков,  
сгруппированных и повторяющихся в силу  
сложившихся способов наследования

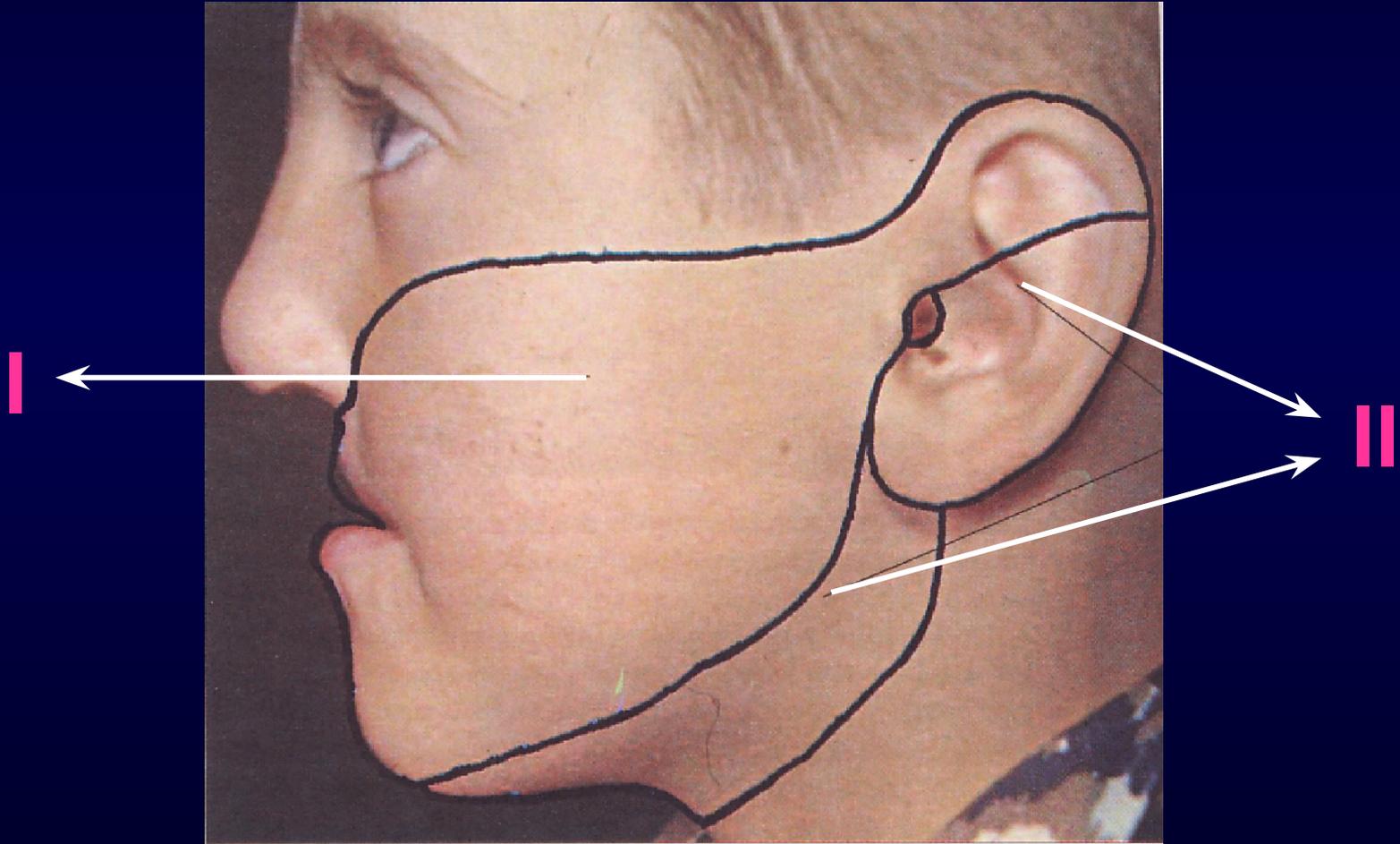


Каждый пятый случай синдрома включает порок  
развития губы и/или неба.

# НАИБОЛЕЕ ИЗВЕСТНЫЕ СИНДРОМЫ

- Синдром гемифациальной микросомии
- Синдром Гольденхара
- Синдром Франческетти
- Синдром Ван-дер-Вуда
- Синдром Робена
- Синдром Крузона
- Рото-лице-пальцевой синдром

# ПРОИЗВОДНЫЕ ПЕРВОЙ И ВТОРОЙ ЖАБЕРНЫХ ДУГ



# СИМПТОМЫ СИНДРОМА ГЕМИФАЦИАЛЬНОЙ МИКРОСОМИИ



- ✓ Недоразвитие половины нижней челюсти
- ✓ Гипоплазия или аплазия мышечного отростка
- ✓ Порок развития ВНЧС
- ✓ Гипоплазия верхней челюсти
- ✓ Гипоплазия скуловой кости
- ✓ Односторонняя макростомия (поперечная расщелина)
- ✓ Аномалии развития наружного уха
- ✓ Атрезия наружного слухового прохода
- ✓ Аномалия развития внутреннего уха
- ✓ Микро- или анофтальм

# СИМПТОМЫ СИНДРОМА ГОЛЬДЕНХАРА



- ✓ Недоразвитие половины нижней челюсти
- ✓ Гипоплазия или аплазия мышечкового отростка
- ✓ Порок развития ВЧС
- ✓ Гипоплазия верхней челюсти
- ✓ Гипоплазия скуловой кости
- ✓ Односторонняя макростомия (поперечная расщелина)
- ✓ Аномалии развития наружного уха
- ✓ Атрезия наружного слухового прохода
- ✓ Аномалия развития внутреннего уха
- ✓ Микро- или анофтальм
- Эпibuльбарный дермоид
- Порок развития шейного отдела позвоночника
- Порок развития мочевыводящих путей

# СИМПТОМЫ СИНДРОМА ФРАНЧЕСКЕТТИ



- ✓ Недоразвитие нижней челюсти
- ✓ Недоразвитие скуловых костей
- ✓ Расщелина твердого и мягкого неба
- ✓ Антимонголоидный тип лица с опущенными в латеральной трети нижними веками
- ✓ Деформация ушных раковин

# СИМПТОМЫ СИНДРОМА ВАН-ДЕР-ВУДА



- ✓ Врожденные симметричные свищи слюнных желез на нижней губе
- ✓ Врожденная полная двухсторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба)

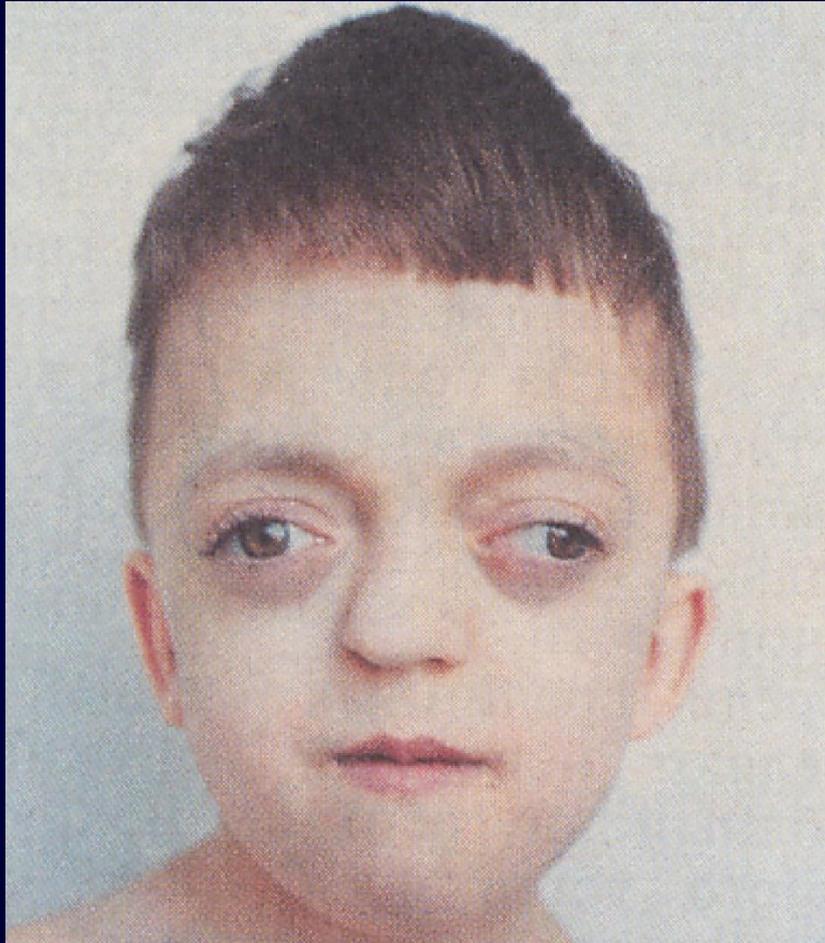


# СИМПТОМЫ СИНДРОМА РОБЕНА



- ✓ Недоразвитие продольных размеров нижней челюсти
- ✓ Расщелина неба
- ✓ Птоз языка и глотательных мышц за счет врожденного несовершенства функции черепных нервов

# СИМПТОМЫ СИНДРОМА КРУЗОНА



- ✓ Изменение формы мозгового черепа («башенный череп»)
- ✓ Высокое переносье с выдающимся вперед носом
- ✓ Недоразвитие всех отделов верхней челюсти
- ✓ Ложный экзофтальм

# СИМПТОМЫ РОТО-ЛИЦЕ-ПАЛЬЦЕВОГО СИНДРОМА



- ✓ Множественные добавочные уздечки слизистой оболочки полости рта
- ✓ Порок развития передних двух третей языка
- ✓ Аплазия или синдактилия пальцев рук и ног
- ✓ Врожденная расщелина верхней губы и неба



# ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ СРЕДИННЫХ КИСТ И СВИЩЕЙ ШЕИ

Развиваются из остатков нередуцированного щитовидно-язычного протока, который образуется у эмбриона в период от 3-ей до 5-ой недели внутриутробного развития при развитии задней трети языка и щитовидной железы.

Начальный отрезок протока соответствует по локализации слепому отверстию языка, далее спускается вниз до перешейка щитовидной железы, нередко прободает подъязычную кость.

# СРЕДИННЫЕ КИСТЫ ШЕИ

образуются на любом уровне щитовидно-язычного протока – от слепого отверстия в области корня языка до перешейка щитовидной железы.

В зависимости от локализации подразделяются на:

- ✓ Кисты корня языка
- ✓ Срединные кисты в области подъязычной кости

Проявляются в различные сроки после рождения.

Рост кисты медленный, безболезненный.

Основная масса кист связана с телом подъязычной кости, 5 – 7 % с рогом подъязычной кости.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СРЕДИННЫХ КИСТ ШЕИ



## Жалобы

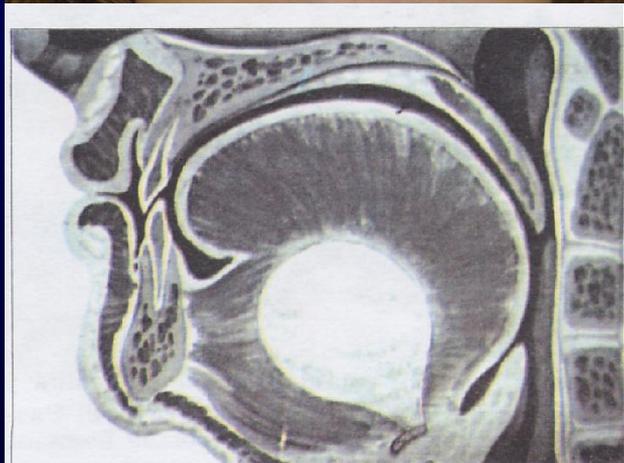
- могут отсутствовать
- на боль (при нагноении кисты)

## Осмотр

- Деформация в области среднего отдела шеи
- Кожа в цвете не изменена

## Пальпация

- Контуры четкие
- Округлая форма
- Мягкоэластическая консистенция
- Безболезненная
- Подвижность ограничена из-за связи с подъязычной костью
- При глотании смещается вверх за подъязычной костью



# МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ СРЕДИННЫХ КИСТ ШЕИ

## Основные

- ✓ Сбор анамнеза
- ✓ Осмотр
- ✓ Пальпация

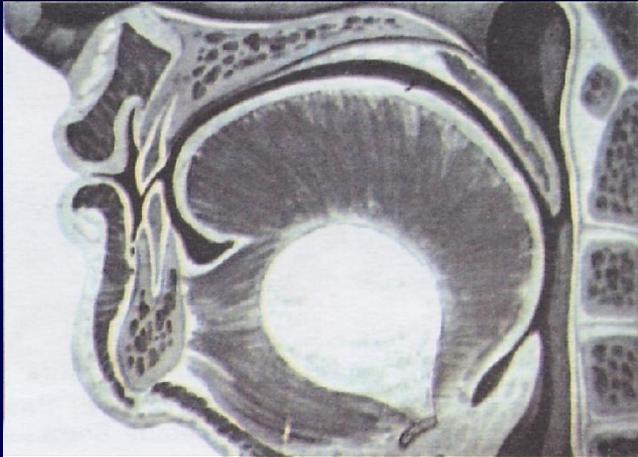
## Дополнительные

- ✓ УЗИ
- ✓ Пункция с цитологическим исследованием пунктата
- ✓ МРТ

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СРЕДИННЫХ КИСТ ШЕИ

- ✓ Лимфаденит
- ✓ Лимфангиома
- ✓ Дермоидная киста
- ✓ Дистопия щитовидной железы

# МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ СРЕДИННЫХ КИСТ ШЕИ



Лечение срединных  
кист шеи только  
**хирургическое:**

Удаление кисты с  
резекцией  
связанного с ней  
участка  
подъязычной кости.

# КЛАССИФИКАЦИЯ СРЕДИННЫХ СВИЦЕЙ ШЕИ

- ✓ Полный
- ✓ Неполный внутренний
- ✓ Неполный наружный

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СРЕДИННОГО СВИЩА ШЕИ



## Жалобы

- могут отсутствовать
- на наличие отделяемого из устья

## Анамнез

- проявление в различные сроки после рождения
- устье может периодически закрываться

## Осмотр

- наличие устья по средней линии шеи
- гиперемия кожи вокруг наружного устья
- рубцовые изменения кожи в области наружного устья
- отделяемое из устья свища

## Пальпация

- при глотании смещается вверх за подъязычную кость

## Зондирование

- может быть затруднено за счет рубцовых изменений



# ДИАГНОСТИКИ СРЕДИННЫХ СВИЦЕЙ ШЕИ

## Основные

- ✓ Сбор анамнеза
- ✓ Осмотр
- ✓ Зондирование
- ✓ Введение жидкости в свищ

## Дополнительные

- ✓ УЗИ
- ✓ Контрастная рентгенография в двух
- ✓ проекциях

# ЭТАПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СРЕДИННЫХ СВИЩЕЙ ШЕИ

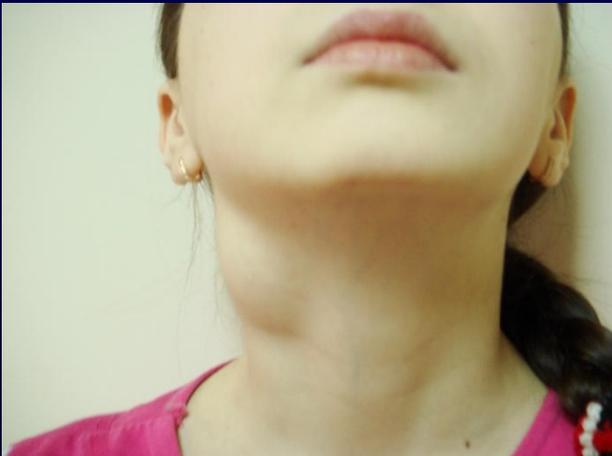


# БОКОВЫЕ КИСТЫ И СВИЩИ ШЕИ

развиваются из эпителиальных остатков жаберного аппарата второй жаберной щели, третьего глоточного кармана и зубно-глоточного протока

Эпителиальные остатки в боковых отделах шеи долго сохраняются в латентном состоянии и редко проявляются в раннем детском возрасте. Они начинают расти в более старшем возрасте под влиянием каких-либо причин (воспаление, травма), образуя кисты шеи.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА БОКОВЫХ КИСТ ШЕИ



## Жалобы

- могут отсутствовать
- на боль (при нагноении кисты)
- при значительном увеличении могут затруднять прием пищи, вызывать боль, оказывая давление на сосудисто-нервный пучок

## Осмотр

- деформация в области верхней трети бокового отдела шеи
- размер кист от грецкого ореха и более
- кожа в цвете не изменена

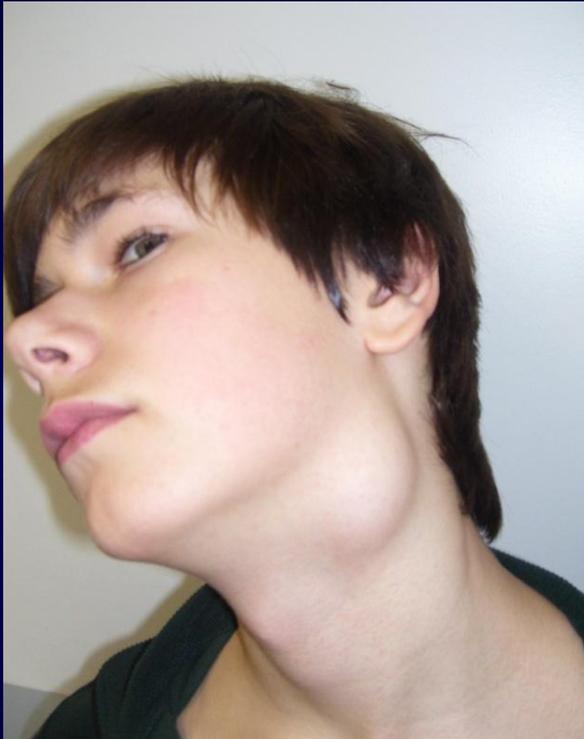
## Пальпация

- контуры четкие
- округлая форма
- мягкоэластическая консистенция
- безболезненная
- в ряде случаев – флюктуация
- незначительно подвижна
- не спаяна с кожей

## В полости рта

- в ряде случаев – незначительное выпячивание в области боковой стенки глотки

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА НАГНОЕНИЯ БОКОВЫХ КИСТ ШЕИ



## Жалобы

- на боль
- затруднение глотания, приема пищи

## Осмотр

- Деформация в области бокового отдела шеи

- Увеличение кисты в объеме за счет скопления в ее полости гнойного экссудата

- Кожа в цвете не изменена

## Пальпация

- Плотная консистенция
- Болезненная
- Лимфатические узлы шеи увеличены, болезненны при пальпации

# МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ БОКОВЫХ КИСТ ШЕИ

## Основные

- ✓ Сбор анамнеза
- ✓ Осмотр
- ✓ Пальпация

## Дополнительные

- ✓ УЗИ
- ✓ Пункция с цитологическим исследованием пунктата
- ✓ МРТ

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА БОКОВЫХ КИСТ ШЕИ

- ✓ Лимфаденит
- ✓ Лимфангиома
- ✓ Кавернозная гемангиома
- ✓ Опухоли околоушной слюнной железы
- ✓ Опухоли поднижнечелюстной слюнной железы

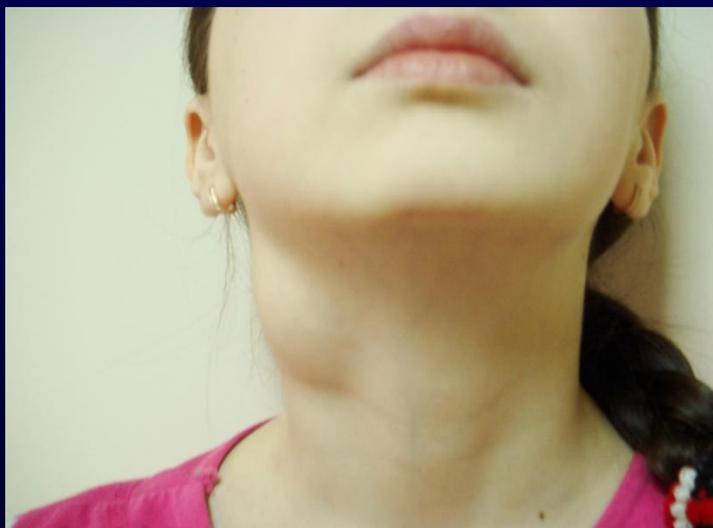
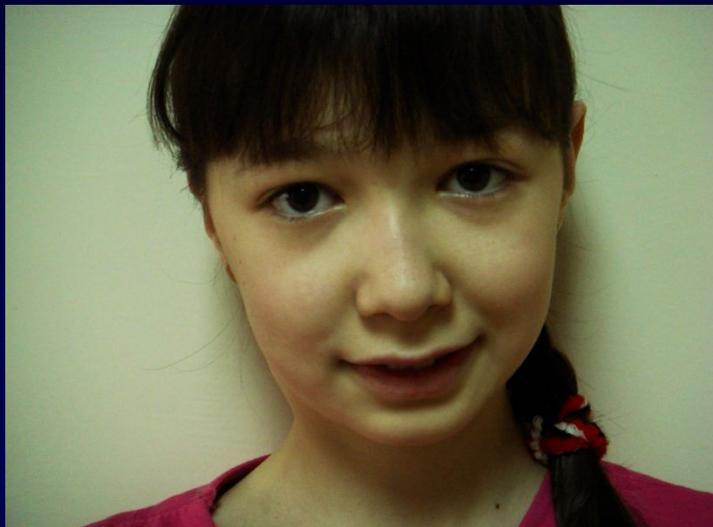
# МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ БОКОВЫХ КИСТ ШЕИ



Лечение боковых кист шеи только **хирургическое** - удаление кисты.

Оболочка кисты может быть интимно спаяна с сосудисто-нервным пучком шеи, особенно со стенкой внутренней яремной вены, а верхний полюс кисты посредством сухожильной связки — с шиловидным отростком.

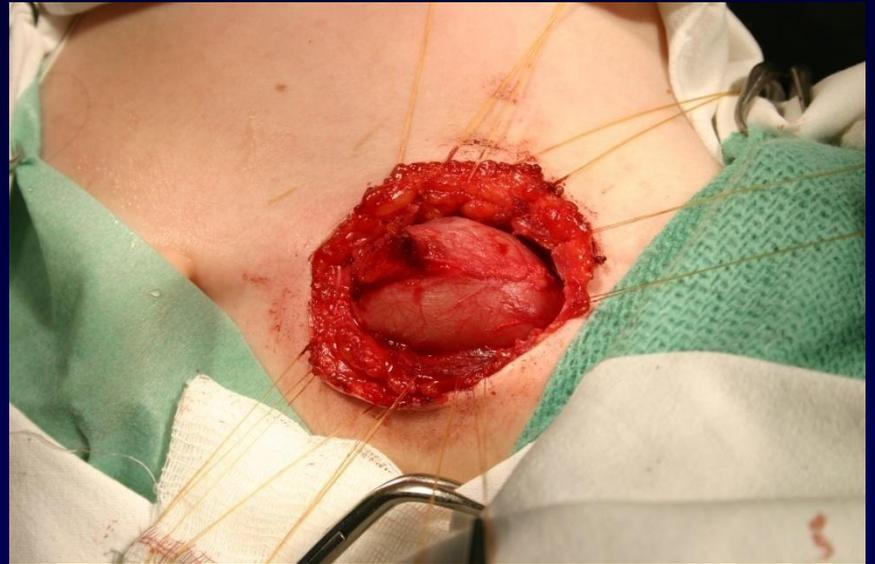
# ВНЕШНИЙ ВИД ПАЦИЕНТКИ



# ЭТАПЫ ОПЕРАЦИИ



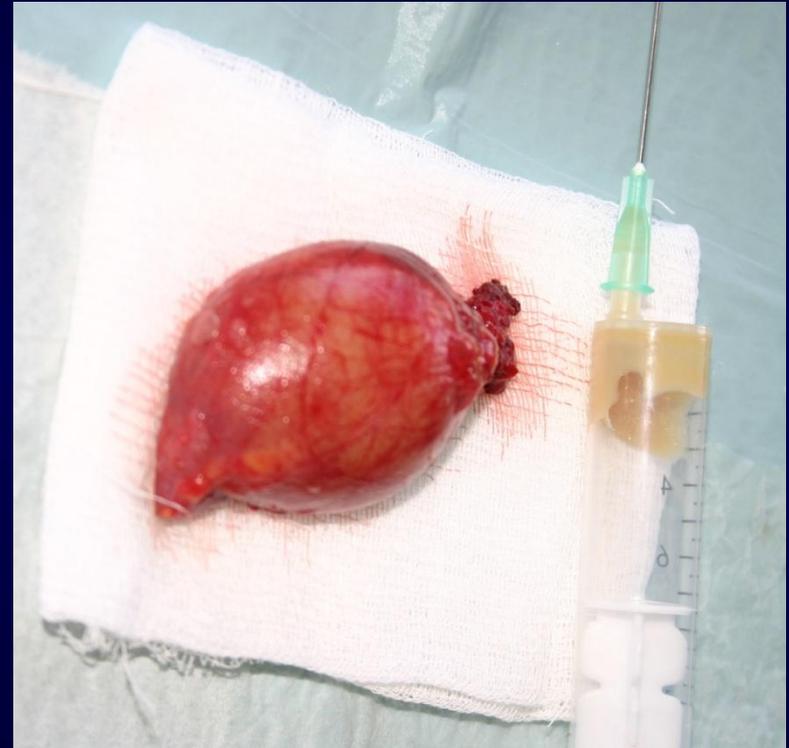
# ЭТАПЫ ОПЕРАЦИИ



# СОСУДИСТО-НЕРВНЫЙ ПУЧОК (яремная вена)



# МАКРОПРЕПАРАТ - БОКОВАЯ КИСТА ШЕИ



# ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ



# КЛАССИФИКАЦИЯ БОКОВЫХ СВИЩЕЙ ШЕИ

- ✓ Полный
- ✓ Неполный внутренний
- ✓ Неполный наружный

# АНАТОМО-ТОПОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОЛНОГО БОКОВОГО СВИЦА ШЕИ

Свищ представляет собой непрерывную трубку, наружное устье расположено перед передним краем грудино-ключично-сосцевидной мышцы, далее свищевой ход идет вверх, прободает фасции и мышцы шеи, располагаясь рядом с сосудисто-нервным пучком несколько выше уровня рогов подъязычной кости, откуда поворачивает внутрь и уходит к боковой стенке глотки. Внутреннее устье располагается в верхнем полюсе небной миндалины.

# АНАТОМО-ТОПОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НЕПОЛНОГО НАРУЖНОГО БОКОВОГО СВИЦА ШЕИ

Неполный наружный свищ имеет одно устье, расположенное перед передним краем грудино-ключично-сосцевидной мышцы, заканчивается слепо в тканях.

# АНАТОМО-ТОПОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НЕПОЛНОГО ВНУТРЕННЕГО БОКОВОГО СВИЦА ШЕИ

Неполный внутренний свищ имеет одно устье в области верхнего полюса небной миндалины, заканчивается слепо в тканях.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА БОКОВОГО СВИЩА ШЕИ



- ✓ Жалобы
  - на наличие отделяемого из устья
- ✓ Анамнез
  - проявление в различные сроки после рождения
  - устье может периодически временно закрываться
- ✓ Осмотр
  - наличие устья свища перед передним краем грудино-ключично-сосцевидной мышцы
  - гиперемия кожи вокруг наружного устья
  - рубцовые изменения кожи в области наружного устья
  - отделяемое из устья свища
- ✓ Зондирование
  - может быть затруднено за счет рубцовых изменений

# МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ БОКОВЫХ СВИЦЕЙ ШЕИ

## Основные

- ✓ Сбор анамнеза
- ✓ Осмотр
- ✓ Зондирование
- ✓ Введение жидкости в свищ

## Дополнительные

- ✓ УЗИ
- ✓ Контрастная рентгенография в двух проекциях

# ЭТАПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОКОВОГО СВИЦА ШЕИ



# ОКОЛОУШНЫЕ СВИЩИ

это аномалии развития краниального отдела первой жаберной щели



Проявляют себя небольшими (до 2-3 мм в диаметре) входными отверстиями впереди основания завитка ушной раковины и козелка, которые слепо заканчиваются на одной из стенок наружного слухового хода

# ОКОЛОУШНЫЕ СВИЦИ

Дифференциальную диагностику проводят

- ✓ с хроническим лимфаденитом
- ✓ с абсцессами

Лечение хирургическое:

радикальное удаление свища, ведущего к стенке наружного слухового хода

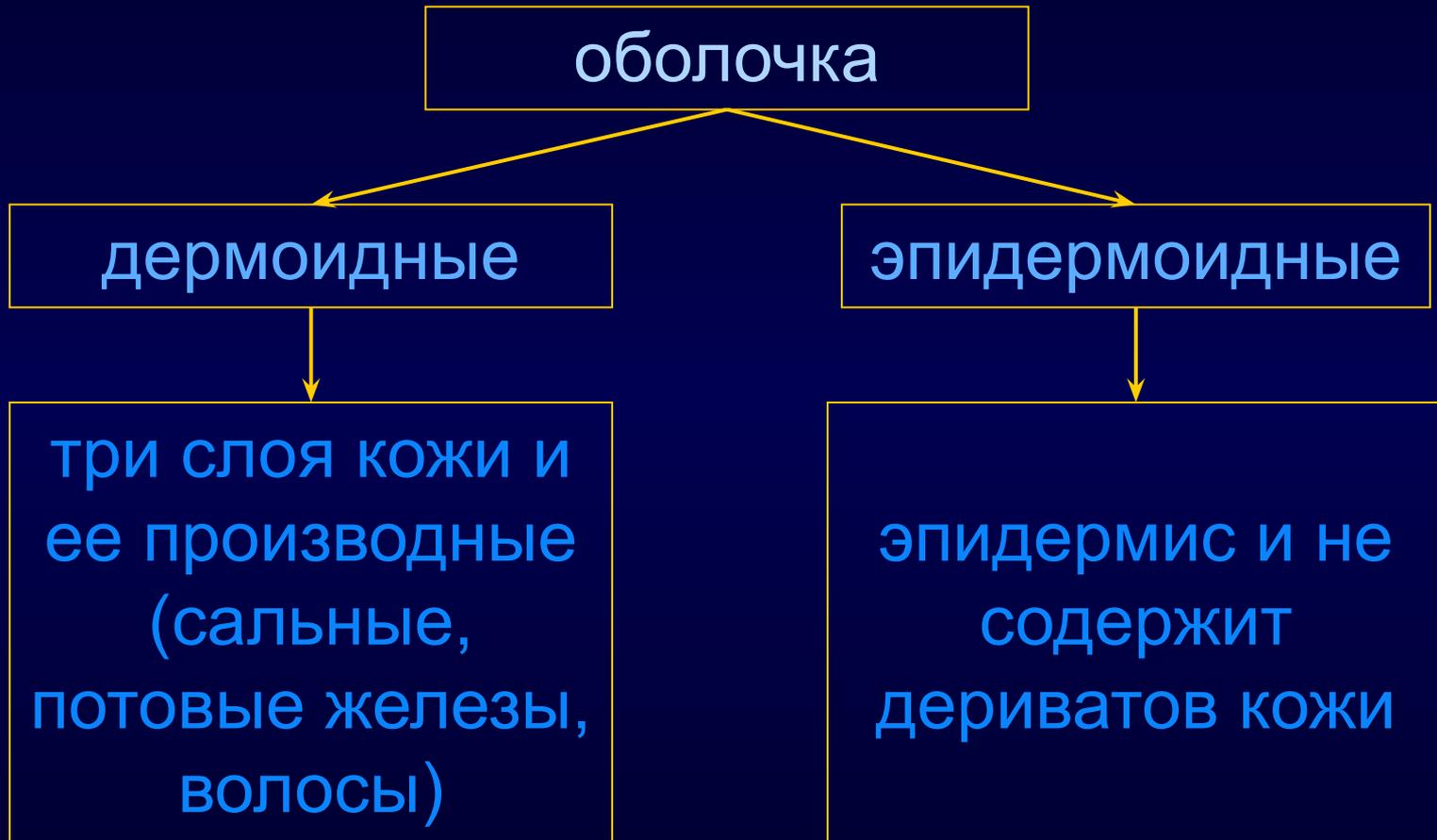
# ДЕРМОИДНЫЕ КИСТЫ

образуются в результате нарушения закладки эктодермы, когда часть ее отделяется от основной массы

Располагаются на местах слияния и зарастания эмбриональных борозд и полостей, идущих вглубь складок эпидермиса.

Полость кисты заполнена продуктами сальных и потовых желез, слущенным эпителием.

# ДЕРМОИДНЫЕ И ЭПИДЕРМОИДНЫЕ КИСТЫ



# ДЕРМОИДНЫЕ И ЭПИДЕРМОИДНЫЕ КИСТЫ



# МЕСТА ТИПИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ ДЕРМОИДНЫХ КИСТ

- ✓ Дно полости рта
- ✓ Корень носа
- ✓ Подъязычная область
- ✓ Язык
- ✓ Наружный и внутренний угол глазницы
- ✓ Надбровная область
- ✓ Угол рта

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ДЕРМОИДНЫХ КИСТ

## Жалобы

- На наличие образования в типичной области

## Осмотр

- Деформация в типичной области
- Кожа в цвете не изменена

## Пальпация

- Границы четкие
- Округлая форма
- Мягкоэластическая консистенция
- Безболезненная
- Не спаяна с кожей или слизистой оболочкой

# МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ДЕРМОИДНЫХ КИСТ

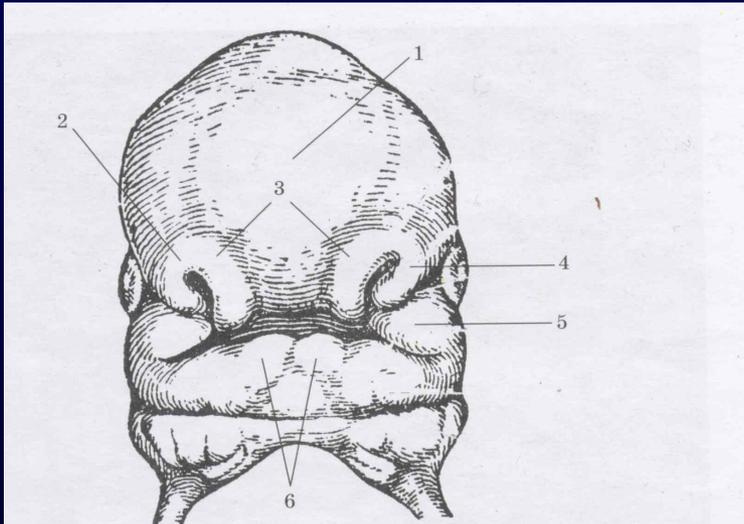
## Основные

- ✓ Сбор анамнеза
- ✓ Осмотр
- ✓ Пальпация

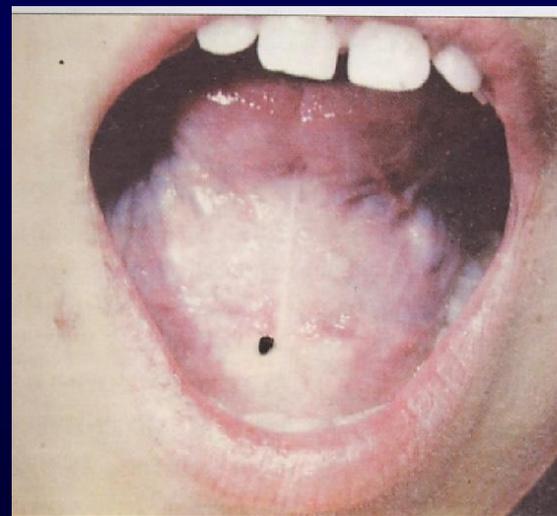
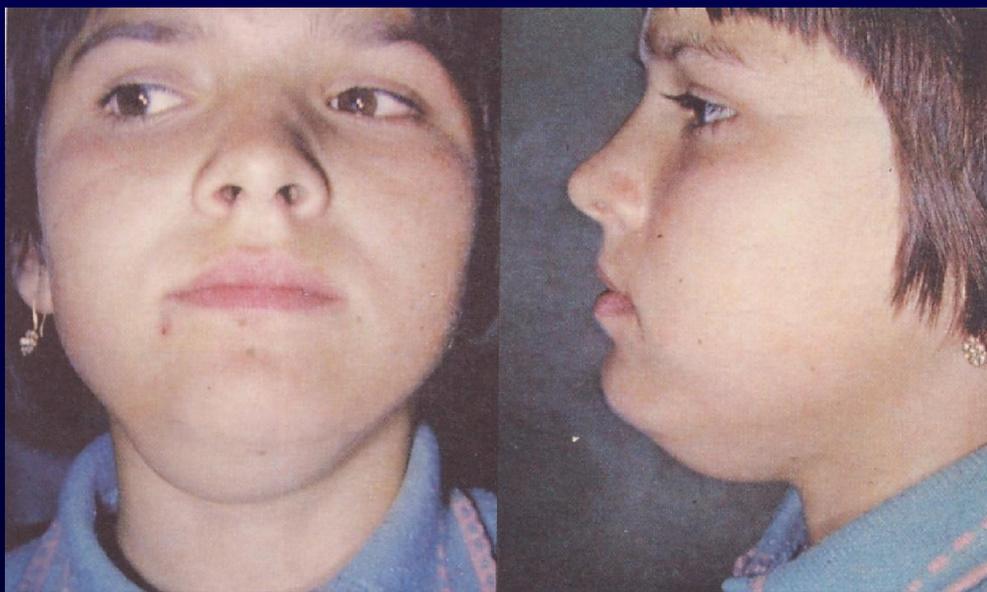
## Дополнительные

- ✓ УЗИ
- ✓ Пункция с цитологическим исследованием пунктата
- ✓ МРТ

**Врожденный свищ и дермоидная киста носа**  
формируется в результате нарушения  
процесса рассасывания  
эктодермы в области слияния медиальных  
носовых отростков



**Дермоидная киста дна полости рта**  
формируется в результате нарушения  
процесса рассасывания эктодермы в области  
слияния нижнечелюстных отростков



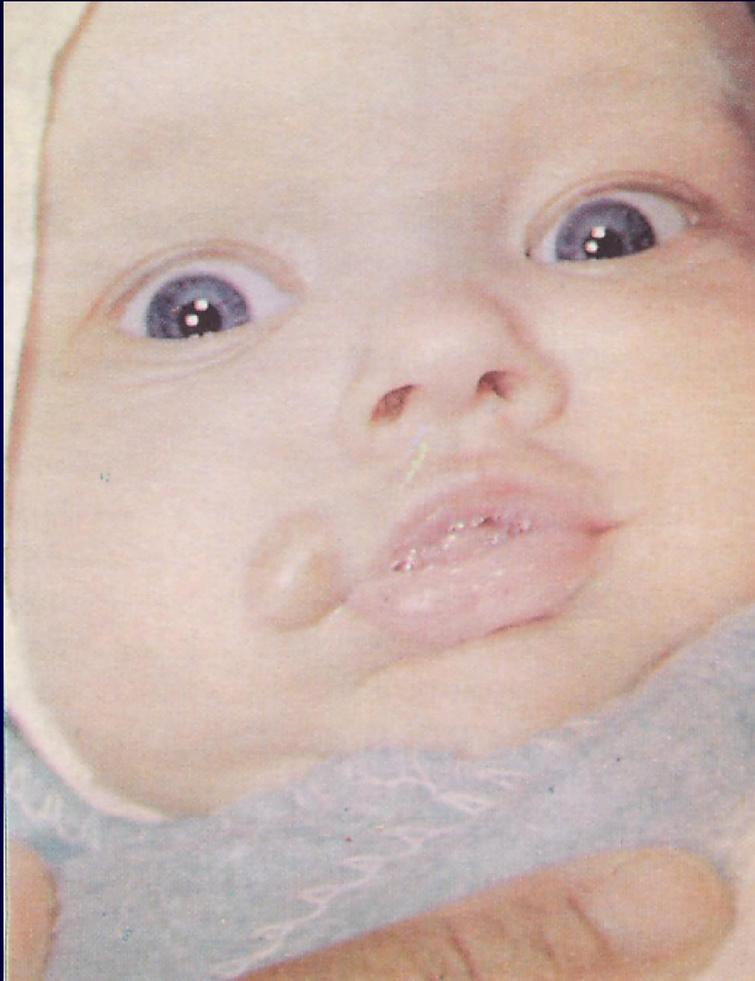
# ДЕРМОИДНАЯ КИСТА ДНА ПОЛОСТИ РТА



РИС. 1

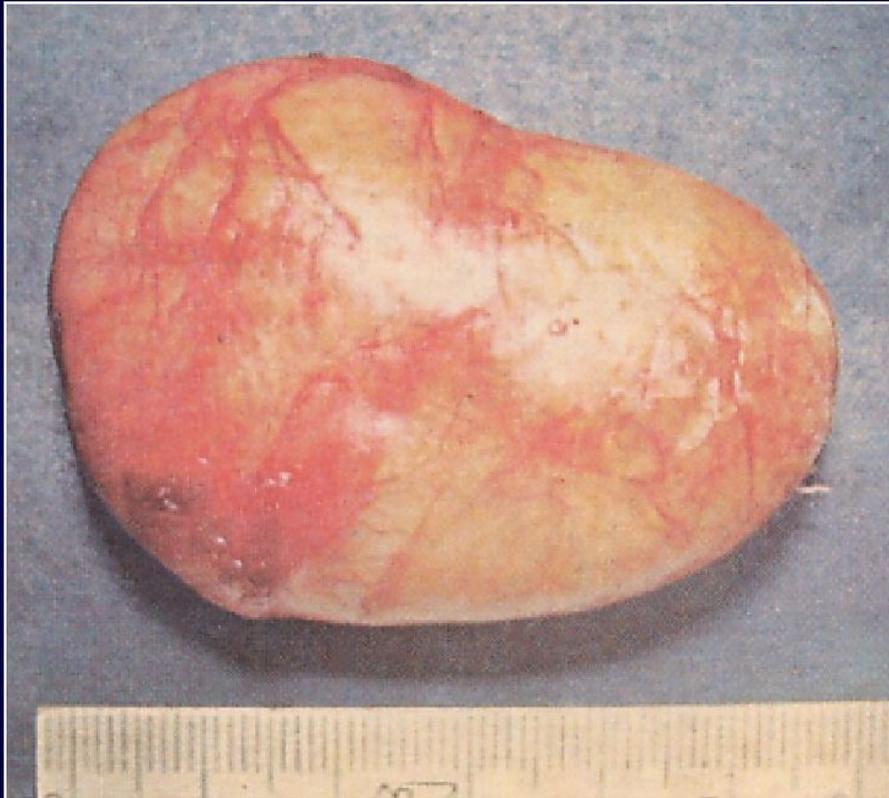
# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ДЕРМОИДНЫХ КИСТ ДНА ПОЛОСТИ РТА

- ✓ Лимфангиома дна полости рта
- ✓ Ретенционная киста подъязычной слюнной железы



**Дермоидная киста в области угла рта формируется в результате нарушения процесса рассасывания эктодермы в области слияния между верхнечелюстными и нижнечелюстными отростками**

# МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕРМОИДНЫХ КИСТ



Лечение дермоидных  
кист только  
хирургическое

Удаление кисты с  
капсулой.

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !**

