



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.