

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
КАФЕДРА СТОМАТОЛОГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

**А. К. Корсак, М. Л. Боровая**

**МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ  
С ВРОЖДЕННЫМИ РАСЩЕЛИНАМИ  
ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2008

УДК 616. 315. 254–053.2–036. 865(075.8)  
ББК 56.6 я 73  
К 69

Утверждено Научно-методическим советом университета в качестве  
учебно-методического пособия 30.04.2008 г., протокол № 8

Рецензенты: доц., канд. мед. наук А. В. Глинник; доц., канд. мед. наук  
О. И. Абаимова

**Корсак, А. К.**

К 69 Медицинская реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы  
и неба : учеб.-метод. пособие / А. К. Корсак, М. Л. Боровая. – Минск : БГМУ,  
2008. – 64 с.

ISBN 978-985-462-867-7.

Освещены вопросы медицинской реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней  
губы и неба.

Предназначено для студентов 5-го курса стоматологического и 4-го курса педиатрического  
факультетов, а также медицинского факультета иностранных учащихся.

УДК 616. 315. 254–053.2–036. 865(075.8)  
ББК 56.6 я 73

ISBN 978-985-462-867-7

© Оформление. Белорусский государственный  
медицинский университет, 2008

## Введение

Врожденные пороки развития лица — это достаточно частые, а нередко и тяжелые заболевания, представляющие одну из сложных проблем челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии. На основании литературных данных можно утверждать, что в последнее время во всем мире прогрессивно возрастает число детей с врожденными пороками развития, в том числе и с пороками лица и челюстей. Учитывая то, что эта патология в челюстно-лицевой области чаще всего совместима с жизнью, то вопросам медицинской реабилитации этих больных должно уделяться большое внимание.

Среди нарушений эмбрионального развития выделяют: вариации, аномалии, пороки и уродства. Под вариацией понимают небольшое отклонение от нормы, например, лопухость.

Под термином **«врожденный порок развития»** следует понимать стойкие морфологические изменения органа или тканей организма, выходящие за пределы вариации их строения, которые сопровождаются функциональными нарушениями (расщелины губы, неба и т. д.). Как синоним врожденного порока развития может применяться термин **«врожденная аномалия»**.

**Уродствами** называют врожденные пороки развития, при которых имеется грубое отклонение от нормальной анатомической формы с тяжелыми функциональными нарушениями (обезображивание части тела). Однако, исходя из принципов деонтологии, термином «уродство» в настоящее время в клинической практике не пользуются.

Все отклонения от нормального развития тех или иных органов и систем ребенка, возникшие внутриутробно и выявленные после его рождения, называют врожденными заболеваниями. Некоторые из врожденных заболеваний по механизму возникновения являются наследственными, т. е. генетически обусловленными. Среди врожденных заболеваний выделяют группу наследственных предрасположений. Наследственная предрасположенность — это еще не болезнь. Для ее развития необходимо дополнительное воздействие на организм провоцирующих (тератогенных) факторов. Помимо этого, выделяют отдельную группу врожденных заболеваний, которые не являются наследственными. По механизму возникновения их относят к тератогенным заболеваниям, которые развиваются в результате экзогенного воздействия на эмбрион или плод тератогенных веществ (факторов).

Врожденные пороки лица и челюстей часто сочетаются с пороками развития других органов и систем. Так, в настоящее время описано свыше 3000 врожденных синдромов, из которых около 180 синдромов связаны с пороками развития лица, челюстей и зубов. Из них около 125 нозологиче-

ских форм относятся к врожденным наследственным заболеваниям и наследственным предрасположениям и около 55 — к тератогенным порокам развития. Однако следует отметить, что причины врожденного порока развития в 25 % случаев остаются не установленными.

Факты убедительно показывают, что тяжелые врожденные пороки развития челюстно-лицевой области у детей (в том числе расщелины губы и неба) являются не только медицинской, но и социальной проблемой, что требует проведения комплекса мероприятий, направленных на профилактику этих заболеваний, а также на медицинскую реабилитацию больных с этой патологией.

## **1. Каузальный генез (этиология) врожденных пороков развития человека**

В настоящий момент выявлено много факторов, которые способны вызывать врожденные пороки развития человека.

Развитие науки тератологии и генетики, накопление новых клинических и экспериментальных данных позволило Г. И. Лазюку и др. (1991) предложить следующую схему причин врожденных пороков развития человека:

### **А. Эндогенные причины:**

1. Изменения наследственных структур (мутации).
2. Эндокринные заболевания.
3. «Перезревание» половых клеток.
4. Возраст родителей.

### **Б. Экзогенные причины:**

1. Физические факторы:
  - а) радиационные;
  - б) механические.
2. Химические факторы:
  - а) лекарственные вещества;
  - б) химические вещества, применяемые в быту и промышленности;
  - в) гипоксия;
  - г) неполноценное питание.
3. Биологические факторы:
  - а) вирусы;
  - б) микоплазмы;
  - в) протозойная инфекция.

Авторы считают, что основной причиной возникновения врожденных заболеваний являются эндогенные факторы, а экзогенные причины, которым раньше уделялось большое внимание, имеют второстепенное значение.

Рассмотрим подробнее отдельные группы факторов, под влиянием которых могут возникать врожденные пороки развития человека.

В настоящее время несколько недооценивают механические факторы, которые ранее считались чуть ли не основной причиной возникновения врожденных пороков развития. К механическим факторам можно отнести негативное влияние ранее перенесенных аборт, неправильное положение плода, опухоли матки, многоплодную беременность, амниотические перетяжки и сращения, чрезмерное давление амниотической жидкости на плод, маловодие и др. Нельзя также исключать травмы матери в первые месяцы беременности, а именно: падение с высоты, удар в область нижней трети живота, попытки вызвать выкидыш, вибрация на производстве и др.

Давно известно, что термические факторы, и, прежде всего, гипертермия, могут вызвать врожденные пороки развития. Гипертермия у беременной возможна как в результате инфекционных заболеваний, так и вследствие вредных условий работы (прачечная, горячий цех и т. п.). Кроме того, гипертермия у беременных возможна также вследствие злоупотребления солнечными ваннами, баней или сауной. Установлено, что при повышении температуры у эмбриона ускоряется обмен веществ и наступает гипоксия. Однако не все исследователи относят гипертермию у беременных к тератогенным факторам.

Радиационное воздействие является одним из мощнейших факторов возникновения врожденных пороков развития при действии его в критические периоды эмбриогенеза. Тератогенный эффект радиационного воздействия известен давно. В настоящее время радиационный фактор в Республике Беларусь — это, прежде всего, результат аварии на Чернобыльской АЭС. Не исключено также влияние рентгенологического обследования женщин на ранних сроках беременности в случае незнания этого факта. Определенную угрозу эмбриогенезу представляют УВЧ- и СВЧ-токи, а также длительная работа на компьютере без соблюдения техники безопасности (достоверно не установлено).

Гипоксия как химический экзогенный тератогенный фактор возможна в результате заболеваний крови у беременных (чаще всего при железодефицитной анемии), при хронических заболеваниях сердечно-сосудистой системы и токсикозе у беременных, при угрозе выкидыша, маточных кровотечениях и др. Следует сказать, что гипоксия на тканевом уровне возможна также при любом длительном инфекционно-воспалительном заболевании, хроническом алкоголизме и др. Кроме того, гипоксия эмбриона может быть обусловлена и местными расстройствами кровообращения (угроза выкидыша, заболевания матки) у беременных, а также болезнями самого плода. Установлено, что гипоксия вызывает нарушения обмена веществ у эмбриона, что приводит к развитию патологии роста и формирования тканей.

Неполноценное и несбалансированное питание матери в ранние сроки беременности также может являться тератогенным фактором. Нарушения развития плода вызываются не только и не столько голоданием матери, сколько недостатком в пище витаминов и микроэлементов (цинка, меди, марганца). Имеются данные о росте врожденных пороков развития у новорожденных во время войны и послевоенные годы, что может быть связано с нарушением питания беременных. В то же время, в эксперименте на крысах доказано, что гипервитаминоз А на фоне повышенного содержания в крови гормонов коры надпочечников, вызывает врожденную патологию у потомства (расщелины неба и др.)

Немаловажную роль в возникновении врожденных пороков развития у новорожденных играют и гормональные дискорреляции у беременных. Это, прежде всего, эндокринные заболевания матери, среди которых чаще всего встречается сахарный диабет и (в Беларуси) заболевания щитовидной железы. Наибольшее значение в клинике, кроме диабетической эмбриопатии, имеет фенилкетонурия. Кроме того, экспериментально (на животных) доказано тератогенное действие на ранних сроках беременности гормонов коры надпочечников и их аналогов (кортизон, адреналин и др.), а также половых гормонов. Описаны клинические случаи, когда в результате гормональной терапии беременных возникли пороки развития у плода.

Химические вещества, которые при воздействии на организм беременной женщины могут вызвать пороки развития эмбриона и плода, называют тератогенными ядами. К ним относятся многие химические вещества, применяемые в быту, сельском хозяйстве и промышленности: бензин, бензол, фенолы и их производные (формальдегид), окиси азота, соли тяжелых металлов, пары ртути, дефолианты, гербициды, инсектициды и другие ядохимикаты (фосфорорганические вещества) и др. Наибольший интерес исследователей привлекало тератогенное воздействие алкоголя. Доказано, что алкоголь более всего влияет на центральную нервную систему. Кроме того, он вызывает общую задержку физического и психического развития плода (гипоплазия, дефицит роста и массы тела и др.). При исследовании влияния курения на эмбриогенез установлено, что масса тела новорожденных у курящих женщин гораздо ниже нормы.

Исходя из вышеизложенного очевидно, что устранение тератогенного воздействия перечисленных веществ на человека — это, прежде всего, технологическая, экологическая и социальная проблема, а также проблема здорового образа жизни родителей.

Особо следует остановиться на вопросе тератогенного действия лекарственных препаратов, принимаемых женщинами во время беременности. С одной стороны, следует сказать что, начиная с 70-х гг., после применения печально известного талидомида, все лекарственные препараты проходят обязательный контроль на тератогенность. С другой стороны,

имеются многочисленные данные о тератогенном влиянии на плод химических препаратов, гормонов коры надпочечников, инсулина, некоторых витаминов (А), салицилатов и др., принимаемых в большом количестве. Так, абсолютно доказана тератогенность талидомида и диазепама (реланиум, седуксен). Последний значительно увеличивает частоту рождения детей с расщелинами губы и неба. Есть данные о тератогенном воздействии стероидных гормонов, широко применяемых при угрозе выкидыша, токсикозах и как контрацептивное средство.

В качестве краткого резюме следует сказать, что влияние фармакологических препаратов на эмбрион и плод зависит от вида препарата, дозы и продолжительности курса лечения, скорости и степени проницаемости их через плаценту и, особенно, от функционального состояния самого плода, которое зависит от стадии его развития. Чем ниже стадия развития эмбриона, тем быстрее концентрация фармакологических препаратов может достичь токсической дозы. Таким образом, чем в более ранней стадии эмбрионального развития действует химический фактор, тем тяжелее может быть врожденный порок развития. Все это говорит о сложности проблемы и об определенном риске лекарственной терапии беременных. Целесообразнее всего такое лечение свести к минимуму, а новые медикаменты, до апробации их на тератогенность, женщинам в первом триместре беременности лучше не назначать.

Рассматривая влияние биологических факторов следует, прежде всего, отметить, что любое инфекционно-воспалительное заболевание матери в первые месяцы беременности, вследствие гипертермии, интоксикации, гипоксии, гормональной дискорреляции и др., является своего рода тератогенным фактором. Особенно опасна в этом плане коревая краснуха, при которой вероятность врожденной патологии у ребенка достигает 22 %, а почти у 50 % родившихся детей были выявлены пороки развития зубов. Эти данные позволяют ставить вопрос об искусственном прерывании беременности по медицинским показаниям. Кроме вируса краснухи открыт тератогенный эффект вируса цитомегалии, вируса простого герпеса, вируса кори, эпидемического паротита и ветряной оспы. Некоторые авторы указывают на тератогенность протозойной инфекции, в частности токсоплазмоза и малярии. Однако, по результатам исследований последних лет, значение токсоплазмоза ранее явно преувеличивалось.

Среди эндогенных причин возникновения врожденных пороков развития человека особое место занимает наследственность. К наследственным относят те врожденные пороки развития, которые возникают в результате мутаций, т. е. изменений наследственных структур (ген, хромосома). В настоящее время большинство исследователей считает, что мутации являются одной из наиболее частых причин врожденных пороков развития. В зависимости от того, на каком уровне произошла мутация, на

уровне гена или на уровне хромосомы, наследственные заболевания подразделяют на генные и хромосомные. Наследственные врожденные пороки развития в подавляющем большинстве случаев обязаны именно генным мутациям, т. е. изменениям внутренней структуры отдельных генов. Удельный вес хромосомных мутаций (аббераций) невелик (7–8 %). Причиной мутаций может быть как внешнее воздействие физических (ионизирующая радиация), химических (химические мутагены) и биологических (вирусы) факторов, так и нарушения внутриклеточных процессов. Из многих химических мутагенов наибольшее значение имеют вещества, применяемые в сельском хозяйстве (инсектициды, фунгициды, гербициды и др.) и промышленности (формальдегид, эпоксиды, акролеин, бензол, мышьяк); пищевые добавки (цикломаты, ароматические углеводороды, тетралин); противоопухолевые препараты (сарколизин и др.). Как установлено, химические мутагены не имеют порога действия, т. е. любое количество его, введенное в организм, может оказать мутагенный эффект. Однако не всегда наследование мутантных генов приводит к возникновению врожденного порока. Наследуется, вероятно, лишь предрасположение к нему.

Что касается врожденных пороков развития челюстно-лицевой области у детей, то из 180 врожденных синдромов, при которых имеются пороки развития челюстно-лицевой области, приблизительно 125 нозологических форм относятся к наследственным и мультифакториальным заболеваниям. Из них приблизительно у 70 нозологических форм имеется общий признак в виде расщелины верхней губы и неба (M. M. Cohen, 1976; D. L. Gasser, A. S. Goldman, 1983). Однако врожденные расщелины верхней губы и неба гораздо чаще встречаются не как составная часть (признак) того или другого синдрома, а как самостоятельное врожденное заболевание в виде изолированного порока развития отдельных органов. На основании многочисленных данных челюстно-лицевыми хирургами и стоматологами установлено, что среди всех расщелин губы и неба к наследственным можно отнести лишь 10–15 % случаев. Таким образом, свыше 85 % врожденных расщелин верхней губы и неба являются патологией не доминантно наследственной, а мультифакториальной, т. е. возникающей от совместного воздействия генетических и экзогенных факторов. Причем ни один из них отдельно не является причиной данного врожденного порока развития.

Биологическая неполноценность половых клеток отца и матери в качестве причины врожденных пороков развития возможна как результат неправильного образа жизни, вредных привычек (алкоголь, наркотики, курение), а также вредного влияния профессиональных, экологических и других факторов. Радиационное воздействие, влияние химических и биологических мутагенов могут вызвать изменения в половых клетках родителей (мутации) с последующей вероятностью возникновения врожденной

патологии у потомства. Таким образом, общее состояние здоровья родителей влияет на биологическую полноценность половых клеток. Кроме того, многие тератологи указывают на «перезревание» половых клеток (как яйцеклеток, так и сперматозоидов) как одну из причин врожденных пороков развития. Установлено, что увеличение времени от момента овуляции до слияния сперматозоида с яйцеклеткой приводит к увеличению количества аборт и плодов с врожденными пороками развития.

Зависимость частоты врожденных пороков у детей от возраста родителей давно известна. Установлено, что чем старше возраст родителей (особенно у матерей старше 35 лет), тем выше вероятность рождения ребенка с пороком развития. По-видимому, ведущее значение имеет старение половых клеток, что ведет к увеличению частоты мутаций. В то же время и слишком ранняя беременность неблагоприятна.

В заключение следует сказать, что влияние одного, а чаще всего нескольких вышеуказанных факторов может привести к возникновению врожденного порока (в том числе и в челюстно-лицевой области) у ребенка. Однако следует отметить, что причины врожденного порока развития в 25 % случаев остаются не установленными.

## **2. Патогенез врожденных пороков развития лица и челюстей**

Для понимания механизма образования (патогенеза) врожденных пороков развития лица и челюстей необходимо рассмотреть некоторые периоды эмбриогенеза в челюстно-лицевой области. Онтогенетическое развитие лица начинается на 2–3-й неделе внутриутробного развития. Так, на головном (краниальном) конце эмбриона в возрасте около 2 недель между передним мозговым пузырем и сердечным выступом появляется выпячивание эктодермы, которое называют первичной ротовой ямкой. Постепенно углубляясь, ротовая ямка к концу 3-й недели внутриутробного развития достигает передней кишки (энтодермы) и соединяется с ней, образуя начало пищеварительного тракта.

В этот же период по бокам головного конца эмбриона за счет выпячивания эктодермы и мезодермы, образуются жаберные или глоточные дуги. Первая жаберная дуга называется челюстной, или мандибулярной. В процессе развития передние концы первых жаберных дуг раздваиваются, образуя каждый по два отростка или бугра (выступа эктодермы).

Таким образом, к концу 1-го месяца внутриутробного развития ротовую ямку ограничивают 5 бугров, или выступов эктодермы. Один (лобный или носолобный) расположен сверху. Два верхнечелюстных расположе-

ны по обе стороны от лобного бугра и два нижнечелюстных расположены ниже предыдущих.

В процессе дальнейшего развития (к концу 4-й недели) нижнечелюстные отростки сближаются и срастаются между собой по средней линии, образуя нижнюю челюсть и нижнюю губу. Верхнечелюстные отростки на 6-й неделе внутриутробного развития срастаются с нижнечелюстными в боковых отделах, образуя щеки. Верхнечелюстные отростки на 7-й неделе внутриутробного развития с двух сторон срастаются с лобным отростком, который опускается сверху.

Следовательно, в процессе эмбриогенеза из носолобного бугра формируется лоб, нос, медиальная часть глазниц, средняя часть верхней губы в пределах филтрума, часть альвеолярного отростка верхней челюсти в пределах резцов (так называемая резцовая, или межчелюстная, кость). Боковые отделы верхней губы и альвеолярного отростка верхней челюсти, скуловые кости, латеральные части глазниц и др. формируются из верхнечелюстных бугров. Из нижнечелюстных бугров формируются нижняя челюсть, нижняя губа и т. д.

Таким образом, формирование лица и сращение образующих его 5 бугров заканчиваются на 7-й неделе внутриутробного развития.

Однако в полости рта на этом этапе эмбрионального развития еще нет настоящей границы между полостью рта и полостью носа. На 7-й неделе внутриутробного развития полость носа отделена от полости рта в передних отделах так называемым «первичным небом», образовавшимся после слияния лобного и двух верхнечелюстных бугров.

В дальнейшем, начиная с 7-й недели внутриутробного развития, происходит образование окончательного (вторичного) неба. Оно формируется из пластинчатых выростов (небных отростков), которые имеются на внутренней поверхности верхнечелюстных бугров. Эти пластинки растут и срастаются между собой и носовой перегородкой по средней линии в передних отделах неба. Задние части небных отростков при слиянии по средней линии образуют мягкое небо. Полное сращение этих образований происходит к 10–11-й неделе внутриутробного развития.

Таким образом, если в данный промежуток времени (от 2-й до 11-й недели эмбриогенеза) было воздействие тератогенных факторов, тем более при наличии наследственной предрасположенности, то возможно возникновение врожденного порока развития лица и челюстей. При этом с полной уверенностью можно сказать, что тяжесть врожденного порока развития находится в прямой зависимости от стадии эмбриогенеза. Чем раньше будет воздействие тератогенного фактора, тем тяжелее будет врожденный порок. Например, сквозная расщелина верхней губы и неба может возникнуть при воздействии тератогенных факторов до 7-й недели внутриутробного развития, а изолированная расщелина неба — в проме-

жутке от 7-й до 11-й недели внутриутробного развития. Этот период эмбриогенеза можно назвать «критическим периодом» возникновения пороков развития лица и челюстей, причем 3–6-ю неделю внутриутробного развития считают самыми опасными.

### **3. Виды врожденных пороков развития лица и челюстей**

Врожденные пороки развития лица и челюстей чрезвычайно многообразны, что затрудняет их классификацию.

В настоящее время наиболее распространены классификации, основанные на этиологическом принципе и локализации.

По этиологическому принципу различают три группы врожденных пороков развития:

1. Наследственные.
2. Экзогенные.
3. Мультифакториальные.

К наследственным относят врожденные пороки развития, возникающие в результате мутаций, т. е. стойких изменений наследственных структур в половых клетках.

К экзогенным относят те врожденные пороки развития, возникновение которых обусловлено воздействием тератогенных факторов на эмбрион или плод (алкоголь, инсектициды, вирус краснухи и др.).

Пороки развития, возникшие в результате повреждения эмбриона (до конца 8-й недели внутриутробного развития) называют эмбриопатиями, а возникшие в результате повреждения плода (от 9-й недели до 9 месяцев внутриутробного развития) — фетопатиями.

Врожденные пороки развития мультифакториальной природы — это те пороки, которые произошли от совместного воздействия генетических и экзогенных факторов. Причем ни один из этих факторов отдельно не является причиной врожденного порока.

Однако классификация врожденных пороков развития только по этиологическому принципу имеет существенные недостатки, так как она не дает возможности определить вид врожденного порока, его локализацию, тяжесть анатомических и функциональных нарушений и др. В связи с этим наиболее широко используется анатомо-физиологическая классификация врожденных пороков развития человека.

Эта классификация пороков развития позволяет определить вид патологии, ее локализацию, степень анатомических и функциональных нарушений и т. д.

#### **4. Врожденные расщелины верхней губы и неба (состояние проблемы и классификация)**

Наиболее утвердившимся в настоящее время является термин «врожденная расщелина губы или неба» (ВРГН). Однако некоторые челюстно-лицевые хирурги и стоматологи (Ю. И. Бернадский и др., 1999) считают, что термин «расщелина» дает неправильное представление о механизме возникновения патологии (см. гл. 2). Они пользуются термином «врожденное несращение» верхней губы или неба. Другие (С. Д. Терновский, 1952, Г. И. Семенченко, 1968 и др.) предложили и пользуются термином «незаращение» верхней губы или неба. Имеются и другие соображения по поводу терминологии, на которых мы останавливаться не будем. В клиниках челюстно-лицевой хирургии Республики Беларусь, как правило, пользуются термином «расщелина», который мы далее и будем употреблять.

Врожденные расщелины верхней губы и неба являются одним из распространенных тяжелых врожденных пороков развития и составляют около 13 % всех врожденных пороков развития человека (Ю. А. Беляков, 1993). По данным ВОЗ (1971), они встречаются в 0,6–1,6 случаев на 1000 новорожденных. По частоте они занимают 2–3-е место среди других врожденных пороков развития человека. Расщелины верхней губы и неба — это 87 % всех тяжелых врожденных пороков развития лица (А. Э. Гуцан, 1980).

Частота рождения детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба имеет стабильную тенденцию к росту. Статистические исследования показали, что за последние 100 лет количество детей, родившихся с расщелиной губы или неба, выросло в 3 раза. На территории СССР в 1980 г. частота рождения детей с расщелинами губы и неба составила в среднем 1 случай на 1085 новорожденных. В настоящее время рождение ребенка с расщелиной губы и неба составляет: в Европе (в зависимости от страны) — 1 случай на 500–1000 новорожденных; в США — 1:600; в Японии — 1:588 и ниже всего в Африке у негроидов — 1:2440 новорожденных. По данным Н. J. Neumann (Германия, 1990), в средней Европе это соотношение составляет 1:500. Он же отмечает, что число больных с расщелинами губы и неба увеличилось за последние 40 лет в 2 раза.

В Беларуси в начале 80-х гг. (до аварии на ЧАЭС) частота рождения детей с расщелинами губы и неба составила 1:1124 новорожденных (О. И. Абаимова, 1985). Однако после аварии на ЧАЭС эти показатели значительно ухудшились. Так, за 10 лет (1987–1997 гг.) в Беларуси родился 1551 ребенок с врожденной расщелиной верхней губы и (или) неба. В 1997–1998 гг. частота рождения детей с этой патологией в Республике составила 1 случай на 752 новорожденных (М. Е. Зорич, 2000), что в 1,63 раза больше, чем 15–20 лет тому назад. По данным детской клиники челюстно-лицевой хирургии Белорусского государственного медицинского университета, количество больных с расщелинами губы и неба, нахо-

дившихся на лечении, выросло с 61 человека в 1988 г. до 183 человек в 2006 г., что, на фоне снижения рождаемости, также свидетельствует (хотя и косвенно) об увеличении количества больных с расщелинами губы и неба в республике. Основной причиной роста количества больных с этой патологией во всем мире следует считать увеличение количества и мощи экзогенных тератогенных факторов и увеличение числа носителей этого порока развития, благодаря их медицинской реабилитации.

По данным литературы, процентное соотношение расщелин верхней губы и неба можно представить следующим образом: изолированные расщелины верхней губы встречаются в 10–20 % случаев; изолированные расщелины неба — в 20–25 % случаев; расщелины верхней губы и неба встречаются в 50–70 % случаев.

Патология чаще всего встречается у мальчиков (60–70 %) и реже — у девочек (30–40 %). Причем изолированные расщелины неба чаще встречаются у девочек (55–60 %).

Врожденные расщелины верхней губы и неба составляют категорию сложных и тяжелых пороков развития лица и челюстей. В периоде новорожденности они являются причиной тяжелых функциональных нарушений, а после прорезывания зубов, кроме того, часто сопровождаются аномалиями со стороны зубов и прикуса. Летальность этих больных ранее достигала 25 %, чаще всего от пневмонии. В настоящее время смертность значительно (на порядок) уменьшилась.

Расщелины верхней губы и неба могут встречаться как изолированный порок развития (порок развития отдельных органов), так и быть одним из признаков множественных пороков развития (синдромов): Робена, Франческетти, Коллинза и др. Как самостоятельное заболевание расщелины верхней губы и неба также чрезвычайно многообразны, что затрудняет их классификацию. Рассмотрим несколько, наиболее признанных (в СНГ, Европе и США) классификаций врожденных расщелин верхней губы и неба.

В настоящее время в Западной Европе и США наиболее признана классификация Kernahan, Stark (1958). Согласно этой классификации, все расщелины делятся на 3 группы:

**I** — расщелины, находящиеся впереди от резцового отверстия и возникающие в «первичном» небе:

- а) полные;
- б) неполные;
- в) односторонние;
- г) двусторонние;
- д) срединные.

**II** — расщелины, расположенные сзади от резцового отверстия, располагающиеся в области «вторичного» неба:

- а) полные;

- б) неполные;
- в) подслизистые.

В понятие «вторичное небо» авторы включают мягкое и твердое небо.

**III** — расщелины первичного и вторичного неба:

- а) полные;
- б) неполные;
- в) односторонние;
- г) двусторонние;
- д) срединные.

Детские челюстно-лицевые хирурги Беларуси, чаще всего пользуются клинко-анатомической классификацией Московского государственного медико-стоматологического университета (МГМСУ):

**I. Врожденные расщелины верхней губы.**

1. Врожденная скрытая расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя).

2. Врожденная неполная расщелина верхней губы:

а) без деформации кожно-хрящевого отдела носа (одно- или двусторонняя);

б) с деформацией кожно-хрящевого отдела носа (одно- или двусторонняя).

3. Врожденная полная расщелина верхней губы (одно- или двусторонняя).

**II. Врожденные расщелины мягкого неба:**

- а) скрытые;
- б) неполные;
- в) полные.

**III. Врожденные расщелины мягкого и твердого неба:**

- а) скрытые;
- б) неполные;
- в) полные.

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

**V. Врожденные расщелины альвеолярного отростка и переднего отдела твердого неба:**

- а) неполные (одно- или двусторонние);
- б) полные (одно- или двусторонние).

При этом авторы добавляют, что различные формы расщелин верхней губы могут сочетаться с различными формами расщелин неба. В этой классификации имеется существенный недостаток. Так, расщелина альвеолярного отростка и переднего отдела твердого неба как самостоятельное заболевание в практике не встречается, так как при этом обязательно имеется расщелина верхней губы. Кроме того, мы считаем разделение изоли-

рованных расщелин неба на группу расщелин мягкого неба и группу расщелин мягкого и твердого неба несколько искусственным и усложняющим классификацию.

В детской клинике челюстно-лицевой хирургии БГМУ в качестве основной используется классификация МГМСУ с некоторыми исключениями и дополнениями. Так, мы выделяем группу сквозных расщелин вместо полных расщелин верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба и группу комбинированных, или атипичных, расщелин, с указанием в диагнозе конкретного порока развития губы или неба. Используемая нами классификация очень близка к международной классификации Kernahan, Stark, которая, на наш взгляд, наиболее проста и совершенна.

Таким образом, исходя из вышеизложенного, можно сказать, что врожденные расщелины верхней губы и неба бывают: явные и скрытые; полные и неполные; изолированные, сквозные и комбинированные; одно- и двусторонние; односторонние — право- и левосторонние; двусторонние — симметричные и несимметричные.

#### **4.1. Клиническая картина (анатомические и функциональные нарушения) при различных видах рожденных расщелин верхней губы и неба у детей**

Клиническая картина при врожденных расщелинах верхней губы и неба многообразна и зависит, в основном, от вида расщелины губы и (или) неба, т. е. от степени тяжести врожденного порока. Так, при всех расщелинах верхней губы имеются общие для всех видов анатомические нарушения, выраженные в большей или меньшей степени. К ним относятся следующие:

1. Расщепление тканей верхней губы.
2. Укорочение срединного фрагмента верхней губы.
3. Деформация кожно-хрящевого отдела носа.

При скрытой расщелине верхней губы видимого дефекта тканей не существует, так как нет нарушения целостности кожи и слизистой верхней губы. Однако сбоку от фильтрума имеется вертикальная рубцовая полоска кожи в виде бороздки, под которой не определяется круговая мышца рта. Губа на этом участке тонкая. В спокойном состоянии порок мало заметен и проявляется часто лишь во время функции (улыбка, плач и т. п.), когда по обе стороны от бороздки появляются мышечные валики из-за сокращения расщепленной круговой мышцы рта. Сама бороздка при этом углубляется, а красная кайма как бы подтягивается кверху. Укорочение верхней губы при скрытой расщелине небольшое (1–2 мм), а деформация кожно-хрящевого отдела носа имеется, но малозаметна.

При неполной расщелине верхней губы несращение тканей сбоку от фильтрума не достигает нижнего отдела наружного носового отверстия

(ноздри). У нижнего носового хода имеется участок кожи и подлежащих тканей, соединяющий обе части верхней губы в виде «мостика». Срединный отдел верхней губы укорочен, красная кайма как бы втянута в расщелину. Практически всегда имеется деформация носа, от малозаметной до ярко выраженной. При односторонней расщелине губы деформация носа заключается в том, что крыло носа на стороне расщелины растянуто, уплощено, основание его смещено кнаружи и книзу. Кончик носа не симметричен и смещен в сторону расщелины. Искривлена перегородка носа за счет выгиба ее в «здоровую» сторону. Ноздря с «больной» стороны расширена.

При полных расщелинах не срастаются все ткани верхней губы от красной каймы до нижнего носового хода. Срединный отдел верхней губы всегда укорочен, а красная кайма втянута в расщелину. Во всех случаях имеется деформация кожно-хрящевого и костного отделов носа. При односторонней расщелине она типична, как и при неполной расщелине верхней губы. При двусторонней расщелине верхней губы деформация носа заключается в том, что его перегородка укорочена и кончик носа как бы подтянут к срединной части верхней губы (пролябиум), которая также укорочена и часто выступает кпереди в виде хоботка. Кончик носа уплощен, часто раздвоен, крылья носа с 2 сторон растянуты и уплощены, ноздри широкие. Таким образом, нос часто имеет негроидную форму.

При врожденных расщелинах неба также имеются общие для всех видов расщелин анатомические нарушения, выраженные в той или иной степени в зависимости от тяжести порока. К ним относятся:

1. Расщепление тканей неба.
2. Укорочение мягкого неба.
3. Расширение среднего отдела глотки.

При скрытой расщелине мягкого неба расщеплены по средней линии только мышцы мягкого неба, а целостность костных структур слизистой оболочки полости рта и носа сохранена. При скрытой расщелине твердого и мягкого неба на твердом и, особенно на мягком небе, по средней линии определяется втянутая бороздка, увеличивающаяся при произношении звука «а» за счет сокращения расщепленных мышц неба. Слизистая оболочка над этой бороздкой часто имеет голубоватый цвет за счет истончения тканей. При пальпации определяется несращение небных отростков верхней челюсти по средней линии на том или ином протяжении. Почти всегда имеется раздвоение кончика язычка на небе в виде «ласточкиного хвоста». Мягкое небо несколько укорочено. Нарушений прикуса, обусловленных расщелиной, как правило, не бывает. Диагноз скрытой расщелины неба часто ставят со значительным опозданием, после жалоб родителей на невнятную гнусавую речь у ребенка. Речь таких детей часто сопровождается компенсаторными сокращениями мимической мускулатуры лица.

При неполной расщелине мягкого неба передняя граница расщелины не доходит до линии «а», т. е. до заднего края твердого неба. При полной расщелине мягкого неба несращение его доходит до линии «а» и часто продолжается дальше в виде скрытой расщелины твердого неба на том или ином протяжении, что можно определить пальпаторно. При полной и неполной расщелине небо также укорочено, а средний отдел глотки расширен. Речь у этих детей гнусавая. Однако рост и размеры верхней челюсти у них до операции, как правило, не нарушены.

При полной расщелине мягкого и неполной твердого неба передняя граница расщелины не доходит до резцового отверстия или резцового сочочка. Если же расщелина мягкого и твердого неба полная, то передняя граница расщелины достигает резцового отверстия. Основание сошника при этой расщелине не соединяется с небными отростками верхней челюсти по средней линии и свободно выступает в расщелину неба. При полных расщелинах хорошо видны носовые раковины, слизистая которых обычно гипертрофирована и цианотична из-за хронического воспаления в носоглотке. При полных расщелинах возможно врожденное недоразвитие верхней челюсти с нарушением прикуса. Речь у этих больных, как правило, гнусавая из-за укорочения неба и отсутствия небно-глоточного затвора. В заключение следует подчеркнуть, что все изолированные расщелины неба всегда располагаются по средней линии (см. гл. 2).

При полных расщелинах мягкого, твердого неба и альвеолярного отростка наблюдаются наиболее тяжелые анатомические нарушения, особенно в тех случаях, когда эти расщелины сочетаются с полной расщелиной верхней губы с соответствующей стороны. Такие расщелины часто называют сквозными, которые могут быть одно- и двусторонними.

При односторонних сквозных расщелинах губы и неба клинически определяется полная расщелина верхней губы с типичной деформацией носа. Далее расщелина распространяется на альвеолярный отросток верхней челюсти и проходит обычно через второй резец, между первым и вторым или между вторым и третьим зубом. Альвеолярный отросток верхней челюсти не только расщеплен, он еще и деформирован из-за нарушения мышечного равновесия. На «здоровой» стороне альвеолярный отросток как бы выпрямляется в переднем отделе, а меньший фрагмент альвеолярного отростка часто смещается кнутри и кзади, из-за отсутствия небного контрфорса. С возрастом, после прорезывания зубов, в области расщелины выявляются все возможные аномалии со стороны зубов (адентия, микродентия, тортоаномалия и др.) Далее расщелина распространяется на твердое и мягкое небо с одной стороны. В области твердого неба основание сошника на «здоровой» стороне сращено с небным отростком верхней челюсти, а со стороны расщелины — нет. В расщелине обычно видна гипертрофированная нижняя носовая раковина, покрытая цианотичной сли-

зистой оболочкой. Расщелина мягкого неба обычно располагается по средней линии. После прорезывания зубов у этих больных чаще всего формируется перекрестный прикус.

При двусторонних сквозных расщелинах верхней губы и неба имеется полная двусторонняя расщелина верхней губы с типичной деформацией носа. Далее расщелина с двух сторон распространяется на альвеолярный отросток в области вторых резцов. Таким образом, альвеолярный отросток верхней челюсти расщепляется на 3 части. Центральная часть его (резцовая кость) определяется как самостоятельное анатомическое образование, задние отделы которого переходят в сошник. Основание сошника с двух сторон не срастается с небными отростками верхней челюсти и свободно выступает в расщелину. Резцовая кость, как правило, резко выступает кпереди и кверху (протрузия межчелюстной кости), а часто еще и поворачивается вокруг оси. Впереди ее расположена срединная часть расщепленной верхней губы, которая фиксирована также и к перегородке носа. Боковые фрагменты альвеолярного отростка верхней челюсти смещаются к средней линии и кзади, т. е. верхняя челюсть сужается. После прорезывания зубов у этих детей также наблюдаются все возможные аномалии со стороны зубов в области расщелины. Кроме того, у этих детей имеются аномалии прикуса, так как у многих детей со сквозными расщелинами губы и неба имеется врожденное недоразвитие верхней челюсти. Помимо костных изменений у этих детей имеется недоразвитие мышц мягкого неба (небо короткое) и среднего отдела глотки (глотка широкая). При сокращении мышц неба поперечные размеры расщелины увеличиваются, что ведет к еще большим функциональным нарушениям. На задней стенке носоглотки у этих больных, как правило, имеются аденоидные разрастания. Часто гипертрофированы небные миндалины.

Описанные выше анатомические изменения, имеющиеся у детей с расщелинами верхней губы и неба, приводят к функциональным нарушениям со стороны многих систем организма ребенка, степень выраженности которых прямо пропорционально зависит от тяжести порока.

Дети, родившиеся с расщелинами верхней губы и неба, с первых дней жизни находятся в неблагоприятных условиях, так как у них нарушаются функции дыхания, сосания, глотания, а далее, по мере развития ребенка, нарушаются функции речи, слуха, жевания, обоняния и др. С возрастом возможны также изменения со стороны психического состояния ребенка: замкнутость, развитие комплекса неполноценности и задержка психического развития.

Нарушение функции дыхания у новорожденных с расщелинами губы и неба обусловлено тем, что у этих детей формируется смешанный носоротовой тип дыхания. При этом вдыхаемый воздух не согревается, не увлажняется, и не очищается в полости носа и носоглотке, а прямо попадает

в полость рта, дыхательное горло и легкие, что приводит к частым воспалительным заболеваниям верхних дыхательных путей и легких. Кроме того, дыхание у этих детей поверхностное, неглубокое, что с возрастом приводит к уменьшению жизненной емкости легких и задержке физического развития ребенка. Поверхностность дыхания компенсируется увеличением частоты дыхательных движений, что также предрасполагает к простудным заболеваниям верхних дыхательных путей и легких. Одной из основных причин высокой летальности детей с этой патологией была и является пневмония.

Функция сосания у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба нарушается вследствие отсутствия или недостаточного герметизма в полости рта. В результате этого ребенок не берет грудь матери или во время кормления быстро устает, недоедает, что приводит к задержке физического развития ребенка, гипотрофии, рахиту и др.

Вследствие наличия сообщения между полостью рта и полостью носа, а также из-за отсутствия герметизма в полости рта, у детей с расщелинами губы и неба нарушается функция глотания. Во-первых, пища во время акта глотания забрасывается в полость носа, что приводит к развитию хронических воспалительных процессов в носоглотке (хронический ринит, гипертрофия носовых раковин, гайморит, хронический тонзиллит, евстахиит, аденоиды и др.) Во-вторых, дети при глотании могут аспирировать пищу, что также может привести к воспалительным заболеваниям дыхательных путей, вплоть до аспирационной пневмонии с высоким риском летальности. Следует однако заметить, что дети с расщелинами губы и неба быстро адаптируются к патологическому состоянию и со временем не испытывают больших неудобств при приеме пищи. Тем не менее нарушение функций дыхания и питания с первых дней жизни детей с расщелинами губы и неба ведет к тому, что сопутствующая заболеваемость (как осложнения врожденной патологии) у этих детей гораздо выше, чем у здоровых, что особенно ярко проявляется в первые 6 месяцев жизни ребенка.

Нарушение функции речи у детей с расщелинами верхней губы и неба обусловлено сообщением полости рта с полостью носа, укорочением неба, отсутствием небно-глоточного клапана, расширением глоточного кольца, отсутствием смыкания губ, нарушениями прикуса, изменениями резонаторных свойств ротовой и носовой полости, верхнечелюстных пазух и др. Речь у этих детей тихая и невнятная вследствие слабости выдоха, а кроме того, гнусавая, так как имеет выраженный носовой оттенок (открытая риноплазия). Степень гнусавости зависит от величины расщелины и от объема полости носа и носоглотки. Если носоглотка заполнена аденоидной тканью, а полость носа гипертрофированными носовыми раковинами, то гнусавость может быть менее выражена.

Кроме открытой ринолалии у детей с расщелинами неба нарушена артикуляция при произношении небных, небно-язычных, шипящих и др. звуков нашей речи. Дополнительно нередко наблюдается непроизвольное сокращение мимической мускулатуры лица, как бы облегчающее произношение некоторых звуков. Следует подчеркнуть, что у больных с изолированными расщелинами неба, когда нет внешних признаков патологии, нарушение функции речи является одним из главных клинических признаков патологии. Устранение его необходимо для нормализации социального положения ребенка.

У детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба из-за постоянного попадания пищи в полость носа и носоглотку, а также из-за нарушения функции дыхания, в носоглотке развиваются стойкие очаги хронического воспаления. В результате этого, а также из-за несостоятельности мышц, натягивающих мягкое небо, возникает воспаление и нарушение проходимости евстахиевых труб, соединяющих носоглотку со средним ухом. Евстахиит в итоге приводит к развитию острых и хронических средних отитов. Результатом перенесенных отитов является снижение слуха, из-за поражения слухопроводящего аппарата. Это тяжелое заболевание выявляется в той или иной степени почти у 75 % детей с врожденными расщелинами неба. Снижение слуха у этих детей, в свою очередь, неблагоприятно сказывается на функции речи, так как ребенок сам не может проконтролировать (на слух) качество произношения звуков.

Нарушение функции жевания более всего выражено при сквозных расщелинах губы и неба, когда имеются аномалии со стороны зубов, зубных рядов и прикуса.

Анатомические и функциональные нарушения, имеющиеся у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба, приводят не только к задержке физического развития этих больных, но часто накладывают отпечаток на психическое развитие ребенка, обусловленное развитием комплекса неполноценности. Кроме того, у ряда больных с расщелинами губы и неба встречаются сопутствующие врожденные пороки развития других органов и систем (сердца, почек и др.), что также следует учитывать при составлении плана лечения.

Все вышеизложенное свидетельствует о том, что дети с врожденными расщелинами верхней губы и неба требуют всестороннего обследования и комплексного лечения, так как у них имеются серьезные анатомо-функциональные расстройства, связанные с врожденным пороком развития.

#### 4.2. Способы вскармливания и уход за детьми с врожденными расщелинами верхней губы и неба

Одной из первоочередных задач в периоде новорожденности является организация правильного питания и ухода за детьми с расщелинами губы и неба. Неправильный или неумелый уход и вскармливание ребенка, ведущие к воспалительным заболеваниям дыхательных путей, являются одной из основных причин летальности этих детей.

Общепризнанно, что наилучшим является естественное вскармливание ребенка грудным молоком матери. Однако практика показывает, что большинство детей с расщелинами губы и неба уже в роддоме переводятся на искусственное вскармливание, что нельзя признать правильным. Этим детей не прикладывали к груди и не обучали мам правильным способам кормления, не принимали мер для сохранения лактации. Следует помнить, что психологическая травма матери, вызванная рождением ребенка с такой патологией, может обернуться гипогалактией. По этой причине беседа врача с матерью в роддоме о важности естественного вскармливания, о реальных возможностях исправления этого врожденного порока развития, о жизнеспособности и социальной приемлемости ребенка в будущем, может успокоить мать и поможет сохранить или продлить период лактации. Кроме того, следует знать, что в первые месяцы жизни показаны более частые кормления этих детей по сравнению со здоровыми.

С одной стороны, способ вскармливания ребенка напрямую зависит от вида расщелины губы или неба. С другой — мы знаем, что естественным путем (энтерально) ребенка (новорожденного) можно накормить, если он сосет грудь матери, а также через соску, с ложечки или через желудочный зонд. Следовательно, задача врача заключается в том, чтобы добиться наиболее оптимального и физиологичного для данного ребенка способа вскармливания, исходя из конкретно имеющейся патологии.

Схематично все виды расщелин губы и неба можно разделить на 3 группы (см. классификацию).

**А.** Изолированные расщелины верхней губы.

**Б.** Изолированные расщелины неба.

**В.** Сквозные расщелины верхней губы и неба.

Придерживаясь этой схемы, можно подобрать для каждого новорожденного с расщелиной наиболее физиологичные, а значит и оптимальные для него способы вскармливания.

Новорожденные с *изолированными расщелинами верхней губы* могут и должны сосать грудь матери в обычном положении. При этом на период кормления, для создания герметизма в полости рта, при неполных и полных расщелинах верхней губы, края расщелины следует свести пальцами или лейкопластырем. Естественно, что при двусторонних расщелинах верхней губы возникнут некоторые затруднения, однако они, при известной настой-

чивости, вполне преодолимы, так как у ребенка сохранена целостность альвеолярного отростка и неба, а функция глотания почти не нарушена. Это значит, что ребенок может сосать грудь матери, прижимая сосок к альвеолярному отростку и твердому небу, компенсируя расщепление мышцы верхней губы более активным включением мышц языка в акт сосания.

Новорожденные с *изолированными скрытыми расщелинами неба* могут и должны сосать грудь матери. Для профилактики аспирации пищи вследствие функциональной недостаточности мышц мягкого неба детей во время кормления следует держать в вертикальном или полувертикальном положении.

Дети с *изолированными неполными расщелинами неба*, когда целостность большей части неба сохранена, также в большинстве случаев могут сосать грудь матери. Для предупреждения забрасывания пищи в дыхательные пути ребенка, его следует держать во время кормления в вертикальном или полувертикальном положении. Детей следует неоднократно прикладывать к груди, что требует известной настойчивости и терпения матери, а также уверенности в успехе медицинского персонала родильного дома. Однако, желая получить положительный результат, никогда не следует спешить начинать кормить ребенка сцеженным молоком из соски или из ложечки, т. к. грудное вскармливание в дальнейшем будет проблематичным.

В том случае, если ребенок с неполной расщелиной неба не может сосать и не берет грудь матери, можно изготовить специальное приспособление (эластический obturator) для разобщения полости рта и полости носа, используемое только во время кормления. Наиболее простым является эластический obturator, изготавливаемый из медицинской клеенки (толстой полиэтиленовой пленки), ширина которого несколько больше поперечника расщелины неба и длиной 10–12 см. Дистальный (глоточный) конец его вырезают в виде лепестка. Obturator, смочив в сладкой водичке, вводят в полость рта ребенка параллельно твердому небу. Удерживая свободный конец его руками, мама должна прикладывать ребенка к груди в полувертикальном положении так, чтобы obturator был выше соска. Прилипая к небу и разобщая полость рта от полости носа, эластический obturator позволяет создать некоторый герметизм в полости рта во время сосания. С этой же целью можно использовать резиновый баллончик, изготовленный из пальца хирургической перчатки. Применение этих несложных приспособлений, как правило, позволяет добиться поставленной цели.

Если же применение эластического obturator не эффективно, то ребенку можно изготовить «плавающий» obturator для нормализации или улучшения функций сосания и глотания. И только после неудачного использования всех вышеперечисленных способов и приемов, направленных на естественное вскармливание, ребенка с изолированной неполной рас-

щелиной неба следует кормить из соски сцеженным молоком в полувертикальном положении.

При этом следует сказать, что соска для кормления детей с расщелинами губы и неба, должна быть большой, эластичной и с одним или несколькими нормального диаметра отверстиями. Отверстие в соске считается нормальным в том случае, если при переворачивании бутылочки горлышком вниз молоко из соски капает. Такая соска будет представлять собой своего рода эластический obturator, разобшая во время кормления полость рта и полость носа. В настоящее время многие фирмы (NUK и др.) в Европе выпускают специальные соски для кормления детей: а) с расщелинами неба; б) с расщелинами губы и неба. Конструкция этих сосок устроена так, что они во время сосания перекрывают полость рта и полость носа (а), а также расщелину верхней губы (б), улучшая прием пищи ребенком. К сожалению, отечественная промышленность такие соски не выпускает. В связи с этим можно изготовить «соску с лепестком» самостоятельно, закрепив к горлышку бутылочки над соской вышеописанный лепесток из медицинской клеенки или же из другой соски большего размера — «соска в соске».

Новорожденные с *полными изолированными расщелинами мягкого и твердого неба* без специальных приспособлений только в редких случаях могут сосать грудь матери в полувертикальном или вертикальном положении. Следовательно, для того чтобы их накормить грудью необходимо использовать эластические или «плавающие» obturatory. Если же такой возможности нет или применение этих приспособлений было безуспешным, то этих детей следует кормить из соски (лучше специальной) в полувертикальном положении. Естественно, что процесс кормления через соску несколько улучшится, если ребенку изготовить «плавающий» obturator. Если же дети с этой патологией соску сосать не могут, так как постоянно аспирируют пищу, то их следует кормить в полувертикальном положении из ложечки или даже из пипетки.

Дети со *сквозными расщелинами верхней губы и неба*, как правило, не могут сосать грудь матери даже при использовании эластических и «плавающих» obturatory. Следовательно, их следует кормить из соски сцеженным молоком, придавая им полувертикальное положение. При этом также возможно применение «плавающего» obturatory для облегчения процесса кормления. В случае аспирации пищи при кормлении из соски ребенка со сквозной расщелиной губы и неба следует кормить из ложечки в полувертикальном положении. Напомним, что у этих детей очень быстро вырабатываются механизмы адаптации, и вероятность аспирации пищи во время кормления с возрастом быстро уменьшается. После каждого приема пищи у ребенка с врожденной расщелиной губы и неба необходимо с помощью влажного марлевого или ватного тампона очищать носовые

ходы и края расщелины от остатков пищи, а края расщелины верхней губы и альвеолярного отростка необходимо смазывать мазью или кремом. Как уже было сказано, эластические obturatory применяются только во время кормления детей с расщелинами неба. Профилактику аспирации пищи и хронических воспалительных заболеваний в носоглотке и среднем ухе можно осуществлять, применяя так называемые «плавающие» obturatory, изготавливаемые из пластмассы в лабораторных условиях. Применение их улучшает условия питания, а в дальнейшем способствует нормализации функции речи. Изготавливать их должны врачи-ортодонты стоматологических учреждений. Наиболее подходящим возрастом для изготовления «плавающих» obturatory являются первые два месяца жизни ребенка, так как в этот период дети быстро к ним привыкают. Пользуются таким obturatory круглосуточно, периодически очищая его от слизи. Однако вопрос об изготовлении «плавающих» obturatory должен решаться индивидуально для каждого ребенка, так как применение их имеет и ряд отрицательных сторон. Кроме того, возможности их широкого применения в нашей республике ограничены из-за недостатка специалистов, умеющих их изготавливать.

На основании имеющегося опыта мы считаем, что «плавающие» obturatory в периоде новорожденности абсолютно показаны при постоянной аспирации пищи (угрозе аспирационной пневмонии) и при воспалительных заболеваниях среднего уха. Кроме того, применение их оправдано в тех случаях, когда оперативное вмешательство на небе, по тем или иным причинам, будет проводиться в поздние сроки (шесть и более лет). Следовательно, в остальных случаях вопрос о применении «плавающего» obturatory решается индивидуально в каждом конкретном случае.

Большинство отечественных и зарубежных челюстно-лицевых хирургов и стоматологов считает недопустимым длительное применение желудочного зонда для кормления детей с расщелинами губы и неба, что достаточно широко практикуется в родильных домах. Применение желудочного зонда ведет к угасанию функций сосания и глотания, что в дальнейшем, после удаления зонда, ведет к тяжелым осложнениям из-за аспирации пищи. Мы наблюдали детей, которые после зондового питания в 2–3 месяца и даже через 2,5 года (!) не умели глотать, и естественный прием пищи был для них затруднен.

Важной задачей при уходе за детьми с расщелинами губы и неба является профилактика воспалительных заболеваний органов дыхания. Социальные причины, а также частые простудные заболевания тормозят внедрение элементов закаливания. Для профилактики воспалительных заболеваний органов дыхания ребенку с расщелиной губы и неба (особенно сквозной) во время прогулок по свежему воздуху следует закрывать нос и рот маской из 2–3 слоев медицинской марли, что способствует очистке и

согреванию вдыхаемого воздуха. Мероприятия по закаливанию этих детей должны проводиться по рекомендациям и после согласования с врачом-педиатром.

Таким образом, правильный уход и полноценное вскармливание детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба является важнейшим звеном в подготовке этих детей к оперативным вмешательствам.

### **4.3. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба**

Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба должно проводиться в крупных отделениях челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии областных и городских больниц, которые являются центрами (республиканскими, областными и др.) по лечению детей с врожденными пороками развития лица и челюстей. Подобная тактика давно себя оправдала, так как именно в этих центрах имеются подготовленные специалисты, которые обеспечивают хорошие анатомические, эстетические и функциональные результаты лечения.

#### **4.3.1. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы**

Оперативное лечение детей с расщелиной верхней губы проводится обычно в возрасте 6 ( $\pm 2$ ) месяцев в зависимости от степени тяжести дефекта. Абсолютное большинство челюстно-лицевых хирургов стран СНГ считают, что наилучшие функциональные и косметические результаты могут быть достигнуты при проведении хейлопластики во втором полугодии жизни ребенка. Так, данную операцию в возрасте от 6 до 8 месяцев рекомендуют проводить В. И. Знаменский (1981), А. П. Агроскина (1985), Р. Д. Новоселов (1989), Т. К. Супиев (1995), Ю. И. Бернадский (1999) и др. Авторы считают, что в этом возрасте несколько стабилизируются темпы роста хрящей носа и кости верхней челюсти. Кроме того, к этому возрасту хорошо выражены анатомические детали верхней губы и носа, что позволяет проводить их хирургическую коррекцию.

Другие челюстно-лицевые хирурги (Н. Н. Каспарова, 1991, В. В. Рогинский, 1987 и др.) наиболее оптимальным для хейлопластики считают возраст от 4 до 6 месяцев, в зависимости от вида расщелины губы и общего состояния ребенка. В Западной Европе некоторые хирурги хейлопластику проводят в возрасте от 3 до 6 месяцев (Н. J. Neumann, 1990), в зависимости от тяжести расщелины верхней губы (чем тяжелее расщелина — тем позже).

Некоторые (Г. И. Семенченко, 1971, М. П. Водолацкий, 1985 и др.) рекомендуют проводить хейлопластику еще раньше — в 2–3 месяца жизни и даже в первые дни жизни ребенка (Л. Е. Фролова, 1980). Однако опыт, на-

копленный многими специалистами к настоящему времени показывает, что ранняя хейлопластика, тем более выполненная в первые дни жизни ребенка или в периоде новорожденности, дает худшие отдаленные эстетические и функциональные результаты, чем проведенная во втором полугодии жизни ребенка. Кроме того, ранняя хейлопластика чревата тяжелыми послеоперационными осложнениями. В настоящее время новорожденных (до 30 дней) с расщелинами верхней губы оперируют очень редко и только по социальным показаниям (при отказе родителей от ребенка).

В настоящее время большинство челюстно-лицевых хирургов и стоматологов согласны с тем, что хейлопластика должна быть проведена не позже 1-го года жизни ребенка (при отсутствии медицинских противопоказаний). В детской клинике челюстно-лицевой хирургии БГМУ хейлопластику проводят во втором полугодии жизни ребенка, но не позже 1-го года жизни (при отсутствии противопоказаний). При этом операции у детей с более тяжелой патологией верхней губы (полные расщелины) проводятся в более ранние сроки (6–8 месяцев) с целью быстрой нормализации функций. При неполных и, особенно, скрытых расщелинах верхней губы, хейлопластика проводится в более позднем возрасте (10–12 месяцев), а иногда и позже, так как функции у этих детей практически не нарушены, а эстетический результат операции значительно выше. При сквозных расщелинах верхней губы и неба еще до хейлопластики во многих случаях показано проведение ортодонтического лечения для уменьшения ширины расщелины верхней губы и др. Это необходимо для получения хороших эстетических результатов, предупреждения послеоперационных осложнений (расхождения швов) и облегчения самого оперативного вмешательства.

При двусторонних расщелинах верхней губы хейлопластику можно проводить как в один, так и в два этапа с промежутком в 2–2,5 месяца. Каждый из этих вариантов имеет свои преимущества и недостатки. Вопрос в каждом конкретном случае решается индивидуально. Если операцию проводят в 2 этапа, то на первом закрывают расщелину верхней губы с более «тяжелой» стороны, а на втором, через 2–2,5 месяца, закрывают расщелину верхней губы с менее выраженными клиническими признаками.

В настоящее время хейлопластику проводят, как правило, под общим обезболиванием (интубационным наркозом). Подготовка ребенка к хейлопластике осуществляется врачом-педиатром при участии хирурга-стоматолога и анестезиолога. Направлению ребенка в стационар для хирургического лечения должно предшествовать обследование и подготовка к операции по месту жительства с целью исключения противопоказаний к операции. До операции клинически, лабораторно и при помощи функциональных методов исследования должны быть получены доказательства соматического здоровья ребенка. Хейлопластика проводится при отсутст-

вии острых заболеваний системы дыхания и других систем организма и не ранее, чем через месяц после перенесенных воспалительных заболеваний и профилактических прививок.

Целью хейлопластики является восстановление правильной анатомической формы верхней губы и носа, что будет способствовать нормализации функций и ликвидации косметических дефектов. Для достижения поставленной цели хирургу во время операции необходимо: 1) устранить (ушить) расщелину верхней губы; 2) удлинить верхнюю губу с созданием правильной формы красной каймы; 3) устранить (исправить) деформацию носа с формированием дна носового хода. В настоящее время существует свыше 60 методов хейлопластики с многочисленными модификациями. Все они, в зависимости от формы разрезов на коже верхней губы, могут быть условно разделены на 3 большие группы.

К *первой группе* относятся так называемые линейные методы хейлопластики (Миро, Миларда, А. А. Лимберга, А. И. Евдокимова, И. А. Козина и др.). Суть линейных методов хейлопластики заключается в линейном освежении кожных краев расщелины верхней губы с последующим сшиванием краев раны между собой в вертикальном направлении. Положительным является относительная простота, а значит и доступность этих операций, а также совпадение линии послеоперационного рубца с линией фильтрума верхней губы. Однако применение линейных методов хейлопластики не позволяет получить достаточное удлинение верхней губы и не дает возможности хорошо мобилизовать ткани верхней губы при широких расщелинах. Весьма проблематично и устранение деформации крыла носа, если дополнительно не использовать пластику дна носового хода местными тканями. Кроме того, рубец на верхней губе после линейной хейлопластики, сокращаясь, подтягивает вверх половину «лука Купидона» в виде треугольника, что нарушает симметрию красной каймы верхней губы.

К *второй группе* относятся методы хейлопластики, в основу которых положено выкраивание по краям расщелины на коже нижней трети губы треугольных лоскутов с различной величиной углов (Теннисона, Рандала, Л. М. Обуховой и др.). Эти методы позволяют хорошо удлинить верхнюю губу, получить симметричную форму «лука Купидона», достаточно хорошо мобилизовать ткани верхней губы при широких расщелинах, хорошо спланировать операцию, используя анатомические ориентиры. Недостатком этих методов хейлопластики является наличие дополнительных послеоперационных рубцов, пересечение линии фильтрума в поперечном направлении, недостаточное исправление деформации носа и др., что снижает эстетические результаты операции.

К *третьей группе* методов хейлопластики относятся операции, предусматривающие выкраивание на коже верхней губы и перемещение четырехугольных лоскутов (Хагедорна, Барского, Ле Мезурье и др.). Данные

методики также имеют свои недостатки и преимущества. Так, четырехугольные лоскуты менее подвижны и менее удобны при пластике односторонних расщелин верхней губы. Однако четырехугольный лоскут позволяет значительно удлинить верхнюю губу, что часто требуется при двусторонних расщелинах и выраженном недоразвитии среднего отдела верхней губы.

В детской клинике челюстно-лицевой хирургии БГМУ хейлопластику проводят сочетанным методом с использованием методов Миро, Обуховой и Лимберга. При двусторонних расщелинах верхней губы в некоторых случаях используют методику Хагедорна–Барского. Операции, проводимые в клинике, предусматривают одновременное восстановление верхней губы и устранение сопутствующей деформации носа. Операция не предусматривает костной пластики альвеолярного отростка при сквозных расщелинах губы и неба. Однако если у ребенка имеется расщелина неба, то как правило, вначале проводится велоластика (пластика мягкого неба) и далее — хейлоластика. Это позволяет в один операционный день одному ребенку провести два оперативных вмешательства. Для получения хороших эстетических результатов хейлоластика выполняется по заранее составленному плану. Он предусматривает: определение точных анатомических ориентиров на верхней губе и на носу; освежение краев расщелины с выкраиванием намеченных треугольных и др. лоскутов и ложа для них; мобилизацию верхней губы и крыла носа с «больной» стороны; удлинение кожи и красной каймы верхней губы; коррекцию крыла носа и создание дна носового хода; послойное ушивание раны (слизистая, мышцы, кожа) при помощи современных тонких шовных материалов.

После операции швы на коже верхней губы на сутки закрывают асептической марлевой повязкой. Однако далее повязку на верхнюю губу не накладывают, во избежание мацерации кожи. В первые трое суток назначают УФО на кожу верхней губы и анальгетики парентерально. Антибактериальную терапию проводят по показаниям. Ежедневно проводят антисептическую обработку кожи и слизистой верхней губы. Швы снимают на 7–8 сутки. До снятия швов ребенка лучше кормить из ложечки. После снятия швов, через 10 суток после операции, при полных расщелинах верхней губы, особенно сочетающихся с расщелиной альвеолярного отростка, ребенку изготавливают индивидуальный пластмассовый вкладыш (трубочку) в ноздрю для формирования крыла носа, которым пользуются 3–5 месяцев. В послеоперационном периоде, после снятия швов, обычно назначают рассасывающую терапию на область рубцов верхней губы для получения лучших эстетических результатов (массаж, парафин, электрофорез лидазы, фонофорез гидрокортизона и др.) Обычно предусматривают несколько курсов (3–4) данной терапии.

Современные методы хейлопластики позволяют получить хорошие непосредственные результаты операции. Однако с возрастом у 70–80 % больных начинают выявляться разнообразные деформации губы и носа. Это можно объяснить отставанием в росте кости верхней челюсти, крыльчатых хрящей и перегородки носа; несовершенством методики и техники операции при расщелине губы; осложнениями в послеоперационном периоде и др. Клиническая картина этих деформаций чрезвычайно сложна и не может быть подробно описана в данном пособии. Наиболее характерной является типичная деформация носа после хейлопластики, напоминающая, в некоторой степени, деформацию носа до хейлопластики. Кроме того, часто имеется грубый послеоперационный рубец на верхней губе с деформацией ее. При сквозных расщелинах губы и неба часто в области свода преддверия и по ходу расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти остается щелевидный дефект, за счет которого образуется ротоносовое соустье. Наличие подобных анатомических и функциональных нарушений требует проведения корригирующих операций. Корригирующие операции в области верхней губы и преддверия полости рта, а также на альвеолярном отростке верхней челюсти (без костной пластики) дают хорошие результаты при проведении их, начиная с 4–6-летнего возраста. Показанием к проведению корригирующих операций в дошкольном возрасте являются неудовлетворительные анатомические и функциональные результаты хейлопластики.

Операции по устранению деформации носа по эстетическим показаниям в раннем возрасте, как правило, не являются радикальными. Поэтому, по мнению большинства хирургов, исправлять деформацию носа следует после 12–14 лет, а иногда и позже (костная ринопластика), когда заканчивается рост костей лицевого скелета, а деформация носа полностью определяется. Ранние операции на хрящах носа с их рассечением и отслойкой могут вести к повреждению зон роста с последующей задержкой роста хрящевой основы носа. Несколько раньше (в постоянном прикусе) возможна пластика (в т. ч. костная) альвеолярного отростка верхней челюсти, лучше с использованием собственной кости пациента.

#### **4.3.2. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами неба**

Вопрос об оптимальных сроках проведения операций пластики неба у детей постоянно пересматривается и до сих пор является дискуссионным. До настоящего времени при врожденных расщелинах неба операции проводят в разные возрастные периоды: от 1 года до 9–10 лет и даже позже. В зависимости от сроков проведения оперативного вмешательства на небе, можно, весьма условно, выделить 3 возрастных периода проведения пластики неба:

- I — период очень ранних и ранних сроков пластики неба (от 0,5 года до 3 лет);
- II — период средних сроков пластики неба (от 3 лет до 6 лет, т. е. до школы);
- III — период поздних сроков пластики неба (старше 7–8 лет).

Проведение оперативных вмешательств при врожденных расщелинах неба в разные возрастные периоды имеет свои преимущества и недостатки. Однако следует сказать, что с развитием анестезиологии, челюстно-лицевой хирургии и стоматологии, наблюдается всеобщая тенденция к снижению возраста детей, в котором оперируют расщелину неба.

Так, проведение операций при врожденных расщелинах неба в очень ранние (до 1 года) и ранние сроки (до 3 лет), безусловно, способствует скорейшему восстановлению нарушенных в результате заболевания функций и является профилактикой вторичных воспалительных заболеваний ЛОР-органов и др. (V. Veau, 1931; F. Burian, 1954; H. Schweckendick, 1955; H.-J. Neumann, 1990; J. Delaire, 1985; X. A. Бадалян, 1984; Э. Н. Самар, 1987 и др.). В то же время проведение операций на небе в эти сроки может вести и ведет к выраженной задержке роста верхней челюсти из-за наличия послеоперационных рубцов на небе и повреждения во время операции зон роста верхней челюсти. Эти обстоятельства являются существенным недостатком ранней и сверхранней пластики неба, т. к. чем раньше проведена операция на небе, тем больше вероятность недоразвития верхней челюсти в послеоперационном периоде.

Для предупреждения негативных последствий ранних операций на небе большинство хирургов рекомендует до 2,5–3 лет проводить оперативное вмешательство только на мягком небе, чтобы не повредить зоны роста верхней челюсти. Кроме того, ранние и тем более очень ранние операции на небе должны проводиться только в том случае, если есть возможность систематического и динамического наблюдения за больным после операции и своевременного проведения ортодонтического лечения. При отсутствии этих условий оперативное вмешательство на небе должно быть отложено.

Ценность пластики неба в ранние сроки (велопластики) несколько снижается в тех случаях, когда после нее дополнительно требуется операция на твердом небе в более старшем возрасте (при полных и сквозных расщелинах). Кроме того, в дальнейшем (после 18 лет) многим из этих больных показаны операции на костях лицевого скелета, из-за недоразвития верхней челюсти, что так же значительно усложняет процесс реабилитации этих больных.

Проведение операций пластики неба в поздние сроки (старше 7–8 лет) не может вести к значительной задержке роста верхней челюсти, так как рост ее в ширину к этому времени практически закончился

(А. А. Лимберг, 1951; М. Д. Дубов, 1960; А. Н. Губская, 1975; М. В. Мухин, 1985; W. Rosenthal, 1932 и др.). Проведение данной операции в этом возрастном периоде позволяет одномоментно провести закрытие дефекта мягкого и твердого неба, а часто — и альвеолярного отростка верхней челюсти, что также является преимуществом такого подхода к этой проблеме. Кроме того, следует сказать, что операция пластики расщелины неба должна проводиться в более поздние сроки, если у ребенка имеются медицинские противопоказания к операции, а также, если раннее ортодонтическое лечение детей после операции, по социально-бытовым условиям, явно проводиться не будет.

Однако значительным недостатком поздних операций при врожденной расщелине неба является очень позднее восстановление нарушенных в результате заболевания функций и развитие вторичных воспалительных заболеваний ЛОР-органов. Все это рождает социальные проблемы, т. к. мешает адаптации ребенка в детском коллективе, в школе и т. д. Для предупреждения этих существенных недостатков многие хирурги предлагают использовать в дооперационном периоде «плавающие» и другие obturatory, разобщающие полость рта и полость носа. Это позволяет несколько компенсировать нарушенные в результате заболевания функции. Во второй половине XX в. большинство челюстно-лицевых хирургов считали наиболее целесообразным оперировать детей с врожденными расщелинами неба в дошкольном возрасте (К. Schuchardt, 1954; W. M. Krogman, 1954; А. И. Евдокимов, 1964; Г. И. Семенченко, 1972; Л. Е. Фролова, 1980; В. В. Рогинский, 1987, Н. Н. Каспарова, 1991; Ю. И. Бернадский, 1999 и др.). Проведение операции при врожденной расщелине неба в возрасте 3–6 лет (до школы) обосновано тем, что наиболее интенсивный рост верхней челюсти происходит в первые 5 лет жизни ребенка, и к этому возрасту она достигает  $\frac{5}{6}$  своей ширины. Ведущим аргументом в пользу этого срока служит необходимость ребенку посещать школу. Нормализация к школе многих функций и, особенно, функции речи, позволяет ребенку войти в школьный коллектив без психологического конфликта, не чувствовать себя ущербным и хорошо заниматься. Кроме того, в сформированном молочном прикусе есть возможность применить защитную пластинку после операции.

В настоящее время все челюстно-лицевые хирурги и стоматологи считают, что возраст ребенка не является единственным критерием показания к пластике неба. Следует учитывать, прежде всего, тяжесть врожденного порока развития, общее физическое и психическое развитие ребенка, наличие сопутствующей патологии, социально-бытовые условия, возможность проведения ортодонтического лечения и др. Так, при изолированных расщелинах только мягкого неба, оперативное вмешательство может быть проведено в более ранние сроки, а при расщелинах твердого неба и альвеолярного отростка, оперативное вмешательство рекомендует-

ся проводить в более поздние сроки, но обязательно до школы (В. В. Рогинский, 1987; Ю. И. Бернадский, 1999 и др.). Таким образом, при определении возрастных сроков оперативного лечения расщелины неба, наряду с нормализацией функций, следует учитывать возможность возникновения вторичной деформации верхней челюсти после операции и способы ее профилактики.

В последние годы появились новые хирургические подходы к этой проблеме. Так, в Западной Европе и других странах достаточно широко распространена тактика, когда в возрасте до 1 года одномоментно проводится операция на мягком небе щадящими способами (велопластика) и пластика верхней губы (хейлопластика). Таким образом, до года оперируют мягкое небо, а через 6–12 месяцев и (или) позже закрывают расщелину твердого неба. Однако все эти способы и хирургические подходы не опровергают вышеизложенного и направлены, в первую очередь, на скорейшее восстановление нарушенных в результате заболевания функций.

Мы считаем, что пластику врожденной расщелины неба у детей следует проводить в различные возрастные периоды в зависимости от тяжести патологии и наличия возможностей для проведения раннего ортодонтического лечения. Тем не менее все дети с расщелинами неба (при отсутствии медицинских противопоказаний) должны быть прооперированы до школы, т. е. до 6 лет. В последние годы в детской клинике ЧХЛ БГМУ операцию велопластики (пластики мягкого неба) проводят в возрасте от 8 месяцев до 2,5 лет. Пластику твердого неба у этих детей проводят (при наличии ортодонта) щадящим способом без широкой отслойки слизисто-надкостничных лоскутов на твердом небе через 6–12 месяцев после велопластики. В противном случае (нет ортодонта) операцию пластики твердого неба можно отложить до 4–6 лет, так как чем раньше проведена операция на твердом небе, тем выше вероятность недоразвития верхней челюсти, особенно при отсутствии ортодонтического лечения.

Операция пластики врожденной расщелины неба проводится в любом возрасте под эндотрахеальным наркозом. До операции необходимо провести санацию полости рта, ЛОР-органов, изготовить в некоторых случаях защитную небную пластинку, а клинично-лабораторное обследование больного должно установить отсутствие противопоказаний к плановой операции. Что касается часто встречающейся ЛОР-патологии в виде аденоидных вегетаций на задней стенке глотки и гипертрофированных небных миндалин, то в настоящее время большинство хирургов придерживается следующей тактики. Если отсутствует явное воспаление этих анатомических образований, то нет и противопоказаний к операции пластики неба. Наоборот, наличие аденоидов на задней стенке глотки будет препятствовать утечке выдыхаемой струи воздуха через нос после операции, что ведет к скорейшей нормализации функции речи. При гипертрофии небных миндалин, в крайнем

случае, возможна частичная тонзилэктомия за 3–6 месяцев до уранопластики, если после операции и сужения глотки будет затруднено дыхание или возникнут пролежни при пользовании защитной небной пластинкой. До операции на небе должно быть проведено ортодонтическое лечение (при наличии показаний), чтобы ребенок лег на операционный стол с компенсированным или нормальным (нейтральным) прикусом.

Во время операции пластики неба хирургическим путем необходимо устранить основные анатомические нарушения, имеющиеся у детей с расщелинами неба. По этой причине основными задачами хирурга являются:

1. Ушить расщелину неба на всем протяжении.
2. Удлинить мягкое небо.
3. Сузить средний отдел глотки.

Существует множество методик пластики расщелин неба в зависимости от вида расщелины, ее длины, ширины и т. д. Однако первичную пластику расщелины неба, как правило, осуществляют местными тканями, используя для этого перемещение слизисто-надкостничных лоскутов с твердого неба или сошника и имеющиеся ткани мягкого неба.

Впервые пластику неба местными тканями (в современном представлении) предложил Лангенбек (1861). Работами Эрнста, Львова и др. операция Лангенбека была усовершенствована. Далее А. А. Лимберг (1927), разработал операцию, позволяющую одновременно решать многие задачи, стоящие перед хирургом. В настоящее время радикальная уранопластика по Лимбергу фактически лежит в основе большинства операций на небе, применяемых на территории СНГ.

Радикальная операция по Лимбергу состоит из нескольких этапов:

1. Освежение краев расщелины неба и образование слизисто-надкостничных лоскутов в пределах твердого неба, используемых для закрытия расщелины.
2. Освобождение сосудисто-нервных пучков, выходящих из больших небных отверстий и мобилизация слизистой носа для удлинения мягкого неба.
3. Сужение среднего отдела глотки (мезофарингоконстрикция) за счет интерламинарной остеотомии и перемещения к средней линии мышц мягкого неба и боковых отделов глотки, путем тампонады окологлоточных пространств.
4. Смещение всех мобилизованных тканей кзади (ретротранспозиция неба).
5. Ушивание расщелины неба (фиссурорафия) на всем протяжении (на мягком небе в 3 слоя).

Для закрытия передних отделов расщелины твердого неба, при полных и сквозных расщелинах, дополнительно используют методы пластики неба по В. И. Заусаеву, Б. Д. Кабакову, Ф. М. Хитрову, М. Д. Дубову и др. Заканчивают радикальную уранопластику чаще всего тем, что рану на не-

бе укрывают йодоформной марлей, которую фиксируют заранее изготовленной небной защитной пластинкой.

Дополнительно следует сказать, что в разных клиниках челюстно-лицевой хирургии США, Японии, стран СНГ, Европы и др. разработаны и применяются многочисленные модификации пластики расщелины неба, однако цели и задачи этих операций остаются неизменными.

В послеоперационном периоде проводят противовоспалительную, дезинтоксикационную, гипосенсибилизирующую, симптоматическую и другую терапию. Для создания покоя в области раны на 10 дней назначают режим молчания. Особое внимание уделяют профилактике пневмонии (масляно-щелочные ингаляции и др.) и уходу за полостью рта (антисептические обработки). Важным моментом является правильная организация питания ребенка (челюстной стол). Швы обычно снимают на 9–10 день после операции. При этом снимают защитную пластинку и удаляют йодоформную марлю, прикрывающую рану на небе.

Далее, через 2 недели после операции, приступают к формированию мягкого неба, для чего проводят наслойку стенса (3–4 раза) на защитную пластинку в области мягкого неба для растяжения послеоперационных рубцов. С этой же целью рекомендуют массаж, гидромассаж и миогимнастику во время занятий с логопедом. Пластинкой для формирования неба следует пользоваться около 3 месяцев постоянно (снимая во время еды) и еще 1–2 месяца на ночь. Массаж и другие мероприятия, направленные на достижение хорошей подвижности мягкого неба, проводят не менее 6 месяцев после операции. Это имеет очень большое значение для нормализации функции речи в дальнейшем. Для четкого и правильного произношения звуков мягкое небо должно быть подвижным и длинным, чтобы обеспечить полное закрытие небно-глоточного затвора и предупредить утечку воздуха через нос.

Таким образом, результаты пластики неба оценивают не только по качеству заживления послеоперационной раны на небе, но и по степени восстановления нарушенных в результате заболевания функций, в первую очередь, функции речи.

Показанием к корригирующим или повторным операциям на небе являются неудовлетворительные отдаленные результаты лечения: дефекты неба в задних его отделах и на границе твердого и мягкого неба вследствие расхождения швов; отверстия в переднем отделе твердого неба, пропускающие воздух и пищу в полость носа; значительное укорочение мягкого неба и др. Небольшие щелевидные дефекты в переднем отделе твердого неба, не пропускающие пищу и воздух в полость носа, обязательного оперативного лечения не требуют.

В последние годы в США, Японии, странах Западной Европы и др. при врожденных расщелинах неба и альвеолярного отростка широко применя-

ют (в возрасте 8–12 лет и старше) костную пластику альвеолярного отростка верхней челюсти, используя губчатую и компактную кость самого пациента из подвздошной или большеберцовой кости. (Н.-J. Neumann, 1990; Т. Takahashi, 1997; Н. Н. Норч, 1998 и др.). Это оперативное вмешательство позволяет восстановить непрерывность альвеолярного отростка верхней челюсти и стабилизировать ее рост, предупреждает деформацию верхней челюсти после ортодонтического лечения, нормализует прорезывание постоянных зубов (особенно 13 или 23), расположенных рядом с расщелиной и, в некоторых случаях, позволяет использовать зубной имплантат с целью протезирования и восстановления непрерывности зубного ряда.

Таким образом, суммируя вышеизложенное, в заключение можно сказать, что проблема хирургического лечения больных с врожденными расщелинами неба далеко не решена, а само лечение постоянно совершенствуется на основе достижений медицинской науки и современных технологий.

#### **4.4. Логопедическое обучение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба**

Сложный комплекс анатомических нарушений у детей с врожденными расщелинами губы и неба ведет к нарушению у них функции речи. Речь у этих больных тихая, невнятная, гнусавая, картавая, шепелявая, косноязычная, так как у них нарушено звукопроизношение, речевое дыхание, извращен фонематический слух и др. У ринолаликов почти все звуки, в большей или меньшей степени, являются дефектными. Однако носовые звуки и гласные страдают меньше всего. При произношении звуков «с», «з», «ф», «в» происходит большая утечка воздуха через нос. Иногда у этих детей одни звуки замещаются другими. Например, вместо «д» произносится «г», вместо «т» произносится «к» и т. д.

Все вышеизложенное позволяет считать лечение у логопеда абсолютно необходимым этапом медицинской реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба. Весь курс занятий с логопедом можно разделить на два периода: дооперационный и послеоперационный.

В дооперационном периоде задача логопеда состоит в постановке диафрагмального дыхания, тренировке речевого выдоха, гимнастике речевых органов и др. У маленьких детей обучение должно основываться на игре, вызывающей интерес и любопытство. Сами занятия должны быть неутомительны. Проводиться они могут как индивидуально, так и коллективно.

Большинство специалистов считают, что начинать исправление речи у детей с врожденными расщелинами губы и неба следует с раннего детского возраста (1–2 года) и никак не позже 2–2,5 лет (до появления осознанной речи), так как у детей в этом возрасте патологические навыки менее устойчивы, чем у старших детей, а это значит, что их легче исправить или переучить. Кроме того, логопедические упражнения в раннем детском

возрасте укрепляют мышцы глотки и мягкого неба, что обеспечивает лучший результат после операции. В противном случае, с возрастом, из-за отсутствия нормальной функциональной нагрузки, происходит атрофия мышц мягкого неба и верхнего сжимателя глотки, что негативно влияет на нормализацию функции речи в последующем. Логопедическое обучение необходимо начинать с общего обследования ребенка логопедом, ортодонтом, педиатром и отоларингологом для установления общего развития ребенка, выявления аномалий зубо-челюстной системы и болезней ЛОР-органов. Перед началом занятий показана санация ЛОР-органов.

Первые уроки отводятся для гимнастики речевых органов: мимических мышц, губ, языка, мягкого неба и глотки, а также постановки диафрагмального дыхания (надувание щек, выдувание мыльных пузырей, всевозможные движения языком, громкое произношение звука «а» и др.). Это достигается путем занятий перед зеркалом 5–6 раз в день. После освоения гимнастических упражнений для речевых органов, начинается постановка звуков.

В послеоперационном периоде, через 2–3 недели после операции на небе, занятия с логопедом следует продолжить. На этом этапе начинают с массажа и миогимнастики мягкого неба, осуществляют постановку и закрепление отдельных звуков, восстанавливают фонематический слух и закрепляют правильные речевые навыки. Оценивая результаты хирургического лечения детей с врожденными расщелинами губы и неба, а также перспективы логопедического обучения, следует подчеркнуть, что хорошая анатомическая форма неба и особенно длина мягкого неба являются неотъемлемым условием для нормализации функции речи. Особенно важным является именно степень удлинения мягкого неба для того, чтобы возникал небно-глоточный затвор (соприкосновение заднего края мягкого неба с задней стенкой глотки) и не происходила утечка воздуха через нос во время произношения звуков речи.

Логопедическое обучение должно заканчиваться после того, как ребенок выработает автоматическое произношение в обычной разговорной речи. Значительную работу по логопедическому обучению и закреплению полученных речевых навыков должны проводить родители и родственники ребенка как на дому, так и во время индивидуальных занятий с логопедом.

Длительность курса обучения различна и зависит от возраста, интеллекта и общего развития ребенка, а также от тяжести врожденного порока и качества проведенных операций. Тем не менее именно упорство логопеда, родителей и ребенка, наряду с качеством оперативного вмешательства, являются основными условиями успеха.

Дети с врожденными расщелинами верхней губы и неба в подавляющем большинстве случаев могут и должны посещать обычный детский сад (речевую или логопедическую группу) и общеобразовательную школу,

что благоприятно сказывается на их общем и психическом развитии. Активными помощниками логопеда в этих случаях должны быть школьные педагоги и воспитатели детских садов. В некоторых случаях, при задержке психического развития ребенка, ему показано лечение у психоневролога или у психотерапевта. Это может предотвратить тяжелые психические нарушения, возникающие на почве комплекса неполноценности.

#### **4.5. Ортодонтическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба**

У детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба, как правило, имеются аномалии со стороны зубов, зубных рядов и прикуса. Степень выраженности патологических изменений со стороны зубочелюстной системы ребенка напрямую зависит от вида расщелины. Так, при изолированных расщелинах верхней губы чаще всего выявляются аномалии со стороны резцов и клыков на стороне расщелины (микродентия, тортоаномалия, адентия, оральное положение и др.). При изолированных расщелинах твердого и мягкого неба, когда целостность зубного ряда не нарушена, наиболее часто выявляются признаки задержки роста или недоразвития верхней челюсти, а аномалии со стороны отдельных зубов не являются характерными (патогномоничными). При сквозных расщелинах верхней губы и неба, когда нарушается целостность губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба, выявляются все возможные аномалии как со стороны зубов и зубных рядов, так и прикуса (сужение верхней челюсти, ложная прогения, косой или перекрестный прикус и др.).

Таким образом, исходя из вышеизложенного, все дети с врожденными расщелинами верхней губы и неба нуждаются в наблюдении у врача-ортодонта, а подавляющее большинство из них нуждается в ортодонтическом лечении в широком смысле этого слова.

##### **4.5.1. Ортодонтическое лечение при изолированных расщелинах верхней губы**

У детей этой группы, как правило, имеются врожденные пороки развития центральных и боковых резцов, а в некоторых случаях и клыков верхней челюсти на стороне расщелины. Наиболее часто встречается патология со стороны второго резца верхней челюсти (адентия, микродентия, тортоаномалия, небное положение и др.). Несколько реже встречаются пороки развития центральных резцов и клыков. В некоторых случаях выявляются сверхкомплектные зубы, зубы, имеющие неправильную форму и т. д. У детей с изолированными расщелинами верхней губы после хейлопластики возможно небное прорезывание передних молочных и постоянных зубов, в результате уплощения верхней губы и давления грубого послеоперационного рубца на зубы. Часто встречается короткая уздечка

верхней губы и диастема. Эти патологические изменения, как правило, требуют ортодонтического, а в некоторых случаях и комплексного (хирургического и ортодонтического) лечения.

Однако следует подчеркнуть, что ортодонтическое лечение этих детей проводится чаще всего только после смены временных зубов на постоянные. В молочном прикусе ортодонтическое лечение проводится только в том случае, если наличие аномалий со стороны зубов ведет к формированию патологического прикуса.

Ортодонтическое лечение этих детей осуществляется как съемными, так и несъемными аппаратами. Последние используют только в постоянном прикусе. В некоторых случаях (адентия, микродентия и др.) показано зубопротезирование. В случае если аномалии положения передних зубов верхней челюсти обусловлены неудовлетворительными результатами хейлопластики, то до проведения ортодонтического лечения показаны коррекция верхней губы, пластика преддверия полости рта, пластика короткой уздечки верхней губы и др.

Врач-ортодонт после хейлопластики, при полных, а иногда и неполных расщелинах верхней губы с деформацией кожно-хрящевого отдела носа, изготавливает индивидуальный пластмассовый носовой вкладыш (трубочку) для предотвращения деформации крыла носа на стороне операции в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде. Для его изготовления через 9–10 дней после операции при помощи термопластической массы, фиксированной на проволочной петле, снимают слепок носового хода на стороне операции. Затем оттиск гипсуют и заменяют «стенс» на пластмассу. Вкладыш припасовывают и просверливают в нем отверстие на всем протяжении для прохождения струи воздуха. Больной пользуется вкладышем постоянно в течение 5–6 месяцев после операции. В результате этого крыло носа как бы формируется на вкладыше, сохраняется правильная форма крыла носа, созданная во время хейлопластики, что улучшает эстетические результаты операции.

#### **4.5.2. Ортодонтическое лечение**

##### **при изолированных расщелинах мягкого и твердого неба**

Детям с изолированными расщелинами неба ортодонтическое лечение проводится по индивидуальным показаниям в пред- и послеоперационном периоде при наличии или появлении признаков задержки роста верхней челюсти.

Как было уже сказано, использование небных «плавающих» obturators у детей с врожденными расщелинами неба в периоде новорожденности и в грудном возрасте облегчает кормление ребенка. Их применение в дальнейшем способствует постановке правильной речи и предупреждает

развитие хронических воспалительных процессов верхних дыхательных путей, носоглотки и среднего уха.

Однако использование «плавающих» obturаторов у детей с врожденными расщелинами неба мы рекомендуем в обязательном порядке только в отдельных случаях: при выраженном нарушении функции глотания и угрозе развития аспирационной пневмонии, а также при появлении признаков острого или хронического среднего отита. Это обусловлено тем, что применение их ведет к хроническому воспалению слизистой оболочки неба (особенно по краям расщелины), что затрудняет проведение хирургического вмешательства. Кроме того, obturator задерживает рост и развитие небных пластинок верхней челюсти.

Следует отметить, что в последнее время «плавающие» obturаторы применяются все реже и реже в связи с общемировой тенденцией к ранним оперативным вмешательствам на небе, что исключает необходимость их применения.

После прорезывания временных зубов и при наличии признаков недоразвития верхней челюсти, детям с изолированными расщелинами неба показано ортодонтическое лечение, направленное на нормализацию прикуса. С этой целью чаще всего применяются съемные пластинки с винтами, пружинами, окклюзионными накладками и др. Во многих случаях эти ортодонтические аппараты можно изготавливать с obtурирующей частью, что позволяет использовать их и как пластинчатый небный obturator.

Так как у этих детей часто имеется ложная прогения, то наряду с внутриротовыми аппаратами, можно использовать индивидуальную пращу на подбородок и головную шапочку с резиновой тягой между ними. Следует считать за правило то, что ребенок с врожденной расщелиной неба должен лечь на операционный стол с нейтральным прикусом. Это значительно облегчит ортодонтическое лечение в послеоперационном периоде.

Одним из важных ортодонтических мероприятий при лечении детей с врожденными расщелинами неба в возрасте от 2,5 до 6 лет и далее является изготовление защитных пластинок, которые предохраняют послеоперационные швы на небе от загрязнения остатками пищи, удерживают лоскуты на небе и послеоперационные тампоны в правильном положении, сохраняют покой в ране. Защитные пластинки изготавливаются за 7–10 дней до операции. Фиксируется защитная пластинка на зубах верхней челюсти в операционной, после окончания радикальной пластики неба.

Обычно через 12–14 дней после операции, после снятия швов и удаления йодоформных тампонов, защитная пластинка используется для формирования свода неба. Для этого на пластинку, преимущественно в области мягкого неба, несколько раз (3–4) наслаивают термопластическую массу (через 1–2 дня), чтобы растянуть и разгладить послеоперационные рубцы, сформировать купол неба. Пользуется ребенок такой формирую-

щей пластинкой в течение 3 месяцев постоянно (снимая во время еды) и далее, в течение 1–2 месяцев, ночью. Параллельно проводятся другие мероприятия, направленные на формирование подвижности мягкого неба (массаж, миогимнастика и др.).

Все дети с изолированными расщелинами неба после операции в обязательном порядке должны находиться под наблюдением врача-ортодонта (2 раза в год) до окончания роста костей лицевого скелета. Это необходимо потому, что наличие рубцов на небе после операции и повреждение зон роста верхней челюсти во время операции (отслойка слизисто-надкостничных лоскутов и др.) приводит к задержке роста верхней челюсти, чаще всего к сужению ее.

Следует подчеркнуть, что ортодонтическое лечение детей этой группы, направленное на стимуляцию роста верхней челюсти, длительное, сложное и трудное, так как расширенная верхняя челюсть не стабильна, что требует длительного периода ретенции с целью профилактики рецидива заболевания.

#### **4.5.3. Ортодонтическое лечение при сквозных расщелинах верхней губы и неба**

Как известно, наиболее тяжелой из расщелин является двусторонняя сквозная расщелина верхней губы и неба, при которой как самостоятельное анатомическое образование имеется межчелюстная, или резцовая, кость, вследствие расщепления альвеолярного отростка верхней челюсти на три части. Это приводит к деформации альвеолярного отростка верхней челюсти, за счет смещения межчелюстной кости кпереди и кверху, а боковых сегментов альвеолярного отростка — к средней линии и кзади. При отсутствии ортодонтического лечения с возрастом эта деформация усугубляется за счет неправильного положения отдельных зубов, неправильного соотношения челюстей, вредных привычек и др.

Таким образом, наличие тяжелых анатомических изменений у детей со сквозными расщелинами губы и неба требует (в том числе) ортодонтического лечения, которое иногда должно начинаться на первом месяце жизни ребенка, т. е. до проведения пластики верхней губы (Т. Н. Терехова, А. Н. Кушнер, 1995).

Главной задачей ортодонтического лечения детей с двусторонними сквозными расщелинами губы и неба является оральное смещение (ретрузия) межчелюстной кости и одновременное расширение боковых сегментов верхней челюсти для того, чтобы уменьшить ширину расщелины альвеолярного отростка и придать ему форму, приближающуюся к полуокружности. Решение этой задачи до хейлопластики позволяет значительно уменьшить ширину расщелины верхней губы, иногда до соприкосновения краев ее, что облегчает технику проведения операции, уменьшает натяже-

ние тканей, предупреждает послеоперационное расхождение швов и тем самым приводит к лучшим эстетическим результатам.

Известно достаточно много ортодонтических способов смещения межчелюстной кости в пределы верхней альвеолярной дуги и задержки роста сошника в сагиттальном и вертикальном направлении. Так, раннее ортодонтическое лечение детей с этой патологией (до хейлопластики) иногда проводится по методике Мак-Нила (1954). Расширение верхней челюсти аппаратом Мак-Нила производится за счет активации раздвижного винта или путем распила пластинки по ходу расщелины и сдвигом частей ее в необходимом направлении, с последующим соединением краев распила самотвердеющей пластмассой. Для лечения детей с двусторонними расщелинами неба, аппарат изготавливают с винтом по средней линии. При односторонних сквозных расщелинах, для получения нужного результата, винт можно расположить асимметрично.

В тех случаях, когда у ребенка с двусторонней сквозной расщелиной нет выраженного сужения верхней челюсти, межчелюстную кость можно переместить орально и поместить в пределы альвеолярной дуги без аппарата, только за счет применения давящей пращевидной повязки на срединный фрагмент верхней губы, и межчелюстную кость с резиновой тягой, фиксированной к головной шапочке, что значительно упрощает процесс лечения.

В настоящее время для раннего ортодонтического лечения детей с двусторонней сквозной расщелиной предложены аппараты, позволяющие отказаться от применения давящей повязки на межчелюстную кость. Такие аппараты дополнительно имеют каппу на резцовую кость, соединенную с базисом аппарата змеевидными пружинами, резиновой тягой или винтом и др. Активация этих элементов позволяет осуществить ретрузию межчелюстной кости.

У детей с односторонними сквозными расщелинами губы и неба также имеется деформация альвеолярного отростка за счет распрямления большого сегмента его в переднем отделе и смещения малого, бокового сегмента к средней линии и кзади. Задачей раннего (до хейлопластики) ортодонтического лечения детей с этой патологией также является нормализация формы альвеолярного отростка верхней челюсти путем уменьшения ширины расщелины альвеолярного отростка и тем самым ширины расщелины верхней губы, что благоприятно сказывается на ходе и результатах хейлопластики.

У детей с односторонними сквозными расщелинами губы и неба часто необходимо сводить малый и большой сегменты альвеолярного отростка, которые расположены широко из-за вредных привычек ребенка (сосания пальцев и т. д.). Для того чтобы добиться сужения краев расщелины альвеолярного отростка, ортодонтический винт в аппарат ставят в раскру-

ченном состоянии. Закручивая его после фиксации аппарата достигают нужного результата.

В тех случаях, когда у детей с односторонними расщелинами губы и неба деформация верхнечелюстной дуги не выражена, для сближения краев расщелины возможно применение обыкновенной разобщающей (полость рта и полость носа) пластинки, покрывающей альвеолярные отростки и твердое небо и имеющей obtурирующую часть. Пластика не имеет активных элементов. Сближение альвеолярных сегментов происходит в результате роста верхней челюсти. Такую пластинку (пластинчатый obtуратор) можно применять также при изолированных расщелинах неба для достижения оптимальных условий естественного или искусственного кормления ребенка. Эти ортодонтические аппараты могут изготавливаться в первые недели и даже дни жизни ребенка.

В дополнение следует сказать, что некоторым детям со сквозными расщелинами губы и неба в раннем детском возрасте по показаниям могут быть изготовлены «плавающие» obtураторы. Однако их применение исключает использование obtурирующих ортодонтических аппаратов.

Таким образом, раннее (до хейлопластики) ортодонтическое лечение детей со сквозными расщелинами губы и неба позволяет создать лучшие условия для вскармливания ребенка, создает предпосылки для улучшения результатов хейлопластики, предупреждает развитие хронических воспалительных процессов ЛОР-органов.

После хейлопластики ортодонтическое лечение детей со сквозными расщелинами продолжается, так как результаты лечения, полученные до операции, необходимо закрепить или улучшить. В периоде молочного прикуса эти дети, как правило, нуждаются в нормализации формы верхнечелюстной дуги, расширении верхнего зубного ряда с одной или двух сторон, сдерживании роста нижней челюсти и т. д. Все эти ортодонтические мероприятия, по возможности, должны быть закончены к моменту проведения операции на небе, чтобы пластика мягкого и тем более твердого неба проводилась у детей с нормализованным (нейтральным) прикусом. Перед операцией на небе детям (в возрасте 3–6 лет) изготавливают защитную пластинку, которой они пользуются также и в послеоперационном периоде.

Как известно, операция на небе по поводу врожденной расщелины его, из-за повреждения зоны роста верхней челюсти и наличия послеоперационных рубцов, сдерживает рост верхней челюсти и способствует увеличению ее врожденной деформации. Кроме того, у всех детей со сквозными расщелинами губы и неба имеются аномалии со стороны отдельных зубов, расположенных по краям расщелины альвеолярного отростка. Все вышеизложенное требует постоянного наблюдения врача-ортодонта и проведения ортодонтического лечения детям со сквозными расщелинами губы и неба и после операции на небе (уранопластики или велоластики).

Ортодонтическое лечение, проводимое в этот период (после пластики неба), направлено, чаще всего, на стимуляцию роста верхней челюсти и формирование ортогнатического прикуса у ребенка.

Наблюдение врача-ортодонта и ортодонтическое лечение большинства больных со сквозными расщелинами верхней губы и неба должно продолжаться до окончания роста костей лицевого скелета (для мальчиков — 18–20 лет, для девочек — 16–18 лет).

Особо следует остановиться на аномалиях отдельных зубов, расположенных по краям расщелины альвеолярного отростка. У детей со сквозными расщелинами наблюдаются все возможные аномалии со стороны зубов. Наиболее часто порочно развиты резцы и клыки. При этом возможна адентия, гипердентия, микро- и макродентия, тортоаномалия, изменение формы зубов, небное положение зубов и наклон их в сторону расщелины, инфраокклюзия и т. д. Пороки развития зубов выявляются как в молочном, так и в постоянном прикусе.

В молочном прикусе патологию со стороны этих зубов устраняют только в тех случаях, если это ведет к нарушению прикуса или деформирует нижний зубной ряд. В постоянном прикусе вся патология со стороны резцов и клыков требует ортодонтического лечения, которое проводится по общепринятым методикам. С этой целью чаще всего используют аппараты механического действия.

Дети со сквозными расщелинами губы и неба, как правило, по окончании ортодонтического лечения нуждаются в несъемном зубопротезировании в области расщелины альвеолярного отростка по эстетическим показаниям. При этом если был изготовлен мостовидный протез, то он может явиться своего рода ретенционным аппаратом. В некоторых случаях, после костной пластики альвеолярного отростка верхней челюсти, зубопротезирование может быть осуществлено на зубных имплантатах.

В заключение следует сказать, что ортодонтическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба сложное, проводится с большими трудностями и более длительно, чем обычно. После окончания периода активного ортодонтического лечения требуется гораздо более длительный период ретенции для профилактики рецидива заболевания.

#### **4.6. Профилактика кариеса зубов и санация полости рта у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба**

Детям с врожденной патологией челюстно-лицевой области проводится сложное и длительное хирургическое и ортодонтическое лечение. Успех лечения во многом зависит от состояния гигиены полости рта и от состояния твердых тканей зубов ребенка. У детей с врожденной расщелиной губы и неба, как правило, плохая гигиена полости рта, высокая заболеваемость кариесом зубов и недостаточный уровень оказания стоматоло-

гической помощи. Все это приводит к возникновению осложненных форм кариеса зубов, которые являются очагами хронического сепсиса, тем самым увеличивая заболеваемость детей соматическими болезнями. Патологические процессы в организме детей с ВРГН часто служат противопоказанием к проведению хейло- и уранопластики.

Распространенность кариеса у 3- и 6-летних детей с врожденными расщелинами губы и неба составила 67 и 100 % соответственно, а интенсивность в 2,5–3 раза выше, чем в группе здоровых детей. Установлено, что чем дольше ребенок находился на искусственном вскармливании, тем выше у него уровень интенсивности кариеса зубов. При сквозных расщелинах распространенность и интенсивность кариеса зубов выше, чем при изолированных. Также подтверждено негативное влияние на состояние зубов у детей с ВРГН плохой гигиены полости рта, потому что естественная очищаемость зубов у детей с врожденными расщелинами губы и неба менее эффективна, чем у здоровых детей. Ухудшение гигиены полости рта у этих детей также связано с длительным ношением ортодонтических аппаратов.

Учитывая все вышеизложенное, следует заключить, что наряду с решением вопросов хирургического, ортодонтического лечения и социальной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба, им необходимо проводить профилактику кариеса зубов и санацию полости рта у врача-стоматолога-терапевта.

Профилактика кариеса зубов включает в себя целый комплекс мероприятий.

Главным направлением первичной профилактики кариеса у детей с врожденными расщелинами губы и неба является санитарное просвещение родителей, повышение уровня их санитарной культуры и мотивация их к самопомощи. Эта работа должна быть начата не позже 6 месяцев, после прорезывания первого зуба у ребенка.

Для предупреждения ранней колонизации в полости рта ребенка *Str. mutans* (основной причины кариеса зубов) необходимо:

- санировать полость рта родителей и всех, кто ухаживает за ребенком;
- мотивировать маму к системному использованию ею до и после родов противомикробных препаратов и средств профилактики кариеса зубов (зубные пасты, ополаскиватели с антисептиками для домашнего применения, эликсиры, фторсодержащие лаки);
- использование мамой в течение 10–15 минут после еды жевательной резинки с ксилитом для селекции штаммов *Str. mutans* с несовершенными адгезивными свойствами;
- мотивация семьи к недопустимости слюнных контактов с ребенком.

Фактором высокого риска возникновения кариеса временных зубов у грудных детей также является использование соски, надетой на бутылочку, при кормлении перед сном, во время дневного сна или в течение 10–

14 ночных часов. Домашняя стоматологическая самопомощь, налаженная вскоре после прорезывания зубов, заключается в следующем.

1. Начиная с 7-месячного возраста надо ограничить частоту кормлений, заменяя соску (рожок) кружкой-поилкой, или кормить ребенка с ложечки. В этот же период необходимо отучить ребенка от «успокоительных» ночных кормлений; а при настойчивости ребенка (плаче, беспокойном сне) в бутылочку должна наливаться чистая вода или предлагаться соска-пустышка.

2. Во временном, смешанном и постоянном прикусе необходимо исключить любые сладкие перекусы (печенье, сухари и т.д.). Они усугубляют тяжесть течения кариеса, при этом частота перекусов оказывается более значительным фактором риска возникновения кариеса зубов, чем количество съеденных сладостей. Рацион ребенка должен включать молочные, хлебные, мясные и овощно-фруктовые продукты, при этом количество добавленного сахара не должно превышать 50 г в день. Рекомендуют придерживаться режима, предполагающего три основных приема пищи и два промежуточных. Следует помнить о том, что полоскание полости рта водой после приема сладостей не может заменить чистки зубов щеткой. Очень важно следить за тем, чтобы ребенок ложился спать с чистыми зубами, не позволять ему лакомств перед сном.

3. Для обучения адекватному уходу за полостью рта ребенка родителям рекомендуется посетить стоматолога в период от 8 месяцев до 1 года. Во время консультации родителей обучают технике чистки зубов: протиранию зубов влажными салфетками, силиконовыми напальчниками и зубными щетками после каждого приема пищи, вертикальными движениями от шейки к режущей поверхности зубов.

Для детей с ВРГН младше двух лет, имеющих высокий риск рожкового кариеса, рекомендовано применение «детской» пасты, содержащей 250–500 ppm F. Паста должна быть нанесена на щетку взрослыми в минимальном количестве: поскольку паста будет проглочена, ее применение рассматривают как системную добавку фторида и поэтому ограничивают дозу пасты. По этой же причине при использовании фторсодержащей пасты детьми этого возраста другие системные источники добавок фторида (таблетки, фторированная соль, богатая фторидами минеральная вода и т. д.) запрещены. Стоматолог принимает решение о целесообразности периодических (2–6 раз в год) аппликациях фторлака. В дальнейшем рекомендуется:

– с 2 до 3 лет — чистить зубы щеткой без пасты 2 раза в день (утром и вечером);

– 3 до 6 лет — чистить зубы щеткой с детской гигиенической и лечебно-профилактической пастой, содержащей 500 ppm F;

– 7 до 18 лет — чистить зубы щеткой, используя лечебно-профилактическую зубную пасту, содержащую 1000–1500 ppm F. При

проведении гигиены полости рта у детей с ВРГН наиболее целесообразно использовать стандартный метод чистки зубов.

Оценку гигиенического состояния полости рта ребенка следует проводить стоматологу по протоколу гигиены O'Leary, Drahe, Nayer (1972).

Гигиеническое состояние полости рта детей при окрашивании от 0 до 30 % поверхностей считают удовлетворительным, от 31 до 60 % — неудовлетворительным и от 61 до 100 % — плохим. Протокол гигиены O'Leary позволяет не только контролировать состояние гигиены полости рта при первом осмотре, но и следить за ней в динамике, т. е. проводить коррекцию гигиены полости рта при следующих визитах к стоматологу.

Поскольку дети с ВРГН длительно носят ортодонтические аппараты, которые ухудшают и без того плохую гигиену полости рта, контроль и коррекцию гигиены проводят на каждом визите; 1 раз в месяц осуществляют экзогенную профилактику кариеса зубов; при необходимости — санацию полости рта, подбор индивидуальных дополнительных средств гигиены полости рта, рекомендации по питанию и соблюдению режима сна и отдыха.

Эффективным средством профилактики кариеса зубов являются соединения фтора.

Современная концепция фторпрофилактики утверждает, что прием системных добавок фторидов позволяет не только обогатить внешний и внутренний слои эмали зачатка зуба фторидами из тканевой жидкости, но и улучшить среду вокруг прорезавшегося зуба: содержание фторидов в ротовой жидкости повышается на несколько минут во время пребывания препарата/продукта в полости рта до проглатывания и остается повышенным в течение часа, когда фторид выводится из крови слюнными железами.

Потребление фторированной воды во фтордефицитных районах (1 мгF/л), или молока (2,5–5,0 мгF/л), или поваренной соли ( $250 \pm 100$  мг/кг), или ежедневный прием таблеток, содержащих фториды (0,5 мгF) обеспечивает дополнительное суточное поступление 0,2–1,0 мгF. Методы системной фторпрофилактики имеют высокую клиническую и экономическую эффективность, благодаря чему широко используются во многих странах мира. В Республике Беларусь для применения на популяционном уровне рекомендована фторсодержащая (фторированная и фторированно-йодированная) соль с  $[F] = 250 \pm 100$  мг/кг.

С целью повышения кариесрезистентности твердых тканей зубов и защитных свойств слюны детям с ВРГН целесообразно проводить индивидуальную профилактику кариеса зубов таблетками фторида натрия. С 12-месячного возраста до 3 лет (после предварительного согласования с врачом-педиатром) следует назначать 1 раз в день после завтрака, круглый год (за исключением трех летних месяцев), таблетки, содержащие фторид натрия в возрастной дозировке, рассчитанной в соответствии с рекоменда-

циями Т. Ф. Виноградовой (1987) с учетом уровня фтора в воде района, где проживает ребенок (данные получают в городской СЭС) и возраста ребенка (доза колеблется от 0,25 до 0,5 мг в сутки). Другие системные добавки фторидов необходимо исключить.

Об эффективности приема таблеток фторида натрия, по нашим данным, говорит то, что к 3-летнему возрасту в группе детей с врожденной расщелиной губы и нёба, принимавших эти таблетки, удалось сохранить здоровыми временные зубы у 80 % детей. Редукция распространенности кариеса зубов составила 70 %, а интенсивности — 90 %.

Однако после прорезывания временных и постоянных зубов наибольший кариеспрофилактический эффект оказывают фторпрепараты, применяемые местно. Формы применения соединений фтора различны: зубные пасты (0,05–0,1 % F<sup>-</sup>), ополаскиватели и эликсиры (0,001–0,5 % F<sup>-</sup>) для домашнего применения, растворы (0,05–2 % F<sup>-</sup>), гели (1–2 % F<sup>-</sup>) и лаки (0,05–6 % F<sup>-</sup>) для профессионального применения и др. Принято считать, что эффективность фторпрепаратов повышается с увеличением концентрации фторидов, но при этом нарастает риск острого или хронического превышения фторнагрузки, особенно актуальный и опасный в детском возрасте. По этой причине фторпрепараты для ежедневного домашнего использования детьми (зубные пасты) содержат в два–три раза меньше фторида. Наиболее эффективным у детей считается использование фторсодержащих лаков, так как при полосканиях и аппликациях фторгелей у детей с ВРГН существует высокий риск заглатывания препаратов, содержащих фториды. Механизм действия фторсодержащего лака основан на пролонгированном высвобождении фтор-ионов в полости рта, по правилам фармакинетики они проникают в эмаль на глубину до 100–200 мкм. Проводить покрытие фторлаком рекомендуется в первые два года после прорезывания временных и постоянных зубов.

Существуют различные методики профилактики кариеса зубов с помощью света гелий-неонового лазера (ГНЛ). Считают, что при воздействии на зубы лазерного света происходит изменение проницаемости эмали, ускоряются процессы реминерализации, повышается микротвердость эмали. Одновременно свет ГНЛ стимулирует микроциркуляцию, метаболизм и секреторную функцию одонтобластов в пульпе зуба. Т. К. Мукашев (1988), С. Г. Казьмина (1996) предлагают использовать свет ГНЛ в сочетании с глицерофосфатом кальция или с фторлаком, так как свет ГНЛ потенцирует действие этих веществ, а также снижает активность зубного налета, а кариеспрофилактический эффект повышается в 1,6 раза.

Детям с врожденной расщелиной губы и нёба в возрасте от 3 до 14 лет необходимо проводить профилактические мероприятия, сочетающие обучение гигиене полости рта, контролирующую чистку зубов, коррекцию рациона и режима питания, а также покрытие зубов фторлаком.

После контролируемой чистки зубов гигиенической зубной пастой, зубы ребенка изолируют от слюны и высушивают струей воздуха, подаваемого из стоматологической установки. С помощью одноразовой кисточки на поверхность зубов наносят тонкий слой фторсодержащего лака и сушат в течение 30–60 секунд. После этого не рекомендуется принимать пищу в течение двух часов и чистить зубы в течение 24 часов. Аппликации фторсодержащего лака проводят 1 раз в 6 месяцев. Можно сочетать облучение шеек зубов светом ГНЛ с последующим покрытием их фторлаком.

Для проведения процедуры используют свет ГНЛ АФЛД-1 с выходной мощностью 29 мВт длиной волны равной 633 н/м. Плотность мощности излучения составляет 100 мВт/см, время экспозиции — 2–3 секунды на 1 зуб. Общее время свечения 60–90 секунд. Светят в пришеечной области с оральной и вестибулярной поверхности зубов. Обе процедуры проводятся 1 раз в день в течение 3 дней, курсы повторяют каждые 6 месяцев.

По нашим данным, такая активная местная профилактика кариеса позволяет достичь у детей с врожденной расщелиной губы и нёба значительной редукции показателей распространенности и интенсивности кариеса зубов.

По мере прорезывания постоянных моляров и премоляров проводится неинвазивная, а в ряде случаев и инвазивная, герметизация фиссур этих зубов.

Лечение кариеса временных и постоянных зубов у детей с расщелинами губы и нёба осуществляется врачом-стоматологом по мере необходимости.

У детей раннего возраста ввиду особенностей их психоэмоционального развития кариозные полости могут быть препарированы без местной анестезии при удержании ребенка на руках у взрослого. Препарирование осуществляют бором в низкоскоростном режиме в пределах имеющегося кариозного разрушения. Используют ART-технология (щадящее восстановительное лечение зубов), заключающуюся в препарировании кариозной полости ручными инструментами с последующим заполнением ее стеклоиономерным цементом. В возрасте 5–6 лет для реставрации зубов при полостях 3–4 класса можно использовать СИЦ, модифицированные пластмассой (Vitremer, Photac-Fil) и компомеры (Dugact и др.).

В постоянных зубах проводится оперативно-восстановительное лечение кариеса: препарирование кариозных полостей с последующим пломбированием стеклоиономерами, СИЦ, модифицированной пластмассой, компомерами и композитами. Но применение композитов при лечении кариеса у детей с ВРГН ограничено. Они не применяются при невозможности тщательной изоляции от слюны, если у ребенка высокая интенсивность кариеса, плохая гигиена полости рта. Композиты не используются в зубах с незаконченным формированием корней. Детям с ВРГН, имеющим высокий риск развития кариеса, при лечении кариеса постоянных зубов

проводят отсроченное пломбирование. На дне кариозной полости оставляют цинк-эвгенолевую пасту, цинк-оксидэвгенольный цемент или кальцийсодержащие препараты. Закрывают кариозную полость стеклоиономерным цементом с последующей заменой его на более устойчивые к механическому воздействию компомеры и композиты.

Лечение осложненного кариеса у детей с ВРГН проводится по общепринятой методике. Не подлежащие терапевтическому лечению временные зубы следует удалить и восполнить потерю местосохраняющими ортодонтическими конструкциями. Удаление постоянных, не подлежащих лечению, зубов проводится после консультации ребенка у ортодонта.

Стоматологическую помощь детям с ВРГН следует планировать таким образом, чтобы сформировать у них позитивное отношение к стоматологии; этому способствуют регулярные профилактические осмотры, приучающие детей к неинвазивным процедурам и позволяющие избежать ситуации, когда первым стоматологическим опытом становится удаление или лечение зубов с осложненным кариесом.

#### **4.7. Медицинская реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба**

Реабилитация — это «... система государственных, социальных, экономических, медицинских, профессиональных, педагогических и других мероприятий, направленных на предупреждение развития патологических процессов, приводящих ко временной или стойкой утрате трудоспособности, на эффективное и раннее возвращение больных и инвалидов (детей и взрослых) в общество и к общественно полезному труду». Согласно современным представлениям, медицинская реабилитация больных должна начинаться сразу после выявления заболевания, т. е. после постановки диагноза. Конечной целью реабилитации является возвращение здоровья заболевшему. Реабилитация детей, в отличие от взрослых, является основой предупреждения прогрессирования патологического процесса и обеспечивает нормализацию всех функций и систем организма ребенка.

Помимо медицинской реабилитации, больным с расщелинами верхней губы и неба требуется педагогическая и социальная реабилитация, ибо отягощенный эстетический фактор препятствует их социальной адаптации.

Организационным методом работы с этой группой больных должна быть диспансеризация, так как анатомические и функциональные изменения, имеющиеся у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба, требуют длительного, систематического и динамического наблюдения за ними с проведением целого комплекса плановых лечебных и других мероприятий в наиболее оптимальные для каждого из этих детей сроки, с целью восстановления здоровья детей и адаптации их в обществе. Таким образом, каждый ребенок с врожденной расщелиной верхней губы и неба,

а также с другими врожденными пороками развития лица, подлежит диспансерному наблюдению.

Для решения этих вопросов во всем мире созданы и создаются региональные лечебно-консультативные центры по лечению и реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба. Для того чтобы осуществить медицинскую, педагогическую и социальную реабилитацию детей этой категории, в специализированном центре группой специалистов должны быть решены следующие задачи:

1. Учет всех детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба в данном регионе.

2. Оказание консультативной и профилактической помощи всем нуждающимся.

3. Своевременное и эффективное хирургическое лечение этих детей.

4. Ортодонтическое лечение детей с целью исправления имеющихся аномалий зубов и предотвращения вторичных деформаций зубочелюстной системы.

5. Нормализация у ребенка функции речи и других функций, нарушенных в результате заболевания.

6. Обеспечение нормального (здорового) общего физического и психического развития ребенка в целом.

Помимо этого, в лечебно-консультативном центре должна проводиться профилактическая работа среди населения с целью предупреждения врожденных пороков развития, а также методическая и научная работа в целом по этой сложной проблеме.

Исходя из вышеизложенного, для решения поставленных задач в составе лечебно-консультативного центра должны быть следующие специалисты: челюстно-лицевой хирург, педиатр, ортодонт, логопед, а также ЛОР-врач, анестезиолог, психоневролог, сурдолог, медицинский генетик, терапевт-стоматолог, педагог, зубной техник, методист по ЛФК и др. специалисты. Фактически можно говорить о бригадном подходе к проблеме реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба, когда одна бригада врачей и других специалистов с момента рождения ребенка осуществляет весь комплекс мероприятий с целью восстановления здоровья и реабилитации его. Во главе лечебно-консультативного центра должен стоять челюстно-лицевой хирург как специалист, лучше всего знающий эту проблему, который организует все виды помощи ребенку, следит за их своевременностью и обеспечивает контакт и преемственность между специалистами.

В идеальном случае все поставленные задачи по реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба должны бы осуществляться в одном лечебно-профилактическом учреждении, т. е. специализированном центре. К сожалению, собрать такую «бригаду» специалистов в одном ле-

чебном учреждении в нашей стране по многим причинам практически невозможно. Поэтому центры по лечению и реабилитации детей с врожденной патологией обычно создаются на базе крупных детских клиник по челюстно-лицевой хирургии или на базе кафедр челюстно-лицевой хирургии и стоматологии. В этих клинических учреждениях имеются, как правило, следующие специалисты: челюстно-лицевые хирурги, педиатры, анестезиологи, ортодонт, зубной техник, ЛОР-врач, невропатолог, терапевт-стоматолог, методист по ЛФК, подготовленный средний медицинский персонал и др. Другие же специалисты, необходимые для реабилитации этих больных (логопед, педагог, сурдолог, медицинский генетик и др.), привлекаются из других лечебно-профилактических учреждений этого региона.

Для нормального функционирования специализированный центр должен иметь поликлиническое отделение (кабинеты) для соответствующих специалистов, а также хирургический стационар. В некоторых специализированных центрах имеется школа-интернат для детей, требующих длительного ортодонтического лечения и логопедического обучения (Б. Я. Булатовская, 1974).

В г. Минске, на базе отделения ЧХЛ 4-й детской клинической больницы сотрудники кафедры стоматологии детского возраста БГМУ оказывают специализированную помощь детям с врожденными расщелинами верхней губы и неба с целью их реабилитации.

Итак, диспансерное наблюдение за ребенком с врожденной расщелиной верхней губы и неба должно начинаться с момента его рождения. Для этого в лечебно-консультативный центр должно поступить извещение из роддома о случае рождения ребенка с пороком развития. После этого в роддоме организуется консультация ребенка с постановкой точного диагноза и решением важных вопросов кормления малыша и ухода за ним. Здесь же проводится беседа с родителями ребенка с объяснением сроков и места оперативного вмешательства и других способов лечения, т. е. фактически составляется план комплексного лечения ребенка, исходя из тяжести имеющейся патологии. В соответствии с планом комплексной терапии сразу же начинается медицинская реабилитация ребенка.

Что касается конкретных задач, стоящих перед каждым из специалистов лечебно-консультативного центра и оптимальных сроков их решения, то они подробным образом изложены выше (см. разд. 4.3–4.6). Дополнительно можно лишь сказать, что за общим физическим развитием и здоровьем ребенка систематически наблюдает участковый врач-педиатр, который также готовит ребенка к операции, чтобы он был соматически здоров. Для обеспечения нормального общего физического развития ребенка требуется целый комплекс не только педиатрических мероприятий, но и санация полости рта, санация ЛОР-органов и др. Психоневролог, в частности, должен следить за степенью психического развития ребенка, выяв-

лять сопутствующую патологию ЦНС, проводить профессиональную ориентацию ребенка (подростка) на будущее и др.

Примерную схему медицинской реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба, в зависимости от возраста ребенка, можно представить следующим образом.

**В течение первого месяца жизни:** постановка ребенка в центре на диспансерный учет с формулировкой диагноза и составлением плана комплексного лечения в зависимости от тяжести патологии. Советы родителям по питанию и уходу за ребенком. Профилактика респираторных заболеваний и хронических заболеваний ЛОР-органов. Ортодонтическое лечение (по показаниям) при расщелинах неба, особенно при сквозных расщелинах, до операции хейлопластики.

Оформление инвалидности с детства.

**С 6–8 месяцев:** проведение одно- или двусторонней хейлопластики, а также велоластики. При двусторонних расщелинах через 2–2,5 месяца хейлопластика с другой стороны. Продолжение ортодонтического лечения по показаниям. Профилактика кариеса зубов. Санация (оздоровление) ребенка при участии всех специалистов. Медико-генетическое консультирование родителей ребенка.

**С 2–3 лет:** велоластика (пластика мягкого неба) и твердого неба щадящими способами по показаниям. Наблюдение за прорезыванием зубов с профилактикой и лечением кариеса. Ортодонтическое лечение по показаниям. Логопедическое обучение при расщелинах неба. ЛОР-операции по показаниям до уранопластики (тонзилэктомия, аденоидэктомия и др.).

**С 4–6 лет:** операция пластики мягкого и твердого неба. Ортодонтическое лечение по показаниям. Профилактика кариеса зубов. Санация полости рта. Логопедическое обучение после операции. Оздоровление ребенка всеми специалистами.

**С 5–6 лет:** операции коррекции верхней губы, крыла носа, пластика уздечки верхней губы, вестибюлоластика и др. по показаниям. Профилактика кариеса. Санация полости рта. Ортодонтическое лечение по показаниям. Занятия с логопедом — постановка речи после операции. Оздоровление ребенка. Медико-педагогическая комиссия перед школой.

**С 8–12 лет:** операция устранения расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти (в том числе и костная пластика). Пластика остаточных дефектов переднего отдела твердого неба. Профилактика кариеса зубов и санация полости рта. Продолжение ортодонтического лечения по показаниям. Логопедическое обучение до нормализации речи. Снятие группы инвалидности.

**С 15–16 лет:** корригирующая операция на верхней губе и риноластика по эстетическим показаниям. Окончание ортодонтического лечения.

Санация полости рта. Зубопротезирование при сквозных расщелинах. Окончание логопедического обучения.

**С 18 лет:** операции по эстетическим показаниям на лице, в том числе по коррекции челюстно-лицевого скелета. Зубопротезирование.

Как известно, продолжительность и объем реабилитационных мероприятий зависит не только от возраста ребенка, но и от тяжести врожденной патологии (диагноза). В зависимости от этого можно выделить 5 групп детей с врожденными расщелинами губы и неба:

- **I группа** — дети с изолированными расщелинами верхней губы. Эти дети, кроме хирургических вмешательств, иногда нуждаются в ортодонтическом лечении.

- **II группа** — дети с изолированными расщелинами мягкого неба. Эти дети нуждаются в хирургическом лечении и логопедическом обучении. В отдельных случаях им требуется ортодонтическое лечение.

- **III группа** — дети с изолированными расщелинами мягкого и твердого неба. Эти дети нуждаются в хирургическом и логопедическом лечении и, как правило, в ортодонтическом лечении.

- **IV группа** — дети со сквозными расщелинами губы и неба. Все дети этой группы нуждаются в хирургическом, логопедическом и ортодонтическом лечении, а также в зубопротезировании и санации ЛОР-органов.

- **V группа** — дети с врожденными расщелинами губы и неба и сопутствующими поражениями ЦНС. Этим детям проводится хирургическое лечение. Другие виды лечения проводятся по индивидуальным показаниям.

Имеются различные мнения о длительности реабилитационного периода у больных с врожденными расщелинами верхней губы и неба. Так, детские челюстно-лицевые хирурги и стоматологи рекомендуют наблюдать этих детей с момента рождения до 15 лет (Б. Я. Булатовская, 1974, Н. Н. Каспарова, 1981). Однако и после 15 лет у некоторых больных имеются выраженные эстетические и функциональные нарушения, что требует дальнейшего проведения хирургического, ортодонтического и др. лечения (костно-пластические и реконструктивно-восстановительные операции, имплантация, зубопротезирование, контурная пластика, нормализация функции речи и др.). Это значит, что реабилитация этих больных должна осуществляться и после 15 лет с привлечением большой группы специалистов, конечной целью работы которых (с учетом усилий и самого больного) является восстановление эстетики лица, восстановление или максимально возможная компенсация нарушенных в результате заболевания функций организма и адаптация больных в обществе.

## **5. Профилактика врожденных пороков развития челюстно-лицевой области у детей**

Профилактика — это система государственных, социальных, гигиенических, медицинских и других мероприятий, направленных на обеспечение высокого уровня здоровья и предупреждение болезней. Профилактика врожденных пороков развития у детей может быть массовой и индивидуальной. Массовая профилактика — это, прежде всего, первичная профилактика патологии как система социальных, медицинских и других мер, направленных на предотвращение заболеваемости вообще, путем устранения причин и условий для развития заболевания, а также путем повышения устойчивости организма родителей к воздействию неблагоприятных факторов. Это, во-первых, профилактика не столько врожденных пороков развития, сколько предупреждение генных и хромосомных мутаций (изменений наследственных структур) у родителей. Во-вторых, это предупреждение экзогенных тератогенных воздействий на эмбрион или плод. Программа массовой профилактики врожденных пороков развития челюстно-лицевой области у детей должна предусматривать следующие мероприятия:

1. Ознакомление широкого круга населения и медработников с возможными причинами возникновения врожденных пороков развития, т. к. некоторые из причин характерны преимущественно для данного региона.

2. Санитарно-просветительная работа среди населения с целью пропаганды здорового образа жизни, особенно среди будущих родителей. Борьба с курением, пьянством и алкоголизмом как среди мужчин, так и женщин.

3. Санитарно-просветительная работа среди женщин с целью предупреждения аборт как возможной причины врожденных аномалий у детей.

4. Оздоровление женщин перед наступлением беременности, в том числе санация полости рта. Установление режима сна, отдыха и питания беременных.

5. Профилактика инфекционных заболеваний, травматизма и стрессовых ситуаций у беременных. Рациональная и, по возможности, минимальная медикаментозная терапия при заболеваниях беременных женщин, особенно в первые 2–3 месяца беременности.

6. Устранение или максимальное ограничение профессиональных вредностей и охрана труда беременных в широком смысле этого слова.

Таким образом, очевидно, что многие вопросы первичной профилактики врожденных пороков развития у детей выходят далеко за рамки медицины и требуют государственных, экономических, экологических, социальных и других мероприятий. Можно даже утверждать, что эта проблема не столько медицинская, сколько социальная.

Помимо этого существуют и более конкретные медицинские индивидуальные способы профилактики данной патологии. К ним относятся медико-генетическое консультирование и пренатальная диагностика беременных.

Медико-генетическое консультирование является одним из звеньев системы профилактики данной патологии. Это единственный действенный метод профилактики наследственных заболеваний. При этом генетик оказывает консультативную помощь в диагностике и профилактике около 126 нозологических форм *наследственных* заболеваний, общим фенотипическим признаком которых является наличие врожденной расщелины верхней губы или неба и других врожденных пороков развития лица и челюстей. Для проведения медико-генетического консультирования требуется осмотр и обследование больного, родителей и, возможно, других родственников. Если же ребенок с врожденным пороком умер, то необходимы данные протокола вскрытия.

Медико-генетическое консультирование решает следующие задачи:

1. Диагностика и дифференциальная диагностика патологии с использованием специальных методов исследования.

2. Определение типа наследования и прогноза потомства.

3. Консультации и рекомендации родителям с целью разъяснения степени риска рождения детей (в том числе 2-го и 3-го ребенка) с наследственной патологией. Так, если у первого ребенка есть расщелина губы или неба, то степень риска для второго ребенка повышается на 13–14 %. При этом патология у второго ребенка, как правило, более тяжелая.

Самым оптимальным решением этой проблемы является медико-генетическое консультирование всех желающих вступить в брак. В силу того, что в настоящее время это практически невозможно из-за низкой санитарной культуры населения и экономических возможностей населения и государства, выделяется несколько групп обследуемых, которым консультация генетика показана в обязательном порядке. Это:

1. Здоровые родители, у которых родился один ребенок с врожденной патологией.

2. Семья, в которой один из родителей болен, т.е. имеет наследственное или врожденное заболевание.

3. Здоровые родители, у которых есть один больной родственник 2-й или 3-й степени родства (отец, мать, дедушка, бабушка).

4. Семья, с более чем одним родственником, имеющим врожденную патологию (брат, сестра и др.).

5. Семьи, с родственными браками или с неустановленными диагнозами.

6. Семьи, в которых предыдущие беременности заканчивались выкидышем, неразвивающейся беременностью, мертворожденными и др.

Медико-генетическое консультирование этих групп обследуемых во многом позволяет планировать семью и предупреждать наследственную

патологию у детей. Кроме того, генетик участвует в пропаганде медико-генетических знаний среди врачей и населения.

### **Дородовая (пренатальная) диагностика пороков развития плода.**

В настоящее время большое число врожденных пороков развития может быть распознано еще в дородовом периоде. Широкое внедрение методов пренатальной диагностики значительно повысило эффективность медико-генетического консультирования. В настоящее время применяют 2 группы методов пренатальной диагностики: неинвазивные и инвазивные.

К первой группе относится один из важнейших методов пренатальной диагностики пороков развития у плода — ультразвуковая диагностика (УЗИ). С помощью УЗИ плода в настоящее время можно диагностировать практически все грубые пороки развития мозга, конечностей, сердца, почек, кишечника (атрезии) и др., в том числе и пороки развития лица (расщелины верхней губы и неба). Перечень диагностируемых пороков постоянно расширяется, благодаря совершенствованию аппаратуры. Оптимальным является двух- или трехкратное обследование — в 10–13 недель, с 16 по 20 неделю беременности, а так же и в третьем триместре беременности по назначению врача-акушера. В результате УЗИ можно выявить до 60–70 % структурных дефектов плода. Если у плода во время обследования выявляется грубый порок развития, то беременность прерывают по медицинским показаниям. Если же выявляется легкая аномалия, то вопрос решается индивидуально. Для индивидуальной профилактики врожденных пороков развития наиболее оптимальным является обязательное для всех беременных УЗИ на аппаратуре последнего поколения с 3-мерным изображением.

Другой широко распространенный метод дородовой неинвазивной диагностики врожденной патологии — это установление кариотипа плода. Такое исследование необходимо в тех случаях, где один из супругов является носителем патологической хромосомы. Кариотип плода устанавливается путем определения альфа-фетопротеина и других маркеров в сыворотке женщины на 16–20 неделях беременности. Метод используют, в частности, для выявления синдрома Дауна и других трисомий у плода.

Инвазивные методы пренатальной диагностики представлены амниоцентезом с биопсией ворсин (хориона) плаценты и исследованием околоплодных вод. С их помощью получают клетки плода для цитогенетического, биохимического и молекулярно-генетического анализа. Предпочтительнее использовать биопсию хориона, так как она проводится в ранние сроки беременности (8–10 недель) и позволяет, в случае обнаружения патологии, сделать медицинский аборт. Следует сказать, что пренатальная профилактика врожденных пороков развития тем эффективнее, чем шире она применяется.

Таким образом, особенности профилактики врожденных пороков развития у детей заключаются в том, что борьба за здоровье ребенка должна начинаться еще задолго до его рождения, а во многих случаях — даже и до зачатия.

## **6. Ситуационные задачи**

### **ЗАДАЧА № 1**

Дайте совет матери, как кормить новорожденного с врожденной односторонней изолированной скрытой расщелиной верхней губы.

1. Хорошо запеленать.
2. Взять ребенка на руки в вертикальном положении.
3. Кормить, используя соску или чайную ложечку.
4. Первые 3 месяца кормить 6 раз в сутки, а затем — 4.

Что в совете врача совсем не указано или указано неверно?

### **ЗАДАЧА № 2**

Дайте совет матери, как кормить новорожденного с врожденной полной двусторонней изолированной расщелиной верхней губы.

1. Хорошо запеленать.
2. Взять ребенка на руки в вертикальном положении.
3. Кормить грудью или сцеженным молоком используя соску с большим отверстием.
4. В первые 3 месяца кормить новорожденного 6–8 раз в сутки, затем — 4.

Что в совете врача совсем не указано или указано неверно?

### **ЗАДАЧА № 3**

Дайте совет матери, как кормить новорожденного с врожденной изолированной неполной расщелиной неба.

1. Хорошо запеленать.
2. Взять ребенка на руки в горизонтальном положении.
3. Кормить только через соску, а затем пипеткой или из чайной ложечки небольшими порциями (не смотря на все трудности).
4. Первые 3 месяца кормить 6–8 раз, затем — 4 раза в сутки.

▲ Что в совете врача совсем не указано или указано неверно?

### **ЗАДАЧА № 4**

Дайте совет матери, как кормить новорожденного с врожденной сквозной расщелиной верхней губы и неба.

1. Хорошо запеленать.

2. Взять ребенка на руки и кормить вначале через зонд в течение 3–4 недель, а затем только из чайной ложечки (не смотря на все трудности).

3. Первые 3 месяца жизни ребенка кормить 6–8 раз в сутки, а затем 4 раза. Что в совете врача совсем не указано или указано неверно?

#### **ЗАДАЧА № 5**

Дайте совет матери, как кормить новорожденного с изолированной полной расщелиной мягкого и твердого неба.

1. Хорошо запеленать.

2. Взять ребенка на руки и кормить грудью или из соски с маленьким отверстием.

3. При аспирации пищи ребенка следует кормить через зонд в течение 4 недель.

4. В первые 3 месяца кормить 6–8 раз в сутки, затем — 4.

Что в совете врача не указано совсем или указано неверно?

#### **ЗАДАЧА № 6**

Ребенку 1,5 года. Диагноз: врожденная изолированная неполная расщелина мягкого и твердого неба.

Определите анатомические границы расщелины.

Перечислите основные анатомические и функциональные нарушения, имеющиеся у детей с этой расщелиной неба.

Составьте план медицинской реабилитации ребенка с данной патологией.

#### **ЗАДАЧА № 7**

Ребенку 6 месяцев. Диагноз: врожденная полная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, мягкого и твердого неба (сквозная расщелина).

Опишите все анатомические изменения, имеющиеся у этого ребенка.

Составьте план медицинской реабилитации ребенка с данной патологией.

#### **ЗАДАЧА № 8**

Ребенку 6 месяцев. Диагноз: врожденная полная двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба (сквозная расщелина).

Перечислите все основные анатомические нарушения, имеющиеся у этого ребенка.

Составьте план медицинской реабилитации ребенка с данной патологией.

### **ЗАДАЧА № 9**

Ребенку 4 месяца. Диагноз: врожденная полная левосторонняя расщелина верхней губы.

Дайте анатомическую характеристику этой патологии и укажите, какие функции будут нарушены у ребенка.

Составьте план медицинской реабилитации ребенка с данной патологией.

### **ЗАДАЧА № 10**

Ребенку 6 месяцев. Диагноз: врожденная полная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба (сквозная расщелина).

Перечислите, какие функции и почему будут нарушены у этого ребенка.

Составьте план медицинской реабилитации ребенка с данной патологией.

### **ЗАДАЧА № 11**

Ребенку 4 года. Диагноз: врожденная скрытая расщелина мягкого и твердого неба.

Дайте анатомическую характеристику этой патологии, укажите на функциональные нарушения, имеющиеся у ребенка.

Составьте план медицинской реабилитации ребенка с данной патологией.

## Литература

1. *Абаимова, О. И.* Эпидемиология расщелин губы и неба в БССР / О. И. Абаимова // *Здравоохранение Белоруссии*. 1985. № 10. С. 43–45.
2. *Атлас* пластической хирургии лица и шеи / Ф. М. Хитров [и др.] ; под ред. Ф. М. Хитрова. М. : Медицина, 1984. 295 с.
3. *Бадалян, Х. А.* Оптимально раннее хирургическое лечение врожденных несращений верхней губы и неба / Х. А. Бадалян. Ереван, 1984. 126 с.
4. *Беляков, Ю. А.* Стоматологические проявления наследственных болезней и синдромов / Ю. А. Беляков. М. : Медицина, 1993. 253 с.
5. *Бернадский, Ю. И.* Медицинская реабилитация детей с несращением неба / Ю. И. Бернадский, Г. В. Полесья, В. В. Макареня. Киев, 1978. 136 с.
6. *Бернадский, Ю. И.* Травматология и восстановительная хирургия черепно-челюстно-лицевой области / Ю. И. Бернадский. М. : Медицинская литература, 1999. 456 с.
7. *Булатовская, Б. Я.* Опыт комплексного лечения детей и подростков с врожденными расщелинами лица и неба в условиях централизованной диспансеризации : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Б. Я. Булатовская. Пермь, 1974. 54 с.
8. *Виноградова, Т. Ф.* Диспансеризация детей у стоматолога / Т. Ф. Виноградова. М. : Медицина, 1988. 184 с.
9. *Гуцан, А. Э.* Врожденные расщелины верхней губы и неба / А. Э. Гуцан. Кишинев, 1980. 141 с.
10. *Дубов, М. Д.* Врожденные расщелины неба / М. Д. Дубов. Медгиз, 1960. 145 с.
11. *Зорич, М. Е.* Обоснование и разработка аппарата с внутрикостной фиксацией для раннего ортодонтического лечения детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба : автореф. дис. ... канд. мед. наук / М. Е. Зорич. Минск, 2000. 20 с.
12. *Казьмина, С. Г.* Влияние низкоинтенсивного лазерного излучения на процессы де- и реминерализации твердых тканей зуба при кариесе в стадии белого пятна : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.21 / С. Г. Казьмина ; Воронеж. гос. мед. акад. Воронеж, 1996. 28 с.
13. *Каспарова, Н. Н.* Организация диспансерного наблюдения и комплексного лечения детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба : метод. рекомендации / Н. Н. Каспарова. М., 1981. 21 с.
14. *Клиническая* оперативная челюстно-лицевая хирургия / Н. М. Александров [и др.] ; под общ. ред. Н. М. Александрова. Л. : Медицина, 1985. 487 с.
15. *Козин, И. А.* Эстетическая хирургия врожденных расщелин лица / И. А. Козин. М., 1996. 563 с.
16. *Колесов, А. А.* Стоматология детского возраста / А. А. Колесов. М. : Медицина, 1991. 464 с.
17. *Корсак, А. К.* Комплексное лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы / А. К. Корсак, Т. Н. Терехова // *Здравоохранение Беларуси*. 1993. № 1. С. 59–63.
18. *Корсак, А. К.* Медицинская реабилитация детей с врожденными расщелинами неба / А. К. Корсак, К. А. Жданко // *Хирургическая реабилитация в стоматологии : учеб. пособие* / О. П. Чудаков [и др.] ; под ред. О. П. Чудакова. Минск, 1992. С. 36–39.
19. *Корсак, А. К.* Особенности ухода, кормления и реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба / А. К. Корсак, С. В. Кузнецова // *Здравоохранение Беларуси*. 1993. № 11. С. 64–68.
20. *Кручинский, Г. В.* Редкие врожденные синдромы лица и челюстей / Г. В. Кручинский. Минск, 1974. 63 с.

21. *Максимова, В. В.* Карииес молочных зубов и его профилактика у детей с врожденной расщелиной губы и неба : автореф. дис. ... д-ра мед. Наук : 14.00.21 / В. В. Максимова ; Калинин. гос. мед. ин-т. Калинин, 1990. 16 с.
22. *Мукашев, Т. К.* Влияние излучений гелий-неонового лазера на эффективность общей и местной профилактики кариеса / Т. К. Мукашев // Профилактика и лечение болезней зубов и пародонта : науч. тр. Казань, 1988. Т. 69. С. 73–76.
23. *Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование* / С. И. Козлова [и др.]. М. : Практика, 1996. 416 с.
24. *Оперативная хирургия аномалий челюстно-лицевой области* : учеб. пособие / В. А. Козлов [и др.] ; под ред. В. А. Козлова. Л., 1981. 32 с.
25. *Руководство по стоматологии детского возраста* / А. И. Евдокимов [и др.] ; под ред. А. И. Евдокимова, Т. Ф. Виноградовой. М. : Медицина, 1976. 360 с.
26. *Руководство по хирургической стоматологии* / А. И. Евдокимов [и др.] ; под ред. А. И. Евдокимова. М. : Медицина, 1972. 584 с.
27. *Самар, Э. Н.* Особенности хирургического лечения больных с врожденными расщелинами неба в различном возрасте : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Э. Н. Самар. М., 1987. 45 с.
28. *Семенченко, Г. И.* Врожденные незаращения верхней губы и неба / Г. И. Семенченко, В. И. Вакуленко. Киев, 1968. 227 с.
29. *Стоматология детского возраста* / Т. Ф. Виноградова [и др.] ; под ред. Т. Ф. Виноградовой. М. : Медицина, 1987. 526 с.
30. *Тератология человека* / Г. И. Лазюк [и др.] ; под ред. Г. И. Лазюк. М. : Медицина, 1991. 480 с.
31. *Терехова, Т. Н.* Раннее ортодонтическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба : информационная справка / Т. Н. Терехова, А. Н. Кушнер. Минск, 1995. 10 с.
32. *Фролова, Л. Е.* Классификация расщелин верхней губы и неба. Актуальные проблемы стоматологии детского возраста / Л. Е. Фролова. М., 1974. С. 153–156.
33. *Фролова, Л. Е.* Лечение детей раннего возраста с врожденной патологией лица и челюстей / Л. Е. Фролова // Стоматология. 1980. № 2. С. 75–77.
34. *Cleft Palate and Cleft Lip* / Н. К. Cooper [et. al]. Philadelphia, 1979. 568 p.
35. *Delaire, J.* Oral. Surg / J. Delaire, D. Presious. 1985. V. 60. p. 589–597.
36. *Horch, H. H.* Die Behandling von Patienten mit Lippen — Kiefer — Gaumenspalten / H. H. Horch. Munchen, 1998. 13 s.
37. *Kernahan, D. A.* Plast. and Rec. Surg / D. A. Kernahan, R. B. Stark. 1958. 22. 435 p.
38. *Neumann, H. J.* Lippen — Kiefer — Gaumen spalten / H. J. Neumann. Berlin, 1990. 20 s.
39. *Stepphen, K. W.* Three years of clinical caries prevention for cleft palate children / K. W. Stephen, E. E. MacFadyen // Br. Dent. J. 1977. Vol. 143, N 4. P. 111–116.
40. *Takahashi, T.* Use of Endosseous Implants for Dental Reconstruction of Patients With Wrafted Alveolar Cleft / T. Takahashi // J. Oral Maxillofacial Surg. 55:576–583. 1997.

## Оглавление

Введение .....	3
1. Каузальный генез (этиология) врожденных пороков развития человека .....	4
2. Патогенез врожденных пороков развития лица и челюстей.....	9
3. Виды врожденных пороков развития лица и челюстей.....	11
4. Врожденные расщелины верхней губы и неба (состояние, проблемы и классификация) .....	12
4.1. Клиническая картина (анатомические и функциональные нарушения) при различных видах врожденных расщелин верхней губы и неба у детей.....	15
4.2. Способы вскармливания и уход за детьми с врожденными расщелинами верхней губы и неба.....	21
4.3. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.....	25
4.3.1. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы.....	25
4.3.2. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами неба .....	30
4.4. Логопедическое обучение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.....	35
4.5. Ортодонтическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.....	37
4.5.1. Ортодонтическое лечение при изолированных расщелинах верхней губы .....	38
4.5.2. Ортодонтическое лечение при изолированных расщелинах мягкого и твердого неба .....	39
4.5.3. Ортодонтическое лечение при сквозных расщелинах верхней губы и неба .....	41
4.6. Профилактика кариеса зубов и санация полости рта у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.....	44
4.7. Медицинская реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба .....	50
5. Профилактика врожденных пороков развития челюстно-лицевой области у детей .....	54
6. Ситуационные задачи.....	57
Литература.....	60

Учебное издание

**Корсак Александр Казимирович**  
**Боровая Мария Леонидовна**

# **МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ РАСЩЕЛИНАМИ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА**

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск Т. Н. Терехова  
В авторской редакции  
Компьютерная верстка Н. В. Тишевич  
Корректор Ю. В. Киселёва

Подписано в печать 02.05.08. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».

Печать офсетная. Гарнитура «Times».

Усл. печ. л. 3,72. Уч.-изд. л. 3,78. Тираж 150 экз. Заказ 491.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусский государственный медицинский университет.

ЛИ № 02330/0133420 от 14.10.2004; ЛП № 02330/0131503 от 27.08.2004.

220030, г. Минск, Ленинградская, 6.