

**ВВЕДЕНИЕ В
ОРОФАЦИАЛЬНУЮ
ПАТОЛОГИЮ
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ**

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ

- ▣ Рассматривают с позиции периодизации развития человека от момента зачатия до рождения ребенка – 280 суток или 40 недель
- ▣ Периоды:
 - эмбриональный 8 нед от момента оплодотворения – образование зиготы, бластомеры и бластулы
 - фетальный (с 9 недели беременности – развитие и дифференцировка органов и тканей плода, развитие а потом инволюция плаценты)
 - Ранний фетальный – к концу плод уже жизнеспособен
 - Поздний фетальный – продолжение созревания плода

Жизнеспособный плод – критерии ВОЗ

- 500 г масса тела
- 25 см длина
- Срок беременности 22 недели

Живорожденный плод – критерии ВОЗ

- ▣ Плод с наличием одного из 4 признаков
 - сердцебиение
 - Самостоятельное дыхание
 - Пульсация сосудов пуповины
 - Самопроизвольное сокращение или подергивание поперечной мускулатуры

- Период новорожденности - с момента рождения до конца 28 суток жизни ребенка
- Перинатальный период – с 22 полных недель гестации до конца 7 суток жизни после рождения ребенка

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ В зависимости от стадий онтогенеза

- Гаметопатии
- Бластопатии
- Эмбриопатии
- Фетопатии

Гаметопатии

- Связаны с изменениями наследственного материала в процессе закладки и развития половых клеток родителей или во время первых стадий деления зиготы.
- Приводят к гибели зародыша, самопроизвольному аборту, порокам развития, наследственным хромосомным заболеваниям (бнь Дауна) или генетическим (ферментопатиям – болезням накопления).

Бластопатии

- ▣ Возникают в период интенсивного деления оплодотворенной яйцеклетки
- ▣ Приводит к нарушению локализации имплантации бластоцисты в эндометрий, возникновение эктопической беременности, первичной плацентарной недостаточности
- ▣ Возможна гибель зародыша или пороки развития пуповины
- ▣ Проявляются грубыми пороками развития плода, часто несовместимыми с жизнью: циклопия (сращение глазных яблок), сиреномелия (сращение нижних конечностей)
- ▣ Возможно развитие двойниковых уродств: недоразвитый близнец – паразит, сращение в области головы – краниопагус; груди – торакопагус; таза – ишиопагус; позвоношной области спиной к спине – илиопагус, боков – парапагус.

Эмбриопатии

- ▣ Развивается с 16 по 56 сутки после оплодотворения
- ▣ В этот период формируется большая часть врожденных пороков развития
- ▣ Часто ведут к гибели эмбриона

Фетопатии

- ▣ Возникают с 9 недели беременности и до ее завершения

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

- ВП – стойкое морфологическое изменение строения органа или его части, области тела или организма в целом, выходящее за пределы вариаций нормы
- Возникает внутриутробно в результате нарушения развития зародыша
- Формируются в основном в эмбриональном периоде
- В фетальном периоде возникают преимущественно на уровне тканевой дифференцировки
- Составляют около 20% причин смерти новорожденных

ПР по этиологии

- Наследственные
- ПР, обусловленные воздействием факторов внешней среды
- ПР многофакторной этиологии (смешанной)

ШР по распространенности

- Изолированные – в одном органе
- Системные – в пределах одной системы органов (хондродисплазии)
- Множественные – в нескольких органах и системах

ПР

- ▣ Первичные
- ▣ Вторичные – следствие первичных

Факторы, влияющие на развитие пороков

- Эндогенные
- Экзогенные (тератогенные)
- Смешанные

Эндогенные факторы

- ▣ Мутации:
 - генные;
 - хромосомные;
 - геномные
- ▣ Перезревание половых клеток
- ▣ Эндокринные заболевания беременной (СД)
- ▣ Возраст родителей

Пороки развития орорфациальной области

- Наследственные
(генные, геномные, хромосомные)
- Мультифакторные (совместное действие наследственных и экзогенных факторов (экзостозы чел. костей))
- Внутриутробные

Пороки развития орорфациальной области

- ИЗОЛИРОВАННЫЕ
- МНОЖЕСТВЕННЫЕ (сочетание с нервной, эндокринной и иммунной системами, нарушениями обмена веществ(идиопатическая гиперкальциемия))

Пороки развития орорфациальной области

- Аплазия
- Гипоплазия
- Врожденная гипертрофия
- Эктопия
- Гетеротопия
- Атрезия
- Врожденная киста
- Недоразвитие (слияние) анатомических структур
- Персистирование
- Дисхрония

Пороки развития орорфациальной области

- ПЕРСИСТИРОВАНИЕ – сохранение эмбриональных структур, которые в норме исчезают к определенному сроку развития (сохранение одонтогенного эпителия внутри челюстных костей и десен)
- ДИЗРАФИЯ – незаращение эмбриональных щелей (расщелины губы и неба)

Аномалии лица, челюстей, губ

- лицевые расщелины
- прогнатизм
- гипогнатизм
- ЭКЗОСТОЗЫ
- врожденные свищи нижней губы
- гранулы Фордайса

Лицевые расщелины

Частота : 1:800 представителей белой расы

1:2500 черной расы

1:250 коренных американцев

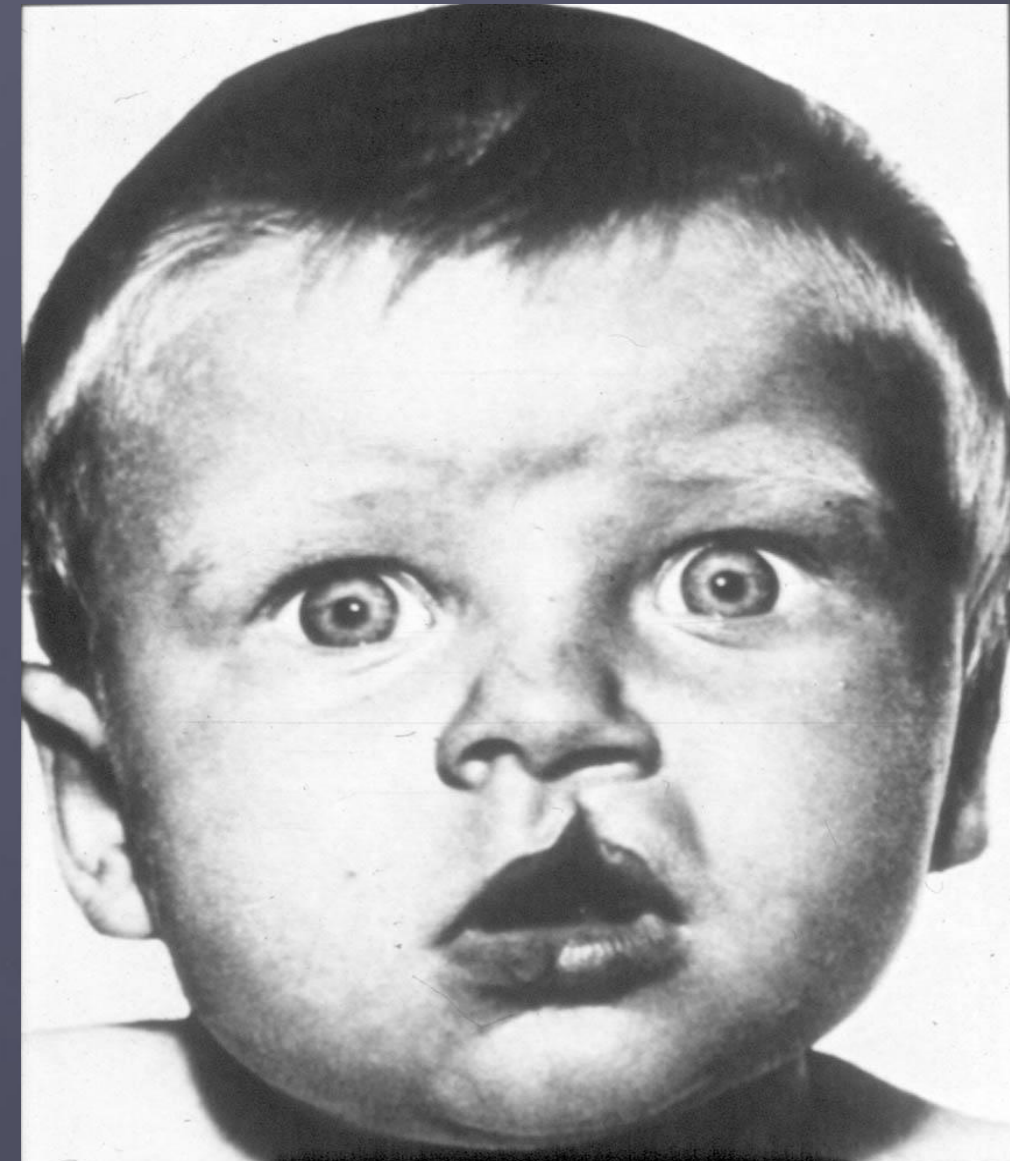
15% сочетание с другими пороками

м/ж -3:2; односторонние/двусторонние-8:1: л/п-2:1

- боковая расщелина верхней губы
- расщелина неба
- сквозная расщелина верхней губы и неба

Боковая расщелина верхней губы (хейлосхизис, «заячья губа»)

- следствие отсутствия сращения между боковым отделом верхней губы (верхнечелюстной зародышевый отросток) и средним ее отделом (из лобного зародышевого отростка)
- может быть одно- и двусторонней
- односторонняя расщелина встречается в 8 раз чаще, чем двусторонняя
- чаще наблюдается у мальчиков
- обычно соответствует верхнему боковому резцу
- может быть скрытой (подкожной или подслизистой)

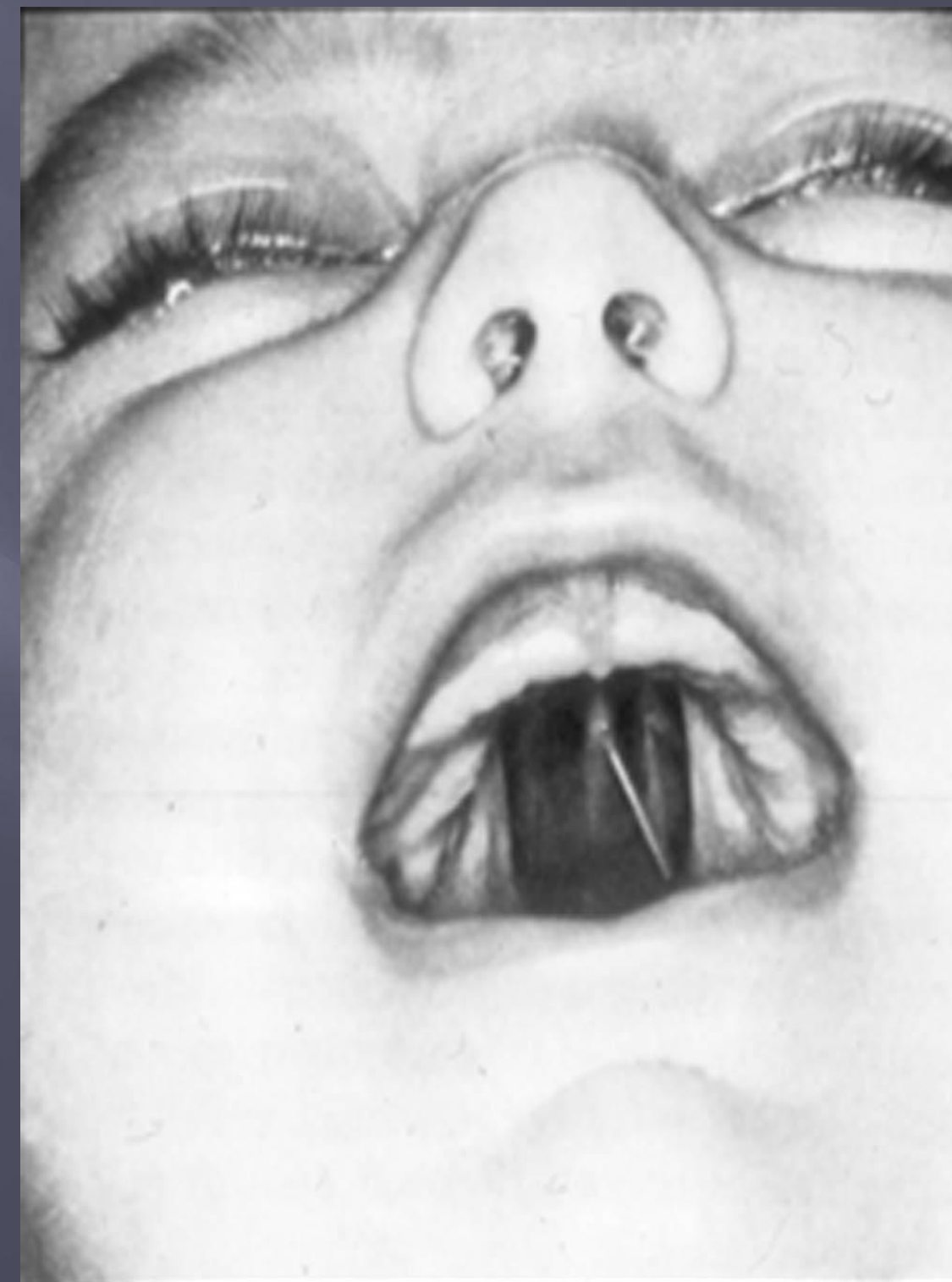


Расщелина неба (платосхизис, «волчья пасть»)

- По отношению к твердому и мягкому небу
 - Полная
 - Частичная

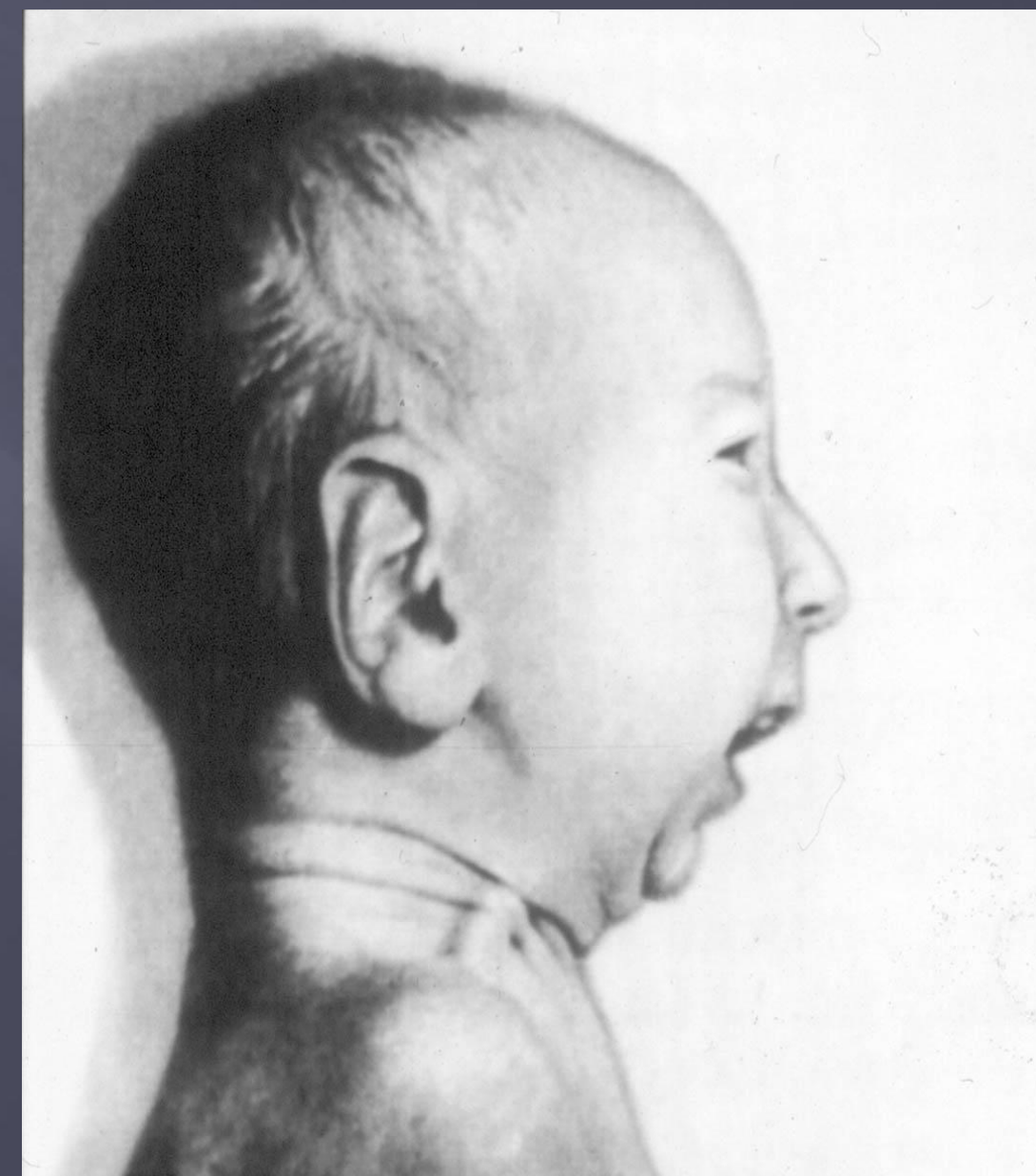
- По локализации
 - Односторонняя
 - Двусторонняя

- Сквозная и скрытая
при сквозных расщелинах имеется связь
с полостью носа



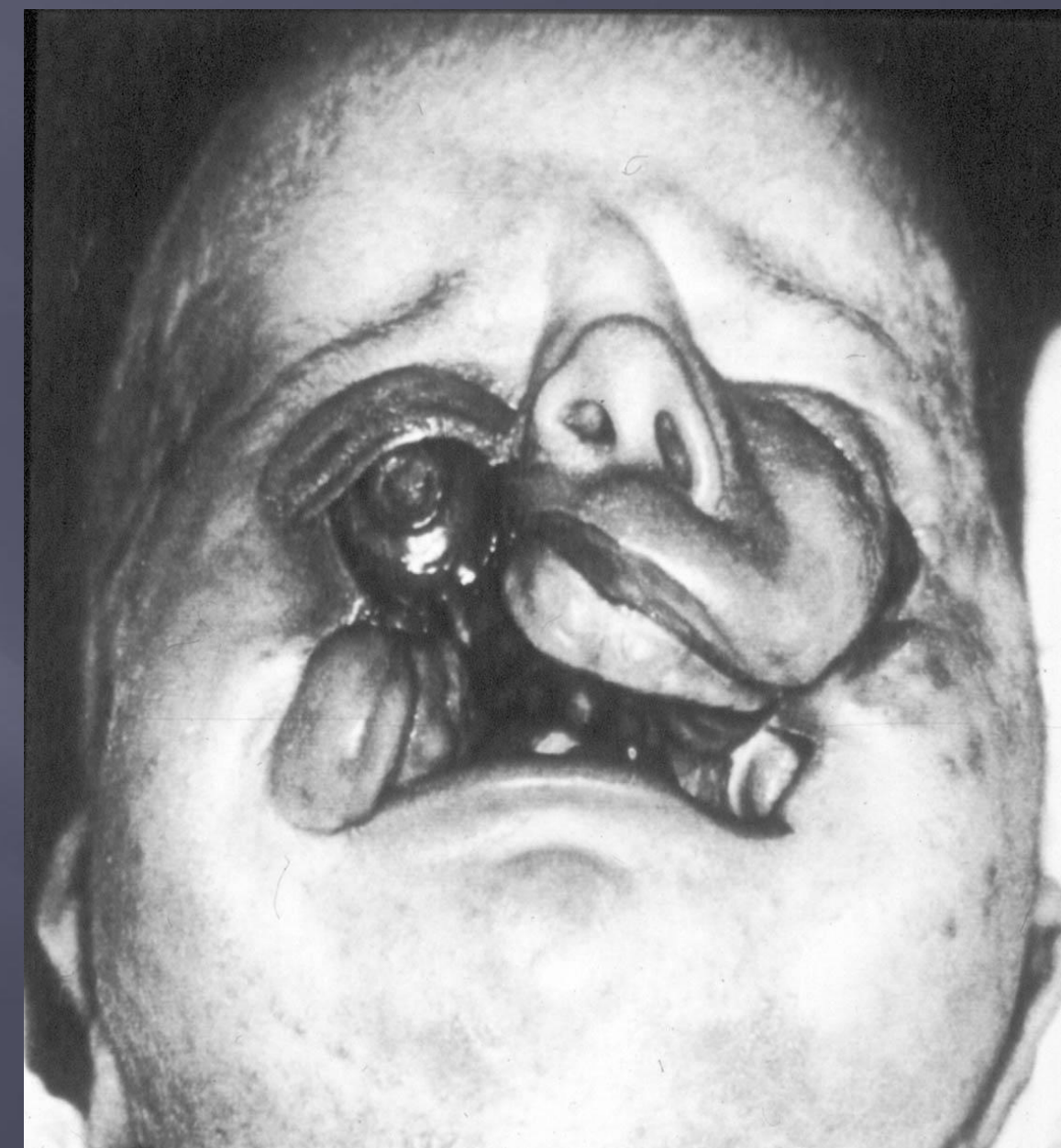
Синдром Пьера Робена

- недоразвитие нижней челюсти
- западение языка
- расщелина неба
- затруднение дыхания



Сквозная расщелина верхней губы и неба – хейлогнатопалатосхиз

- сочетание расщелины верхней губы и неба наблюдается в 50% случаев
- расщелина проходит через губу, альвеолярный отросток верхней челюсти и небо
- может сопровождаться отсутствием верхнего бокового резца
- у новорожденных часто сочетается с расстройством дыхания, сосания и глотания
- сопровождается расстройствами речи
- Часто встречается при хромосомных заболеваниях синдром трисомии 13 (синдром Патау (скошенный лоб подбородок, выступающий затылок, деформир .ушные раковины, аномалии глазного яблока, аномалии опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, пищеварительной и сердечно-сосудистой системы, мочеполового тракта)), синдром трисомии 18 (синдром Эдвардса(долихоцефалической формы череп со ступенеподобными западениями лобных костей в области переднего родничка, нижняя микрогнатия, высокое небо, микростомия, глабелла, деформированные ушные раковины, микрофтальмия, аномалии опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, пищеварительной и сердечно-сосудистой системы, мочеполового тракта)).

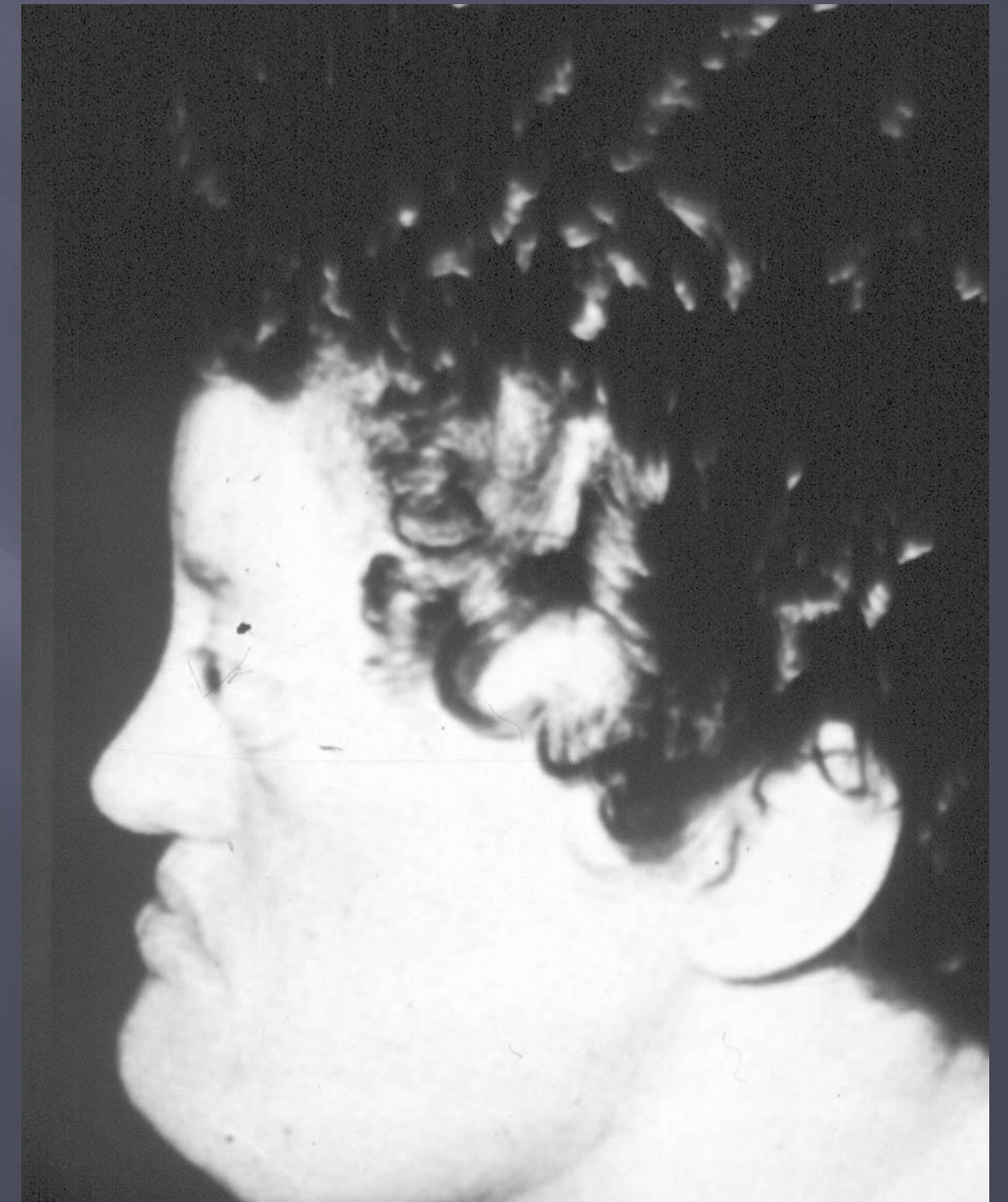


Сквозная расщелина верхней губы и неба – хейлогнатопалатосхиз



Аномалии, приводящие к неправильному прикусу

- **прогнатизм (нижняя прогнатия)**
– *увеличение и выступание
вперед нижней челюсти*

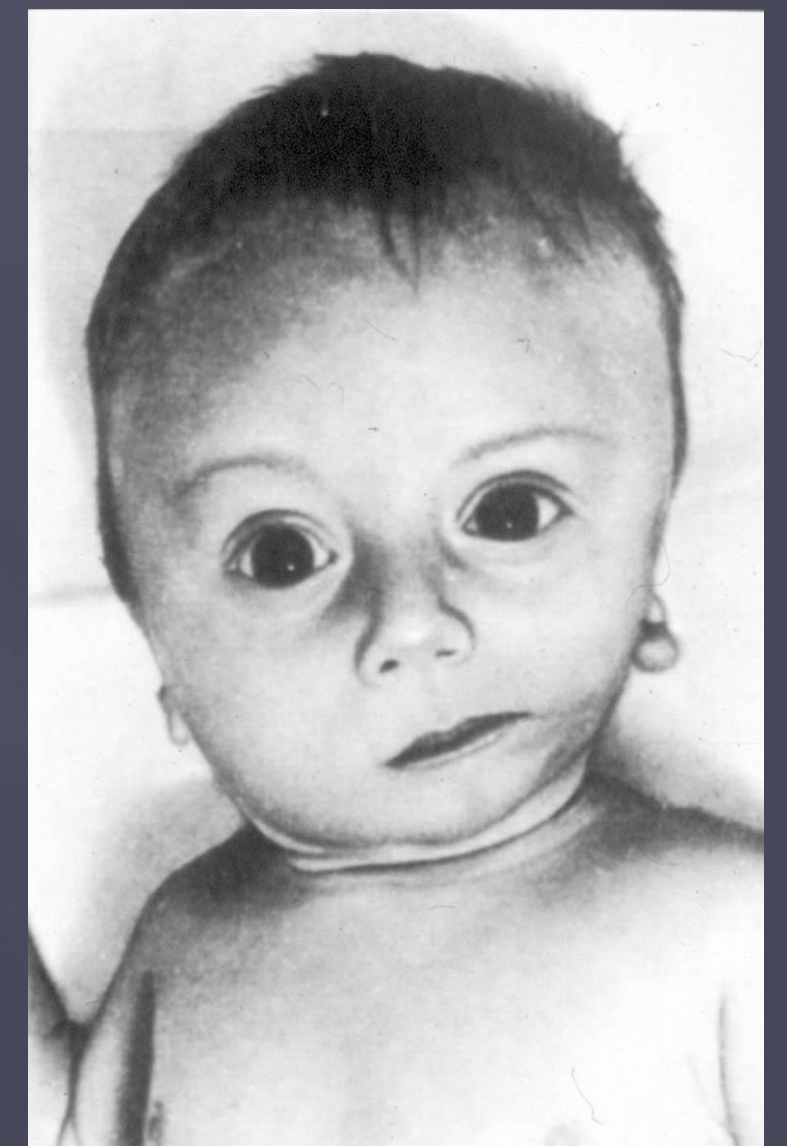


Аномалии, приводящие к неправильному прикусу

- **ГИПОГНАТИЗМ** – *недоразвитие нижней челюсти относительно верхней*



surgface.ru 2011



- **Экзостозы** (торусы) – *выступы на кости, образованные костной тканью*
- **Небный торус** обнаруживается в области срединной линии твердого неба (встречается у 25% женщин и у 15% мужчин)
- **Нижнечелюстной торус** обнаруживается на лингвальной поверхности нижней челюсти в области премоляров (встречается у 7% населения)
- **Множественные экзостозы встречаются редко**

Врожденные свищи нижней губы

- *отверстия свищей располагаются на красной кайме нижней губы, симметрично по отношению к срединной линии*
- *свищевые ходы сообщаются с протоками слюнных губных желез; через отверстия свищей может просачиваться слюна*

СИНДРОМ ван дер ВУДА –
сочетание врожденных свищей и
слизистых кист нижней губы и
расщелины губы и/или неба

Гранулы Фордайса - *множественные
мелкие желтоватые узелки на губах и
слизистой оболочке щек*



Представлены скоплением сальных желез, у которых отсутствуют выводные протоки



Аномалии языка

- аглоссия
- микроаглоссия (входит в состав синдрома гипоглоссия-гиподактилия и Робена)
- макроаглоссия (врожденная лимфангиома и гемангиома языка, нейрофиброматоз 1 типа, врожденный гипотиреоз, синдром Бекуита-Видельмана (эмбриональная пупочная грыжа, макроглоссия, гигантизм), синдром Дауна, врожденная гемифациальная гипертрофия и др,)
- струма корня языка
- складчатый язык (синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя, псориаз, синдром Дауна)
часто сочетается с мигрирующей эритемой.
- расщепленный язык (дефект 1 жаберной дуги)
- укорочение уздечки языка (анкилоглоссия)



Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя

Обусловлен аутосомно-доминантной мутацией гена MROS (9p11)

Клинические проявления: паралич лицевого нерва, складчатый язык, отек и уплотнение лица и губ, гранулематозный хейлит, нарушение слюноотделения, расстройства глотания



Аномалии слюнных желез

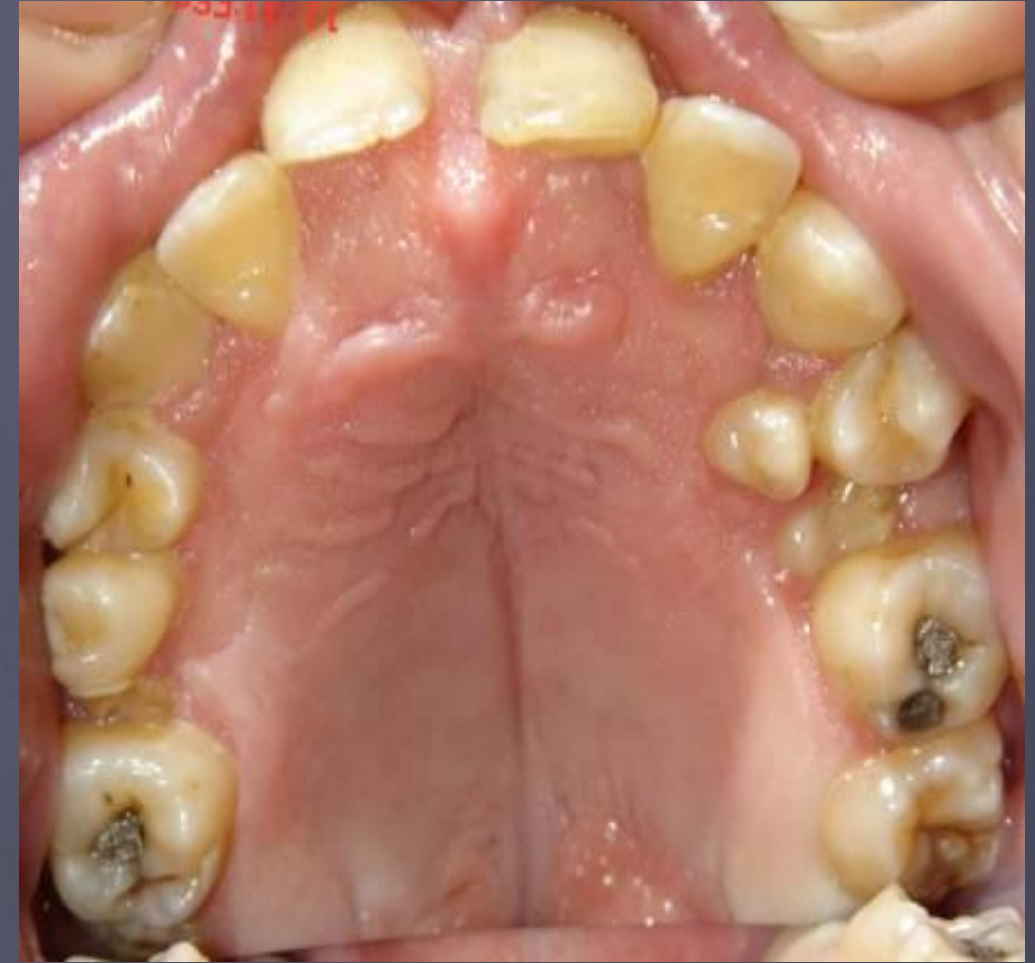
- аплазия и гипоплазия
- атрезия и удвоение протоков больших слюнных желез
- эктопия (*в лимфатические узлы головы и шеи, челюстные кости, миндалины, мягкие ткани шеи*)
 - аденоматоидная гиперплазия слизистых желез (*малые слюнные железы*)
- Поликистозная болезнь околоушных желез.

Аномалии зубов

- аномалии расположения
- аномалии числа – адонтия, гиподонтия, гипердонтия
- аномалии размеров – макродонтия, микродонтия
- аномалии формы
- аномалии прорезывания
- аномалии пигментации
- преждевременная потеря зубов

Причины аномалий пигментации зубов

- несовместимость крови матери и плода (*эритробластоз*); врожденные заболевания печени – *зубы приобретают буроватую или зеленую окраску за счет гипербилирубинемии*
- врожденная порфирия – *зубы окрашиваются порфиринами в коричневый или красный цвет*
- тетрациклин при введении беременной в 3-м триместре или младенцу – *приводит к окрашиванию зубов в желтый цвет, который позже сменяется на коричневый*





Несовершенный амелогенез (*amelogenesis imperfecta*)

Обусловлен несколькими мутациями (Хр22.3-р.22.1;
4q11-4q21; Хq22-q28)

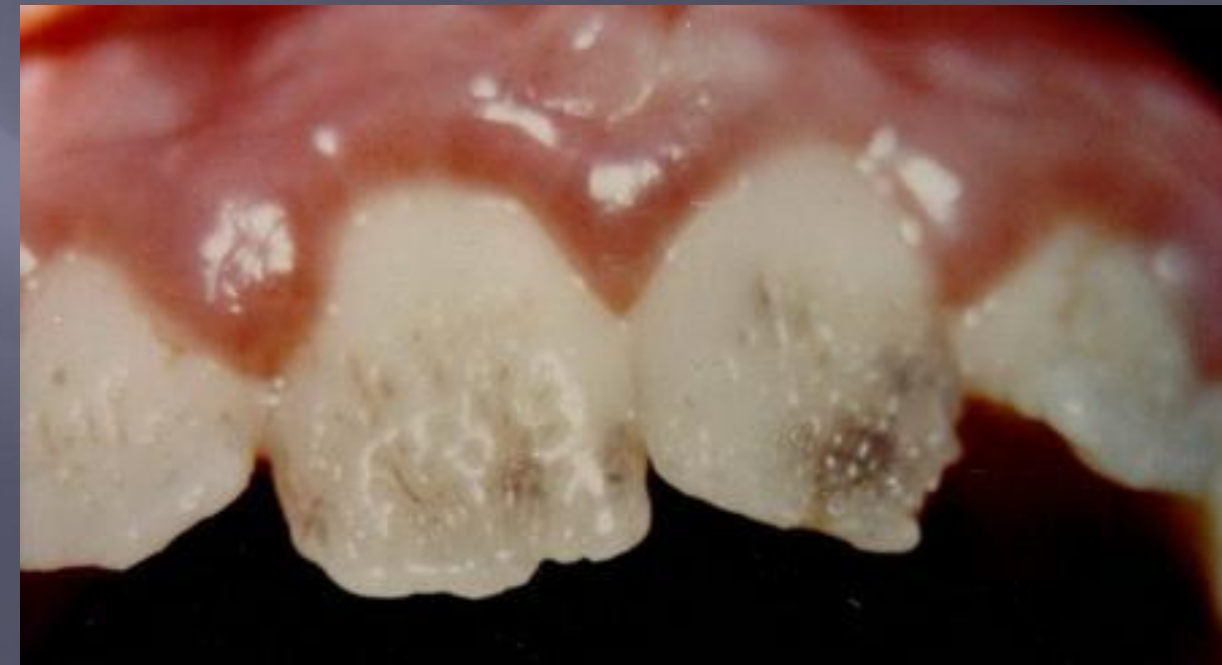
Частота от 1:700 до 1:20000

Клинические формы:

- **Гипопластическая** – истончение или отсутствие эмали
- **Гипокальцифицированная** – связанная с нарушением формирования зрелой эмали
- **Нарушение образования зрелой эмали**
- **Комбинированная**

Причины гипоплазии эмали

- недостаток в пище кальция, фосфора, витаминов
- флюороз
- внутриутробные инфекции (сифилис, краснуха)



Наследственные дефекты дентина

- **Несовершенный дентиногенез**

частота 1:80000, слабая минерализация и нарушение строения дентина, нарушение его соединения с эмалью, истончение и укорочение корней с облитерацией каналов.

- **Корневая дентиновая дисплазия**

отсутствие корня зуба и облитерация полости пульпы в коронке

Врожденные аномалии шеи

- Бранхиогенный свищ – персистирование второй жаберной щели и второго глоточного кармана, расположен между криптой небной миндалины и кожей боковой поверхности шеи
- Крыловидная шея. сочетается с другими пороками развития

Синдром Тернера (хромосомная болезнь в 53% отсутствует одна X хромосома – низкорослость, инфантильные наружные половые органы, недоразвитые яичники, отеки стоп и кистей, иногда коарктация аорты)