**ТЕМА: ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ОРОФАЦИАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ.**

*1) Пороки развития лица и шеи*

Формирование лица начинается на ранних стадиях эмбриогенеза. Однако на 2-3-ей неделе могут происходить пороки его развития в результате нарушения эмбриогенеза жаберных дуг, нейрокраниальной части головы и передней части вторичной кишки. Основные структуры висцеральной части головы развиваются из жаберных дуг. Так, из первой жаберной дуги образуются пять отростков: лобный и два парных верхней и нижней челюстей. В лобном отростке на 3 неделе эмбриогенеза происходит деление на срединный и боковые носовые отростки. Из них формируются лоб, глазницы, нос и средние части верхней челюсти и верхней губы. Срастание нижнечелюстных отростков происходит к концу четвёртой недели, верхнечелюстных - на шестой, а срастание верхнечелюстных отростков с лобным отростком и формирование губ - на 7-й неделе. Формирование постоянного неба завершается на 8-й неделе. Зачатки зубов появляются на 5-й неделе эмбриогенеза, проходя последовательно стадии чашечки, эмалевого органа и зубного сосочка. Язык образуется из парных латеральных закладок нижнечелюстной дуги на 6-й неделе. В формировании ушной раковины принимают участие 1-я и 2-я жаберные дуги. По данным стоматологических наблюдений частота пороков развития лица и шеи, сочетание их с другими пороками развития человеческого тела колеблется в широких пределах от 10% до 50%. Одни пороки проявляются косметическими дефектами (расщелины губ), другие могут быть практически незаметными (эпикант - незначительный выступ костей черепа). Порою, они приводят к тяжёлым деформациям костей лицевого черепа, требующим неоднократных оперативных вмешательств. Тератогенный терминационный период (ТТП) при расщелинах губы определяется концом VII-ой недели внутриутробного развития, неба – до конца VIII-ой недели. Примерная частота расщелин неба и губ определяется 1 случаем на 1000 рождений. Расщелины неба и губ образуются в результате нарушения срастания эмбриональных структур или остановки их развития.

**Расщелина верхней губы** наиболее частая патология (хейлосхиз) может быть односторонней или двухсторонней, полной, частичной, подкожной или подслизистой. Эти расщелины могут сочетаться с незаращением твёрдого нёба. При расщелине верхней губы может иметь место деформация кончика носа или его крыла. Срединная (пренёбная) расщелина верхней губы довольно редкая аномалия, может быть изолированной или сочетаться с диастемой**(**патология положения зубов, при которой наблюдается образование значительного расстояния между двумя передними зубами-резцами), челюстно-лицевым дизостозом *(синдром Кроузона).*В развитии заболевания существенную роль играет наследственный фактор. Мозговой череп почти нормален или несколько уменьшен и деформирован. Швы облитерированы, заращены. Основание черепа укорочено. Имеется резкое недоразвитие верхней челюсти, глазниц, скуловых костей. В результате этого определяется ложный экзофтальм, причем глаза выпячены вперед и в стороны, т.е. расходятся), удвоением уздечки, расщелиной альвеолярного отростка.

**Расщелина неба** (палатосхиз) бывает полной (щель в мягком и твёрдом нёбе), частичной (только в мягком или твердом нёбе), срединной, одно и двухсторонней, сквозной или подслизистой.

**Сквозная расщелина верхней губы и нёба** (хейлогнатопалатосхиз) - щель губы, альвеолярного отростка и нёба, может быть одно- и двухсторонней. При сквозных расщелинах имеется широкое сообщение между полостями носа и рта, что значительно затрудняет сосание, глотание и в последующем речь.

**Микроформы расщелин верхней губы и нёба**. Сюда относятся скрытая или явная расщелины только языка, диастема, расщелина красной каймы губ, деформации крыла носа без наличия расщелины губы.

**Срединная расщелина нижней губы и нижней челюсти**. Очень редкий порок. ТТП - до 5-й недели эмбриогенеза. Встречаются полные и частичные формы. При полных формах альвеолярный отросток и тело нижней челюсти соединены соединительно-тканной перемычкой. При этом язык концевым отделом может быть сращён с нижней челюстью. Известны случаи одновременной срединной расщелины верхней, нижней губы и нижней челюсти. **Двойная губа** - складка слизистой оболочки, располагающаяся параллельно красной кайме верхней губы и напоминающая дополнительную губу. Встречается довольно часто и преимущественно у лиц мужского пола.

**Косая расщелина лица** (косая колобома). Различают *носоглазную и ротоглазную* формы. Обе формы в ряде случаев распространяются на лоб и височную область, могут быть полными и неполными. Ротоглазные расщелины встречаются в 2 раза чаще носо-глазных и нередко сочетаются с другими пороками: расщелинами губы и нёба, мозговыми грыжами, гидроцефалией, гипертелоризмом (увеличением расстояния между глазными щелями), микрофтальмом, деформацией пальцев кистей и стоп. ТТП - до 5-ой недели внутриутробного развития. При полных формах прогноз неблагоприятный. Такие дети чаще умирают в перинатальном возрасте. Лечение оперативное.

**Аномалад срединной расщелины лица** (фронтоназальная дисплазия, назальная расщелина, двойной нос) - полный или покрытый кожей продольный дефект спинки носа, иногда переходящий на альвеолярный отросток и лоб. Порок сопровождается гипертелоризмом, широким корнем носа и в ряде случаев передней мозговой грыжей. Реже наблюдается эпикант (выступ лобных костей), микрофтальмия и клиновидная линия роста волос в области лба. Различают 3 формы срединной расщелины:

1 - скрытая расщелина: кончик носа раздвоен;

2 - открытая расщелина кончика и спинки носа;

3 - тотальная расщелина мягких тканей и костно-хрящевых отделов носа с деформацией глазниц. Нередко при таких формах отсутствуют крылья носа.

Иногда наблюдается полное удвоение носа. Подавляющая часть этих пороков - спорадические случаи с частотой 1:80000, 1:100000 рождений. В основе таких пороков лежит остановка в развитии вентральных отделов 1-ой жаберной дуги, в частности носовой капсулы. ТТП - до 6-ой недели. Жизненный прогноз различен - для фронтоназальной дисплазии 3 степени неблагоприятный, дефекты 1 и 2-ой степени подлежат хирургической коррекции.

**Макростомия** – чрезмерное увеличение ротовой щели. Данный порок обусловлен несращением тканей верхней и нижней частей щеки и краев губы между собой. Бывает одно- и двусторонней, является признаком аномаладов 1- ой и 2-ой жаберных дуг. Частота 1:80000 рождений.

**Микростомия** – уменьшение ротовой щели обычно сочетается с тяжелыми пороками производных 1-ой жаберной дуги. Очень редко встречается как самостоятельный порок развития.

**Свищи нижней губы** – обычно парные, располагаются на красной кайме губы по обе стороны от средней линии. Представляют собой протоки добавочных слизистых желез. Порок редкий, передаётся наследственным путём по доминантному типу и нередко сочетается с синдромом подколенного птеригиума.

**Короткая уздечка верхней губы**. Низкое прикрепление уздечки верхней губы, достигающей основания межзубного сосочка центральных резцов. Такая уздечка ограничивает подвижность губы. Нередко сочетается с центральной диастемой. Встречается часто и требует оперативного лечения в возрасте 3-х лет.

**Добавочный нос или хоботок** - проявление аплазии половины носа в сочетании с асимметрично расположенным хоботком (proboscis). В лёгких случаях представляет собой вырост в виде трубки, располагающейся у корня носа. В тяжёлых случаях вместо носа имеется кожистое трубчатое образование с одним слепо заканчивающимся отверстием. Полость его выстлана слизистой оболочкой. При циклопии основание хоботка находится над срединно-расположенной единственно глазной щелью. Частота 1:37000 рождений. Латерально расположенный хоботок сопровождается аплазией соответственной половины носа, а иногда микрофтальмом и кистозной дегенерацией зрительного нерва.

**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. Другая половина носа обычно гипоплазирована.

**Колобома крыльев носа** - поперечная, неглубокая одно- или двухсторонняя щель свободного края крыла носа.

**Атрезия хоан** (отсутствие или сужение задних носовых отверстий). Может быть полной или частичной, одно- и двухсторонней, перепончатой или костной. Двухсторонняя атрезия хоан приводит к нарушению дыхания и невозможности кормления грудью. Лечение оперативное.

**Искривление носовой перегородки** - частый порок с доминантным типом наследования аномалии формы носа, имеет диагностическое значение при многих синдромах. Синдром Дауна имеет характерный седловидный нос. Выступающее переносье характерно для синдрома Эдварса. Вздёрнутый нос с вывернутыми ноздрями постоянно наблюдается при синдроме де Ланге и т.д.

**Гипертелоризм** - увеличение расстояния между внутренними краями глазниц. Обратное соотношение этого показателя характерно для гипотелоризма. Существует правило определения индекса межорбитальной окружности (ИМО), который в норме равен 6,8. ИМО определяется делением расстояния между орбитами на уровне внутреннего угла глазной щели в сантиметрах на окружность головы и умноженным на 100.

Терминами **прогнатии** и **микрогнатии** обозначают увеличение или уменьшение челюстей.

**Агнатия** - аплазия нижней челюсти редкий обычно летальный порок. Увеличение суставного отростка нижней челюсти (**латерогнатия**) - одностороннее увеличение шейки и головки суставного отростка, а иногда и ветви и тела нижней челюсти. Порок сопровождается асимметрией лица. Порок крайне редкий. Лечение оперативное.

**Аномалад Робена** (синдром Робена) - сочетание резкой гипоплазии нижней челюсти, западение языка и расщелины нёба. Частота 1:30000 рождений. Лечение - фиксация вытянутого языка для предотвращения приступов удушья. Позже хирургическая коррекция палатосхиза.

Необходимо отметить аномалии развития лица и шеи, которые относятся к

компетенции врачей-стоматологов. Из них наибольший интерес представляют следующие пороки развития:

1. **Срединные кисты и свищи шеи**. Они располагаются под кожей средней линии шеи между щитовидным хрящом и подъязычной костью. Размеры этих кист достигают 1-3 см. Их внутренняя поверхность выстлана мерцательным, цилиндрическим или многослойным плоским эпителием. Иногда содержится зародышевый недифференцированный эпителий. Эти кистозные полости развиваются из остатков щитоязычного протока в эмбриональном периоде. Наполнившиеся кисты могут опорожняться в ротовую полость через свищевой ход, открывающийся у слепого отверстия языка. Наружные отверстия срединных свищей располагаются на коже, несколько ниже подъязычной кости. Срединные свищи это вторичные образования, возникающие вследствие нагноения и прорыва срединных кист. Разновидностью срединных кист являются кисты корня языка, располагающиеся между слепым отверстием языка и подъязычной костью впереди надгортанника.

2. **Кисты резцового отверстия и неба** (срединные или щелевидные кисты неба) располагаются в области носонёбного канала, впереди резцового сосочка, а также в области нёбного шва. Описаны единичные наблюдения.

3. **Боковые кисты шеи** располагаются на шее вдоль края заднего брюшка двубрюшной или по переднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Они происходят из нередуцированных остатков жаберной щели и глоточного кармана. Киста обычно выстлана с внутренней поверхности многослойным плоским неороговевающим или цилиндрическим эпителием. Иногда стенка кисты представлена дермой с её придатками.

4. **Околоушные кисты и свищи** - разновидность бранхиогенных боковых кист и свищей. Происходят они из 1-ой жаберной щели. По локализации различают предушные и околоушно-зачелюстные свищи. Проявляются они в раннем детском возрасте. Все кисты шеи относятся к ранним порокам и формируются на VII-ой неделе внутриутробного развития, а клинически проявляются после 1 года жизни. Эти кисты необходимо дифференцировать от слюнных свищей и свищей инфекционного происхождения. Установлению диагноза помогает гистологическое исследование биоптата.

5. **Дермоидные кисты** - опухолеподобные образования врождённого происхождения. Часто встречаются на лице в местах костных швов. Происхождение их связывают с ростом в глубине тканей эктодермы, отшнуровавшейся в эмбриональном периоде. Различают дермоидные и эпидермальные кисты. Наиболее типичной локализацией является переносица, граница костного и хрящевого отделов носа, наружный край глазницы, реже - в области век, губ, подчелюстной области, в теле нижней челюсти, на шее и надгрудинной ямке. После нагноения образуются свищи.

*2)Пороки органов полости рта и глотки*

**Аглоссия** и **микроглоссия** (отсутствие или уменьшение языка) как изолированные аномалии не описаны. Пороки наблюдаются у нежизнеспособных плодов. Такие пороки возникают в результате неправильного развития 1-ой и 2-ой жаберных дуг.

**Макроглоссия** - чрезмерное увеличение языка с выраженной складчатостью слизистой оболочки. Обычно сочетается с макрогенией. Синдром часто встречается при болезни Дауна и гипотиреоидном кретинизме. Макроглоссия может быть обусловлена сосудистыми опухолями.

**Уздечка языка** - прикрепление уздечки в области кончика языка или её укорочение, что приводит к ограничению подвижности языка и затруднению речи, сосания.

**Мелкое преддверие полости рта** - аномалия мягких тканей переднего отдела альвеолярного отростка только нижней челюсти. Она состоит в резком сужении или полном отсутствии зоны прикреплённой слизистой оболочки ниже десневого края. Если зона прикреплённой десны узкая, то травмирующие движения передаются на сосочки, постоянно оттягивают и отслаивают их от корней зубов. Тогда появляется воспаление и постепенно начинают формироваться пародонтальные карманы. Кости лунки и корни зубов обнажаются, зубы расшатываются и выпадают в молодом возрасте.

**Диастема** - промежутки между передними зубами верхней челюсти в виде широкой щели между центральными резцами может достигать 0,5 см и более.

**Глоточная сумка** – кистоподобное образование носоглотки, располагающееся по средней линии вблизи глоточной миндалины (болезнь Торнвальда). Киста выстлана железистым эпителием. Лечение оперативное, прогноз благоприятный.

*3)Пороки развития зубов.*

Различают четыре основные группы:

1. **Аномалии числа, размеров и формы зубов** (полная или частичная адентия, сверхкомплектные и сросшиеся зубы, микродентия или макродентия зубов), а также аномалии развития всех отделов зубов (формы коронки и корня).

***Гиподентия*** – врожденное отсутствие одного или нескольких зубов вследствие их агенезии. Гиподентию выявляют у 5% людей, нередко она имеет семейный характер. Гиподентия м.б. проявлением врожденных синдромов:

1. С-м Бека – хондроэктодермальная дисплазия
2. С-м Хайду-Чинея – акроостелиз
3. С-м недержания пигмента
4. С-м отодентальной дисплазии
5. С-м Ригера

***Олигодентия*** - врожденное отсутствие нескольких зубов

***Адентия*** - полное отсутствие зубов

***Синдром Гарднера (гипердентия)*** – характеризуется выраженными изменениями в челюстно-лицевой области, в частности гипердентией, ретенцией сверхкомплектных зубов, одонтомами и остеомами челюстей. Кроме того у больных обнаруживаются множественные эпидермальные и дермоидные кисты, полипоз кишечника (к 40 годам – малигнизация).

***Микродентия*** может быть: изолированной, относительной и генерализованной. При относительной микродентии – размеры зубов нормальные, увеличены челюсти. Генерализованная микродентия встречается чаще как проявление гипофизарного нанизма, химио- и лучевой терапии.

***Макродентия (мегалодонтия)*** подразделяется на: изолированную и генерализованную, истинную и ложную (относительную). Макродентия может быть проявлением гемигипертрофии (увеличение размеров половины тела, чаще врожденное. Предполагают, что Г. может быть вариантом дизэмбриогенеза. Наблюдается либо как изолированный симптом, либо (у детей) сочетается с гидроцефалией). Истинная генерализованная макродентия наблюдается при гигантизме.

***Инвагинация зуба*** (зуб в зубе) встречается у 1% людей - эмаль и дентин растут в полость зуба в апикальном направлении со стороны ямки на язычной поверхности. На рентгенограмме в полости зуба видны эмаль и дентин, имеющие форму капли (луковицы).

***Эвагинацию зуба*** (бугорок Леонга) Расматривают как добавочный бугорок – небольшой куполообразный вырост в центральной борозде жевательной поверхности.

***Бугорок Карабелли*** – добавочный (пятый) бугорок, расположенный на середине переднеязычного бугра верхнего первого постоянного моляра.

***Когтевидный бугорок*** – значительно увеличенный язычный поясок на верхнем резце

***Протостилид*** – добавочный бугорок на щечной поверхности зуба.

***Небно-десневая борозда*** – локализуется на небной поверхности корней верхних резцов (периодонтальный дефект).

***Эктопия эмали*** (эмалиевая жемчужина) чаще располагается на небной верхней поверхности моляров. Пульпа отсутствует.

***Сверхкомплектные корни*** – добавочный корень, аномалия может затрагивать любой зуб (встречаются у 1% европейцев, у 44% алеутов).

***Шеечная эктопия эмали*** – связана с хронической периодонтальной инфекцией с формированием шеечной бифуркационной кисты.

***Гиперцементоз*** – избыточное отложение вторичного цемента на корнях.

2.**нарушения структуры зубов** (аплазии, гипоплазии, дисплазии эмали и дентина).

***Незавершенный амелогенез*** — тяжёлое нарушение эмалеобразования, проявляющееся системным нарушением структуры и минерализации молочных и постоянных зубов, изменением цвета и последующей частичной или полной потерей ткани.

***Несовершенный амелогенез (***это неправильное или несовершенное развитие эмали) - характеризуется формированием меловидных пятен

***Гипоплазия эмали*** может быть приобретенной (средовой) формой в результате: недостатка витаминов А, Д, С; инфекций; родовой травмы; гемолитической болезни новорожденных; лучевой терапии и наследственной, которая рассматривается как незавершенный амелогенез.

***Незавершенный дентиногенез***

***Болезнь Стейнтона-Капдепона*** - зубы имеют мутную, тонкую эмаль и рыхлый желто-коричневый дентин. Макроскопически зубы имеют цвет жидкого молока серого опалесцирующего оттенка. Из-за несостоятельности эмали и дентина зубы быстро стираются.

Аномалии твёрдых тканей зуба у детей встречаются при ряде врождённых заболеваний:

#### Зубы при позднем врожденном сифилисе: зубы Гетчинсона - аномалия развития зуба, при которой верхние центральные резцы имеют отвёрткообразную или бочкообразную форму коронки (размер у шейки больше, чем у режущего края) и полулунную выемку на режущем крае, иногда полулунная выемка не покрыта эмалью; зубы Фурнье - центральные резцы похожи на зубы Гетчинсона, но без полулунной выемки; зубы Пфлюгра - аномалия первых моляров, при которой размер коронки у шейки зуба больше, чем у жевательной поверхности, а бугры недоразвиты.

1. Зубы при эктодермальной дисплазии
2. Зубы при гемолитических процессах в детском возрасте
3. Зубы при врождённой порфирии
4. Зубы при остеопорозе

3. **аномалии положения** (случаи ретенции и полуретенции зубов), зубы стоящие вне зубной дуги или повернутые по оси.

4. **нарушения сроков прорезывания и роста** (замедленное или ускоренное прорезывание зубов).