

О.В. Нелюбина<sup>1, 2</sup>, А.А. Мамедов<sup>1, 2</sup>, И.В. Киргизов<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

<sup>2</sup> Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

# Врожденная патология челюстно-лицевой области. Случай оперативного лечения ребенка с тератомой полости рта и ротоглотки, сочетающейся с врожденной расщелиной губы и неба

## Contacts:

Nelyubina O'ga Valer'evna, assistant of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontia of I.M. Sechenov First MSU, maxillofacial surgeon of SCCH of RAMS

Address: 2/62, Lomonosov Avenue, Moscow, RF, 119991, Tel.: (499) 134-14-55, e-mail: neluybina@nczd.ru

Article received: 13.02.2012, Accepted for publication: 12.04.2012

В статье описывается случай тяжелой врожденной патологии челюстно-лицевой области, сочетающейся с врожденной расщелиной верхней губы, неба и альвеолярного отростка, а также с сопутствующей соматической патологией. Оперативное вмешательство было проведено после подтверждения диагноза результатами гистологического исследования, тщательной предоперационной подготовки в связи с тяжелым общим состоянием ребенка. Показанием для проведения операции было значительное объемное увеличение опухоли с момента рождения ребенка, заполняющее практически полностью полость рта и просвет ротоглотки.

**Ключевые слова:** эпигнатус, врожденный порок челюстно-лицевой области, тератома, врожденная расщелина губы и неба, дети.

Эпигнатус — это тератома, развивающаяся из клиновидной кости, твердого и мягкого неба, глотки, языка и челюсти. Тератома представляет собой опухоль, состоящую из тканей нескольких типов, производных одного, двух или трех зародышевых листков, не свойственных тем органам и анатомическим областям орга-

низма, в которых развивается опухоль [1, 2]. Тератома может прорасти в полость рта, носа, черепа, приводя к изменению анатомии челюстно-лицевой области и аномалиям лица, обструкции полости рта и ротоглотки. Тератома носоглотки чаще всего локализуется на левой боковой стенке носо- и ротоглотки (73%), зад-

O.V. Nelubina<sup>1, 2</sup>, A.A. Mamedov<sup>1, 2</sup>, I.V. Kirgizov<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> Scientific Centre of Children Health RAMS, Moscow

<sup>2</sup> I.M. Sechenov First Moscow State Medical University

## Congenital dentofacial anomaly. A history case of surgical treatment of teratoid tumor associated with congenital cleft lip and palate in a child

The authors describe a history case of severe congenital dentofacial anomaly with congenital cleft lip, palate and alveolar ridge, associated with somatic disease. The diagnosis was confirmed histologically. The surgical treatment was performed after the careful presurgical preparation due to severe general condition of the child. The indication to the surgical treatment was a significant enlargement of the tumor mass since the child's birth. The tumor filled the oral cavity and blocked oropharynx almost completely.

**Key words:** epignathus, congenital dentofacial anomaly, teratoid tumor, congenital cleft lip and palate, children.

ней поверхности мягкого неба (15,4%), в области корня языка (11,6%) [1]. В связи с редкой встречаемостью указанной патологии ниже приводится собственное клиническое наблюдение.

Ребенок 3., возраст 1 год 1 мес, поступил в хирургическое отделение ФГБУ «НЦЗД» РАМН в апреле 2011 г. с диагнозом: «Врожденная полная расщелина верхней губы, альвеолярного отростка справа. Сквозная расщелина неба. Тератома полости рта и ротоглотки. Трахеостома от 01.07.10. Хроническое канюленосительство. Врожденная хорда левого желудочка. Врожденная аномалия развития правой кисти. Врожденная деформация I пальца правой кисти. БЛД II степени. Перинатальное поражение ЦНС смешанного генеза. Компенсированная внутричерепная гидроцефалия, задержка моторного развития. Задержка речевого развития вторичного генеза. Рахит III ст. Отставание физического развития. Пупочная грыжа».

Из анамнеза известно, что впервые диагноз «Врожденная расщелина губы и неба» был поставлен при ультразвуковом исследовании по месту жительства на сроке гестации плода 28 нед. В возрасте 1 мес в полости рта ребенка обнаружено опухолевидное образование, закрывающее вход в глотку, что приводило к затруднению дыхания. При компьютерной томографии (КТ) лицевого черепа выявлена тератома ротоглотки. В возрасте 3 мес 13 сут ребенку было выполнено прошивание языка. При биопсии с поверхности опухоли диагностирована зрелая тератома. В возрасте 3 мес 23 дней в связи с развитием двусторонней очаговой пневмонии, а также увеличением опухоли ротоглотки произведена нижняя продольная трахеостомия. В послеоперационном периоде пневмония протекла с положительной динамикой.

При поступлении состояние ребенка оценено как стабильно тяжелое по основному заболеванию. На момент осмотра жалобы на объемное образование в полости рта и области глотки, врожденный дефект верхней губы, альвеолярного отростка, неба. Лихорадки не наблюдалось.

Ребенок гипостенического телосложения. Со стороны костно-мышечной системы помимо врожденного порока челюстно-лицевой области у ребенка также отмечалась асимметрия кистей рук (недоразвитие правой кисти.)

Мышечный тонус снижен, больше в нижних конечностях. Большой родничок закрыт. Рахитическая деформация костей черепа, «четки», «браслеты». Широкое пупочное кольцо, пупочная грыжа. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, тургор несколько снижен. Подкожно-жировая клетчатка развита слабо, распределена равномерно. Зев не гиперемирован, налета нет. Периферические лимфоузлы диффузно увеличены, мелкие, не спаяны с окружающими тканями, эластичные. Ребенок дышит через трахеостому. Дыхание шумное. Трахеостома фиксирована. Состояние тканей в области трахеостомы удовлетворительное. Грудная клетка цилиндрической формы, симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. В легких дыхание жесткое, проводится во все отделы. Выслушиваются проводные хрипы. Частота дыхания (ЧДД) — 28 в мин. Область сердца визуально не изменена. Сердечные тоны ясные, систолический шум средней интенсивности с умеренно расширенной зоной проведения. Частота сердечных сокращений (ЧСС) — 130 в мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см, край ровный, эластичный. Селезенка не пальпируется. Половые органы сформированы по женскому типу. Дизурии нет. Стул регулярный, 1–2 раза в день, оформленный. В неврологическом статусе отмечается отставание психомоторного развития.

Status localis: в области верхней губы имеется дефект кожной части и красной каймы справа, слизистая оболочка правого носового хода отсутствует. Крыло носа справа значительно уплощено. Кончик носа подтянут книзу. Носовая перегородка смещена вправо. Имеется дефект костного и мягкого отделов неба. Дефект заполнен овальным образованием с гладкой поверхностью, безболезненным при пальпации, мягко-эластической консистенции. Тератома располагается в полости рта и в области отделов глотки, размерами  $\approx 5 \times 6$  см. Опухоль закрывает небо-глоточное кольцо, обуславливая нарушение функции внешнего дыхания. Имеется дефект костной ткани альвеолярного отростка, большой фрагмент альвеолярного отростка направлен вверх и выступает кпереди. Прорезались резцы на большом фрагменте альвеолярного отростка (рис. 1, 2).

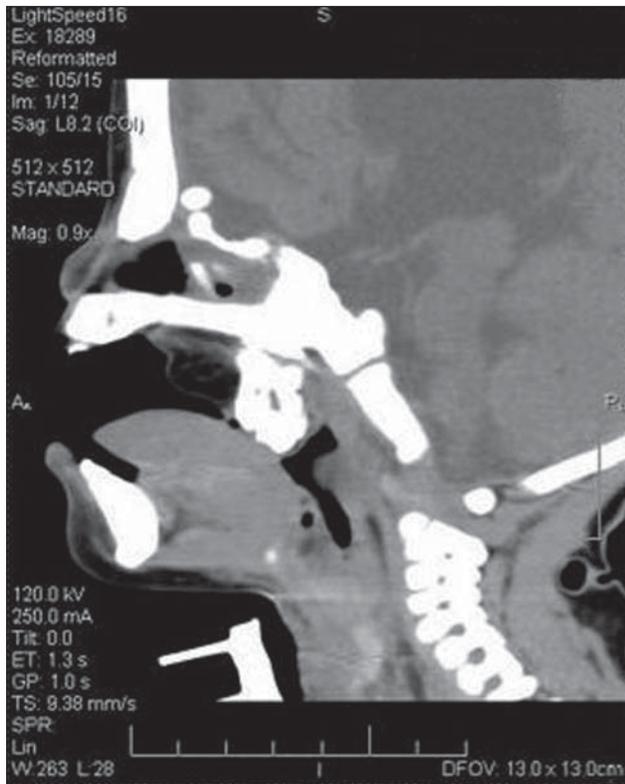
Рис. 1. Тератома полости рта и ротоглотки до операции



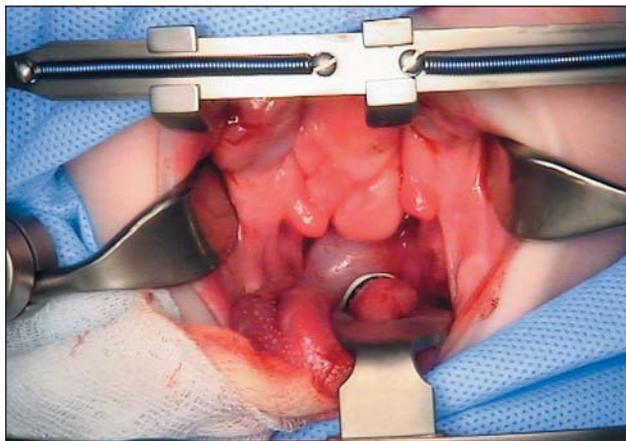
Рис. 2. Врожденная полная расщелина губы и неба справа



**Рис. 3.** КТ исследование ротоглотки



**Рис. 4.** Тератома полости рта и ротоглотки до операции



**Рис. 5.** Полость рта сразу после удаления тератомы



Была выполнена КТ головы и шеи (рис. 3). Заключение: картина врожденной расщелины губы и неба. Тератома полости рта и ротоглотки. Аномалия развития полости носа. Двусторонний экссудативный средний отит. Компенсированная внутренняя гидроцефалия.

В возрасте 1 года 1 мес нами была выполнена операция по удалению тератомы, хейлопластика (рис. 4, 5).

В ходе операции применен эндотрахеальный наркоз через трахеостому. На задней стенке глотки, приблизительно в средней ее части, произведен разрез, окаймляющий образование. Кистозное образование выделено тупым и острым путем и удалено. Образование приблизительно 2×2 см, мягко-эластической консистенции с жидкостным содержимым. Гемостаз по ходу операции. Задняя стенка глотки ушита узловыми швами.

В полости рта также произведен разрез по границе образования в области альвеолярного отростка; с оральной стороны — в области передних резцов с последующим его выделением и иссечением основания от сошника. Образование размером 5×4 см плотно-эластической консистенции, содержащее жировую, соединительную ткань, зубы. Гемостаз по ходу операции. Кровопотеря составила около 5 мл.

Выполнена хейлопластика верхней губы справа (рис. 6).

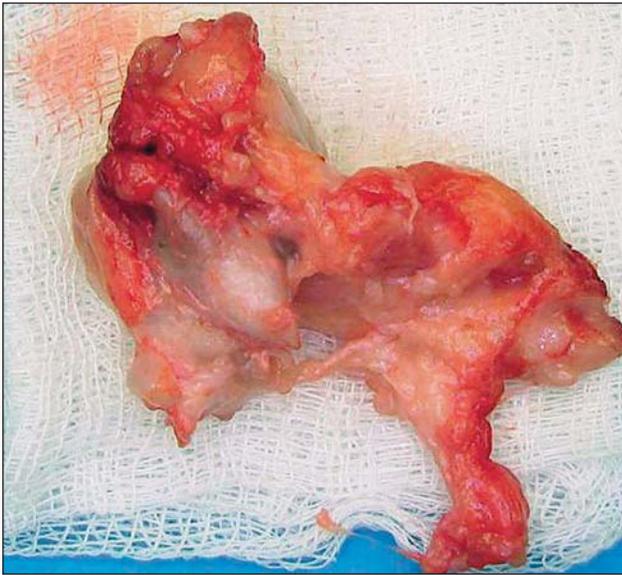
Макропрепарат удаленного образования был отправлен на гистологическое исследование. Заключение: зрелая тератома с наличием хряща, кости, петрификатов и аденоматозных структур (рис. 7).

На 2-е сут ребенок переведен из реанимационного отделения в хирургическое. Послеоперационный период протекал на фоне интермиттирующей лихорадки в течение 10 дней, с развитием гидроперикарда (справа 7 мм, слева 4 мм). Отмечались подъемы температуры тела до 39°C. Местный статус оставался удовлетворительным. Рентгенограмма органов грудной клетки без патологических изменений. Ребенок был осмотрен педиатром. Заключение: Острая респираторная инфекция. Гидроперикард. Проводилась антибактериальная, противовирусная, симптоматическая терапия. Питание ребенка в послеоперационном периоде осуществлялось с помощью назогастрального зонда, который был удален на 4-е сут после операции. Надо отметить, что

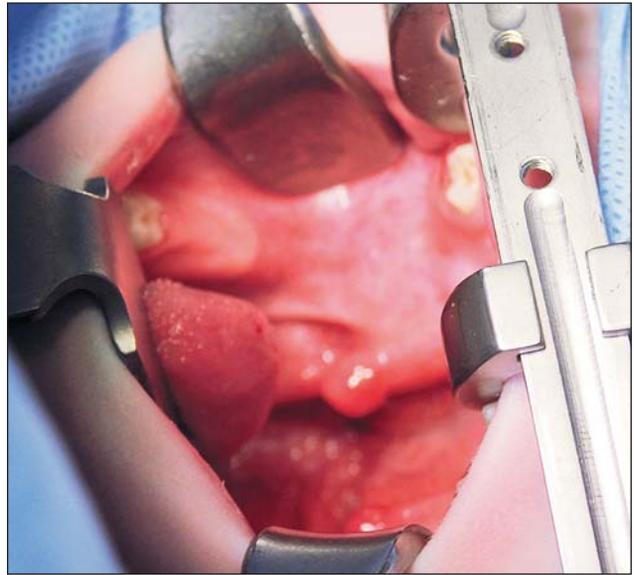
**Рис. 6.** Верхняя губа сразу после операции



**Рис. 7.** Макропрепарат удаленной тератомы



**Рис. 8.** Состояние тканей полости рта и ротоглотки через 6 месяцев после операции



в послеоперационном периоде после удаления назогастрального зонда у ребенка отмечалось нарушение акта глотания с затеканием жидкой пищи в гортань и трахею, что определялось вытеканием жидкости через трахеостому. По-видимому, это связано с нарушением нервно-мышечной регуляции функции надгортанника. Назогастральный зонд был установлен повторно. В последующем затекание жидкости в область трахеостомы значительно уменьшилось.

Послеоперационная рана зажила первичным натяжением. Лихорадка купировалась. Глотание улучшилось. Гидроперикарда нет. Ребенок был выписан в среднетяжелом состоянии по основному заболеванию и был осмотрен через 6 мес после операции (рис. 8, 9). Состояние тканей в области оперативного вмешательства удовлетворительное. Ребенку рекомендована уранопластика и закрытие трахеостомы.

Несмотря на то, что тератомы относятся к достаточно редким опухолям [3], в отечественной и зарубежной литературе сообщается о разной локализации тератом у новорожденных [4, 5]. Рост этих опухолей может сочетаться с другими врожденными пороками развития [6, 7]. В нашем случае тератома полости рта и ротоглотки

**Рис. 9.** Верхняя губа через 6 месяцев после операции



сочеталась с тяжелым врожденным пороком челюстно-лицевой области: расщелиной губы и неба.

Очевидно, что редкие случаи наличия у ребенка опухоли и врожденного порока челюстно-лицевой области требуют дальнейшего детального изучения.

#### REFERENCES

1. Kozlova T.Yu., Ionova S.G., Zaitsev S.B. *Prenatal'naya diagnostika* [Prenatal Diagnostics]. Vladivostok, DGMU, 2002. pp. 138–140.
2. Dyban P.A. *Issledovanie tsitodifferentsirovok, gistogeneza i organogeneza v eksperimental'nykh teratomakh. Avto-ref. dis. ... dokt. med. nauk* [Research of Cytodifferentiations, Histogenesis and Organogenesis in Experimental Dysembryomas. Author's abstract]. 2000.
3. Maslova I.V. *Vestnik otorinolaringologii — Bulletin of Otolaryngology*. 1995; 5: 50–52.
4. Altuntas E.E., Bebek A.I., Atalar M. et al. Nasopharyngeal teratoma causing airway obstruction in the neonate. *BMJ Case Rep*. 2009; bcr06.2008.0260.
5. Maartens I.A., Wassenberg T., Halbertsma F.J. et al. Neonatal airway obstruction caused by rapidly growing nasopharyngeal teratoma. *Acta Paediatr*. 2009; 98 (11): 1852–1854.
6. Delides A., Sharifi F., Karagianni E. et al. Multifocal bigerminal mature teratomas of the head and neck. *J. Laryngol Otol*. 2006; 120 (11): 967–969.
7. Coppit G.L. 3rd, Perkins J.A., Manning S.C. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2000; 52 (3): 219–227.