

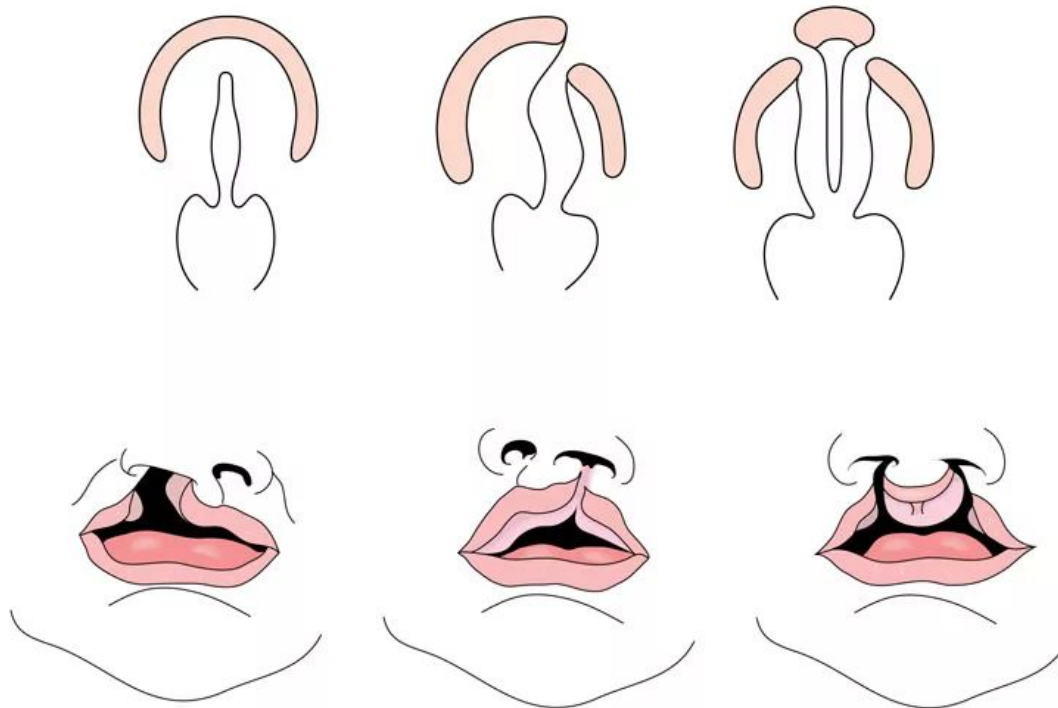
Расщелины губы и неба.



Выполнили студентка и студент 1 курса группы СЛ-С-О
Краснянская Виктория и Вейс Кадыров.

Расщелина губы и неба - самый распространенный врожденный дефект лица. В народе аномалии именуются "заячьей губой" (расщелина губы) и "волчьей пастью" (расщелина неба). Их формирование происходит в первом триместре беременности, с 5 по 11 неделю эмбрионального развития.

На организм матери в период беременности могут оказывать неблагоприятное влияние ряд факторов, результатом чего становится появление такой аномалии, как расщелина губы и неба.



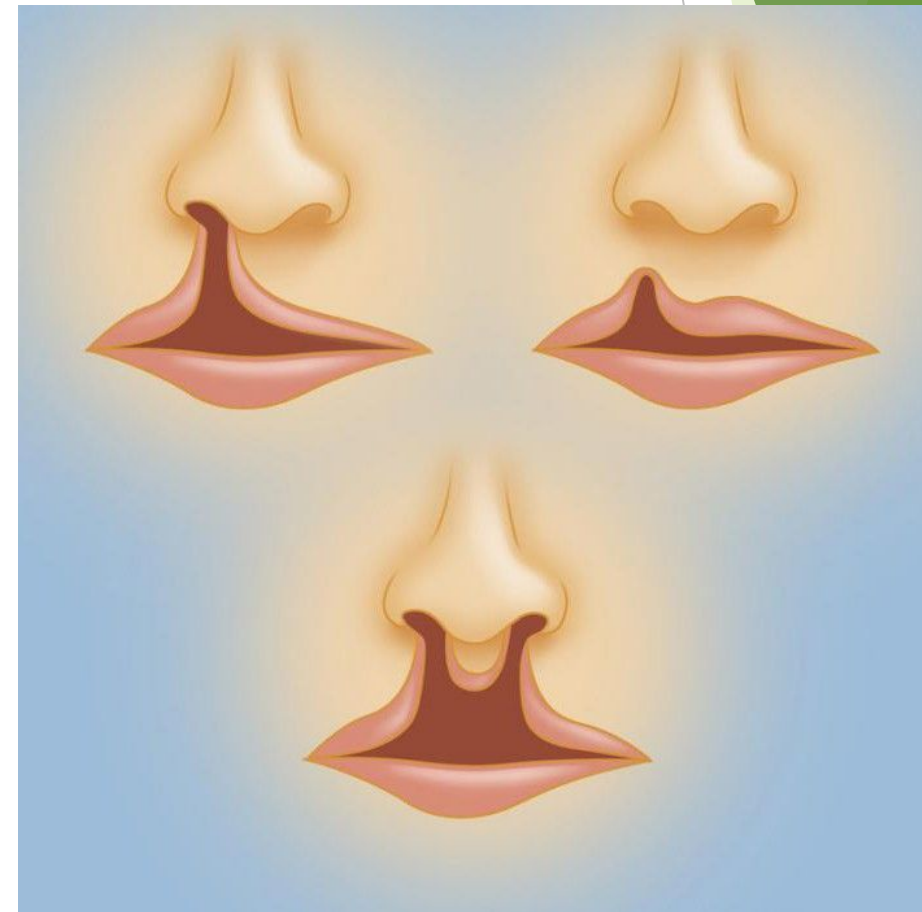
Причины патологии следующие:

- Наследственная предрасположенность - у человека, родившегося с расщелиной, есть вероятность передать это состояние по наследству своему ребенку в 7-10 % случаев.
- Заболевания вирусного генеза, перенесенные матерью в первом триместре беременности (краснуха, цитомегаловирус, герпес-вирусная инфекция, токсоплазмоз).
- Отяжеленная экологическая и радиационная обстановка в области проживания женщины в момент вынашивания ребенка.
- Хронические болезни и прием препаратов с тератогенным действием на их фоне.
- Вредные привычки матери (злоупотребление спиртными напитками, табакокурение, употребление наркотических препаратов).

Типичные расщелины лица являются наиболее распространенными среди всех видов ВПР, их удельный вес составляет 86,9%. К типичным расщелинам челюстно-лицевой области относят:

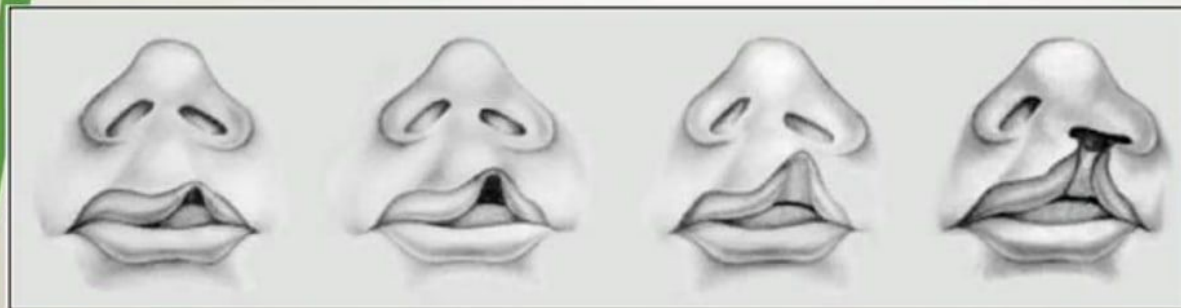
- а) расщелины верхней губы;
- б) расщелины нёба.

Популяционная частота типичных расщелин лица (верхней губы и нёба) составляет 1:1000-1:700 новорожденных в год. Среди новорожденных с типичными расщелинами лица преобладают мальчики (0,79 мальчиков и 0,59 девочек на 1000 новорожденных). У мужчин, как правило, более тяжелые формы патологии.



В большинстве случаев расщелины губы и нёба не являются изолированными пороками развития. Практически каждая пятая типичная расщелина является компонентом тяжелого синдрома. О наличии синдрома свидетельствуют дополнительные фенотипические или морфологические изменения. Так, если в 1970 г. насчитывали 15 синдромов, в фенотипическую картину которых входили типичные орофациальные расщелины, в 1972 г. - 72 синдрома, в 1976 г. - 117 синдромов, то в 2006 г. этот список включает уже более 600 синдромов.

Расщелина верхней губы



Врожденные расщелины нёба могут быть разнообразной формы и протяженности. Щелинный дефект самой легкой степени имеет вид вдавливания слизистой, иногда могут быть разъединены только мышцы и кость при сохранении слизистой. Расщелины нёба часто являются продолжением боковой расщелины верхней губы и альвеолярного отростка, располагаясь между лобным и верхнечелюстным отростками. Такие расщелины могут распространяться по всей длине нёба или занимать отдельные его участки, поэтому принято различать неполные и полные расщелины нёба.

Неполные расщелины называют несквозными - они могут захватывать только язычок или язычок и мягкое нёбо или частично твердое нёбо и оканчиваться позади резцового отверстия.



Расщелины, при которых щель с твердого нёба распространяется на альвеолярный отросток и верхнюю губу, называют полными, или сквозными, расщелинами. Расщелина нёба на протяжении от резцового отверстия до задней носовой ости может быть одно- или двусторонней.

При односторонней расщелине сошник на одной стороне соединяется с нёбным отростком, на другой имеется щель, через которую сообщаются носовая и ротовая полости. Если левая половина нёбной пластинки соединена с сошником, то будет правосторонняя расщелина, если правая - то левосторонняя.

При двусторонней расщелине обе носовые полости сообщаются с полостью рта, а нижний край сошника остается свободным посредине расщелины и располагается на уровне несросшихся нёбных пластинок, реже выше их.



Рис. 2.3. Односторонняя расщелина нёба



Рис. 2.4. Двусторонняя расщелина нёба

По морфологической характеристике расщелин выделяют.

1. Расщелины верхней губы:

- а) врожденная скрытая расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя);
- б) врожденная неполная расщелина верхней губы без деформации костно-хрящевого отдела носа (одно- или двусторонняя) и с деформацией костно-хрящевого отдела носа (одно- или двусторонняя);
- в) врожденная полная расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя).

2. Расщелины нёба:

- а) врожденные расщелины мягкого нёба скрытые, неполные и полные;
- б) врожденные расщелины мягкого и твердого нёба скрытые, неполные и полные;
- в) врожденные полные расщелины мягкого и твердого нёба и альвеолярного отростка (одно- и двусторонние);
- г) врожденные расщелины альвеолярного отростка и переднего отдела твердого нёба неполные (одно- или двусторонние) и полные (одно- или двусторонние).



Расщепление неба



Расщепление губы и неба



Расщелины нёба встречаются в сочетании с расщелинами верхней губы, при этом разные формы расщелин губы могут сочетаться с различными формами расщелин нёба. Первые две группы расщелин нёба из приведенной классификации некоторые авторы рассматривают как расщелины вторичного нёба, четвертую группу в сочетании с расщелиной верхней губы - как расщелину первичного нёба, третью группу - как расщелины первичного и вторичного нёба.

При расщелинах губы и нёба наблюдаются резкие изменения костного скелета лица, а также неправильное расположение межчелюстной кости и расположенных в ней зубов. Иногда количество зачатков бывает уменьшено или они отсутствуют (анодентия). Деформация зубной дуги и нёбных пластинок может сочетаться с недоразвитием верхней челюсти (микрогнатией). Сужение верхней челюсти чаще бывает врожденным и по мере роста ребенка степень его увеличивается. Врожденная деформация верхней челюсти при расщелине нёба может сочетаться с деформацией нижней.



В прошлом, когда расщелины губы и нёба вызывали гибель детей в первые годы жизни, практически все имеющиеся в популяции новорожденные с аутосомно-доминантными синдромами появлялись в результате новых мутаций. В настоящее время в связи со значительным улучшением хирургической техники и проведением целой системы реабилитационных мероприятий повышается число оперированных лиц с аутосомно-доминантными синдромами, вступающих в брак и передающих мутантных ген своим детям.

Для мультифакториально наследуемых расщелин губы и нёба характерны общие для всех мультифакториальных заболеваний признаки. Для возникновения таких форм необходимо наличие генетической подверженности (предрасположенности) и воздействие каких-либо неблагоприятных факторов среды, способствующих реализации подверженности в порок развития. Неблагоприятные условия среды вне зависимости от определенного генетического фона не способны вызвать появление таких синдромов.



При мультифакториальных расщелинах губы и нёба у родителей могут быть обнаружены микропризнаки - проявление действия аномальных генов. К истинным микропризнакам, встречающимся у родителей детей с мультифакториальной расщелиной губы и нёба, относятся:

- 1) при расщелине губы - короткое нёбо, асимметрия крыла носа, девиация оси носа, прогнатия, атипичная форма зубов;
- 2) при расщелине нёба - короткое нёбо, атипичная форма зубов, диастема, прогения, расщепления язычка.

Анализ указанных микропризнаков свидетельствует о возможном различии генетической этиологии расщелин губы и расщелин нёба, поскольку для расщелин губы характерны такие микропризнаки, как прогнатия и девиация оси носа, а для расщелины нёба - прогения, диастема и расщепление язычка.

Синдромы расщелины губы и неба можно разделить на две группы:

- синдромы, возникающие в результате тератогенных воздействий (например, талидомидный или фетально-алкогольный);
- синдромы, которые возникают в результате неспецифических воздействий различных факторов, реализующихся через общий патологический механизм (например, через «сосудистый фактор», ведущий к гипоксии и некрозу).

**Наиболее
распространенные
моногенные синдромы с
расщелиной лица.**

Синдром Гольденхара.

Причины возникновения и механизмы развития синдрома Гольденхара остаются неизвестными, но учёные относят патологию к наследственным недугам.

Нижняя челюсть у больных недоразвита.

Одна половина лица меньше другой, мимические мышцы развиты слабо.

Небо имеет вид высокой арки, иногда расщепляется.

Ротовая щель при этом слишком широкая, прикус нарушается, появляются добавочные уздечки и расщелины на малом язычке.

Нарушается рост зубов.



Синдром Горлина

Генетически детерминированный полиорганный синдром, наследуемый по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и различной экспрессивностью.

У 75-90% больных с этим синдромом, наиболее характерны множественные одонтогенные кисты верхней и нижней челюстей.

Описываются также неправильное расположение зубов, готическое нёбо, срединный носовой синус, широкие носовые ходы



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.

Заячья губа и волчья пасть у младенца с синдромом Ван дер Вуда:



Синдром Фрера-Майя - расщелина губы и нёба, макроцефалия, гипертелоризм, плоский нос, перекрученный завиток, мезомелия, клинодактилия, аномалии позвоночника и гениталий.

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

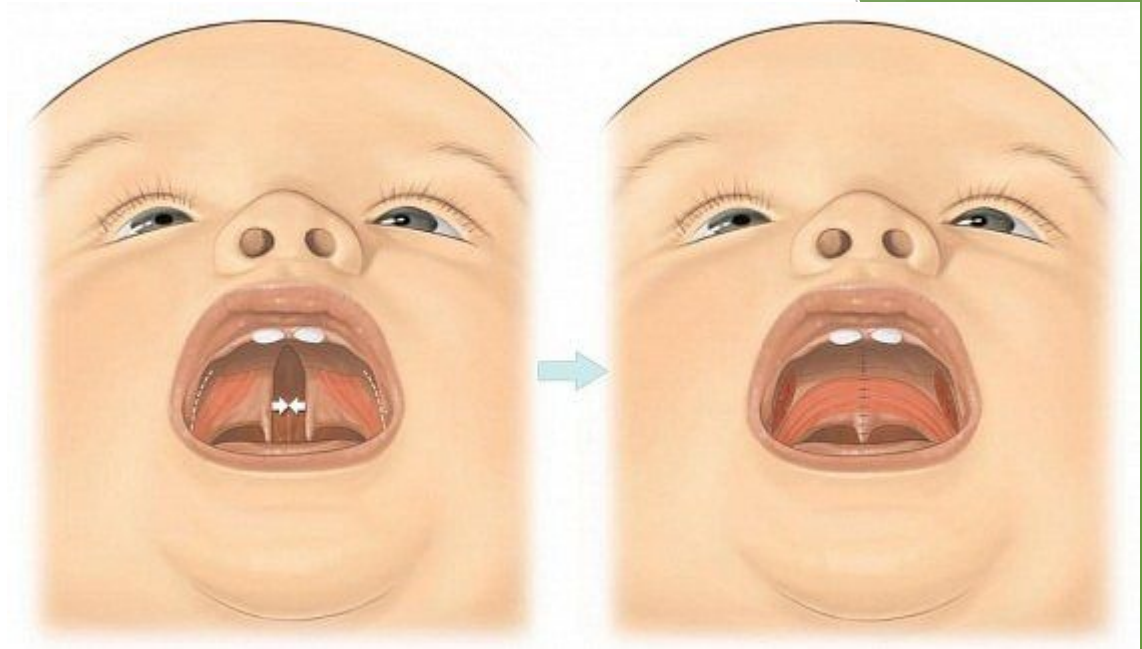
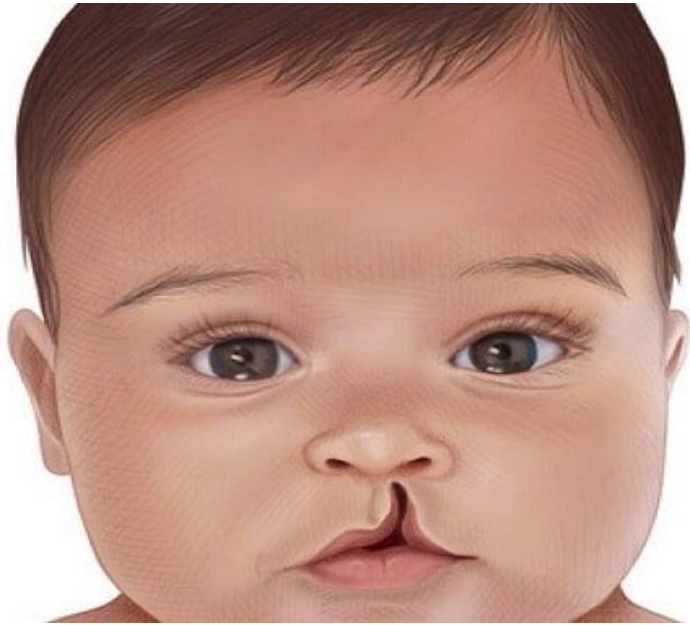
Синдром Меккеля - расщелина губы и нёба, полидактилия, поликистоз почек, энцефалоцеле, пороки сердца и другие аномалии.

Синдром Бикслера - расщелина губы и нёба, гипертелоризм, микроотия, атония почек, врожденные пороки сердца, отставание в росте.

Криптофальм - расщелина губы и нёба, криптофальм, ненормальная лобная линия роста волос, различная синдактилия на руках и ногах, колобома крыльев носа, аномалии мочеполовой системы.

Цереброкостомандиблярный синдром - расщелина нёба, микроцефалия, дефект ребер.

Синдром Кристиана - расщелина нёба, краниосиностозы, микроцефалия, артрогрипоз, приведенный большой палец руки.



**Спасибо за
внимание!**