

ФГБОУ ВО СГМУ Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
Кафедра оториноларингологии

ДОКЛАД НА ТЕМУ:  
«Врождённые аномалии развития носа и  
околоносовых пазух»

Выполнила студентка  
педиатрического ф-та  
5 курса 508 группы  
Белютина А.Д.

Смоленск  
2018

● В основе аномалий развития носа и околоносовых пазух лежат пороки эмбриогенеза. Они обусловлены наличием в генотипе патологического мутантного гена, а также влиянием различных вредных факторов (инфекции, алкоголизм, злоупотребление табаком и другие интоксикации, воздействующие на генетический код). Особенно опасны вредные факторы на втором месяце эмбриональной жизни, когда происходит закладка элементов лица, в т.ч. носа.



## Классификация пороков и аномалий носа Б.В. Шеврыгина (1986г.):

### Агенезия

1) **гипогенезия**: наружного носа (тотальная, частичная — одной половины носа, носовых отверстий, крыльных хрящей — слабость крыльев носа); внутриносовых структур (носовых раковин, естественных отверстий, околоносовых пазух);



2) **гипергенезия**: наружного носа (тотальная, частичная — кончика носа, длинный нос, высокий нос); внутриносовых структур (носовых раковин, большого решетчатого пузырька — *bulla ethmoidalis*, крючковидного отростка, перегородки носа)



3) **дисгенезия**: наружного носа (горбатый нос, косоносость, боковой хобот носа: одно- и двусторонний, асимметрия кончика носа); внутриносовых структур (искривление средней носовой раковины: переднего конца, S-образное, C-образное, прилегающая носовая раковина, оттопыренная носовая раковина, врожденное искривление перегородки носа).







## Персистенция

- Наружного носа: срединная расщелина носа (полная, частичная), боковая расщелина носа (полная, частичная), раздвоение кончика носа, дермоидная киста, свищ носа.
- Внутриносовых структур: раздвоение носовых раковин, двойные носовые раковины, врожденная атрезия хоан.



# Дистопия

- Буллезная средняя носовая раковина. Придаток перегородки носа.
- Атипичное расположение выводного отверстия носослезного канала.
- Клиническая характеристика.

Деформация наружного носа (одно или два отверстия входа в нос при полном отсутствии носа и внутриносовых структур или избыточное развитие носа и его отдельных структур), затруднение (нарушение) сосания и глотания вследствие нарушения целостности сосательных мышц.





- Из отдельных пороков развития носа наиболее часто встречаются *горбоносость, седловидный нос, косоносость, выраженные деформации перегородки носа, гиперплазия, гипоплазия и деформации носовых раковин*, которые могут быть отнесены к менее выраженным дефектам - **вариациям развития.**

- К дефектам эмбрионального развития костной ткани относят *фиброзную остеодисплазию* и *деформирующую остеодистрофию (болезнь Педжета)* отдельных костей лица и носа, которые могут клинически проявляться в возрасте 15-20 и более лет. Основным симптомом такой патологии является медленно увеличивающаяся деформация костного лицевого черепа в области пораженной кости (пазухи), нарушающая благообразие лица . В далеко зашедших случаях такая деформация по предложению Р.Вирхова получила название *leontiasis ossea* - «**костная львиность**» (не путайте с термином «*facies leonies*» - львиное лицо, который применим по отношению к больному проказой). Прогрессирование патологического процесса, в результате сдавления костных каналов, в которых проходят чувствительные нервы, может сопровождаться головной болью, нередко очень мучительной, плохо поддающейся медикаментозной терапии



- Деформация наружного носа (одно или два отверстия входа в нос при полном отсутствии носа и внутриносовых структур или избыточное развитие носа и его отдельных структур), затруднение (нарушение) сосания и глотания вследствие нарушения целостности сосательных мышц.

# Носовое дыхание нарушается вследствие:

- слабости и податливости крыльев носа с пролабированием их в сторону полости носа (при гипогенезии крыльев носа);
- гипергенезии носовых раковин и крючковидного отростка с нарушением проходимости выводных отверстий околоносовых пазух;
- развитие асфиксии новорожденных при не распознанном вовремя полном заращении обеих хоан. Возможен летальный исход, если опытная акушерка вовремя не откроет рот ребенка; после первого же вдоха у него налаживается ротовое дыхание.
- Диагноз устанавливается на основании внешнего вида ребенка, данных осмотра, а также результатов ряда исследований (рентгенография, микрориноскопия, КТ, фиброэндоскопия).

- При лечении перечисленных аномалий развития наружного носа наряду с косметическими операциями широко используют функциональную микрохирургию внутриносовых структур — операции щадящего типа с сохранением обоняния и других функций носа.



● Спасибо за внимание!