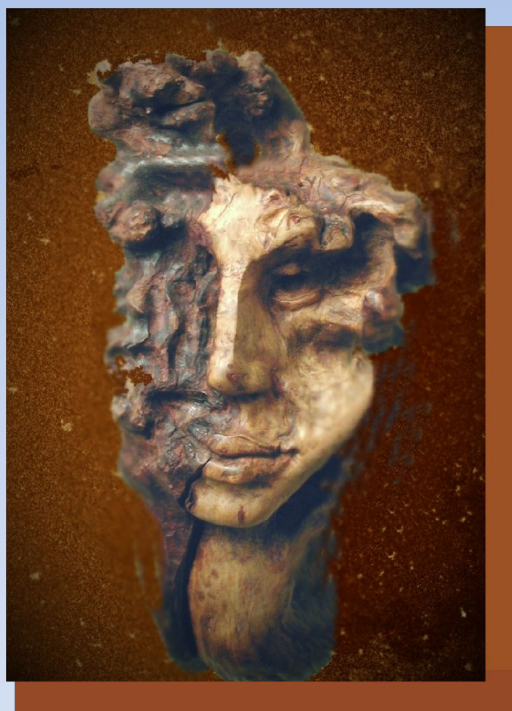


Лекция №1

Врожденные пороки развития лица и челюстей



**Кафедра хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии
КБГУ, г. Нальчик, зав. каф. проф. Мустафаев М.Ш.**

План лекции

- Врожденные пороки развития лица и челюстей.
- Виды врожденных пороков развития лица и челюстей.
- Частота и распространенность врожденных пороков развития лица.



План лекции

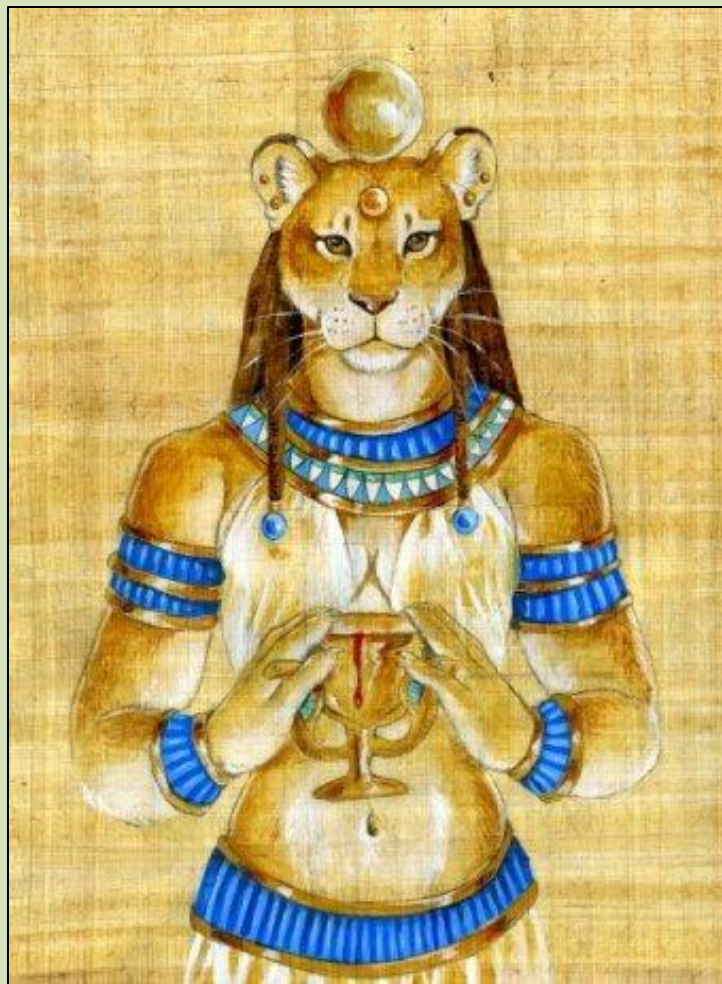
- Врожденные расщелины лица.
- Причины и механизм их возникновения.
- Медико-генетическое консультирование как метод профилактики врожденных пороков развития лица и челюстей.



ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ - нарушения структуры, функций и биохимии организма, обусловленные дородовыми причинами и приводящие к физическим либо психическим отклонениям, болезни или смерти.



Древние представления



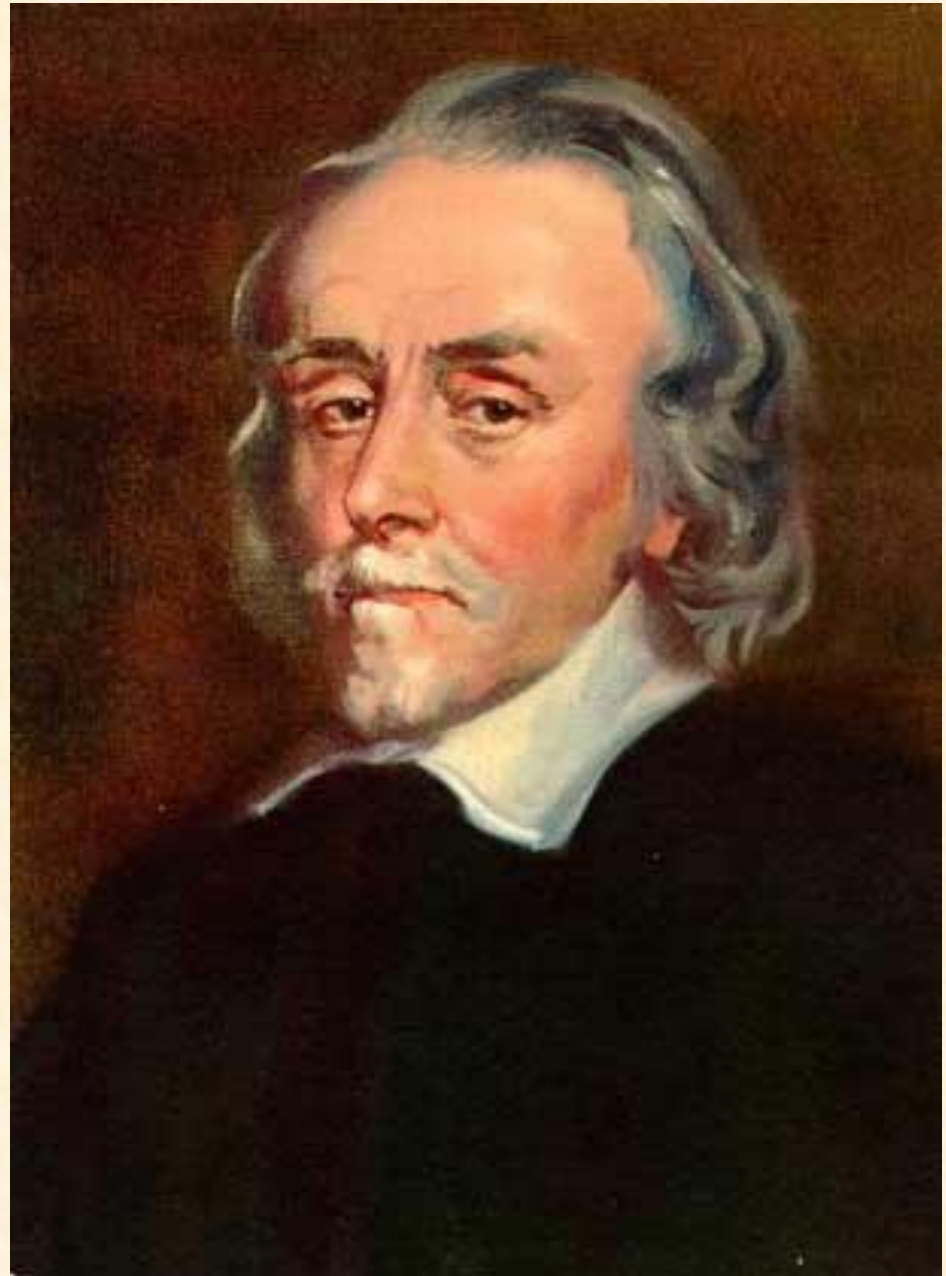
Мифология



Уильям Гарвей

1651

некоторые из пороков
– результат
сохранения
нормального для
зародыша (или плода)
признака, обычно
исчезающего к
моменту рождения



Только в 19 веке
пороки развития
были тщательно
изучены



Генетические исследования – 20 век



Врожденные пороки развития головы, лица и шеи

- изолированные врожденные пороки;
- челюстно - лицевые дизостозы;
- черепно – челюстно - лицевые дизостозы.

Врожденные пороки развития головы, лица и шеи

- изолированные врожденные пороки
 - ✓ врожденная расщелина верхней губы
 - ✓ врожденная расщелина неба
 - ✓ поперечная расщелина лица
 - ✓ косая расщелина лица
 - ✓ срединная расщелина нижней челюсти

Врожденные пороки развития головы, лица и шеи

- челюстно-лицевые дизостозы - аномалии развития мягких тканей, костей лицевого скелета, челюстей
 - ✓ синдром Гольденхара
 - ✓ синдром Ван-дер-Вуда
 - ✓ синдром гемифациальной микросомии



Врожденные пороки развития головы, лица и шеи

- черепно-челюстно-лицевые дизостозы - врожденные аномалии развития костей черепа, лицевых костей, мягких тканей
 - ✓ синдром Крузона
 - ✓ синдром Робена



Синдром Гольденхара

сочетание аномалий
развития зубов, ушной
раковины и слухового
прохода с гипоплазией
половины лица и
дермоидной кистой или
липодермоидом
конъюнктивы



Синдром гемифациальной микросомии

Недоразвитие
половины лица,
односторонняя
макростома, аномалии
развития наружного и
внутреннего уха,
атрезия наружного
слухового прохода, уха,
микро- или
анофтальмом



Синдром Ван-дер-Вуда

врожденные
симметричные свищи
слизистых желез на
нижней губе в сочетании
с расщелиной верхней
губы и неба



Синдром Робена

триада признаков:
расщелина неба,
недоразвитие
продольных
размеров нижней
челюсти, птоз языка
и глотательных
мышц



Синдром Крузона

"башенный" череп,
высокое переносье с
выдающимся вперед
носом, выраженное
недоразвитие всех
отделов верхней
челюсти, ложный
экзофтальм



Короткая уздечка верхней губы



Короткая уздечка верхней губы



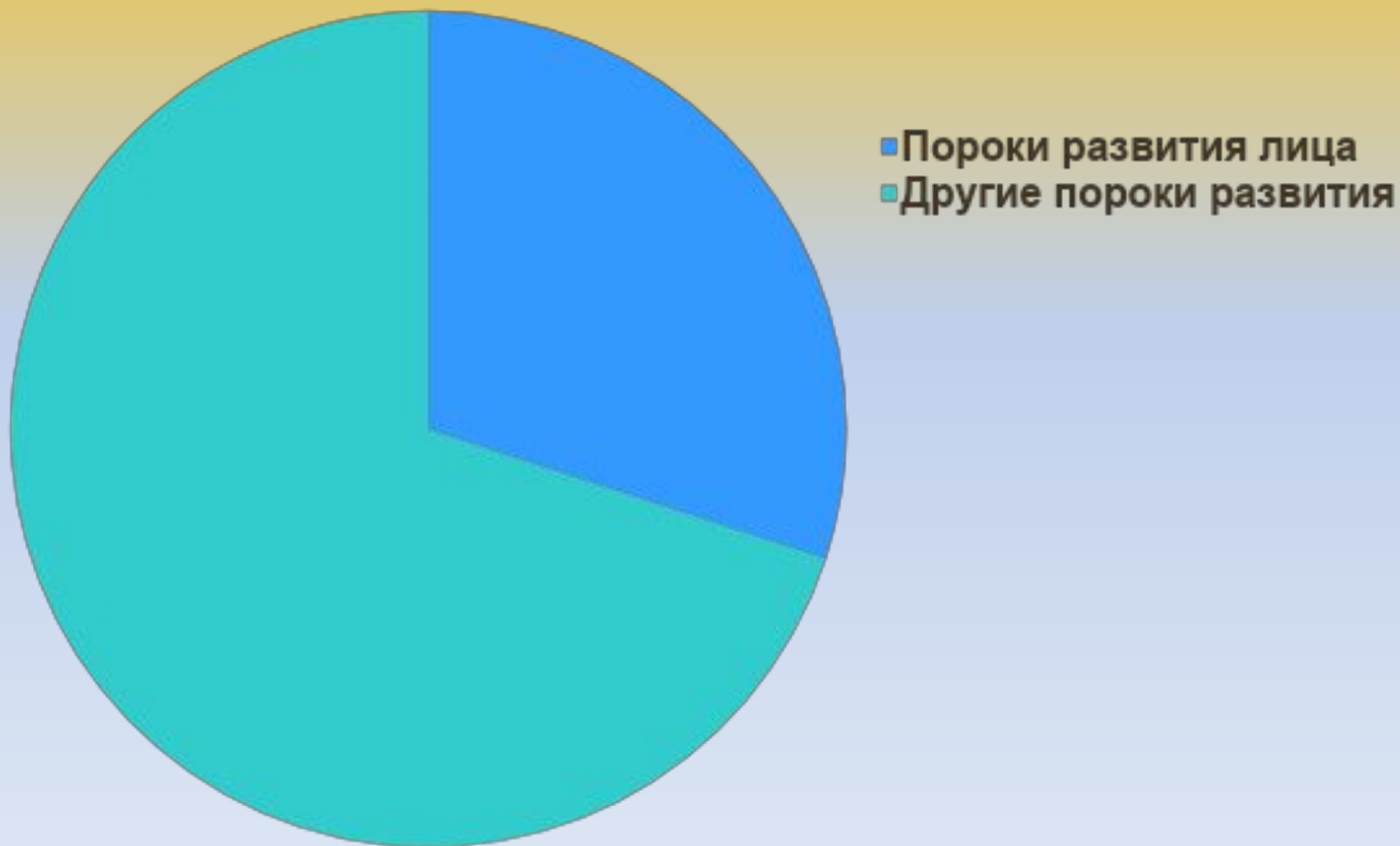
Короткая уздечка языка



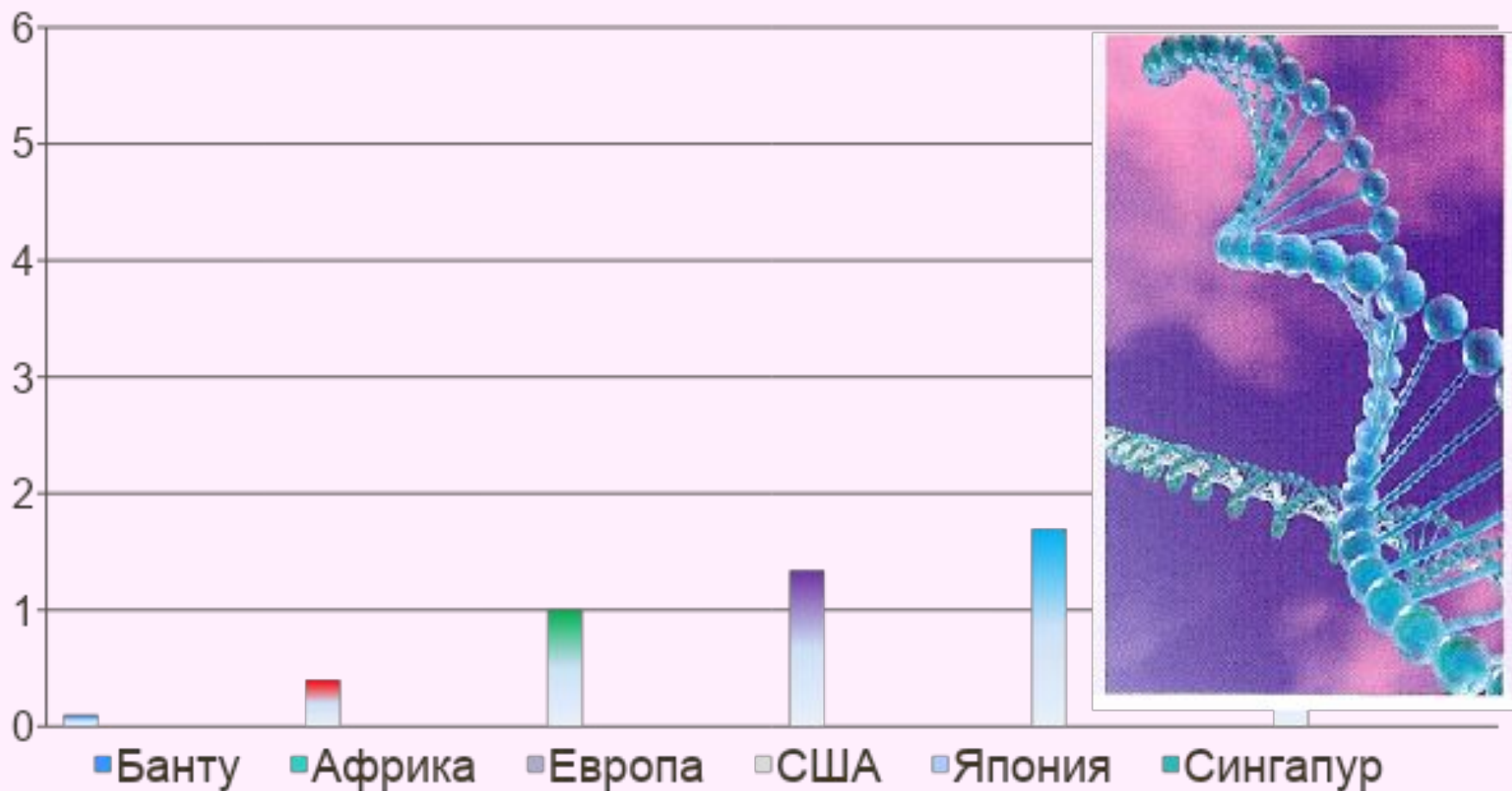
Короткая уздечка языка



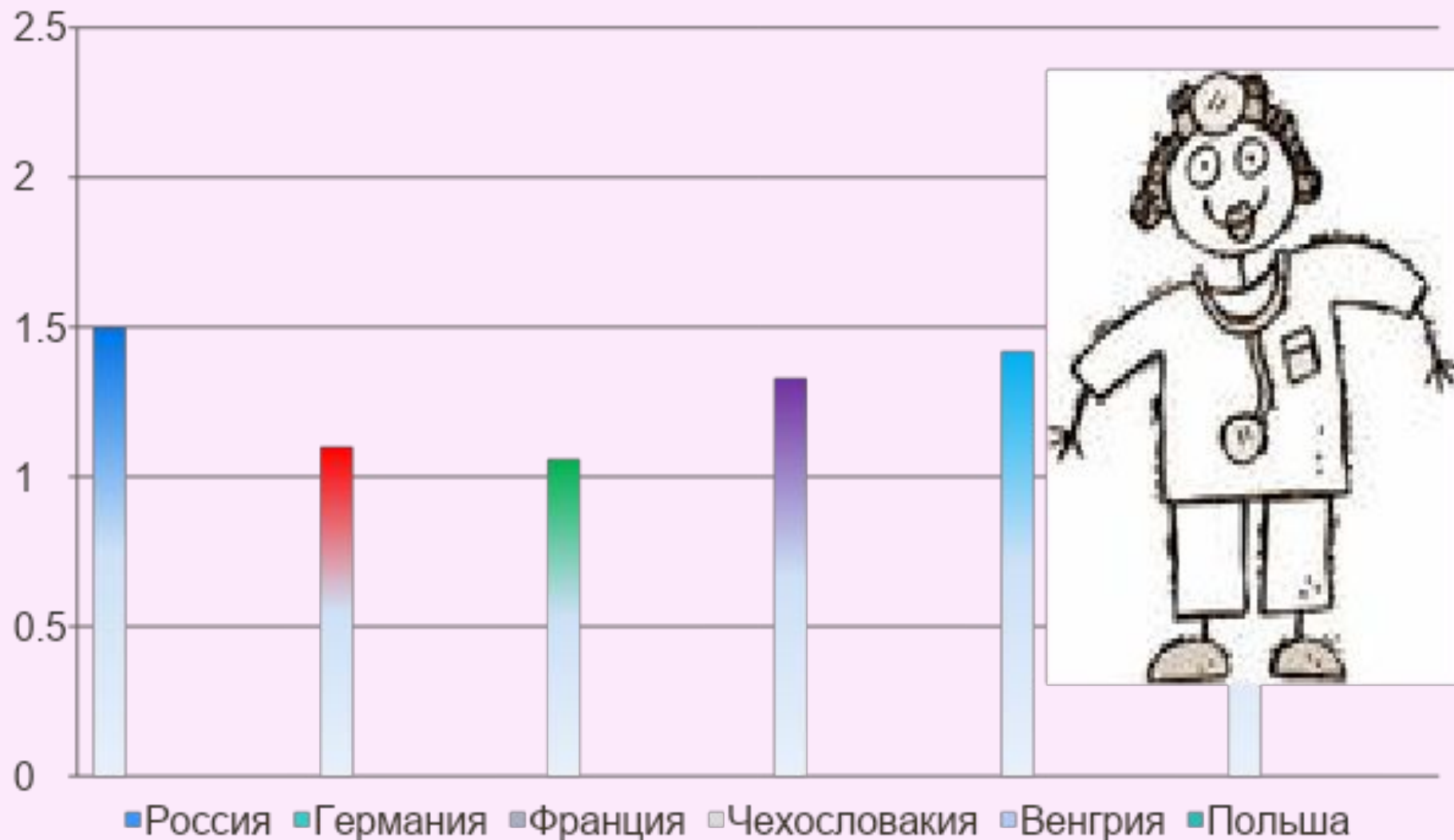
Частота и распространенность врожденных пороков развития лица и челюстей



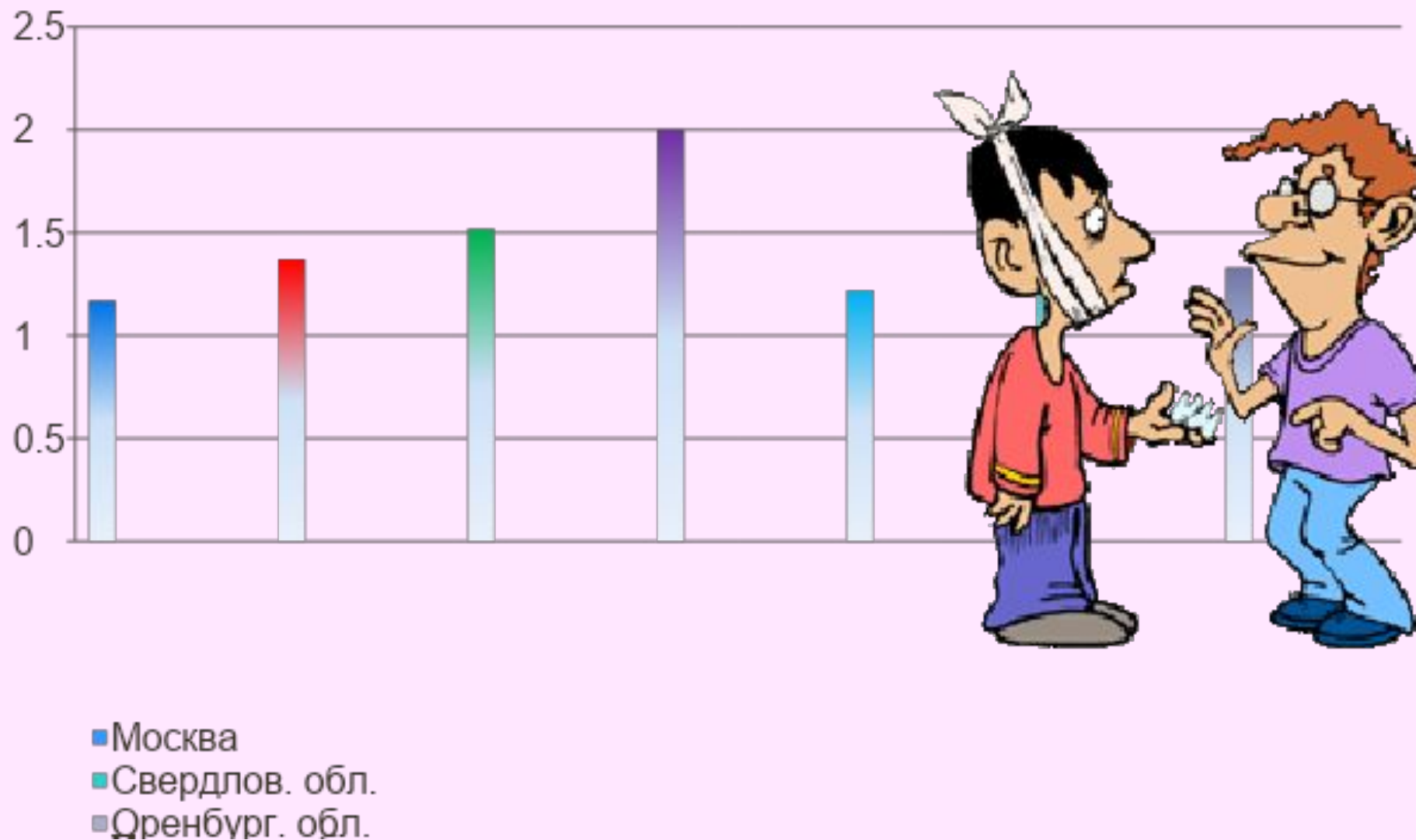
Частота врожденных расщелин верхней губы и неба в мире (на 1000 детей)



Частота врожденных расщелин верхней губы и неба в Европе (на 1000 детей)



Частота врожденных расщелин верхней губы и неба в Европе (на 1000 детей)



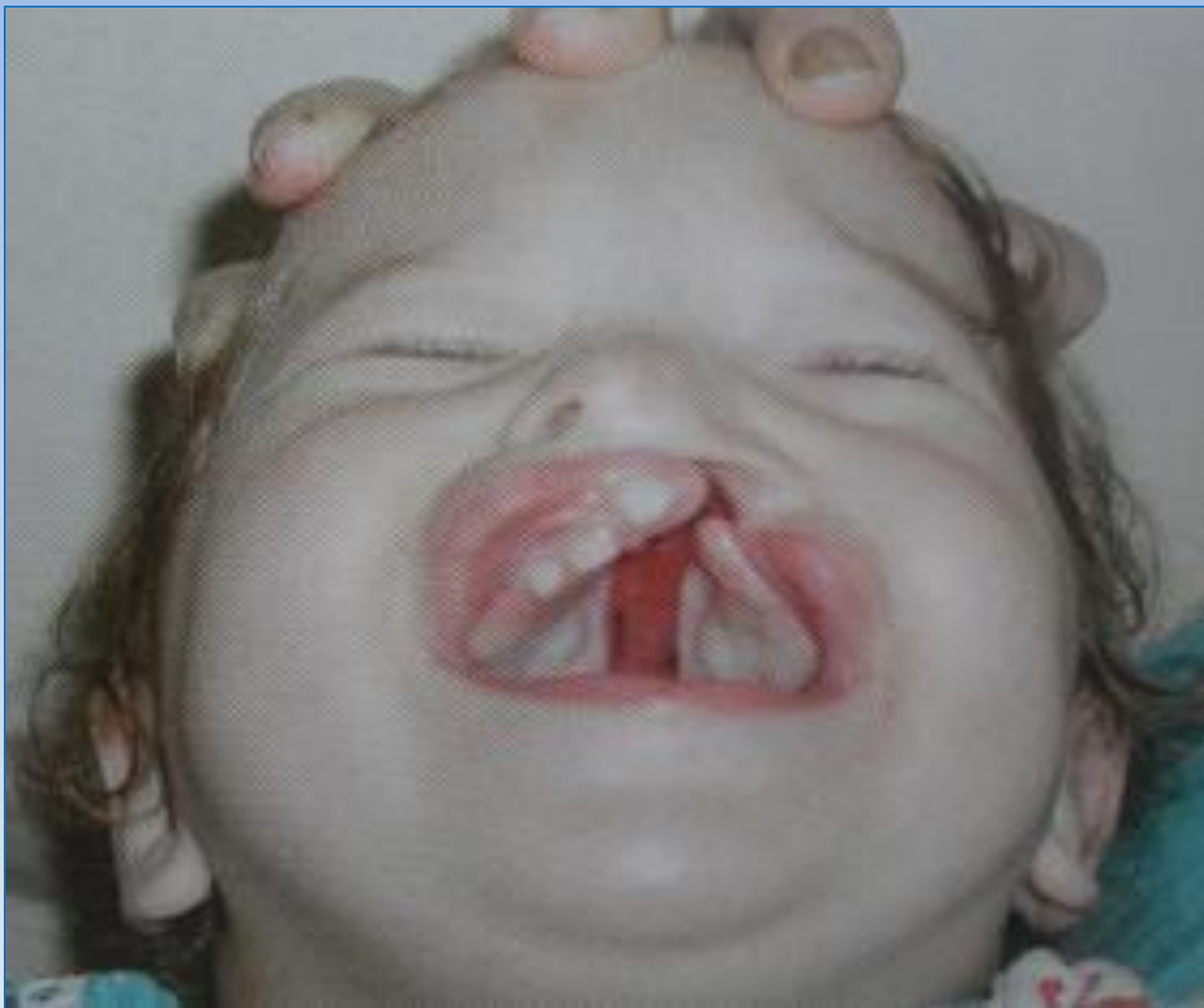
Врожденные расщелины лица

- ☐ врожденная расщелина верхней губы
- ☐ врожденная расщелина неба
- ☐ поперечная расщелина лица
- ☐ косая расщелина лица
- ☐ срединная расщелина нижней челюсти

Врожденная расщелина верхней губы



Врожденная расщелина неба



Поперечная расщелина лица



Косая расщелина лица



Эмбриогенез лица

Эмбрион 4-недельный



Эмбриогенез лица

Эмбрион
недельный

5-



Эмбриогенез лица

Эмбрион
недельный

6-



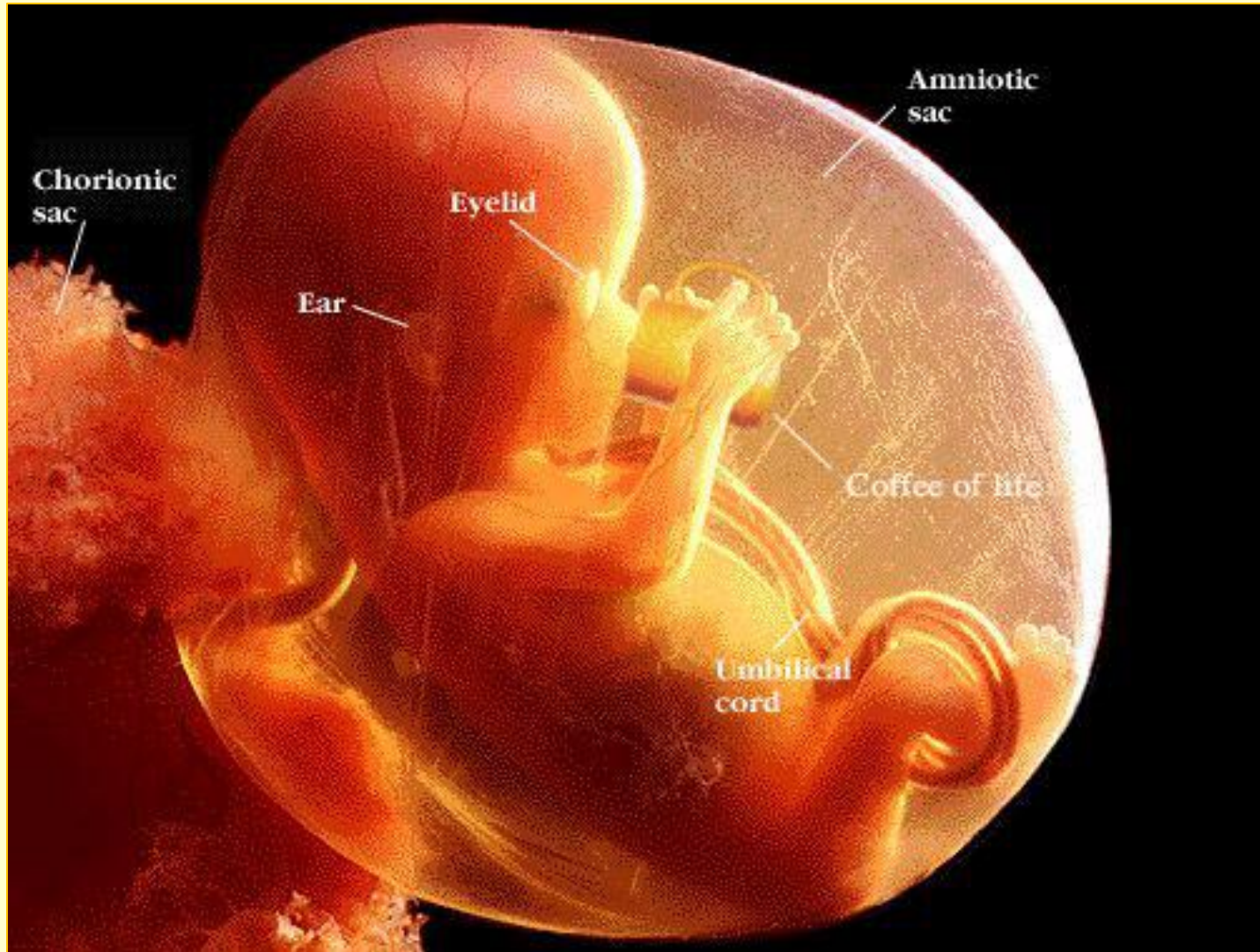
Эмбриогенез лица

Плод 3-месячный

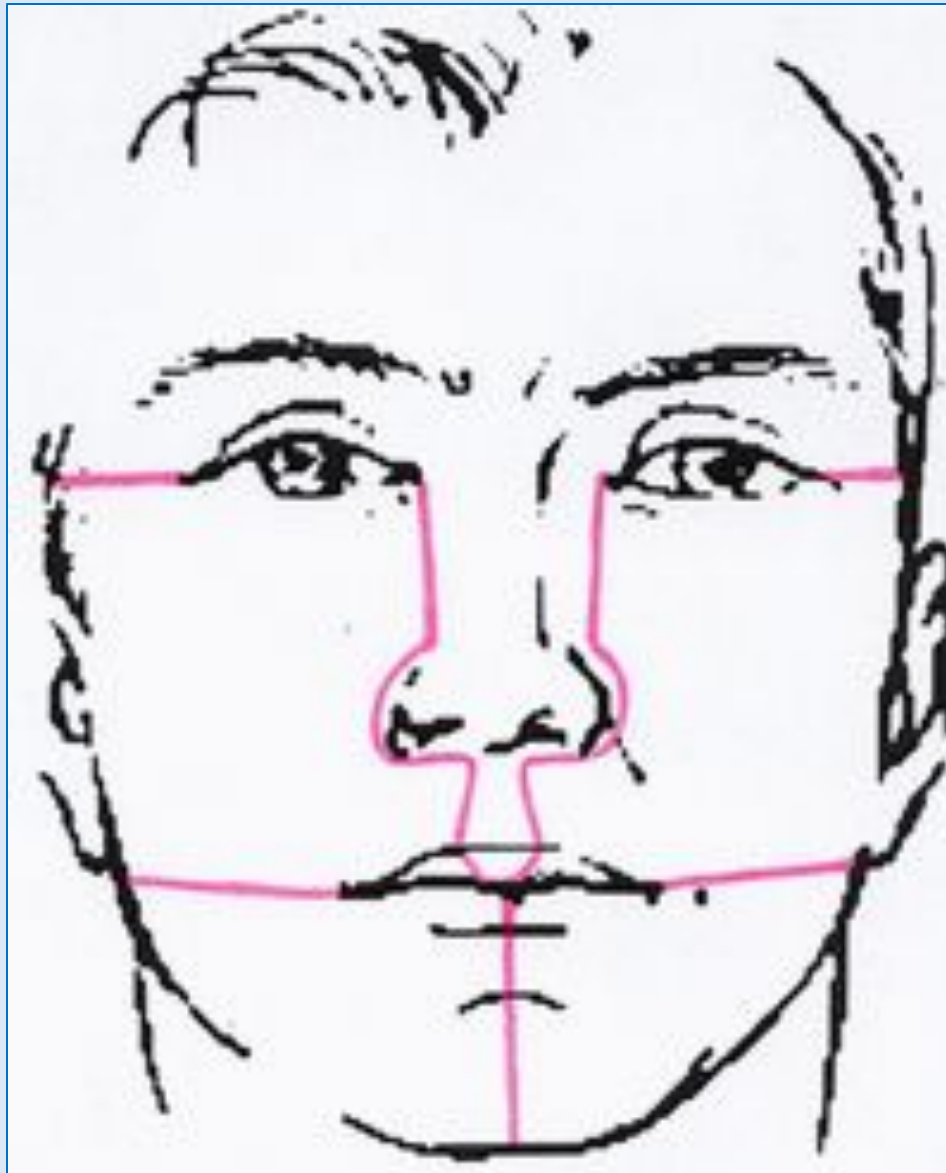
- I - Лобный отросток
- II - Верхнечелюстной отросток
- III - Нижнечелюстной отросток



Эмбриогенез лица



Эмбриогенез лица



Этиология врожденных пороков развития

**Патогенные
факторы**

**Экзогенны
е**

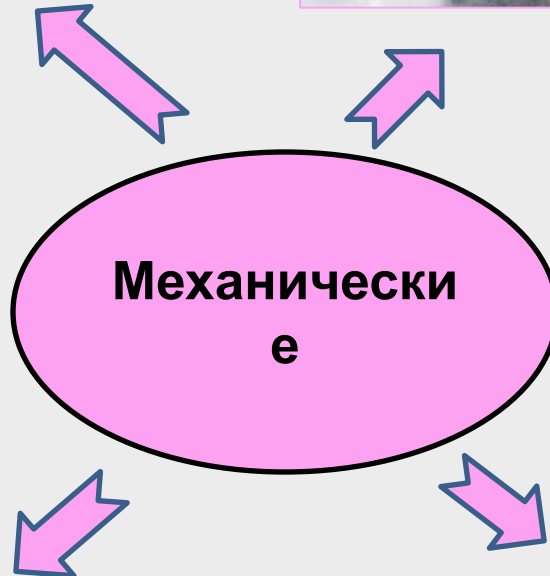
**Эндогенн
ые**



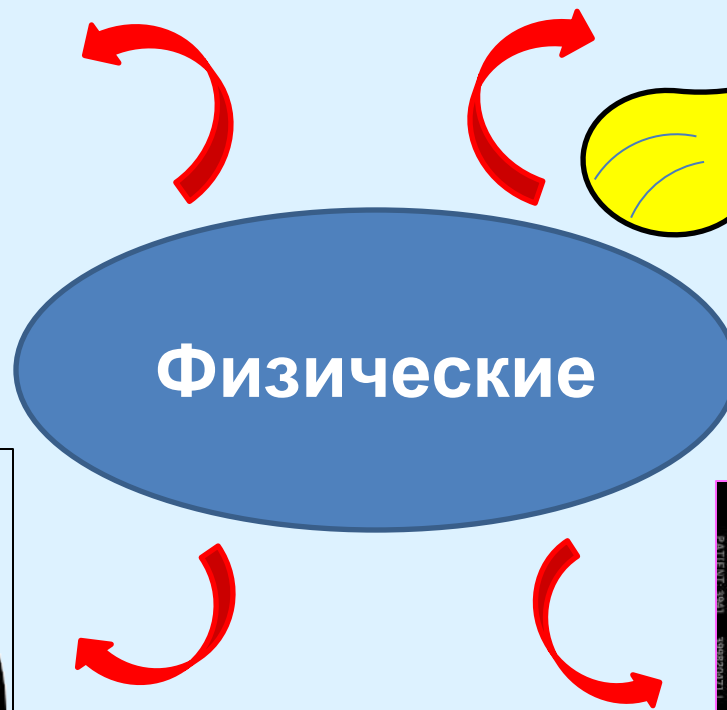
1. *Механические*
2. *Физические*
3. *Химические*
4. *Биологические*
5. *Психические*

1. *Наследственность*
2. *Патология половых клеток*
3. *Возраст и пол родителей*

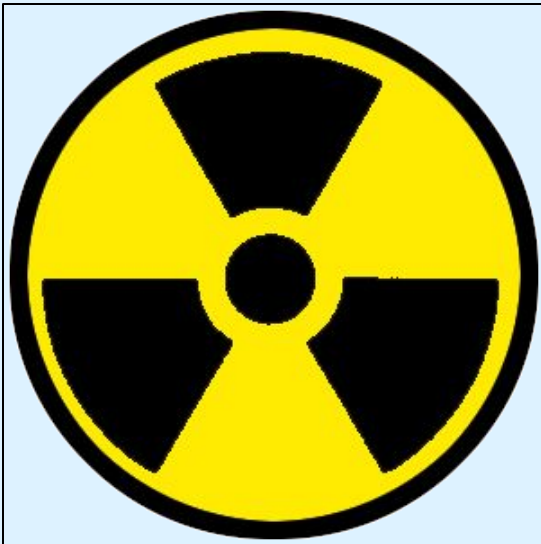
Экзогенные факторы



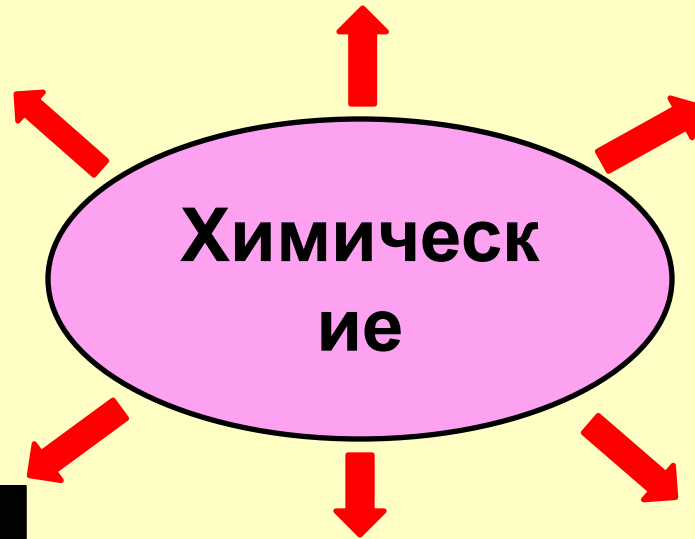
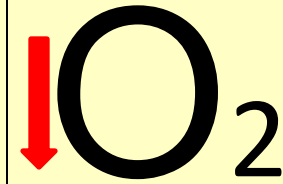
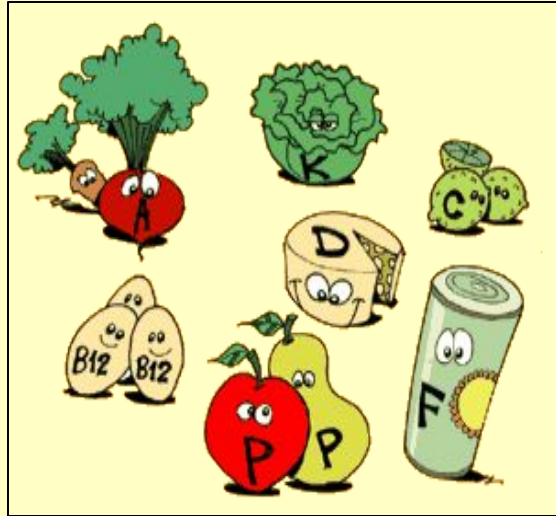
Экзогенные факторы



$-t^0 +$



Экзогенные факторы



Экзогенные факторы



герпе
с



цитомегаловирус

Биологически
е



ТОКСОПЛАЗМОЗ

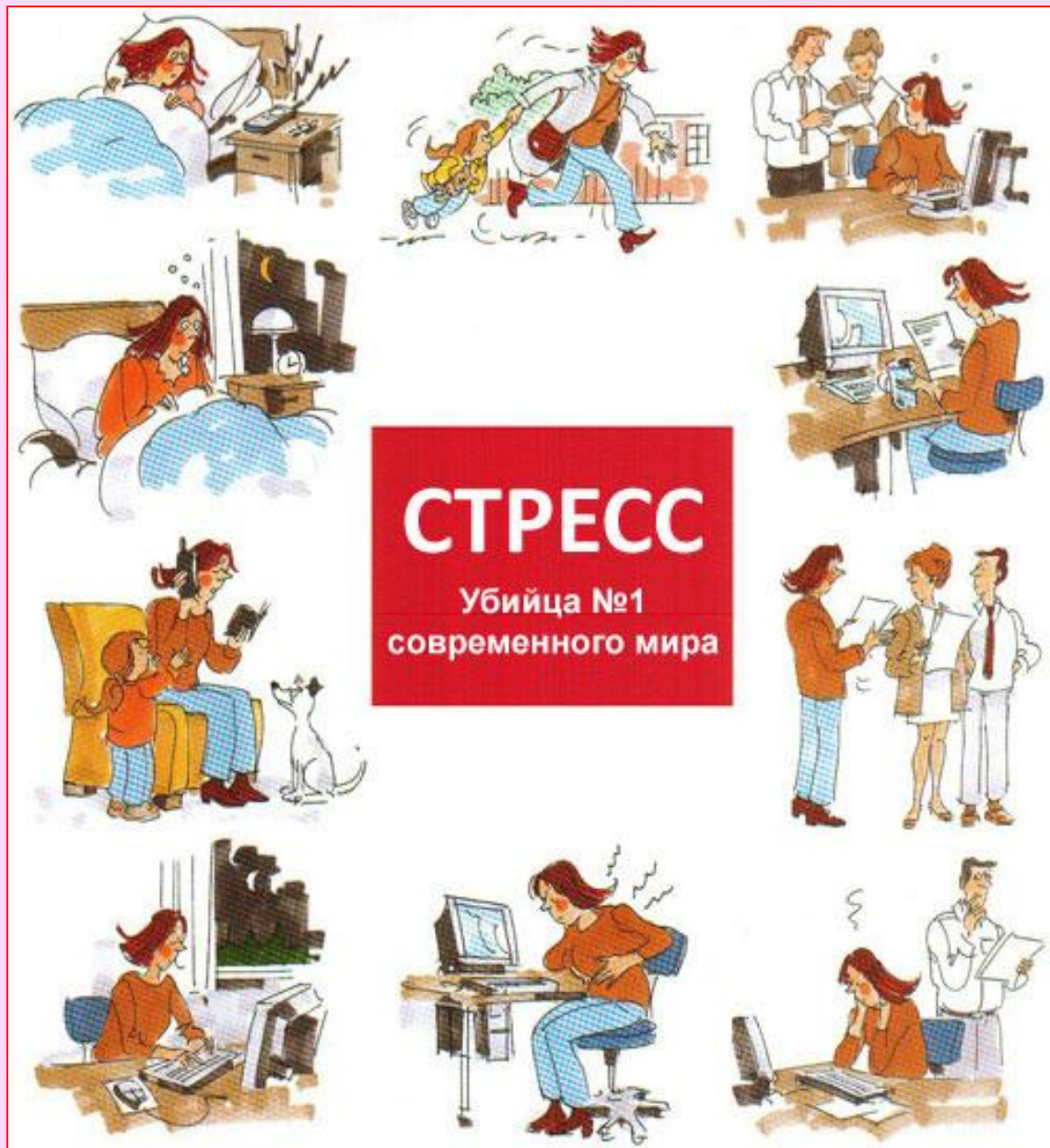


грипп



краснух

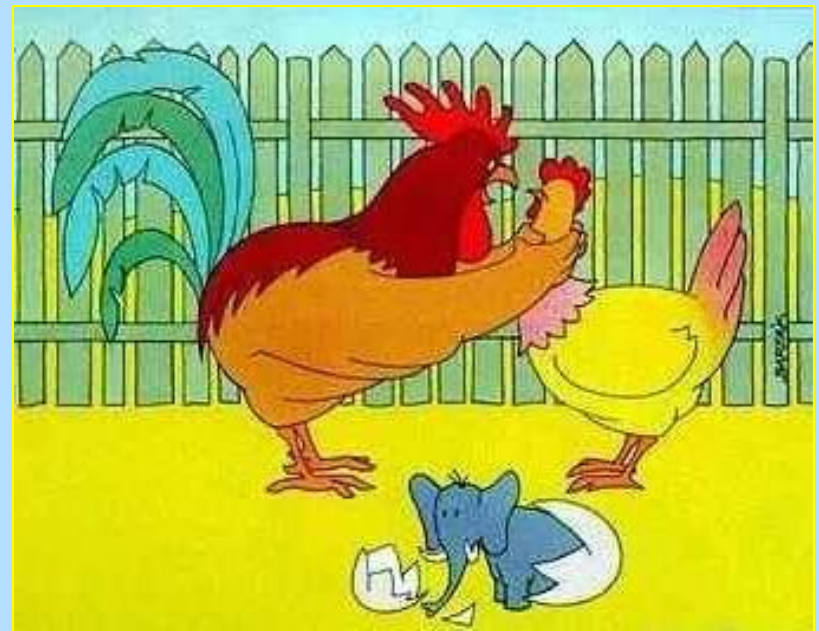
Экзогенные факторы: психические



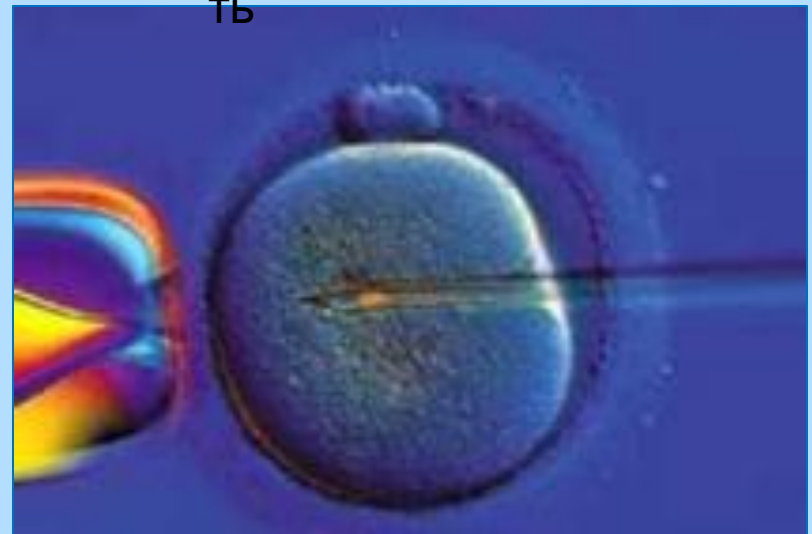
Эндогенные факторы



Возраст и пол
родителей



Наследственнос
ть



Патология половых
клеток

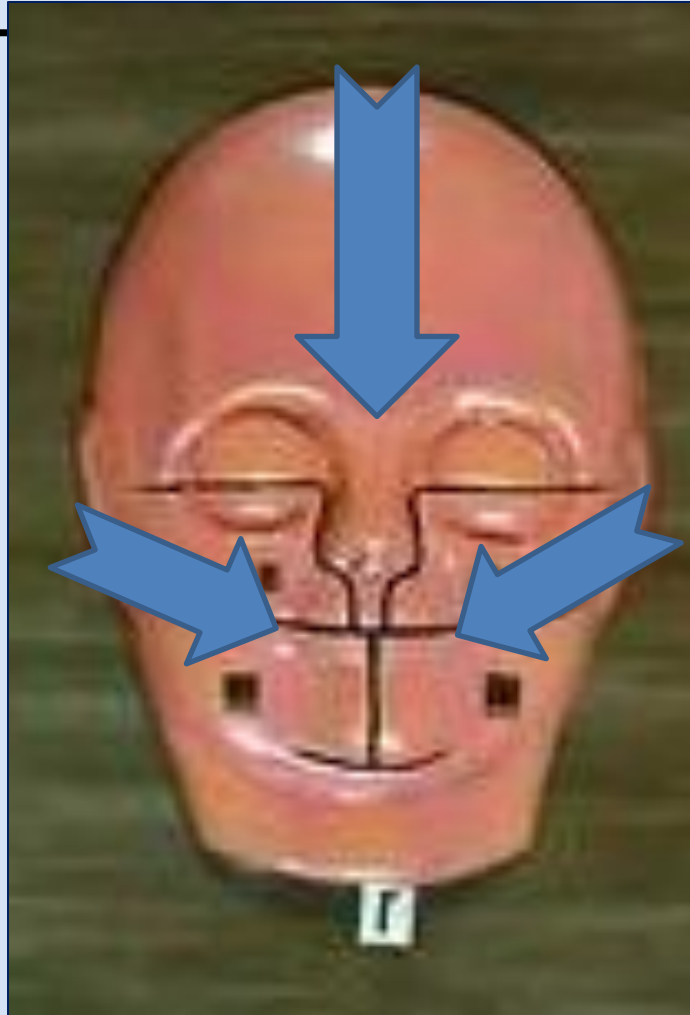
Патогенез врожденных расщелин лица

Теория несращения
отрост



Патогенез врожденных расщелин лица

Теория миграции
мезен



Медико-генетическое консультирование

- **Медико-генетическое консультирование** — вид медицинской помощи населению, направленной на профилактику наследственных болезней



Медико-генетическое консультирование

- Основные задачи:
- определение прогноза в отношении будущего потомства;
- уточнение диагноза наследственного заболевания с помощью специальных генетических методов исследования;

Медико-генетическое консультирование

- Основные задачи:
- объяснение смысла медико-генетического заключения и помощь в принятии правильного решения относительно дальнейшего планирования семьи;
- пропаганда медико-генетических знаний.

