

## СЛУЧАЙ РЕДКОЙ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ

© Степанова Ю. В., Цыплакова М. С.

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

■ В этой статье описывается редкий случай врожденной аномалии: срединной расщелины лица в сочетании с врожденной полной двусторонней расщелиной губы и неба. Комплексный подход к лечению детей с тяжелой патологией челюстно-лицевой области обеспечивает хороший эстетический и функциональный результат. Хирургическое лечение в сочетании с ортодонтическим лечением, массажем, гимнастикой, динамическим наблюдением за ребенком способствует нормальному развитию челюстно-лицевой области у ребенка с редкой врожденной расщелиной лица.

### Введение

Наиболее часто встречающийся порок развития челюстно-лицевой области — врожденные расщелины верхней губы и неба. Частота рождения таких детей составляет 1 на 500—900 новорожденных. В настоящее время хорошо изучены анатомические и функциональные нарушения, сопровождающие данный врожденный порок развития челюстно-лицевой области, разработаны четкие схемы комплексного лечения. Однако в практике челюстно-лицевого хирурга встречаются случаи редкой, не описанной в литературе патологии.

### Материалы и методы

В ноябре 2010 г. в отделение детской челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» обратились родители пациента С., у которого при рождении обнаружилась редкая форма врожденной патологии челюстно-лицевой области.

Особенностью данного порока было сочетание полной двусторонней расщелины верхней губы, альвеолярного отростка и неба с редкой формой срединной расщелины лица. Порок развития носа: наличие дополнительных рудиментарных крыльчатых хрящей, дополнительных носовых ходов, атипичное положение дополнительной носовой раковины (рис. 1). На серии снимков



Рис. 1. Врожденная атипичная срединная расщелина лица. Состояние до начала лечения

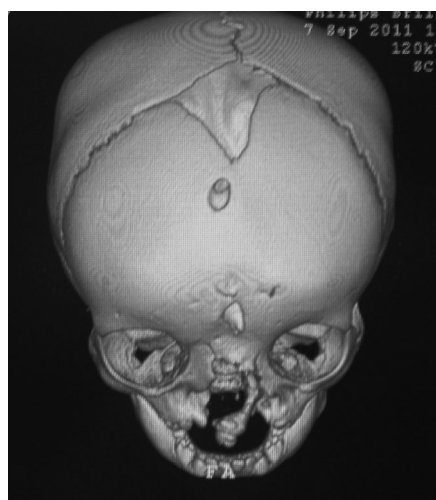


Рис. 2. МСКТ черепа



Рис. 3. Проведение раннего ортодонтического лечения

МСКТ наряду с типичными нарушениями строения лицевого отдела черепа, сопровождающими полную двустороннюю расщелину губы и неба, определялась аномалия строения средней зоны лица с признаками орбитального гипертелоризма (рис. 2). Ребенку также был поставлен диагноз «двусторонняя нейросенсорная тугоухость».

Для нормализации жизненно важных функций дыхания и питания был изготовлен плавающий obturator, проведено раннее ортодонтическое лечение для нормализации положения расщепленных фрагментов верхней челюсти (рис. 3).

После проведенного обследования и необходимой предоперационной подготовки в возрасте 3 мес. был проведен первый этап хирургического лечения — реконструктивно-пластическая операция при врожденной патологии ЧЛО — хейло-ринопериостеопластика (патент на изобретение: Степанова Ю. В. № 2440042) с закрытием средней расщелины лица и иссечением дополнительной носовой раковины (рис. 4).

Для предупреждения грубого рубцевания в послеоперационном периоде проводился массаж носа и верхней губы, а также зоны послеоперационного рубца средней зоны лица, проводилось ортодонтическое лечение: коррекция плавающего obturator, изготовление формирующих трубочек в носовые ходы.

В возрасте 1 года (рис. 5) ребенку был проведен второй этап хирургического лечения — реконструктивно-пластическая операция: коррекция послеоперационной деформации лица. В задачи операции входило исправление рубцовой деформации носа, первый этап формирования кончика носа, удаление экзостоза лобной кости. При выполнении операции в области переносицы была обнаружена и удалена эпидермальная киста (рис. 6).

В возрасте 2 лет проведена щадящая одномоментная уранопластика (патент на изобретение: Цыплаковой М. С. № 2202965). Полностью закрыта расщелина твердого и мягкого неба, восстановлена функция мышц мягкого неба, сужено небо-глоточное кольцо, т. е. созданы все условия для нормального формирования речи.

Ребенку продолжалось ортодонтическое лечение, проводилась логотерапия, однако выраженное недоразвитие тканей средней зоны лица и отставание в росте, особенно в области послеоперационных рубцов, потребовали проведения очередного этапа хирургического лечения.

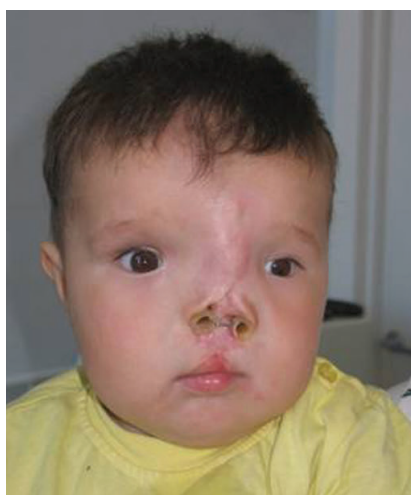
В возрасте 2,5 года был проведен четвертый этап хирургического лечения — реконструктивно-пластическая операция — коррекция послеоперационной деформации лица местными тканями. (рис. 7).

## Результаты и обсуждение

Срединные расщелины лица относятся к тяжелой, редко встречающейся врожденной патологии челюстно-лицевой области. По литературным данным, частота рождения детей со срединными расщелинами губ и срединными расщелинами лица составляет 1 % от общего количества детей, рожденных с расщелинами верхней губы и неба, т. е. менее 1 : 100 000. Существует множество вариантов классификаций этой патологии. Все срединные расщелины принято подразделять на расщелины с проявлениями гипотелоризма и на расщелины с проявлениями гипертелоризма. Отдельную группу представляют пациенты с расщеплением носа. Однако сообщения о таких формах врожденной патологии челюстно-лицевой области носят единичный характер. Анализируя



**Рис. 4.** Непосредственный результат после 1-го этапа хирургического лечения



**Рис. 5.** Результат через 10 мес. после 1-го этапа хирургического лечения



**Рис. 6.** Результат после 2-го этапа хирургического лечения

отечественные и зарубежные литературные источники, нам не удалось встретить ни одного подобного случая сочетания врожденных пороков, как у описанного нами пациента.

При лечении пациентов с редкими тяжелыми аномалиями челюстно-лицевой области необходимо использовать комплексный подход. За основу мы приняли схему комплексного лечения детей с врожденными расщелинами губы и неба, которая применяется в отделении челюстно-лицевой хирургии НИДОИ им. Г. И. Турнера и в Санкт-Петербургском центре по лечению детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области. Несомненным является факт приоритета хирургических операций в комплексе мероприятий при лечении врожденной патологии лица. Но это только одно из звеньев в комплексе проводимых мероприятий. Ортодонтическое лечение как в период подготовки к хирургическому лечению, так и в послеоперационном периоде позволяет не только устранить имеющиеся функциональные нарушения, но и способствует правильному формированию челюстно-лицевой области.

Выраженный дефицит мягких тканей в случае нетипичной срединной расщелины лица приводит к необходимости проведения большего количества оперативных вмешательств. Огромную роль для получения оптимального результата и закрепления успеха, полученного при первичном и повторном хирургическом вмешательстве, играет массаж, миогимнастика губы и носа, использование индивидуальных вкладышей в носовые ходы. Постоянный долговременный контроль в рамках реабилитации и активное участие родителей необходимы до окончания формирования челюстно-лицевой области. Четкое соблюдение принципов комплексного лечения не только предупреждает развитие рубцовых деформаций, но и способствует росту недоразвитых при рож-

дении тканей, а также значительно улучшает качество жизни детей с такой сложной патологией и позволяет обеспечить их раннюю медико-социальную реабилитацию.

## Литература

1. 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.
2. Цыплакова М. С. Хирургическое лечение расщелин неба. Клиническая имплантология и стоматология. № 1–2. 2001. С. 88–90.
3. Довбыш М. ., 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
4. Цыплакова М. С. Комплексный подход к лечению расщелины верхней губы и неба. Ученые записки. 2000. Т. 7. № 2.
5. 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.
6. Millard DR Jr. Bilateral and Rare Deformities. Boston, MA: Little, Brown&Co; 1977. Cleft Craft: the Evolution of its Surgery; vol 2.
7. Millard DR Jr. Clefts of the Alveolus, Hard and Soft Palates. Boston, MA: Little, Brown&Co; 1979. Cleft Craft: the Evolution of its Surgery; vol 3.



Рис. 7. Результат после 4-го этапа хирургического лечения

## A RARE CASE OF CONGENITAL ABNORMALITIES OF THE MAXILLOFACIAL REGION

*Stepanova Yu. A., Tsyplakova M. S.*

FSBI “Scientific and Research Institute for Children’s Orthopedics n. a. G. I. Turner”  
under the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint-Petersburg

✧ This article describes a rare case of congenital abnormality: a median facial cleft in combination with congenital complete bilateral cleft lip and palate. An integrated approach to the treatment of children with severe pathology of the maxillofacial area provides a good aesthetic and functional result. Surgical treatment in combination with orthodontic treatment, massage, myogymnastics, dynamic observation of the

child contributes to the normal development of the maxillofacial area in a child with a rare congenital facial cleft.

✧ **Keywords:** cleft lip, cleft palate, median facial cleft, atypical facial cleft, orthodontic treatment, surgical treatment.

---

### *Сведения об авторах:*

**Степанова Юлия Владимировна** — к. м. н., заведующая отделением челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, 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. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: uvistep@mail.ru.

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

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