



Волчья пасть и заячья губа.

# Волчья пасть

Врожденная деформация, представляющая собой расщепление тканей твердого и мягкого нёба, при котором имеется сообщение между ротовой и носовой полостью. Дети, родившиеся с подобным пороком, с момента рождения испытывают трудности с самостоятельным дыханием и питанием; отстают в физическом развитии, плохо прибавляют в весе, часто болеют, а в более старшем возрасте страдают речевыми расстройствами (ринолалией). Коррекция расщелины неба (волчьей пасти) проводится хирургическим путем с помощью реконструктивных вмешательств (уранопластики, велофаринголастики) с последующей ортопедической, логопедической, физиотерапевтической реабилитацией. С волчьей пастью в мире рождается 0,1% новорожденных.

- При волчьей пасти расщепление нёба может быть: полным - с расщелиной в твердом и мягком нёбе и неполным – с отверстием в нёбе. Наличие волчьей пасти часто сочетается с раздвоением язычка - отростка задней части мягкого нёба в результате нарушения соединения медиального, латерального небных отростков и носовой перегородки. Волчья пасть является одним из самых частых врожденных дефектов.



**I A**



**I B**



**II A**



**II B**



**III A**



**III B**



**I A**



**I B**



**II A**



**II B**



**III A**



**III B**



**ОДНОСТОРОННЯЯ**



**ДВУСТОРОННЯЯ**



- Формирование расщепления нёба обусловлено генетически: при работе с данными расшифровки генома человека британские ученые в 1991 году обнаружили ген, ответственный за развитие волчьей пасти – это измененный ген TBX22, расположенный в X-хромосоме. Факторами, приводящими к изменениям на генном уровне и способствующими формированию нёбного дефекта, служат тератогенные воздействия на плод. На сегодняшний день четко прослежена зависимость между формированием заячьей губы и волчьей пасти у ребенка и пристрастием будущей матери к алкоголю, табакокурению и наркотикам. Риск формирования неполноценной верхней челюсти увеличивается при ожирении матери и недостатке фолиевой кислоты в ее рационе. Также способствуют развитию волчьей пасти экологические проблемы местности проживания беременной, перенесенные ею токсикоз и острые инфекции, психические или механические травмы.

# Лечение волчьей пасти

- Сегодня врожденные дефекты развития нёба успешно устраняются с помощью оперативного вмешательства, в ходе которого восстанавливается целостность альвеолярного отростка, верхней губы и проводится пластика верхнего нёба.
- Для успешного лечения волчьей пасти требуется объединение усилий многих медицинских дисциплин: педиатрии, челюстно-лицевой хирургии, ортодонтии, терапии, логопедии, отоларингологии, неврологии. До проведения операции по пластике нёба для грудных детей назначается применение специальных obturators, облегчающих сосание и кормление.
- Выполнение пластики твердого нёба в раннем детском возрасте затруднительно ввиду небольших размеров полости рта, поэтому возможно лишь проведение велоластики – сшивания мягкого нёба, рекомендуемой с 8-месячного возраста.

# Заячья губа

- Заячья губа – порок развития челюстно-лицевой области, представляющий собой незаращение верхней губы. С заячьей губой рождается 0,04% младенцев, среди которых преобладают мальчики. Формирование расщелин губы и нёба происходит до 8-ой недели беременности, когда закладываются челюстно-лицевые органы. Расщелины лица редко являются изолированными пороками, в каждом пятом случае они представляют собой один их компонентов тяжелых врожденных синдромов. Коррекцией расщелин лица, восстановлением нарушенных функций и реабилитацией пациентов с такой врожденной патологией занимаются специалисты в области челюстно-лицевой хирургии, стоматологии, логопедии, педиатрии.



**ДО**




**ПОСЛЕ**





**ДО**

**ПОСЛЕ**



Мутации гена, вызывающие появление расщепления губы, могут провоцироваться токсикозом, стрессами, злоупотреблением антибиотиками, радиационным или инфекционным воздействием, употреблением наркотиков, алкоголя или курением будущей матери. Особенно опасно действие этих факторов в первые 2 месяца беременности. Еще один фактор риска развития заячьей губы – поздние (после 35-40 лет) роды. Определенную роль в формировании дефекта отводится гинекологической и общесоматической патологии беременной.

- Как правило, расщелина формируется на верхней губе, с одной стороны от ее средней линии. Реже дефект проявляется с обеих сторон или на нижней губе.
- Одностороннее незаращение губы чаще формируется слева. При двустороннем дефекте часто отмечается наличие выступающего вперед межчелюстного отростка верхней челюсти.
- Выделяют неполную и полную форму заячьей губы. Частичное расщепление обычно одностороннее в виде углубления на губе. Оно формируется в результате несращения между собой среднего носового и одного из верхнечелюстных отростков. Полное расщепление губы характеризуется глубокой трещиной (сколом), восходящей от губы к носу с одной или двух сторон. Это вызвано несращением носового отростка с левым и правым верхнечелюстным.

- Глубина и протяженность дефекта может быть различной. В легких случаях расщепление затрагивает только мягкие ткани губы; в тяжелых - дефект связан с небной костью и костью верхней челюсти.
- Заячья губа может встречаться изолированно, но чаще сопровождается другими анатомическими дефектами развития верхней челюсти: расщелинами твердого или мягкого нёба, деформациями носа и т.д.

# Принципы лечения заячьей губы

- Коррекция заячьей губы проводится в ходе одной или нескольких реконструктивных пластических операций с учетом особенностей каждого варианта дефекта.
- Проведение пластической коррекции врожденных расщелин губы показано детям, рожденным в срок и не имеющим противопоказаний (сочетанных пороков жизненно важных органов, родовых травм, приобретенных заболеваний, физиологической желтухи и др.).

- Оперативное устранение заячьей губы – хейлопластику лучше проводить в 3-6-месячном возрасте. В случае тяжелого дефекта, возможно ее осуществление в первые дни или месяц жизни ребенка при условии достаточной прибавки в весе, отсутствии анемии, патологии кишечника, сердечно-сосудистой, эндокринной или нервной систем.
- Проведение хейлопластики в первые две недели после рождения благоприятно влияет на развитие губы и носа в дальнейшем, а также уменьшает психическую тревожность родителей. Однако, у детей в этом возрасте анатомические размеры губы еще очень малы, некоторые физиологические функции несовершенны, повышена склонность к кровопотере.

- При хирургическом устранении расщелины губы достигается восстановление ее анатомической структуры и целостности, устранение деформаций нёба, носа, других лицевых дефектов, а также создание предпосылок для правильного развития челюстно-лицевой системы в детском возрасте.
- Коррекция заячьей губы должна быть завершена к 3-м годам, когда начинается становление речи. В более позднем возрасте проводится логопедическое лечение, направленное на устранение речевых дефектов, и косметическое лечение по устранению послеоперационного рубца.