

## ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ В КОМПЛЕКСНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ РАСЩЕЛИНАМИ ГУБЫ И НЕБА

© Степанова Ю. В., Цыплакова М. С.

ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт Петербург

■ **Комплексное лечение детей с расщелинами губы и нёба сложное и многоэтапное. Лечение проводится высококвалифицированными специалистами. Организация и проведение этого комплекса возможны только в условиях крупного специализированного центра. Координатором этой работы является челюстно-лицевой хирург. Реабилитация детей с врожденной расщелиной губы и нёба включает в себя предоперационную ортодонтическую и ортопедическую подготовку, оперативное лечение (реконструктивную и пластическую хирургию), ортодонтическое и ортопедическое лечение после операции. Послеоперационное консервативное лечение предотвращает развитие вторичных деформаций носа и верхней губы. Профессиональная психологическая помощь и длительное наблюдение способствуют достижению лучшей социальной адаптации больных с врожденной расщелиной верхней губы и нёба, улучшению их здоровья.**

■ **Ключевые слова:** расщелина губы и нёба; врожденные пороки развития; поэтапная реабилитация; комплексная реабилитация; детская челюстно-лицевая хирургия.

### Введение

Врожденная расщелина губы и нёба — тяжелый порок развития челюстно-лицевой области, сопровождающийся грубыми анатомическими и функциональными нарушениями. Трудности восстановления нарушенных жизненно важных функций питания, дыхания и речи, анатомического восстановления верхней губы, носа и верхней челюсти в условиях растущего организма являются причиной инвалидизации детей с расщелинами губы и нёба на долгие годы.

Лечение расщелин губы и нёба — сложная многогранная и не решенная до конца проблема. Для получения оптимального результата лечения с рождения и до 14–16 лет проводится многоэтапное лечение с участием большого количества специалистов. Процесс коррекции врожденного порока и последующих этапов реабилитации часто усложняется разнообразной сочетанной патологией со стороны других органов, в частности нервной системы.

### Материалы

#### и методы исследования

Все дети с врожденной патологией челюстно-лицевой области состоят на учете в Санкт-Петербургском Центре по лечению детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области и ринолалии.

За период с 1996 по 2012 г. оказана помощь 1219 больным с врожденными расщелинами губы

и нёба. У 483 детей была врожденная расщелина верхней губы (у 361 ребенка врожденная односторонняя расщелина верхней губы, у 122 детей врожденная двусторонняя расщелина верхней губы). У 175 детей расщелина мягкого и частично твердого нёба, 201 ребенок с полной односторонней и срединной расщелиной нёба, у 70 детей полная двусторонняя расщелина нёба. С диагнозом остаточная и послеоперационная деформация носа и верхней губы наблюдалось 290 детей.

В Санкт-Петербургском Центре по лечению детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области и ринолалии совместно с челюстно-лицевыми хирургами НИДОИ им. Г.И. Турнера разработана схема комплексного лечения.

Весь период комплексного лечения мы условно разбили на 5 этапов:

1. этап. От рождения до проведения хейлоринопластики.
2. этап. Хейлоринопластика.
3. этап. Послеоперационное наблюдение, устранение остаточных деформаций, подготовка к проведению уранопластики.
4. этап. Уранопластика.
5. этап. Окончательная реабилитация.

Всем детям с врожденной расщелиной верхней губы проводилась подготовительная подготовка, включающая изготовление плавающего obturator (по показаниям), проведение раннего ортопедического лечения для исправления врожденной

деформации альвеолярных отростков верхней челюсти, нормализации положения межчелюстной кости (при наличии расщелины нёба). Также применялся массаж носа и верхней губы. Продолжительность первого этапа зависит от вида и тяжести расщелины и общего соматического состояния больного. Он продолжается в большинстве случаев до 2–6 месяцев, а при наличии тяжелых сопутствующих пороков — до 12–18 месяцев.

После окончания подготовительного этапа пациентам с врожденной расщелиной верхней губы проводилась первичная операция. Детям с врожденной односторонней расщелиной губы проводилась операция хейлоринопластики или хейлоринопериостеопластики (в зависимости от вида расщелины) по комбинированной методике Миро-Лимберга-Обуховой (361 пациентам), детям с врожденной двусторонней расщелиной по методике Хагедорна-Барского (62 пациентам) или по методике Миро-Лимберга-Розе (60 пациентам). Хейлоринопластика относится к сложной пластической операции, при которой стоит задача не только восстановления анатомической формы верхней губы и нёба, но и нормализация функций дыхания, питания и речи. Тяжесть анатомических и функциональных нарушений напрямую связана с видом расщелины верхней губы. При всех формах расщелины выполнялась первичная ринопластика: эндоназальным доступом выделялся крыльчатый хрящ от кожи и слизистой, мобилизация, перемещение в правильное положения и фиксация погружными швами (при односторонних расщелинах с одной стороны, при двусторонних расщелинах — с обеих сторон), создавалось дно и порог носового хода. Устранялась патологическая тяга мышц приносной области путем перемещения пучков мышечных волокон в корректное положение. Проводилась миопластика круговой мышцы рта, создание достаточной глубины преддверия рта (патент РФ на изобретение № 2440042).

После выписки из стационара проводились мероприятия по предотвращению грубого рубцевания. Для получения оптимального результата и закрепления успеха, полученного при первичном хирургическом вмешательстве, пациентам с врожденной расщелиной верхней губы проводился массаж губы и носа, миогимнастика, использовались индивидуальные вкладыши в носовые ходы. Эти мероприятия не только предупреждают развитие рубцовых деформаций, но и способствуют росту недоразвитых при рождении тканей. При наличии у ребенка расщелины нёба на этом этапе продолжается проведение ортодонтического лечения, сопровождающегося применением плавающего обу-

ратора для разобщения ротовой и носовой полости. Подготовка к уранопластике длилась ровно столько, сколько требуется для нормализации прикуса. Начиная с первых месяцев рождения в этой группе больных, логопед вел лого-педагогическое сопровождение семей по профилактике и исправлению речевых нарушений. Осуществлялся постоянный контроль хирургом и всеми необходимыми специалистами.

Уранопластика детям с врожденной расщелиной нёба проводилась в возрасте от 8 месяцев и до 3 лет в зависимости от формы расщелины и соматического состояния ребенка. Нами используется методика щадящей уранопластики, которая позволяет в один этап сформировать анатомически правильное полноценное в функциональном отношении небо при лечении любой формы расщелины. Особенностью разработанной М. С. Цыплаковой методики уранопластики (патент РФ № 2202965) с акцентом на сужение среднего отдела глотки и усиления активности недоразвитых мышц мягкого нёба за счет включения мышечных структур боковых отделов глотки является раннее восстановление функции мягкого нёба в голосо-речеобразовании. А именно: мягкое небо подвижное, нет излишнего натяжения, отсутствуют грубые рубцы по средней линии. Занятия с логопедом дети с врожденными расщелинами нёба начинали уже в стационаре с первых дней после уранопластики.

После операции уранопластики, проведенной в ранние сроки, ребенок находится под постоянным контролем врача-ортодонта. Проводится активное наблюдение ортодонтом за состоянием прикуса. Посещения врача происходят не реже одного раза в три месяца. При наличии показаний, особенно в периоды активного роста ребенка дети продолжали носить вкладыши в нос, проводился активный массаж и миогимнастика.

При наличии послеоперационных и остаточных деформаций проводились корректирующие операции дошкольном возрасте (5–6 лет), а при наличии функциональных нарушений, в возрасте 3–4 лет.

После проведенного оперативного лечения (хейлоринопластики) оценивали непосредственные и отдаленные результаты лечения. Оценка результатов лечения проводилась по 4-балльной системе: отличный, хороший, удовлетворительный, плохой. Непосредственные результаты лечения оценивали через 1 месяц после операции. Для получения достоверных данных сравнительной оценки различных методов хейлопластики, мы оценивали результат с учетом формы РГ до начала исправляющих операций. В случаях отсутствия показаний к корректирующим операциям мы оценивали измене-

ния в тканях, которые происходили с ростом детей в течение ряда лет. Отдельно оценивали результат у детей с односторонними расщелинами верхней губы и детей двусторонними расщелинами верхней губы.

Оценку непосредственных результатов лечения детей, оперированных по поводу расщелины верхней губы, мы производили через 1 месяц после проведенной хейлоринопластики, а отдаленные результаты лечения, начиная с 1 года после операции, в дальнейшем в возрасте 3, 5, 7 и 10 лет. При оценке результатов учитывали форму верхней губы и носа, полноценность преддверия рта, функцию верхней губы.

При наличии остаточных и послеоперационных деформаций учитывали анатомические и функциональные нарушения верхней губы, носа, состояние альвеолярного отростка верхней челюсти и положение межчелюстной кости, а также состояние рубца в области верхней губы. Оценка производилась визуально, и на основании анализа с использованием фотографий (фас и с запрокинутой головой).

Для оценки качества речи специалисты проводили аудиторский анализ с применением речевых и функциональных тестов до оперативного лечения и после проведения уранопластики. При оценке речи учитывали наличие или отсутствие назального оттенка при изолированном звукопроизношении, в готовых заученных текстах и при свободном высказывании пациентов.

## Результаты и обсуждение

После проведения операции хейлоринопластики и хейлоринопериостеопластики по методикам нашей клиники больным с односторонней и двусторонней расщелиной верхней губы проводили оценку непосредственных результатов лечения. У 434 больных (90%) результат был оценен как отличный, у 49 детей (10%) результат был оценен как хороший, поскольку имелись незначительные анатомические нарушения в виде деформации носа 1–2-й степени.

Для получения достоверных данных сравнительной оценки различных методов хейлопластики, мы оценивали результат до начала исправляющих операций. В случаях отсутствия показаний к корригирующим операциям мы оценивали изменения в тканях, которые происходили с ростом детей в течение ряда лет.

При этом проводили сравнение непосредственных и отдаленных результатов лечения. Анализ отдаленных результатов комплексного лечения по нашей схеме показал, что избежать повторных опе-

раций удается более чем в 80% случаев (289 пациентов) лечения детей с односторонней расщелиной губы и нёба и более чем в 50% случаев (73 пациента) при лечении больных с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и нёба.

Помимо факторов, влияющих на непосредственный результат первичной операции (состояние тканей и степень их деформации до операции, наличие или отсутствие деформации альвеолярного отростка верхней челюсти до операции, методика операции, заживление раны) на отдаленный результат лечения влияет также течение периода раннего и позднего послеоперационного наблюдения. Это и процесс созревания рубца, эффективность проведения комплекса мер по предупреждению грубого рубцевания в раннем периоде послеоперационного наблюдения, развитие рубцово-измененных пораженных структур носа и верхней губы в условиях растущего детского организма. Было отмечено, что чем тщательнее выполнялись процедуры в послеоперационном периоде, чем чаще осуществлялся контроль за оперированными больными, тем лучше был отдаленный результат хирургического лечения.

Анализ опыта комплексного лечения детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба позволяет нам с уверенностью сказать, что вторичные деформации после выполнения хейлоринопластики и уранопластики — это не неизбежность. Количество повторных хирургических операций можно не только свести до минимума, но и полностью избежать при четкой, слаженной системе работы высококвалифицированных специалистов на базе специализированных центров при активном участии и поддержке родителей.

С учетом того, что дети с врожденными расщелинами губы и нёба являются инвалидами детства, и до 14–16 лет, как правило, находятся под постоянным вниманием хирурга, ортодонта, педиатра, невропатолога, логопеда, то представленные данные убедительно свидетельствуют о возможностях значительно снизить срок инвалидизации детей. Это позволит обеспечить раннюю медико-социальную реабилитацию и создать условия для формирования гармоничной личности в последующем.

Одним из основных показателей эффективности оперативного лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области является качество речевого развития в послеоперационном периоде. Однако процесс коррекции врожденного порока и последующего этапа реабилитации часто усложняется разнообразной сочетанной патологией со стороны других органов, в частности — нервной системы.

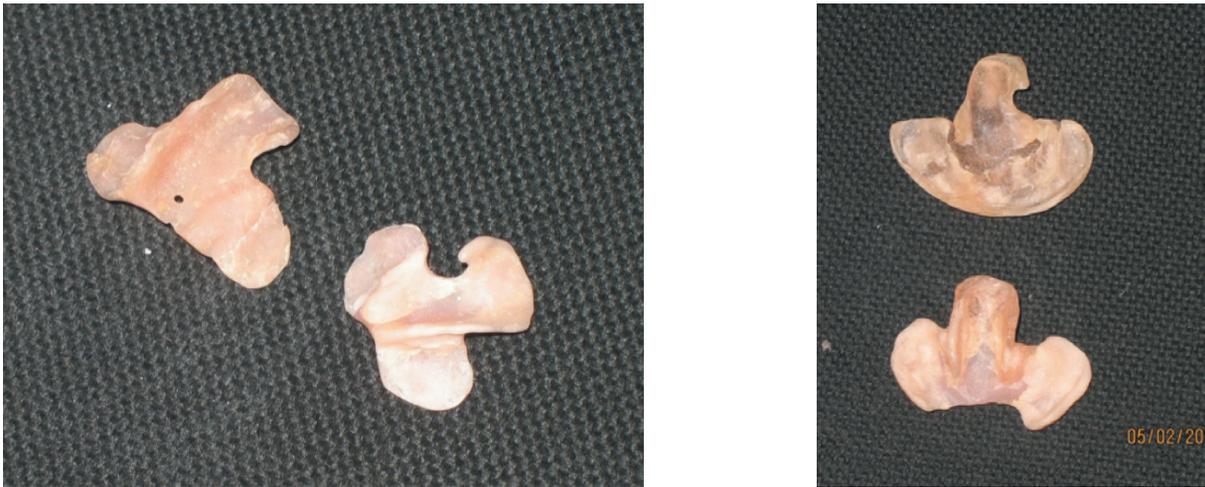


Рис. 1. Вид плавающих obtураторов

Анатомические изменения ЧЛЮ приводят к стойкому функциональному дефекту во всех отделах голосо- и речепроизводства. Т.е. при врожденных расщелинах губы и нёба развивается тяжелое речевое расстройство — ринолалия. При которой страдают все стороны речи: дыхание, голос, наблюдаются изменения в мышцах глотки, ротовой полости и лица, развивается патологическая артикуляция, нарушается фонематический слух, искажается слуховое восприятие.

Раннее ортопедическое лечение, а именно плавающий obtуратор, является профилактикой речевых нарушений (рис. 1).

Пользование плавающим obtуратором позволяет уменьшить влияние отрицательных факторов на образование речи, препятствует образованию патологической позиции языка в полости рта и искаженному компенсаторному звукообразованию. А также способствует нормализации нарушенной функции дыхания и аэродинамических условий звукообразования, И, что самое главное, позволяет проводить логопедическую работу в дооперационном периоде. Дети с врожденными расщелинами верхней губы и нёба (ВрРГН), пользующиеся плавающим obtуратором, гуляют, отмечается лепет у 76% детей, у 69% речь развивается до 3 лет без назального оттенка. Чем лучше проведено раннее ортодонтическое лечение, тем эффективнее результаты последующей речевой коррекции, а значит и социальной реабилитации.

Большое значение для развития правильной речевой функции имеет тесная связь с хирургом. Отсутствие единого методологического подхода к комплексной оценке социального и речевого статуса детей с ВрРГН у логопеда и хирурга отодвигают сроки при постановке звуков и улучшения качества речи.

Несвоевременность лечебных мероприятий приводит к неоднократным хирургическим вмешательствам, к вынужденной отсрочке проводимой адекватной речевой терапии

Большие трудности в работе над речью возникают у логопеда, когда операцию уранопластики выполняют в два этапа: сначала велоластика, а затем уранопластика. При велоластике восстанавливается мягкое небо, но в области твердого нёба остается изъян, который способствует искаженному, компенсаторному способу дыхания, нарушаются аэродинамические условия звукообразования. Патологическая позиция языка в полости рта всё равно формируется, т.к. мягкое небо недостаточно активно при глотании и требует помощи от корня языка.

Всё вышесказанное делает малоэффективной логопедическую работу в период между хейлопластикой и уранопластикой. Неоднократно проводимые операции под общим обезболиванием часто приводят к обострению имеющейся патологии нервной системы или манифестному проявлению скрытой симптоматики, а следовательно, и к снижению результатов комплексного лечения. Это значительно затрудняет и ухудшает формирование нового речевого стереотипа, задерживает психическое и речевое развитие ребенка после операции.

У большей части наших больных (до 70%), прошедших раннюю логопедическую терапию, раннее ортодонтическое лечение, после операции уранопластики в возрасте до 3 лет речь развивается без назализации.

В 60% случаев речь детей после уранопластики восстанавливается самопроизвольно, у остальных больных повышается эффективность реабилитационных логопедических приемов в послеоперационный период.



**Рис. 2.** Ребенок с полной левосторонней расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и нёба



**Рис. 3.** Результат хирургического лечения через 1 месяц после хейлоринопластики



**Рис. 4.** Ребенок с неполной односторонней расщелиной губы и нёба



**Рис. 5.** Результат хирургического лечения через 1 год после хейлоринопластики



**Рис. 6** Ребенок с полной симметричной двусторонней расщелиной губы, альвеолярного отростка и нёба



**Рис. 7.** Результат хирургического лечения через 1 год после хейлоринопластики



**Рис. 8.** Ребенок с неполной односторонней расщелиной губы и нёба



**Рис. 9.** Результат хирургического лечения через 5 лет после хейлоринопластики



**Рис. 10.** Ребенок с полной односторонней расщелиной губы и нёба



**Рис. 11.** Результат хирургического лечения через 6 лет после хейлоринопластики



**Рис. 12.** Ребенок с несимметричной двусторонней расщелиной губы, альвеолярного отростка и нёба



**Рис. 13.** Результат хирургического лечения через 9 лет после хейлоринопластики

Как известно, оперативные вмешательства проводятся в те возрастные периоды, когда гомеостаз легко нарушается вследствие как физиологической незрелости центральной регуляции, так и лабильности функций всех систем организма. Повторное использование наркоза и влияние операционной травмы при коррекции порока является дополнительной стрессовой и медикаментозной депрессией на центральные регулирующие механизмы. Возникающая при этом вторичная гипоксия мозга поддерживает энергодефицитное состояние ЦНС. Такая ситуация часто приводит к обострению имеющейся патологии нервной системы или манифестному проявлению скрытой симптоматики, а следовательно, и к снижению результатов хирургического лечения. Это значительно затрудняет и ухудшает формирование нового речевого стереотипа у ребенка после операции. Для предупреждения подобных последствий большое значение имеет раннее определение уровня стрессорной устойчивости и показателей компенсаторных резервов ребенка при проведении необходимой длительной и неоднократной общей анестезии и последующего этапа реабилитации.

Кроме перечисленных важнейших звеньев комплексного лечения немаловажную роль для получения оптимального результата лечения играют мероприятия по предупреждению грубого рубцевания, сохранения полученных при первичной операции результата лечения. Это массаж и миогимнастика. Эти процедуры мы считаем консервативными, проводить их может как врач, так и родители в домашних условиях под постоянным периодическим контролем хирурга и логопеда.

## Выводы

1. Для улучшения результатов первичных операций хейло- и уранопластики и снижения количества повторных оперативных вмешательств необходимо использовать усовершенствованные способы хейлоринопластики и шире внедрять в практику методы ранней щадящей уранопластики.
2. Ортодонтическое и ортопедическое лечение детей с первых дней жизни и на всех последующих этапах является необходимым условием получения оптимального результата хейло- и уранопластик.
3. Эффективность восстановительного лечения на различных этапах коррекции врожденного порока краниофациальной области находится в прямой зависимости от совместной работы и согласованности в действиях хирурга, невропатолога и логопеда.

4. Повышение роли консервативных мероприятий (массаж, миогимнастика, индивидуальные вкладыши в нос) при активном участии родителей не только предупреждают развитие вторичных деформаций, но и активизируют рост недоразвитых тканей губы и носа в условиях растущего организма.

## Резюме

Для получения оптимального результата лечения детей с врожденными расщелинами губы и нёба требуется длительное комплексное лечение с участием многих специалистов. Необходимо прогнозирование ожидаемых результатов и четкий план проведения различных этапов. Перечень мероприятий, проводимых в процессе основных этапов, включает раннее ортопедическое лечение с первых дней жизни ребенка, проведение массажа и миогимнастики с участием матери, обоснованное планирование хирургических вмешательств. В послеоперационном периоде проводится необходимая коррекция сопутствующих патологических состояний у ребенка. Ортодонтическое лечение, логопедическое обучение, санационные мероприятия вместе с массажем тканей проводятся на протяжении всего периода роста и развития верхней губы и нёба, являются стержневыми на основных этапах хирургического лечения. Постоянное сотрудничество врача и родителей ребенка является неотъемлемым фактором. Соблюдение основных принципов реабилитации детей с ВРГИН не только значительно улучшает эстетические и функциональные результаты лечения, но и сводит до минимума количество повторных исправляющих операций.

## Литература

1. Восстановительная хирургия мягких тканей челюстно-лицевой области / Под редакцией А. И. Неробеева, И. А. Плотникова. М.: Медицина, 1997 г.
2. Шайтор В. М., Пономарева Е. А., Шайтор И. Н. Использование новейших медицинских технологий в реабилитации детей с врожденной краниофациальной патологией и последствиями перинатальных повреждений нервной системы // Клиническая имплантология и стоматология. 2001. № 1–2. С. 88–90.
3. Цыплакова М. С. Хирургическое лечение расщелин неба // Клиническая имплантология и стоматология. 2001. № 1–2. С. 88–90.
4. Довбыш М. А., Керод Э. С., Трушко М. Б. Роль раннего ортодонтического лечения в комплексном лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Клиническая имплантология и стоматология. 1998. № 4 (7). С. 89–91.
5. Цыплакова М. С. Комплексный подход к лечению расщелины верхней губы и неба // Ученые записки. 2000. Т. 7. № 2.

6. Степанова Ю.В., Цыплакова М.С., Керод Э.С., Трушко М.Б. Причины развития послеоперационных деформаций верхней губы и носа при лечении детей с одно- и двусторонними расщелинами верхней губы и пути их предупреждения // Материалы IV Всероссийской научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения». 24–26 октября 2012 г. Центр Стоматологии и ЧЛХ ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова г. Москва.

## THE MAIN DIRECTIONS IN THE COMPLEX REHABILITATION OF CHILDREN WITH CLEFT LIP AND PALATE

*Stepanova Y. V., Tsyplakova M. S.*

✧ **Summary.** Complex treatment of children with cleft lip and palate is complicated and multi-step.

Treatment is conducted by high-skilled specialists. The organization and execution of this complex are possible only at the large specialized center. Coordinator of this work is the maxillofacial surgeon. The performance of rehabilitation circuits includes preoperative orthodontic and orthopedic treatment, operative intervention (reconstructive and plastic surgery), orthodontic and orthopedic treatment after operation. Post-operative conservative treatment prevents the development of secondary deformities of the nose and upper lip. Professional psychological help and long supervision promote the achievement of good social adaptation of patients with congenital cleft lip and palate, improvement of their health.

✧ **Key words:** cleft lip and palate; congenital malformation; staged rehabilitation; complex rehabilitation; children's maxillofacial surgery.

### *Сведения об авторах:*

**Степанова Юлия Владимировна** — к. м. н., заведующая отделением челюстно-лицевой хирургии. ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. СПб., г. Пушкин, ул. парковая, д. 64–68. E-mail: turner8ord@gmail.com

**Цыплакова Маргарита Сергеевна** — к. м. н., доцент, старший научный сотрудник отделения челюстно-лицевой хирургии. ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. СПб., г. Пушкин, ул. парковая, д. 64–68. E-mail: uvistep@mail.ru

**Stepanova Yulia Vladimirovna** — Ph.D, chief of the department of maxillofacial surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. H. Turner” of Health Ministry of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64–68. E-mail: turner8ord@gmail.com.

**Tsyplakova Margarita Sergeevna** — Ph.D, associate professor, senior research associate of the department of maxillofacial surgery. FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. H. Turner” of Health Ministry of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64–68. E-mail: uvistep@mail.ru.