



**К.М.Н., доцент, профессор РАЕ
Ковров К.Н.**

**Врождённые пороки
развития оро-
фациальной области**

```
graph TD; A[Патология тканевого (клеточного) роста] --- B[Врождённые нарушения развития органов и тканей]; A --- C[Опухоли];
```

**Патология тканевого
(клеточного) роста**

**Врождённые
нарушения
развития органов
и тканей**

Опухоли

Определение

ВПР – стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения и приводящие к расстройствам функций

(профессор Г.И. Лазюк)

Синонимы

- **Врождённые пороки развития (ВПР).**
- **Пороки развития.**
- **Врождённые пороки** (врождёнными называют пороки, возникшие внутриутробно).
- **Врождённые аномалии (ВА)** – пороки развития, не сопровождающиеся нарушением функции органа.
- **Уродства** – пороки, которые обезображивают ребёнка и обнаруживаются уже при наружном осмотре.

Время возникновения ВПР:

- **внутриутробно** (в результате нарушения развития зародыша);
- **постнатально** (вследствие нарушения дальнейшего формирования органов).

Этиология ВПР

Классификация причин ВПР у человека:

- I. **Эндогенные причины** (внутренние факторы):
 1. Мутации (изменение наследственных структур).
 2. «Перезревание» половых клеток.
 3. Влияние возраста родителей.
- II. **Экзогенные причины** (факторы внешней среды):
 1. Физические факторы.
 2. Химические факторы.
 3. Биологические факторы.

Эндогенные причины ВПР

1. **Мутации** – наиболее частая причина развития ВПР:

■ В половых клетках:

- в половых клетках данных родителей (спорадические мутации),

- у более отдалённых предков (унаследованные мутации);

■ В зиготе.

Эндогенные причины ВПР

Мутации могут происходить на всех уровнях наследственных структур:

- **Генные мутации** – новые молекулярные состояния гена.
- **Хромосомные мутации** – все виды изменений структуры хромосом, различимых с помощью светового микроскопа: транслокации, делеции, дупликации и инверсии.
- **Геномные мутации** – изменения количества хромосом: трисомии, моносомии, триплоидия, тетраплоидия.

Эндогенные причины ВПР

2. **«Перезревание» половых клеток** – комплекс изменений в яйцеклетках и сперматозоидах, произошедших с момента их полного созревания до образования зиготы:
- «Перезревание» сперматозоидов происходит в половых путях женщины в случае удлинения времени от эякуляции до слияния гамет:
 - в случае полового сношения за 1-2 дня до овуляции в связи с недостаточной подвижностью сперматозоидов из-за изменения рН среды в женских половых путях;
 - при нарушенной проходимости маточных труб.
 - «Перезревание» яйцеклеток:
 - интрафолликулярное;
 - экстафолликулярное.

Эндогенные причины ВПР

3. Влияние возраста родителей (преимущественно возраста матери):
- у женщин в возрасте старше 35 лет значительно увеличивается риск рождения ребёнка с множественными пороками развития, пороками развития ЦНС, анеуплоидиями (трисомиями);
 - установлена зависимость от возраста отца частоты анэуплоидий (трисомий), *расщелин губы и нёба*, ахондроплазии и др. пороков.

Экзогенные причины ВПР

1. Физические факторы:

- **Радиационный:** доза облучения 0,2 Гр принята как минимальная, индуцирующая ВПР в эксперименте у млекопитающих.
- **Механические факторы:**
 - амниотические сращения – тяжи Симонарта (в 1% всех ВПР),
 - чрезмерное давление матки на плод при маловодии (в 5% случаев ВПР),
 - сдавление органов плода врождённой опухолью или другим неправильно сформированным органом.

Экзогенные причины ВПР

2. Химические факторы:

- лекарственные вещества;
- химические вещества, применяемые в быту, промышленности и сельском хозяйстве;
- эндокринные заболевания матери;
- гипоксия плода;
- неполноценное питание во время беременности.

Экзогенные факторы

3. Биологические факторы:

- вирусы (краснухи, цитомегалии);
- простейшие (токсоплазма).

Критические периоды

- Важную роль в понимании этиологии и патогенеза ВПР сыграло учение С. Stockard (1907, 1921) и П.Г. Светлова (1937, 1960) о **критических периодах**, а также учение Е. Schwalbe (1906) о **тератогенетических терминационных периодах (ТТП)**.
- **Критические периоды** – периоды в эмбриогенезе, отличающиеся повышенной чувствительностью зародыша к повреждающему действию факторов внешней среды. У млекопитающих критические периоды совпадают с периодами имплантации и плацентации:
 - **первый критический период** у человека приходится на конец 1-й – начало 2-й недели беременности; воздействие повреждающего фактора в это время в основном приводит к гибели зародыша;
 - **второй период охватывает** с 3 по 6 недели, когда аналогичное воздействие приводит к ВПР.

Патогенез

- **Тератогенетический терминационный период** («teras», «teratos» – урод, чудовище; «terminus» – предел, граница) – предельный срок, в течение которого тератогенный фактор может вызвать ВПР.
- Каждый порок имеет свой ТТП, так как:
 - тератогенный фактор может привести к развитию порока лишь в случае его действия до окончания формирования органа,
 - формирование разных органов не совпадает во времени, каждый порок имеет свой терминационный период.
- Значение знания ТТП:
 - если время действия обнаруженного повреждающего фактора совпадает с ТТП для данного порока, то этот фактор *может быть принят как вероятная причина ВПР;*
 - если же повреждающий фактор действует позднее ТТП, он заведомо не может быть причиной порока.

Классификация ВПР

I. В зависимости от объекта воздействия повреждающих факторов:

- **Гаметопатии** – повреждения половых клеток (гамет).
- **Бластопатии** (бластозы) – поражение бластоцисты, то есть зародыша первых 15 дней после оплодотворения (до момента завершения его дробления).
- **Эмбриопатии** (эмбриозы) – ВПР в результате поражения эмбриона в период с 16-го дня после оплодотворения до 75-го дня включительно.
- **Фетопатии** – повреждения плода с 76-го дня беременности до окончания родов.

Классификация ВПР

II. В зависимости о последовательности возникновения:

- **первичные ВПР** (обусловлены непосредственным воздействием повреждающего фактора),
- **вторичные ВПР** (являются осложнениями первичных – «пороки пороков»).

Примеры:

- атрезия сильвиего водопровода – первичный ВПР, а обусловленная ею гидроцефалия – вторичный ВПР;
- гидроцефалия без нарушения ликворотводящей системы будет считаться уже первичным ВПР.

Классификация ВПР

III. По распространённости:

- **изолированные** (одиночные), локализованные в одном органе;
- **системные** – в пределах одной системы органов;
- **множественные** – локализованные в органах двух и более систем:
 - первично-множественные (не связанные друг с другом),
 - вторично-множественные (связанные друг с другом).

Классификация ВПР

IV. По этиологическому признаку первичные ВПР разделяют на:

- **наследственные** (гаметные или зиготные мутации) – 30%;
- **экзогенные** (обусловлены поражением тератогенными факторами эмбриона или плода) – 5%;
- **мультифакториальные** (в результате совместного воздействия генетических и экзогенных факторов) – 35%;
- **неустановленной этиологии** – 30%.

Классификация ВПР

V. По анатомо-физиологическому принципу изолированные и системные ВПР органов и систем подразделяются на пороки:

- центральной нервной системы и органов чувств,
- **оро-фациальной области,**
- сердечно-сосудистой системы,
- дыхательной системы,
- органов пищеварения,
- костно-мышечной системы,
- мочевой системы,
- половых органов,
- эндокринных желёз,
- кожи и её придатков,
- последа.

Особенности пороков развития ОФО:

- Разнообразны: 1) по этиологии, 2) по частоте, 3) по степени тяжести:
 - одни сопровождаются лишь косметическими дефектами (двойная губа) или вовсе остаются незамеченными (эпикант – полулунная вертикальная складка у внутреннего угла глаза);
 - другие ведут к тяжёлым функциональным расстройствам уже в неонатальном периоде (двусторонняя атрезия хоан) и могут являться причиной смерти детей раннего возраста.
- Часто пороки области головы и шеи сочетаются с нарушениями развития других органов и систем и составляют проявления:
 - синдромов нехромосомной этиологии,
 - хромосомных болезней.
- Частота таких сочетаний:
 - 50% – по данным неонатологов,
 - 5-10% – по данным стоматологов.

Классификация ВПР ОФО:

- пороки развития лица:
 - губ,
 - рта,
 - носа,
 - глазниц,
 - челюстей;
- пороки развития органов полости рта:
 - пороки развития языка,
 - пороки развития зубов;
- пороки развития слюнных желёз;
- пороки развития шеи;
- пороки развития ушных раковин.

ВПР лица

- Большинство врождённых пороков лица имеют вид **расщелин (губ, носа, нижней челюсти)**, которые образуются в результате нарушения срастания эмбриональных структур или остановки их развития.
- В связи с этим расщелины обычно локализуются по линиям костных швов.
- Врождённые расщелины лица представляют собой наиболее тяжёлые формы пороков развития.
- При них уже с момента рождения ребёнка ярко выражены нарушения сосания, глотания, а впоследствии и жевания.
- Всё это ведёт к отклонениям в развитии ребёнка, а при аспирации содержимым полости рта в первые недели жизни возможны смертельные осложнения.

ВПР губ

- Наиболее частым уродством лица являются **расщелины губ**.
- Чаще они бывают в верхней губе («заячья губа»):
 - односторонние (правосторонние, левосторонние),
 - двусторонние (симметричные и асимметричные).
- Расщелина может быть:
 - частичной (подкожной или подслизистой),
 - полной (дефект распространяется на нижний носовой ход).
- При полных расщелинах верхней губы одновременно могут появляться расщелины альвеолярного отростка челюсти, твёрдого и мягкого нёба.
- «Заячья губа» сопровождается своеобразной деформацией кончика и крыла носа.
- Расщелины нижней губы встречаются редко и расположены обычно по средней линии.
- В редких случаях наблюдаются врождённые расщелины обеих губ.

Расщелина верхней губы («заячья» губа)



Рис. 10.4. Двустороннее незаращение верхней губы.



Рис. 10.3. Неполное незаращение верхней губы: редкий тип с расположением расщелины посередине.

ВПР губ

- **Смещение уздечки верхней губы** – низкое прикрепление уздечки, достигающей основания межзубного сосочка центральных резцов. Ограничивает подвижность губы. Лечение оперативное.
- **Двойная губа (удвоение губы)** – складка слизистой, располагающаяся параллельно красной кайме верхней губы и напоминающая дополнительную губу. Встречается часто, преимущественно у мужчин. Лечение оперативное.
- **Свищи нижней губы** располагаются по обе стороны от средней линии. Представляют собой выводные протоки добавочных слюнных желёз. Встречаются очень редко. Лечение оперативное.

ВПР рта

- **Макростомия** – чрезмерно увеличенная ротовая щель при несращении между собой тканей верхней и нижней частей щеки и краёв губ. Частота – 1:80.000 рождений. Лечение оперативное.
- **Микростомия** (малый рот) – чрезмерно уменьшенная ротовая щель. Как самостоятельный порок наблюдается редко; обычно сочетается с тяжёлыми пороками производных 1-й жаберной дуги. Известны семейные формы с доминантным типом наследования.
- **Мелкое преддверие полости рта.**
- **Двойной рот** – крайне редкий порок, проявляющийся добавочной ротовой щелью, которая открывается в добавочную ротовую полость меньших размеров, не сообщающуюся с основной. Лечение оперативное.
- **Глоточная сумка (болезнь Торнвальда)** – кистоподобное образование носоглотки, расположенное по средней линии вблизи глоточной миндалины. Причина – отшнуровывание в эмбриональном периоде части энтодермы в области спинной хорды. Встречается редко. Прогноз благоприятный. Лечение оперативное.

ВПР рта

- **Расщелины нёба** – наличие широкого сообщения между носовой и ротовой полостями, что приводит к нарушению дыхания, питания и речи:
 - неполные (распространяются на язычок и мягкое нёбо),
 - полные (распространяются на всё твёрдое нёбо и альвеолярный отросток).
- **«Волчья пасть»** – двусторонняя расщелина нёба. Как правило, сочетается с двусторонней расщелиной альвеолярного отростка и верхней губы.

ВПР носа

- **Добавочный нос, или хоботок.** В лёгких случаях представляет собой вырост в виде трубки, располагающийся у корня носа. Увеличивается по мере роста ребёнка. В тяжёлых случаях вместо носа имеется трубчатое кожистое образование с одним слепо заканчивающимся отверстием; полость его выстлана слизистой оболочкой. Порок часто сочетается с другими аномалиями лица, тяжёлыми пороками ЦНС, хромосомным синдромом Патау. Частота – 1:37.000 рождений. ТТП – до 4 недели беременности.
- **Врождённое отсутствие половины носа** (аплазия крыла и боковой поверхности носа в пределах хрящевой части). Обычно сопровождается атрезией костного отверстия, ведущего в полость носа с той же стороны. Сохранившаяся половина носа гипоплазирована.

ВПР носа

- **Колобома крыльев носа** – поперечная, неглубокая одно- или двусторонняя щель свободного края крыла носа. Сопутствует сложным порокам лица.
- **Атрезия хоан** (отсутствие или сужение задних носовых отверстий – задняя атрезия) может быть полной или частичной, одно- и двусторонней, перепончатой или костной. Часто сочетается с другими нарушениями развития костей черепа и лица. Двусторонняя атрезия хоан – тяжёлый порок, поскольку у ребёнка нарушено дыхание и невозможно кормление грудью. Известны доминантные и рецессивные формы. Лечение только оперативное.
- **Искривление носовой перегородки** – частый порок с доминантным типом наследования.

ВПР глазниц

- Аномалии глазниц:
 - **гипертелоризм** – увеличение расстояния между внутренними краями глазниц,
 - **гипотелоризм** – уменьшение расстояния между внутренними краями глазниц.
- Эти пороки часто наблюдаются при хромосомных болезнях.
- Для диагностики гипер- и гипотелоризма полезно знать ИМО – индекс межорбитальной окружности:

расстояние между орбитами на уровне внутренних углов глазных щелей (см)

$$\text{ИМО} = \frac{\text{-----}}{\text{окружность головы (см)}} \times 100$$

- ИМО больше 6,8 – гипертелоризм.
- ИМО меньше 3,8 – гипотелоризм.

ВПР челюстей

- **Прогнатия** – чрезмерное выступание верхней челюсти с сильным наклоном вперёд передних зубов. Одна из наиболее распространённых аномалий в стоматологии. Известны наследственные формы с доминантным типом наследования. Лечение у детей ортодонтическое, у взрослых – оперативно-ортодонтическое.
- **Микрогнатия** – недоразвитие верхней челюсти. Обусловлена недоразвитием альвеолярного отростка со снижением его высоты или недоразвитием базиса верхней челюсти.
- **Истинная прогения (макрогнатия)** – массивный подбородок в связи с чрезмерным развитием нижней челюсти. Известен доминантный тип передачи. Встречается часто.

ВПР челюстей

- **Микрогения («птичье лицо»)** – значительное недоразвитие нижней челюсти. Чаще наблюдается при хромосомных болезнях и генных синдромах. Популяционная частота выраженных форм – 0,2-1,1 на 1.000 рождений.
- **Агнатия** – аплазия (недоразвитие) нижней челюсти. Исключительно редкий и сложный порок с тяжёлыми последствиями и неблагоприятным прогнозом для жизни больного. Часто сочетается с микростомией, аплазией (гипоплазией) языка, пороками развития ушных раковин.
- **Латерогнатия** – одностороннее увеличение шейки и головки суставного отростка, а иногда – и ветви и тела нижней челюсти. Сопровождается асимметрией лица. Порок крайне редкий. Лечение оперативное.

ВПР языка

- **Аглоссия** – врождённое отсутствие языка. Как изолированная аномалия не описана. Встречается крайне редко при тяжёлых гипоплазиях лица и челюстей у нежизнеспособных плодов.
- **Микроглоссия** – чрезмерно маленький язык. Как изолированная аномалия не описана. Встречается при:
 - срединной расщелине нижней челюсти,
 - синдроме Робена (сочетании резкой гипоплазии нижней челюсти, западения языка и расщелины нёба).
- **Макроглоссия** – чрезмерное увеличение языка с выраженной складчатостью слизистой оболочки. Встречается у детей с синдромом Дауна и гипотиреоидным кретинизмом. Нередко сочетается с увеличением нижней челюсти.
- Важно: возможно развитие макроглоссии и макрохейлии при росте в языке лимфангиомы и гемангиомы.

ВПР языка

- **Добавочный язык** – наличие у корня языка слизисто-мышечного выроста (выступа), который внешним видом и подвижностью напоминает язык, но имеет гораздо меньшие размеры. Встречается крайне редко. Необходимо дифференцировать от дополнительной доли щитовидной железы.
- **Кисты корня языка:** по общности эмбриогенеза примыкают к срединным кистам шеи, но их выделяют в отдельную группу.
- **Смещение уздечки языка** – прикрепление уздечки в области кончика языка или её укорочение, приводящее к ограничению подвижности языка. При этом пороке у грудных детей затруднены сосательные движения. Крайняя степень этой аномалии – частичное или полное приращение языка. Лечение оперативное в грудном или детском возрасте.

ВПР зубов

Часты и многочисленны. По характеру аномалий их разделяют на 4 основных группы:

1. Аномалии числа, размеров и формы зубов:

- адентия (полное отсутствие зубов) и гиподентия (частичное отсутствие зубов);
- гипердентия (сверхкомплектные зубы);
- сросшиеся зубы;
- микродентия (недоразвитие зубов) или макродентия (чрезмерное развитие зубов);
- аномалии формы коронки, корня или всех отделов зуба.

2. Нарушение структуры зубов:

- аплазия эмали и дентина,
- гипоплазия эмали и дентина,
- дисплазия эмали и дентина.

ВПР зубов

3. Аномалии положения зубов:

- ретенция и полуретенция зубов;
- зубы, стоящие вне дуги или повернутые по оси.

4. Нарушение сроков прорезывания и роста зубов:

- нарушения роста зубов (замедленный или ускоренный),
- ускоренное или замедленное прорезывание зубов.

Гиподентия и гипердентия



Рис. 15.1. Гиподентия: врождённое отсутствие резцов.



Рис. 16.2. Гипердентия: сверхкомплектный верхний латеральный резец.



Рис. 16.3. Гипердентия: сверхкомплектные премоляры.



Рис. 16.1. Гипердентия: прорезавшийся сверхкомплектный мелкий зуб между верхними резцами.

Микроденития и макроденития



Рис. 12.1. Микроденития: шиловидные латеральные резцы.



Рис. 12.3. Макроденития: двустороннее сдвигание зубов.

Гипоплазия эмали



Рис. 17.2. Гипоплазия эмали: белые и коричневые дефекты.

ВПР зубов



ВПР зубов

- **Диастема** – небольшая деформация передних зубов верхней челюсти в виде щели между центральными резцами шириной до 0,5 см и более. Как правило, сопровождается низко расположенной уздечкой. Встречается очень часто.



ВПР слюнных желёз:

- **аплазия СЖ** – отсутствие СЖ;
- **агенезия СЖ** – отсутствие даже зачатков СЖ;
- **гипоплазия больших СЖ** – недоразвитие СЖ;
- **врождённая гипертрофия СЖ** – избыточное развитие СЖ;
- **дистопия (эктопия) СЖ** – смещение СЖ за пределы места нормального их расположения (например, в область мягких тканей щёк);
- **добавочные СЖ** (на шее, на уровне угла нижней челюсти);
- **аномалии отдельных структур СЖ:**
 - врождённая атрезия выводных протоков СЖ с формированием наружных слюнных свищей,
 - врождённое сужение или эктазия выводных протоков СЖ,
 - врождённые ацинарные или протоковые кисты СЖ.

ВПР шеи

- **Короткая шея** – укорочение шеи за счёт уплощения тел шейных позвонков и (или) сужении (уплощении) межпозвонковых щелей. Наблюдается при многих хромосомных болезнях.
- **Врождённая мышечная кривошея** – укорочение грудино-ключично-сосцевидной мышцы вследствие врожденного очагового её фиброза. При этом пороке голова ребёнка наклонена в сторону измененной мышцы. Встречается часто. Лечение оперативное.
- **Крыловидная шея** – характеризуется образованием продольных складок на боковых поверхностях шеи. Эти складки нередко переходят на плечи. Аномалия характерна для синдрома Шерешевского-Тернера и других форм дисгенезии гонад, хотя в каждом третьем случае наблюдается как изолированный порок.

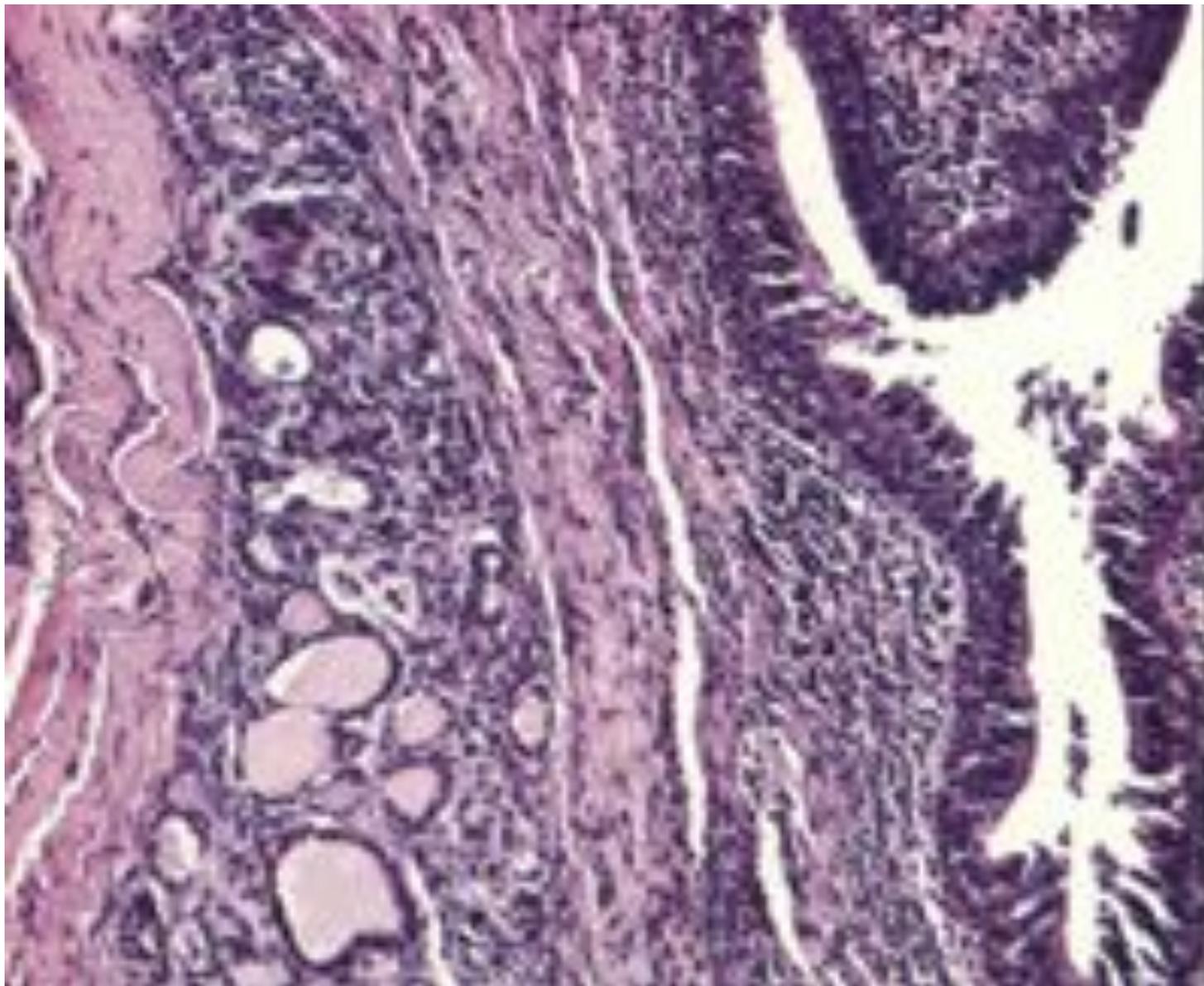
ВПР шеи

- **Срединные кисты и свищи (фистулы) шеи** – полостные образования из остатков эмбрионального нередуцированного щито-язычного протока.
- До 3-5 см в диаметре.
- Располагаются под кожей по срединной линии шеи между щитовидным хрящом и подъязычной костью.
- Изнутри выстланы мерцательным, цилиндрическим или плоским эпителием,
- Иногда в их стенке имеются островки щитовидной железы.
- Наружные отверстия срединных свищей образуются ниже подъязычной кости при нагноении и прорыве срединных кист через кожу.
- При этом в кисте и свищевом ходе наблюдается отторжение эпителиальной выстилки, а подлежащие ткани инфильтрируются зернистыми лейкоцитами.

Срединная киста шеи, макро-



Срединная киста шеи, микро-



ВПР шеи

- **Боковые (бранхиогенные) кисты шеи (бранхиомы)** образуются из эмбриональных нередуцированных остатков 2-й жаберной щели и глоточного кармана. Они располагаются вдоль края заднего брюшка двубрюшной мышцы или по переднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Достигают 10 см, чаще однокамерны. При их вскрытии у основания шеи образуются боковые свищи. Выделяют:
 - эктодермальные,
 - энтодермальные,
 - экто-энтодермальные кисты (в зависимости от выстилающего их эпителия).

Обычно боковые кисты и свищи шеи выстланы многослойным плоским и частично (у выходного отверстия) многорядным мерцательным эпителием. В стенках кист могут встречаться сальные железы и лимфоидные инфильтраты. Возможно нагноение свищей, образующихся при вскрытии боковых кист. Исключительно редко происходит малигнизация бранхиогенных кист.

Боковая (бранхиогенная) киста шеи (бранхиома)



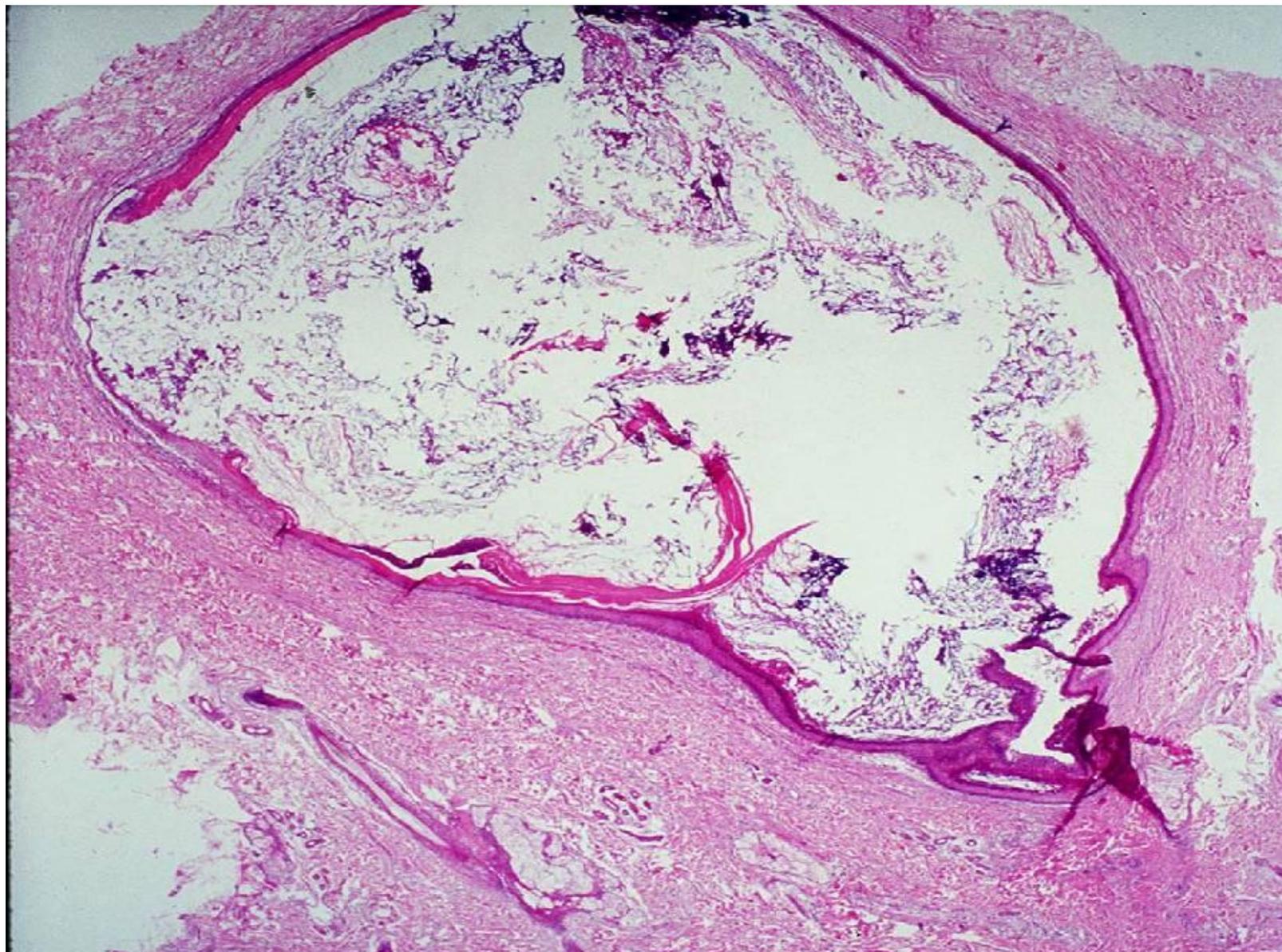
ВПР шеи

- **Мелкие кисты из абберантной вилочковой железы.**
- Формируются под грудино-ключично-сосцевидной мышцей, между 2-й и 3-й шейной фасцией и внутренней яремной веной.
- Внутренняя поверхность кист выстлана многослойным плоским эпителием.
- В стенке – лимфоидная ткань и тельца Гассалья.

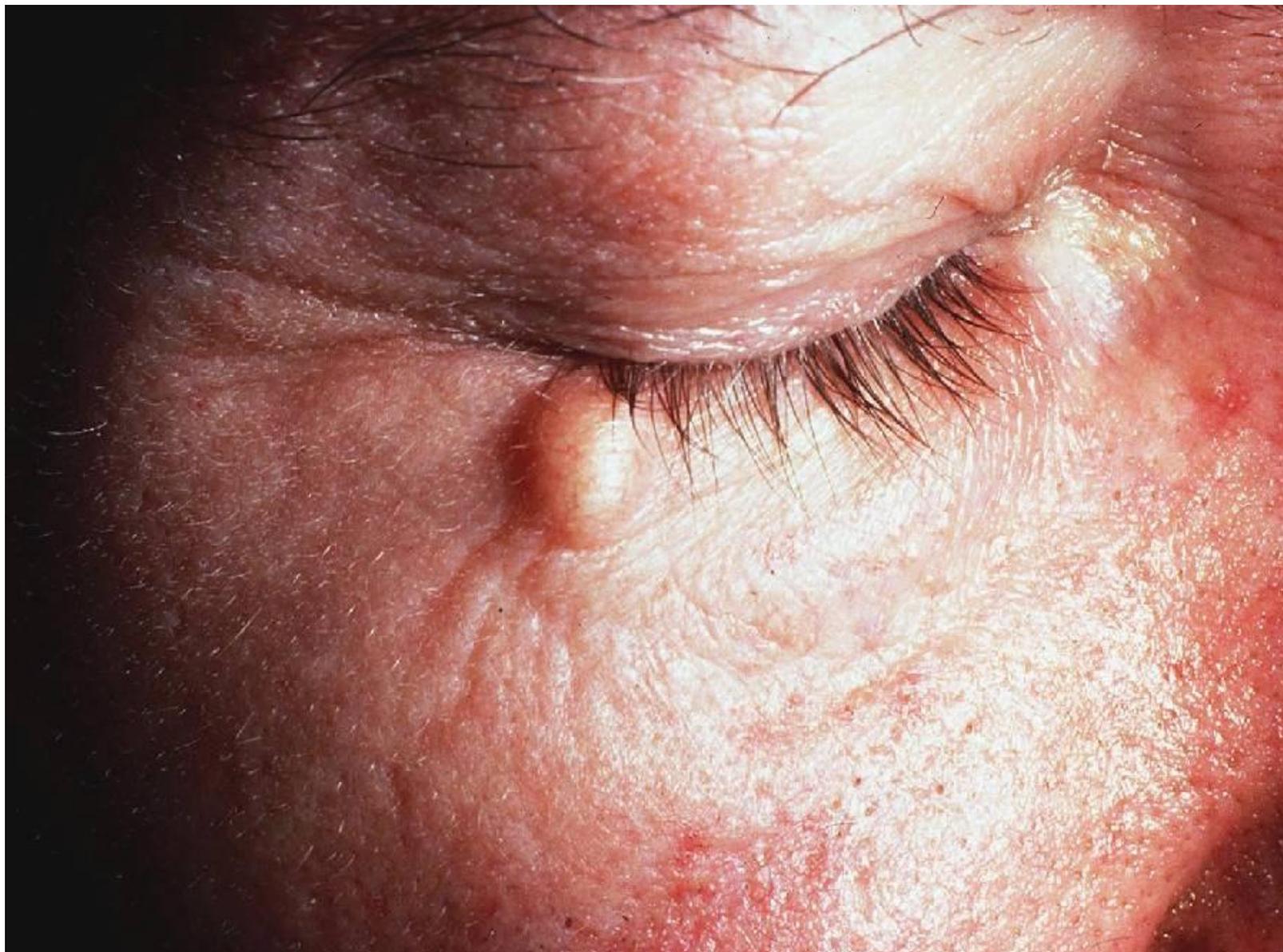
ВПР шеи

- **Эпидермальные и дермоидные кисты** – образования дизонтогенетического происхождения. Формируются в местах костных швов на лице и шее за счёт роста остатков эктодермы, отшнуровавшихся и переместившихся в эмбриональном периоде вглубь тканей.
- **Эпидермальная киста:** выстилка – многослойный плоский ороговевающий эпителий, содержимое – роговые массы. При разрыве стенки эпидермальной кисты в окружающих тканях возникает гнойное воспаление с образованием гигантских многоядерных клеток, фагоцитирующих роговые массы.
- **Дермоидные кисты** (тератомы) имеют более сложное строение: помимо эпителиальной выстилки, в их стенках имеются сальные и потовые железы, волосяные фолликулы; содержимое – «салоподобные» массы.

Эпидермальная киста, микро-



Эпидермальная киста, макро-



ВПР шеи

- Все кисты шеи относятся к ранним порокам (их ТТП – до 7 недели беременности).
- Проявляются они обычно у детей в возрасте старше 1 года, часто после инфицирования.
- Лечение оперативное в возрасте старше 3 лет.

ВПР ушных раковин

- Встречаются редко (1-2 случая на 10.000 населения) и как изолированные нарушения развития имеют сравнительно небольшое клиническое значение.
- Диапазон нарушений:
 - от деформаций и изменения рельефа
 - до грубых обезображивающих дисплазии и аплазий.
- Чаще наблюдаются дисплазии ушных раковин как составной компонент наследственных и обусловленных внешними факторами синдромов.
- Грубые нарушения развития ушной раковины обычно сочетаются с пороками внутреннего и среднего уха.
- Диагностическое значение ВПР ушных раковин:
 - при синдроме Дауна ушные раковины уменьшены, округлой формы, с широким свисающим завитком;
 - при синдроме Эдвардса ушная раковина вытянута в горизонтальной плоскости, а мочка и козелок могут отсутствовать.

ВПР ушных раковин:

1. С врождённым недостатком тканей (аплазия, гипоплазия).
2. Увеличение, деформации, расщелины ушной раковины; околоушные придатки.
 - **Околоушные придатки (ушные придатки, дополнительные ушные раковины, околоушные папилломы)** – фрагменты наружного уха, расположенные впереди ушной раковины. Встречается как изолированный порок и в составе множественных ВПР.
 - **Ушные (околоушные) фистулы** – слепо заканчивающиеся свищевые ходы, выстланные эпидермисом:
 - наружное отверстие свища – у основания восходящей части завитка;
 - заканчивается свищ в завитке ушной раковины.