

Врожденные расщелины верхней губы, особенности ухода в роддоме и дома

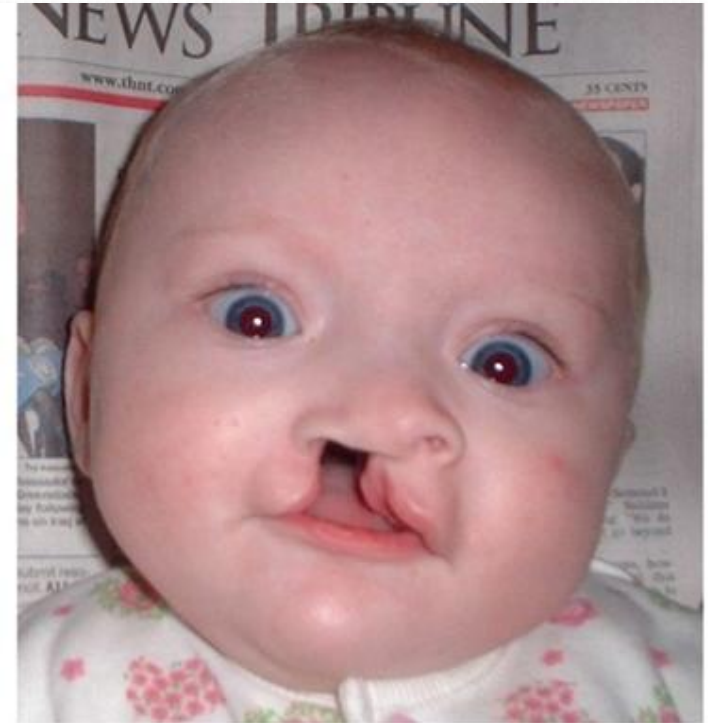


Приняла:
Выполнил:
СтК-441

Туркестан 2016

Актуальность

Расщелины верхней губы и неба в структуре врожденных уродств по частоте занимают второе место и относятся к наиболее тяжелым порокам развития лица и челюстей, приводящим к значительным анатомическим (косметическим) и функциональным нарушениям. По данным ВОЗ частота рождения детей с ВРГН в мире составляет 0,6-1,6 случая на 1000 новорожденных. Имеется тенденция к увеличению данного показателя, одной из причин которого является резкое ухудшение экологии. По обобщенным данным Казахстанских авторов, в республике ежегодно рождаются около 350-400 детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, которые занимают третье место среди других врожденных аномалий. Частота рождения детей с патологией лица и челюстей в среднем в стране составляет от 1:500 до 1:1000 новорожденных с тенденцией к увеличению. В зависимости от экологической ситуации, в разных уголках республики частота ВРГН разная (Алматы - 1:638, Караганда и Кзылорда - 1:700, Байконур, Темиртау – 1:450 и т.д.)



ЭТИОЛОГИЯ

Экзогенные причины

● **Физические факторы:**

механические (перенесённые аборты, 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 и т.д.)

неполноценное и несбалансированное питание

гормональные дискорреляции (сахарный диабет, заболевания щитовидной железы у беременной, фенилкетонурия)

тератогенные яды (бензин, формальдегид, соли тяжёлых металлов, окись азота, пары ртути, алкоголь)

лекарственные вещества (химиопрепараты, гормоны коры надпочечников, инсулин, витамин А, салицилаты, диазепам и др.)

● **Биологические факторы:**

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

бактерии и их токсины

простейшие

● **Психические факторы** (вызывающие гипердреналинемию)

Эндогенные причины

● Патологическая наследственность (доминантным или рецессивным путём)

● Биологическая неполноценность половых клеток (неправильный образ жизни; вредные привычки: алкоголь, курение, наркотики)

● Влияние возраста и пола родителей

Патогенез

Под влиянием одного или нескольких перечисленных этиологических факторов сращение краёв «физиологической щели» задерживается, что приводит к врождённому несращению верхней губы и нёба

Имеются данные о том, что первичное нёбо формируется приблизительно на 6-7 неделе внутриутробного развития и способствует начальному разделению между ротовой и носовой полостями. Первичное нёбо- это треугольный по форме участок ткани подковообразной формы, отделяющий носовые ходы от полости рта. Оно расположено в области альвеолярного отростка, включающего четыре верхних резца. Впоследствии первичное нёбо даёт начало передней (премаксиллярной) части окончательного нёба, а также среднему отделу верхней губы. В результате быстрого роста верхнечелюстных и медиальных носовых отростков, которые сближаются и срастаются друг с другом, образуется закладка верхней челюсти и верхней губы. Средняя часть верхней челюсти, несущая резцы и средний отдел верхней губы (область philtrum), возникает за счёт слияния медиальных носовых отростков. Поэтому в эмбриональном периоде развития расщелина верхней губы часто сопутствует расщелине первичного нёба. Это так называемые срединные расщелины верхней губы и верхней челюсти. Но наиболее частым является образование боковых расщелин верхней губы, в результате несращения верхнечелюстного отростка с медиальным носовым отростком .

Приблизительно к 8-9 неделям беременности, после того, как развитие первичного нёба заканчивается, начинает развиваться вторичное нёбо. Оно образуется от нёбных отростков, которые являются образованиями на внутренних поверхностях верхнечелюстных отростков. При опускании языка вниз, края нёбных отростков поднимаются, перемещаются и срастаются между собой и носовой перегородкой. К концу 12 недели беременности срастаются между собой фрагменты мягкого нёба. Таким образом, патогенез расщелины твёрдого и мягкого нёба связан с недоразвитием, а, следовательно, и несращением нёбных отростков.

Врожденные расщелины верхней губы

Классификация

I. Врожденная скрытая расщелина верхней губы (односторонняя или двусторонняя).

II. Врожденная неполная расщелина верхней губы: без деформации кожно-хрящевого отдела носа (односторонняя или двусторонняя), с деформацией кожно-хрящевого отдела носа (односторонняя или двусторонняя).

III. Врожденная полная расщелина верхней губы (односторонняя или двусторонняя).

Левосторонние расщелины встречаются чаще правосторонних и составляют $\frac{2}{3}$ случаев из общего количества односторонних расщелин. Двусторонние расщелины составляют $\frac{1}{4}$ расщелин верхней губы.



Врожденная скрытая расщелина верхней губы

При скрытой расщелине верхней губы наблюдается недоразвитие только мышечного слоя с сохранением непрерывности кожного покрова и слизистой оболочки. Сбоку от филтрума имеется вертикальная рубцовая полоска кожи в виде бороздки, под которой отсутствует круговая мышца рта. В спокойном состоянии дефект мало заметен и проявляется лишь во время улыбки, плача и т.п., когда по обе стороны от бороздки появляются мышечные валики из-за сокращения круговой мышцы рта. Укорочение верхней губы при скрытой расщелине незначительное (1-2 мм), а деформация кожно-хрящевого отдела носа малозаметна



Врожденная неполная расщелина верхней губы

При неполной расщелине ткани губы не срастаются только в нижних ее отделах, а у основания носа имеется правильно развитый участок или тонкий кожный мостик, соединяющий оба отдела губы между собой.



Врожденная полная расщелина верхней губы

При полной расщелине не срастаются все ткани на всем протяжении губы от красной каймы до дна носовой полости. Независимо от степени выраженности расщелины верхняя губа всегда укорочена. Ткани подтянуты к вершине расщелины, правильное анатомическое соотношение отделов губы нарушено, красная кайма растянута вдоль краев расщелины.

При полных расщелинах верхней губы во всех случаях наблюдается неправильная форма крыла носа, расположенного на стороне расщелины. Крыло уплощено, растянuto, кончик носа несимметричен, искривлена хрящевая часть перегородки носа.



Хирургическое лечение

Местное обезболивание с успехом применяется у детей с неполными расщелинами после премедикации. У детей до 1 года местное обезболивание применяется в виде инфильтрационной анестезии 0,25—0,5% раствором новокаина или 0,25% раствором тримекаина без адреналина.

У новорожденных инфильтрацию тканей новокаином можно использовать и при общем обезболивании, так как это увеличивает объем тканей и облегчает их расщепление, подчеркивая анатомические ориентиры на губе. При местном обезболивании даже после хорошей премедикации ребенок нередко ведет себя беспокойно, что усложняет технику операции и удлиняет время ее проведения. Поэтому при полных, особенно двусторонних расщелинах губы, операция проводится под эндотрахеальным наркозом с интубацией через рот. Для технического выполнения операций на губе у детей разработан набор инструментов, выпускаемый отечественной медицинской промышленностью.



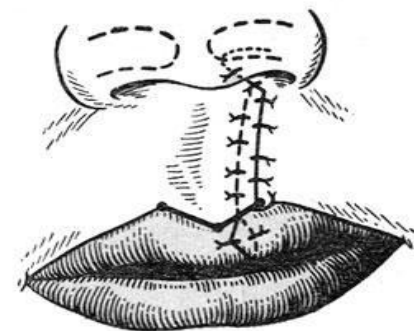
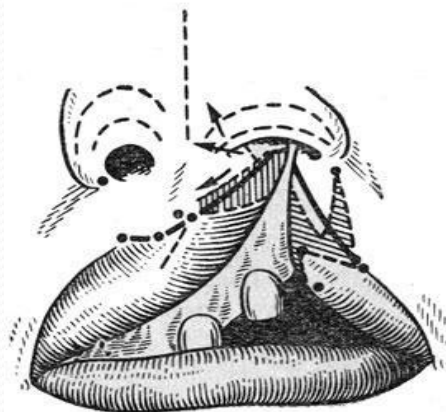
Методы пластики губы, которыми пользуются хирурги-стоматологи в настоящее время, условно можно разделить на три группы в зависимости от формы разрезов на коже губы.

К первой группе относятся так называемые **линейные методы**: метод Евдокимова, Лимберга, Милларда. Различаются эти методы способом формирования основания носового отверстия при полных расщелинах губы. Положительной стороной «линейного» метода является косметичность линии рубца, совпадающей с границей филтрума. Однако названные методы не позволяют получить достаточное удлинение губы, необходимое при широких полных расщелинах.

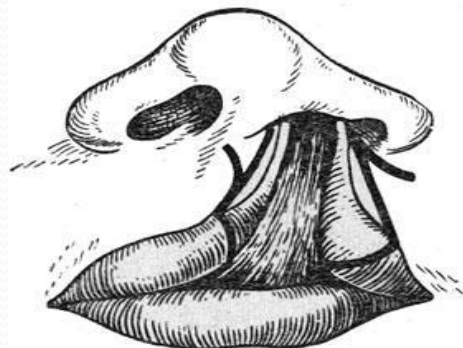
После рубцевания одна половина лука Купидона подтягивается вверх, нарушая симметрию линии красной каймы. Кроме того, через несколько месяцев после пластики наблюдается «врастание» вдоль рубца слизистой оболочки красной каймы в виде треугольника.



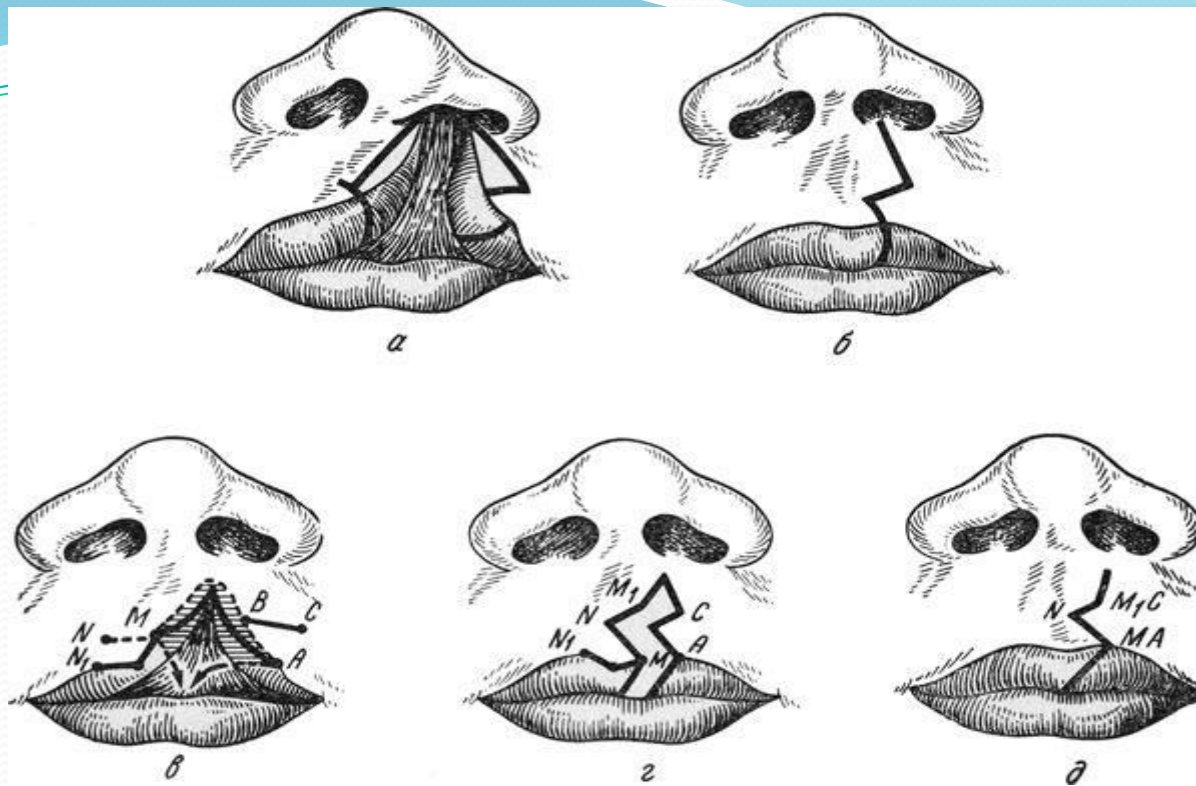
a



б



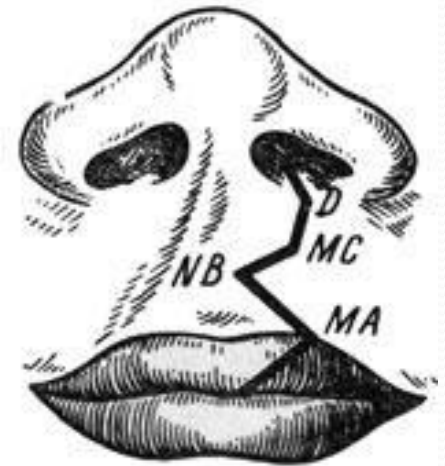
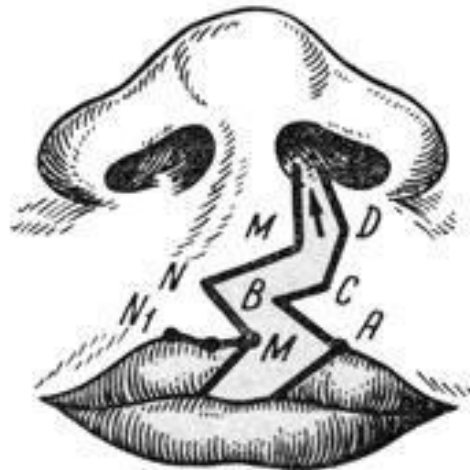
в



Во вторую группу объединяются методы, в основу которых положено перемещение на коже губы треугольных кожных лоскутов с различной величиной углов. Методы предложили Tennison и Л. В. Обухова. Положительной стороной методов этой группы является возможность получения любого необходимого удлинения тканей губы, что зависит от величины треугольного лоскута, заимствованного с малой части губы. Способы Теннисона и Обуховой дают возможность сопоставить ткани губы в полное анатомическое соответствие и получить симметричную форму лука Купидона.

Анатомичность методов позволяет четко планировать операцию, что облегчает ее освоение молодыми специалистами. Эти методы получили признание многих клиник мира. Недостатком этого метода можно считать необходимость пересечения линии филтрума в поперечном направлении.

Поперечное направление послеоперационного рубца снижает косметический результат операции. Мы рекомендуем пользоваться этими методами при неполных расщелинах верхней губы, если нет деформации носа.



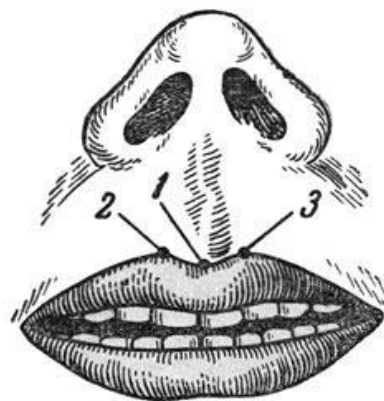
При полных расщелинах губы и неполных, сопровождающихся деформацией кожно-хрящевого отдела носа, хороший анатомический и функциональный эффект достигается сочетанием одного из описанных методов с методом Лимберга.

Оперативное вмешательство начинается с нанесения на кожу губы анатомических ориентиров, необходимых для дальнейшей операции.

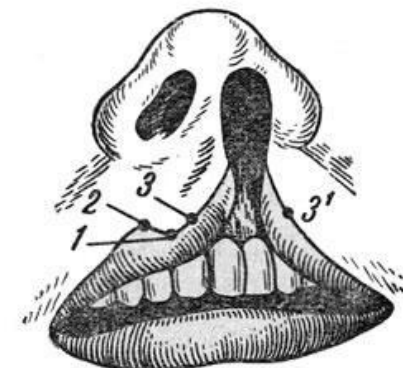
На красной кайме губы намечают точки лука Купидона (N_1 , М, А). Затем избыток слизистой красной каймы иссекают. У основания крыла носа, расположенного на стороне расщелины, выкраивают треугольный лоскут Лимберга. Одновременно основание крыла отпрепаровывают от края грушевидного отверстия. Лоскут Лимберга вместе с крылом перемещают к средней линии и вшивают в разрез, сделанный на перегородке носа по границе кожи и слизистой оболочки.

Степень укорочения верхней губы определяется разницей длины сторон фильтрума (N_1N). С целью удлинения губы на большем фрагменте производят разрез, идущий от высокой точки лука Купидона (М) и рассекающий фильтруй в горизонтальном направлении. Длина этого разреза (MN) зависит от степени укорочения тканей губы и может достигать до середины или до противоположной стороны фильтрума.

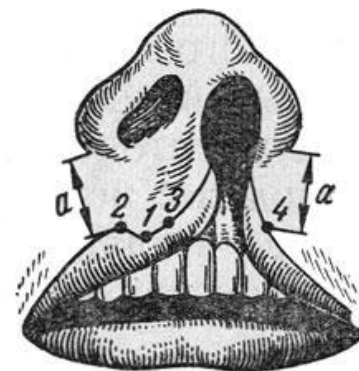
Образовавшийся после разведения сторон разреза дефект тканей закрывают треугольным лоскутом (ABC), выкраенным на малом фрагменте губы. Размеры треугольного лоскута должны соответствовать размеру дефекта, поэтому перед операцией намечают ширину основания лоскута (AC), которая должна быть равна разнице длины сторон фильтрума ($AC = NN_1$).



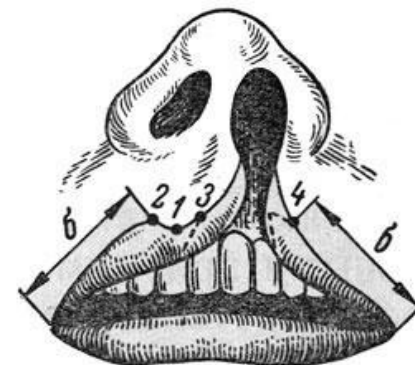
a



б



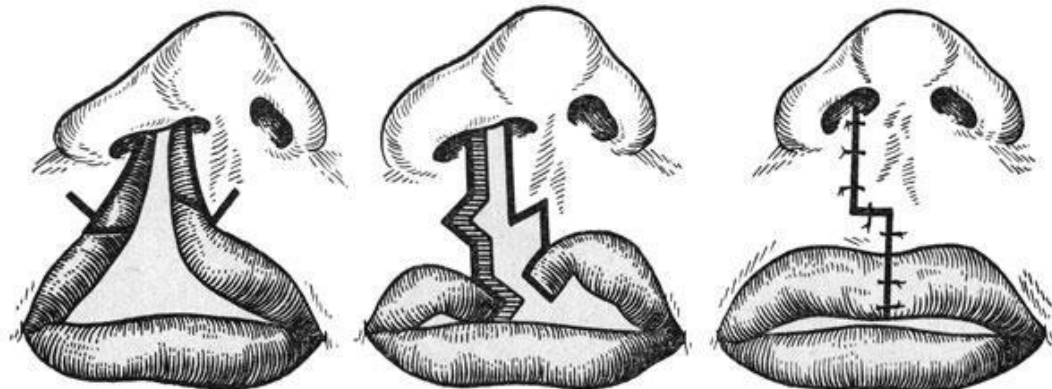
в



г

В третью группу мы отнесли методы Hagedorn и Le Mesurier, при которых удлинение губы достигается перемещением четырехугольного лоскута, выкраиваемого на малом фрагменте губы.

Le Mesurier предложил серию расчетов для определения длины и ширины лоскута в зависимости от степени деформации тканей губы при расщелине. Метод недостаточно анатомичен. Четырехугольный лоскут малоподвижен и неудобен при пластике неполных односторонних расщелин, когда не требуется большого удлинения губы.



a



b

Лечение заячьей губы

На медицинском языке расщелина губы, или заячья губа называется «хейлосхизис», соответственно, операция по лечению называется хейлопластикой, предусматривающей восстановление непрерывности круговой мышцы рта и правильной анатомической формы верхней губы, коррекцию деформации носа.

Предпочтительно выполнять эту операцию в возрасте 5-6 месяцев при отсутствии общих и местных противопоказаний.

Продолжительность и объем лечебных и профилактических мероприятий зависит от степени расщепления губы, альвеолярного отростка и неба.

При лечении больных с врожденными двухсторонними расщелинами верхней губы осложняется выстоянием вперед межчелюстной кости. Таким пациентам сразу после рождения показано наложение давящей эластичной повязки, которая препятствует чрезмерному выдвигению центрального отдела верхней челюсти вперед и вниз. Первичная операция на губе проводится в возрасте 4-6 месяцев.



Пример: Врожденная расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого мягкого неба справа. (пациент Р., 10 дней)



До операции



После операции



Через 8 месяцев

Результат операции хейлопластики, методом Милларда в модификация



1-й день после операции



5-й день после операции

- Если центральный фрагмент губы хорошо развит, то отдается предпочтение методам, позволяющим получить прямые рубцы в области колонок филтрума и восстановить непрерывность круговой мышцы рта по всей высоте губы. При выстоянии межчелюстной кости более чем на 10 мм операцию проводят в два этапа с интервалом 2,5-3 месяца.
- В последствии многим больным требуются повторные операции по исправлению деформации носа:
- удлинение кожной части носовой перегородки и сближение оснований крыльев носа может быть выполнено в возрасте 4-6 лет;
- окончательную коррекцию носа лучше выполнять в возрасте 16-18 лет после возрастного замедления роста лицевого скелета.
- Помимо оперативного вмешательства потребуются наблюдение у отоларинголога в связи со склонностью к отитам и простудным заболеваниям, фониатра и сурдолога – в связи с нарушениями слуха, речи и звуковосприятия, а также логопеда и стоматолога-ортодонта.

Профилактика

Медикогенетическое консультирование — единственный метод профилактики врожденной патологии. Целью медико-генетического консультирования семьи является предупреждение рождения больного ребенка, а при наличии одного ребенка с врожденным пороком развития — повторного рождения такого же ребенка.

Задачей генетика является выявление типа врожденной патологии: наследственное заболевание, наследственное предрасположение, ненаследственная патология. Это решается использованием различных методов клинической генетики: собирание генетических данных, составление родословных схем с последующим клинико-генеалогическим анализом родословных; методы клинико-статистического анализа генетических данных; близнецовый метод; биохимические методы исследования; дерматоглифика как метод исследования; ультразвуковое исследование плода и др.

Степень риска зависит от получаемых данных или их сочетаний. Так, при наследственных предрасположениях к расщелинам неба степень риска составляет 50 %. При полигенных мультифакториальных пороках развития очень сложно определить тип наследования патологии, необходима высокая квалификация стоматолога-генетика.



● Особенности кормления и ухода за детьми с расщелиной губы и нёба

- Одной из первоочередных задач в первый месяц жизни является организация правильного кормления и ухода за ребенком с расщелиной губы и неба. Для кормления таких детей используются специальные соски — большие, эластичные, с несколькими отверстиями обычных размеров. Если же дети не могут сосать соску или готовятся к оперативному лечению, то их следует кормить с ложечки или пипетки. Во время кормления ребенку всегда следует придавать полувертикальное положение.

Вторая важная задача — профилактика воспалительных заболеваний органов дыхания. Для этого во время прогулок в холодное время года можно использовать маски, состоящие из 2—3 слоев марли. Это способствует очищению и согреванию вдыхаемого воздуха.

Целесообразно проведение закаливания детей по рекомендации педиатра. Правильное вскармливание и уход — залог успешной подготовки ребенка к сложному оперативному вмешательству.

● Особенности кормления и ухода за детьми с расщелиной губы и нёба

● Одной из первоочередных задач в первый месяц жизни является организация правильного кормления и ухода за ребенком с расщелиной губы и неба. Для кормления таких детей используются специальные соски — большие, эластичные, с несколькими отверстиями обычных размеров. Если же дети не могут сосать соску или готовятся к оперативному лечению, то их следует кормить с ложечки или пипетки. Во время кормления ребенку всегда следует придавать полувертикальное положение.

Вторая важная задача — профилактика воспалительных заболеваний органов дыхания. Для этого во время прогулок в холодное время года можно использовать маски, состоящие из 2—3 слоев марли. Это способствует очищению и согреванию вдыхаемого воздуха.

Целесообразно проведение закаливания детей по рекомендации педиатра. Правильное вскармливание и уход — залог успешной подготовки ребенка к сложному оперативному вмешательству.