

Одонтогенные кератокисты у детей и подростков

В. В. Рогинский, С. Д. Лапшин, Н. А. Рабухина, В. И. Налапко

Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии

Кератокисты являются относительно редким и малоизученным типом кистозного образования. Они могут встречаться у больных без соматических нарушений, а также у больных с синдромами Горлина, Марфана и с другими наследственными симптомокомплексами.

Важность проблемы обусловлена не только исключительной клинической агрессивностью кератокист, их склонностью к рецидивированию и малигнизации, но и сложностью клинической, рентгенологической и даже патогистологической дифференциальной диагностики кератокист. В связи с этим особенности первичных одонтогенных кист, выявленных в детском и подростковом возрасте и, в том числе, на фоне синдрома Горлина, имеют большое значение.

Синдром Горлина (синдром Горлина-Гольца, синдром множественных базально-клеточных невусов, синдром множественных невоидных базальноклеточных эпителиом, базоцеллюлярный невомадоз Горлина) характеризуется кожными, скелетными, неврологическими и другими проявлениями — наличием множественных базальноклеточных невусов — 75 % случаев, кератинизацией кистей и стоп — 65 %, аномалиями ребер (расщепление, удвоение, синостоз) и позвоночника (кифосколиоз, кистозная дисплазия тел позвонков) — 60—65 %, укорочением спинки турецкого седла — 75 %, субкортикальными кистозными изменениями длинных трубчатых костей и фаланг кисти — 45 %, гипертелоризмом — 25—50 %, эктопической внутричерепной кальцификацией — до 80 %, олигофренией — 1—10 %. Среди проявлений синдрома следует назвать также гидроцефалию, воронкообразную деформацию грудной клетки, фиброму яичников, гипогонадизм.

Этот порок развития имеет аутосомно-доминантный тип наследования, высокую пенетрантность патологического гена (95 %) и вариабельную экспрессивность. Почти патогномичным признаком (свыше 80 % случаев) служит наличие примордиальных кист (одонтогенных кератокист) челюстей, как правило множественных. По данным разных авторов, одонтогенные кератокисты составляют 3—12 % от числа всех челюстных кист, исключая радикулярные.

Формирование первичных одонтогенных кист начинается в период онтогенеза и, видимо, связано с дегенеративными изменениями звездчатого эпителия эмалевого органа на той стадии развития, когда твердые ткани зубного зачатка еще не дифференцированы. В связи с этим кератокисты не всегда имеют зубные включения.

Кератокисты могут выявляться в любом возрасте и дают разнообразную клинорентгенологическую картину. В то же время в детском и подростковом возрасте определен ряд особенностей первичных одонтогенных кист, и в первую очередь, на фоне синдрома Горлина.

В данной работе проанализировано 22 наблюдения. В 12 из них изучены архивные данные больных с одиночными и множественными кератокистами. Упоминаний о синдроме Горлина в документах мы не обнаружили. Только в 2 случаях диагноз "кератокиста" был поставлен при поступлении больных. В остальных случаях имел место клинический диагноз — "поликистоз челюстей", "фолликулярная киста", "одонтогенная киста" (без уточнений), "фиссуральная киста", "амелобластома", "остеобластокластома". Окончательный диагноз был поставлен только после патогистологического исследования. Очевидно, клинические и рентгенологические особенности одонтогенных кератокист сходны с признаками других патологических образований.

Под нашим непосредственным наблюдением находились 10 пациентов, у которых в разных отделах нижней и верхней челюстей обнаружено 27 кератокист. У 6 больных (12—17 лет) кисты были выявлены впервые, у остальных (13—30 лет) наблюдались рецидивы кератокист через 5 мес, 4, 5 и 18 лет после ранее произведенных операций. У 1 больного кератокисты впервые были диагностированы в возрасте 8 лет, у 7 — во второй, а у 2 — в третьей декаде жизни. Распределение по полу (мужской : женский) составило 2:1.

Одиночные кератокисты выявлены у 3 больных. У 4 пациентов при первичном обращении были обнаружены множественные кисты — по 2, 4, 5 и 6 соответственно. В 16 случаях кератокисты локализовались в области моляров и

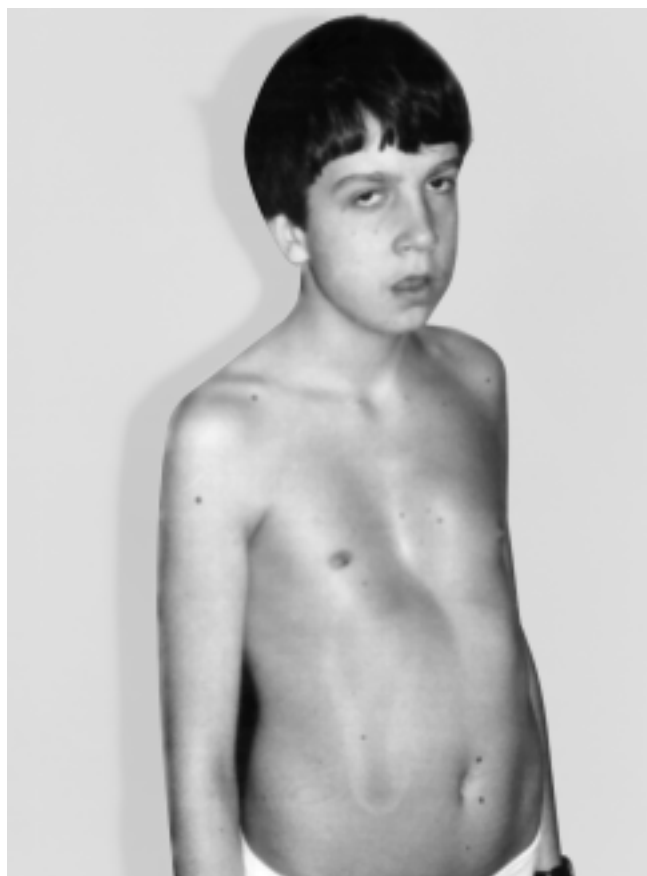


Рис. 1. Внешний вид б-ого И. 14 лет с синдромом Горлина.

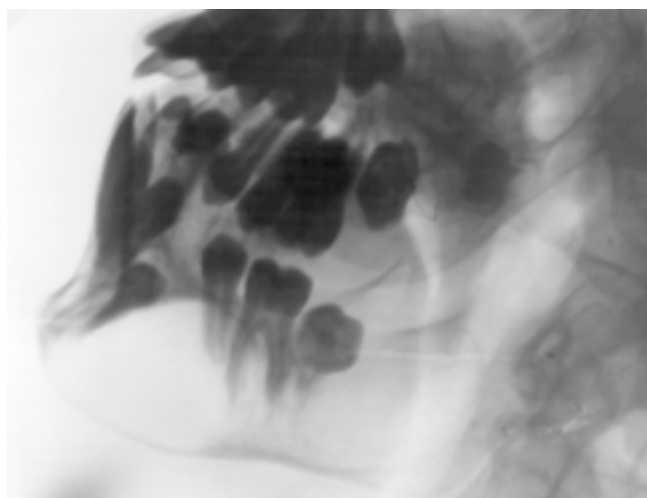


Рис. 2. Рентгенограмма нижней челюсти б-ого 16 лет с кератокистой слева. Имитация многокамерности обусловлена гребнями на внутренней поверхности кисты.

ветви нижней челюсти, в 6 — в области моляров верхней челюсти, в 3 — в зоне собачьей ямки и только в 2 — в клыково-премолярной области нижней челюсти.

У 1 больной кератокиста была обнаружена случайно. Остальные пациенты обратились с жалобами на боли, припухлость или свищ в соответствующей области. У этих больных клинические проявления были обусловлены нагноением содержимого кист. Признаки синдрома Горлина выявлены у 5 больных.

Таким образом, наиболее частыми проявлениями синдрома Горлина в наших наблюдениях оказались множественные базально-клеточные невусы и воронкообразная деформация грудной клетки (**рис. 1**)

Кератокисты не имеют характерных симптомов, позволяющих уверенно дифференцировать их до оперативного вмешательства. Клиническая картина часто определяется вторичным воспалительным процессом.

Зубы в зоне поражения обычно интактные и витальные, но часто наблюдается их смещение. Патологическое влияние кератокист на постоянные зубы отмечено в 13 случаях. Ретенция определена в 6 случаях, дистопия — в 3. В 3 случаях наблюдалась дивергенция корней зубов, в 1 — их резорбция.

Изменения, выявленные на рентгенограммах, могут напоминать фолликулярную или фиссуральную кисту, а также амелобластому. Обычно определяется полость с ровным или полициклическим контуром и однородной рентгенопрозрачностью. Иногда создается впечатление многокамерной полости. Размеры поражения могут быть различными и не зависят от возраста пациента. В наших наблюдениях 5 кератокист занимали почти половину нижней челюсти, распространяясь от премоляров до вершин мыщелкового и венечного отростков (**рис. 2**). При длительно протекавшем воспалении границы полости могут быть нечеткими в отдельных участках. Как правило, даже при больших размерах кисты не отмечается значительного вздутия челюсти (**рис. 3**).

Предположение о кератокисте должно возникать при выявлении следующих особенностей:

- множественность поражений;
- большие размеры;
- локализация в области угла и ветви нижней челюсти с распространением преимущественно по длиннику, без выраженного вздутия;
- склонность проникать в мыщелковый и венечный отростки нижней челюсти;
- рецидивы после предшествующих операций; наличие признаков синдрома Горлина.

Макроскопическая картина кератокист довольно вариабельна и зависит как от ее размеров, стадии развития, так и от присоединения вторичных воспалительных процессов. В начальных стадиях кератокиста представляет собой небольшое округлое образование с толстой капсулой и однородным беловатым содержимым сметанообразной или творожистой консистенции. В просвете кисты может находиться соединенный с оболочкой зачаток зуба. Нагноившаяся кератокиста содержит жидкий гной. С увеличением кисты ее оболочка истончается и все более спаивается с костной полостью, стенки которой обычно шероховатые или с бухтообразными вдавлениями.

В полости кератокисты, достигшей значительных размеров, могут обнаруживаться разрастания вялых студнеподобных грануляций, полость выполнена грязно-серым веществом. Иногда содержатся участки фиброзной ткани в виде эластичных серо-желтых масс, в толще их видны скопления холестерина. В отдельных случаях выявляются многочисленные рубцы — следствие предшествовавших нерадикальных операций или воспаления. При дальнейшем увеличении киста полностью разрушает кортикальную кость и проникает в близлежащие мягкотканые структуры, срастаясь с ними. Выделение оболочки кисты в этих случаях сопряжено со значительными трудностями. Окружающая костная ткань гиперемирована и местами узурирована.

В просвет обширной кератокисты может выступать несколько зачатков постоянных зубов, отделенных от полости стенкой фолликула или свободных от каких-либо тканей. В последнем случае кистозная капсула прочно припаяна к шейке зачатка.

Решающее значение должно иметь патогистологическое исследование операционного материала. Но иногда предшествующие операции и/или нагноения делают невозможной патогистологическую дифференциацию. В таких случаях заключительный диагноз ставится на основании клинико-рентгенологических и макроскопических данных.

В отчетах о патологическом исследовании операционного материала фиброзная капсула кератокист описывается как имеющая пальцевидные выросты в окружающую костную ткань, в результате чего мелкие фрагменты кости обнаруживаются в толще удаленной капсулы, зачастую вблизи эпителиальной выстилки. На периферии основной полости иногда видны множественные микрокисты. Многослойный плоский ороговевающий эпителий, выстилающий кератокисты, покрыт кератином или паракератином. В окружающей костной ткани могут отмечаться лакунарная резорбция и



Рис. 3. Фрагмент ортопантограммы б-о 14 лет с кератокистой нижней челюсти слева.

лизис остецитов. В стенке кисты иногда обнаруживаются разрастания миксоматоидной ткани и почти всегда определяются инфильтраты из мононуклеаров, преимущественно лимфоцитов.

Некоторые из перечисленных признаков могут отсутствовать. При нагноении кератокисты выстилающий эпителий бывает замещен грануляционной тканью, в просвете может отсутствовать кератин.

В одном из наших наблюдений при наличии клинико-рентгенологических и микроскопических признаков кератокисты патогистологическая картина соответствовала амелобластоме. Вводило в заблуждение присутствие участков псевдожелезистой метаплазии эпителия, выстилающего кисту, с образованием пластов амелобластических клеток. После пересмотра препаратов поставлен заключительный диагноз: одонтогенная кератокиста.

Приводим наблюдение, которое достаточно точно отражает различные клинические проявления кератокист.

Наблюдение. Больной Ч., 16 лет, обратился с жалобами на появление свища с гнойным отделяемым в области отсутствующих 37, 38 зубов. **При внешнем осмотре:** пациент высокого роста (185 см), астенического телосложения, определяются кифосколиоз, воронкообразная деформация грудной клетки. Крупные, удлиненные кисти и стопы. Череп брахицефальной формы. На коже туловища, головы и конечностей множество мелких выпуклых базоэпителиом коричневого или сероватого цвета, некоторые из них ороговевшие, на коже лба несколько рубцов после криодеструкции базоэпителиом.

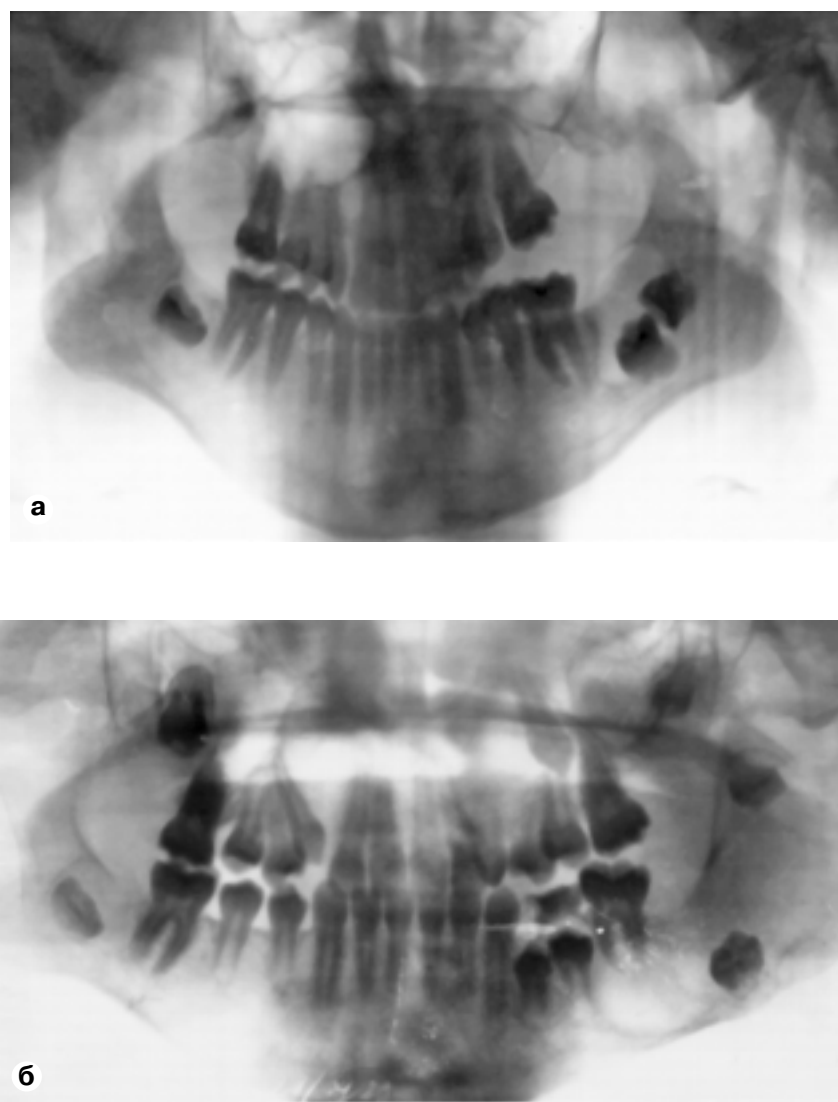


Рис. 4. Ортопантомограмма больного Ч.: а — больному 12 лет, множественные кератокисты верхней и нижней челюстей; б — через 4 года рецидив кератокисты нижней челюсти слева.

В полости рта: частичная адентия, в области отсутствующих 37, 38 зубов рубцы, свищи со скудным гнойным отделяемым. На ортопантомограмме (рис. 4) видна четко ограниченная полость неправильно-округлой формы размером 3х2 см, верхняя стенка полости выбухает над замыкающей кортикальной пластинкой тела нижней челюсти. В полости видны зачатки 37, 38 зубов, границы их фолликулов и ростковые зоны не определяются. Прозрачность тени полости почти однородна.

Данные анамнеза: в возрасте 5 лет была диагностирована обширная нагноившаяся холестеатома среднего уха справа. Произведена операция. В последующие 6 лет больной перенес 5 операций по поводу рецидивов холе-

стеатомы. В возрасте 7 лет при легкой травме у ребенка произошел компрессионный перелом позвонков С6—С7. На следующий год он был оперирован по поводу левостороннего острого гнойного гайморита. Во время гайморотомии обнаружена и удалена обширная нагноившаяся киста, содержащая дистрофированный зачаток 27 зуба. Гистологически киста была определена как фолликулярная. В возрасте 12 лет в связи с ретенцией 17, 13, 23, 37 зубов произведена ортопантомография и обнаружены множественные кисты верхней и нижней челюстей, впоследствии нагноившиеся.

В 12-летнем возрасте в госпитале им. Гюстава Русси (Париж, Франция) впервые установлен диагноз "базоцеллюлярный невома-тоз".

Горлина". Произведены операции по поводу холестеатомы среднего уха справа и множественных кист челюстей; иссечен базальноклеточный невус ягодичной области справа, методом криодеструкции удалено несколько базоэпителиом кожи лица.

Приводим фрагменты выписки из истории болезни (госпиталь им. Гюстава Русси): "цистэктомия 6 кист верхней и нижней челюстей... из тела и ветви нижней челюсти слева удалена обширная киста, наполненная гноем. Зачатки 37 и 38 реплантированы. В верхней челюсти слева объемная киста, оболочка ее с трудом отделена от фибромукозного слоя верхнечелюстной пазухи. Возможно, киста развилась из фолликула 28 зуба. Зачаток его удален. Киста в области 23 зуба. Зуб удален, очищен от кистозной капсулы и реплантирован. Киста типа фиссуральной на верхней челюсти справа, между 12 и 13 зубами. Непохожже, что она образовалась из фолликула 13 зуба. Удалена инфицированная киста, содержащая зачаток 17 зуба и проникающая в правую верхнечелюстную пазуху с поднятием ее фибромукозного слоя. Зачаток 17 зуба не был реплантирован.

Патогистологическое заключение: множественные одонтогенные кератокисты".

На основании клинико-рентгенологических и анамнестических данных в Центре поставлен диагноз: кератокиста (рецидив) нижней челюсти слева. Произведена цистэктомия с удалением 37, 38 зубов.

Имеется ряд признаков, позволяющих утверждать, что комплекс аномалий у данного пациента имеет наследственную природу. У матери больного характерной патологии не выявлено. Отец астенического телосложения, высокого роста, отмечается воронкообразная деформация грудной клетки; на коже лица и тела множественные базоэпителиомы и рубцы (некоторые базоэпителиомы имели склонность к кровоточивости, что послужило причиной их хирургического удаления); в возрасте 21 года перенес операцию по поводу нагноившейся кисты верхней челюсти, в возрасте 26 лет диагностирована киста нижней челюсти. Патогистологически кисты были определены как фолликулярные.

Рецидивы кератокист наблюдаются, по данным разных авторов, в 13—65 % случаев. Рецидивирование даже после радикальных операций, очевидно, объясняется некоторыми макро- и микроскопическими особенностями. Наличие

множественных микрокист на периферии основной полости, способность ороговевающего эпителия образовывать выросты в глубь фиброзной капсулы и даже в окружающую костную ткань, шероховатость или ячеистость стенок костной полости обуславливают трудность полного удаления образования.

В лечении больных с кератокистами нет общепринятой тактики. Чаще всего используется цистэктомия с тщательной обработкой стенок костной полости фрезой или криовоздействием. Сохранение находящихся в кисте зачатков зубов ставит под сомнение радикальность операции. Методом выбора при обширных кератокистах служит щадящая резекция челюсти.

Прогноз при кератокистах гораздо серьезнее, чем при других челюстных кистах. При больших размерах поражения возможен патологический перелом челюсти. Эпителий кератокист способен к злокачественному перерождению, склонность к малигнизации особенно выражена у больных с синдромом Горлина. Вероятность развития рецидива кератокисты, который может возникнуть через несколько месяцев, лет или даже несколько десятков лет после операции, диктует необходимость наблюдать больных неограниченно долго. Операции по поводу рецидивов нередко оказываются более продолжительными и травматичными, угнетающе действуют на психику больных, приводят к длительной потере трудоспособности. По архивным данным, один из пациентов с множественными кератокистами челюстей, после нескольких операций по поводу рецидивов получил инвалидность.

Литература

- Губайдулина Е. Я., Цегельник Л. Н., Башилова Р. А., Комнова З. Д. Одонтогенная первичная киста (кератокиста) челюстей // Стоматология. — 1986. — № 1. — С. 41—45.
- Лапшин С. Д. Клинико-рентгенологические особенности кист челюстей у детей: Дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1995. — С. 61—75.
- Рогинский В. В., Лапшин С. Д., Рабухина Н. А. Кератокисты челюстей у детей и подростков с синдромом Горлина // Стоматология. — 1995. — № 3. — С. 63—67.
- Brannon R. B. The odontogenic keratocyst. A clinicopathologic study of 312 cases // Oral Surg. — 1976. — Dec. № 6. — P. 54—72.
- Gorlin R. J., Goltz R. W. Multiple nevoid Basal-cell Epithelioma, Jaw cysts and Bifid-Rib. A syndrome // N. end J. med. — 1960. — № 262 (18). — P. 908—912.
- Piatelli A. Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. A case report // Acta-stomatol. Belg. — 1991. — Dec. № 88 (4). — P. 171—175.