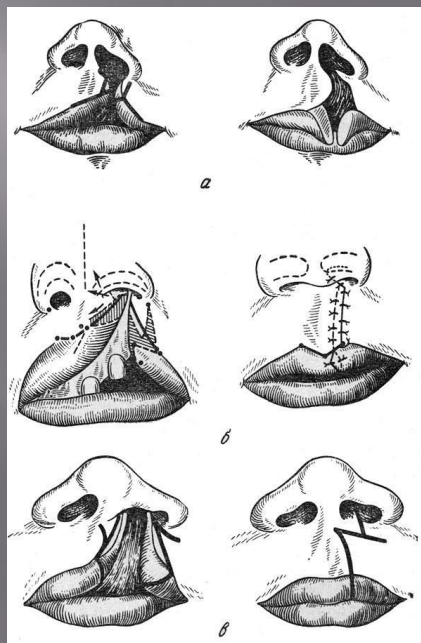


# РАСЩЕЛИНЫ ГУБЫ И НЕБА



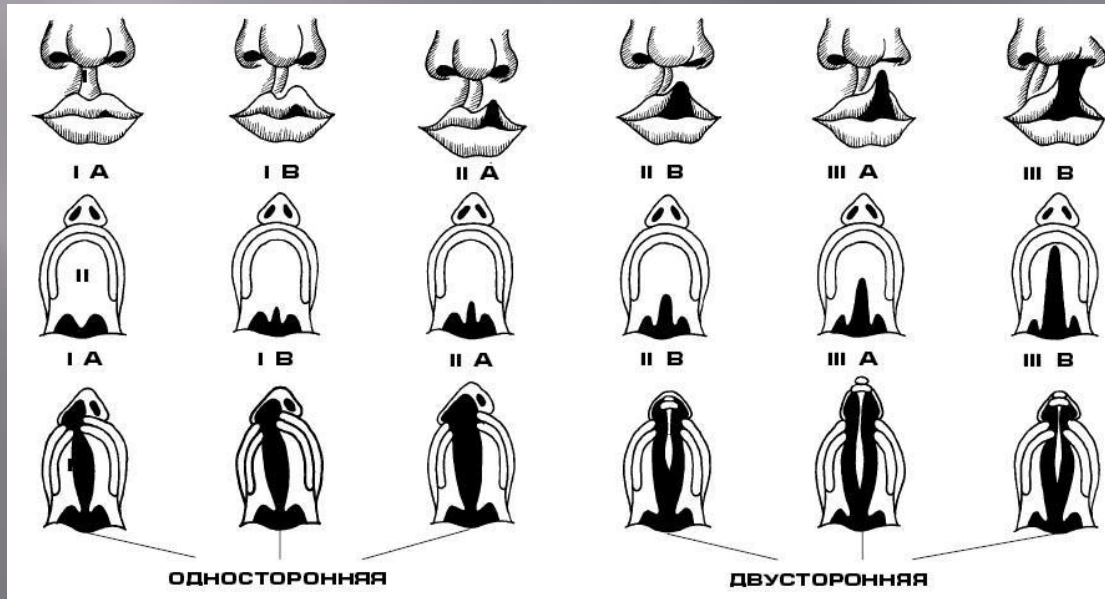
Выполнили:

Студенты 1 стоматологического курса, группы 202(2),  
Тамасян Эдгар Гарегинович и Федоровцева Юлия  
Александровна

Расщелины нёба и губы — это врожденные пороки развития лица. Они возникают на ранних этапах беременности. На 5–6-й неделе беременности возникает первичное эмбриональное нёбо и формируется верхняя губа, на 10–11-й — вторичное эмбриональное нёбо.

Заячья губа — это расщелина верхней губы, которая выглядит, как узкое отверстие или разрыв в коже и слизистой верхней губы. Расщелина часто распространяется на область носа, а также переходит на кости верхней челюсти.

Волчья пасть представляет собою расщелину или отверстие в нёбе. Волчья пасть может распространяться и на твердое нёбо (костная передняя часть нёба) и/или мягкое нёбо (мягкая задняя часть нёба).



# Факторы влияющие на появление аномалий:

## □ *физические факторы:*

- механические (перенесенные аборт, неправильное положение плода, опухоли матки, многоплодная беременность, травмы матери в первые месяцы беременности и т.д.);
- термические (гипертермия);
- ионизирующее облучение (внешнее и внутреннее);

## □ *химические факторы:*

- гипоксия (анемия, токсикоз у беременных, маточные кровотечения, хронический алкоголизм и т.д.);
- неполноценное и несбалансированное питание;
- гормональные дискорреляции (сахарный диабет, заболевания щитовидной железы у беременной, фенилкетонурия);
- тератогенные яды (бензин, формальдегид, соли тяжёлых металлов, окись азота, пары ртути, алкоголь и т.д.);
- лекарственные вещества (химиопрепараты, гормоны коры надпочечников, инсулин, витамин А, салицилаты, diazepam и др.);

## □ *биологические факторы:*

- вирусы (коровой краснухи, кори, цитомегаловирус, простого герпеса, эпидемического паротита, ветряной оспы);
- бактерии и их токсины;
- простейшие;

# Классификация расщелин лица.

I. Врожденные изолированные расщелины верхней губы:

- 1) Врожденная скрытая расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя);
- 2) Врожденная неполная расщелина верхней губы (без или с деформацией кожно-хрящевого отдела носа) одно- или двусторонняя;
- 3) Врожденная полная расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя).

II. Врожденные изолированные расщелины неба:

- 1) Врожденные расщелины мягкого неба: скрытая, неполная, полная;
- 2) Врожденные расщелины мягкого и твердого неба: скрытая, неполная, полная;

III. Врожденные полные расщелины мягкого, твердого неба и альвеолярного отростка (одно- или двусторонние).

IV. Врожденные расщелины альвеолярного отростка и переднего отдела твердого неба (обычно в сочетании с расщелиной верхней губы), одно- или двусторонние.

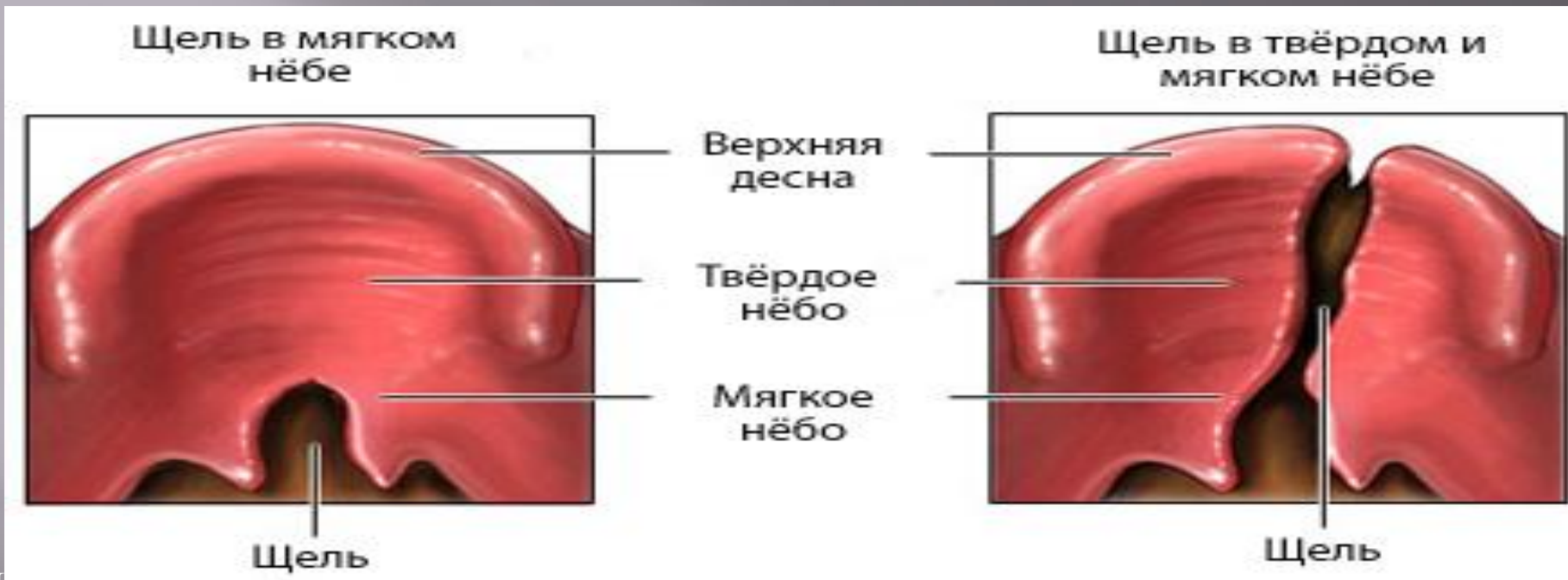
V. Врожденные полные расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба (сквозные расщелины):

- 1) Односторонние (право- или левосторонние);
- 2) Двусторонние.

VI. Комбинированные или атипичные расщелины верхней губы и неба.



# Расщелины мягкого и твёрдого неба



Наиболее важным анатомическими нарушениями при расщелине неба являются.

- наличие расщелины неба;
- укорочение неба с недоразвитием небных пластинок;
- расширение глоточного кольца (ротоглотки).
- Расщелина неба и губы, но в разговорной речи ее называют «заячья губа и волчья пасть») – это врожденный дефект, который формируется в период внутриутробного развития малыша, когда вследствие воздействия определенных факторов нарушается непрерывность верхней губы, неба и альвеолярного отростка.

# Расщелины верхней губы

*Анатомические нарушения при врожденных изолированных расщелинах верхней губы различны и зависят от вида расщелины. Однако во всех случаях у этих детей имеются следующие и основные клинические симптомы:*

- *Расщепление (явное или скрытое) верхней губы.*
- *Укорочение верхней губы.*
- *Деформация кожно-хрящевого отдела носа.*
- **Заячья губа** – врожденный дефект, образованный несросшимися во внутриутробном периоде тканями носовой полости и **верхней челюсти** и характеризующийся **расщелиной губы**.



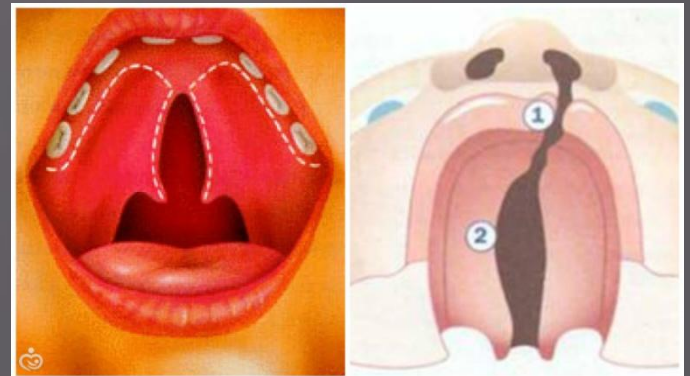
# *Односторонняя и двусторонняя расщелина верхней губы и мягкого неба*

При односторонних сквозных расщелинах верхней губы и неба клинически определяется полная расщелина верхней губы с деформацией кожно-хрящевого отдела носа, далее расщелина альвеолярного отростка верхней челюсти

При двусторонних сквозных расщелинах верхней губы и неба имеется полная двусторонняя расщелина верхней губы с типичной деформацией носа, двусторонняя расщелина альвеолярного отростка верхней челюсти со смещением межчелюстной кости кпереди, полная двусторонняя расщелина твердого неба и полная расщелина мягкого неба.

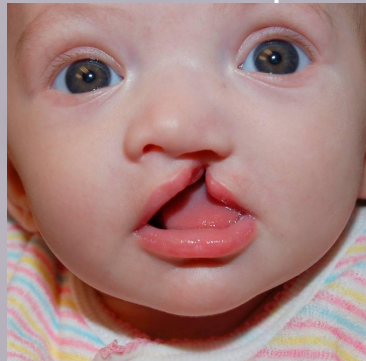
Полной расщелине мягкого и твердого неба - отмечается расщепление неба до резцового отверстия. Основание сошника лежит свободно, не соединяясь с небными пластинками. Хорошо видны носовые раковины.

Скрытые расщелины неба - - это такие расщелины, при которых врожденный дефект малозаметен.

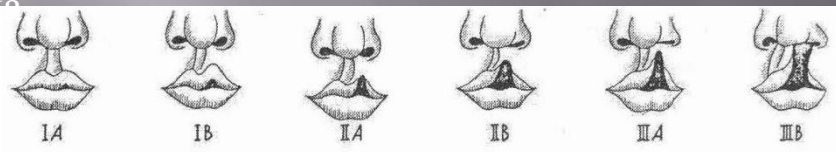




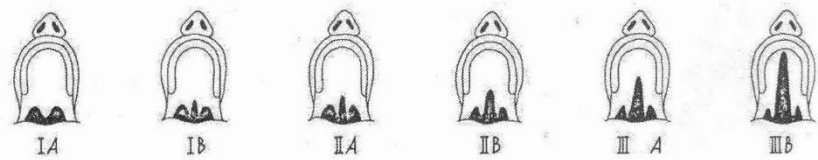
**Неполная расщелина** характеризуется наличием расщепления верхней губы, не достигающим нижнего отдела наружного носового отверстия (ноздри)



**При полной изолированной расщелине верхней губы** наблюдается расщепление тканей верхней губы на всем протяжении - от красной каймы до нижнего носового



Изолированные расщелины верхней губы



Изолированные расщелины неба

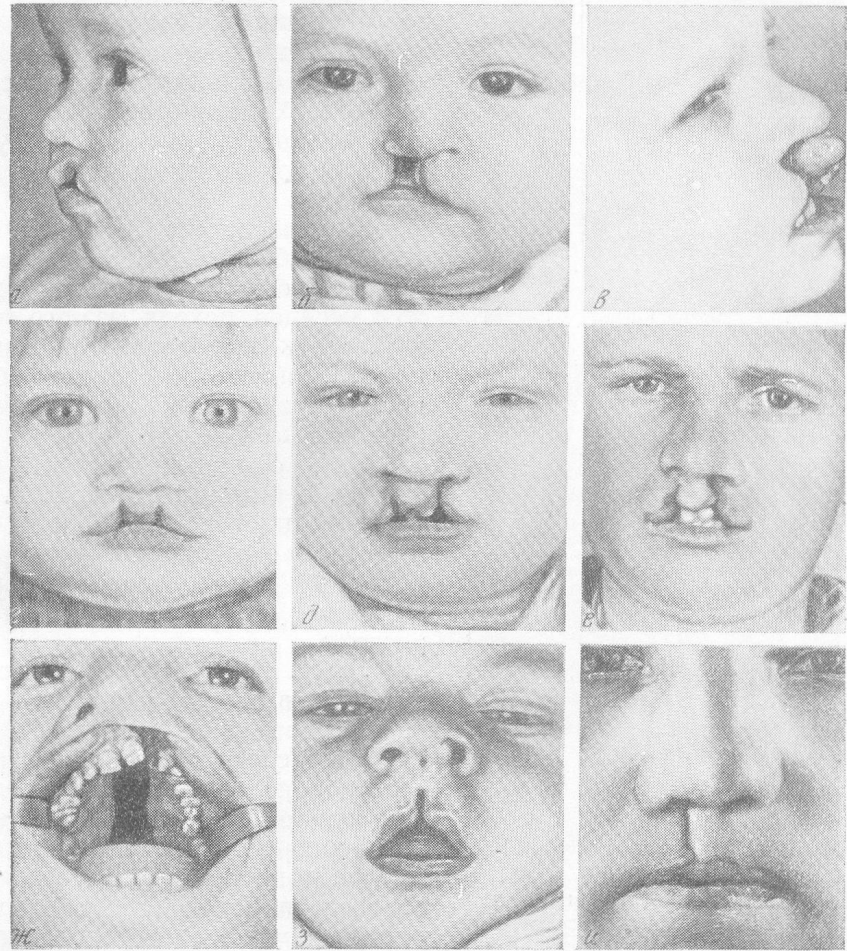


Рис. 114. Виды врожденных расщелин губы.

*a* — неполная односторонняя; *б* — полная односторонняя; *в* — выстояние межчелюстной кости; *г* — двусторонняя неполная; *д* — двусторонняя полная; *е* — разные расщелины у одного ребенка; *ж* — односторонняя расщелина губы и неба; *з* — срединная расщелина губы; *и* — скрытая расщелина губы.

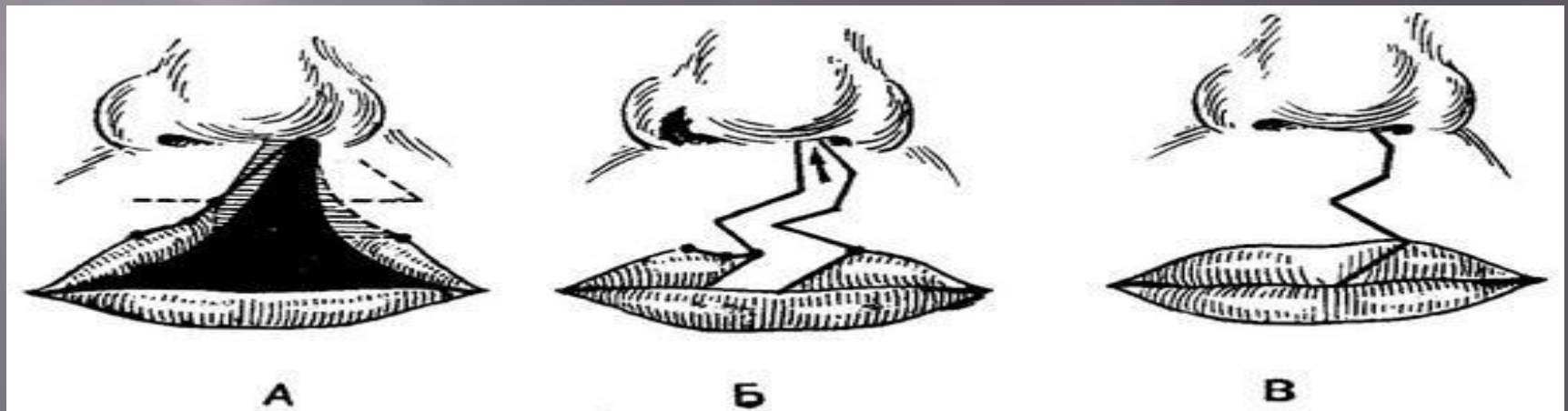
**При двусторонней полной расщелине верхней губы** последняя расщеплена справа и слева от фильтрума



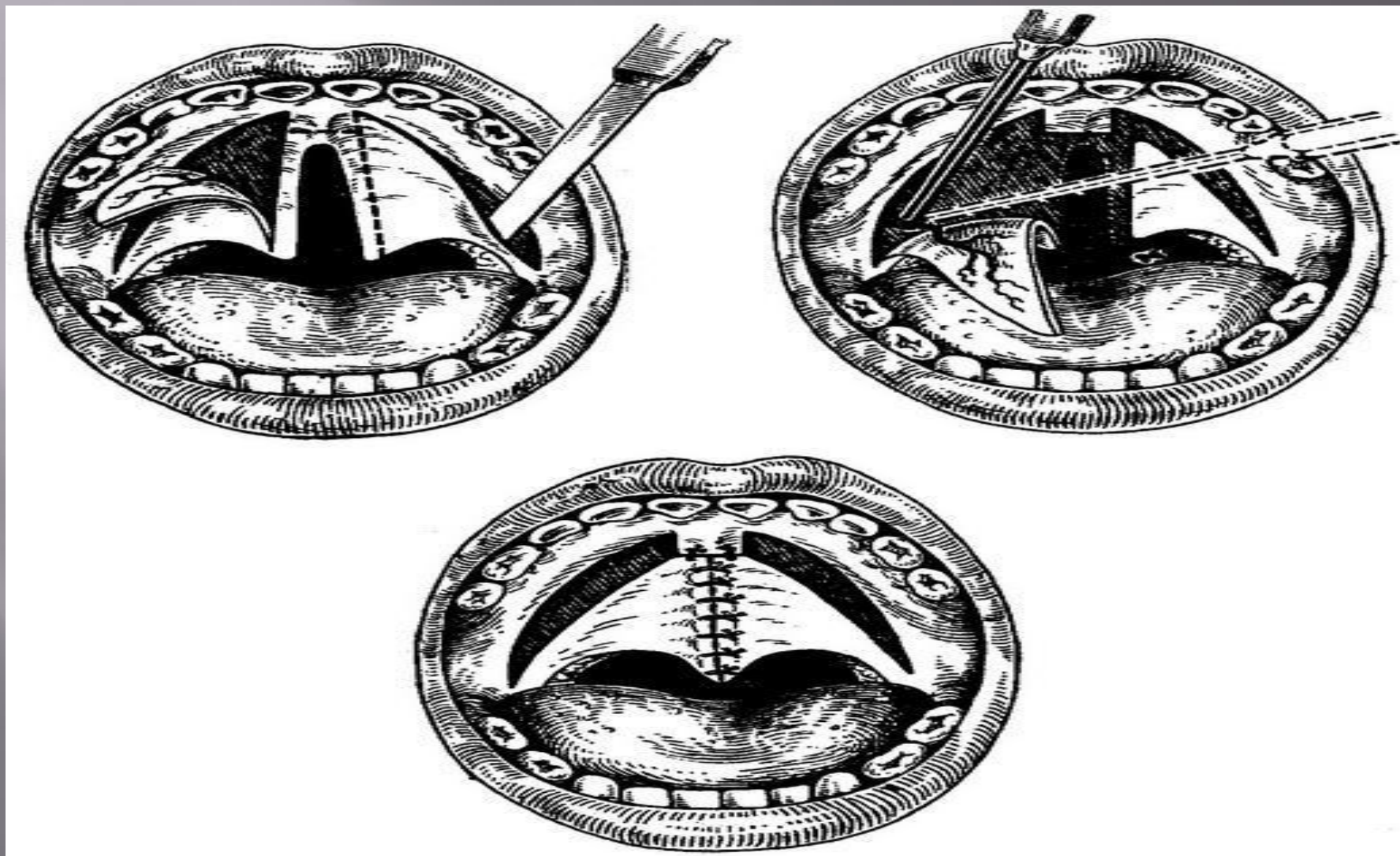
□ *Операция при частичной односторонней расщелине верхней губы по А. А. Лимбергу.  
а, б, в – этапы операции.*



□ *Операция при полной расщелине верхней губы по Лимбергу –  
Обуховой.  
А, Б, В – этапы операции*



- ❑ *Операция при расщелине неба по А. А. Лимбергу.  
Показаны направления разрезов, выкраивание лоскутов,  
увеличение костных отверстий и принцип выполнения швов.*



*До и После*



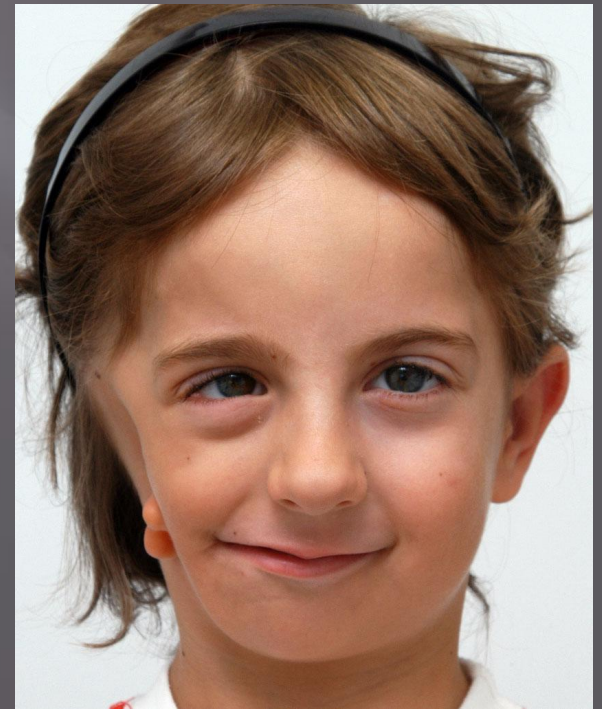


# Распространенные моногенные синдромы с расщелиной лица

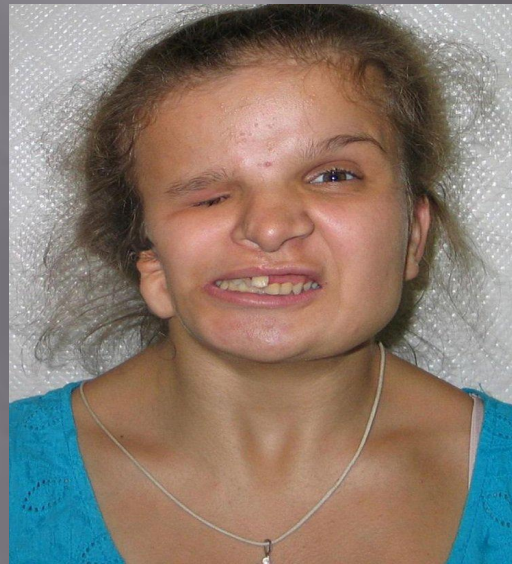


## Синдром Гольденхара

Синдром Гольденхара — наследственная односторонняя гипоплазия лица с преимущественным поражением ушной раковины, глаз, носа, зубов, позвоночника



Синдром Гольденхара отличается широким клиническим полиморфизмом. Классическими симптомами заболевания являются: недоразвитие в процессе эмбриогенеза нижней челюсти, резкое нарушение симметрии лица, деформация наружного уха и глаза, нарушение строения позвонков шеи. Возможно полное отсутствие ушной раковины или органа зрения. У больных формируются дермоидные кисты в глазах, развиваются отклонения в работе сердечно-сосудистой, мочеполовой систем и желудочно-кишечного тракта. Клинически это проявляется одышкой, нарушением процесса питания, снижением слуха с пораженной стороны. Синдром Гольденхара не связан с умственной отсталостью. Выявить патологию можно на 20-24 неделе беременности с помощью ультразвуковой диагностики со сканированием в трех измерениях. Большинство случаев синдрома – спорадические.



## Синдром Ван дер Вуда

Синдром Ван дер Вуда является аутосомно-доминантным синдромом, который характеризуется развитием расщелин губ или нёба, развитием отличительных ямок в нижней губе, или в обеих губах. Это наиболее распространенный синдром, связанный с заячьей губой или волчьей пастью.





Наиболее известные и устойчивые проявления синдрома Ван дер Вуда (аномалии неба и губ) уже начинают развиваться в спустя 30-50 дней после зачатия ребенка. В большинстве реальных случаев развитие этого синдрома было связано с делециями в хромосоме. Возможно, ответственность за развитие этого синдрома может также лежать на мутациях в гене IRF-6, но точный механизм влияния мутаций в этом гене на развитие черепно-лицевых аномалий является неопределенным.



Тяжесть синдрома Ван дер Вуда варьирует в широких пределах, даже в отдельных семьях. Примерно 25% людей с синдрома являются бессимптомными или ощущают только минимальный дискомфорт, связанный с отсутствующими зубами или с углублениями в нижней губе. С другой стороны, другие лица могут иметь серьезные аномалии губ или неба. Ямы в губе часто связаны с дополнительными слюнными железами, которые иногда приводят к неловкому видимому слюновыделению.



## Синдром Пьера Робена

Синдром Пьера Робена — внутриутробно сформированная аномалия, характеризующаяся патологическим развитием челюстно-лицевой области. В официальной медицине синдром также именуется аномалия Робена. Он имеет код по МКБ-10 Q87.0 и относится к врожденным аномалиям, изменяющим внешний вид лица и приводящим к уродству. Заболевание было открыто в начале 20 века стоматологом из Франции П. Робеном. Он впервые описал клинические признаки синдрома и характерный внешний вид больных. У его пациента была очень мелкая голова, срезанный подбородок, аномальная структура языка. Больной ребенок с трудом мог дышать, жевать и глотать. Он отставал в психомоторном развитии от своих сверстников.



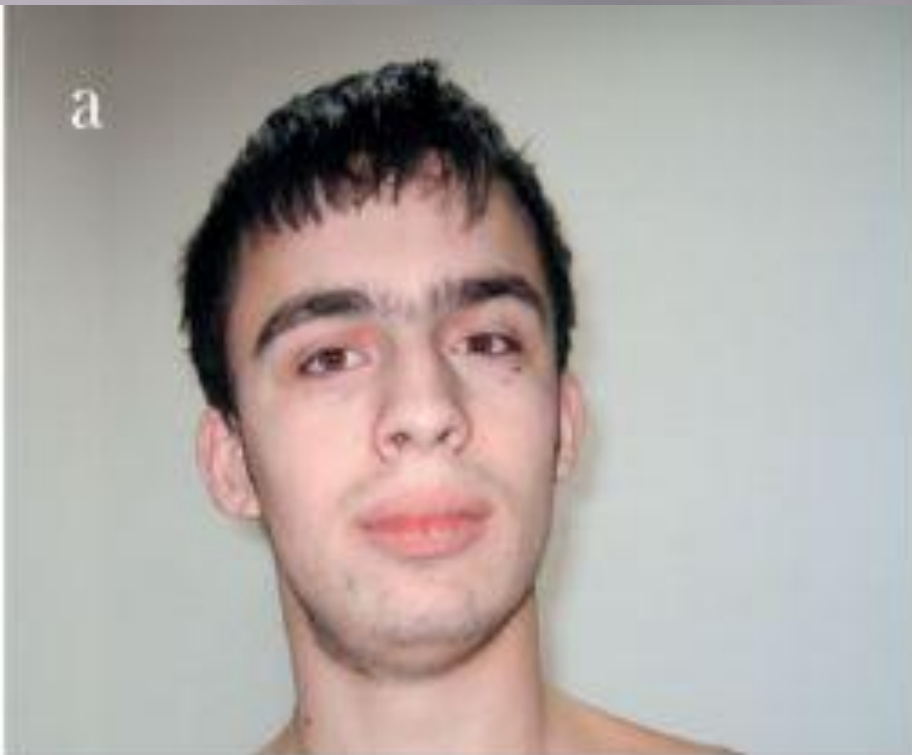


Этот врожденный дефект встречается достаточно редко: у 1 из 30000 живорожденных, одинаково часто как среди девочек, так и среди мальчиков. Они имеют недоразвитую нижнюю челюсть, смещенный назад и западающий язык, изолированную расщелину неба. Гипоплазированная нижняя челюсть, дугообразное небо, особое расположение языка — основные признаки патологии, приводящие к обструкции респираторного тракта. Если размеры нижней челюсти соответствуют норме, то изменяется ее положение: она сильно смещается и делает большим угол основания черепа.



# Синдром Горлина-Гольтца

Синдром Горлина-Гольтца — генетически детерминированный полиорганный синдром, наследуемый по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и различной экспрессивностью. Основное проявление синдрома — множественные базалиомы, которые ассоциируются с разнообразными пороками развития скелета, глаз, нервной, эндокринной систем и других органов и тканей, а также с опухолями различной локализации. Почти все изменения врожденные



Синдром Горлина— Гольтца ассоциируется с такими опухолями, как медуллобластома, фиброматоз яичников, фибросаркомы челюстей, фибромы, тератомы и цистаденомы яичников, лейомиомы, нейрофиброматоз I типа, болезнь Ходжкина, ретинобластома, менингиома, рабдомиома, множественные миомы матки, семинома, рак матки, ренинсекретирующая опухоль яичника, опухоль мозжечка, менингиома. В частности, медуллобластома (мутации в гене 9q.31) чаще поражает мальчиков в возрасте до 2 лет, в связи с чем нередко возникает до появления кожных опухолей. Другие опухоли при синдроме Горлина—Гольтца, в отличие от первично-множественных базалиом, протекают более агрессивно и резистентно по отношению к проводимой терапии, часто рецидивируют и даже могут метастазировать.





# Синдром ключично-черепной дисплазии

- ▣ Черепно-ключичный диостоз (дисплазия ключично-черепная, синдром Шейтхауэра-Мари-Сентона) – заболевание, которое относится к смешанным формам заболеваний скелета.

## Симптомы:

- Недоразвитие или отсутствие одной или обеих ключиц
- Нарушения формирования корней, задержка в прорезывании молочных и постоянных зубов
- Низкий рост по сравнению с родственниками
- Высокий и выдающийся вперед лоб
- Недоразвитие костей таза



# Синдром акроостеолиза

- Акроостеолиз (acroosteolysis; акро- + остеолиз) - лизис костной ткани дистальных отделов конечностей, преимущественно пальцев, без замещения пораженного участка другой тканью; встречается при системной склеродермии, реже - при ревматоидном артрите.

## ОСТЕОЛИЗ НОГТЕВЫХ ФАЛАНГ



# Синдром Юберга-Хайтворда

- ▣ Синдром Юберга-Хайтворда- расщелина губы и нёба, микроцефалия, гипопластичные дистально расположенные большие пальцы рук, короткие плечевые кости





# СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!



Будьте здоровы и не  
болейте!!!  
Мы очень старались!