



**Врожденная расщелина верхней губы и
неба. Сроки и принципы комплексного
лечения**

**профессор Ермуханова Гульжан
Тлеумухановна**

- Врожденные пороки челюстно-лицевой области в связи с их частотой, тяжестью анатомических и функциональных нарушений, трудностью социальной адаптации пациентов, экономическими аспектами являются одной из важнейших проблем медицины. Интерес к этой проблеме возрос после того, как была показана возможность реконструкций любых пороков в этой области и полной социальной адаптации больных.
- Частота врожденных пороков развития в популяции является важной характеристикой состояния здоровья населения. Наиболее часто встречаются расщелины верхней губы и неба. В различных регионах их популяционная частота у новорожденных составляет от 1 : 1000 до 1 : 700 в год.

- Тяжесть порока развития лица обуславливается не только внешней обезображенностью, выраженными функциональными нарушениями, социальной ущербностью ребенка в дошкольном и школьном коллективах, конфликтной напряженностью и негативным психологическим фоном в семье, но и тем, что деформация вызывает соматические расстройства, приводящие к торможению роста и недоразвитию детского организма в целом.
- Сохраняющиеся анатомические нарушения вызывают нарушение функций непосредственно пораженных и сопряженных с ними органов. Нарушается гармония развития нескольких областей, возникают так называемые сочетанные вторичные деформации.

- Особенности нервно-психического состояния детей резко отличаются от нормы, т.к. изменения органического характера ведут к непредсказуемым невротическим реакциям, связанным с астеническим синдромом и вегето-сосудистой дистонией организма в целом.
- В возникновении психогенных нарушений важную роль играют также неблагоприятные условия воспитания и психическая травматизация детей в раннем школьном возрасте.

- В клинической практике преобладают вертикальные расщелины средней зоны лица в области верхней губы и неба (1 случай на 600 новорожденных). Вертикальные расщелины верхней губы и неба имеют характер одно- или двустороннего поражения. В зависимости от степени несращения у ребенка формируется полный или неполный дефект пораженного органа. При расщелине верхней губы в сочетании с расщелиной твердого и мягкого неба образуется сквозной (одно- или двусторонний) дефект, разделяющий ткани верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба.

Этиология. Патогенез.

- Клинико-генеалогический анализ семейного материала позволил обосновать гипотезу генетической гетерогенности несиндромальных форм врожденных расщелин верхней губы и неба, где около 38 % случаев относятся к категории «семейных», а 62% - к «спорадическим».
- Причины возникновения пороков челюстно-лицевой области до настоящего времени остаются недостаточно выясненными. Некоторые из них могут представлять собой одни и те же нарушения, степень различия между которыми зависит от времени воздействия тератогенного фактора. Наследственная природа челюстно-лицевых аномалий - наиболее частое явление и рецессивно связано с хромосомой X, но также может быть вызвано аутосомно-доминантной наследственностью.

- Была создана теория мезодермального проникновения Флейшмана-Во. По этой теории формирование среднего отдела лица происходит на 4-6 неделе эмбрионального периода в результате неравномерного дифференцированного роста мезенхимы под эпителием эктодермальной закладки лица. На поверхности лица скопления мезенхимы выявляются в виде выпячиваний «эктодермальных валиков», разграниченных эпителиальными складками-«бороздками». По мере пролиферации мезенхимы «бороздки» сглаживаются, валики сливаются, образовавшиеся массы мезенхимы дифференцируются в структуры соответствующих областей лица.

- Согласно этой теории формирование среднего отдела лица тесно связано с первичным небом – участком тканей, расположенным между первичной носовой полостью и первичной полостью рта. Этот участок формируется путем слияния (фактически склеивания) верхнечелюстного и медиально-носового валиков, при этом эктодермальный слой («эпителиальная стенка») на месте слияния (склеивания) должен прорасти мезенхимой. Мезенхима его прорастает на 6-й неделе эмбриогенеза. Если этого не произойдет или прорастание будет неполным, то эктодермальный слой в дальнейшем разрушается как любая эмбриональная мембрана, образуется полная или частичная расщелина верхней губы и альвеолярного отростка.
- Проведя исследование на эмбрионах 4,5-7 нед, Р.Д. Новоселов подтвердил теорию мезодермального проникновения и обосновал термин «расщелина» верхней губы.

- Было установлено, что развитие первичного неба тесно связано с формированием не только верхней губы и альвеолярного отростка, но также носа и резцовой части верхней челюсти. Кроме расщелин губы, возникают деформации носа, дефекты альвеолярного отростка, происходят недоразвитие верхней челюсти, дисфункция мышц приротовой области. Отмечено, что уже в антенатальный период порок развития средней части лица и сопутствующие ему деформации полностью сформированы.
- Органо- и морфогенез челюстей у плода может нарушиться под влиянием наследственного воздействия на эмбрион перенесенных родителями заболеваний (эндокринные и обменные нарушения в организме матери, инфекционные болезни, радиоактивное облучение, отравление лекарственными препаратами при беременности, заболевания крови), а также вследствие физиологических и анатомических нарушений половых органов матери и неправильного положения плода.

Классификация.

- Морфофункциональное разнообразие врожденных расщелин неба определяет необходимость их классифицирования в пределах одной нозологической формы.
- В построении многочисленных классификаций врожденных расщелин неба чаще всего используются 2 принципа - клинико-морфологический и эмбриопатогенетический.

Международная классификация болезней (Женева, 1995):

- I.Расщелина губы: двусторонняя, срединная, односторонняя.
- II.Расщелина неба.
 - 1.Расщелина твердого неба двусторонняя.
 - 2.Расщелина твердого неба односторонняя.
 - 3.Расщелина мягкого неба двусторонняя.
 - 4.Расщелина мягкого неба односторонняя.
 - 5.Расщелина твердого неба с расщелиной мягкого неба двусторонняя.
 - 6.Расщелина твердого неба с расщелиной мягкого неба односторонняя.
 - 7.Расщелина неба срединная.
 - 8.Расщелина язычка.
 - 9.Расщелина неба нетипичная двусторонняя.
 - 10.Расщелина неба нетипичная односторонняя.

• III. Расщелина неба с расщелиной губы.

- 1. Расщелина твердого неба с расщелиной губы двусторонняя.
- 2. Расщелина твердого неба с расщелиной губы односторонняя.
- 3. Расщелина мягкого неба с расщелиной губы двусторонняя.
- 4. Расщелина мягкого неба с расщелиной губы односторонняя.
- 5. Расщелина твердого и мягкого неба с расщелиной губы двусторонняя.
- 6. Расщелина твердого и мягкого неба с расщелиной губы односторонняя.
- 7. Нетипичная расщелина неба с расщелиной губы двусторонняя.
- 8. Нетипичная расщелина неба с расщелиной губы односторонняя.
- Расщелина губы : полная, неполная, скрытая
- Расщелина неба : полная, неполная, скрытая

- В Международной статистической классификации болезней различают 18 форм расщелин неба. Эта классификация удобна для статистической обработки, но для правильного выбора методики операции лучше придерживаться клинико-морфологических классификаций, однако они довольно громоздки. Наиболее приемлемыми и перспективными являются классификации расщелин неба, основанные на эмбриопатогенетических принципах.
- По этой классификации врожденные расщелины неба подразделяются на 2 группы : *расщелины первичного и вторичного неба; расщелины вторичного неба.*
- **1.Расщелины первичного и вторичного неба :**
 - -односторонние расщелины неба
 - -двусторонние расщелины неба
- **2.Расщелины вторичного неба :**
 - -расщелины мягкого неба
 - -расщелины мягкого и частично- твердого неба
 - -срединные расщелины неба

- Подслизистые (скрытые) расщелины не выделяются в самостоятельную единицу, так как такая форма может наблюдаться при любом типе расщелины.
- Классифицирование изъянов неба после уранопластики преследует иные цели, чем расщелин неба, потому что послеоперационные изъяны рассматривают не как самостоятельную нозологическую форму, а как одно из осложнений хирургического лечения. Способ и эффективность лечения изъяна неба во многом зависит от локализации и размеров дефекта, поэтому в основу классификации положены клинико-морфологический и топографический принципы.

- Границы отделов неба с врожденной расщелиной по клинико-эмбриопатогенетическому принципу :
 - 1.Передний и переднебоковой отдел неба; соответствует первичному небу в эмбриопатогенезе и зоне слияния первичного и вторичного неба- locus minoris resistentiae для образования изъязнов неба.
 - 2.Средний отдел неба; соответствует вторичному небу в эмбриопатогенезе и месту слияния небных отростков.
 - 3.Зона границы твердого и мягкого неба; область порочного прикрепления мышц мягкого неба и наибольшего натяжения тканей при уранопластике.
 - 4.Мягкое небо; пространственно- временная экспрессия факторов роста в патогенезе отличается от таковой в области твердого неба; дифференцировка тканей идет по другому типу. Такое определение границ порочного неба справедливо для всех типов расщелин.

- На основании определения границ неба по клинико-эмбриопатогенетическому принципу разработана рабочая классификация изъянов неба после уранопластики:
- По локализации :
 - 1.переднего отдела неба
 - 2.среднего отдела неба
 - 3.на границе твердого и мягкого неба
 - 4.мягкого неба
 - 5.тотальный изъян неба
- По форме :
 - 1.точечные
 - 2.щелевидные
 - 3.овальные или круглые
 - 4.неправильной формы

Комплексное лечение ВРГН

- Устранение сложного комплекса анатомофункциональных нарушений у детей с врожденной расщелиной губы и неба достигается в результате комплексного и многоэтапного лечения. В связи с этим очень важно, чтобы оно являлось ранним, выполнялось по конкретной программе и в определенные сроки так, чтобы каждый лечебный этап служил логическим продолжением предыдущего. В программе определяются последовательность лечебных этапов у различных специалистов и конкретные сроки их выполнения.

- После рождения ребенка с челюстно-лицевой патологией необходимо комплексное обследование специалистами (хирург, педиатр, ортопед, отоларинголог, психоневролог) для выявления отклонений соматического характера и сопутствующих пороков развития и проведения необходимой коррекции отклонений в предоперационном периоде.
- После осмотра ребенка составляют план непосредственных и перспективных лечебных мероприятий в зависимости от степени деформации.
- Нарушение социальной адаптации ребенка в раннем возрасте в связи с дефектом не всегда удается исправить в старшем возрасте: во взрослую жизнь вступает не только физически, но и психологически деформированная личность.

Сроки оперативного вмешательства.

- Разброс мнений по вопросу о сроках оперативного вмешательства при врожденных расщелинах верхней губы и неба крайне широк. Установлено, что раннее (в возрасте до 1,5-3 лет) хирургическое лечение приводит к раннему восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психоэмоциональные нарушения. В то же время позднее (в возрасте старше 5-10 лет) лечение больных даже при хороших анатомических и функциональных результатах не позволяет достичь необходимого уровня функций коммуникабельности, восстановить нормальный психологический статус.

- В настоящее время большинство зарубежных авторов первичные операции производят в сроки от 0 до 8 нед жизни. Джексон предлагает следующим образом определять время для операции при расщелинах верхней губы: неполная расщелина — 24 ч — 3 мес.; полная расщелина — 24 ч — 3 мес, с предоперационным ортодонтическим лечением в течение 3—4 мес. Заслуживает внимания подход к этой проблеме Милларда, который сформулировал общие предпосылки для проведения операции в виде "правила более 10": масса тела более 4 кг, возраст старше 10 нед, содержание гемоглобина в крови более 10 г/л, лейкоцитов — не более 10,0- 10/л.
- Таким образом, акцент делается на соматический статус ребенка, его способность перенести оперативное вмешательство, которое при современном подходе к решению является хотя и более обширным, включает и пластику носа и пластику расщелины альвеолярного отростка, но выполненное в специализированном учреждении, позволит обеспечить более правильный рост репонированных структур и предупредить вторичную деформацию.

- На современном этапе проблема первичной хирургической помощи детям с расщелиной верхней губы является важной и актуальной. Заметна тенденция к более широкому применению первичной ринохейлопластики. Однако, по мнению различных авторов, объем оперативного вмешательства неодинаков и на основании данных литературы трудно отдать предпочтение какому-либо методу.
- Процесс совершенствования должен идти по пути разрабатываемых физиологических методов ринохейлопластики с учетом анатомических изменений в расщепленной губе, носовых структурах, верхней челюсти.

- В настоящее время основная задача хирургов заключается в снижении возрастного ценза для операций у больных данного контингента. Это позволит наиболее эффективно восстановить утраченные функции и провести раннюю медицинскую и социальную реабилитацию больного.
- Положительными сторонами ранних реконструктивных операций являются:
 - - восстановление анатомической формы и правильного пространственного положения тканей,
 - - нормализация функций, в том числе жизненно важной функции дыхания,
 - - гармоничное развитие всех отделов лицевого скелета,
 - - возможность протезирования (в связи с этим облегчение приема пищи, речи и эстетическая реабилитация).

- Более широкий репаративно-регенераторный потенциал больного ребенка в большем проценте случаев обеспечивает положительный исход.
- Предупреждаются грубые деформации мягких тканей и лицевого скелета, атрофия на стороне поражения, вторичные деформации челюстей, зубоальвеолярное удлинение верхней челюсти, нормализуется прорезывание зубов-антагонистов и формируется правильная окклюзия, значительно меньше объем хирургических и прочих мероприятий в процессе реабилитации.
- Социальная адаптация ребенка и формирование полноценной личности находятся в прямой зависимости от косметического и функционального результата операции.
- Удовлетворительный функциональный результат возможен только при полной анатомической реконструкции пораженной области.

- Первичную операцию следует проводить с учетом антропометрических изменений костного скелета, мимической мускулатуры, хрящевого отдела носа с целью ликвидировать разобщение, дистопию, натяжение всех элементов лицевого скелета.
- Один из основных вопросов, который решает хирург, — время и объем оперативных вмешательств при различных видах патологии. Оба эти вопроса в лучших специализированных мировых центрах по лечению больных с челюстно-лицевой патологией решаются однозначно в пользу снижения возрастного ценза и увеличения объема вмешательства. Это становится возможным главным образом в связи с развитием анестезиологического и реанимационного обеспечения, совершенствования техники и методики самих вмешательств.

Предоперационная подготовка.

- Проблемы предоперационного периода могут состоять в нарушении дыхания, питания, речи. Затрудненный прием пищи не должен побуждать к скорейшему налаживанию искусственного питания. Обычно ребенок приспосабливается к питанию грудью.
- Если этого добиться не удастся, то используют различные приспособления с целью обтурации расщелины: бутылочки со специальными сосками, палец медицинской перчатки (или последнюю целиком), обтураторы, мягкую (старую) соску с увеличенным отверстием, ложку, шприц с катетером и т. д. При необходимости проводят парентеральную поддержку.

- Необходим дифференцированный подход при подготовке к оперативному вмешательству, который заключается в следующих мероприятиях:
 - - проведение оперативного вмешательства в условиях центра лечения детей с врожденной патологией с привлечением наиболее опытных хирургов,
 - - сокращение времени оперативного вмешательства,
 - - применение наиболее прочных шовных материалов,
 - - снятие швов в более поздние сроки,
 - - применение пластиночных швов и средств, ускоряющих заживление ран,
 - - предоперационная подготовка с применением средств, повышающих устойчивость организма и др.

- Бактериологическое исследование полостей рта, носа, горла, кишечника, выявление патогенной флоры и лечение в значительной степени снижают число послеоперационных осложнений. Инфекция верхних дыхательных путей является противопоказанием к операции. Ребенка передают педиатрам и выполняют операцию спустя 1–1,5 мес после излечения.
- У детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба (ВРВГН) нарушены процессы кишечного пищеварения и всасывания, микробиоциноз кишечника, что рассматривается как закономерное следствие искусственного вскармливания.
- При тяжелых, особенно двусторонних, расщелинах, сопровождающихся выраженной протрузией межчелюстной кости, с целью выравнивания верхнечелюстных сегментов и создания более благоприятных условий для операции проводят ортодонтическое лечение.

Первичное (базисное) хирургическое лечение

- Врожденные изолированные расщелины верхней губы
- Врожденные расщелины верхней губы и неба

Последующее хирургическое лечение

- Костная пластика альвеолярного отростка верхней челюсти
- Остаточные деформации верхней губы и носа
- Остаточные дефекты неба после пластики неба
- Небно-глоточная недостаточность

Особые виды патологии

- Синдром Пьера Робена
- Врожденные расщелины лица - поперечные расщелины
- Врожденные расщелины лица - косые расщелины
- Врожденные расщелины лица - срединные расщелины
- Синдром Ван дер Вуда

Логопедическое обучение

- Основы звукообразования
- Формирование речи при расщелинах неба
- Профилактика типичных речевых нарушений
- Оценка состояния речи и логопедическое обучение

Ортодонтическое лечение

- О формировании зубочелюстной системы
- Санация полости рта
- Основные этапы ортодонтического лечения

Сопутствующая патология

- Изменение тканей в области расщелины верхней губы и неба
- Основные проблемы общего состояния ребенка
- Основные неврологические проблемы

Лор-патология

- Сопутствующая патология (риниты, синуситы и т.д.)
- Заболевания среднего уха (отиты)

Пороки лор-органов

- Атрезии хоан
- Пороки развития ушных раковин

ПЕРВИЧНОЕ (БАЗИСНОЕ) ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Врождённые расщелины верхней губы и нёба

- Диагноз: врождённая расщелина верхней губы и нёба, - означает, что у малыша имеется дефект верхней губы, сопровождающийся смещением кожных и слизистых элементов верхней губы, деформация крыла и кончика носа, дефект альвеолярного отростка верхней челюсти, твёрдого и мягкого нёба. Следовательно, для ребенка особенно важно осуществить **ВСЕ ЭТАПЫ** первичного оперативного лечения в течение первого года жизни.

- **Первый этап:** в возрасте от **1 месяца** при всех видах врождённых расщелин верхней губы и нёба производится **первичная пластика верхней губы и носа** (первичная функциональная хейлоринопластика).
- **Цель операции:** полностью **устранить косметический дефект и деформацию** верхней губы и носа с формированием **незаметного, приближенного к линейному, послеоперационного рубца**, имитирующего валик филтрума, и **максимально эффективно восстановить нормальную анатомию носогубной области**. Именно это позволяет добиться **симметричных контуров** верхней губы и носа, **естественных линий** лица в сочетании с его **нормальной мимикой**.



Мальчик с расщелиной
верхней губы и нёба
справа в возрасте 3
месяцев



В возрасте 8 месяцев



Мальчик со сквозной расщелиной верхней губы и нёба справа в возрасте 5 месяцев



В возрасте 1 года 3 месяцев





Девочка с врождённой сквозной расщелиной верхней губы и нёба в возрасте 4 месяцев (до начала этапного лечения) и в возрасте 4,5 лет



































