



西安交通大学  
XI'AN JIAOTONG UNIVERSITY

专业学位研究生教育系列教材

# 口腔正畸学

主编 周洪 邹敏



西安交通大学出版社  
XI'AN JIAOTONG UNIVERSITY PRESS



西安交通大学  
XI'AN JIAOTONG UNIVERSITY

专业学位研究生教育系列教材

# 口腔正畸学

主编 周 洪 邹 敏  
编委 (以姓氏笔画为序)

王晓荣	西安交通大学口腔医学院
司新芹	西安交通大学口腔医学院
邹 敏	西安交通大学口腔医学院
周 洪	西安交通大学口腔医学院
侯玉霞	西安交通大学口腔医学院



西安交通大学出版社  
XI'AN JIAOTONG UNIVERSITY PRESS

---

**图书在版编目(CIP)数据**

口腔正畸学/周洪,邹敏主编. —西安:西安交通大学出版社, 2013. 12  
ISBN 978-7-5605-5880-6

I. ①口… II. ①周… ②邹… III. ①口腔正畸学 IV. ①R783.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2013)第 297808 号

---

书 名 口腔正畸学  
主 编 周洪 邹敏  
责任编辑 杜玄静

---

出版发行 西安交通大学出版社  
(西安市兴庆南路 10 号 邮政编码 710049)

网 址 <http://www.xjtupress.com>

电 话 (029)82668357 82667874(发行中心)  
(029)82668315 82669096(总编办)

传 真 (029)82668280

印 刷 西安建科印务有限责任公司

---

开 本 727mm×960mm 1/16 印张 24.125 字数 449 千字

版次印次 2013 年 12 月第 1 版 2013 年 12 月第 1 次印刷

书 号 ISBN 978-7-5605-5880-6/R·409

定 价 52.00 元

---

读者购书、书店添货如发现印装质量问题,请与本社发行中心联系、调换。

订购热线:(029)82665248 (029)82665249

投稿热线:(029)82668803 (029)82668804

读者信箱:med\_xjup@163.com

**版权所有 侵权必究**

# 前 言

口腔正畸学是口腔医学中的一个重要分支学科,研究牙颌畸形的病因、发病机制、诊断方法、预防和治疗。口腔正畸学研究范畴涉及颅面结构的生长发育和发育过程中牙颌畸形形成的机制;在生长发育过程中或生长发育完成后所进行的预防和畸形矫治,包括牙齿移动、异常颌骨之间、颌骨与颅骨之间关系(“异常颌骨关系”)的纠正。牙颌畸形的矫治通过力的刺激在颅面复合体中调节面骨之间关系,或者在颌骨中改变牙齿之间关系。同时,在颅面复合体中对面骨生长可以起到再引导的作用。

本书从生长发育开始,较为详实地论述了口腔正畸学所涉及的主要内容,在牙颌畸形诊断、生物力学、早期矫治、矫治器的应用和治疗手段等方面结合作者的临床经验给予了细致的描述,深入浅出地讲解了在正畸治疗的过程应该注意的问题和可能存在的风险与困难。生长发育常常贯穿于正畸治疗的全过程,在正畸治疗中起到了指导性的作用,本书详细地介绍了生长发育与正畸之间的关系、相互的作用和影响,及在诊断与治疗计划中所起到的作用。并特别讲解了生物力学与正畸治疗的关系,因为力(包括肌力、机械力)是一切正畸治疗的起始,正畸医生只有掌握了矫治器的力学应用才能够把握正畸临床治疗。本书对不同的矫治器进行论述与介绍,对矫治器的优缺点、适应证和特殊性给予一定的评价,对临床医生的应用能够起到一定的启示作用,为临床应用打下基础。矫治时机一直是困惑初学者的主要问题之一,本书在多个章节中介绍了不同发育阶段对不同牙颌畸形进行治疗的机会、方法与预后,对儿童期、青年期和成人期牙颌畸形的矫治特点进行论述,为临床处理不同时期的牙颌畸形提供有益的借鉴。本书还特别介绍了牙颌畸形患者的心理特点,以及牙颌畸形矫治过程中的心理变化情况,提出牙颌畸形的矫治不仅仅是畸形的治疗,还涉及心理问题,对一些心理障碍的牙颌畸形患者,要从生理与心理两方面治疗才能达到预期的效果。

口腔正畸学是口腔医学生本科毕业后教育的内容之一,是口腔正畸学研究生学习的主要内容,口腔正畸研究生的培养是口腔正畸专科医生培养的主要渠道,本书通过系统的介绍口腔正畸学的主要内容,给口腔正畸研究生、进修人员提供一个较为全面的课程参考,不仅对学习过程有帮助,而且对临床应用也起到了一定的指导作用。

编者

2013年8月

# 目 录

<b>第 1 章 颅面部的生长发育</b> .....	(1)
1.1 概述 .....	(1)
1.2 颅面部骨骼的发育方式 .....	(6)
1.3 面部的生长发育 .....	(8)
1.4 颅面骨骼的生长部位与生长特点 .....	(15)
1.5 牙列与骀的发育 .....	(23)
1.6 牙骀的分类 .....	(29)
1.7 青少年的心理发育与错骀畸形 .....	(31)
<b>第 2 章 牙颌畸形的诊断与治疗计划</b> .....	(37)
2.1 正常骀的六要素 .....	(37)
2.2 牙骀畸形的诊断 .....	(42)
2.3 诊断资料的分析与治疗计划 .....	(55)
2.4 牙骀畸形的临床诊断 .....	(72)
2.5 治疗计划 .....	(76)
<b>第 3 章 牙齿移动的生物机械力学原理</b> .....	(79)
3.1 机械力学的基本知识 .....	(79)
3.2 正畸学中的力学概念 .....	(83)
3.3 正畸治疗的生物学基础 .....	(101)
3.4 正畸弓丝的性能和临床应用 .....	(110)
<b>第 4 章 矫治器</b> .....	(120)
4.1 概述 .....	(120)
4.2 可摘式矫治器 .....	(121)
4.3 标准方丝弓矫治器 .....	(129)
4.4 支抗与支抗控制 .....	(143)
4.5 直丝弓矫治器和矫治技术 .....	(148)
<b>第 5 章 错骀畸形的早期矫治</b> .....	(170)
5.1 概述 .....	(170)

5.2	早期预防 .....	(173)
5.3	青春期前儿童简单非骨性问题的治疗 .....	(174)
5.4	青春期前儿童复杂的非骨性问题的治疗 .....	(198)
5.5	儿童骨性问题的治疗 .....	(208)
<b>第6章</b>	<b>功能性矫治器</b> .....	(223)
6.1	概述 .....	(223)
6.2	肌激动器 .....	(226)
6.3	生物调节器 .....	(232)
6.4	Herbst 矫治器 .....	(234)
6.5	双殆垫矫治器 .....	(235)
6.6	功能调节器 .....	(237)
6.7	Bass 矫治器 .....	(243)
6.8	口外弓牵引矫治器 .....	(244)
6.9	头帽颌兜牵引矫治器 .....	(247)
6.10	前方牵引装置 .....	(249)
<b>第7章</b>	<b>牙颌畸形的一般矫治</b> .....	(253)
7.1	安氏 I 类错殆畸形的矫治 .....	(253)
7.2	安氏 II 类错殆畸形的矫治 .....	(263)
7.3	安氏 III 类错殆畸形的矫治 .....	(270)
7.4	垂直向异常 .....	(280)
7.5	骨性错殆畸形的掩饰性矫治 .....	(284)
<b>第8章</b>	<b>成人正畸</b> .....	(287)
8.1	概述 .....	(287)
8.2	成年人牙殆畸形的诊断与治疗计划 .....	(291)
8.3	存在牙周问题的成人正畸治疗 .....	(300)
8.4	成年人的辅助性正畸治疗 .....	(306)
<b>第9章</b>	<b>正畸-正颌外科治疗</b> .....	(328)
9.1	概述 .....	(328)
9.2	正畸-正颌治疗的美学与心理考虑 .....	(330)
9.3	手术方法与适应证 .....	(331)
9.4	正畸-正颌治疗的时机、步骤与基本方法 .....	(340)
9.5	术前正畸 .....	(344)
9.6	手术患者的安排 .....	(349)
9.7	术后稳定性和临床成功率 .....	(352)

<b>第 10 章 复发与保持</b> .....	(357)
10.1 复发的生物学基础 .....	(357)
10.2 影响正畸治疗后复发的主要因素 .....	(360)
10.3 保持的原则及注意问题 .....	(363)
10.4 保持的方法 .....	(366)
10.5 保持器 .....	(367)
10.6 肌功能训练在保持中的作用 .....	(372)
<b>附录 病史询问表</b> .....	(373)
<b>参考文献</b> .....	(375)

# 第 1 章 颅面部的生长发育

牙颌畸形的发生与发展与颅面生长发育有着密切的关系,遗传与环境因素主导着人的颅面部生长发育,认识这些因素对颅面生长发育影响的机制、时间、途径和程度对正畸医生十分重要,在此基础上通过外力对生长发育期的颅面生长发育实施影响,利用、再引导或阻止现有的生长发育,可以在牙颌畸形矫治上达到事半功倍的作用。通过引导合理的生长发育,阻断异常的生长发育,从而达到颅面结构的平衡。因此,对颅面部生长发育的了解和认识对正畸治疗把握有着重要的意义。

## 1.1 概述

### 1.1.1 生长型与生长时间

生长和发育两者密切相关,生长是发育的物质基础,生长的量的变化又可在一定程度上反映身体器官、系统的成熟状况,故常以生长发育的整体概念来研究机体的变化。

在不同的生长时期,构成生物体的各部位或各组织系统并非以同样的比率生长发育,直到成熟均如此。一般而言,在幼小时期生长发育更旺盛,逐步长大后转为衰减或停止。根据器官或组织系统发育过程的特点,可将生长发育型分为以下四型(图 1-1):

(1)一般型 包括肌、骨骼、身高、体重、颌面部等均循此型进行生长发育。

(2)神经系型 为脑、脊神经系统的生长发育,颅底的生长发育也属此型。此型在 6 岁左右发育已达到成人的 90%,以后逐步完成。

(3)性器官型 以睾丸、卵巢等生殖器官的生长发育为代表,与神经系统相反,青春期后才显示明显的生长发育。

(4)淋巴系型 以胸腺、淋巴等组织为代表,12 岁左右达到顶峰,以后下降,20 岁左右达到正常人数值。

在生长发育的研究中生长型的概念十分重要。生长型反映随着时间推移,身体各部分空间比例关系的变化。一般来说,同一种族的个体,有类似的面部生长型,不同种族间颅颌面外形及头影测量均值存在一定的差异;有血缘关系的同一家



庭中的成员,也可以有相互类似的面部生长型;同一个体,不同年龄阶段,面部生长型基本一致且有其连续性。

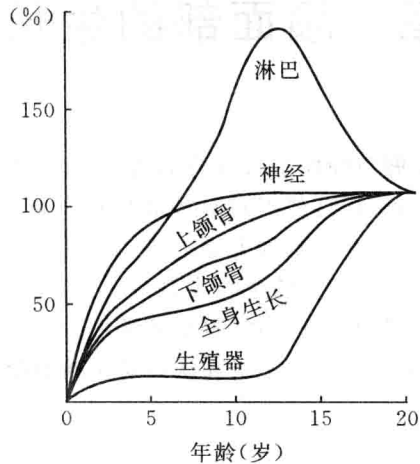


图 1-1 不同组织系统的生长发育曲线

正常生长型一般有三个特点:

①在正常的生长发育中,各部分的生长发育按特定规律进行,各种组织按比例生长,构成特定的几何形状。图 1-1 说明正常生长发育过程中身体各部分的比例关系。头部随着生长发育的发展在身体中占的比例越来越少。

②不同的组织在同一发育时间中生长的比率不同。新生儿期颅部相对于面部就大得多,而出生后,肌肉和骨骼的生长速率较脑和中枢神经系统要快。

③生长发育型有着其可预测性。

生长型也存在着变异,由于这种变异就意味着可预知的数学关系型的改变,生长型的变化提示了预期的身体比例变化的改变。

### 1.1.2 生长变异

在生长发育的过程中,人们虽然具有基本相同的生长发育方式,时间和基本规律。但是,受遗传与环境因素的影响,个体生长发育不尽相同,这种生物体亲代与子代之间,以及子代的个体之间在生长过程中体现出的差异现象,就叫生长变异。一般常用一些能够反映身体一般生长发育状况的指标,如身高、体重等标准生长曲线图来进行比较分析,以判断个体的变异是否在群体的正常范围之内。

### 1.1.3 生长期

在正常颅颌面生长发育过程中,并不是按同一速率随年龄增长而增长,而是在

一个时期快速生长,在另一个时期速度减缓,这种现象所对应的时段称为生长期。如上、下颌骨的生长高峰和生长时段就不同。生长期主要受遗传控制,也受环境、疾病、营养等因素影响。不同个体的生物钟不同,生长期也表现出时间差异。生长发育存在性别差异,女孩生长发育通常比男孩早1~2年。正常情况下,生长发育在青少年期表现尤为突出。

生长发育快速期:是指在此期间个体的生长发育十分迅速,生长的速率是平时的数倍,生长发育快速期具有时间性,主要发生在青春期。但是,生长发育快速期在个体之间存在着较大的差异,有些发育较早,有些则发育较晚。我们可以通过身高与身高增长率的图表清楚地看到生长发育快速期(图1-2)。

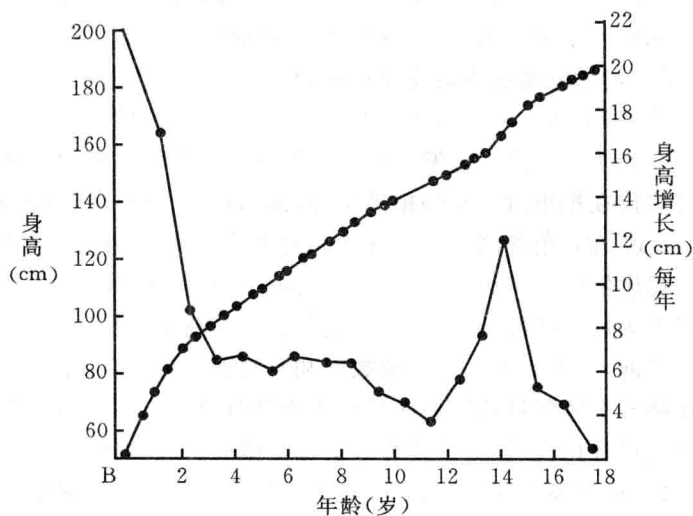


图1-2 身高及增高率与发育的关系

颅面部的生长发育快速期与整体生长发育有着密切的关系,临床上常通过全身生长发育快速期来估计颌骨的生长发育快速期来选择治疗的最佳时机。

#### 1.1.4 颅颌面部生长发育的研究方法

生长发育的研究主要是如何获得可靠的生长发育的数据和数据的分析与统计。目前获得生长发育数据的方法主要有两种途径:一是活体测量研究,此方法对活体无损害,并且能够对活体进行追踪测量。二是实验研究,在一定程度上进行可控性的生长发育研究,并可进行一些细节分析研究,这种研究通常是毁灭性的,一般仅用于动物。

## 1. 测量研究

指采用测量的方法对颅面形态进行量化分析,主要包括以下三种:

(1)头颅测量 起源于人类学的颅骨测量方法,最早用于18世纪和19世纪研究在欧洲洞穴发现的尼安德特人头骨,通过对干燥骨骼标本的测量,并对多个样本的测量信息整合比较,以获得相应的生长型信息。其优点在于可以实现许多细微结构的测量,缺点是所获得的数据均是横向的,对于一个个体只能进行一次测量。

(2)人体测量法 又称为表面测量,指通过颅颌面某些固定点进行测量。由于软组织具有一定的厚度,人体与头颅测量值存在一定差距。尽管软组织厚度也有个体差异,但人体测量可追踪测量个体,形成纵向测量数据,因而个体的软组织厚度差异就可以忽略。上世纪末,Farkas 的人体测量研究提供了有价值的人面部比例新数据,以及一定时间跨度内的变化规律,至今仍有一定应用价值。

(3)X线头影测量法 X线头影测量是20世纪30年代美国的Broadbent和德国的Hofrath为研究颅面生长发育和错殆的骨性失调而提出的研究手段。该技术采用头颅定位仪在拍摄时将头颅精确定位,因而可进行横向或纵向研究,测量分析和比较其点、线、面、角等测量项目在生长过程中的衍变情况及发育规律,为诊断和分析病例提供依据。其优点在于可以对同一个体进行跨时间的测量分析,缺点是用二维图像表现三维的结构,即使测量数据十分精确,也并不能获得所有的头颅结构数据。目前,大多数生长发育的数据和资料都来源于X线头影测量法。

对不同年龄段个体测量获得横向数据要比长时追踪单一个体获得纵向数据更快、更容易。目前国内大多数生长发育数据都是横向研究数据,是某一群体的平均值,通常表现出一种趋势或规律,而常忽略了生长发育过程中的细微变异。纵向研究强调个体的变化,通过对少量样本的研究就可获得大量的信息,其对生长发育过程中的变异和变化观察更为细致,更能够反映个体生长发育的真实状况,尤其是不同时期所发生的变化。

## 2. 实验研究

测量研究存在着一定局限性,仅可以了解到生长发育的趋势和基本规律,对于生长发育的细节,如发生机理、影响因素、基因控制等方面的研究无法实现。实验研究可从组织学、细胞学和分子生物学等方面,通过不同途径研究生长发育的机制。

(1)染色实验 在研究骨生长时可以使用活体染色的方法,即将染料注入动物体内使含矿物的组织染色,这些染料沉积于骨骼和牙齿之中(偶尔软组织也会染色),处死动物后可发现染色的骨骼或牙齿。

染色方法最早由英国的解剖学家John Hunter使用,他偶然发现被喂了纺织品废物的猪骨骼发生了染色,其活性成分是一种叫依茜草红(alizarin)的染料

(图 1-3)。依茜草红与骨骼钙化处的钙发生反应,而钙化处是骨生长活跃的部位,所以,着色的部位是生长活跃的部位。骨的移动部分,区别新骨与旧骨也可以通过染色来区别。现在,颅面骨骼发育的细微结构改变也可以通过染色来观察。

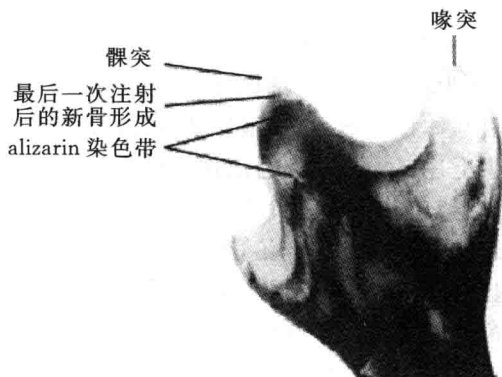


图 1-3 alizarin 活体染色:染色的部位就是生长活跃的部位

20 世纪 50~60 年代,儿童应用四环素类抗生素治疗感染,结果四环素与钙结合,造成牙齿变色,引起了牙齿美观问题。因此,儿童严禁使用四环素类抗生素。

(2)放射性核素法 利用某种放射性核素标记物注射到体内一段时期后,用放射线自显影术或显微照相术研究骨生长的体内标记方法(图 1-4)。常用放射性同位素  $^{99m}\text{Tc}$  来检查人类骨组织的生长。相对研究生长型而言,放射性追踪技术对于诊断生长发育过渡的部位更为有用。

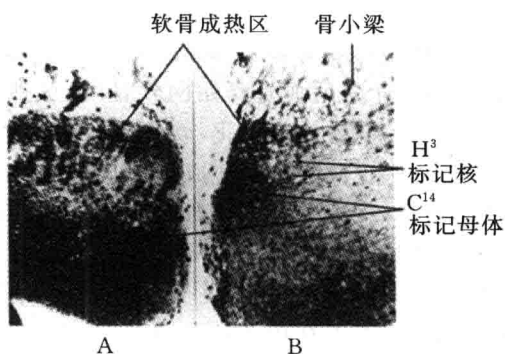


图 1-4 放射性标记物所标记的生长发育的部位

(3)种植体法 种植体法是由 Bjork 等在研究生长发育过程中提出的。将与骨组织具有良好相容性种植体植入动物或人体处于生长期的颌骨中,定期拍摄一

系列的头颅定位 X 线片,以此作为测量分析的参照点,用以研究颌骨的生长发育。

## 1.2 颅面部骨骼的发育方式

从细胞水平来看,颅面骨的生长有三种:一是单个细胞的体积变大,即肥大。二是细胞数量的增加,称为增生。三是细胞外基质的分泌。骨组织体积变大并不依赖于细胞本身的数目与体积的增加,细胞外基质发挥着重要的作用。事实上,在所有骨骼发育的过程中上述三种形式都会出现。增生是所有生长发育形式的显著特征,在多数情况下增生机制占有重要地位。肥大仅在一些特殊的环境下出现。细胞外基质在所有的组织中都会出现分泌,但是这种现象在骨组织发育过程中尤为重要,骨系统的细胞外基质在分泌后会矿化,形成骨组织的一部分。这也是骨组织与软组织在生长发育过程中的重要区别。

软组织的生长是以增生与肥大相结合的方式进行的,这两种形式在软组织的各处得到体现,被称为组织间质生长。组织间质生长也伴有着细胞外基质的分泌,但是以增生为主,肥大为辅。这种生长的方式几乎表现在所有软组织和非钙化性的骨组织之中,也包括软骨组织。

骨组织的形成是矿化的结果,一般是不会发生组织间质生长,主要以增生、肥大和细胞外基质分泌的方式进行。但是,在骨组织矿化的过程中主要发生在骨的表面,一般不会出现在矿化团的内部。骨表面新骨的形成是通过骨膜来完成的,骨膜中含有未分化的骨细胞,在一定条件下发生分化,出现新生的骨细胞、细胞外基质的分泌和矿化,最后形成的新骨。由于骨系统的形成多数始于软骨,包括躯干与四肢骨在内的基础部分。

颅面骨的发育发生在胚胎第 8 周和 12 周(图 1-5A),胚胎第三个月出现高度发育的软骨颅,在子宫内第四个月时血管开始向软骨颅(包括其他早期软骨部分)生长,这些区域成为骨化中心,软骨向骨转化,软骨内出现骨化的骨岛(图 1-5B)。软骨在持续快速生长的过程中也同样的快速成骨,其结果是骨的相对量持续增加,而软骨的相对量(并非绝对量)减少。最终,原有的软骨颅仅在大骨块之间保留少量的软骨,形成筛骨、蝶骨等颅底骨的软骨部分。一般在长骨成骨的过程中,骨化发生在骨的中心或骨的末端,最终形成的中央部分称之为骨干,两端的骨帽称之为骨骺。在骨干与骨骺之间有一个未钙化的软骨,称之为骺板。长骨的骺板软骨是长骨生长重要的生长中心。事实上,长骨长度的生长基本上是靠骺板,长骨的外形和厚度的改变则依赖于长骨骨膜的作用。

在每个骺板的外端都存在着一个分化活跃的软骨细胞区,其中的一些软骨细胞通过增殖活动向骺板推进,包括肥大、细胞外基质分泌,最终产生的基质钙化,被

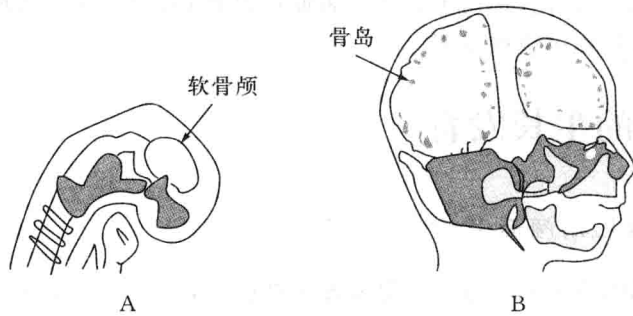


图 1-5 颅的发育过程-软骨向骨转化

骨组织代替。只要软骨细胞增殖的速度等于或大于它们的成熟速度,生长就会继续。然而,最终软骨细胞的成熟速度大于或超过增值速度,软骨被骨代替,骺板消失,这样除骨膜产生的骨骼变化外,骨的生长就会结束。

在胚胎发育早期,高级动物的下颌骨发育部位相同,均为第一咽弓软骨——Meckel's 软骨(梅克尔软骨),似乎下颌骨是该软骨的骨性代替物。事实上,下颌骨的发育始于梅克尔软骨两侧的间充质凝集,完全是骨膜内成骨(图 1-6)。在下颌骨的形成过程中,梅克尔软骨分裂并大量的消失,残余部分转换为形成中耳内的两个传导小骨的一部分,而并没有形成下颌骨的主要部分。它的软骨膜形成蝶下颌韧带。髁状突软骨最初是一个独立的继发软骨,与下颌骨主体之间有一个间隙相分离(图 1-7)。在胚胎早期,髁状突软骨与发育的下颌升枝融合。

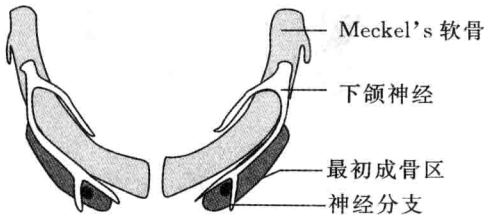


图 1-6 下颌骨的发育示意图



图 1-7 髁状突软骨与下颌升枝融合图

上颌的形成始于软骨颅最前端鼻囊两侧的上颌突间充质中心。虽然软骨的生长使颅部长度增加和促使上颌骨前移,但是与上颌骨的形成并没有直接关系。附属的颧软骨在胚胎发育中形成颧骨,在胎儿分娩前软骨消失,完全被骨所代替。

无论膜内骨形成在什么位置,间质生长都不可能在钙化团内出现。骨的形成完全靠新骨在自由表面上的沉积来完成,不同部位的骨,通过沉积或吸收来决定骨形态的变化。这种新骨沉积和旧骨吸收的平衡是生长发育的基本过程。这种沉积

与吸收的改建在由软骨置换而生长的骨表面可以看到,同样在由结缔组织膜内直接成骨的骨发育过程中也被发现。

## 1.3 面部的生长发育

### 1.3.1 胎儿期颅面部的发育

颈部与面部的肌组织与骨组织均来源于外胚层,而人体其他部位肌组织和骨组织则来源于中胚层。神经嵴细胞沿外胚层表面下方的神经管迁移,最终作为局域生长中心,主导者颅面部组织的生长与分化(图 1-8)。胎儿期颅面部的生长发育分为 5 个阶段:

- ① 胚芽层形成与面部结构的初步建立。
- ② 神经管形成与口咽的初步形成。
- ③ 细胞群的出现、迁移和相互作用,尤其是神经嵴细胞。
- ④ 器官系统形成,主要是腮弓和原发性与继发性腭部的形成。
- ⑤ 各类组织(包括骨骼、肌肉与神经)的最终分化。

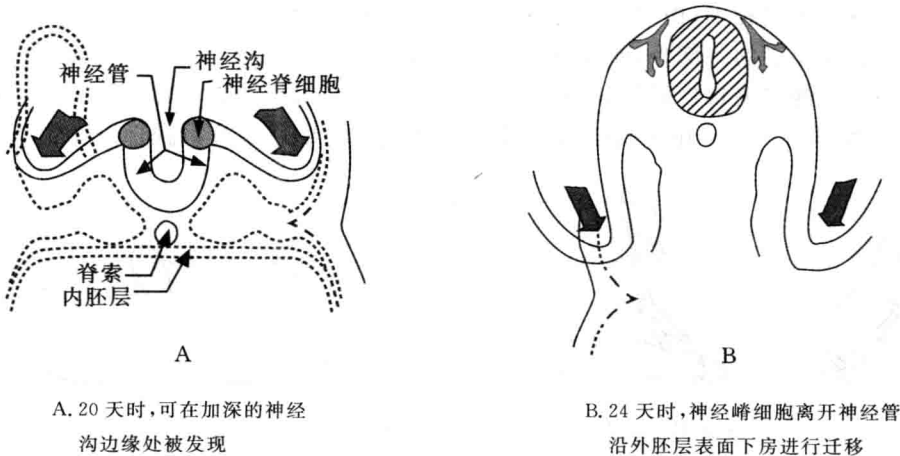


图 1-8 胚胎发育的 20~24 天时神经管、神经沟和神经嵴细胞的示意图

一些面部的异常可以追溯到第一、第二阶段(表 1-1),如酒精综合征是由于过量乙醇影响导致胚胎发育早期的神经板中线组织缺失,虽然此症只在乙醇长期作用下出现极度中毒时才会发生,但乙醇的确会对胎儿期的上颌和面中部发育产生不良影响。而多数导致颅面畸形的原因发生在胚胎发育的第二阶段,此时,神经

嵴细胞出现并发生迁移,任何影响迁移的因素都会导致面部畸形的发生。神经嵴细胞的迁移在胚胎发育第4周完成,形成位于外胚层表面之下、前脑内、眼内和大多数下颌弓中面部区域的疏松间充质组织,面部的大多数神经嵴细胞后期分化为骨和连接组织,以及牙齿和颌骨。

表 1-1 胎儿期颅面生长发育阶段与畸形的关系

阶段	受精后的时间(天)	相关疾病
1. 胚芽层形成和面部结构的初步建立	17	胎儿酒精综合征
2. 神经管形成	18~23	无脑儿
3. 细胞群出现、迁移和相互作用	19~28	半面萎缩综合征、下面发育不全、四肢畸形
4. 器官系统形成-原发腭的出现继发腭的出现	28~38 42~55	唇裂、腭裂和其他面裂腭裂
5. 组织分化	50~出生	软骨发育不良、颅骨综合征

近年来神经嵴细胞的迁移受到药物损害的可能性备受关注。19世纪60~70年代镇静剂使无数儿童发生先天性颅面发育缺陷,导致面部畸形。如果神经嵴的发育受到影响将会导致颜面发育不全,如 Treacher Collins 综合征(Treacher Collins Syndrome),表现为上下颌间充质组织的广泛缺乏,且发育不足。有证据表明,导致次征的原因是由于位于三叉神经节的细胞过量死亡,间接影响了神经嵴衍生的细胞。

半面萎缩综合征(Hemifacial Microsomia)也是一种由于神经嵴细胞缺失而引起的面部不对称畸形,其特征为一侧面部组织先天发育不足,根据严重程度分别造成外耳、眼眶、上颌骨或下颌体及下颌升支以及相关软组织(肌肉、筋膜)发育不足或缺失。近年来许多研究表明,发病的原因可能与胚胎6个月时颌骨动脉出血有关,但发病的主要原因是神经嵴细胞的缺失。由于神经嵴细胞在迁移的过程中,到达面外侧部和下颌部的路径最长,也就最容易受到影响。神经嵴细胞迁移面中部常常能顺利完成,因此半面萎缩综合征的面中部缺陷较少发生。神经嵴细胞继续向下方迁移对一些主要的血管形成也非常重要,如:主动脉和主动脉弓、肺动脉等的形成。所以,一些大血管发育异常的患儿(如 Fallot 四联征)通常合并有半面萎缩综合征。

面部的形成是由第一鳃弓来源的7个突起融合而成的。在融合的过程中,由于各种因素的影响造成面突之间融合的失败,就会形成不同部位的面部裂隙。唇腭裂是面部最常见的裂隙畸形之一(图1-9)。唇裂出现于胚胎第6周,是由于侧



鼻突与上颌突融合失败而成,通常发生于一侧或双侧。对于上颌唇正中裂是由于中鼻突融合失败而形成的裂隙,但这种情况极少发生。由于在原始腭部形成的过程中这些面突起不仅形成了唇,而且形成齿槽嵴,包括中切牙和侧切牙。因此,即便没有腭裂存在,唇裂也常常伴有齿槽嵴裂隙。在原始腭融合2周以后,继发腭由于腭叶上升而开始闭合,这就意味着影响唇闭合的因素也同样对腭的闭合有着影响。这也是为什么在临床上大约60%的唇裂患者同时存在着腭裂。在唇融合结束后,如果某种因素影响了继发腭的融合,就会表现为单纯的腭裂。继发腭如果不能完全融合,通常在腭的后部发生裂隙,如悬雍垂裂(裂隙仅仅发生在悬雍垂上)。这表明干扰因素出现在继发腭融合的晚期。例如:孕妇吸烟是导致唇腭裂的胚胎因素之一,原始腭发育中的重要步骤之一是侧鼻突的向前移动,从而与中鼻突的融合而形成上唇。吸烟可以导致面部突起的组织缺氧,从而影响侧鼻突的向前移动,引起唇腭裂的形成。

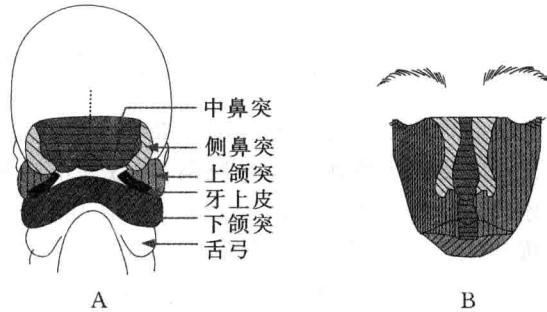


图 1-9 面突融合示意图

口裂宽度由上下颌突侧方的融合所决定,此区域的各个突起的异常融合会导致不同的面裂发生。例如:上颌突与侧鼻突的融合失败会导致面斜裂,上下颌突异常融合会造成大嘴畸形、面横裂等。但是,各种面裂在临床上的发生率极低。

其他一些颅面畸形的发生要晚于上述的畸形发生时间,通常发生在胎儿期而不是胚胎期。主要是由于颅面骨骼的骨缝融合异常而造成,多为骨缝融合综合征。胎儿早期颅面部的正常发育依赖于骨缝的生长,并对颅面部软组织生长发育具有调控作用,骨缝的过早融合称之为骨性联合,过早融合的部位决定的畸形的特征。Crouzon's 综合征是这类畸形最常见的畸形之一,其特征为面中份发育不足,眼球突出。引起该病发生的主要原因就是由于沿眶壁的上颌骨后上缝在出生前发生融合而造成。如果这种过早的骨缝融合向颅骨后部发展,同样会导致颅骨的畸形出现。眶周围骨缝的融合抑制了上颌骨的向前、向下的移动,导致面中1/3的发育不足。眼睛外突是该疾病的显著特征,这种突出可能是由于上颌骨发育不足并