

ҚР ДЕНСАУЛЫҚ САҚТАУ МИНИСТРЛІГІ
С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РК
КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.
Д.АСФЕНДИЯРОВА

**КАФЕДРА КЛИНИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ И ОПЕРАТИВНОЙ
ХИРУРГИИ**

СРИ

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛИЦА

ПОДГОТОВИЛ: ДЯТЛОВ А. А.

КУРС: VI

ГРУППА: 604 – 4

ПРЕПОДАВАТЕЛЬ: ЖАКСЫЛЫКОВА А. К.

НЕЗАРАЩЕНИЕ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ

- Незаращение верхней губы — один из наиболее часто встречающихся пороков развития.
- Популяционная частота составляет 1:1000 новорожденных.
- Соотношение полов М:Ж = 1,6:1.
- Этиология порока мультифакторная.

- По локализации и степени расщепления различают *одно-* и *двустороннее* незаращение верхней губы, которое может быть *неполным (краевым)* или *полным*.
- К неполным расщелинам относят незаращение только мягких тканей.

Неполная расщелина верхней губы

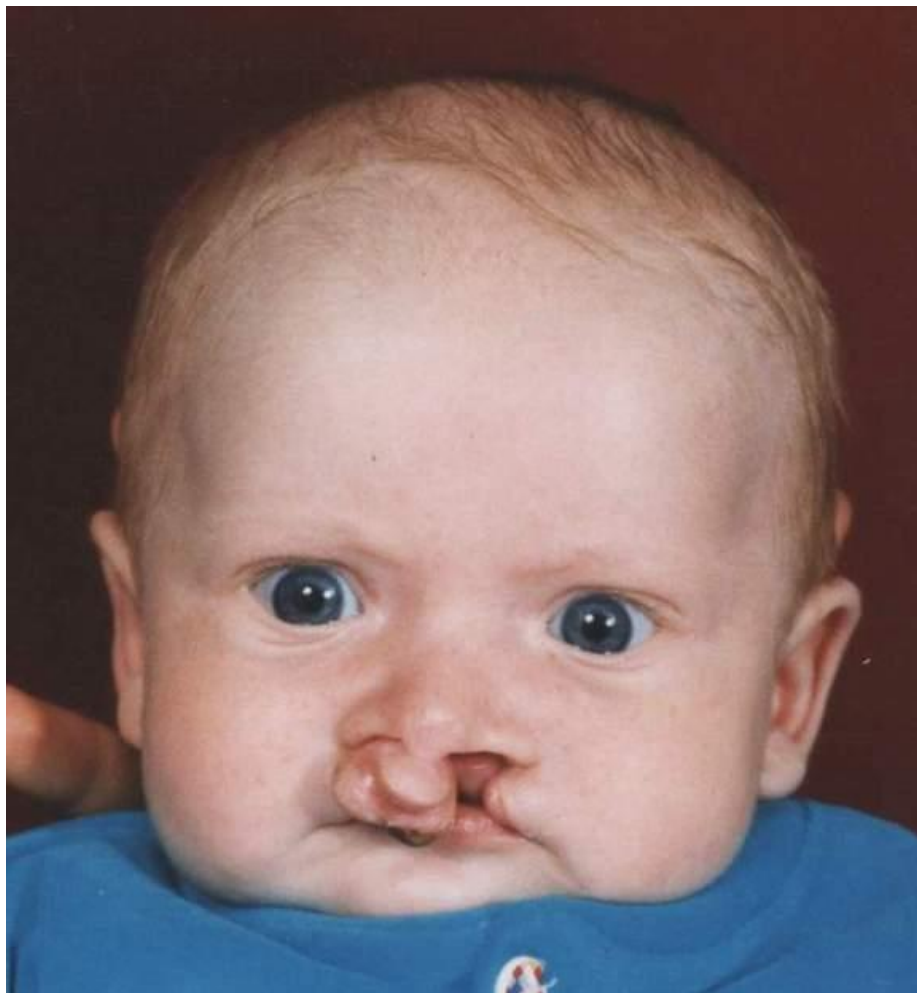


- При *полном* незаращении страдает скелет верхней челюсти, отмечаются искривление носовой перегородки и уплощение крыла носа.
- При *двустороннем* незаращении верхней губы косметический недостаток усугубляется резким выступанием вперед межчелюстного отростка, располагающегося на большом сошнике и покрытого лишь небольшим изолированным участком кожи и красной каймы верхней губы

**Врожденная полная левосторонняя расщелина
верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и
мягкого неба**



Врожденная полная двухсторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба с резким выстоянием межчелюстной кости

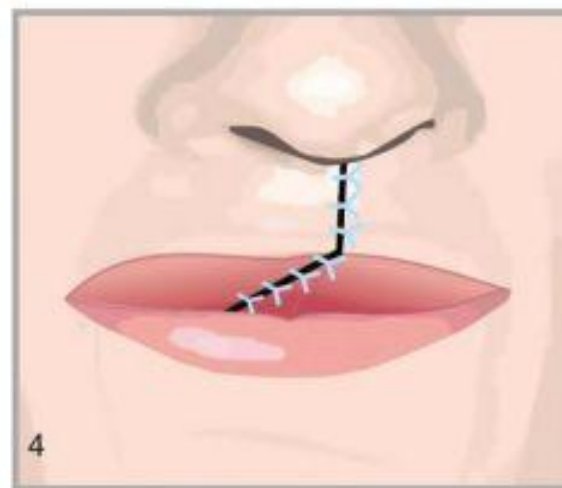
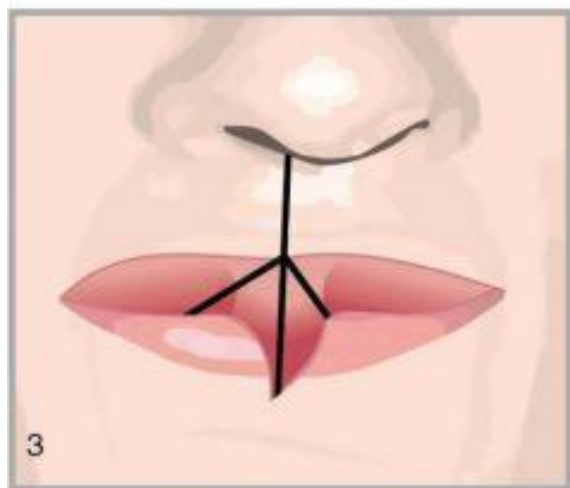


- С первого дня после рождения для детей с врожденным незаращением верхней губы складываются неблагоприятные условия жизни и развития в связи с нарушением функции сосания (из-за невозможности создания вакуума в ротовой полости), глотания, дыхания.
- Дети плохо сосут, поперхиваются, что часто приводит к аспирации молока и развитию легочных осложнений.
- Грудное вскармливание детей с незаращением верхней губы часто становится невозможным.
- Переход на искусственное вскармливание приводит к отставанию в физическом развитии.

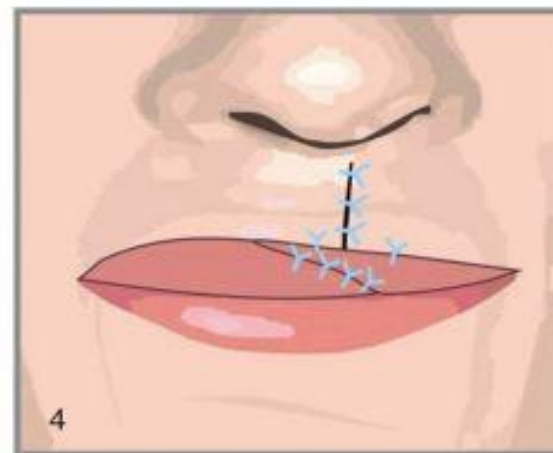
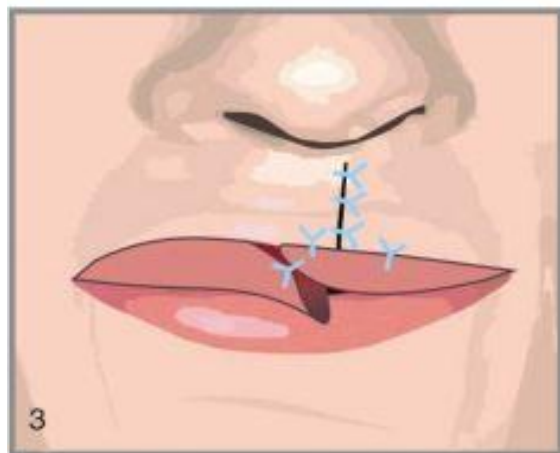
- Единственным способом лечения остается оперативная коррекция врожденной расщелины губы — *хелопластика*.
- Большинство хирургов стремятся провести операцию в первые 3 суток после рождения.
- Противопоказаниями к ранней оперативной коррекции незаращения верхней губы являются тяжелые сочетанные пороки развития, родовая травма, глубокая недоношенность, внутриутробная инфекция, пневмония.
- Если операция не произведена в первые 3 суток, ее откладывают до возраста 1—3 мес.
- **Цель операции** — возможно более правильное восстановление анатомических взаимоотношений верхней губы

- Принципы современных методов отвечают следующим требованиям восстановления анатомических взаимоотношений мягких тканей губы (круговой мышцы рта, красной каймы и кожной части губы), создание преддверия рта, формирование носового хода.
- Большое внимание уделяют исправлению деформации крыла носа и носовой перегородки, что является наиболее трудным моментом операции вследствие недоразвития грушевидного отверстия.

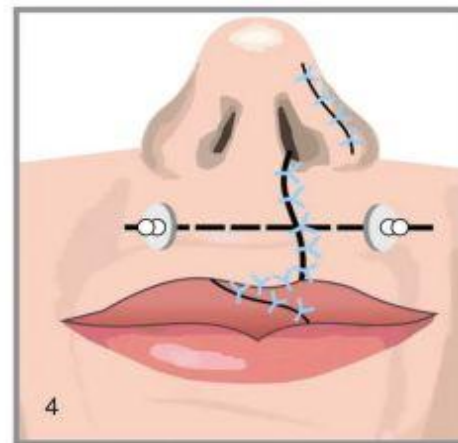
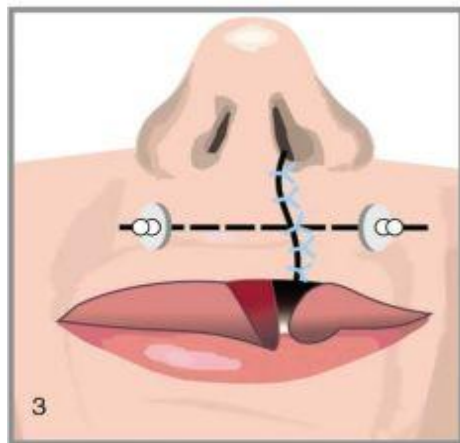
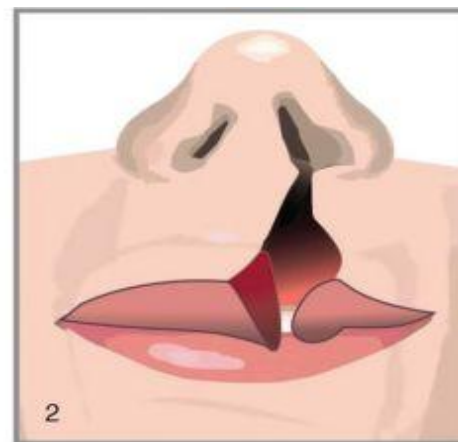
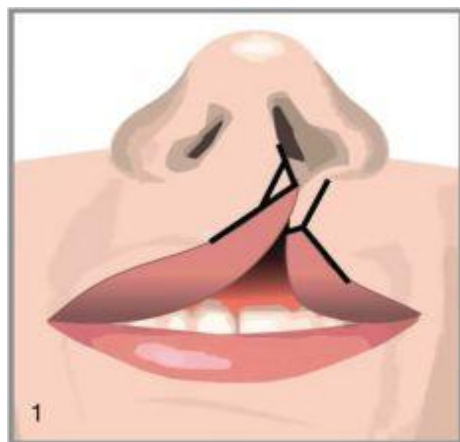
Хейлопластика способом Миро



Хейлопластика способом А.М. Орловского



Хейлопластика способом А.И. Евдокимова



Этапы операции: 1 - схема разрезов; 2 - лоскуты для формирования красной каймы и дна носа; 3 - сформировано дно носа и наложены швы в области кожной части губы; 4 - уложены и сшиты лоскуты в области красной каймы, ткани крыла носа рассепарованы и сшиты в правильном соотношении

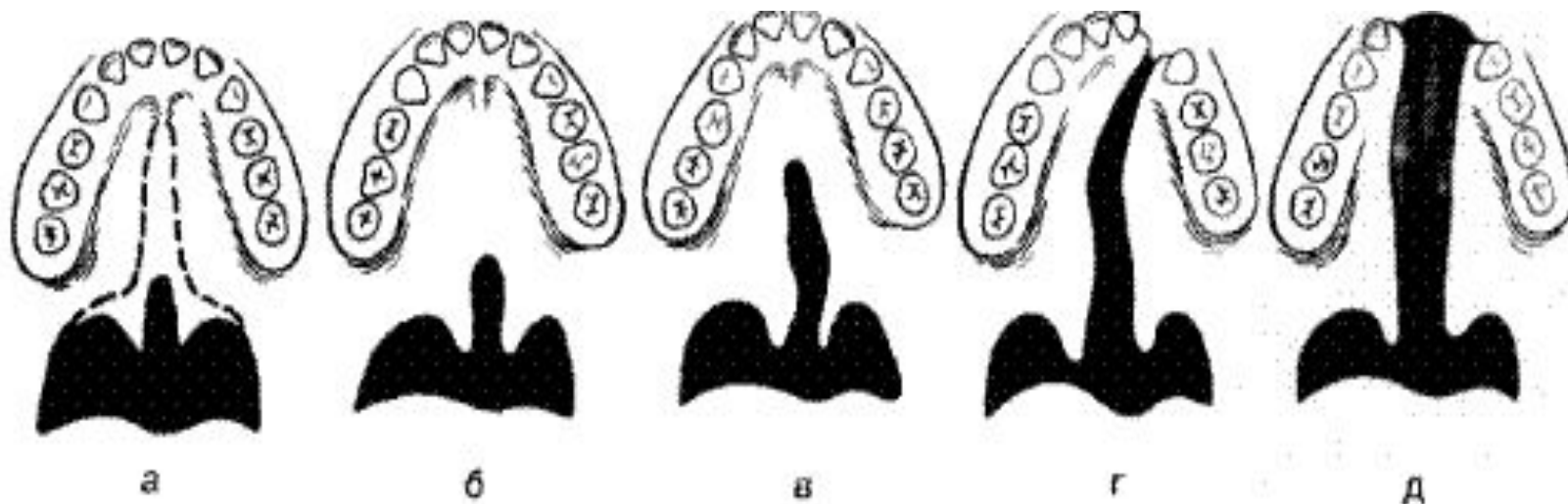
- В послеоперационном периоде ребенку необходим индивидуальный уход, что позволяет предупредить случайную травму в области швов и их инфицирование. Больного кормят с ложечки сцеженным грудным молоком или пищей, которую он получал до операции. Швы на губе снимают на 7—8-е сутки. На 2—3-й день после снятия швов ребенок может быть приложен к груди матери.
- Рана, как правило, заживает первичным натяжением. Лучшие отдаленные результаты при лечении полного незаращения верхней губы получены у детей, оперированных в возрасте не старше 3 месяцев. Реконструктивные пластические операции, почти неизбежные после любого метода хейлопластики при тяжелых формах порока, выполняют у детей более старшего возраста.

НЕЗАРАЩЕНИЕ НЁБА

- Незаращение неба встречается приблизительно у 1 ребенка из 1000—1200 новорожденных, что свидетельствует об относительно большой частоте этого порока развития.
- Его возникновение объясняется задержкой развития небных отростков, вследствие чего они не достигают сошника и не происходит их соединения.

- От времени прекращения в эмбриогенезе развития неба зависят его клинические формы, среди которых различают *неполные расщелины* неба, не достигающие до переднего края челюсти, и *полные* с незаращением альвеолярного отростка верхней челюсти.
- Полное незаращение неба сочетается с незаращением верхней губы.
- Возможны *односторонние* и *двусторонние расщелины* неба.

Незаращение нёба



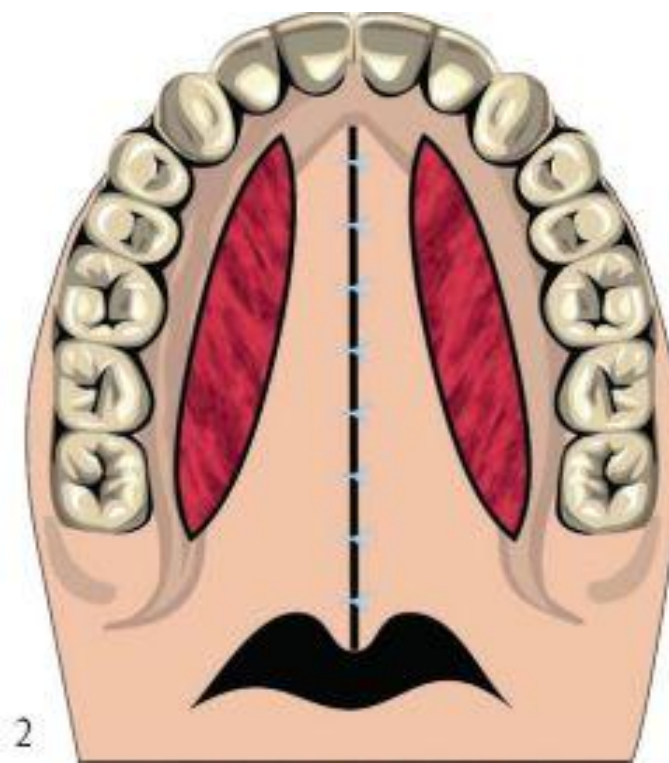
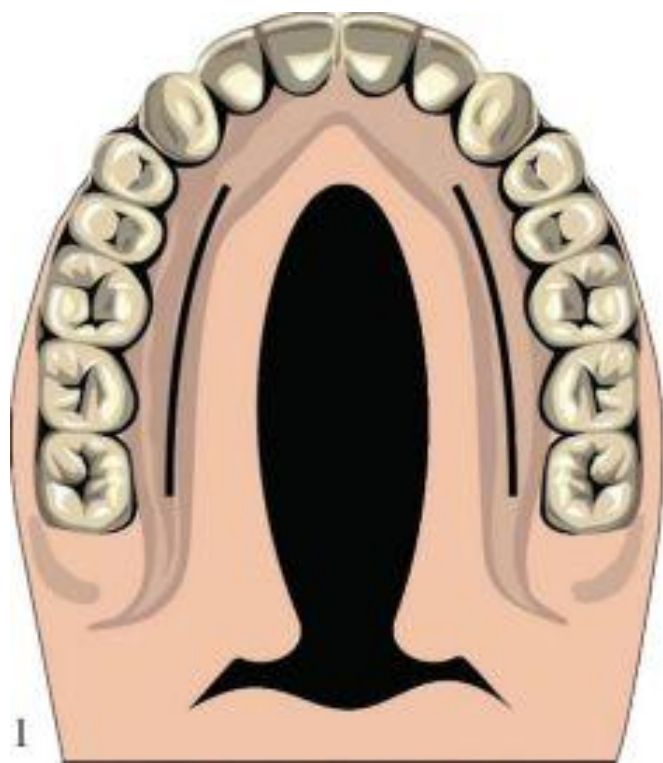
- а - незаращение язычка, короткое мягкое небо, скрытый костный дефект*
- б - незаращение мягкого неба*
- в - незаращение мягкого и частично твердого неба*
- д - полное незаращение (одностороннее и двустороннее)*



- Клинические проявления зависят от протяженности расщелины чем она больше, тем более выражены клинические признаки.
- В тяжелых случаях грудное вскармливание невозможно, жидкая пища вытекает через нос ребенка и он часто поперхивается.
- Постоянное раздражение и травма открытой носовой полости нарушают правильное дыхание и способствуют инфицированию дыхательных путей. Аспирация вызывает пневмонию.
- Часты заболевания среднего уха. Вследствие поражения слуховых (евстахиевых) труб и барабанных перепонки значительно понижается слух, нарушается формирование речи (речь гнусавая, невнятная).

- Устранить указанные дефекты можно оперативно.
- Начинают лечение с консервативных мероприятий. Для закрытия расщелины применяют специальные пластиковые obturators, отделяющие ротовую полость от носовой и препятствующие попаданию пищи в полость носа. Применение плавающих obturators возможно с первых дней жизни ребенка.
- Принципы радикального оперативного лечения заключаются в пластическом устранении дефекта неба путем восстановления анатомических взаимоотношений мягких тканей - *уранопластика*.
- Наиболее рациональным возрастом оперативного лечения считают 2—4 года, так как ранняя операция улучшает слух у детей с незаращением неба без специального лечения, предупреждает прогрессирование атрофии и укорочения мышц недоразвитого мягкого неба.
- Для формирования правильной речи необходимы занятия с логопедом, которые начинают еще до операции, как только ребенок начинает говорить, и продолжают в течение 1,5—2 лет после уранопластики.
- Наряду с занятиями у логопеда ребенку проводят ортодонтическое лечение, направленное на устранение неправильного роста зубов и деформации верхней челюсти.

Уранопластика способом Лангенбека



КОЛОБОМА

- Колобома — косая боковая щель, идущая от внутреннего угла глаза к верхней губе.
- Встречаются различные варианты — от небольшой расщелины у угла глаза до полного расщепления всех тканей и проникновения в полость носа.
- Колобома может быть *одно-* и *двусторонней*. В тяжелых случаях резко выражено недоразвитие лицевого скелета.
- Помимо косметического дефекта, дети страдают от конъюнктивитов.
- При полной колобоме нарушается вскармливание ребенка.
- **Лечение.** Оперативное лечение колобомы начинают с возраста 1 года. Принцип операции заключается в пластике дефекта местными тканями.



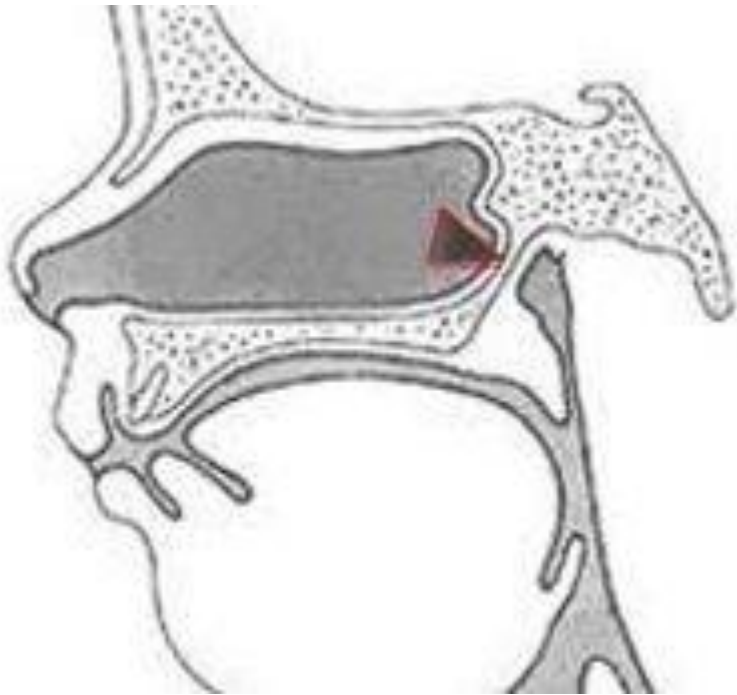
МАКРОСТОМИЯ

- Макростомия — чрезмерно широкая ротовая щель вследствие поперечной расщелины лица. Представляет собой дефект мягких тканей угла рта и щеки.
- В тяжелых случаях расщелина может доходить до уха и сопровождаться недоразвитием мышц, а иногда и всей половины лица.
- Помимо косметического недостатка, дети страдают от постоянного раздражения кожи слюной, так как угол рта постоянно открыт.
- Макростомия часто сочетается с пороками развития ушной раковины, входит в состав различных наследственных синдромов.
- **Лечение.** Хирургическое лечение выполняют в возрасте ребенка старше 1 года.



АТРЕЗИЯ ХОАН

- **Атрезия хоан** — нарушение проходимости полости носа, связанное с ее полным или частичным заращением соединительной, хрящевой или костной тканью.
- Атрезия хоан может быть врожденным пороком или приобретенным состоянием вследствие травм и воспалительных заболеваний полости носа.



- По распространенности зарращения на одну или обе половины носа различают одно- и двустороннюю атрезию хоан.
- Если сращения полностью перекрывают полость носа, то говорят о полной атрезии хоан.
- Если же существующая перегородка имеет отверстия или неполностью перегородаживает носовую полость, то атрезию хоан классифицируют как частичную.
- В зависимости от характера ткани, из которой сформировано зарращение хоанического отверстия, выделяют костную, перепончатую и смешанную (костно-перепончатую) атрезию хоан.
- Толщина атрезии может колебаться от миллиметра до 1-1,5 см.

- Наиболее опасна полная врожденная атрезия хоан. Новорожденный ребенок дышит исключительно носом. Поэтому при полной атрезии хоан крик является единственным способом, при котором воздух попадает в дыхательные пути ребенка. В результате у новорожденного быстро развивается гипоксия и дыхательная недостаточность, может наступить асфиксия, приводящая к летальному исходу.
- Клиника частичной врожденной атрезии хоан зависит от степени их заращения и более выражена при двустороннем характере облитерации. В таких случаях атрезия хоан может приводить к хронической гипоксии, следствием которой является неправильное формирование лицевого скелета, нарушение роста зубов, отставание ребенка в психическом развитии. Нарушенное носовое дыхание может вызывать у новорожденного затруднения при сосании, спровоцировать отказ ребенка от груди и недоедание с развитием гипотрофии.
- У взрослых чаще всего наблюдается односторонняя атрезия хоан. Основными жалобами при этом являются: снижение обоняния, нарушение носового дыхания в одной из половин носа и периодическое отделение из нее обильного количества мутной и густой слизи. Скопление слизи происходит из-за непроходимости хоанического отверстия в пораженной половине носа. Слизь собирается в самой глубине у задней стенки носа и образует большой комок. Ее произвольное излитие происходит при наклоне головы пациента. Двусторонняя атрезия хоан сопровождается появлением гнусавости голоса.



- Устранение атрезии хоан проводится хирургическим путем. Полная врожденная атрезия хоан с угрозой асфиксии является показанием к срочному проведению вмешательства. Временной мерой в таких случаях может быть троакарный прокол в месте зарращения хоаны и введение в полученное отверстие катетера, через который осуществляется носовое дыхание. При частичной атрезии хоан, не сопровождающейся выраженными дыхательными нарушениями, операция может быть отложена до более старшего возраста и обычно проводится в дошкольном периоде.
- Коррекция атрезии хоан заключается в удалении тканей, препятствующих сообщению носовой полости с глоткой, и восстановлению естественной проходимости воздухоносных путей. Операция может быть проведена доступом через нос (трансназально) или через разрез в небе (транспалатально). Первый доступ более прост, однако он имеет больший риск послеоперационного закрытия носовых ходов. Костную атрезию хоан большой толщины вначале просверливают, а затем расширяют отверстие долотом, костными щипцами или пилой. Перепончатую атрезию хоан иссекают. Для сохранения сформированного отверстия в него вводят дренажную трубку, изъятие которой возможно не ранее, чем через 3 недели после операции. При образовании спаек в послеоперационном периоде производят их рассечение и на несколько дней вводят в полость носа специальную пластину, препятствующую их повторному возникновению.

- К сожалению, оперативное вмешательство при атрезии хоан зачастую приводит к рецидиву заболевания за счет послеоперационных рубцовых изменений, а повторные хирургические операции лишь усугубляют атрезию. Для предупреждения послеоперационного рубцевания после иссечения излишних тканей на раневую поверхность накладывают тонкий лоскут на ножке, который берут с кожи лица. Лоскут подшивают специальными швами, которые удерживают его на поверхности раневого дефекта и при этом не сдавливают края.

СИНДРОМ ПЬЕРА РОБЕНА

Синдром Пьера Робена характеризуется следующим симптомокомплексом:

- *микрогенией* (резкая гипоплазия нижней челюсти);
- незаращением неба или высоким небом, западением языка – *глоссоптоз* - в связи с уменьшением ротовой полости, что в свою очередь препятствует смыканию небных пластинок.
- Приблизительно в 25% случаев аномалия является составной частью синдромов множественных пороков развития.

- Первые симптомы заболевания, обусловленные западением языка и затруднением дыхания, появляются вскоре после рождения.
- Ребенок беспокоен, выражен цианоз, дыхание стридорозное.
- При попытке кормления возникает приступ асфиксии, возможна аспирация.
- Выведение языка сразу облегчает состояние ребенка.





- Гипоплазированная нижняя челюсть сохраняет потенцию к росту.
- Нарушенные пропорции лица восстанавливаются, как правило, в первые годы жизни.
- По мере роста ребенка и завершения формирования нижней челюсти наступает выздоровление.
- До этого времени лечение должно быть направлено на облегчение дыхания и компенсацию кислородной недостаточности.
- Иногда дыхание улучшается в случае, если удастся найти удобное положение на боку или животе. Эффективно применение воздуховода. Реже используют пролонгированную назофарингеальную интубацию.
- Кормление в первые дни осуществляют через зонд, затем постепенно ребенка переводят на грудное вскармливание. Во время кормления выводят вперед нижнюю челюсть, предупреждая западение языка.

КОРОТКАЯ УЗДЕЧКА ЯЗЫКА

- Короткая уздечка языка — частый порок развития, сопровождающийся образованием складки слизистой оболочки, фиксирующей язык резко кпереди, иногда почти к зубам. У новорожденных короткая уздечка мешает сосанию, у более старших детей отмечаются дефекты речи.
- **Лечение** оперативное в первые 3 месяца жизни. Хирург одной рукой шпателем желобоватого зонда поднимает язык кверху, а другой надсекает уздечку языка концами ножниц. Далее тупым путем язык максимально отодвигается кзади. Обезболивания обычно не требуется. Кровотечение бывает минимальным и прекращается самостоятельно. У детей старшего возраста рекомендуется удлинение уздечки путем перемещения встречных треугольных лоскутов.



МАКРОГЛОССИЯ

- Макроглоссия — резкое увеличение языка, когда он, достигая больших размеров, не помещается в ротовой полости.
- Причиной макроглоссии могут быть как сосудистые образования — лимфангиомы, гемангиомы, так и истинная макроглоссия при синдромах Беквита— Видеманна, дисгенезии щитовидной железы, церебрального гигантизма, болезни Дауна и др.



- **Клиника и диагностика.** При легкой форме заболевания рот у ребенка полуоткрыт, но он может спрятать язык. В более тяжелых случаях ребенок не может закрыть рот, наблюдается постоянное слюнотечение, слизистая оболочка языка высыхает, атрофируется, становится «лаковой», покрывается трещинами, кровоточит. В случае присоединения инфекции появляется воспалительная реакция, повышается температура, состояние ребенка ухудшается.
- **Лечение.** Оперативное лечение заключается в клиновидной резекции пораженного сегмента языка с наложением П-образных швов. При лимфангиомах и гемангиомах показано комбинированное лечение (частичное иссечение, склерозирование, эмболизация питающих гемангиому сосудов, гормонотерапия).

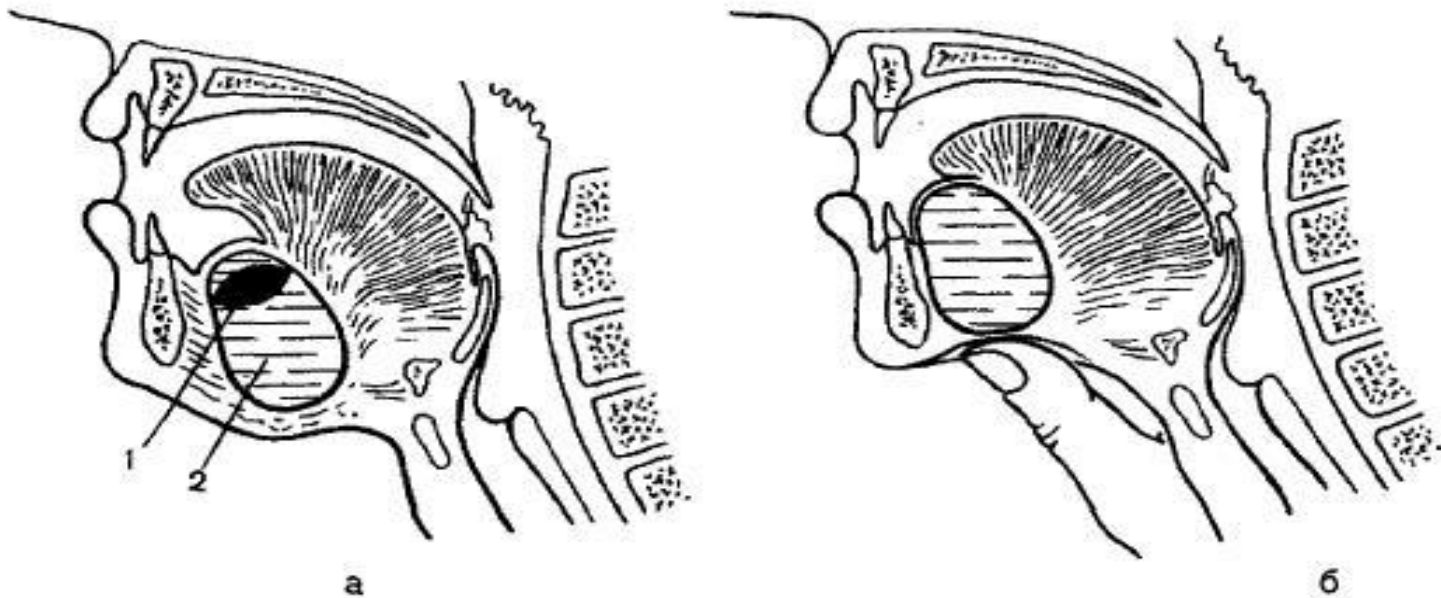
РАНУЛА

- Ранула — кистозная опухоль, расположенная в подъязычной области в толще мышц дна полости рта. Название это дано из-за сходства опухоли с раздувающимся глоточным пузырем у некоторых видов лягушек.
- Опухоль исходит из подъязычной слюнной железы, открывающейся на нижней поверхности языка. Значительно реже ранула берет начало из аномально расположенных отростков подъязычной железы. Возникновение опухоли большинство авторов связывают с хроническим воспалением железы и сужением выводного протока, что ведет к задержке секрета и развитию ретенционной кисты. Железа при этом постепенно атрофируется. Некоторые считают ранулу кистозной эмбриональной опухолью.

- **Клиника и диагностика.** Ранула представляет собой тонкостенную кисту, покрытую слизистой оболочкой полости рта, через которую просвечивает жидкость, что придает ей синеватый цвет. Киста обычно располагается справа или слева от уздечки языка, значительно реже встречается двустороннее поражение. Содержимое кисты — бесцветная жидкость, по виду напоминающая белок куриного яйца.
- Пальпация опухоли безболезненна, определяется флюктуация. Размеры ее различны. Ранула небольших размеров не причиняет ребенку особых неприятностей. По мере увеличения киста приподнимает язык, выпячивает его наружу, мешает сосать и глотать. Ранула больших размеров может затруднять дыхание.



Диагностический прием для выявления опухолей подъязычной области и дна полости рта



*а — локализация ранулы (1) и лимфангиомы (2);
б — дифференциально-диагностический прием для выявления лимфангиомы:
при надавливании на подчелюстную область припухлость под языком резко
увеличивается.*

- **Лечение.** Устранить ранулу можно только оперативным путем. Предпочтительно вылушивание кисты после разреза слизистой оболочки полости рта. В тех случаях, когда полностью удалить кисту невозможно, иссекают ее переднюю стенку и полость кисты смазывают настойкой йода.
- Если состояние ребенка, чаще новорожденного, не позволяет выполнить радикальную операцию, возможна пункция кисты.
- Сроки оперативного вмешательства зависят от размеров кисты. При затруднении глотания или дыхания операцию выполняют сразу после установления диагноза, в том числе у грудных детей. В послеоперационном периоде назначают туалет полости рта.