

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра челюстно-лицевой хирургии

**ВРОЖДЕННЫЕ РАСЩЕЛИНЫ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА:
ЭТАПЫ КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ**

Учебно-методическое пособие

Рекомендовано учебно-методическим объединением в сфере
дополнительного образования взрослых по профилю образования
«Здравоохранение»

Минск, БелМАПО
2020

УДК 616.317.1+616.315]-007.254-053.1-08-036.838(075.9)

ББК 56.6я73

В 82

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия последипломного образования»
протокол № 4 от 28.05.2020

Рекомендовано учебно-методическим объединением в сфере дополнительного
образования взрослых по профилю образования «Здравоохранение»
от 09 июля 2020 года (протокол № 5)

Авторы:

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

Руман Г.М., доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», кандидат медицинских наук

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

Людчик Т.Б., доцент кафедры челюстно-лицевой хирургии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», кандидат медицинских наук

Федченко И.Ю., старший преподаватель кафедры челюстно-лицевой хирургии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Рецензенты:

Ластовка А.С., заведующий кафедрой челюстно-лицевой хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет», доктор медицинских наук, профессор

Кафедра хирургической стоматологии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

В 82

Врожденные расщелины верхней губы и неба: этапы комплексной реабилитации: учеб.-метод. пособие/ Д.А. Гричанюк [и др.] – Минск: БелМАПО, 2020. – 26 с.

ISBN 978-985-584-483-0

Учебно-методическое пособие посвящено актуальной проблеме совершенствования протокола оказания плановой помощи пациентам с врожденными расщелинами верхней губы и неба, а именно составления четких этапов, как хирургической помощи, так и с участием смежных специалистов в реабилитации детей с данной патологией в разный возрастной период. Понимание четкого алгоритма оказания комплексной помощи, приведет к минимизации послеоперационных осложнений и вторичных деформаций, что очень важно для социальной адаптации ребенка в семье и коллективе.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ переподготовки по специальности «Челюстно-лицевая хирургия», а также повышения квалификации врачей-челюстно-лицевых хирургов, врачей пластических хирургов, врачей-оториноларингологов, врачей-логопедов, врачей-ортодонтот.

УДК 616.317.1+616.315]-007.254-053.1-08-036.838(075.9)

ББК 56.6я73

ISBN 978-985-584-483-0

© Гричанюк Д.А. [и др.], 2020

© Оформление БелМАПО, 2020

ВВЕДЕНИЕ

Оро-фациальные расщелины (ОФР) являются наиболее частой и тяжелой кранио-фациальной мальформацией и по своей сложности занимают особое место в челюстно-лицевой хирургии. Наиболее частым пороком развития лица являются врожденные расщелины верхней губы и нёба (ВРГН) и занимают второе место по частоте встречаемости. 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. 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. Этиология ОФР сложна и мультифакторна, представлена взаимодействием эндогенных факторов (генетических, биологическая неполноценность половых клеток, возраст родителей) и экзогенных факторов (физические, химические, биологические, психические факторы и факторы окружающей среды) в тератогенный терминантный период (ТТГ) беременных. В процессе эмбриогенеза челюстно-лицевая область претерпевает крайне сложные пути своего развития и формирования, а появление у плода данного порока развития приводит к значительным анатомическим (эстетическим) и функциональным нарушениям, которые отрицательно влияют на психологический статус пациентов и их социальную адаптацию в семье и коллективе. РГН может встречаться как изолированный порок развития, так и в сочетании с другими множественными пороками развития, или быть одним из компонентов синдромальных заболеваний при хромосомных аномалиях (Гольденхара, Ван-дер-Вуда, Пьера Робена, Меккеля, Фрера-Майя, Бикслера и множества других). Почти каждая 5 расщелина лица является компонентом тяжелого синдрома. Если в 1970 году насчитывали 15 синдромов с расщелинами, то в 1972 году описаны 72, а в 1976 г. - 115 синдромов в фенотипическую картину которых входили расщелины. На сегодняшний день их насчитывается более 150.

Врожденные расщелины верхней губы и неба относятся к числу наиболее тяжелых пороков развития челюстно-лицевой области, большинство детей с этим пороком с момента рождения – инвалиды и нуждаются в длительном комплексном специализированном лечении, особом уходе и воспитании с привлечением целого ряда квалифицированных специалистов (челюстно-лицевых хирургов, ортодонт, ортопедов, логопедов, сурдологов, оториноларингологов, педиатров, невропатологов, генетиков и психологов). Нарушения таких жизненно важных функций, как дыхание, питание и речь, эстетические дефекты, сопутствующие врожденной расщелине верхней губы и неба, пагубно сказываются на общем физическом и интеллектуальном развитии ребёнка. Чувство ущербности, реакция окружающих на речь вызывают у такого ребенка тяжелые переживания, что, естественно, отражается на формировании его психики. Эти психологические наложения в свою очередь еще больше усугубляют нарушения речи. Не устраненные в детском возрасте речевые дефекты впоследствии препятствуют выбору профессии, мешают в труде и повседневной жизни.

Улучшение качества жизни ребенка и его социальная адаптация в семье и обществе зависит от своевременного, полноценного и квалифицированного оказания лечебных мероприятий с участием смежных специалистов. Основная роль на начальном этапе комплексной реабилитации отводится именно челюстно-лицевому хирургу, который и является основным координатором этапности комплексного лечения.

ЭТИОЛОГИЯ

В этиологическом аспекте ВРГН относится к мультифакторным порокам развития, в котором могут иметь значение экзогенные, эндогенные и генетически детерминированные факторы.

Экзогенные причины:

Физические факторы:

– механические (перенесённые аборт, неправильное положение плода, опухоли матки, многоплодная беременность, травмы матери в первые месяцы беременности и т.д.)

– термические (гипертермия)

– ионизирующее облучение (внешнее и внутреннее)

Химические факторы:

– гипоксия (анемия, токсикоз у беременных, маточные кровотечения, хронический алкоголизм, курение)

– неполноценное и несбалансированное питание

– тератогенные яды (бензин, хлор, формальдегид, соли тяжёлых металлов, никотин, окись азота, пары ртути, фенолы, ядохимикаты, алкоголь)

– лекарственные вещества (жаропонижающие, химиопрепараты, гормональные коры надпочечников, противосудорожные, инсулин, витамин А, салицилаты, антидепрессанты, некоторые антибиотики, транквилизаторы, талидомид)

– наркотики

Биологические факторы:

– вирусы (коровой краснухи, кори, цитомегаловирус, простого герпеса, эпидемического паротита, ветряной оспы)

– бактерии и их токсины (паратиф, брюшнотифозная и дизентерийная палочка)

– простейшие (токсаплазмоз, малярия)

Психические факторы (вызывающие гипердреналинемию)

Эндогенные причины

1. Биологическая неполноценность половых клеток, как яйцеклеток, так и сперматозоидов (неправильный образ жизни; вредные привычки: алкоголь, курение, наркотики).

2. Влияние возраста и пола родителей (чем старше возраст родителей, тем больше вероятность рождения ребенка с пороком развития).

3. Патологическая наследственность (доминантным или рецессивным путём) в виде мутаций.

4. Эндокринные заболевания (сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, фенилкетонурия).

Эмбриогенез.

Основные морфологические процессы лица соответствуют 4 - 10 неделям после оплодотворения. Начало формирования верхней губы соответствует 24 дню, а окончание - 37 дню беременности (рис.1).

На 5й 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.

3-я неделя: развитие первичной ротовой полости;

4-я неделя: формирование 5 отростков (непарный лобно-носовой, парные верхне- и нижнечелюстные). Срастание нижнечелюстных отростков;

5-я неделя: появляются зачатки зубов, формирование носовых ходов;

6-я неделя: формирование крыльев и средней линии носа, медиальной части и филтрума верхней губы, формирования первичного неба срастание верхнечелюстных отростков, формируется язык, основной части верхней челюсти и вторичного неба; формирование нижней челюсти и нижней губы;

7-я неделя: срастание верхнечелюстных отростков с лобным, и формирование латеральных частей губ;

8-я неделя: формирование постоянного неба и переход неба из вертикального в горизонтальное положение.

9-12 неделя процесс срастания небных пластинок с формированием небного шва по средней линии по типу “замка молнии”

Критичным периодом для возникновения данного порока развития является 6-12 неделя беременности (терминантно-тератогенный период-ТТГ). Функция дыхания в виде дыхательных движений происходит в утробе, хотя легкие воздухом не наполняются. Глотание может происходить у плода на последнем сроке беременности, а проглатывание околоплодных вод является важным стимулом для активации иммунной системы новорожденного.

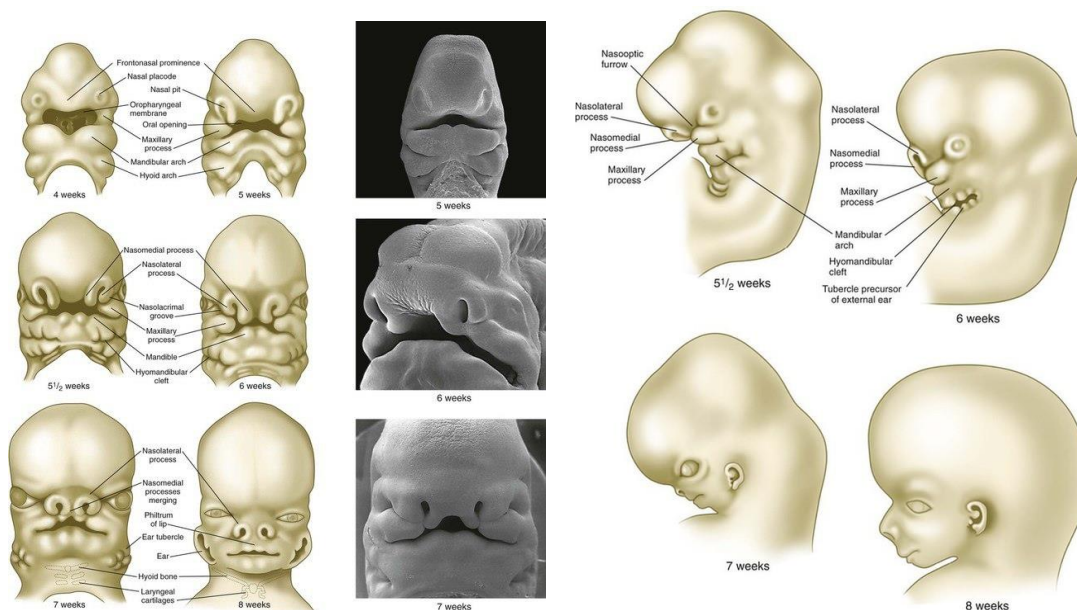


Рис. 1 : Формирование лицевого отдела головы на разных этапах эмбриогенеза.

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. Нормальный процесс формирования неба начинается в области резцового отверстия, а продолжается, и завершается в дистальном направлении (рис.2). Процесс слияния верхней губы начинается краниально (от основания носа) и завершается в каудальном направлении (по направлению к красной кайме). То есть, не может быть изолированной расщелины твердого неба без нарушения целостности мягкого неба, и не может быть врожденного дефекта кожи верхней губы без нарушения целостности нижних отделов нижней губы (красной каймы), а наоборот - возможно.

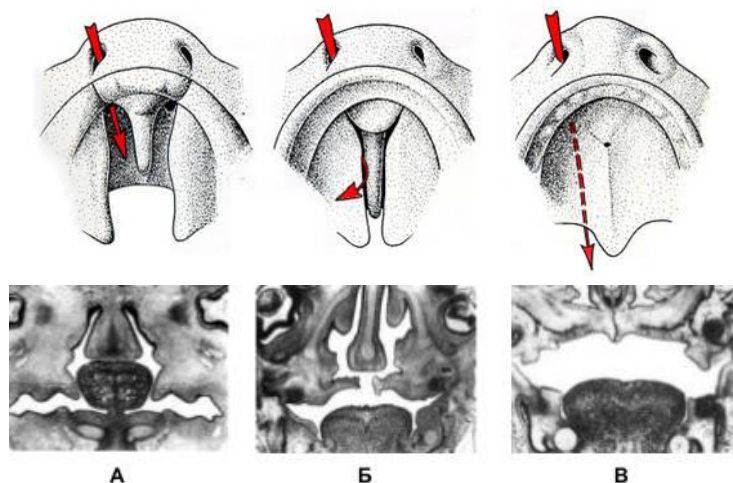


Рисунок 2 : Развитие неба на этапах эмбриогенеза (4-10 неделя).

Косые оро-фациальные расщелины могут поражать какую-либо из сторон лица с возможным поражением орбиты соответствующей стороны. Данный вид расщелин составляет менее 1% всех лицевых расщелин и могут быть классифицированы согласно анатомической классификации Tessier`s (1976г.) (рис. 3). Синдромы со срединными расщелинами могут быть разделены на две группы:

- 1) синдром межчелюстной агенезии-голопрозэнцефалии
- 2) синдром фронто-назальной дисплазии

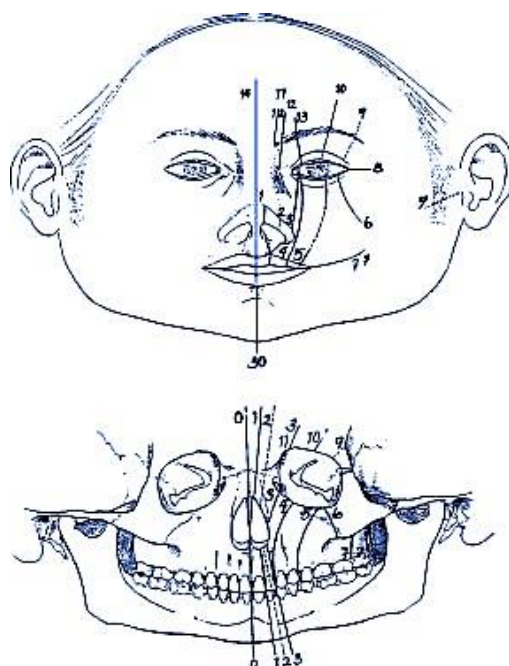


Рисунок 3: Классификация oro-фациальных расщелин Tessier's 1976 г.

Срединные расщелины лица возникают при отсутствии слияния, или неполном слиянии медиальных носовых отростков, которые так же участвуют в формировании межчелюстной кости. Фронтно-назальная деформация при синдроме межчелюстной агенезии-голопрозэнцефалии, впервые описанном W. De Myer в 1963 году, а затем Demuer, ассоциирована с гипотелоризмом, голопрозэнцефалией и деформацией лица от циклопии до срединной расщелины лица, сопровождающаяся агенезией межчелюстной кости. Синдром фронтно-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 нормализацию и улучшения качества жизни ребенка.

ПЕРИОДЫ РЕАБИЛИТАЦИИ

период	возраст
пренатальный	
новорожденности	от 0 до 1 месяца
грудного возраста	от 1 мес до 1 года
ясельного возраста	от 1 года до 3 лет
дошкольный	от 3 до 6 лет
младший школьный возраст	от 7 до 11 лет
старший школьный возраст	от 11 до 18 лет

ПРЕНАТАЛЬНЫЙ ПЕРИОД И ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Именно с этого периода начинается комплексная реабилитация детей с ВРГН.

Своевременное выявление и идентификация врожденной патологии лица давно уже не представляет проблемы благодаря методу эхографического исследования плода. Для выявления врожденных расщелин верхней губы и неба проводится оценка носо-губного треугольника, который наиболее качественно удается просмотреть на втором этапе скринингового теста беременных (19-21 неделя). Более грубые деформации лица удастся выявить и на более раннем сроке беременности (10-14 неделя). Именно поэтому мы выделяем пренатальный период в реабилитации детей с ВРГН.

Трудности при исследовании челюстно-лицевой области плода могут быть обусловлены несколькими причинами:

- неудобное для врача положение плода (затылочное касание передней стенки матки);
- неразличимость лица плода, скрытого его ручками;
- расположение пуповины в области головы плода;
- высокая степень ожирения матери;

Методика исследования лица плода заключается (рис. 4):

- в оценке расположения и диаметра орбит;
- в визуализации структур глазных яблок;
- в оценке правильности формирования верхней и нижней челюстей;
- в оценке правильности формирования носа;
- в оценке носогубного треугольника;
- в оценке расположения и формирования ушных раковин.



Рис. 4 : Пренатальная оценка структур лица и носогубного треугольника (норма)

Для достижения этих целей исследование лица плода проводится в трех плоскостях (коронарной, аксиальной и сагиттальной) с последующей 3Д-реконструкцией (рис.5).

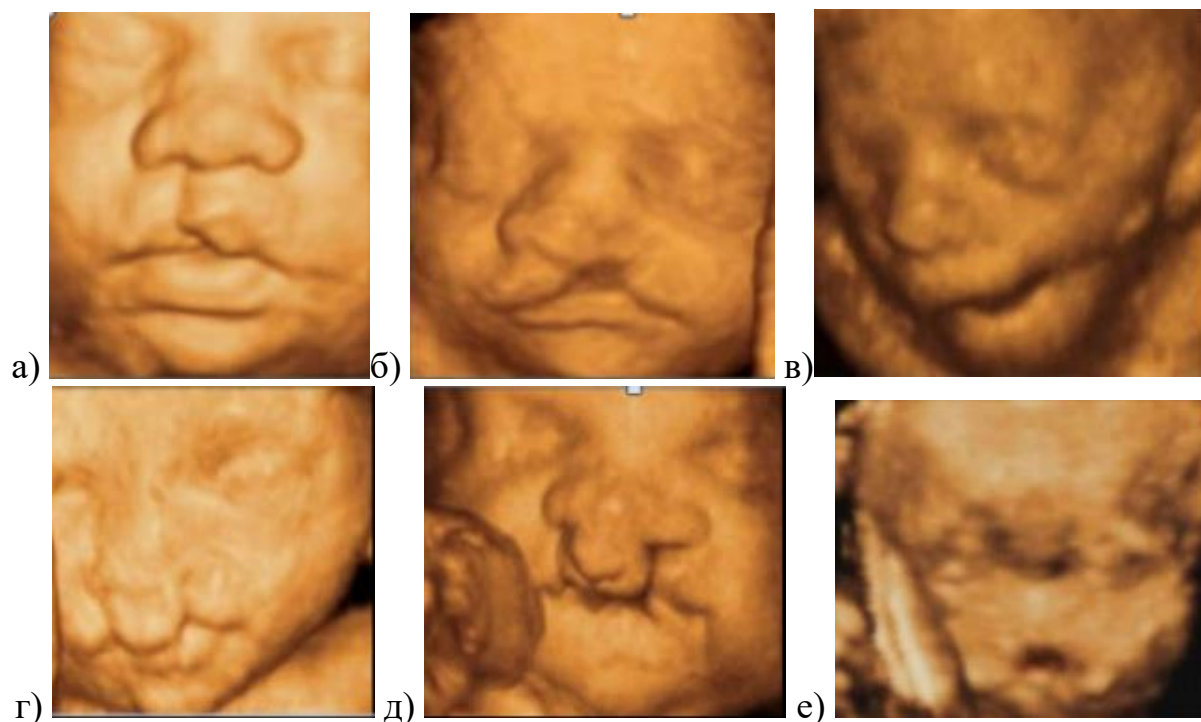
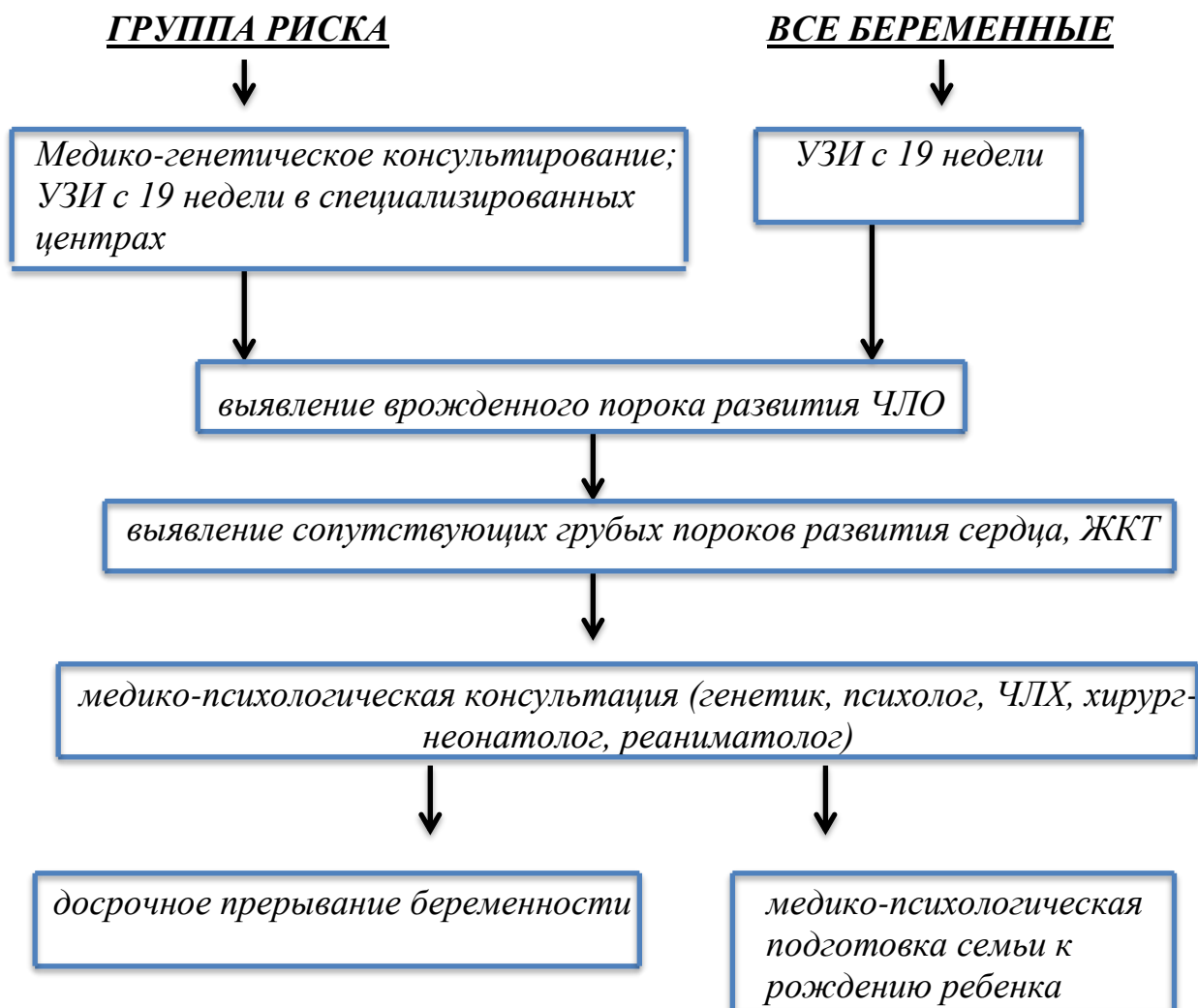


Рис. 5: Различные виды расщелин лица, выявленных во время второго этапа скрининга беременных: а) односторонняя ВРГ; б) односторонняя ВРГ+РН; в) латеральная (поперечная) расщелина; г) двусторонняя ВРГ; д) двусторонняя ВРГ+РН; е) срединная расщелина

Схема реабилитации пренатального периода



Преимущества пренатальной диагностики:

1. Время для обучения родителей.
2. Время для физиологической и психологической готовности родителей.
3. Возможность получить сведения о других сопутствующих аномалиях развития.
4. Предоставляет родителям выбор о сохранении или прерывании беременности.
5. Возможность внутриутробной хирургии.

Проведение с беременными медико-психологической работы в значительной степени улучшает их психо-эмоциональный статус и снижает риск возникновения стресса. Это, в свою очередь, приводит:

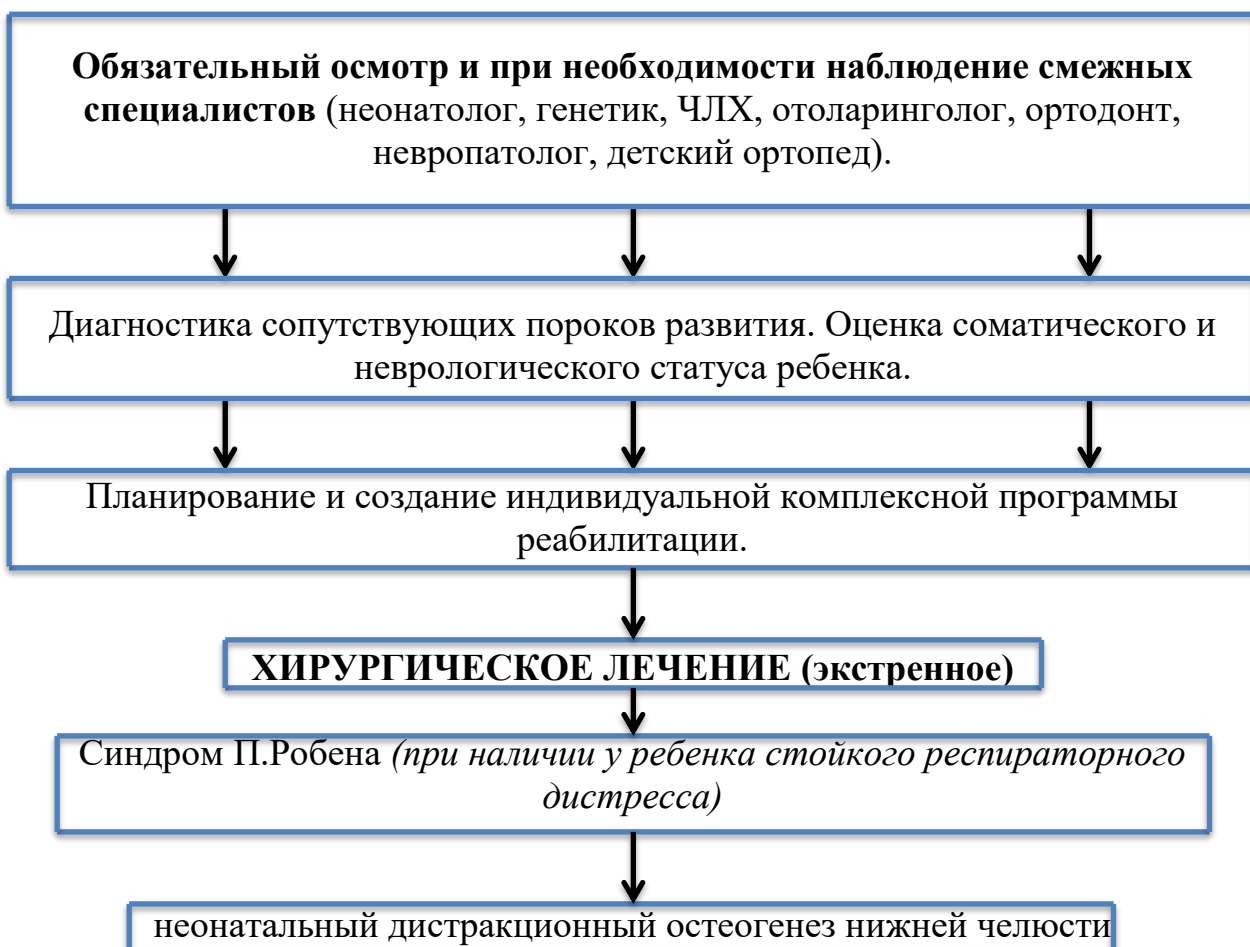
- 1) к формированию тесных и доверительных отношений матери с медицинским персоналом;

- 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;

ПЕРИОД НОВОРОЖДЕННОСТИ (от 0 до 1 мес.)

В период новорожденности все реабилитационные мероприятия направлены на диагностику сопутствующих пороков развития и оценку общесоматического статуса ребенка. Родители получают подробную информацию о состоянии здоровья ребенка, составляется план и перспективы реабилитации. Определяется необходимость в ортопедическом дооперационном лечении ребенка.

Схема реабилитации периода новорожденности



Главными физиологическими функциями ротовой полости в период новорожденности являются дыхание, глотание, сосание. В момент рождения для того, чтобы ребенок выжил, в течении нескольких минут необходимо обеспечить и поддерживать проходимость воздухоносных путей. Для полного обеспечения этого нижняя челюсть должна быть отведена вниз, а язык перемещен вниз и вперед от задней стенки глотки. Постановка нижней челюсти и языка является первоочередным определяющим фактором в обеспечении дыхательной потребности.

После активизации воздушного потока в дыхательные пути, происходит присоединение двух действий: сосания и глотания. Сосание является безусловным рефлексом ребенка, обеспечивающий поступление в организм питательных веществ. Сосание формируется у плода на 4-м месяце, поэтому ребенок рождается с хорошо выраженным сосательным рефлексом. Сосательный центр находится в продолговатом мозге и для осуществления данного процесса формируется рефлекторная дуга, взаимодействие 5 пар черепно-мозговых нервов (V, VII, X, XI, XII).

Результатом работы специалистов в данный период является обеспечение жизненно важных функций и составление индивидуального плана подготовки больного к оперативному вмешательству с учетом состояния общесоматического статуса ребенка и тяжести порока развития челюстно-лицевой области.

Так же в этот период возможно проведение экстренных хирургических вмешательств, связанных с развитием у ребенка декомпенсированного респираторного дистресс-синдрома, который является причиной смерти. Данное угрожающее жизни состояние характерно для синдрома (анамалада) Пьера Робена, который может существовать в изолированной форме, так и в составе других синдромов и пороков развития человеческого организма. Для синдрома П.Робена характерна триада: 1) двусторонняя нижнечелюстная гипоплазия (микрогнатия); 2) глоссоптоз; 3) расщелина неба в 60-80% случаях.

Современным подходом в ликвидации угрожающего жизни ребенка состояния при синдроме П.Робена является distractionный остеогенез нижней челюсти (рис.6). Выполнение данного оперативного вмешательства проводится строго по показаниям и возможно со 2-й недели после рождения ребенка. Показания определяют челюстно-лицевой хирург, совместно с реаниматологом и неонатологом. Критерием к экстренному и отсроченному distractionному остеогенезу нижней челюсти является:

- 1) стойкий респираторный дистресс;
- 2) длительная по времени интубация трахеи;

3) хроническое гипоксическое состояние с участием вспомогательной дыхательной мускулатуры и вынужденного положения ребёнка;

4) невозможность ввести ребёнка в состояние самокомпенсации при проведении всех мер по ликвидации респираторного дистресса не оперативным путем.

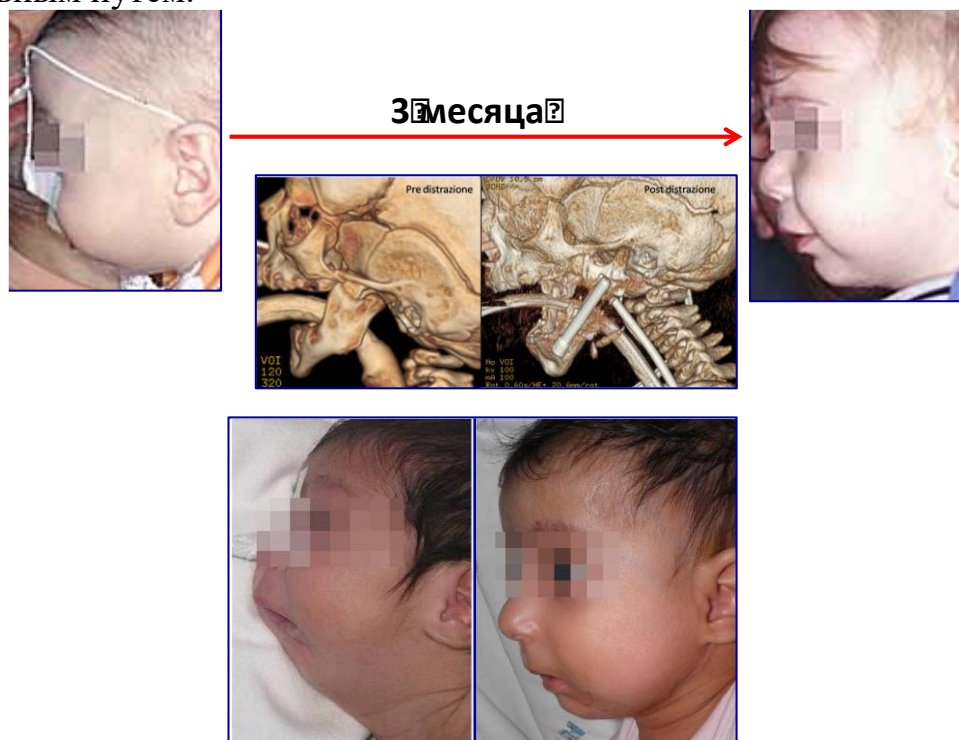
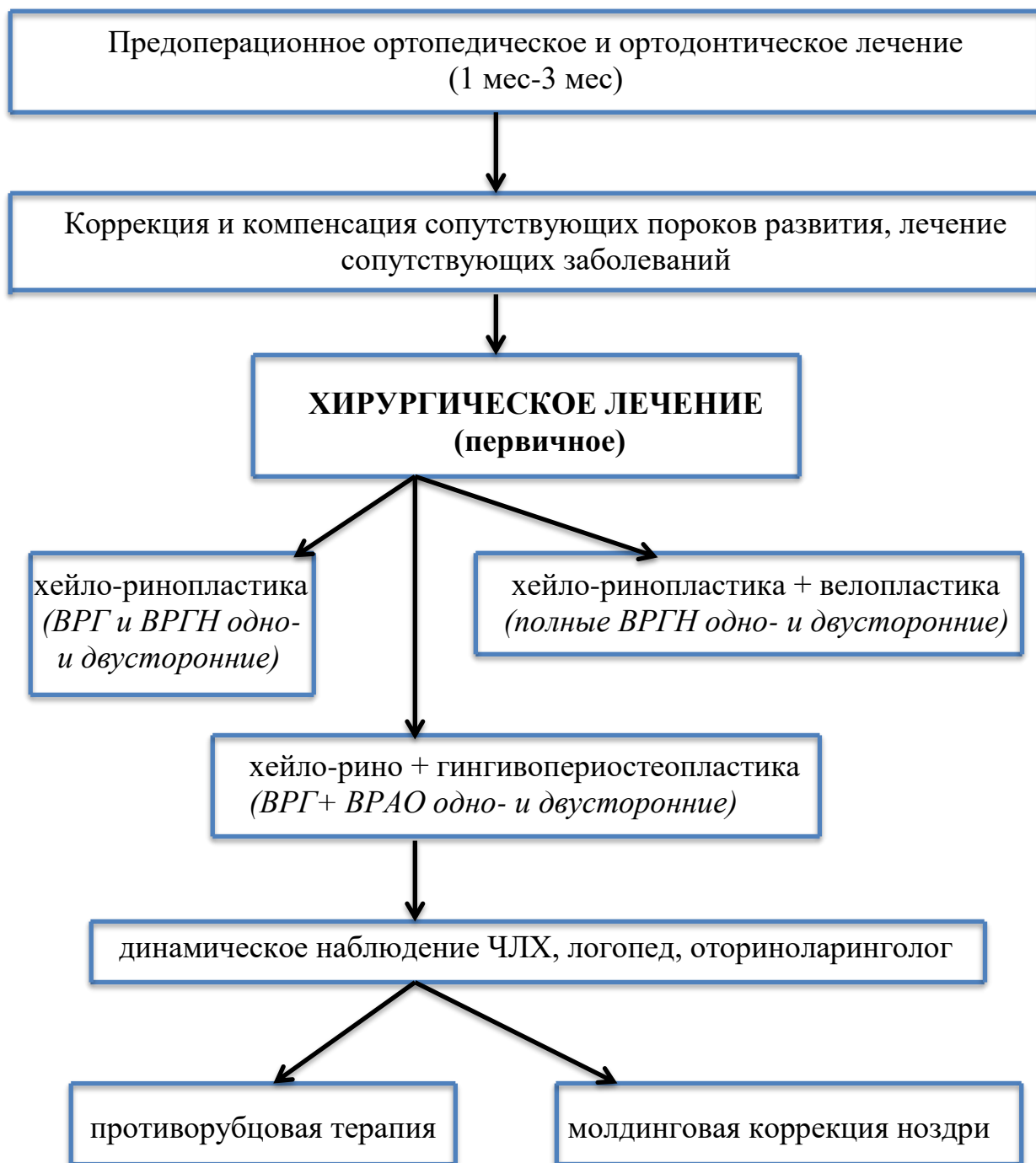


Рис. 6: Ребенок с синдромом П.Робена до (слева) и через 3 месяца после дистракции (справа).

ГРУДНОЙ ВОЗРАСТ (1 мес.- 1 год)

В данный возрастной период уделяется максимум внимания в подготовке ребенка к первому плановому оперативному вмешательству по коррекции врожденного порока развития (при необходимости предоперационное ортопедическое лечение, коррекция сопутствующих пороков и лечение соматических заболеваний). Важным аспектом первичных операций является максимальное восстановление анатомических пропорций лица. И чем тяжелее порок развития, тем раньше необходимо его оперировать, если он подходит по весу, росту и компенсации соматической патологии. Согласно нашему опыту наиболее ранним возрастом для проведения первичного оперативного вмешательства при изолированных расщелинах верхней губы является 2 месяца (рис. 7), а при полных расщелинах верхней губы и неба – 3 месяца (рис. 8). Но всего 15-25% детей соответствует требованиям для проведения первичной операции. Основной процент (55-65%) – соответствовал возрасту 5-6 месяцев, и 10-30% - 7-12 месяцев.

Схема реабилитации грудного периода



Предоперационное ортопедическое лечение является не обязательным и имеет как положительные, так и отрицательные стороны. Целью ранней дооперационной ортопедии является индуцированное воздействие съёмных конструкций на нормализацию соотношений альвеолярной дуги и формирование более выгодного положения мягких тканей верхней губы и хрящевого отдела носа, для последующей первичной операции. Считается, что создаются условия для более эстетически пригодного результата с минимальной тканевой диссекцией. Но, данный метод лечения сопряжен с некоторыми неудобствами – это необходимость введения в наркоз ребенка

для снятия слепков расщепленной верхней челюсти для изготовления индивидуального молдинга:

- это определенный риск попадания инородного тела (слепочный материал) в дыхательные пути;

- это появление зон ороговелости (кератинизации) слизистой оболочки альвеолярного отростка и неба в зоне контакта молдинга;

- это одинаковый процент послеоперационных деформаций верхней челюсти.

Использование данного предхирургического молдинга, по нашему мнению, возможно только при двусторонних и односторонних полных расщелинах верхней губы и неба 3 степени по классификации Фроловой.

При первичных операциях, в данный возрастной период, хирург должен максимально качественно, с высокой отдачей своего профессионализма отнестись к реконструкции верхней губы, носа, мягкого неба с целью максимально ранней социальной адаптации и улучшения качества жизни ребенка.

Роль логопеда заключается в обучении родителей навыков проведения массажа верхней губы, использовать упражнения для языка, ликвидирующие его патологическое положение.

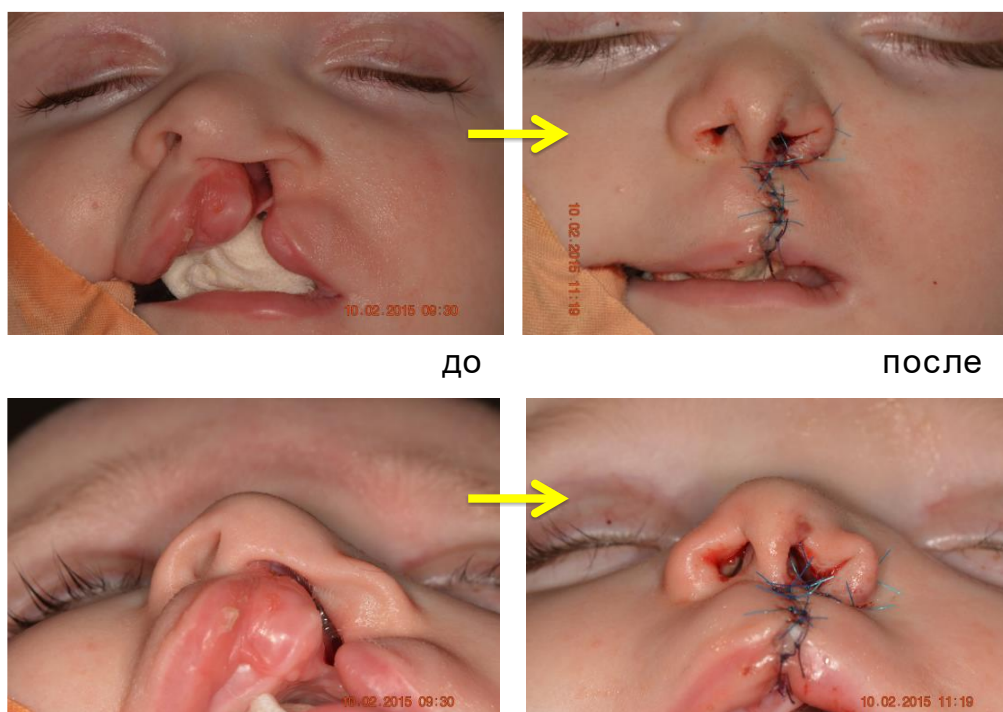


Рис. 7: Операция: Первичная хейло-ринопластика по методике Fisher

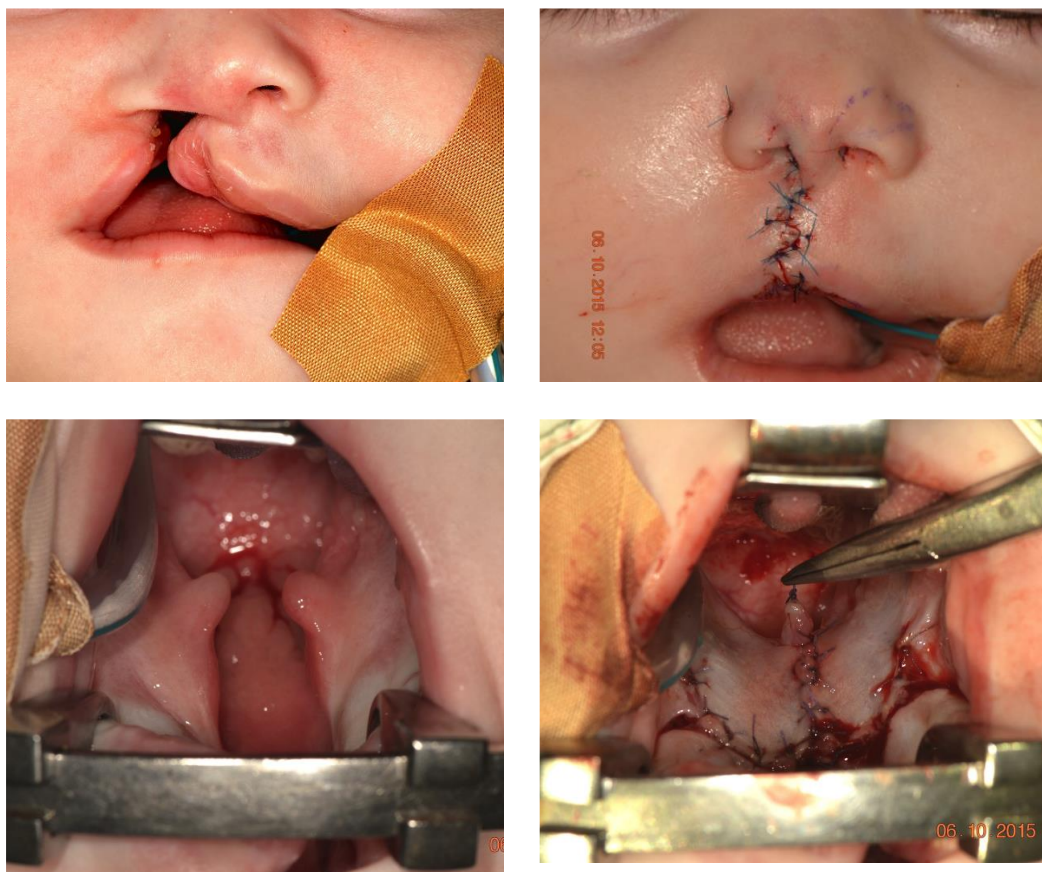


Рис. 8: Операция: Первичная хейло-рино-велоластика

ЯСЕЛЬНЫЙ ПЕРИОД (1 год – 3 года)

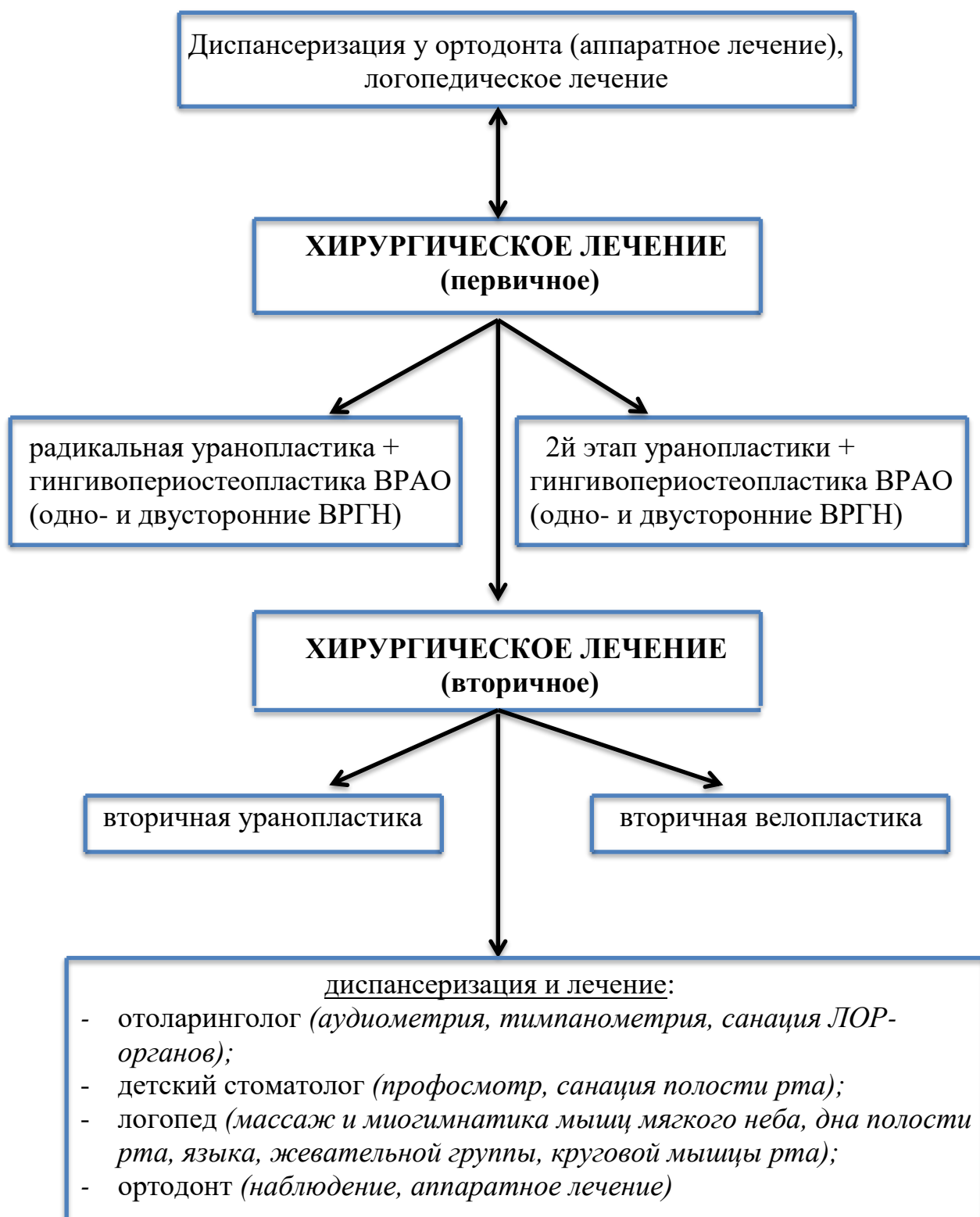
В данный возрастной период проводятся реабилитационные мероприятия по улучшению слуха, логопедическая подготовка мягкого неба к речепроизношению, формирование носового и ротового дыхания. Начинается ортодонтическая диспансеризация.

Из хирургического лечения в данный возрастной период проводятся операции на небе и альвеолярном отростке: 1) одноэтапная тотальная уранопластика и ранняя вторичная гингивопериостеопластика расщелины альвеолярного отростка; 2) второй этап уранопластики и ранняя вторичная гингивопериостеопластика расщелины альвеолярного отростка. (рис. 9).

Во время гингивопериостеопластики расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти зубы прилегающие к дефекту на уровне альвеолярного гребня подлежат удалению, для качественной адаптации и ушиванию слизисто-надкостничных лоскутов и формированию кератинизированной десны.

Так же в данный возрастной период возможно проведение повторных (вторичных) операций на твердом и мягком небе и устранение фистул, после неудачно проведенных первичных операций или особенностях послеоперационного периода.

Схема реабилитации ясельного периода



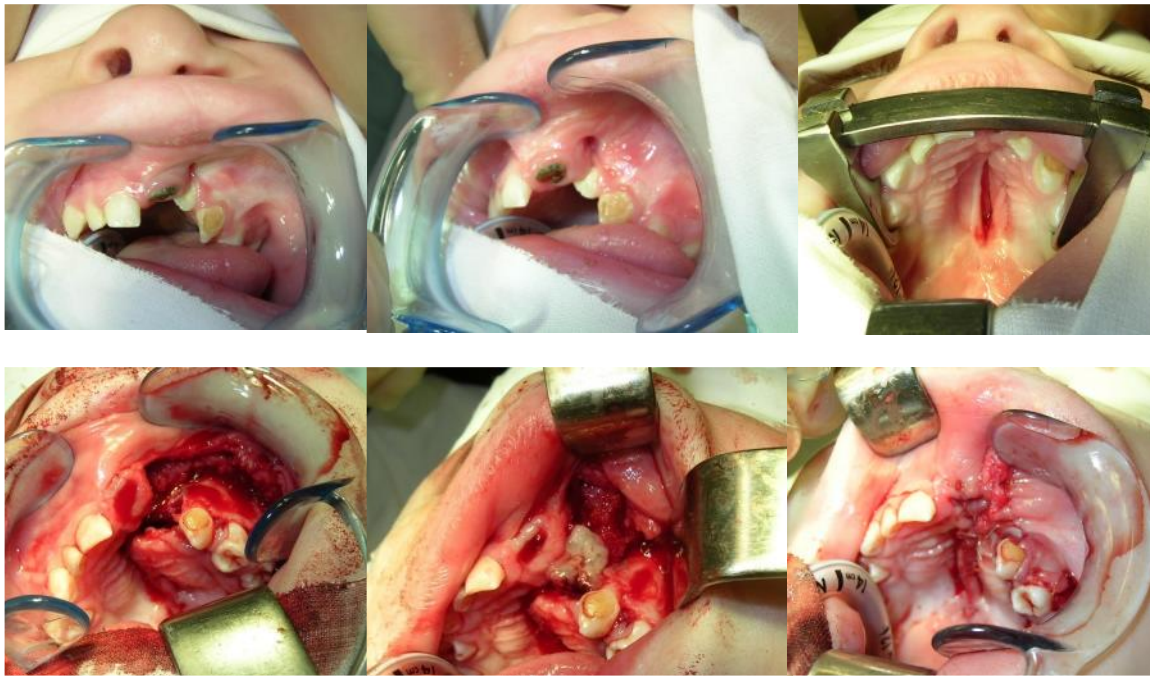


Рис. 9: Второй этап уранопластики и ранняя вторичная гингивооперистеопластика расщелины альвеолярного отростка (18 мес.)

ДОШКОЛЬНЫЙ ПЕРИОД (3-6 лет)

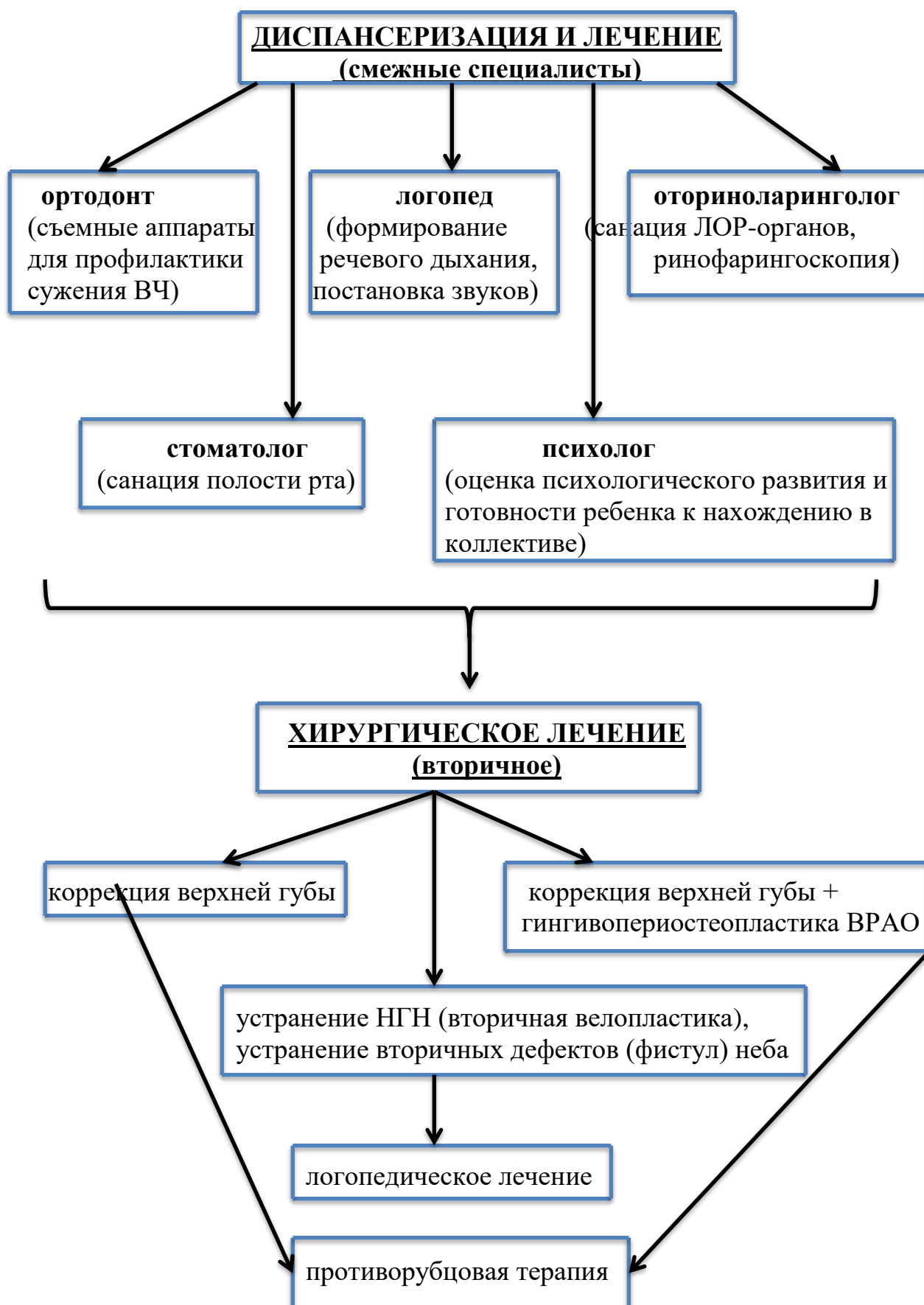
В данный возрастной период у ребенка развивается фундамент самосознания – самооценка. Он учится оценивать себя с разных точек зрения. Обращает на себя внимание с эстетической точки зрения, сравнивать себя с другими детьми, подражать взрослым. Поэтому в данный возрастной период мы должны подключить в реабилитационную программу детского психолога, а с хирургической точки зрения мы должны максимально улучшить эстетические пропорции лица у ребенка путем корректирующих операций.

Логопедическое лечение должно быть максимально усиленным согласно возрасту ребенка, так как дошкольный возраст является точкой отсчета в формировании словесно-логического мышления и ребенок начинает использовать речь для решения самых разных задач. Поэтому к 5-6 летнему возрасту ставится вопрос о проведении речеулучшающих операций (рис. 10).

Учитывая восстановленную к этому возрасту анатомию верхней губы, носа, альвеолярного отростка и неба, то перед ортодонтом предстоит сложная задача по профилактике развития рубцовой деформации верхней челюсти.

Оториноларинголог при необходимости saniрует ЛОР-органы, так как у детей в послеоперационном периоде часто встречаются рецидивирующие отиты, возможна установка шунтов. Так же важной задачей стоит оценка работы мышц мягкого неба при помощи инструментальных методов исследования и фиброоптики (ринофарингоскопии) в возрасте после 5 лет.

Схема реабилитации в дошкольном периоде



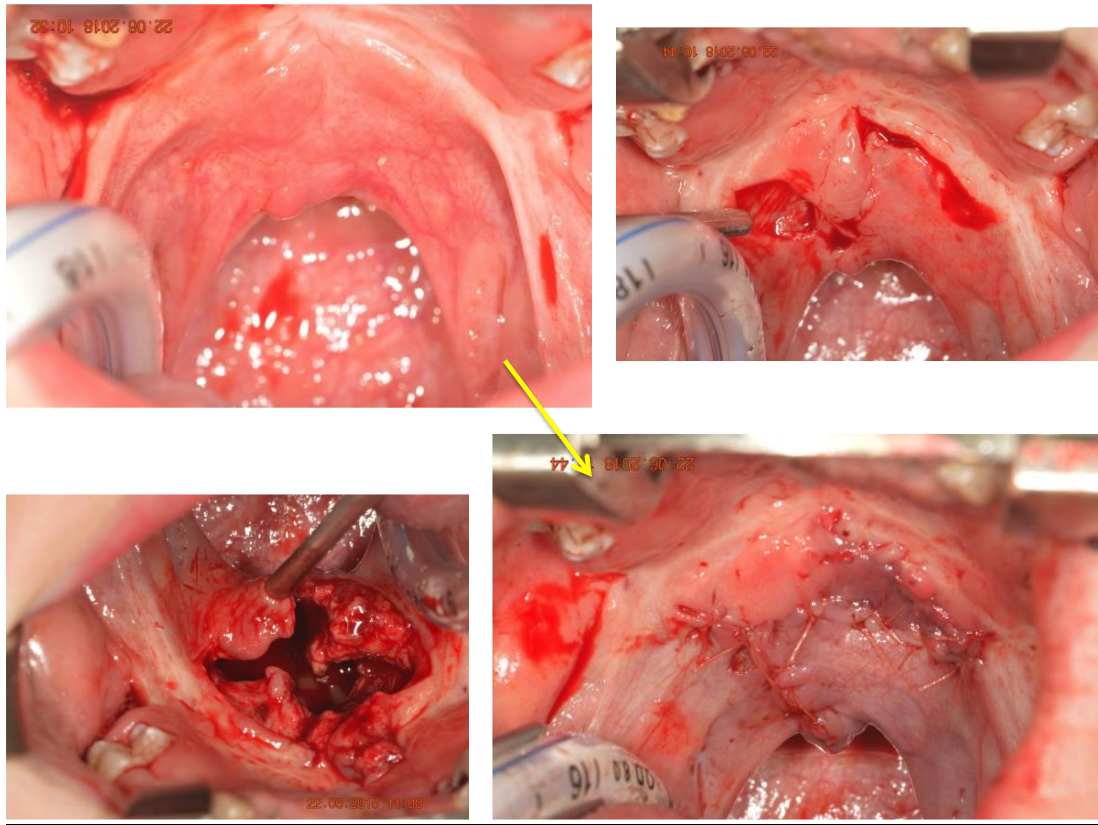


Рис. 10: Устранение небно-глоточной недостаточности по Furlow

МЛАДШИЙ ШКОЛЬНЫЙ ПЕРИОД (7-11 лет)

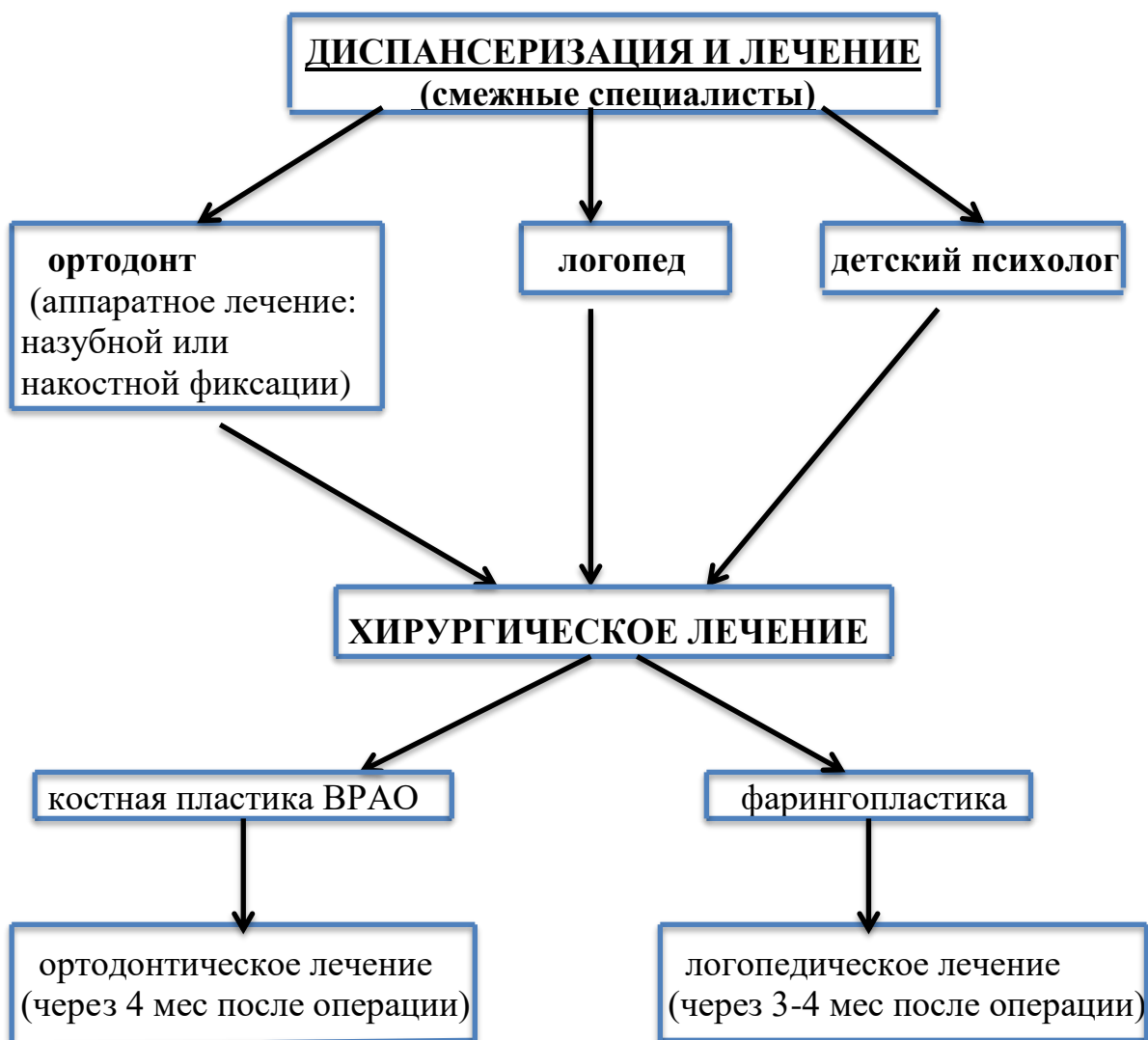
Новая социальная ситуация ужесточает условия жизни ребенка и выступает для него как стрессогенная. У каждого ребенка изменяется эмоциональное состояние, повышается психическая напряженность, что отражается как на физическом здоровье, так и на поведении. При наличии у ребенка эстетического и функционального дефекта стрессоустойчивость у ребенка снижается в несколько раз, а социальная адаптация его становится тяжелее. Продолжая работать в реабилитационной программе, команда смежных специалистов, позволяет улучшить психологический статус ребенка и качество дальнейшего развития в новой социальной среде-школе.

Ортодонтическое лечение, до костнопластической операции, должно быть направлено на расширение верхней челюсти и стабилизации результата при помощи аппаратов с назубной или накостной фиксацией, по типу экспандера Нугех. Только в ретенционный период или по окончании ортодонтического лечения проводится костная пластика ВРАО (рис. 11) и через 4 месяца продолжается ортодонтическое лечение, направленное на нормализацию окклюзионных контактов и улучшение эстетики улыбки. На

этапе планирования и в послеоперационном периоде проводится КЛКТ (конусно-лучевая компьютерная томография) верхней и нижней челюсти.

Если у ребенка сохраняются признаки открытой ринолалии, то перед логопедом стоит сложная задача по ликвидации дефектуры речи не хирургическим путем. Данная оценка и работа продолжается в течении года с выдачей консультативного заключения о динамике развития речи. При отсутствии динамики - ребенку в данный возрастной период показано оперативное лечение - фарингопластика, по ликвидации небно-глоточной недостаточности. Возобновить логопедическое лечение возможно через 3-4 месяца после операции.

Схема реабилитации



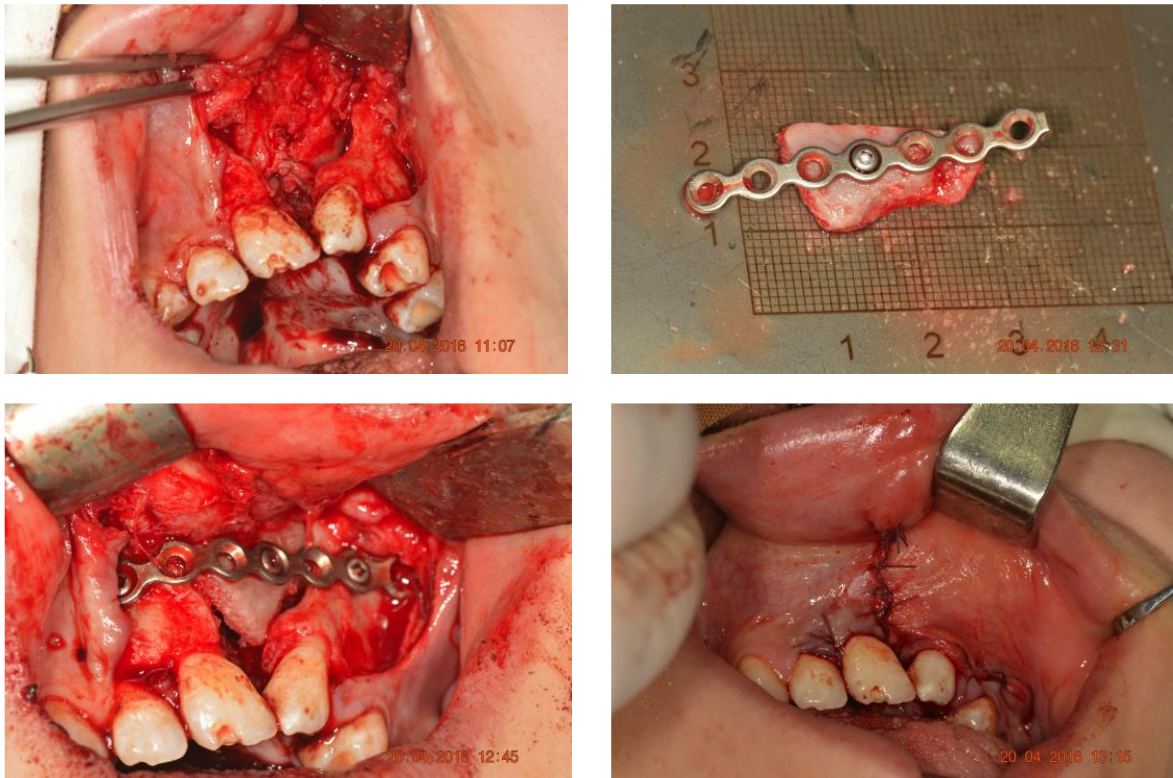
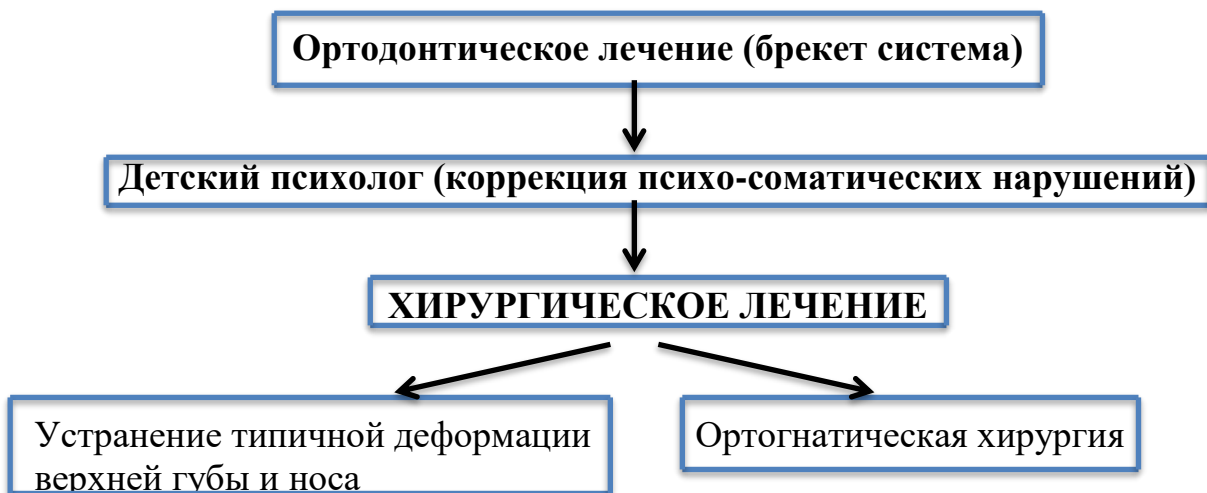


Рис. 11: операция: костная пластика врожденной расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти.

СТАРШИЙ ШКОЛЬНЫЙ ПЕРИОД (12-18 лет)

В данный возрастной период проводится финальная часть хирургической реабилитации, направленная на нормализацию эстетических пропорций лица (функционально-эстетическая ринопластика) (рис. 12) и корректировка функциональных нарушений, связанных со скелетной деформацией прикуса (ортогнатические операции, дистракционный остеогенез) (рис.13).

Схема реабилитации



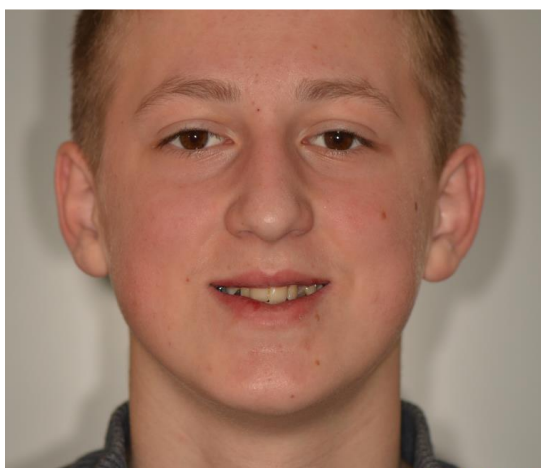


ДО

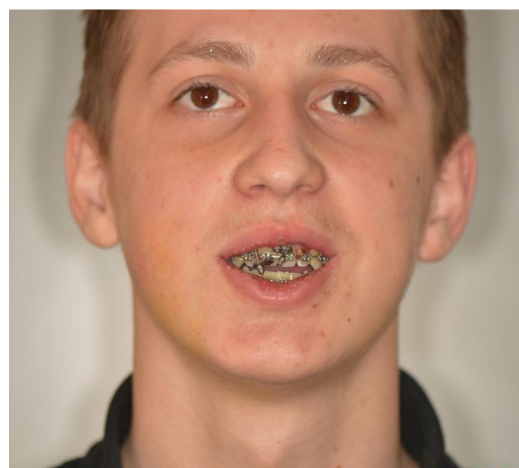
ПОСЛЕ



Рис. 12: Коррекция типичной деформации верхней губы и носа.



До ортодонтического лечения и операции



Через 2 недели после активации дистрактора



Рис. 13: Ортогнатическая хирургия: остеотомия верхней челюсти по LeFort-1, дистракционный остеогенез верхней челюсти.

ВЫВОДЫ

Данный реабилитационный алгоритм используется нами на протяжении последних 15 лет, и основан на анализе 650 прооперированных детей с ВРГН. Ближайшие и отдаленные результаты получены у 92% случаев, что позволяет нам внедрить и использовать данную реабилитационную программу в практическое здравоохранение в условиях специализированных центрах.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

- 1) Афанасьев, Ю.И. Гистология, эмбриология, цитология: учебник / Ю.И. Афанасьев, Н.А. Юрина, 2012.
- 2) Блохина, С.И. Медико-психологическая программа “Ответственное родительство” в системе реабилитации семьи ребенка с врожденной челюстно-лицевой патологией / С.И. Блохина, Е.С. Набойченко, А.В. Калюш // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения, 2002. – М.: МГМСУ. – С. 25–27.
- 3) Колесникова, Л.Л. Анатомия человека: учебник / под ред. Л.Л. Колесникова, 2011.
- 4) Программа реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в Московском центре детской челюстно-лицевой хирургии. / В.С. Агеева, Г.М. Савицкая, Н.А. Юлова, Н.В. Старикова, О.Б. Шарова // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения, 2002. – М.: МГМСУ. – С. 11–17.
- 5) Accurate diagnosis of prenatal cleft lip/palate by understanding the embryology / B. Smarius, Ch. Loozen, W. Manten, M. Bekker, L. Pistorius, C. Breugem // World O. Methodol., 2017. – vol. 26/ – № 7 (3). – P. 93–100.
- 6) Detection of lip, alveolar ridge and hard palate abnormalities using two-dimensional reverse-face view / M. Sommerlad, N. Patel, B. Vijayalakshmi, P. Morris, P. Hall, T. Ahmad, S. Campbell, C. Lees // Utrasound. Obstet. Gynecol., 2010. – vol. 36/ – P. 596–600.
- 7) First-trimester diagnosis of cleft lip and palate using three-dimensional ultrasound / P. Martinez-Ten, B. Adiego, T. Illescas, C. Bermejo, A.E. Wong, W. Sepulveda // Utrasound. Obstet. Gynecol., 2012. – vol. 40. – P. 40–46.
- 8) John, G. Meara. Unilateral Cleft Lip and Nasal Repair: techniques and principles / G. Meara John, // Iran J. Pediatr, 2011. – vol 21 (№ 2). – P. 129–138.
- 9) Larsen, W.J. Larsen`s human embryology 4th ed. Philadelphia (PA): Elsevier / W.J. Larsen // Churchill livingstone, 2009.

Учебное издание

Гричанюк Дмитрий Александрович
Артюшкевич Александр Сергеевич
Руман Григорий Михайлович
Яцкевич Олег Степанович
Людчик Татьяна Борисовна
Федченко Игорь Юрьевич

**ВРОЖДЕННЫЕ РАСЩЕЛИНЫ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА:
ЭТАПЫ КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ**

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 09.07.2020. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 1,56. Уч.-изд. л. 2,14 Тираж 100 экз. Заказ 124.

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 № 3/1257 от 23.05.2016.

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

