

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

Кафедра «СТОМАТОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА»

Принципы поэтапной реабилитации детей с ВРГН

Выполнил: Оразбайұлы М.

Проверила: Король Л.У.

5 курс

Группа 005-2

План:

- Введение
- Этиология
- Патогенез
- Классификация ВРГН
- Схема лечения;
Направление профилактических мероприятий
- Группы риска
- Принципы медико-генетического консультирования
- **Эмпирический риск для родственников пробанда с расщелиной губы и нёба и изолированной расщелиной нёба (Демикова Н.С, 1983)**
- **Факторы риска**
- методы пренатальной диагностики орофациальных расщелин
- ультразвуковое исследование;
- фетоскопия;
- фетоамниография
- **Заключение**
- **Литература**

Статистика

Данные литературы свидетельствуют, что в Республике Казахстан второе место в структуре причин младенческой смертности занимают врожденные аномалии. Врожденная расщелина верхней губы и неба является наиболее часто встречающейся врожденной деформацией, относится к наиболее тяжелому виду по выраженности анатомических и функциональных нарушений организма с тенденцией к возрастанию. Высокие показатели рождения детей с ВРГН отмечены в зонах загрязненного атмосферного воздуха. Риск увеличения рождаемости детей с ВРГН, взаимосвязь между генетикой и окружающей средой постоянно исследуются. Пагубное влияние экологических катастроф на здоровье людей ярко иллюстрируется в условиях регионов, где в прошлом располагались ядерные полигоны или ядерных катастроф (Семипалатинск, Чернобыль и др.), а также регионов с развитой нефтехимической и нефтеперерабатывающей промышленностью. В Республике Казахстан, в зависимости от экологической напряженности в различных регионах частота ВРГН составляет от 1:450 до 1:1200 (в среднем по республике 1:889). По обобщенным данным казахстанских авторов, в республике ежегодно рождаются около 350-400 детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. Эти пациенты с периода новорожденности до совершеннолетия нуждаются в комплексной реабилитации группой специалистов, объединенных в специализированные центры



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

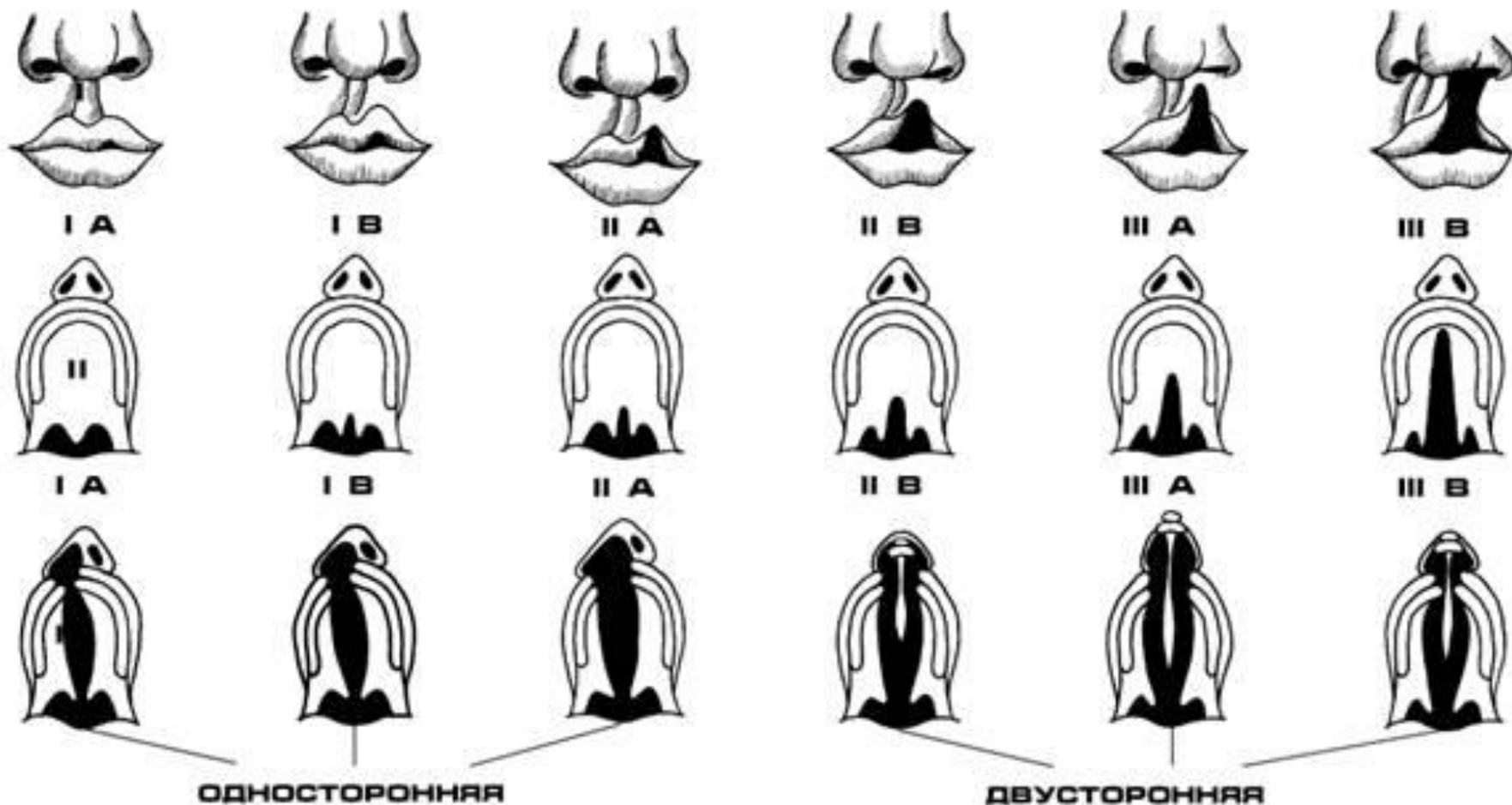
Патогенез

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.

**КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛИЦА И ЧЕЛЮСТЕЙ
(Л.Е. ФРОЛОВА, 1973)**



- I – ИЗОЛИРОВАННАЯ РАСЩЕЛИНА ВЕРХНЕЙ ГУБЫ
- II – ИЗОЛИРОВАННАЯ РАСЩЕЛИНА НЕБА
- III – СКВОЗНАЯ РАСЩЕЛИНА (ВЕРХНЯЯ ГУБА И НЕБО)
- IV – АТИПИЧНАЯ РАСЩЕЛИНА ЛИЦА

- - Врожденные расщелины верхней губы и неба по Л.Е.Фроловой (1973 г.)
- Изолированная расщелина верхней губы имеет следующие степени:
 - Ia - скрытая расщелина красной каймы верхней губы.
 - Ib - расщелина красной каймы верхней губы.
 - IIa - расщелина красной каймы и 1/3 кожи верхней губы.
 - IIб - расщелина красной каймы и 1/2 кожи верхней губы.
 - IIIa - расщелина красной каймы и кожи. Остается лишь кожная перемычка в области основания носового отверстия.
 - IIIб - расщелина красной каймы, кожи, альвеолярного отростка.
- Изолированная расщелина неба имеет следующие степени:
 - Ia - скрытая расщелина язычка.
 - Ib - явная расщелина язычка.
 - IIa - расщелина язычка и мягкого неба.
 - IIa - расщелина язычка, мягкого неба, 1/3 твердого неба.
 - IIIa - расщелина язычка, мягкого неба, 1/2 твердого неба.
 - IIIб - расщелина язычка, мягкого неба и твердого неба до резцового отверстия.

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 $2/3$ случаев из общего количества односторонних расщелин. Двусторонние расщелины составляют $1/4$ 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

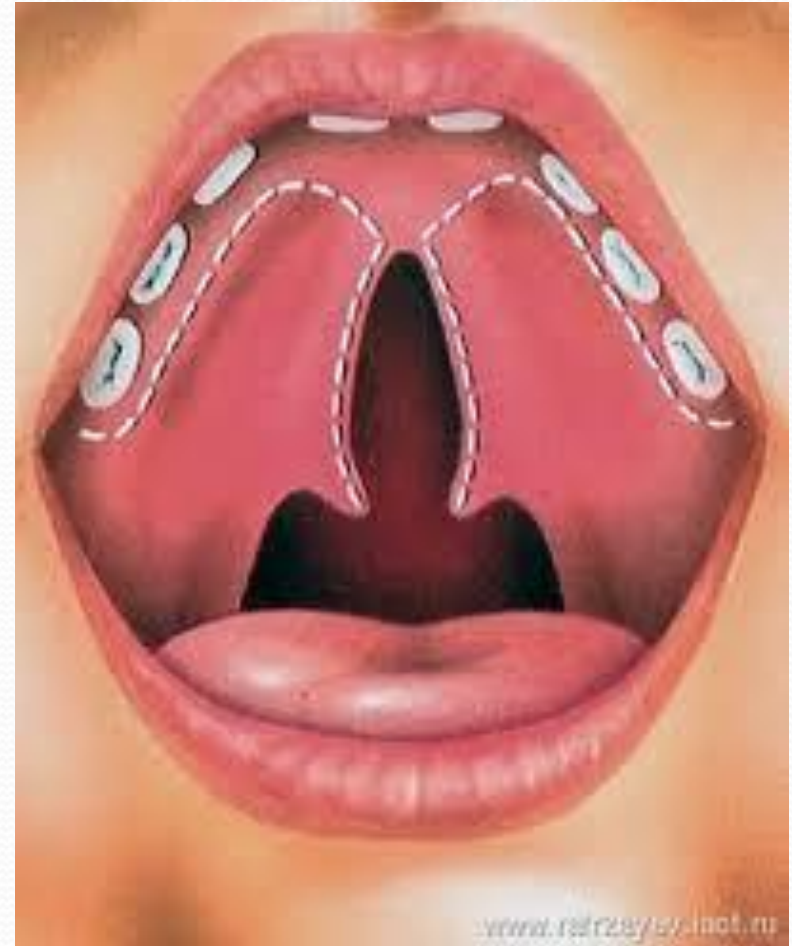
При полной расщелине не срастаются все ткани на всем протяжении губы от красной каймы до дна носовой полости. Независимо от степени выраженности расщелины верхняя губа всегда укорочена. Ткани подтянуты к вершине расщелины, правильное анатомическое соотношение отделов губы нарушено, красная кайма растянута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

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



Врожденная расщелина нёба

- Врожденная расщелина мягкого нёба:
 - скрытая
 - неполная
 - полная
- Врожденная расщелина мягкого и твёрдого нёба:
 - скрытая
 - неполная
 - полная
- Врожденная полная расщелина мягкого, твёрдого нёба и альвеолярного отростка:
 - односторонняя
 - двусторонняя
- Врожденная расщелина альвеолярного отростка и переднего отдела твёрдого нёба:
 - неполная (односторонняя, двусторонняя)
 - полная (односторонняя, двусторонняя)



Диспансеризация

В настоящее время для обслуживания детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба во многих городах имеется хорошо организованная сеть лечебно-профилактических центров по реабилитации таких детей.

Задачи комплексного лечения детей с расщелинами верхней губы и неба следующие: 1) своевременное устранение хирургическим путем основных анатомических нарушений, связанных с наличием расщелины; 2) ортодонтическое исправление имеющихся деформаций и предотвращение развития и вторичных деформаций челюстей; 3) постановка у ребенка правильной речи путем тренировки внешнего дыхания и развития правильной речевой артикуляции; 4) обеспечение нормального общего физического развития ребенка в целом

Диспансерное наблюдение должно начинаться с момента рождения ребенка и продолжаться до 14—15 лет.



Основными направлениями реабилитации детей с ВРГН являются:

- Организационные (создание центров, подготовка специалистов);
- Методические (разработка концепции помощи, ее программ-алгоритмов, методики операций);
- Информационное обеспечение (медико-техническая информация о биосовместимых материалах, дистракционных аппаратах, ортодонтической технике, ее применении и т.д.);
- Социальные (обеспечение возможности посещать обычную школу, трудоустройство и т.д.).

● Пренатальный период:

- Для групп риска проводят медико-генетическое консультирование родителей и УЗИ-диагностику беременных (с 12 недели);
- При выявлении патологии черепно-лицевой области проводят медико-генетическое консультирование и осуществляют медико-психологическую поддержку семьи специалистами (психолог, генетик, черепно-лицевой хирург, нейрохирург, ортодонт);
- При выявлении сочетанной патологии у ребенка с ВРГН проводили консультации профильных специалистов.



Новорожденные (0–1 мес.):

- Осмотр и консультирование специалистами – врач-неонатолог, психолог, врач-генетик, врач-ортодонт, черепно-челюстно-лицевой хирург, врач-нейрохирург, врач-оториноларинголог и сурдолог;
- Социальная поддержка государства через органы соцобеспечения;
- Составление совместной со всеми специалистами комплексной программы реабилитации.



- **Тактика врача по реабилитации ребенка с ВРГН в условиях родильного дома.** Первыми специалистами, с которыми контактирует новорожденный ребенок с расщелиной и его родители, являются акушер-гинеколог и врач-неонатолог (педиатр). Эти врачи хорошо осведомлены о проблемах, возникающих уже с первых часов жизни ребенка, родившегося с расщелиной верхней губы и нёба, у которого, в зависимости от вида дефекта, в той или иной степени нарушены процессы сосания, глотания, дыхания.
- Врач-неонатолог обеспечивает выбор и оптимальный способ кормления детей с ВРГН, который вместе с врачом-ортодонтом в роддоме определяют способ кормления ребенка. Самым важным моментом при лечении детей с расщелиной губы и неба является поддержание жизненно важных функций и кормление ребенка, где возможность сосать грудь сохраняется только при неполной расщелине верхней губы или неполной расщелине неба .

Грудные дети (с 1 мес. до 1 года):

- а) Ортодонтическое лечение:
- Ортодонтическое лечение с применением съемной ортодонтической техники;
- Ортодонтическое лечение с применением несъемных начелюстных ортодонтических аппаратов с целью подготовки к проведению первичного хирургического вмешательства;
- б) Хирургическое лечение:
 - первичная хейлопластика, хейлоринопластика, хейлоринопериостеопластика;
 - первичная одномоментная, двухэтапная уранопластика – I этап – пластика в пределах мягкого нёба – увулопластика, велоластика;
 - первичное устранение косой, боковой, поперечной (макростомия) и другой атипичной формы расщелины лица;
 - врожденной расщелины нёба (полная, частичная);
 - Синдром Пьера Робина, синдром дыхательной обструкции: дистракционный



1

2-а

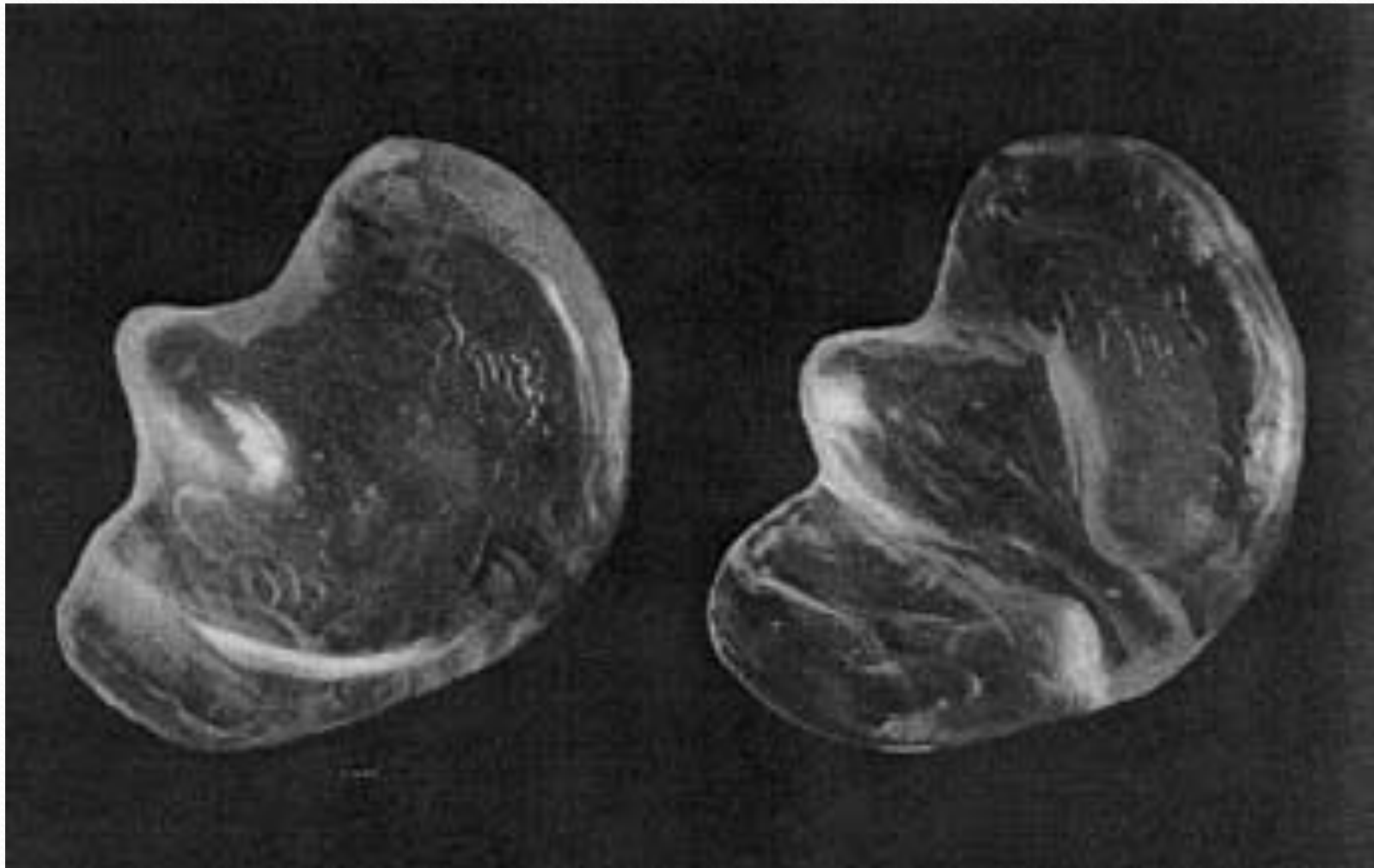
2-б

- Рис. 1 – Положение ребенка с расщелиной верхней губы при сосании груди матери
- Рис. 2 – Кормление ребенка со сквозной односторонней расщелиной верхней губы и неба, пользующегося преформирующей пластинкой в полости рта (а - вид ребенка без соски, б – с соской).

- Применение obtуратора для неба позволяет улучшить условия для грудного и искусственного вскармливания ребенка с ВРГН. Такой obtуратор изолирует носовую полость от ротовой, обеспечивает отрицательное давление при сосании, препятствует расширению дефекта и не оказывает негативного действия на края расщелины

- Обтуратор готовится из бесцветной пластмассы либо из прозрачной нетоксичной мягкой термомассы; он легкий, прост в использовании, ребенок быстро привыкает к нему (период адаптации минимальный). Посредством нити такая пластинка фиксируется на лицевую часть ребенка во избежание травмы слизистой оболочки полости рта, потери, падения на пол.
- Участковому педиатру, который ведет диспансерное наблюдение за ребенком ВРГН, следует учитывать, что эти дети до 15% и более случаев имеют различные соматические заболевания и другие патологии. Это приводит к необходимости отложить оперативное вмешательство до времени ликвидации очагов воспалительного либо дистрофического характера.

Общий вид обтуратура



- Латексные соски NUK для кормления новорожденных позволяют осуществить полноценное кормление малыша искусственным путем, несмотря на наличие расщелины, и успешно подготовить ребенка к предстоящей операции.



Вид соски NUK: слева - обычная, справа- модифицированная

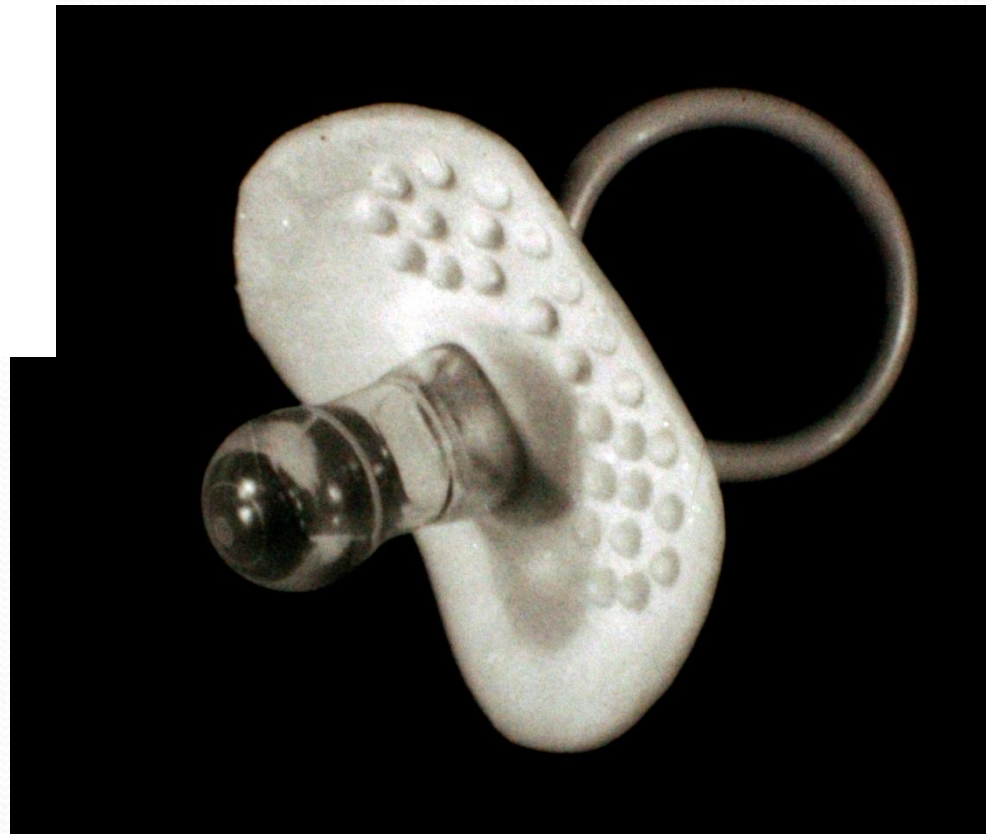


Рис. 4 - Специальная детская соска для детей с ВРГН, разработанная Сабитовой К.Е.

- Модифицированная соска NUK изготовлена из латекса – высококачественного натурального экологически чистого материала, обладающего высокой эластичностью, особой прочностью, гигиеничностью, низкой восприимчивостью к микроорганизмам. Соска с закручивающимся кольцом для бутылочки подходит ко всем стандартным бутылочкам разной торговой марки. Еще одним важным моментом является, что отверстие в соске отсутствует, имеет широкий загубник, который способствует развитию естественного сосательного рефлекса.

- Отверстие проделывается индивидуально для каждого малыша в соответствии с рекомендациями врача и в зависимости от направления расщелины, но не в верхней части соски, закрывающей расщелину. Отверстий в соске должно быть меньше обычных размеров, чтобы при поворачивании бутылочки с горлышком вниз молоко лишь капало, а не вытекало струйкой. Для профилактики аспирации молока при кормлении мамы держали ребенка в полувертикальном положении, так как основную группу составляли дети с сопутствующей патологией. Время кормления ребенка составляло 10- 20 минут.

- В процессе кормления необходимо контролировать глотание смеси или молока. Не следует допускать наличие большого объема питательной смеси в полости рта.
- У всех детей при использовании соски питательная смесь каплями поступает в полость рта, круговая расщепленная мышца при этом остается пассивной, спинка языка поднимается вверх, разделяя полость рта и носа. Отмечается наиболее физиологичное сосание у детей даже с расщелиной верхней губы и неба.

● **Дети, родившиеся с малым весом.** Искусственное вскармливание, на котором чаще всего находится большинство таких детей, не обеспечивает поступление и усвоение необходимых витаминов, микроэлементов, белков в организм ребенка.

Результатом такого вскармливания является развитие у детей рахита, железодефицитной анемии, дисбактериоза и других заболеваний желудочно-кишечного тракта. Частые простудные заболевания, которые возникают у детей с расщелиной вследствие анатомических и функциональных нарушений, ослабляют иммунитет. Главная задача педиатра в таких случаях вылечить и подготовить ребенка к проведению операции.

● Совместно с педиатрами и акушерами-гинекологами уточняются сроки оперативного вмешательства на верхней губе и на мягком нёбе у детей раннего возраста, которые зависят от общего соматического состояния ребенка и вида расщелины. Родителям даются разъяснения о том, что, кроме периода новорожденности, чаще всего расщелину верхней губы в нашей клинике, если нет общих противопоказаний, ликвидируют в возрасте 4–6 месяцев. Для разъяснения сути предстоящей операции помогают фотографии детей с ВРГН, ранее леченых в клинике до - и после операции, которые ярко демонстрируют результаты лечения.

● **Деятельность врача-ортодонта в комплексной реабилитации новорожденного с ВРГН заключается:**

- в разобщении полости рта с полостью носа,
- нормализации процесса вскармливания новорожденного,
- создание условий для перестройки недоразвитых и порочно расположенных фрагментов верхнечелюстных костей, стимуляция их роста,
- ликвидация дефекта (дефектов) в области альвеолярного отростка, замыкание дуги в единое анатомическое образование,
- создание благоприятных условий для хейлопластики, затем уранопластики.

● Для достижения этой задачи у новорожденного с ВРГН снимается слепок верхней челюсти, готовится ортопедический аппарат по методу и сдается ребенку по возможности до первого кормления. В таких случаях новорожденный воспринимает его как неотъемлемую часть органов полости рта, спокойно с ним сосет, съедает все положение по возрасту количества молока. Через отверстие, сделанное фиссурным бором в переднем отделе ортопедического аппарата, соответственно проекции расщелины, проводится нить, которая закрепляется к эластической давящей повязке (эластичный трубчатый бинт №1,2,3). Срок адаптации новорожденного к аппарату 1-2 дня. Ребенок пользуется аппаратом круглые сутки, за исключением времени, отведенного для туалета полости рта и аппарата. Первая коррекция преформированной пластинки осуществляется через один месяц после выписки новорожденного из родильного дома в центре реабилитации.

● **Послеоперационный уход за ребенком.** В ранний послеоперационный период особое внимание уделяют обеспечению свободного дыхания ребенка, особенно после операции по поводу широких сквозных одно- или двусторонних расщелин губы. Кормить ребенка начинают через 2-3 часа после наркоза. Желательно кормить ребенка с ложечки. Только после снятия швов можно кормить ребенка с помощью соски или прикладывать его к груди матери. Ребенку вводятся антибиотики, обезболивающие и антигистаминные препараты. Ежедневно проводят перевязки послеоперационной раны, стремясь к тому, чтобы линия швов была чистой и сухой. Из антисептических препаратов для этой цели нами отдается предпочтение мирамистину, йоксу. Швы снимают на 6-7 день. Для формирования нежных малозаметных рубцов послеоперационную рану обрабатывают гепариновой или преднизалоновой мазями и назначают массаж тканей. Из физических методов можно использовать воздействие излучением гелий-неонового лазера, ультразвуком, ультрафонофорезом.

Ясельная группа (1–3 года):

- а) Ортодонтическое лечение с применением различных видов ортодонтической техники.
- б) Логопедическое обучение:
- Логопедическое обучение (формирование психомоторной сферы как педагогическое условие предупреждения недоразвития речи) соответственно возрасту ребенка.
- в) Хирургическое лечение: первичная одномоментная, двухэтапная уранопластика;
- Двухэтапная уранопластика (II этап – пластика в пределах твердого нёба различными подходами);
- Санация ЛОР-органов;
- Краниопластика;
- Реконструкция назоорбитальной области;
- При сочетании с ВРГН – устранение дефектов и деформаций нижней челюсти при синдроме I–II жаберных дуг (все виды костно-пластических реконструкций, дистракционный остеосинтез).
- г) Консультации и наблюдение у специалистов:

Дошкольная группа (3–7 лет):

- а) Ортодонтическое лечение с применением различных видов съемной ортодонтической аппаратуры.

- б) Логопедическое обучение.

- в) Хирургическое лечение:
- Реконструктивно-восстановительные операции дефектов и деформаций, возникших после первичных хирургических вмешательств;
- Реконструктивно-восстановительные операции дефектов и деформаций мягких тканей; речелучшающие операции (велофарингопластика, фарингопластика);
- Профилактика нарушений слуха (тимпаностомия), слухоулучшающие операции;
- Дистракционный остеосинтез при сложных синдромах;
- Устранение дефектов и деформаций ушной раковины;
- г) Консультации и наблюдение у специалистов: педиатр, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невропатолог, психолог, психотерапевт, педагог, терапевт-стоматолог детский – санация полости рта.

Школьный возраст (7–18 лет):

- а) Ортодонтическое лечение с применением различных видов съемной, несъемной ортодонтической техники.
- б) Логопедическое обучение.
- в) Хирургическое лечение:
 - реконструктивно-восстановительные операции дефектов и деформаций мягких тканей, возникших после первичных хирургических вмешательств;
 - хирургическое устранение дефектов и деформаций лицевого скелета;
 - ортодонтико-хирургическое устранение дефектов и деформаций лицевого скелета с применением ортодонтической техники и технологии дистракционного остеосинтеза;
- г) Консультации и наблюдения у специалистов:
 - педиатр, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невропатолог, психолог, психотерапевт, педагог, стоматолог детский – санация полости рта, стоматолог-ортопед (косметическое протезирование).
 - д) Эстетическая пластическая восстановительная

г) Консультации и наблюдения у специалистов:

- Педиатр, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невропатолог, психолог, психотерапевт, педагог, стоматолог детский – санация полости рта, стоматолог-ортопед (косметическое протезирование).
- д) Эстетическая пластическая восстановительная хирургия:
применение различных подходов с использованием реконструктивных операций для устранения психологического дискомфорта пациента с врожденным пороком и аномалией развития черепно-челюстно-лицевой области;
- Костная пластика расщелины альвеолярного отростка с применением аутооттрансплантата, с последующим протезированием с применением технологии имплантологии.



Сквозная расщелина верхней губы: Ребенок 4 мес. до операции



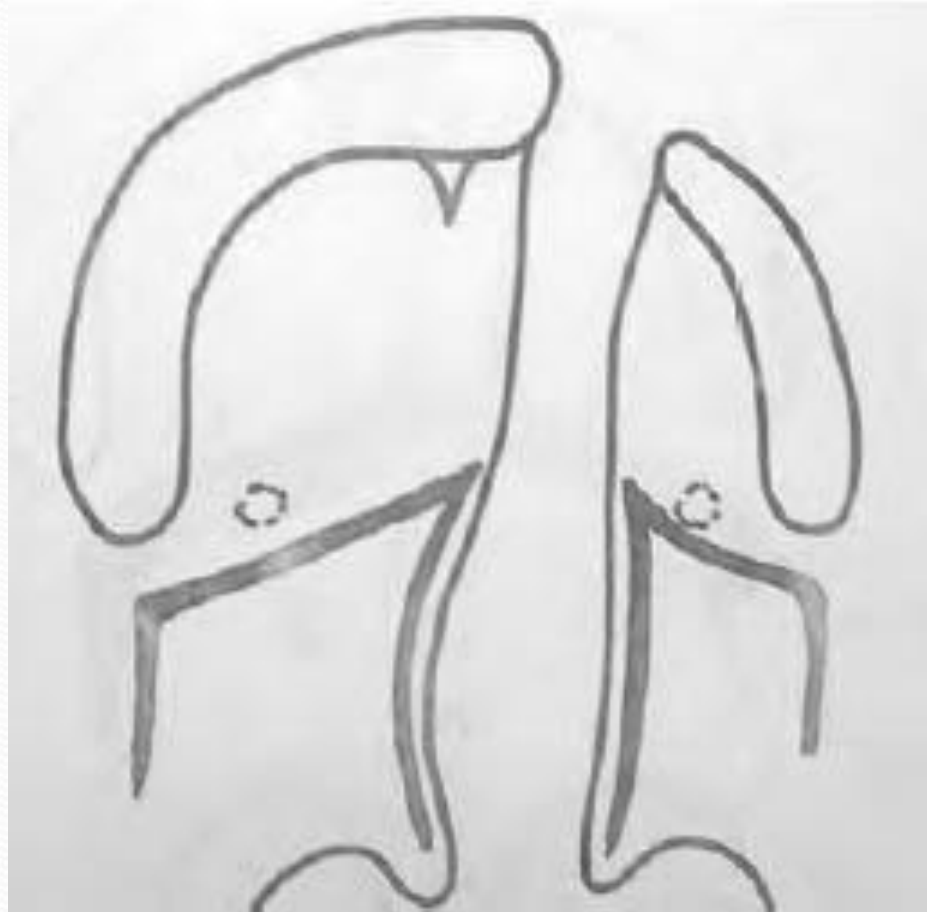
Тот же ребенок после удачной проведенной операции. В данном случае проведена хейлориносептогнатопластика. Также ушита часть твердого неба.

Методика операции

велопластики

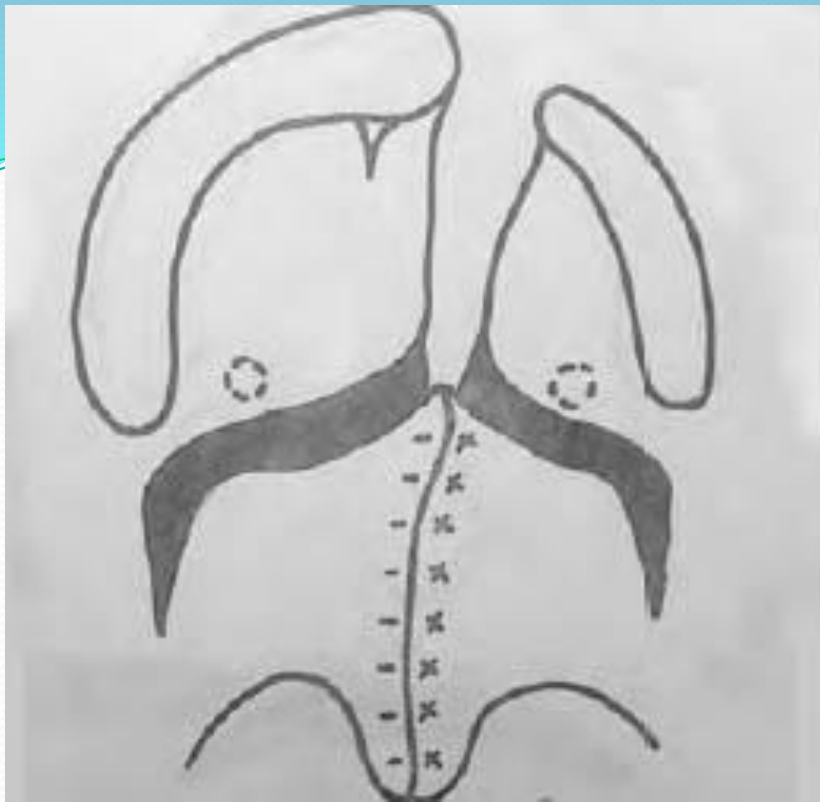
- На первом этапе освежали края расщелины мягкого неба от верхушки язычка до границы мягкого и твердого неба с двух сторон. Затем делали разрезы слизистой по заднему краю твердого неба с обеих сторон и далее латерально параллельно крылочелюстным складкам, чтобы дать возможность выделить hamulus (крючок крыловидного отростка основной кости). Таким образом, разрезы проводились дистальнее больших небных отверстий, что исключает возможность повреждения сосудисто-нервных пучков на твердом небе (рис. 1). В раннем детском возрасте нет необходимости ломать hamulus, так как восстановление мягкого неба достигается путем тщательного расслоения мышц мягкого неба и смещения их кзади и к средней линии. Важный этап велопластики — тщательное восстановление целостности, а следовательно (в дальнейшем), и функций мышц мягкого неба. Адекватная длина мягкого неба и небно-глоточный затвор (клапан) создавались за счет отсечения мышц мягкого неба от заднего края твердого неба и их переориентации от переднезаднего к поперечному направлению. Так, восстановление непрерывности *m. tensor. veli palatini* и *m. palatoglossus* формирует мышечный сфинктер мягкого неба и ведет к его удлинению.

Схема разреза

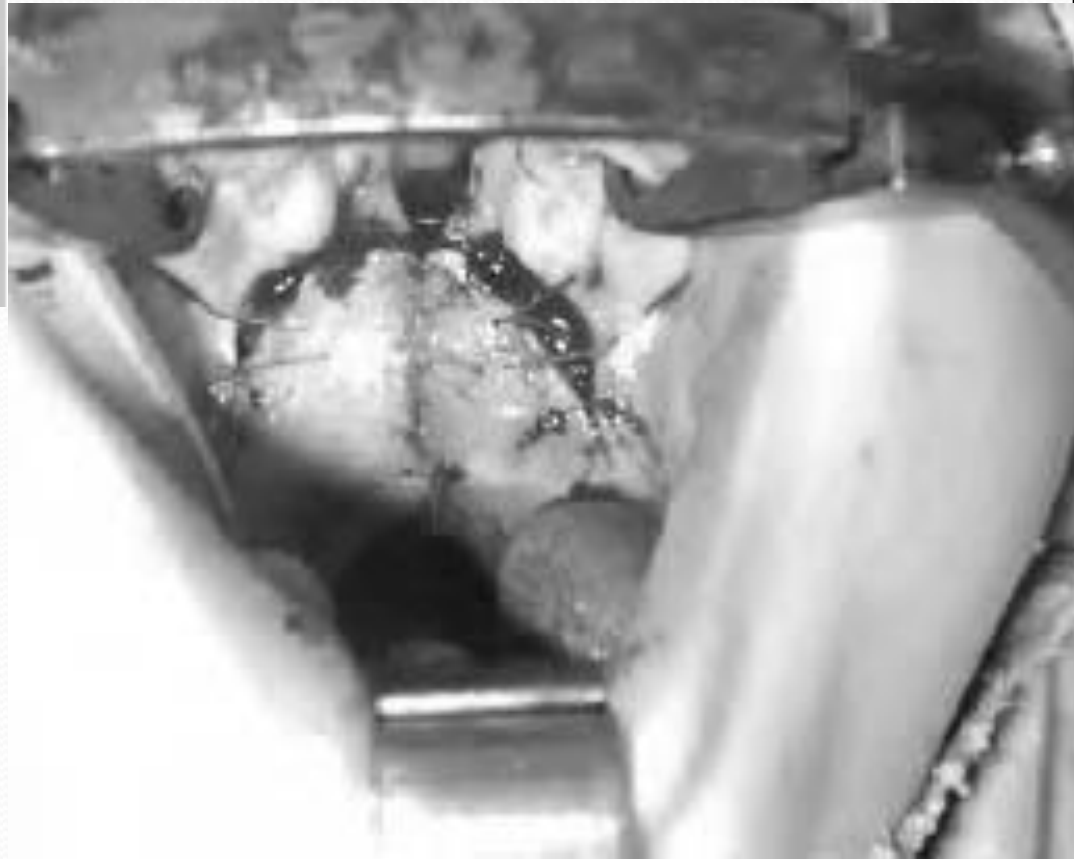


- Рану на мягком небе ушивали викрилом 4/0, 5/0 в 3 этажа: слизистая носа, мышцы мягкого неба и слизистая со стороны полости рта (рис. 2). Раны в боковых отделах мягкого неба и на границе твердого и мягкого неба, возникающие после ушивания раны на мягком небе по средней линии, частично (без натяжения) ушивали викрилом. Открытые раневые поверхности укрывали на 5—7 дней йодоформной марлей, которую фиксировали лигатурами .

ушивания раны в три этажа



- После первого этапа операций



- При узких и неполных расщелинах мягкого и твердого неба раннюю велоластику и пластику твердого неба проводили в один этап, щадящим способом. Вначале освежали края расщелины мягкого и твердого неба, отступив 2—3 мм от края расщелины, и мобилизовывали слизистую носа. Потом разрезы, проведенные параллельно крылочелюстным складкам с двух сторон, продолжали по заднему краю твердого неба и далее кпереди на твердом небе, отступив 4—5 мм от края ранее образованной раны по краю расщелины твердого неба и параллельно ей. Затем мобилизовывали ткани мягкого неба (как уже было сказано ранее) и слизисто-надкостничные лоскуты на твердом небе, не затрагивая максиллярную слизистую, периост и сосудисто-нервный пучок .



- Схема одноэтапной операции

● После ретротранспозиции тканей рану на небе по средней линии ушивали послойно в 3 этажа. Послеоперационное ведение этих больных проводилось так же, как и после велоластики.

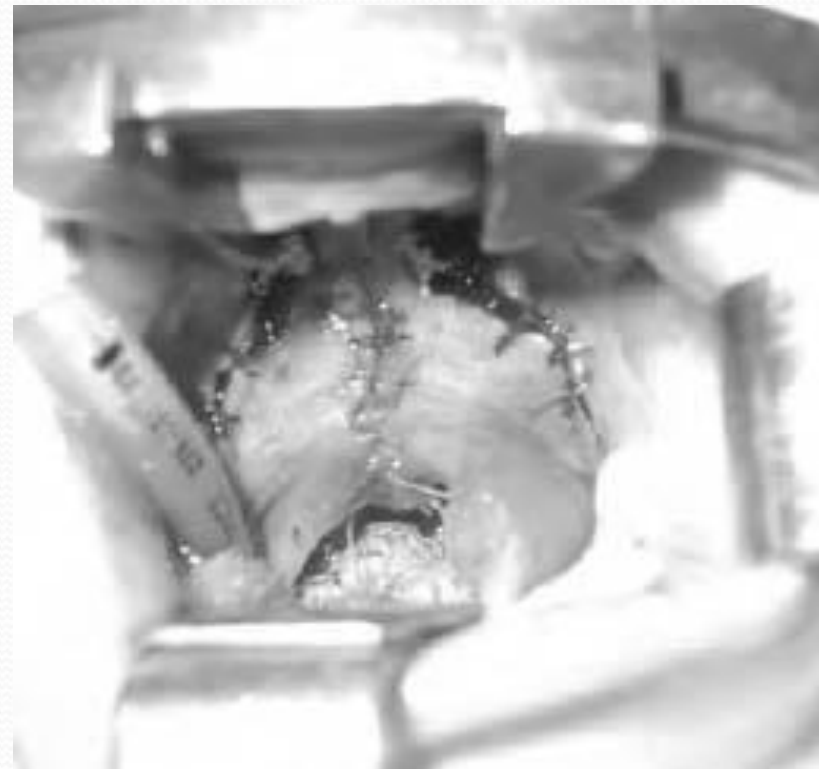
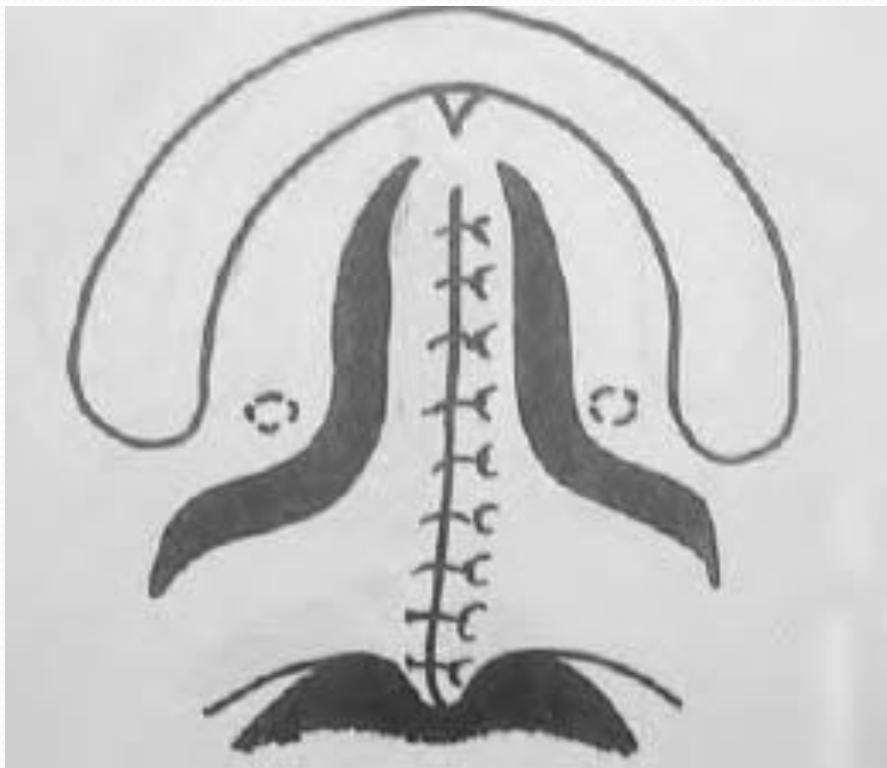


Схема ушивания раны после одноэтапной операции

После одноэтапной операции

Заключение

- **Заключение.** Специализированная медицинская и социальная помощь детям с ВРГН должна начинаться в период планирования деторождения, или с первого обращения пациента или родителей больного ребенка в медицинское учреждение. Объединение творческих организационных сил специалистов, занимающихся проблемой лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области, создание региональных Центров диспансеризации и учета пациентов, позволит оказывать раннюю высококвалифицированную, специализированную медицинскую помощь, что в свою очередь позволит проводить раннюю медико-психологическую, педагогическую и социальную реабилитацию маленьких пациентов.



ДО



ПОСЛЕ



ДО



ПОСЛЕ

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: сбориение 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.

губы и нёба и изолированной расщелиной нёба (Демикова Н.С, 1983)

Степень родства	Повторный риск в%	
	Расщелина губы и нёба	Изолированная расщелина нёба
дети	3-4	7
Родные сибсы	3-5	2
родственники	1	1
Двоюродные сибсы	0,5	0,5
Сибсы, при наличии 1-го пораженного родителя	17	17
Сибсы, при наличии 2-х здоровых родителей и 2-х пораженных сибсов	10	10

Сибсы (сиблинги) (англ. sibs, siblings — брат или сестра) — генетический термин, обозначающий потомков одних родителей. Родные братья и сёстры, но не близнецы.

Факторы риска развития врожденной патологии ЧЛО у родителей детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

Факторы риска	Выявлено	%
Физические факторы, включая экологические нарушения	136	16,5
Гипоксия	23	2,8
Неполноценное питание	30	3,6
Гормональная дискорреляция	15	1,8
Вредные привычки	310	37,5
Перенесенные болезни в период беременности	43	5,2
Токсаплазмоз у матери	46	5,6
Наследственные факторы	198	24,0
Другие факторы	25	3,0
итого	826	100,0

Основными методами пренатальной диагностики орофациальных расщелин являются:

- ультразвуковое исследование;
- фетоскопия;
- фетоамниография.

Ультразвуковое исследование плода

- Ультразвуковое исследование является высокоинформативным методом пренатального скрининга на выявление орофациальных расщелин. Чувствительность этого метода в отношении данной патологии составляет 77,6%.
- Ультразвуковая оценка структур лица плода должна осуществляться в скрининговом режиме во время проведения второго обязательного эхографического обследования, т.е. на сроке беременности
- 20-24 нед.
- Наиболее информативной методикой пренатальной ультразвуковой диагностики орофациальных расщелин является мультиплоскостное сканирование структур лица плода во фронтальной, горизонтальной и сагиттальной плоскостях. Эффективность применения этой методики составляет 100%.
- Для обеспечения высокой точности пренатальной ультразвуковой диагностики расщелин лица необходимо, наряду с изучением стандартного сечения через носогубный треугольник, использовать сагиттальное сканирование с целью исключения эхографического признака «выпячивания» верхней челюсти и горизонтальную плоскость на уровне верхней губы и нёба для получения изображения носогубного треугольника.
- Расщелины лица, диагностированные в пренатальном периоде, в 57% случаев сочетаются с другими пороками. Среди сочетанных пороков в 30% случаев наблюдаются пороки сердца и центральной нервной системы.
- У каждого пятого плода с орофациальной расщелиной выявляется аномальный кариотип. Поэтому, кроме ультразвукового исследования плода, необходимо проведение пренатального кариотипирования для исключения хромосомных дефектов.



Ультразвуковая эхограмма плода с нормальным соотношением органов лица на 13 неделе (вид спереди)



Ультразвуковая эхограмма плода с нормальным соотношением органов лица на 13 недели (вид сбоку)



Ультразвуковая эхограмма плода, где отмечается полная расщелина верхней губы и неба



Ультразвуковая эхограмма плода, где отмечается полная расщелина верхней губы и неба



Ультразвуковая эхограмма плода, где отмечается полная двусторонняя расщелина верхней губы и неба

● Фетоамниография

- Фетоамниография производится на сроках беременности 20-36 нед. Под контролем ультразвука проводится трансабдоминальный амниоцентез и в сосуды плаценты вводится раствор рентгенконтрастного вещества (миодила или верографина). В процессе рентгенологического исследования при наличии расщелины отсутствует смыкание концевых участков контрастированных сосудов лица плода. Оба метода применяются только при наличии высокого риска рождения ребенка с расщелиной губы и нёба в сочетании с такими аномалиями, как олигофрения



- **Фетоскопия**

- Фетоскопия проводится под контролем ультразвука на 16-22 нед беременности при помощи селфоскопа. Данная методика позволяет увидеть лицо плода и при наличии расщелины предложить семье принять решение о пролонгировании или прерывании беременности.

Заключение

- **Заключение.** Специализированная медицинская и социальная помощь детям с ВРГН должна начинаться в период планирования деторождения, или с первого обращения пациента или родителей больного ребенка в медицинское учреждение. Объединение творческих организационных сил специалистов, занимающихся проблемой лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области, создание региональных Центров диспансеризации и учета пациентов, позволит оказывать раннюю высококвалифицированную, специализированную медицинскую помощь, что в свою очередь позволит проводить раннюю медико-психологическую, педагогическую и социальную реабилитацию маленьких пациентов.

Литература

- Негаметзянов Н.Г., Супиев Т.К. Экологические факторы различных регионов Республики Казахстан и их влияние на заболеваемость врожденной расщелиной верхней губы и неба // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2012. – №1. – С. 21-28.
- Мамедов А.А., Герасимов А.Н., Манерова О.А. и др. Организация специализированной помощи детям с врожденной расщелиной неба в современных условиях развития здравоохранения России // Проблемы стоматологии. – 2005. – № 2. – С. 32-36.
- Блохина С.И., Долгополова Г.В. Медицинская и социальная реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Стоматология и здоровье ребенка: тез. докл. Первой респуб. конф. – М., 1996. – С. 20.
- <http://www.vrgn.ru/wp-content/uploads/vrozhdennaja-rasshhelina-verhnej-guby-i-neba.pdf>
- <http://implant-surgery.kz/index.php?show=rasvg>