ПОЛТАВСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ДИТЯЧОЇ ХІРУРГІЧНОЇ СТОМАТОЛОГІЇ

ПУХЛИНОПОДІБНІ НОВОУТВОРЕННЯ М'ЯКИХ ТКАНИН ЩЕЛЕПНО-ЛИЦЕВОЇ ДІЛЯНКИ У ДІТЕЙ. ЕТІОЛОГІЯ, ДІАГНОСТИКА, ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА. МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ ТА РЕАБІЛІТАЦІЯ.

ЛЕКТОР: Ph.D. доцент
Попело Ю.В.

ПЛАН ЛЕКЦІЇ

2. Термінологія.
3. Класифікація доброякісних пухлин та пухлиноподібних утворень ЩЛД.
4. Вроджені пухлиноподібні утворення м'яких тканин ЩЛД:
   a) дермоїдна та епідермоїдна кісти,
   b) кісти та нориці шиї,
   c) невуси.
5. Набуті пухлиноподібні утворення м'яких тканин ЩЛД.
6. Спадкові пухлиноподібні утворення м'яких тканин (нейрофіброматоз).

ТЕРМІНОЛОГІЯ

- **ПУХЛИНА** (лат. *tumores;* син.: бластоми, новоутворення **– це** патологічний процес, в основі якого лежить патологічне розростання тканин, обумовлене змінами генетичного апарату клітин, які в свою чергу, призводять до порушення регуляції їхнього росту і диференціювання.

- **ПУХЛИНОПОДІБНІ УТВОРЕННЯ** — це патологічні процеси та розростання (збільшення або обємне утворення) тканин, яке **НЕ МАЄ ОЗНАК НЕОПЛАЗІЇ.** Пухлиноподібні утворення, тільки за зовнішніми ознаками, нагадують справжні пухлини, але за своєю природою ними не є. Патанатомічно вони не мають істинного пухлинного росту (не є результатом безконтрольного поділу мутованих клітин), при цьому **клінічно нагадують пухлину, але не є справжньою неоплазією.**

- **МАЛЬФОРМАЦІЇ** (malformation) – це, перш за все, аномалія розвитку, обумовлена порушенням організації тканини, іншими словами, це доброякісна вроджена вада розвитку судин, при якому утворюються порожнини заповнені біологічними рідинами (кров або лімфа).

ПОХОДЖЕННЯ ПУХЛИНОПОДІБНИХ УТВОРЕНЬ МЯКИХ ТКАНИН ЩЛД

I. ВРОДЖЕНІ
- Епідермоїдна кіста
- Дермоїдна кіста
- Присередня кіста шиї, нориця
- Бокова кіста шиї, нориця
- Привушна кіста, нориця
- Невус

II. НАБУТІ
- Атерома

III. СПАДКОВІ
- Нейрофіброматоз

КЛАСИФІКАЦІЯ ПУХЛИН У ДІТЕЙ ЗА ТИПОМ ТКАНИНИ

Тканини	Справжні пухлини: доброякісні	Справжні пухлини: злоякісні	Пухлиноподібні новоутворення
Сполучна: **• Фіброзна**	Фіброма (м'яка, тверда). Шкірний ріг. Міксома	Фібросаркома	**Фіброматоз ясен** **Банальний епулід** **Тератома**
• Жирова	Ліпома	Ліпосаркома	**Ліпоматоз**
• М'язова	Лейоміома. Рабдоміома	Лейосаркома. Рабдоміосаркома	—
Кровоносні судини	Гемангіома	Ангіосаркома. Ендотеліома	**Системна ангіопатія Рендю—Ослера—Вебера, синдром Стреджа—Вебера тощо**
Лімфатичні судини	—	Злоякісна лімфосаркома	**Лімфатична мальформація**
Периферична нервова тканина	Нейрофіброма. Нейролеймома	Злоякісна невринома (шванома)	**Нейрофіброматоз.** **Невуси**
Епітеліальна:	Папілома	Рак. Базаліома	—

МЕХАНІЗМИ АБО ПАТОГЕНЕЗ УТОВОРЕННЯ ПУХЛИНОПОДІБНИХ УТВОРЕНЬ

- запальний процес;
- реактивна проліферація;
- порушення обміну;
- дегенеративні зміни;
- кістозні процеси;
- деякі диспластичні та інші непухлинні процеси.

ВРОДЖЕНІ ПУХЛИНОПОДІБНІ УТВОРЕННЯ

ВАДА РОЗВИТКУ ЕКТОДЕРМИ:

- ДЕРМОДНА КІСТА
- ЕПІДЕРМОЇДНА КІСТА
- ПРИВУШНА КІСТА

ВАДА РОЗВИТКУ ЗЯБРОВОГО АПАРАТУ:

- ПРИСЕРЕДНЯ КІСТА ШИЇ
- БІЧНА КІСТА ШИЇ
- КІСТА ПРИВУШНОЇ ДІЛЯНКИ
- КІСТА КОРЕНЯ ЯЗИКА

ДЕРМОЇДНА ТА ЕПІДЕРМОЇДНА КІСТИ.

Формуються у період ембріонального розвитку в ділянках ембріональних щілин та складок ектодерми ближче до середини у проекції зябрових дуг.

Найчастіше локалізуються в ділянках:

- Дно порожнини рота.
- Ділянка шиї.
- Піднижньо-щелепна ділянка.
- Періорбітальна ділянка.
- Приносова ділянка.
- В дянці крил носа.



ДЕРМОЇДНА ТА ЕПІДЕРМОЇДНА КІСТИ
КЛІНІКА

- СКАРГИ: На деформацію певної ділянки обличчя.
- КЛІЧНА КАРТИНА: візуально обидві кісти мають дуже схожу симптоматику.

- А саме утворення має:
  - кулясту форму,
  - гладеньку поверхню,
  - шкіра над ним не змінена,
  - вільно береться в складку,
  - щільна при пальпації,
  - безболісна,
  - повільно збільшується ,
  - іноді нагноюється.



- Для уточнення діагнозу необхідно провести гістологічне дослідження з видалених тканин, так як пункцію не рекомендується проводити оскільки через густу консистенцію вмісту пунктат не можливо отримати.

Характеристики	ДЕРМОЇД	ЕПІДЕРМОЇД
КАПСУЛА	Складається з 3-х шарів шкіри та її вміщує придатки шкіри (сальні, потові залози, волосяні фолікули)	Складається з епідермісу і не містить дериватів шкіри.
Вміст	Кашоподібна	Салоподібна
Колір	Сірий	
Запах	Неприємний	Без запаху
На УЗД	Чітко окреслене, округле новоутворення з гіпоехогенною структурою.	
На КТ-сканах	Чітко виражені, округлої форми кістозні утворення.	

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

- **ДЕРМОЇДНУ ТА ЕПІДЕРМОЇДНУ КІСТИ диференціюють з:**
  - Присередніми кістами
  - Бічними кістами шиї
  - Атеромою
  - Пухлинами привушної залози
  - Злоякісними пухлинами(лімфосаркома, ретикулосаркома)
  - Мозковою грижею
  - Метастазуванням раку в лімфатичні вузли
  - Туберкульозом лімфатичних вузлів
  - Саркоїдоз

- **В разі нагноєння дермоїд і епідермоїд диференціють з:**
  - Лімфаденітом
  - Нагноєнням атероми

КІСТИ		
Локалізація	Причини розвитку	Диференційна діагностика
ПРИСЕРЕДНЯ	Аномалія розвитку зябрового апарату	1. Дермоїдною кістою 2. Хронічним лімфаденітом під підборідної ділянки 3. Кістою підязикової слинної залози 4. Атеромою
БІЧНА	Залишки шийної пазухи	1. Хронічним неспецифічним лімфаденітом. 2. Дермоїдною кістою 3. Пухлиною слинних залоз 4. Мігруючою гранульомою підщелепної ділянки. 5. Лімфосаркомою 6. Ретикулосаркомою 7. Аневризмою аорти.
НОРИЦІ		
ПРИСЕРЕДНЯ	Є наслідком незрощення щито-язикової протоки	
БІЧНА	Як результат аномалійного розвитку II, III, IV зябрових щілин	
ПРИВУШНА	Це аномалія розвитку краніального відділу I зябрової щілини.	

МІКРОСКОПІЧНА БУДОВА

ПРИСЕРЕДНЯ КІСТА	БІЧНА КІСТА
Оболонка складається із волокнистої сполучної тканини. Вислана: миготливим епітелієм інколи з домішками плоского. Включення: • тканини щитоподібної залози, • слизові залози, • лімфоїдні фолікули.	Стінка кісти має сполучнотканинну основу, Вислана: багатошаровим плоским або високим одношаровим циліндричним епітелієм. Включення: • хаотично розміщені лімфоїдні елементи, • фолікули що нагадують щитоподібну залозу.

ПРИСЕРЕДНЯ КІСТА ШИЇ

ДИТИНА 5 РОКІВ

Візуалізується утворення розміром 17х11 мм, контури чіткі, капсула 1 мм, ехогенність знижена, структура гетерогенна, кровоток в утворенні відсутній.

Заключення: новоутворення середньої частини шиї (присередня кіста шиї)







ПРИСЕРЕДНЯ НОРИЦЯ



ЛІКУВАННЯ

- Проводиться хірургічне лікування.
- Проводиться під загальним знеболенням.
- Розріз шкіри проводять паралельно до складок шиї.
- Тупо і гостро видаляють кісти разом з оболонкою.
- Додатково, якщо це присередня кіста, проводять резекцію тіла під'язикової кістки, залишаючи її роги.
- В разі нагноєння кісти - видалення кісти проводять через 2 місяці після одужання і ліквідації запальних явищ.
- Лікування у випадку нориці має певні труднощі, які пов'язані з тим, що норицевий хід може бути не один і їх потрібно знайти, що обумовлює часті рецидиви після операційного втручання.

КІСТА ПРИВУШНОЇ ДІЛЯНКИ

СТАДІЯ ІНФІЛЬТРАЦІЇ



НАГНОЄННЯ КІСТИ



НЕВУСИ



- Це вроджені пухлиноподібні утворення з меланогенних структур, які виникають, як результат порушення розвитку нейроектодермальних пігментних елементів.

КЛАСИФІКАЦІЯ

- За клінічними ознаками розрізняють такі невуси:
  - Плоский
  - Бугорчастий
  - Папіломатозний
  - Вузлуватий
  - Бородавчатий.

- За гістологічною структурою виділяють наступні групи меланоцитарних невусів:
  - Меланоцитарні невуси епітеліального меланоцитарного походження.
  - Меланоцитарні невуси дермального меланоцитарного походження.
  - Меланоцитарні невуси змішаного епідермального та дермального меланоцитарного походження (комбіновані).
  - Меланоцитарні невуси – попередники меланоми.

АТЕРОМА

- Утворення , яке виникає в результаті обтурації сальної залози.
- Можуть бути одиночні або множинні.
- Часто нагноюється

- Найчастіше виникає пубертатному періоді у зв’язку підвищеною залозистою активністю.

- КЛІНІКА: ростуть безсимптомно. пальпаторно безболісне утворення, рухоме, щільно-еластичної консистенції. Шкірні покриви на утворенням не змінені. При натисканні може виділятися білісувата маса з неприємним запахом.

- МІКРОСКОПІЧНО: Сполучно-тканинна капсула вислана декількома шарами плоских епітеліальних клітин з характерним розташуванням та відсутністю міжклітинних містків і явищ кератинізації.

- ЛІКУВАННЯ: хірургічне, розтин та кюретаж порожнини з метою обов’язкового видалення всіх фрагментів оболонки для попередження рецидиву.



НЕЙРОФІБРОМАТОЗ або ХВОРОБА РЕКЛІНГАУЗЕНА





Синоніми: невриноматоз, вроджений нейрофіброматозний еленфантіаз Брунса, петлистий нейрофіброматоз, волокнис тий молюск, невро-мезо-дерматодистрофія

- Нейрофіброматоз (NFI) - це вроджене, спадкове за аутосом-домінантним типом, захворювання, яке уражає шкіру, нервову систему, може провокувати утворення доброякісних утворень на нервовій тканині (нейрофіброми, лімфангіоми або мальформації, невриноми черепних та спинномозкових нервів) та плями на шкірі.

- Виникає внаслідок мутації гена супресора пухлини NFI.
- Цей мутований ген спричиняє втрату нейрофіброміну, що в свою чергу дозволяє клітинам рости неконтрольовано.

ТЕТРАДА ДАРН'Є

- Всі характерні симптоми для нейрофіброматозу об’єднані в тетраду Дарн'є, яка була вперше описана у 1930 р.

- 1) **Пігментні плями** (внутрішня поверхня кінцівок, ділянки спини, пахвини).

- 2) **Пухлини шкіри** - проявляються у трьох формах:
  - елефантіаз (слоновість);
  - вузлуваті утворення (вузлуваті форми нейрофіброматозу);
  - масивні пігментовані шкірні розростання (пігментовані нейрофіброми).

- 3) **Пухлини периферичних нервів**, (що проявляється парестезіями, анестезіями чи гіперестезіями прилеглих тканин).

- 4) **Фізичні та психічні порушення** (пізній розвиток вторинних статевих ознак, акромегалія тощо)

НЕЙРОФІБРОМАТОЗ ЩЕЛЕПНО-ЛИЦЕВОЇ ДІЛЯНКИ

- Спостерігається:
- ураження носа,
- ураження вушних раковин,
- ураження повік,
- різні аномалії зубо-щелепної системи:

  - деформація коміркового відростка (його збільшенням),
  - порушення прикусу,
  - адентія,
  - гіпоплазія емалі,
  - флюороз зубів,
  - макроглоссія.

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

1) Лімфангіома,
2) гемангіома,
3) фіброматоз (ясен),
4) ліпоматоз,
5) множинні фіброми,
6) пігментний невус,
7) синдромом Олбрайта.

ЛІКУВАННЯ

- Лікування пацієнтів з нейрофіброматозом багатоетапне, довготривале, потребує дій різних спеціалістів, та спрямоване на відновлення порушених функцій:
  - жування,
  - ковтання,
  - дихання,
  - зору,
  - усунення деформацій м'яких тканин та кісток.

- Наслідки захворювання: можуть бути різні види вторинних деформацій м'яких тканин, щелеп та зубних рядів.

- ДЯКУЮ ЗА УВАГУ