

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра челюстно-лицевой хирургии

Д. А. Гричанюк, О. С. Яцкевич

ВРОЖДЕННАЯ ДВУСТОРОННЯЯ РАСЩЕЛИНА ВЕРХНЕЙ ГУБЫ

Минск, БелМАПО
2023

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра челюстно-лицевой хирургии

Д. А. Гричанюк, О. С. Яцкевич

**ВРОЖДЕННАЯ
ДВУСТОРОННЯЯ РАСЩЕЛИНА ВЕРХНЕЙ ГУБЫ**

Учебно-методическое пособие

Минск, БелМАПО
2023

УДК 616.317.1-007.254-053.1(075.9)

ББК 56.6я73

Г 85

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия последипломного образования»
протокол № 1 от 25.01.2022

Авторы:

Гричанюк Д.А., заведующий кафедрой челюстно-лицевой хирургии
ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»,
кандидат медицинских наук, доцент

Яцкевич О.С., доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии ГУО «Белорусская
медицинская академия последипломного образования», кандидат медицинских
наук, доцент

Рецензенты:

Павлов О.М., доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии УО «Белорусский
государственный медицинский университет», кандидат медицинских наук,
доцент

Кафедра стоматологии детского возраста УО «Белорусский государственный
медицинский университет»

Гричанюк Д.А.

Г 85 Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы : учеб.-метод.
пособие / Д.А. Гричанюк, О.С. Яцкевич. – Минск : БелМАПО, 2023. – 32 с.

ISBN 978-985-584-794-7

Слушатели, осваивающие содержание образовательных программ:
переподготовки по специальности «Челюстно-лицевая хирургия» (дисциплина
«Врожденные пороки и аномалии развития лица»); повышения квалификации
(врачи-стоматологи-хирурги, врачи-челюстно-лицевые хирурги, врачи-
стоматологи, преподаватели учреждений образования системы здравоохранения).

УДК 616.317.1-007.254-053.1(075.9)

ББК 56.6я73

ISBN 978-985-584-794-7

© Гричанюк Д.А., Яцкевич О.С., 2023

© Оформление БелМАПО, 2023

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные типичные расщелины верхней губы являются наиболее частым пороком развития челюстно-лицевой области и в тоже время наиболее тяжелыми. Частота встречаемости у мальчиков выше по сравнению с девочками (0,79 мальчиков и 0,59 девочек на 1000 новорожденных), а частота рождаемости в разных регионах варьирует в достаточно широких диапазонах. Так, 1 : 1000 у лиц кавказского региона, 1:500 – азиатских странах, 1 : 300 в странах Африки. В США ежегодно рождается 6800 детей с оро-лицевыми расщелинами. Однако, изолированные расщелины неба (РН) чаще встречаются у девочек и составляют 0,4 : 1000 живорожденных.

В Республике Беларусь за последние 5 лет рождаемость детей с РГН и составляет 1 : 1000. Однако, это возможно связано с увеличением рождаемости детей в РБ. Хотелось бы отметить тенденцию к многодетности семей, у которых родился ребенок с врожденным пороком развития лица. Несмотря на то, что распределение расщелин отличается по регионам, по оценкам мирового медико-генетического мониторинга на расщелины верхней губы (РГ) приходится 20-25%, РГН – 40-50% и на РН – 30-35%. Соотношение расщелин односторонних слева, односторонних справа и двусторонних составляет 6:3:1.

Выраженные анатомические нарушения сопровождаются целым рядом функциональных расстройств, приводящих к инвалидизации ребенка с различной степенью утраты здоровья. Степень выраженности косметического дефекта зависит от множества факторов и их негативного влияния на плод в разные сроки эмбриогенеза. Проблему своевременного выявления и идентификации врожденной патологии лица во многом позволяет решить эхографическое исследование плода.

Лечение врожденной патологии лица – наиболее сложный раздел реконструктивной пластической хирургии. Самая подробная классификация не всегда соответствует индивидуальным анатомическим особенностям пациента, и ни одна из существующих методик хирургического лечения не решает все разнообразие проблемы в полном объеме.

Особая роль в реконструкции лица отводится двусторонним расщелинам верхней губы (ДРГ), так как при данном патологическом состоянии происходят более выраженные и более сложные анатомические недостатки средней зоны лица, которые ведут к выраженным функциональным нарушениям, связанных с дыханием, питанием и сосанием ребенка. Использование широко распространенных способов первичной двусторонней хейло-ринопластики, в большинстве случаев, у пациентов с врожденными двусторонними расщелинами верхней губы, не позволяет добиться удовлетворительного положения всех компонентов носо-губно-верхнечелюстного комплекса. Отличительными

признаками пациентов, перенесших данный вид операции, являются: отсутствие симметричных контуров носа; наличие рубца на верхней губе, зачастую не совпадающего с анатомическими ориентирами верхней губы; непредсказуемость деформации мягкотканного компонента (хрящевой отдел носа, колумелла, колумеллярная складка, зона фильтрума) и смещения костного отдела верхней челюсти по отношению к трем плоскостям: сагиттальной, трансверзальной (аксиальной), фронтальной (вертикальной, коронарной).

ЦЕЛЬ

Описание функционально-эстетической проблемы двусторонних расщелин верхней губы для понимания сроков, вариантов и качества хирургической реабилитации

ЭТИОЛОГИЯ

Анализ изучения факторов генетической (наследственной) предрасположенности к развитию врожденной расщелины губы и/или нёба показал, что расщелины лица являются пороком развития, который может встречаться как в изолированной форме, так и в сочетании с другими сопутствующими аномалиями развития, входящих в состав синдромов, аномаладов, либо в неклассифицированные пороки развития. [Letra A. et al., 2012; Chen Q. [et al.], 2012]. В каталоге В. Маккюсика (OMIM) зарегистрировано более 700 синдромов и состояний, сопровождающихся ВРГН, и имеющих либо установленный, либо предполагаемый характер наследования.

ВРГН может являться одним из компонентов множественных пороков развития при хромосомных аномалиях. Она возникает при аномалиях 50% хромосом (1; 3; 4; 5; 7; 10; 11; 13; 14; 18; 21 и X), причем как при делециях, так и транслокациях [Акуленко Л.В. и др., 2008]. Чаще всего лицевая расщелина встречается при таких хромосомных синдромах, как трисомия по 13 или 18 парам хромосом и синдроме делеции короткого плеча 4 хромосомы. Микроделеция 22q11.2 является самой распространенной причиной среди изолированной расщелины нёба [Hopper R.A. [et al.], 2007].

Большинство исследователей, которые занимались изучением врожденных пороков развития, подчеркивают, что значимая доля лицевых расщелин относится к мультифакторной патологии. В соответствие с теорией мультифакторного наследования происхождение данного порока развития определяется сложными взаимодействиями генетических и экзогенных факторов [Grimm T. [et al.] 2010; Mangold E. [et al.], 2011; Chen Q. [et al.], 2012; Shahrukh H.S. [et al.], 2010; Suazo J. [et al.], 2010; Dixon MJ. et al, 2011; Stuppia L.

[et al.], 2011; Kobayashi G.S. [et al.], 2013; Molina-Solana R. [et al.], 2013; Негаметзянов Н.Г., 2012].

Спектр экзогенных причин, оказывающих отрицательное влияние на рост и развитие челюстно-лицевой области в тератогенный терминантный период (ТТГ) широк и разнообразен. К экзогенным факторам риска относят главным образом физические, химические воздействия, тератогенный эффект лекарственных препаратов, воздействие вирусных и бактериальных агентов.

Особая роль в формировании пороков развития лица отводится экологической ситуации, загрязнением внешней среды продуктами промышленного производства, широким внедрением в жизнь людей новых химических соединений, препаратов бытовой химии и т.д. Подтверждению этому, обусловлен высокий рост рождаемости детей черепно-лицевыми аномалиями после аварии на Чернобыльской АЭС в 1986 году. На примере Российской Федерации, можно проследить высокий рост рождаемости детей с расщелинами лица в Башкортостане и связан с высоким количеством нефтехимической промышленности. По данным анализа валовых выбросов загрязняющих веществ в атмосферный воздух на различные территории Республики Башкортостан проанализирована взаимосвязь между уровнем выбросов веществ в атмосферу и частотой рождения детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба. Работники промышленных предприятий и жители отдельных промышленных районов в большей степени, чем жители относительно экологически чистых областей подвержены воздействию разнообразных химических веществ (диоксин, бензин, формальдегид, растворители, соли тяжелых металлов, окись азота, пары ртути, пестицидов и гербицидов и т.д.), что отражается как на общей заболеваемости населения, так и на показателях частоты ВПР, в том числе на увеличении частоты ВРГ и/или Н [Dixon M.J. [et al.], 2011; Chevrier C. [et al.], 2006; Lobo I., 2008].

К негативным факторам внешней среды также относятся: характер питания, вредные пристрастия, прием лекарственных препаратов, инфекционные заболевания матери и многие другие не вполне учитываемые моменты жизнедеятельности и среды, которые могут повлиять на риск ; формирования различных пороков развития [Шайхутдинова Д.И., 2007; Shahrukh H.S. [et al.], 2010].

К наиболее изученным факторам, связанным с риском формирования врожденной патологии лица относят: термические, радиационные, химические, пищевые, лекарственные и многие другие факторы. Температурные воздействия, как физические факторы нарушения эмбриогенеза и риска развития ВПР у млекопитающих давно известны. Установлено, что при экстремальных температурах наблюдается увеличение частоты потомства с ВПР и в том числе с

ВРГ и/или Н [Shahrukh H.S., 2010]. К физическим мутагенным факторам риска, ассоциированным с увеличением частоты рождения детей с хромосомными аномалиями, ВПР различных типов (в том числе пороков, сопровождающихся ВРГ и/или Н) относятся различные виды радиационного ионизирующего излучения [Rakotoarison R.A. [et al.], 2012; Nahm S.M., 2012; Ramachandran E.N. [et al.], 2013]. Факторами риска, которые могут способствовать нарушению нормального морфогенеза челюстно-лицевых структур, являются также гипоксия плода, анемия, токсикоз беременных, маточные кровотечения и т.д. [Smith F.J. [et al.], 2013].

В зарубежной литературе имеются данные, показывающие, что частота рождения детей с ВРГ и/или Н может быть связана со снижением фолиевой кислоты в крови беременных женщин. [Hozyasz K.K., 2010; Wehby G.L., 2010; Butali A. [et al.], 2013; Molina-Solana R. [et al.], 2013; Yaqoob M. [et al.], 2013; Dixon M.J. [et al.], 2011; Асуña-González G. [et al.], 2011].

Табакокурение и употребление алкоголя женщиной на ранних сроках беременности также связаны с высокой частотой рождения детей с ВРГН. [Little J., 2004; Zandi M. [et al.], 2011; Butali A. [et al.], 2013; Pang J. [et al.], 2013; Jia Z.L., 2011; Mossey P.A. [et al.], 2009; Narkowicz S. [et al.], 2013].

Также установлено, что кортикостероиды в высоких дозах, некоторые противосудорожные препараты способствуют повышению частоты рождений с ВРГ и/или Н [Hernández-Díaz S., 2012; Атаманенко И.А. [и др.], 2012; Цыпкун А.Г., 2012].

Факторами риска ВПР различной выраженности тяжести и локализации являются также различные вирусы, бактерии и простейшие. Некоторые вирусные заболевания в ранние сроки беременности приводят к повышению частоты ВРГН. Острые инфекционные заболевания, которыми мать не болела в детстве, протекают, как правило, в тяжелой форме и сопровождаются значительным повышением температуры тела (ветряная оспа, корь, краснуха) [Mossey P.A. [et al.], 2009; Acs N. [et al.], 2010]. В качестве факторов риска, повышающих частоту рождения детей с ВПР, некоторые авторы рассматривают стрессовые ситуации во время беременности, возраст родителей и порядковый номер родов [Wallace G.H. [et al.], 2011; Cooper M.E. [et al.], 2000; Vieira A.R. [et al.], 2012].

ЭМБРИОЛОГИЯ

Основные морфологические процессы лица соответствуют 4 - 10 неделям после оплодотворения. Начало формирования верхней губы соответствует 24 дню, а окончание - 37 дню беременности. На 5-й недели гестации, когда длина эмбриона составляет всего 3 мм, эктодерма, находясь по соседству с нервным

валиком, формируют нервную трубку. Перекрест нервных клеток и эктодермы дают начало дальнейшей дифференцировки в эктомезенхиму. Миграция эктомезенхимы происходит по направлению вверх и вокруг головы, и участвует в формировании пяти лицевых отростков (лобно-носовой, парные верхнечелюстные и парные нижнечелюстные), окружающих начальную ротовую полость.

Лобно-носовой отросток развивается над головным мозгом по средней линии. В течении 5-й недели эмбриогенеза носовая часть лобно-носового отростка формирует два парных эктодермальных утолщения - носовые плакоды (рис. 1). Каждая носовая плакода, путем инвагинации, формирует носовые углубления и делит лобно-носовой отросток на медиальный и латеральный. В течении 6-й недели, два медиальных носовых отростка путем сливания друг с другом дают развитие средней линии носа, медиальной части и фильтруму верхней губы, резцам и первичному небу. К первичному небу относится часть неба вентральнее от резцового отверстия, в то время как вторичное небо – дорзальнее резцового отверстия. Из латеральных носовых отростков формируются крылья и основания крыльев носа.

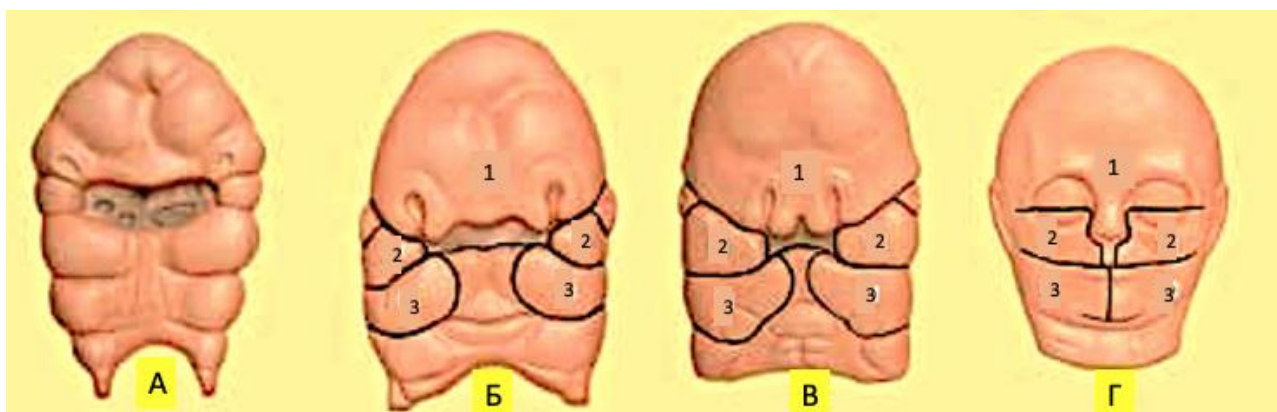


Рисунок 1. Формирование лицевого отдела головы на этапах эмбриогенеза (4-12 неделя): **А** - эмбрион 4 недельный; **Б** - эмбрион 5 недельный; **В** - эмбрион 6 недельный; **Г** – плод 3 месячный. **1** - лобный отросток; **2** – верхнечелюстной отросток; **3** – нижнечелюстной отросток

Верхнечелюстные отростки по бокам от ротовой полости в течении всей 6-й недели растут вперед, сливаясь с медиальными носовыми отростками, участвуют в формировании латеральной части верхней губы, основной части верхней челюсти и вторичного неба. Путём сливания нижнечелюстных отростков формируется нижняя челюсть и нижняя губа. Объединение лицевых отростков происходит между 4-й и 6-й неделями беременности. Незавершенный процесс слияния между некоторыми лицевыми отростками ведет к

формированию расщелин лица различной локализации и направления, односторонней или двусторонней, вертикальных и горизонтальных, скрытых и сквозных, полных и неполных.

У пациентов с неполными или скрытыми расщелинами верхней губы дефект может быть ограничен выемкой на границе кожа и красной каймы верхней губы в виде клиновидного дефекта, что, вероятно, происходит при локальной задержке роста и отсутствия окончательного слияния медиальных носовых отростков. При более выраженных дефектах и деформациях, расщелина проходит по всем анатомическим структурам верхней губы и полностью разделяет латеральную её часть от филтрума и носовой полости. Такого рода расщелины происходят при отсутствии слияния медиальных носовых отростков с верхнечелюстными. Размеры расщелины варьируют в трех плоскостях: сагиттальной, аксиальной и коронарной. Глубина расщелины может варьировать как в пределах только мягких тканей верхней губы, так и осложненной расщелиной костных структур верхней челюсти. Процесс слияния верхней губы начинается краниально (от основания носа) и завершается в каудальном направлении (по направлению к красной кайме). То есть, не может быть врожденного дефекта кожи верхней губы без нарушения целостности нижних отделов нижней губы (красной каймы), и наоборот, возможно наличие изолированного дефекта красной каймы и нижних отделов кожи верхней губы (одно- или двустороннего) при абсолютно нормальной анатомии верхних отделов верхней губы.

Теория «слияния отростков» в формировании верхней губы впервые была описана Streeter (1942 г.), который использовал электронный микроскоп и сканировал эмбрионы нечеловеческих приматов на разных сроках. Предполагая, что сглаживание углублений между отростками происходит только путем миграции мезодермы изнутри одного из отростков и слияния ее с соседним отростком. Используя сканирующую электронную микроскопию для изучения эмбрионов приматов Senders at al. (2003 г.) доказали, что в формировании губы участвует не только мезодерма, но и активно формирующиеся на границах отростков эпителиальные мостики, которые участвовали в завершении формирования губы. Эта теория «динамического слияния» предполагает, что мезенхимальная ткань может быть движущей силой для образования эпителиальных мостиков. У пациентов с врожденными расщелинами по краям дефекта отсутствуют производные мезенхимы. Т.о., «теория динамического слияния» позволяет предположить, что нарушение соприкосновения мезенхимы между отростками ведет к отсутствию формирования эпителиальных мостиков и как следствие возникновение расщелины одно- или двусторонних. Различная степень недостаточности динамического слияния приводит к различным

вариациям расщелин. Таким образом, пациентам с ассиметричной двусторонней расщелиной верхней губы выполнить хирургу реконструктивную первичную хейло-ринопластику является более сложной задачей, в сравнении с симметричной двусторонней расщелиной.

Поскольку формирование верхней губы и неба происходит последовательно, а не одновременно, то расщелина верхней губы может быть как изолированной, так и с расщелиной неба. Приблизительно, у 90% пациентов с двусторонней расщелиной верхней губы, имеется расщелина неба. Формирование расщелины верхней губы на этапе эмбриогенеза создает препятствие для слияния небных отростков и формирования нормального неба, чем и обусловлена высокая частота рождения детей с расщелинами верхней губы и неба.

Косые оро-фациальные расщелины могут быть как двусторонними, так и поражать какую-либо из сторон лица с возможным поражением орбиты соответствующей стороны. Данный вид расщелин составляет менее 1% всех лицевых расщелин.

Срединные расщелины лица возникают при отсутствии слияния, или неполном слиянии медиальных носовых отростков, которые так же участвуют в формировании межчелюстной кости. Фронтально-назальная деформация при синдроме межчелюстной агенезии-голопроэнцефалии, впервые описанном W.De Myer в 1963 году, а затем Demyer, ассоциирована с гипотелоризмом, голопроэнцефалией и деформацией лица от циклопии до срединной расщелины лица, сопровождающаяся агенезией межчелюстной кости. Синдром фронтально-назальной дисплазии, впервые описанный W. De Myer в 1967 году, обычно сопровождающийся агенезией мозолистого тела, ассоциирован с деформацией носа и гипертелоризмом. В этих случаях реконструктивные хирургические операции возможны на ранних этапах роста и развития с целью нормализации и улучшения качества жизни ребенка.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Оценка структур лица является обязательной частью исследования плода на 2-м этапе скрининга, который проводится на 19-24 неделе беременности (рис.2). С помощью УЗИ в Беларуси устанавливается до 30% всех врожденных пороков развития (ВПР), диагностируемых у новорожденных и до 100% тяжелых ВПР. Пренатальная УЗИ диагностика плода позволяет проводить оценку черепно-лицевой области начиная с 9 недель беременности. Поверхностное сканирование носогубного треугольника позволяет исключить расщелины верхней губы и визуализация различных вариантов дефектов: односторонние, двусторонние и срединные. Исследование носогубного треугольника

проводится при сканировании лица плода во фронтальной плоскости и оценивается по симметричному расположению носа, губ и подбородка относительно средней линии лица. Пренатальный скрининг и является самым ранним периодом комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба, в котором основная роль отводится именно челюстно-лицевому хирургу, который и является основным координатором этапности комплексного лечения. Челюстно-лицевой хирург проводит первичную беседу с будущей мамой, объясняет о необходимости повторной консультации после рождения ребенка для уточнения диагноза, составления плана и сроков хирургического лечения. Проведение с беременными медико-психологической работы в значительной степени улучшает их психоэмоциональный статус и снижает риск возникновения стресса. Это, в свою очередь, приводит:

- 1) к формированию тесных и доверительных отношений матери с медицинским персоналом;
- 2) положительным образом отражается на предоперационной подготовке и соматическом статусе ребенка;
- 3) готовности врачей к рождению ребенка с анатомическими особенностями лица и быстрому реагированию на угрожающее жизни состоянию новорожденного;
- 4) позволяет провести оперативное лечение в более ранние сроки.

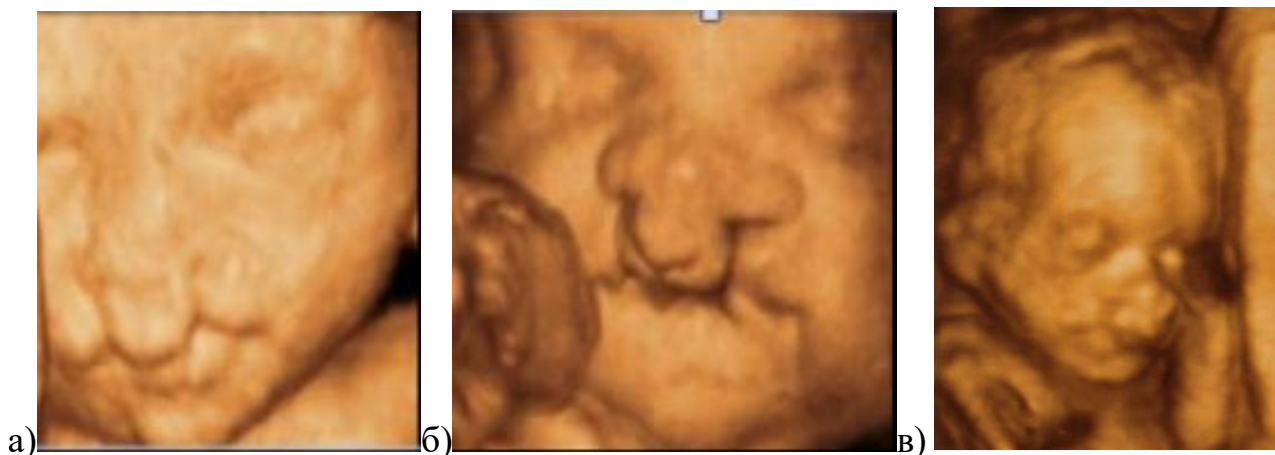


Рисунок 2. Различные виды двусторонних расщелин верхней губы, выявленных во время второго этапа скрининга беременных: а) неполная; б) полная 2-й степени; в) полная 3-й степени

АНАТОМИЧЕСКАЯ ОСОБЕННОСТЬ

Особенностью строения верхней губы при двусторонних расщелинах можно обозначить девятью признаками:

- 1) колумелла экстремально короткая;
- 2) кончик носа плоский и широкий;
- 3) крылья носа уплощены, часто с S-образным изгибом;
- 4) основания крыльев смещены латерально и, возможно, книзу и кзади;
- 5) ноздри ориентированы горизонтально;
- 6) латеральные хрящи деформированы с короткими широко расставленными медиальными ножками, уплощенными удлинненными латеральными ножками и тупоугольными куполами;
- 7) дно носа отсутствует (при полных расщелинах);
- 8) смещение вниз колумеллы, каудальной части перегородки и передней ости носа относительно основания крыльев носа;
- 9) асимметрия кончика носа и ноздрей.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Существует множество классификаций расщелин губы и неба.

Одни, в том числе классификация Американской ассоциации реабилитации расщелины неба, не получили широкого признания. Другие классификации, например, такие как классификация Kernahan (1971 г.) основана на внешнем сходстве, при внутриротовом осмотре, расщелины верхней губы и неба с буквой «У», включают деформации носа и глотки в схематическом представлении.

Kreins O (цитировался по Hodgkinson и др.) предложил LAHSAL систему для классифицирования пациентов с расщелинами губы и неба, которая была модифицирована и рекомендована Королевским колледжем хирургов Великобритании в 2005, а именно в отмене одной буквы “Н” из аббревиатуры “LAHSAL”. LAHSAL система – эта схематическая классификация расщелин губы и неба. Согласно этой классификации, область рта подразделяется на шесть частей.

L• Губа справа

A• Альвеолярный отросток справа

H• Твердое небо

S• Мягкое небо (LAHSAL)

A• Альвеолярный отросток слева

L• Губа слева

Первые буквы для пациентов с правосторонними расщелинами губы,

последние буквы для пациентов с левосторонними расщелинами губы.

LAHSAL кодирование обозначает полные расщелины большими буквами и неполные расщелины с маленькой буквы.

Отсутствие расщелины представлено с точкой.

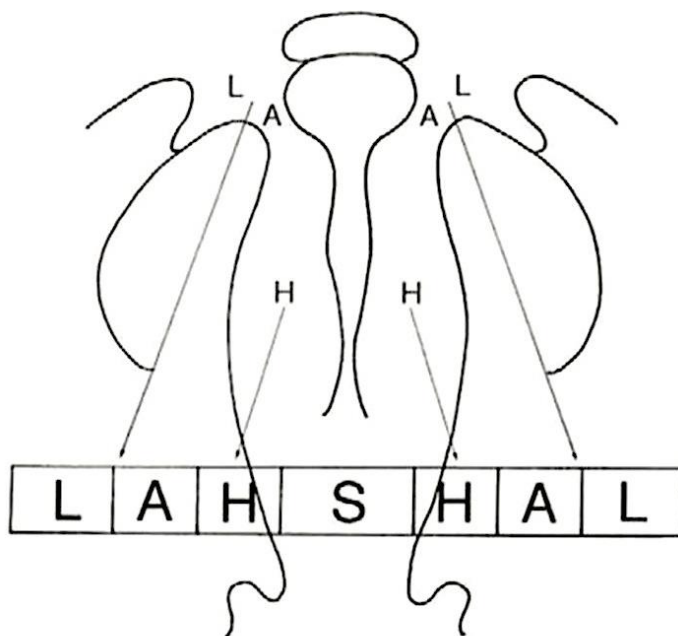


Рисунок 3. Классификация Kreins

Достаточно удобной для постановки диагноза является классификация Московского государственного медико-стоматологического университета (МГМСУ):

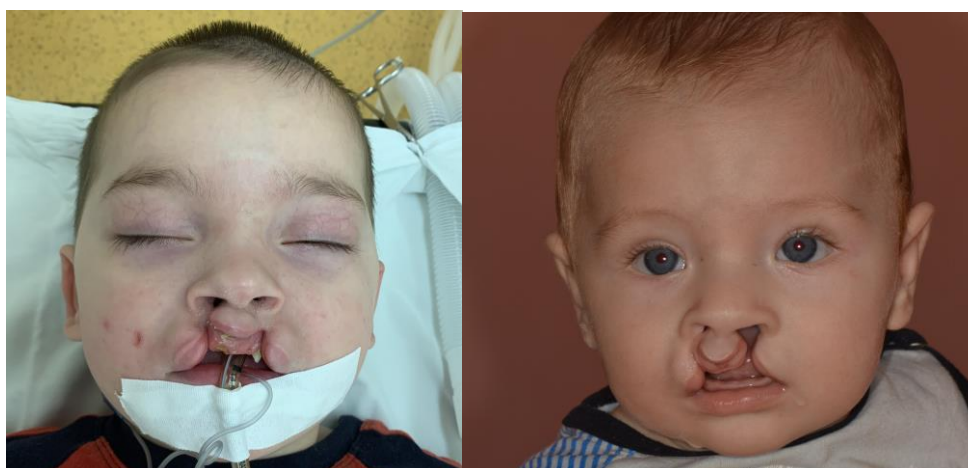
Врожденные расщелины верхней губы:

1. Врожденная двусторонняя скрытая расщелина верхней губы (рис.3а).
2. Врожденная неполная двусторонняя расщелина верхней губы:
 - а) без деформации кожно-хрящевого отдела носа (рис.3б)
 - б) с деформацией кожно-хрящевого отдела носа (рис.3в)
3. Врожденная полная двусторонняя расщелина верхней губы (рис. 3г).



а

б



в

г

Рисунок 3. Пример врожденных двусторонних расщелин верхней губы, где:
 а – скрытая; б – неполная без деформации хрящевого отдела носа;
 в – комбинированная (полная с деформацией хрящевого отдела носа справа,
 неполная слева); г – полная

2. Классификация по Фроловой (1973) (рис.4)

Недостатком данной классификации касаясь двусторонних расщелин верхней губы и неба является отсутствие изолированных и комбинированных форм в сочетании с альвеолярным отростком и(или) небом.



Рисунок 4. Классификация по Фроловой

3. Классификация по Pfeifer J., 1991 (комбинации врожденных двусторонних расщелин верхней губы и неба) (рис. 5):

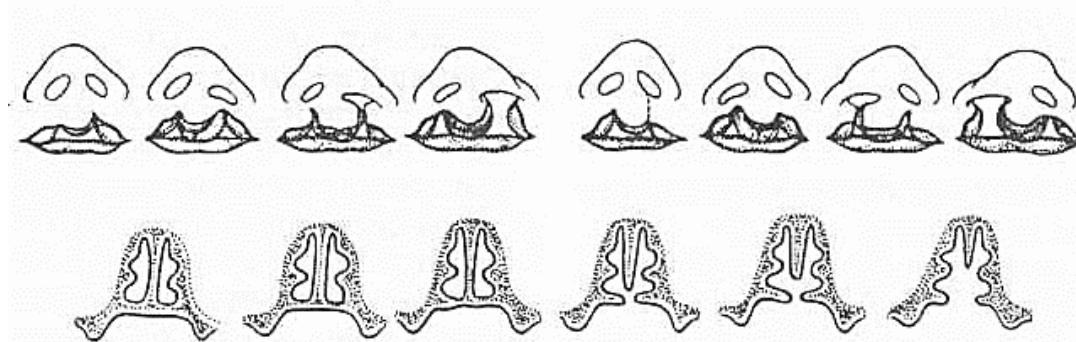


Рисунок 5. Модификации двусторонних расщелин верхней губы по Pfeifer J

ПРЕДХИРУРГИЧЕСКАЯ ОРТОПЕДИЯ

Ключевым отличием односторонних и двусторонних расщелин верхней губы является необходимость объединения трех верхнечелюстных сегментов в реконструкции и восстановлении анатомии верхней губы – два латеральных и один медиальный сегмент (пролябиум). Находится пролябиум на передней поверхности премаксиллы (первичного неба) и имеет свои вариации в зависимости от степени протрузии. Крайне тяжелым вариантом реконструкции является экстремально переднее расположение пролябиума и сужение альвеолярных отростков латеральных сегментов. В таких случаях может помочь предхирургическая ортопедия, которая предотвращает прогрессирующий коллапс верхней челюсти с блокировкой межчелюстной кости (премаксиллы).

Предхирургическая ортопедия может применяться во всех случаях расщелин верхней губы. При этом могут использоваться пальцевые давления родителями на пролябиум ребенка, тэйпирование сегментов верхней губы между собой, установка внутриротовых ортодонтических аппаратов с накостной фиксацией (по типу Latham) (рис. 6), либо пассивного носо-альвеолярного молдинга. Внутриротовой аппарат по типу Latham жестко фиксируется во рту и оказывает одновременное давление на боковые сегменты верхней челюсти для расширения, и на межчелюстную кость для её ретрузии. По мнению многих авторов установка такого рода устройств с накостной фиксацией винтами либо пинами негативно влияет на рост и развитие средней зоны лица, высокий риск повреждения зачатков зубов, и требует проведения дополнительного анестезиологического пособия.

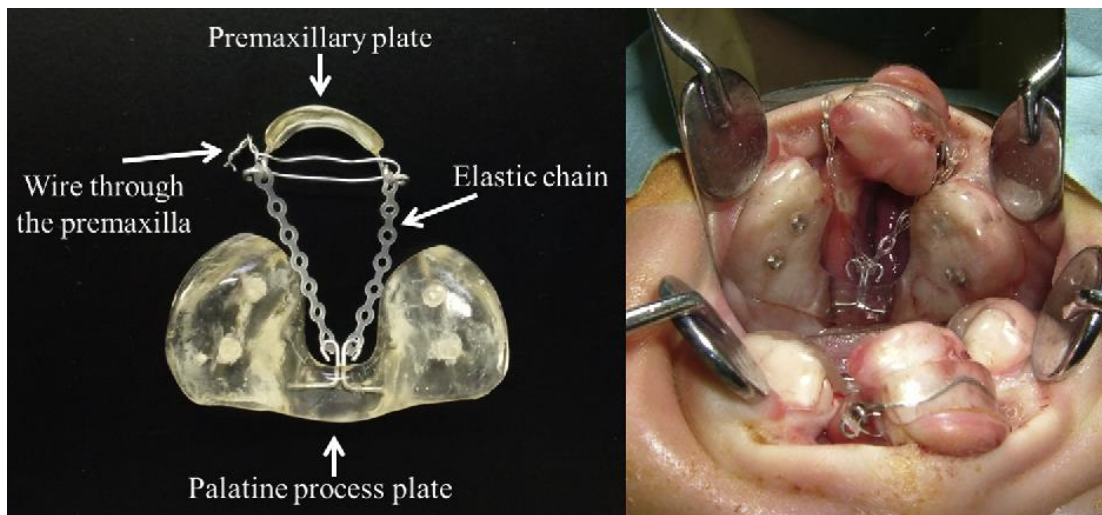


Рисунок 6. Внутриворотовой аппарат по типу Latham

Во многих центрах США и Европы применяют методику раннего предхирургического ортопедического лечения с использованием назо-альвеолярного молдинга (NAM) (рис.7), направленного на уменьшения ширины расщелины, ликвидацию протрузионного положения премаксиллы и пролябиума и выравнивания верхнечелюстной альвеолярной дуги. NAM предусматривает пассивную предхирургическую ортопедическую технику. Общий принцип данных аппаратов, разработанный Grayson и Cutting, заключается в том, что изготавливается серия нёбных пластин по типу ортодонтических ретейнеров, которые оказывают постепенное давление на альвеолярные сегменты верхней челюсти (в отличие от аппаратов по типу Latham, оказывающих одновременное ежедневное индуцированное давление на все верхнечелюстные сегменты). После формирования пластин для альвеолярных отростков, их соединяют при помощи ортодонтической проволоки и силиконовых прокладок с куполами деформированного носа, с целью улучшения позиции структур хрящевого отдела носа для облегчения проведения реконструктивной первичной двусторонней хейлоринопластики. Организационными недостатками являются необходимость согласия родителей и присутствие у хирурга в команде высококвалифицированного ортодонта. Местными недостатками NAM, являются: раздражение слизистой оболочки полости рта, кожи щеки и носа, преждевременное прорезывание зубов, гиперкератинизация слизистой в зоне контакта, ограничители на сгибатели ребенку с целью защиты от самопроизвольного удаления NAM.



Рисунок 7. Носо-альвеолярный молдинг (NAM)

В других центрах применяют методику хирургической липадгезии, как первого шага перед окончательной реконструкцией верхней губы при полных расщелинах. Методика липадгезии, как первичный шаг к окончательной хейлопластике, наиболее эффективно подходит при полных одно- и двусторонних расщелинах в эстетическом и функциональном аспекте (Seibert 1993, Cho 2006, Nagy and Mommaerts 2009, Gatti 2010). Выполняется данное оперативное вмешательство в период между 1 неделей и 3 месяцами после рождения. Наиболее лучших эстетических результатов можно добиться, используя комбинацию методики липадгезии и носо-альвеолярного молдинга или ортопедического лечения (Vander Woude and Mulliken 1997, Millard 1999, Cho 2006, Nagy and Mommaerts 2009, Gatti 2010). Позднее, для сближения мягких тканей и костных структур использовались два приспособления (активной и пассивной активации) с или без носового стента (Papadopoulos 2012). После этой предварительной подготовки в возрасте около 3х месяцев проводилась окончательная хейлопластика. Методика липадгезии была впервые описана в 19 веке хирургом Simon, как техника фиксации межчелюстной кости (премаксиллы), и была возрождена в 20 веке Johanson и Ohlsson, как начальная процедура для первичной костной пластики альвеолярного отростка верхней челюсти (Johanson и Ohlsson 1960, Gibson 1977, Mulliken и Schmidt 2013). Данная техника была популярна и в дальнейшем модифицирована и успешно применялась Randal, Callioto, Walker и Millard, как эффективный путь для сближения альвеолярных сегментов верхней челюсти. (Millard 1964, Randal 1965, Mulliken и Schmidt 2013).

Методика липадгезии, объединенная с молдингом сегментов альвеолярного отростка облегчает проведение окончательной хейлопластики, помогает закрыть расщелину верхней челюсти посредством периостеопластики, более предсказуемая форма носа и симметрия, повышает доступность проведения десекции и ушивания мышечного компонента на латеральных сегментах, увеличивает вертикальные размеры верхней губы, таким образом облегчая кормление (Seibert 1993, Vander Woude и Mulliken, Gatti 2010, Ridgway

2011, Wakami 2011, Mulliken и Schmidt 2013). Однако, эта тактика лечения включает дополнительное хирургическое вмешательство, требующее общую анестезию, возможно пагубно влияет на важные для проведения окончательной хейлопластики ткани, формируется рубец, который затрудняет проведение вторичной реконструкции, и это объединяет в сверхдополнительные расходы (Randal 1965, Randal 1979, Scrimshaw 1979). Липадгезия наиболее часто использовалась при первичной реконструкции полных односторонних расщелинах губы, чем при двусторонних. Отчеты между американскими и канадскими хирургами показали, что 11% хирургов использовали методику липадгезии при полных двусторонних расщелинах губы и неба (Tan и др. 2012). При полных односторонних расщелинах верхней губы, 39% хирургов использовали принцип липадгезии в 25% и более их первичной реконструкции (Sitzman и др. 2008, Tan и др. 2012).

ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА

Существует множество методик и хирургических техник по первичной реконструкции верхней губы и носа при врожденных двусторонних расщелинах верхней губы и неба. Между хирургами ведутся большие споры по поводу выбора хирургической техники, поскольку не существует общепринятого стандарта протокола. Однако несколько принципов остаются одинаковыми для всех методик и хирургических техник. В частности, современный подход по устранению двусторонней расщелины верхней губы состоит из нескольких задач:

1) должна быть выставлена симметрия верхней губы. Помехой этому может быть поэтапная реконструкция, которая приводит к асимметрии и неблагоприятному результату, отражающемуся на росте верхней губы и верхней челюсти (может использоваться только при двусторонней комбинированной асимметричной расщелине верхней губы);

2) межчелюстная кость может подвергаться предхирургической ортопедии, для облегчения проведения реконструкции верхней губы при первичных операциях;

3) хирург должен предвидеть послеоперационные изменения, с учетом медленно растущих зон (колумелла, кончик носа) и быстрорастущими зонами (фильтрум, красная кайма). Поэтому хирургические манипуляции в зоне колумеллы и кончика носа должны проводиться с гиперкоррекцией;

4) реконструкция центральной части красной каймы должна проводиться за счет мягких тканей латеральных сегментов во избежание формирования деформации «свистка»;

- 5) углубление преддверия в зоне межчелюстной кости (премаксиллы) проводится за счет слизистой оболочки пролябиума;
- 6) создание непрерывности круговой мышцы рта;
- 7) устранение деформации носа и позиционирование крыльевых хрящей должно проводиться во время первичных операций.

Основные методики первичной реконструкции верхней губы при двусторонних расщелинах, которые используются хирургами это методика Millard, Mulliken и Manchester.

В 1967 г. **D. R. Millard** опубликовал описание метода ранней первичной двусторонней хейлоринопластики у детей с двусторонней полной расщелиной при достаточно развитом пролябиуме и после предварительного ортопедического лечения. Суть ее заключалась в том, что на боковых участках широкого пролябиума выкраивают раздвоенный лоскут в виде вилки («fork-flap»), разрезы продлевают на мембранозной перегородке до свода крыльев носа. Из лепестков раздвоенного лоскута формируют колумеллу. Боковые кожно-мышечно-слизистые лоскуты подшивают к пролябиуму. Формируют преддверие рта путем подвертывания красной каймы пролябиума. Воссоздают центральный фрагмент красной каймы и мышцы за счет боковых сегментов губы (рис. 8).

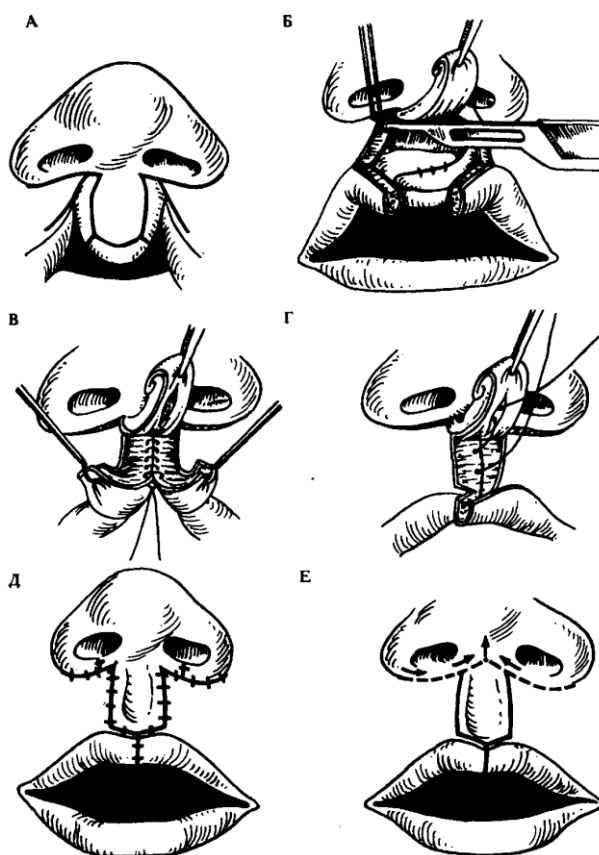


Рисунок 8. Схема первичной хейлопластики при двусторонней симметричной полной расщелине верхней губы с одновременным углублением преддверия рта по D. R. Millard (1977)

Другой протокол двусторонней реконструктивной хейлоринопластики предложен **Mulliken** (рис.9). Он был одним из первых сторонников одновременной первичной двусторонней реконструкции верхней губы и устранению деформации носа. Стандартная схема одноэтапной реконструкции по Mulliken при эстримальном расположении пролябиума включает предхирургическую ортопедическую подготовку аппаратом по типу Latham. Реконструкция крыльев носа проводится путем частичного краевого иссечения, наложение межкупольных швов и последующего иссечения избытка кожи. Послеоперационном периоде изготавливаются силиконовые стенты на 48 часов.

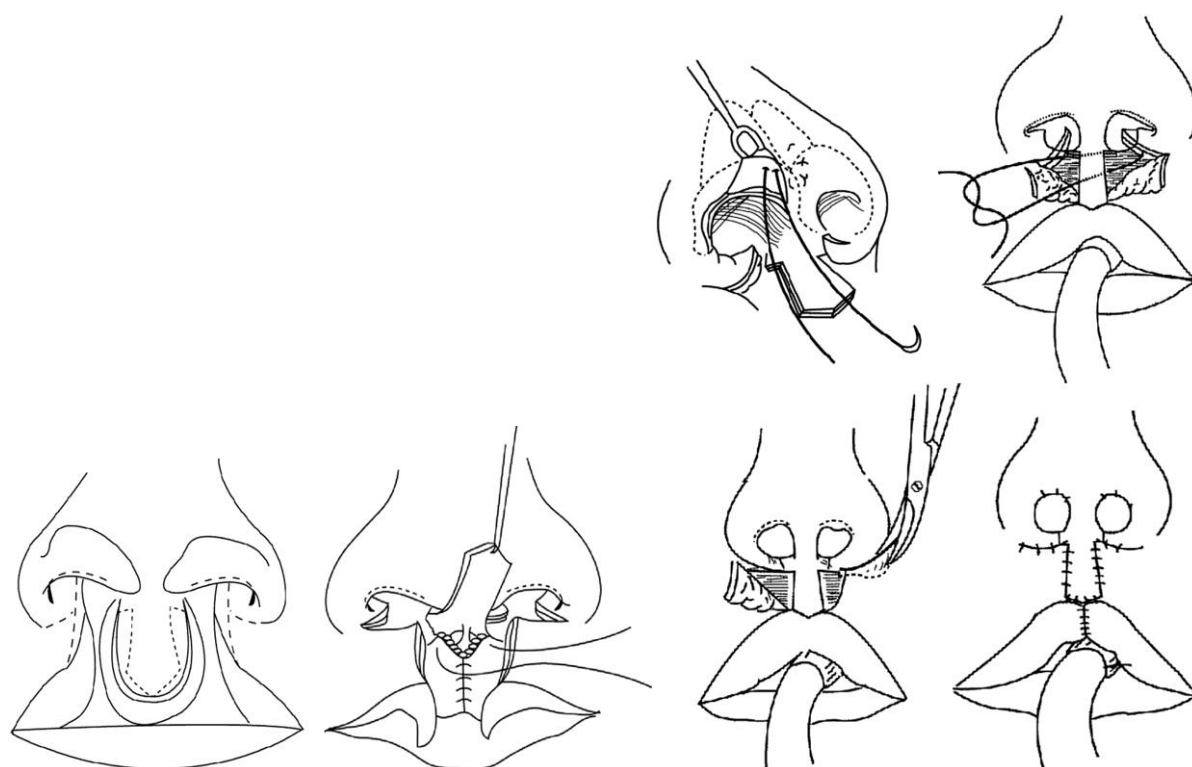


Рисунок 9. Схема первичной хейлопластики при двусторонней симметричной полной расщелине верхней губы с одновременным углублением преддверия рта по Mulliken (1977)

Существует методика реконструкции верхней губы, описанная Wolfe (2004 г.) при комбинированной двусторонне расщелине. Суть ее заключается одноэтапной хейлопластике на стороне неполной расщелины и методика липадгезии на стороне полной расщелины верхней губы, а через 3-4 месяца проведение окончательной реконструкции. Но данный подход не находит широкого поддержки большинства хирургов. Поэтому, на сегодняшний день для реконструкции верхней губы и носа при двусторонних расщелинах приемлемо использовать одноэтапную двустороннюю методику, для достижения прогнозируемой симметрии и функциональности верхней губы.

Несмотря на акцент ранней эстетической реконструкции во время первичных операций, многие хирурги предпочитают коррекцию носа делать отдельным этапом и в более старшем возрасте. При этом может использоваться Cronin техника поднятия кончика носа с использованием V-Y-пластики в проекции верхнего отдела верхней губы и перемещением вилкообразных лоскутов в зону колумеллы. Двусторонние вилкообразные лоскуты при первичной двусторонней хейлопластике по Millard направлены на укрепление позиции дна преддверия носа и в последующем могут использоваться для удлинения колумеллы носа и поднятия кончика носа, как по Cronin технике.

Для улучшения проекции кончика носа и удлинению колумеллы при первичной операции может использоваться техника двойной дуги по Garri (2005г.), которая преимущественно выполняется при вторичных деформациях носа.

Проблема короткой колумеллы при двусторонних расщелинах верхней губы не является единственной. Двусторонняя слабость и недоразвитие (гипоплазия) крыльных хрящей, также негативно влияют на положение кончика носа и носовой клапан, ухудшающие функциональные проблемы носа, связанные с носовым дыханием.

Из отечественных методик первичной двусторонней хейло-ринопластики на сегодняшний день используются следующие:

Хейлопластика по А.А. Лимбергу (рис.10):

Недостатки метода: 1) отсутствие четкого планирования вертикального размера губы. В результате этого после операции иногда остается небольшая втянутость красной каймы. 2) метод не обеспечивает создания прочной костной или хрящевой основы для крыла носа на стороне расщелины. В результате невозможно достигнуть стойкого косметического эффекта при формировании крыла носа, которое постепенно уплощается. 3) при перемещении треугольного лоскута из вертикального положения в горизонтальное и вшивании его в поперечный разрез на перегородке носа происходит уменьшение горизонтального размера губы на ширину основания этого треугольного лоскута (около 0,5 см). если дефект очень широкий и имеет трапециевидную форму (особенно при широком дефекте альвеолярного отростка), убыль размера губы по горизонтали особенно заметна и не может быть компенсирована натяжением при наложении узловатых швов. При двусторонней хейлопластике губа еще больше укорачивается по горизонтали, что впоследствии ведёт к самой тяжелой деформации верхней челюсти - уплощению ее фронтального отдела.

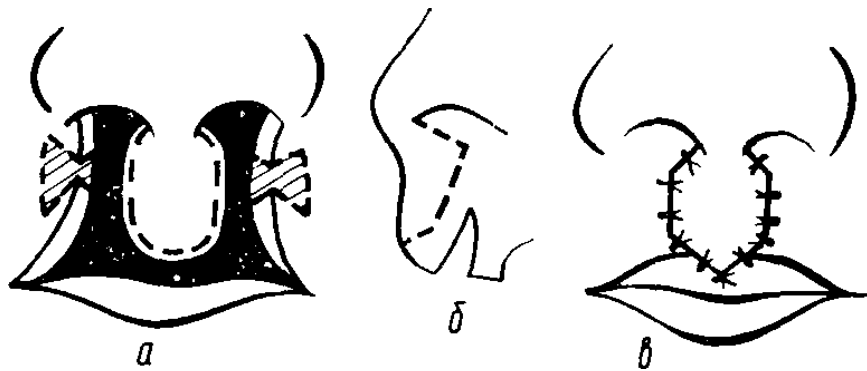


Рисунок 10. Схема хейлопластики по А.А. Лимбергу при двусторонней расщелине губы: а - заштрихованные участки, подлежащие иссечению; б - линия разреза на срединном фрагменте губы; в — наложены швы

Метод В. И. Козлюка разработан и применяется с 1964 г.

Представляет собой одноэтапную двустороннюю хейлопластику (рис. 11), Операция включает следующие моменты:

1. Восстановление круговой мышцы рта за счёт атравматической мобилизации мышечной ткани из латеральных сегментов губы и сшивания их в горизонтальном положении после предварительной подкожной диссекцией. Этим создается необходимое давление мышцы, особенно в верхнем отделе межчелюстной кости для транспозиции ее в нормальное положение.

2. Сохранение всех резервов кожи срединного и латеральных сегментов губы, что предупреждает натяжение в швах, сужение губы по горизонтали и укорочение по вертикали.

3. Увеличение верхнего свода преддверия рта, формируемого за счёт опрокинутых (в преддверие) лоскутов красной каймы, выкраиваемых в процессе мобилизации слизистой оболочки по краям дефекта.

4. Формирование красной каймы с чёткой линией Купидона путем выкраивания прямоугольных лоскутов красной каймы, включающих в себя половинки «бантиков» с белой линией.

5. Зашивание раны на губе, которое начинают со стороны слизистой оболочки и продолжают послойно в трёх разных плоскостях, чтобы линии швов на слизистой оболочке, мышце и коже не совпадали и не образовывали один сквозной втянутый рубец, способный создать сопротивление нормальному развитию верхней челюсти и ее зубной дуги.

6. Проведение контурной пластики краев грушевидной апертуры подсадкой аллохряща без отслойки надкостницы, что предупреждает травму надкостницы и возможную послеоперационную задержку развития верхней челюсти. Благодаря этому создается надежная опора для основания крыльев носа и обеспечивается нормализация формы носа. Кроме того, для нормализации

высоты хрящевого отдела носа медиальные ножки хрящей крыльев носа отсекают (горизонтальным разрезом) от передней носовой ости. В случае эстримальной протрузии межчелюстной кости, перед хейлопластикой производят ретротранспозицию межчелюстной кости наложением на 3 - 5 дней провизорных швов, сближающих все три фрагмента верхней губы, либо путем эластического давления на эту кость повязкой, укрепляемой на капоре - шапочке. После операции накладывают лейкопластырную повязку, смещающую мягкие ткани подбородка кверху, а щёк - к середине. Этим обеспечивается иммобилизация верхней губы, что в свою очередь способствует срастанию сшитых тканей без натяжения в швах даже в условиях развития послеоперационного отека.

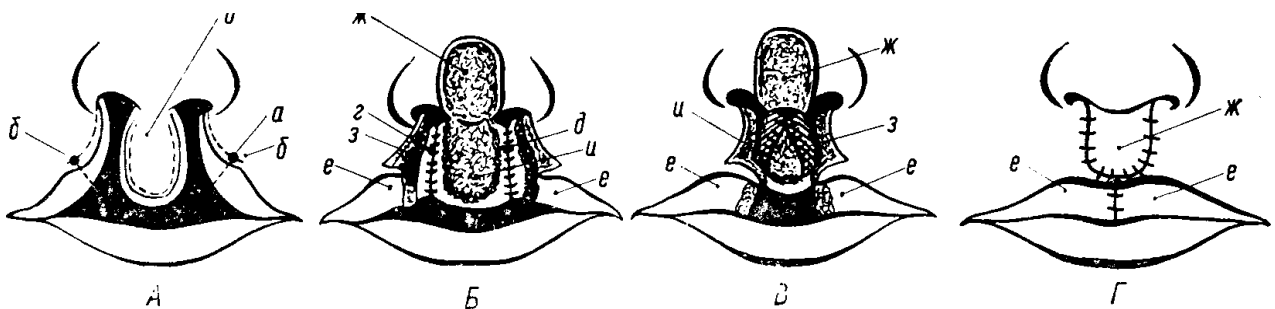


Рисунок 11. Одноэтапная хейлопластика по В. И. Козлюку при врождённой полной двусторонней расщелине верхней губы:

А - общий вид врожденной полной двусторонней расщелины верхней губы: а-точки перехода границы красной каймы в горизонтальное положение; б - боковые фрагменты губы; в - срединный фрагмент; 5 - общий вид сшитых между собой опрокинутых лоскутов красной каймы срединного и боковых фрагментов губы и выкроенных треугольных лоскутов: г - опрокинутые лоскуты красной каймы бокового фрагмента: д - опрокинутые лоскуты красной каймы срединного фрагмента; е - боковые фрагменты красной каймы; ж - кожный лоскут; з - круговая мышца рта; и - клетчатка срединного фрагмента: В - сшитая круговая мышца рта (з); Г - восстановленная верхняя губа.

Метод Е. В. Гоцко

Обеспечивает создание верхней губы необходимой длины с правильной формой красной каймы.

Операция заключается в следующем: сначала делают разрезы на среднем фрагменте губы по линиям 1—2, 1'—2' и 2'—2. Затем наносят разрезы на латеральных сегментах верхней губы по линиям 1—8, 1'—6', 5—7 и 5'—7' (рис. 12, а). После этого края раневых поверхностей расслаивают, выделяя кожу, мышцы и слизистую оболочку, перемещают лоскуты боковых фрагментов

верхней губы вниз до уровня красной каймы нижней губы (4) с таким расчетом, чтобы сблизить и сшить боковые точки линии Купидона (6' и 6) в сагиттальной плоскости (9'—9). При этом край раны между точками 1'—2' сшивают с краем по линии 1'—7', край раны между точками 7—8 — с краем раны между точками 2—3, а край раны между точками 7'—8' — с краем между точками 3'—2' (рис. 12, а, б). Послойно накладывают швы на края слизистой оболочки со стороны преддверия рта, на мышцу, кожу и слизистую оболочку красной каймы. С помощью данного метода удастся достаточно эстетично восстановить форму и функцию верхней губы.

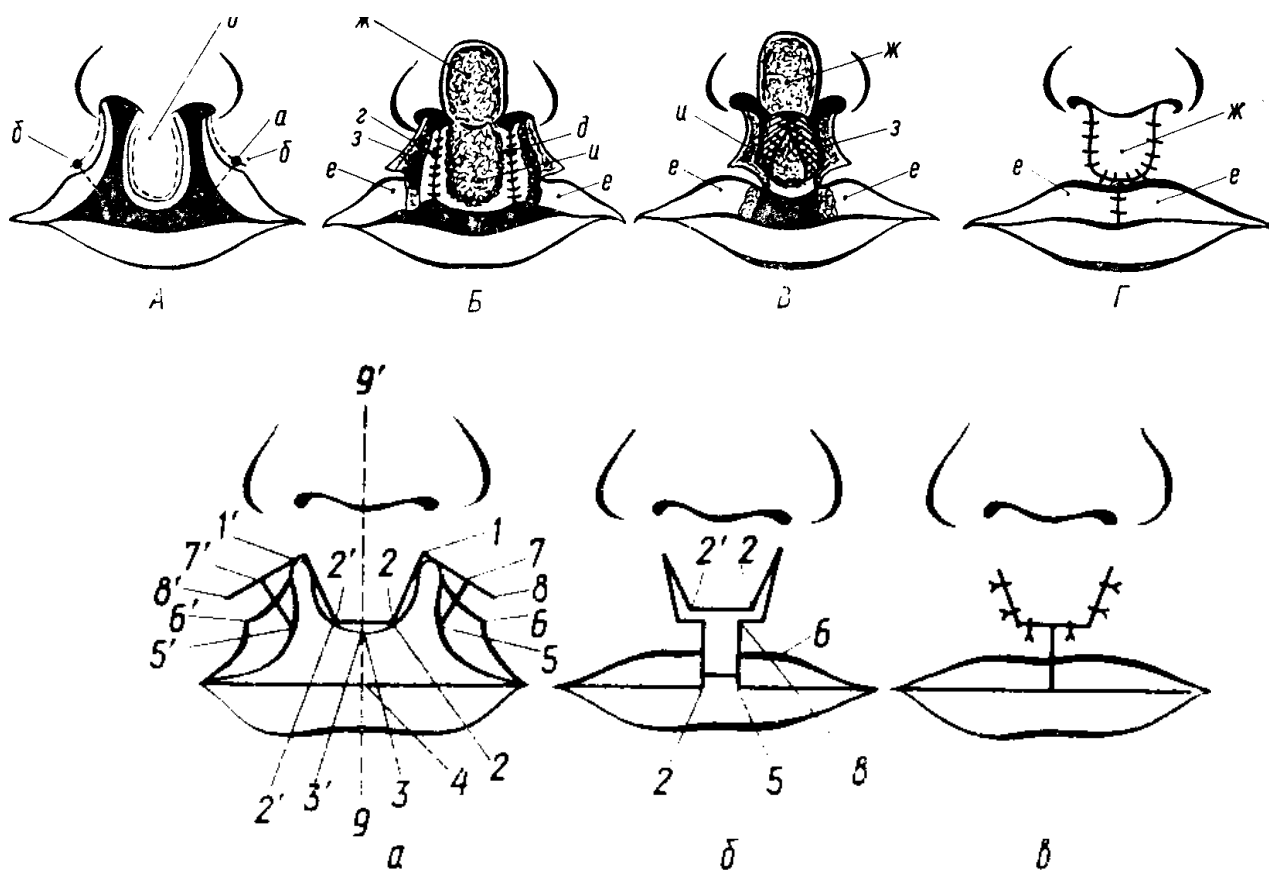


Рисунок 12. Двусторонняя хейлопластика по Е. В. Гоцко (а, б, в)
(объяснение в тексте)

Детали предоперационной подготовки:

1. Премедикация за 30-40 мин до операции;
2. Управляемая общая эндотрахеальная анестезия (оротрахеальная интубация, центральное положение);
3. Мониторинг основных показателей (пульс, дыхание, кровяное давление, температура);

4. Осторожное вытяжение шеи в оптимальное для проведения операции положение;
5. Обеспечить соответствующее действие в точках наибольшего давления (мягкая подложка);
6. Обеспечить защиту роговицы глаза (глазной гель, тэйпирование век или наложение лигатуры на веки);
7. Положить пациента на теплое покрывало или подогреваемый коврик (контролируемая температура нагрева).

Интраоперационные детали (точки ориентиры)
по методике Mulliken (рис. 13)

Пролябиум:

1. Точки **1,2 и 2^l** лука Купидона в области пролябиума (максимальная длина плеча 4-5 мм от центральной части лука Купидона);
2. Точки **3** основания колумеллы (центральная и две латеральные);
3. Искусственных колонок фильтрума от латеральной точки лука Купидона до латеральной точки основания колумеллы;
4. Точки **4 и 4^l** колумеллярной складки;
5. Купола крыльных хрящей.
6. Переход кожа-красная кайма;
7. Переход красная кайма сухая и влажная слизистая;

Латеральные сегменты:

1. Наиболее выступающая точка перехода кожи в красную кайму- **5 и 5^l**;
2. Точка медиальнее на 4-5 мм от наиболее выступающей в зоне перехода кожи в красную кайму – **6 и 6^l**;
3. Переход сухая и влажная слизистая;
4. Точки основания крыльев носа – **8,9,8^l и 9^l**;
5. Верхняя точка высоты верхней губы, соответствующая высоте искусственной колонки фильтрума на пролябиуме – **10 и 10^l**;
6. Точки (вершины) формируемых лоскутов на красной кайме (сухая и влажная слизистая) – **7 и 7^l**;

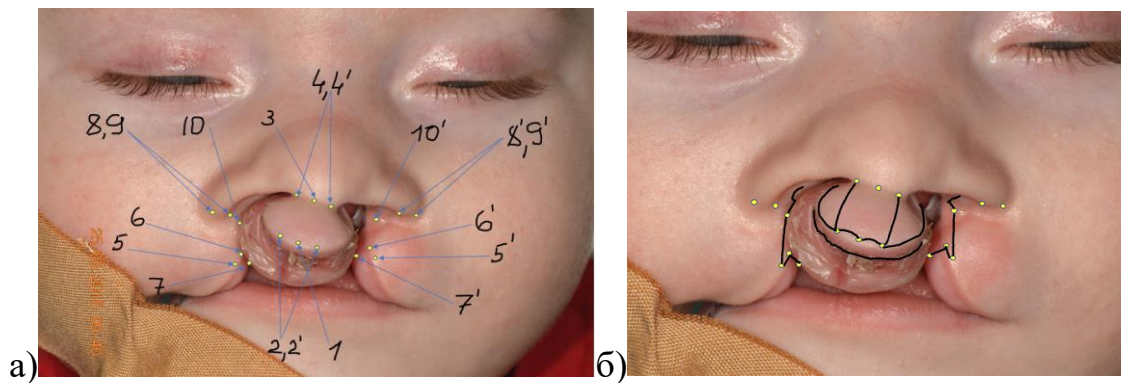


Рисунок 13. Точки-ориентиры для маркировки разрезов кожи и красной каймы (методика Mulliken)

Хирургический план (маркировка кожи и местная анестезия)

(рис. 14)

Пролябиум:

1. начинается маркировка с нижней точки «лука Купидона», отступив на 4-5 мм намечаются латеральные точки «лука Купидона»;
2. выполняется разметка филтума на пролябиуме;
3. маркировка перехода кожа-красная кайма в зоне пролябиума с переходом на основание перегородки носа с обеих сторон от выступающих точек «лука Купидона»;
4. после разрезов по намеченным ориентирам формируется вилкообразные лоскуты основаниями к колумелле, которые могут укладываться в области преддверия носа, либо частично редуцироваться при ушивании кожи верхней губы;
5. красная кайма и слизистая пролябиума укладывается на межчелюстную кость с частичным иссечением, таким образом формируя преддверие полости рта в центральной части.

Латеральные сегменты:

1. отмечаются выступающие точки латеральных сегментов (выступающие точки «лука Купидона») симметричность проверяется путем измерения расстояния хирургической линейкой от угла рта до этой точки (при центральной интубации);
2. точка, являющаяся границей сухой и влажной слизистой, с обеих сторон определяется маркировкой видимой линии и на 4-5 мм отступив от выступающей точки размеченных точек 7 и $7'$, проводится вертикаль по сухой-влажной-слизистой оболочке верхней губы на латеральных сегментах с продолжением по переходной складке и добавлением вертикали в виде «кочерги»;

3. маркировка вертикали верхней губы, соответствующая высоте колонок фильтрума на пролябиуме, продолжая маркировку и разрез на внутренней стороне крыла носа;

4. после нанесения маркировки и татуажа проводится местная анестезия с целью облегченной диссекции тканей и гемостатического эффекта. Инфильтрация тканей верхней губы может быть проведена следующими растворами анестетика: 1) раствор Новокаина 0,25-0,5% в разведении с адреналином 1:200000; 2) раствор Лидокаина 0,25% в разведении с адреналином 1:200000 (возраст ребенка не менее 1 года); 3) 0,25% раствор Маркаина в разведении с эпинефрином 1:200000 (возраст ребенка не менее 2х лет). Приоритет отдается Маркаину (Бупивакаин), максимальная дозировка 1мг/кг, если возраст ребенка не менее 2х лет. Так же проводится инфраорбитальный блок на стороне расщелины, с целью уменьшения болевого синдрома в послеоперационном периоде. Период выжидания до разреза составляет 5-7 мин;

Комментарий: разметка линий согласно точечным ориентирам производится метиленовым синим, бриллиантовым зеленым или специальными одноразовыми хирургическими маркерами.

Разрезы на коже и слизистой

Выполняются двумя видами скальпелей №15с и №11. Непрерывную линию разреза на пролябиуме выполнять лучше скальпелем №15с. Скальпелем №11 рекомендуется формировать лоскуты на латеральной части верхней губы. На латеральных сегментах проводится разрез по сухой-влажной-слизистой оболочке верхней губы с продолжением по переходной складке и добавлением вертикали в виде «кочерги»;

Разрезы и передвижение мышечного слоя

1. Разрез с целью выделения круговой мышцы рта проводится скальпелем №15с в зоне соединения с подслизистым и подкожным слоем.

2. Для диссекции и мобилизации поперечной мышцы носа у основания крыла носа используются изогнутые остроконечные ножницы и скальпель №15с.

3. Для создания тоннеля после надхрящевой диссекции крыльев носа с обеих сторон используется скальпель №15с и изогнутые глазные ножницы;

4. Сначала проводится фиксация поперечной мышцы носа к назальному депрессору у основания колумеллы (при неполных и нешироких расщелинах верхней губы) и к надкостнице альвеолярного отростка медиального сегмента (при широких расщелинах).

5. Краевая стыковка круговой мышцы рта проводится П-образными швами (первый мышечный шов рекомендуется накладывать в центральной части, затем нижний и верхний этаж).

Реконструкция носа

1. Реконструкция носа необходима при полных при расщелинах, сопровождающихся первичной деформацией хрящевого отдела носа.

2. Для мобилизации крыльев носа необходимо провести поднадкостничную диссекцию в области грушевидной вырезки с ротацией крыла и латеральной ножки крыльного хряща в нижне-медиальном направлении.

3. Надхрящевая диссекция крыльев носа необходима для ее мобилизации и лучшего позиционирования хрящевого отдела носа. Диссекцию начинают со стороны оснований крыльев носа, острым и тупым путем проходят над крыльным хрящем по направлению к кончику носа. Добавляют контраптертурную диссекцию проходя ткани от медиальной ножки, через кончик носа и встречаются с противоположной стороной. Аналогичная диссекция проводится с контрлатеральной стороны.

4. У основания крыла носа на стороне расщелины выделяют участок поперечной мышцы носа с последующей фиксацией ее у основания колумеллы.

5. В проекции латеральной ножки крыльного хряща на стороне расщелины накладывається несколько матрасных (П-образных) швов через кожу - пликация крыла носа, для компрессии и позиционирования крыла носа, как финальный этап первичной реконструкции.

6. В проекции куполов крыльных хрящей накладывається стягивающий шов (межкупольный) и завязывается узел в области преддверия носа, который прячем внутрь носа между слоями через небольшой разрез по краю.

Трех-уровневое закрытие

СЛИЗИСТАЯ:

- проводится перемещение слизистого лоскута с латеральной части верхней губы по направлению к медиальной;

- при широкой расщелине добавляется щечно-десневой разрез на 1/3 высоты верхней губы;

- проводится разрез с последующей диссекцией и мобилизацией в области медиального участка латерального элемента верхней губы, с формированием лоскута основанием у крыла носа, который складывается при помощи лигатур П-образными швами и фиксируется к слизистой перегородки носа с формированием футляра для круговой мышцы рта (характерно для сквозных расщелин верхней губы);

- для ушивания слизистой верхней губы безопаснее использовать монофиламентную или хромированную рассасывающую нить 5,0;

МЫШЦА:

- выделение круговой мышцы рта начинается на латеральной части верхней губы, острым путем при помощи скальпеля №15с или остроконечными глазными ножницами на глубину до 5мм;
- диссекция мышцы на медиальной части верхней губы проводится на глубину захвата лигатурой;
- добавляется разрез с последующим рассечением круговой мышцы у основания крыла носа в месте неправильного прикрепления;
- при наложении швов предпочтение отдается рассасывающемуся материалу 5.0 и трехэтажное сшивание, начинать необходимо в среднем отделе, затем нижний и верхний, П-образными швами;

КОЖА:

- наложение швов начинается с точки возвышения «лука Купидона», предварительно маркером прорисовав контур красной каймы. Кожа на медиальном и латеральном частях верхней губы должны быть строго выровнены по белому валику. Использовать Викрил или PDS 6-0;
- ушивание кожи проводится снизу-вверх. Используется Пролен 6-0. Возможна комбинация П-образного и узлового шва. (Возможно ушивание кожи верхней губы интрадермальными узловыми погружными швами из Викрила или PDS 6-0, либо кожного клея Dermabond, что исключает необходимость удаления швов)
- накладывается трансколумеллярный П-образный шов в проекции перегородочного хряща. Используется Пролен 5-0 и 6-0;

Послеоперационный уход

- 1) ограничительные наклейки на руки (не обязательно, но позволяет избежать случайной травматизации верхней губы)
- 2) не использовать масла и мази на шов при использовании клея Dermabond, так как могут ускорить рассасывание и расслабить фиксацию клея
- 3) не использовать 1% бриллиантовый зеленый для обработки линии швов (так как формируется геморрагическая корка и мокнутие под ней, риск расхождения швов и появления эстетически непригодного рубца)
- 4) обработка линии швов проводится: 3% перекись водорода, р-ром антисептика «Хлоргексидин» или «Септомерин» (разбавление с физиологическим раствором 50/50)
- 5) допустимо использование мази с антибиотиком («Левомеколь») или мази «Актовегин», «Солкосерил» в первую неделю после операции
- б) осторожное, не длительное купание разрешается через 24 часа после операции

7) область губы и носа можно обмывать не ранее 3-х суток после проведенной операции

8) воздержаться от кормления ребенка через бутылочку с соской в течении 1 месяца после проведенной хейлопластики (не строгое противопоказание, носит больше рекомендательный характер)

9) использование силиконовых противорубцовых гелей возможно сразу после удаления швов на 7-е сутки, а ферментные мази, как в изолированной форме, так и в комбинации с Электрофорезом использовать не ранее 3-го месяца послеоперационного периода

10) контрольный осмотр в послеоперационном периоде проводится через 1,5-3-6 месяца

11) воздержатся от попадания прямых солнечных лучей в первые 3 мес после операции, либо использовать солнцезащитные мази спустя 1 неделю после операции

12) пальцевой деликатный массаж рубца верхней губы через 1 месяц после операции (направление сверху-вниз) несколько раз в день по 5 минут. Рекомендуется проводить на протяжении 6 месяцев

Отдаленные результаты

Однажды Millard сказал: «Первичные результаты всегда выглядят приемлемыми. Время покажет». Каждый хирург, занимающийся проблемами реабилитации детей с врожденными расщелинами, должен ставить перед собой задачу максимально правильно выставить анатомические пропорции верхней губы и носа в эстетическом и функциональном аспекте при первичных операциях, но это не всегда удается и требует повторных корректирующих оперативных вмешательств в дошкольном периоде (5-6 лет) и в 16-17 лет, как окончательная коррекция верхней губы и носа. Таким образом, нельзя недооценивать важность длительного наблюдения за пациентами с расщелинами.

Остаточные рубцовые деформации могут варьировать от незначительных до выраженных асимметрий. Характер таких деформаций может включать:

- 1) кожу: нижний, средний и верхний отдел верхней губы, основание носа;
- 2) слизистую оболочку верхней губы: сухая и влажная слизистая красной каймы (с деформацией или без деформации преддверия полости рта);
- 3) мышечный слой: нижний, средний и верхний этаж;
- 4) хрящевой отдел носа (перегородочный хрящ, крыльчатые хрящи);
- 5) комбинации.

Исправление этих проблем может варьироваться от основных принципов Z-пластики, V-Y-пластики до полной коррекции губ при асимметричной двусторонней рубцовой деформации верхней губы.

Хирурги, занимающиеся проблемами врожденной патологии лица, должны относиться критически и периодически оценивать свои результаты. Поэтому, с каждым годом появляются новые методики не только для исправления остаточных деформаций, но и для предотвращения их возникновения при первичной реконструктивной пластике верхней губы (рис.14).

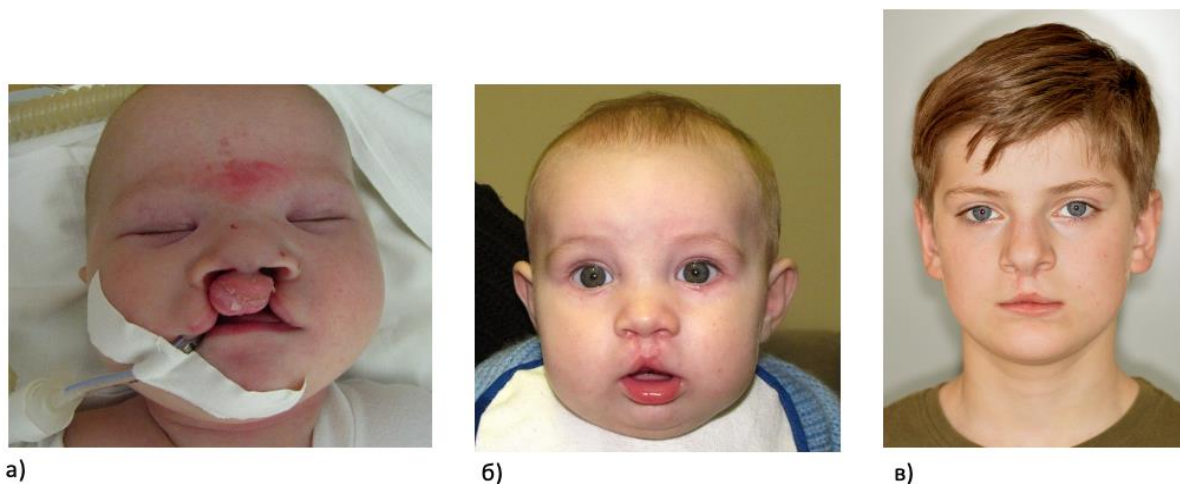


Рисунок 14. Результат двусторонней реконструктивной хейло-ринопластики (а-до операции; б-через год после операции; в-через 7 лет после операции)

ВЫВОДЫ

Хирургическое лечение врожденных двусторонних расщелин верхней губы требует высокого уровня квалификации челюстно-лицевого хирурга, который отдает полный отчет своим принципам реконструктивной хирургии, относится с анализом к своей работе и прослеживает отдаленные результаты первичных операций. Хотя методики реконструктивной хирургии продолжают развиваться, модифицируются, основные принципы хирургии расщелин остаются прежними:

- формирование эстетически приемлемого и достаточного размера филтруса;
- позиционирование хрящей носа в оптимальном положении для дальнейшего роста и развития;
- восстановление непрерывности и полноты мышечного слоя;
- достижения оптимальной эстетики верхней губы с созданием искусственных колонок филтруса и лука Купидона;
- качественное восстановление функции.

ЛИТЕРАТУРА

- 1) Бессонов, С.Н. Антропометрический анализ лица в хирургии врожденных расщелин верхней губы / С. Н. Бессонов // *Стоматологические заболевания у детей (эпидемиология, профилактика и лечение)*, Тверь. — 2000. — С.160-162.
- 2) Козин, И.А. Эстетическая хирургия врождённых расщелин лица / И. А. Козин. – М. : Мартис, 1996. – 435 с.
- 3) Cleft Lip and Palate Repair / Gatti G.L. [et al.] // *J Craniofac Surg.*, 2017. - № 28 (8). – P.1918-1924.
- 4) McKearney, R.M. Quantitative computer-based assessment of lip symmetry following cleft lip repair / R. M. McKearney, J. V. Williams, N. S. Mercer // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2013, № 50. – P. 138-43.
- 5) McComb, H. Primary repair of the bilateral cleft lip nose: a 15-year review and a new treatment plan / H. McComb // *Plast Reconstr Surg.* – 1990, № 86. – P. 882–893.
- 6) McComb, H. Primary repair of the bilateral cleft lip nose: a 4-year review./ H. McComb // *Plast Reconstr Surg.* – 1993, № 94. – P. 37–47.
- 7) Cleft lip and palate treated by presurgical orthopedics, gingivoperiosteoplasty, and lip adhesion (POPLA) compared with previous lip adhesion method: a preliminary study of serial dental casts / Millard D.R. [et al.] // *Plast Reconstr Surg.* - 1999, № 103. - P.1630-1644.
- 8) Mulliken, J.B. Repair of bilateral cleft lip: review, revisions, and reflections / J.B. Mulliken, J. K. Wu, B. L. Padwa // *J Craniofac Surg.* – 2003, № 14. – P. 609–620.
- 9) Mulliken, J.B. Bilateral cleft lip / J.B. Mulliken // *Clin Plast Surg.* – 2004, № 31. – P. 209–220.
- 10) Effectiveness of pre-surgical infant orthopedic treatment for cleft lip and palate patients: a systematic review and meta-analysis / M.A. Papadopoulos [et al.] - *Orthod Craniofac Res.* - 2012, № 15. – P. 207-236.
- 11) Randall, P. A triangular flap operation for the primary repair of unilateral clefts of the lip. Deformity / P. Randall // *Plast Reconstr Surg.* - 1959, № 23(4). – P. 331-347.
- 12) Rintala, A. The effect of the lip adhesion procedure on the alveolar arch. With special reference to the type and width of the cleft and the age at operation / A. Rintala, J. Haataja // *Scand J Plast Reconstr Surg.* - 1979, № 13. – P. 301-304.
- 13) Tennison, C.W. The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method / C.W. Tennison // *Plast Reconstr Surg.* - 1952, № 9(2). – P. 115-120.
- 14) Skoog, T.A. design for the repair of the unilateral cleft lips / T. Skoog // *Amer J Surg.* - 1958, № 95(2). – P. 223-226.

- 15) Senders, C.W. Presurgical orthopedics / C.W. Senders // Facial Plast Surg Clin N Am. – 1996, № 4. – P. 333–342.
- 16) Wolfe, S.A. Use of staged rotation-advancement procedures for the treatment of incomplete bilateral clefts of the lip / S. A. Wolfe, R. Ghurani, M. Mejia // Ann Plast Surg. – 2004, № 52. – P. 263–269.

Учебное издание

Гричанюк Дмитрий Александрович
Яцкевич Олег Степанович

**ВРОЖДЕННАЯ
ДВУСТОРОННЯЯ РАСЩЕЛИНА ВЕРХНЕЙ ГУБЫ**

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 25.01.2022. Формат 60x84/16. Бумага «Снегурочка».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 2,0. Уч.- изд. л. 1,84. Тираж 120. Заказ 7.

Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия
последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.