

УДК: 616-007-053.1+.315-007.254

ВРОЖДЕННЫЕ РАСЩЕЛИНЫ ГУБЫ И НЕБА

Р.А. ШАМСИЕВ

Самаркандский Государственный медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Самарканд

ЛАБ ВА ТАНГЛАЙНИНГ ТУҒМА БИТМАСЛИГИ

Р.А. ШАМСИЕВ

Самарканд Давлат медицина институти, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд

CONGENITAL CLEFT LIP AND PALATE

R.A. SHAMSIYEV

Samarkand State medical institute, Respublic of Uzbekistan, Samarkand

Частота и распространенность рождения детей с врожденной расщелиной губы и нёба. Врожденная расщелина верхней губы и нёба (ВРГН) в структуре врожденных аномалий развития челюстно-лицевой области по частоте занимает первое место, а среди всех видов врожденных аномалий 4-7 место и относятся к наиболее тяжелым порокам развития, приводящим к значительным анатомическим (косметическим) и функциональным нарушениям (В.И. Исмаилова, 2000; Jг. Coleman, 2001; Ад.А. Мамедов, 2002; Г.И. Очнева, 2002; А. Хемприх, 2002; С.Ш., Мурзабаева, 2004; В.В. Сутулов, 2006; И.В. Дворяковский, 2007; А.Ю. Кугушев, 2012; О.В. Нелюбина, 2012).

Анатомические и функциональные нарушения, выявляемые у детей с данной патологией, приводят не только к задержке физического развития этих больных и к частым сопутствующим заболеваниям, но и к изменениям со стороны психического состояния ребенка, обусловленного замкнутостью, развитием комплекса неполноценности. Кроме того, в некоторых случаях ВРГН может сочетаться с врожденными пороками развития других органов и систем (сердца, легких, почек и др.) (Т.И. Мещерякова, 2015). Частота рождения детей с ВРГН в мире по данным Всемирной организации здравоохранения (2006) составляет 1:800-2000 новорожденных. Степень распространенности врожденной расщелины верхней губы и неба зависит от географического положения, расы и социально-экономического статуса (OPCS Congenital malformation statistics, 1992; L.A. Croen, 1998; M.T. Soboume, 2004; А.Ю. Кугушев, 2012). По данным К. Patel встречаемость данного порока наиболее чаще у азиатских народов - 1:500 новорожденных, в меньшей степени у кавказских народов - 1:750 и еще реже у афроамериканцев - 1:200 (К.Р. Patel, 2006). G. Smith отмечает высокую частоту этого порока в Сингапуре - до 5,38:1000 и, наоборот, низкую у народа банту в

ЮАР. По статистическим данным в США отмечено колебание частоты этого порока от 0.78 до 2.5 на 1000 новорожденных. Так, от 0.78 в штате Нью-Йорк, до 1.82 на Гавайях, 1.94 в Алабаме и даже до 2.5 на 1000 новорожденных в Нью-Мехико. В России процент детей с врожденными пороками развития составляет от 1 до 12% от всех новорожденных (О.В. Нелюбина, 2012).

В Узбекистане число рождающихся с аномалией развития составляет более 4 тысяч в год, третью часть которых составляют дети с врожденной патологией челюстно-лицевой области, из них 90% приходится на врожденные расщелины верхней губы и/или неба. По данным Р.А. Амануллаева частота рождения детей с ВРГН в Узбекистане в 2003г. составила: в Аральском регионе 1:540, в Ферганской области - 1:943, в Самаркандской области - 1:518, в Ташкентской области - 1:714, в г. Ташкенте - 1:806 (Р.А. Амануллаев, 2006).

Несмотря на успехи современной медицины в совершенствовании хирургических методов лечения пациентов с ВРГН до сих пор остаются спорными такие вопросы как, сроки выполнения хирургического лечения, выбор наиболее эффективных и наименее травматичных методов, которые в дальнейшем повлияют на состояние, речи, роста верхней челюсти и средней зоны лица и общее развитие ребенка (G.E. Henningsson, 1986; Э.У. Махкамов, 1989; А.С. Артюшкевич, 2002; А.Ю. Кугушев, 2012).

Этиология и патогенез врожденной расщелины верхней губы и нёба. Врожденная расщелина губы и неба - это порок, возникающий в результате нарушений морфогенеза плода на 7-8 и 11-12 неделях гестации (Н.И. Аверьянова, 1996; Н. Hruskova, 1998; А.В. Калюш, 1999; Е.А. Баландина, 2001; М.П. Водолацкий, 2004; Т.В. Викторова, 2005; О.В. Нелюбина, 2012).

Высокие показатели рождения детей с ВРГН отмечены в зонах с загрязненным атмосферным воздухом. Особенно высока частота

рождения детей с ВРГН в районах с неблагоприятной экологической обстановкой, связанных с промышленным производством (С.В. Чуйкин, 2008) и радиоактивным излучением (И.Б. Ушаков, 1999). Терагенные яды относятся к числу химических мутагенов. К ним относятся: соли тяжелых металлов, никотин, алкоголь, хлороформ, гормоны коры надпочечников, дефолианты, инсектициды, гербициды, органические вещества, содержащие бензольное кольцо 6 (фенолы) и т.п. (А.М. Вейн, 1981).

Гипоксия, как химический фактор при заболевании крови у матери (анемия чаще всего) влияет на синтез нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным изменениям формирующихся тканей и органов эмбриона. Кроме того, гипоксия на тканевом уровне возможна при любом инфекционно-воспалительном заболевании, хроническом алкоголизме и др. (Т.А. Тутуева, 1999). Неполноценное, несбалансированное питание также является терагенным фактором. Эндокринные заболевания родителей играют немаловажную роль в возникновении врожденных пороков развития у детей. Это, прежде всего, сахарный диабет и заболевания щитовидной железы. Гинекологическая патология, перенесенная во время беременности также может стать причиной врожденной расщелины губы. Особо опасные в этом плане краснуха, грипп, эпидемический паротит, цитомегаловирусная и герпетическая инфекция, токсоплазмоз (О.П. Красникова, 1999; А.Л. Касаткина, 2000; С.И. Баландина, 2002; О.В. Нелюбина, 2012).

Особое значение имеет проблема терагенного действия лекарственных препаратов, принимаемых женщинами во время беременности. Имеются многочисленные данные о терагенном влиянии на плод химиопрепаратов, гормонов коры надпочечников, инсулина, витамина А, салицилатов и др. Доказана терагенность талидомида и диазепама (седуксен, реланиум). Вышеизложенное говорит о том, что медикаменты женщинам в первом триместре беременности лучше не назначать или эту терапию свести к минимуму (И.Н. Полуни, 1999).

В будущем, в исследования необходимо включить изучение влияния ряда других питательных веществ и микроэлементов с целью поиска доказательств эффективности их применения в качестве профилактических мероприятий.

С. Rouget et al. сообщил об снижении риска появления врожденных расщелин лица при достаточном содержании фолиевой кислоты в пище (около 0,35 г в день). Он считает, что одним из наиболее исследованных методов профилактики появления ВРГН является прием фолиевой кислоты в первые месяцы беременности (С.

Rouget, 2005). Имеются сведения о низкой концентрации материнского витамина В12 и В6 в сыворотке крови детей с расщелинами лица (I.A. Van Rooij, 2003). Антагонисты фолиевой кислоты в ранние сроки гестации удваивают риск формирования врожденных расщелин верхней губы (S. Hernandez-Diaz, 2000). Антитерагенные эффекты фолиевой кислоты и пищевых фолатов доказаны исследованиями, проведенными на животных (мыши, крысы, собаки) (S.S. Fu, 1996; J.M. Elwood, 1997; A. Paros, 1999; V. Bienengraber, 2001; J.M. Burgoon, 2002; F.A. Malek, 2003; P.R. Reynolds, 2003; F.A. Malek, 2004). Результаты этих исследований показали также влияние дефицита микроэлементов в развитии расщелин лица, а также на возможность профилактики расщелин лица с применением микроэлементов. Исследователями описана взаимосвязь дефицита витаминов В1 и В6, а также миоинозитола, с увеличением риска развития расщелин лица (I.P. Krapels, 2004; I.P. Krapels, 2004; R.G. Munger, 2004; T. Tamura, 2005; T. Tamura, 2007).

Например, есть данные, подтверждающие роль дефицита цинка в повышении риска появления лицевой расщелины в популяциях, где есть недостаток потребления цинка (R.G. Munger et al., 2009). Однако, по данным некоторых исследователей, содержание цинка не оказывает никакого влияния на вероятность развития расщелины лица (Lee, 2003). Есть сведения о роли повышенной температуры тела беременной в этиологии ВРГН, которая возможна как в результате инфекционных заболеваний, а также вследствие вредных условий работы (горячий цех и т.п.). Гипертермия возможна также вследствие злоупотребления солнечными ваннами или сауной (А.Э. Гуцан, 1981).

Чем старше возраст родителей, тем больше вероятность рождения ребенка с пороком развития и с хромосомными аномалиями. Так у женщин после 40 лет дети с пороками развития рождаются чаще, чем в возрасте до 30 лет (Э.В. Мамедов, 2002). Для понимания патогенеза врожденных пороков развития лица и челюстей необходимо рассмотреть некоторые периоды эмбриогенеза в челюстно-лицевой области.

Формирование лица человека начинается на 2-4 неделе эмбрионального развития (Б. Карлсон, 1983; В.Л. Быков, 1999; Р.К. Данилов и др., 2004), на 6 - 7 неделе внутриутробного развития формируется первичное нёбо и происходит начальное разделение между ротовой и носовой полостями. Впоследствии первичное нёбо дает начало передней (премаксиллярной) части окончательного нёба, а также среднему отделу верхней губы (М.Т. Cobourne, 2004). В дальней-

шем из первичного нёба развивается премаксиллярная часть верхней челюсти и передняя треть твердого нёба с резцами верхней челюсти. С 6 по 8 недели эмбриогенеза формируется вторичное нёбо (J.C. Murray, 2004; A. Nawshad, 2004), которое дает начало двум задним третям твердого нёба с клыками и задними зубами верхней челюсти, расположенными дорсальнее резцового отверстия, а также мягкому нёбу и нёбному язычку (H. Yoon, 2000; K. Hinrichsen, 1985; M.T. Cobourne, 2004). В течение 6-й и 7-й недель эмбриогенеза происходит завершение формирования верхней губы (T.W. Sadler, 2006). Наиболее частым является образование боковой расщелины верхней губы, в результате несращения верхнечелюстного отростка с медиальным носовым отростком. Приблизительно к 8-9 неделям беременности, отмечается консолидация в области слияния отростков, формирующих верхнюю челюсть, обособление ротовой полости от носовой, начинает развиваться вторичное нёбо (Б. Карлсон, 1983). 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. Морфогенез лица, ротовой полости, процесс формирования губы и нёба находится под генетическим контролем и характеризуется пространственно-временной последовательностью событий, включающих миграцию клеток, пролиферацию, дифференцировку и апоптоз (F. Rahimov et al., 2012). Нарушение любого из этих процессов вследствие воздействия неблагоприятных факторов экзо- и эндогенного характера (тератогенов) может явиться причиной формирования аномалий развития в области лица (А.К. Корсак и др., 2000; H.S. Shahrukh, 2010; А.Н. Барсуков и др., 2011; F. Rahimov et al., 2012, В.А. Давлетшин, 2009).

Клинико-анатомическая и функциональная характеристика и особенности социального статуса детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба. Существуют различные классификации ВРГ и/или Н. Классификация Фроловой Л.Е. наиболее удобна для использования в клинической практике челюстно-лицевого хирурга. Данная классификация более полно отвечает требованиям клиники и соответствует международным классификациям. Согласно классификации Фроловой Л.Е. различают четыре группы лицевых расщелин: 1) изолированная расщелина верхней губы; 2) изолированная расщелина нёба; 3) сквозная расщелина (т.е. расщелина верхней губы и нёба); 4) атипичная расщелина лица. В первых трех группах указы-

вается степень тяжести расщелины, которая зависит от величины и характера деформации (Т.И. Мещерякова, 2015).

Клинически выделяют три основные формы лицевой расщелины: врожденная расщелина верхней губы, врожденная расщелина губы и нёба и врожденная расщелина только нёба (E.J. Leslie, 2012).

Анатомические и функциональные нарушения при врождённых расщелинах верхней губы многообразны и зависят от вида расщелины губы, т.е. от степени тяжести врождённого порока. При всех расщелинах верхней губы имеются общие для всех видов анатомические нарушения, выраженные в большей или меньшей степени: расщепление тканей верхней губы; укорочение срединного фрагмента верхней губы; деформация кожно-хрящевого отдела носа.

При скрытой расщелине верхней губы наблюдается выраженное недоразвитие мышечного слоя при отсутствии нарушения целостности кожи и слизистой верхней губы. 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.

При неполной расщелине верхней губы несращение тканей имеется только в нижних её отделах, а у основания носа имеется правильно развитый участок или тонкий кожный мостик, соединяющий оба отдела губы между собой. Практически всегда имеется деформация носа: крыло носа на стороне расщелины растянато, уплощено, основание его смещено кнаружи и книзу, кончик носа смещён в сторону расщелины, искривлена перегородка носа за счёт выгибания её в здоровую сторону. При скрытых и неполных расщелинах верхней губы ребёнок может брать грудь матери, прижимая ткани груди к нормально развитому альвеолярному отростку верхней челюсти и нёбу, компенсируя неполноценность мышц губы активным включением языка в акт сосания. При полных расщелинах наблюдается расщепление тканей верхней губы на всем протяжении - от красной каймы до нижнего носового хода. При этом всегда имеется деформация кожно-хрящевого отдела носа. При односторонней расщелине верхней губы имеется уплощение и растяжение крыла носа на больной стороне. Кончик носа смещен в большую сторону, ноздря на этой стороне широкая, а перегородка носа

выгнута в здоровую сторону. При двусторонней полной расщелине верхней губы последняя расщеплена справа и слева от фильтрума. Срединная часть губы укорочена. Перегородка носа короткая и за счет этого кончик носа уплощен и подтянут к верхней губе. Оба крыла носа растянуты и уплощены так, что нос имеет «негроидную» форму. Нарушение функции жевания наиболее всего выражено при сквозных расщелинах губы и неба когда имеются аномалии зубов, зубных рядов и прикуса (L.J. Jocelyn, 1996; С.М. Муртазаев, 2002; В.Г. Лавриков, 2004; С.В. Чуйкин, 2007; Л.И. Юрьева, 2007).

Способы вскармливания новорожденного с расщелиной губы зависят от степени выраженности анатомических нарушений. Новорожденные с изолированной расщелиной губы могут и должны сосать грудь матери. При скрытых и неполных расщелинах ребенок сосет грудь, прижимая сосок к нормально развитому альвеолярному отростку, компенсируя неполноценность мышц губы активным включением языка в акт сосания. При полной расщелине губы для создания герметичности необходимо свести края расщелины пальцами. Общепринято, что наилучшим является естественное вскармливание новорожденного (Р. Hodgkinson, 2005; Т. Koussoura, 2011). Известно, что анатомические нарушения в полости рта и глотки у детей с данной врожденной патологией приводят к хроническим заболеваниям желудочно-кишечного тракта, гастритам, дуоденитам, колитам, холециститам (А.Ю. Васильев, 1999; М.А. Яковлев, 1999; Е.А. Баландина, 2002; Ад.А. Мамедов, 2002; D.M. Lopez, 2005). Считается установленным, что у них с первых дней жизни формируется атипичная, не свойственная здоровому организму аутофлора орофарингеальной области с превалированием условно-патогенных штаммов. Это связано с затрудненным вскармливанием. Наличие хронической инфекции в названной области и частое применение антибиотиков приводят к развитию в дальнейшем дисбактериоза (D.M. Lopez, 2005).

По данным Амануллаева Р.А. с логопедическая служба детям с ВРГН должна проводиться на базе специализированного центра в комплексной реабилитации с хирургом, ортодонтом, педиатром, невропатологом и др. Логопедическое обучение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба должно быть неотъемлемой частью комплексного лечения этих детей и проводиться как до, так и после хирургического вмешательства (Р.А. Амануллаев, 2005).

Значительная часть исследователей отмечает наличие у детей с ВРГН зубочелюстных аномалий и деформаций, которые выявляются с

первых дней жизни ребенка и усугубляются при отсутствии своевременного ортодонтического лечения (Т.Ф. Виноградова, 1988; О. Aoshima, 1996; Ф.Я. Хорошилкина, 2001; А. Marcusson, 2001; Б.Н. Давыдов, 2002; Т.М. Косырева, 2002; Z. Tejani, 2005; J.D. Walter, 2005; Б.Н. Давыдов, 2006; О.З. Топольницкий, 2008). В целях профилактики деформации зубочелюстной системы разработаны сроки и объем ортодонтической помощи на различных этапах комплексной реабилитации, начиная с периода новорожденности и до окончания формирования постоянного прикуса у детей в возрасте от 16 до 18 лет. Наличие аномалий зубных рядов и отдельных зубов, вероятно, связано с несвоевременной санацией полости рта и ранней потерей молочных зубов, аномальным прорезыванием постоянных зубов из-за врожденных дистопий зачатков этих зубов (Х.А. Каламкар, 1981; Н.Н. Каспарова, 1985).

Азимов М.И. и Амануллаев Р.А. считают, что большой проблемой в устранении данной патологии является устранение остаточных послеоперационных деформаций, а как следствие этого - правильный выбор первичной хейлопластики, которая решала бы наибольшее число задач, предусмотренных при первичной хейлопластике, с учетом формы и степени расщелины (М.И. Азимов, Р.А. Амануллаев, 2001).

Генетические аспекты развития врожденной расщелины верхней губы и неба. В этиологии ВРГН немалую роль играют генетические факторы. Успехи в изучении генома человека позволили выявить новые локусы, в значительной степени связанные с развитием лица, лицевого скелета и зубочелюстной системы, что позволяет более глубоко понять механизмы формирования пороков лица, лицевого скелета и в том числе лицевых расщелин. При изучении семейных форм ВРГН определяется мутация FGF8, FGFR1 и TGF (S. Lindhal, 1998; H. Wurdak, 2005; B.M. Riley, 2007; Т.И. Мещерякова, 2015). Учёными также выявлена связь мутации в гене BMP4 и BMP7, где происходит задержка слияния лицевых структур с формированием порока (S. Suzuki, 2009; V. Zouvelou, 2009). В развитии и формировании губы и неба значительную роль играет транскрипционные факторы, т.е. белки, контролирующие процесс синтеза мРНК на матрице ДНК (транскрипцию) путём связывания со специфическими участками ДНК. У людей с точечной мутацией в последовательности ДНК приводящей к появлению стоп-кодона, происходит преждевременная терминация синтеза нужного белка. В нашем случае люди с нонсенс-мутацией в MSX1 гене в сочетании с расщелиной губы и неба (M.J. Van den Boogaard, 2000) составляют 2% несиндромальных случаев (Р.А.

Jezewski, 2003). Ген IRF6 расценивается как основной ген, вызывающий около 12% расщелин губы (Т.М. Zuccherо, 2004; Т. Kouskoura, 2011). Дефект генов GSTM1 и GSTT1 также приводит к развитию расщелины губы и неба. В литературе описано наличие данных генов у матерей, курящих во время беременности (Е.Ј. Lammer, 2004; В. Shi, 2007; Т.И. Мещерякова, 2015). Кроме того, если во время беременности женщины не принимали поливитамины или курили отмечается мутация NAT1 (N-ацетилтрансферазы 1), который кодирует белок и участвует в детоксикации сигаретного дыма, что увеличивает риск появления расщелин в 2-4 раза (Е.Ј. Lammer, 2004).

Результаты полногеномного секвенирования 574 семей из 13 популяций показали взаимосвязь различных локусов хромосом 1, 2, 4, 6, 14, 17 и 19 (IRF6, TGF- α , MSX1, TGF- β 1, FOXE1, RTCH, ROR2, TGF- β 3, RARA, PVRL1) с риском развития несиндромальной ВРГН (Marazita M.L. et al., 2004). Часть генов-кандидатов в развитии лицевой расщелины относится к генам фактора роста (TGF- α , TGF- β 3) и генам транскрипционных факторов (MSX1, IRF6, TBX22), часть – к генам, контролирующим синтез ферментов, участвующих в метаболизме ксенобиотиков (CYP1A1, GSTM1, NAT2) или фолиевой кислоты (MTHFR), часть генов регулируют иммунные реакции организма (PVRL1, IRF6) (Mossey P.A. et al., 2009; Т.И. Мещерякова, 2015). Наиболее хорошо изучены гены TGF- α и MTHFR, но полученные данные подчас носят противоречивый характер. Тем не менее, исследования полиморфизмов гена IRF6 выявили ассоциации с ВРГН во многих популяциях (Zuccherо Т.М., 2004; Rahimov F., 2012). Для изучения роли в развитии ВРГН одним из первых генов был предложен ген – трансформирующий фактор роста альфа (TGF α) (Ardinger H.H. et al., 1989).

Методы и сроки проведения хирургического лечения при врожденной расщелине верхней губы и неба. Хирургия врожденных расщелин должна основываться, помимо научной эрудиции, на эстетике оперативных методов устранения этих пороков с учетом того, что вмешательства производятся на растущих тканях и органах. Воссоздание нормального внешнего облика человека должно предусматривать восстановление различных функций органов лица и неба, во многом определяющих оптимальное оздоровление больных и их социальную реабилитацию. Красота – понятие не только философское, но и биологическое, поскольку только правильное восстановление анатомии и функций смежных органов может обеспечить совершенную форму.

Развитие хирургического лечения врож-

денной расщелины губы и неба насчитывает период более 250 лет с момента проведения первой удачной операции по поводу расщелины мягкого неба в 1764 французским дантистом Le Monnier's. За это время были описаны множество методов ушивания расщелин, большинство из которых быстро забывалось. Исключением стали лишь несколько старых способов, положенных в основу некоторых используемых в настоящее время методов (Б.Н. Давыдов, 2000; С. Cutting, 2006; M.S. Noordhoff, 2006; J.M. Sykes, 2007; T.J. Sitzman, 2008).

В основу всех методов, которые используются в настоящее время, положены принципы сформулированные J.B. Mulliken (J.B. Mulliken, 1985): - Добиться симметрии носогубного треугольника, так как даже самая незначительная асимметрия может нарастать с ростом ребенка; - Восстановить непрерывность круговой мышцы рта для получения мышечного кольца и минимизировать деформацию носового филтра; - Создать оптимальный размер/форму носовому фильтру, так как он быстро удлиняется и расширяется (особенно сверху); - Создать срединный бугорок, используя латеральные элементы губы, а также красную и белую кайму губы, так как они не увеличиваются с ростом; - Выполнить безопасное перемещение и фиксацию нижних латеральных хрящей, чтобы восстановить нормальную проекцию носа и длину колумелы.

В настоящее время наиболее известными остаются 2 методики: ротационная по Millard (J.B. Heycock, 1977) и треугольных лоскутов по Tennison-Randall (E. Meyer, 2010).

Ротационная методика по D.R. Millard (S.D. Megremis) в различных модификациях наиболее популярна для ликвидации расщелины верхней губы. P. Ingelrans (P. Ingelrans, 1963) назвал методику Millard «самым оригинальным из всех способов, появившихся за последние полвека» (В.И. Козлов, 1998). До 58,1% и 44,7% опрошенных хирургов в Европе предпочитают эту технику при устранении односторонней и двухсторонней расщелины губы, соответственно. При чем, при двухсторонней локализации порока, операция проводится одномоментно (К. Agrawal, 2011). Большинство хирургов в настоящее время большое внимание уделяют одномоментной коррекции деформации носа (И.А. Козин, 1998; К.Е. Salyer, 2001; В.А. Виссарионов, 2005; M.U. Kirschbaum, 2005) и считают возможным и необходимым провести коррекцию формы носа одновременно с первичной хейлопластикой (И.А. Козин, 1996; Б.Н. Давыдов, 2000; H.S. Byrd, 2000; К.Е. Salyer, 2001). Первичная хейлопластика по литературным данным, при односторонних расщелинах губы, сочетается

с коррекцией положения крыла носа более чем в 80% случаев и только в 40% при двухсторонних расщелинах (J. Langman, 1985; A.B. Weinfeld, 2005; L.M. Paranaiba, 2009; A. Gopalakrishna, 2010). Это связано со стремлением не только сразу восстановить анатомию, но предупредить деформацию (W. Numa, 2006). Однако, существует мнение, что ни один из современных методов первичной хейлоринопластики не может полностью исправить сопутствующие и предупредить вторичные деформации носа после устранения расщелины верхней губы. При этом, ведущими факторами в возникновении деформаций крыльчатых хрящей носа являются недоразвитие верхней челюсти в области базальной части, деформация грушевидного отверстия, порочное прикрепление и дисфункция мышц носа, верхних пучков круговой мышцы рта.

Существуют методики первичной хейлоринопластики, предусматривающие комплекс мероприятий по устранению деформаций носа. Л.В. Агеевой, Г.М. Савицкой и В.В. Рогинским разработана методика, основанная на проведении полноценной реконструкции мышечных сфинктеров, восполнении дефекта кожи и слизистой оболочки, подъеме носового свода с устранением аномального расположения хрящей, восстановлении непрерывности альвеолярной части верхней челюсти периостальными лоскутами (Л.В. Агеева, 1997). Методика Р.Д. Новоселова (Р.В. Новоселов, 1986) и Б.Н. Давыдова (Б.Н. Давыдов, 2000), позволяет восстановить анатомическую форму верхней губы, устранить деформацию хрящевого остова носа и провести реконструкцию расщелины альвеолярного отростка в сочетании с аутонадкостницей.

В настоящее время существует мнение о проведении ранних, щадящих операций в объеме первичной хейлоринопластики и первичной ринохейлопластики, сочетающейся с гнатопластикой (Б.Н. Давыдов, 2010), периостопластикой (Л.В. Агеева, 1997). По данным этих авторов, в последующем значительно сокращается число детей, нуждающихся в проведении вторичной ринохейлопластики. Следовательно, тенденция настоящего времени может быть определена как расширение объема оперативного вмешательства, выполнение его щадящим способом и в раннем возрасте. Любой вариант реконструктивно-восстановительной операции на верхней губе при любом варианте расщелины может проводиться с рождения ребенка, но вмешательство должно быть обосновано специальными показаниями (чаще это социальные показания). Начиная с одного месяца и до конца первого года жизни хейлопластика должна быть выполнена в полном объеме. Однако результаты операций у

новорожденных хуже, чем после пластики губы, проведенной в более позднем возрасте (А.А. Колесов, 1978; Л.Е. Фролова, 1986). Тем не менее, при условии рационально выполненной ранней хейлопластики с последующим ортодонтическим лечением ткани верхней губы и челюсти развиваются вполне благоприятно и тяжелых деформаций зубочелюстной системы не отмечается. В литературе описаны случаи вполне удовлетворительного развития тканей верхней губы и челюсти у неоперированных взрослых больных со сквозными врожденными расщелинами (E. Ortiz-Monasterio, 1959). Так как современные операции хейлопластики, предусматривающие более совершенные, но сложные приемы, безусловно, лучше производить в период, когда размеры элементов верхней губы и носа значительно увеличатся. В связи с этим, в настоящее время коррекция проводится в возрасте 3-6 месяцев (P. Tercijonas, 1999; A. Gopalakrishna, 2010; L. Zaleckas, 2011). Все виды пластики губы выполняются в один этап. Есть точка зрения (Л.К. Губина, 2000), что предшествовать хейлопластике должна губная адгезия, которая положительно влияет на расположение расщепленной альвеолярной части верхней челюсти, создает лучшие условия вскармливания ребенка. Губная адгезия проводится на первом месяце жизни, а основная операция также в возрасте после 3-6 месяцев первого года жизни ребенка. Однако негативным аспектом такого подхода является формирование дефицита тканей для последующей хейлоринопластики.

По мнению Шокирова Ш.Т. у больных с одно- и двусторонними расщелинами верхней губы и неба уранопластику целесообразно проводить в возрасте 1-1,5 года, т.е. до начала формирования речевого аппарата. Восстановление непрерывности альвеолярного отростка приводит к сбалансированному развитию верхней челюсти, обеспечивает условия для дальнейшего роста межчелюстной кости в случае двусторонней расщелины. Ортодонтическая реабилитация больных с врожденными расщелинами обеспечивает стабильности результатов лечения, направленного на установление фрагментов верхней челюсти в правильном положении, предупреждает сужение зубных рядов в дальнейшем до и после уранопластики.

Откладывание первичной хейлопластики на более поздние сроки чаще всего происходит из-за болезни ребенка или же установки той или иной клиники, когда планируется проведение первичной остеопластики или пластики дефекта альвеолярного отростка периостальным лоскутом с латерального фрагмента верхней челюсти. Предупреждение и устранение общих осложне-

ний во время и после операции (возмещение кровопотери, устранение нарушений сердечно-сосудистой системы, предупреждение и устранение послеоперационной пневмонии) проводят по правилам, принятым в детской хирургии.

С целью предупреждения аспирации во время оперативного вмешательства, проводимого под местным обезболиванием у детей с расщелинами неба, следует тщательно отсасывать содержимое полости рта. Смертность детей после пластики верхней губы, по данным различных авторов, составляет 0,5-4%. При пластике верхней губы в раннем возрасте, особенно у новорожденных, необходимо тщательно складывать линию красной каймы, так как даже малозаметные неточности, допущенные во время операции, с ростом ребенка становятся сильно выраженными. После оперативного вмешательства может произойти расхождение краев раны.

Причиной расхождения могут быть погрешности в технике операции (натяжение краев раны из-за плохого препарирования тканей, недостаточно тщательное послойное ушивание тканей), развитие послеоперационного воспалительного процесса в ране, травма. При расхождении краев раны у новорожденных не рекомендуется накладывать вторичные швы, так как это вызывает дополнительную травму нежных тканей и ухудшает косметический эффект последующей корригирующей операции. Окончательный эффект операции определяется отдаленными результатами. Неглубокое рубцовое преддверье полости рта следует рассматривать как осложнение после операции. Рубцы губы у этих больных оказывают избыточное давление на альвеолярный отросток, вызывая с годами уплощение переднего отдела альвеолярной дуги верхней челюсти.

Выраженные тяжелые деформации верхней челюсти вызываются рубцовыми изменениями тканей губы у больных с полными расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и неба. Плохо сформированное, неглубокое преддверье полости рта не позволяет проводить ортодонтическое лечение у этих больных и требует дополнительных хирургических вмешательств.

Корригирующие операции на верхней губе рекомендуется проводить не ранее чем через 1-2 года после первичной пластики. При полных расщелинах верхней губы и альвеолярного отростка во время операции иногда не достигается правильной формы крыла носа.

У других детей искажение формы наступает через несколько лет после операции в результате недоразвития верхней челюсти. Коррекцию крыла носа следует проводить в возрасте 15-16 лет, так как повторные операции, осу-

ществленные на хрящах носа в возрасте, в котором еще продолжается активный рост лицевого скелета, не дают стойкого косметического результата (А.А. Колесов, 1991).

Л.В. Харьковским предложен способ уранопластики с использованием одного слизисто-надкостничного лоскута выкроенного с большого фрагмента, перемещенного по плоскости на область расщелины, выкраиванием языкообразного слизисто-мышечного лоскута со слизистой щеки для закрытия раневой поверхности твердого неба и выкраиванием треугольных лоскутов по границе твердого и мягкого неба для Z-пластики. Однако способ можно применять только при полных односторонних расщелинах, и при этом удлинение неба незначительно (Л.В. Харьков, 1992).

Наиболее популярным из удлиняющих способов является способ «Оксфордская палатопластика» (V-Y - push back или «толчок кзади»). Эта техника первоначально не увеличивает длину неба, но добавляет количество мышц, отсеченных от заднего края твердого неба. Поперечные разрезы новой слизистой оболочки в области границ твердого и мягкого неба освобождают ткани и позволяют переместить их назад. Однако, по мнению W. Lindsay это приводит к патологическому рубцеванию (W.H. Lindsey, 1996).

Ряд авторов предлагают отслойку мышц мягкого неба и сшивание их поперечно вместо наклонного положения. Эта техника обеспечила закрытие дефекта неба тремя слоями: носовая слизистая, мышцы и ротовая слизистая. Этот способ является разновидностью метода «intravelar veloplasty», предложенного F. Braithwaite (М. Фапа, 1985; Ад.А. Мамедов, 1998). К этой же группе операций можно отнести и способ, предложенный Ад. А. Мамедовым, при этом группы мышц мягкого неба сшивались «стык в стык» или «внахлест». На основе этого метода совместно с А.Г. Леоновым и Н.А. Корякиной создана модификация отличающаяся углубленной препаровкой m. Tensor veli palatini, тщательной мобилизацией и сшиванием «конец в конец» (Ад.А. Мамедов, 1998).

Leonard Furlow представил способ пластики мягкого неба, вовлекающий антагонистическую Z-пластику носовой и ротовой слизистых оболочек мягкого неба. Главное преимущество этого способа - отсутствие продольного рубца, что не нарушает функцию небно-глоточного кольца. Модификации этого способа включают расслабляющие разрезы (L.T. Furlow, 1986; D.A. Hudson, 1995). Существует много методов пластики дефектов неба позволяющих удлинить носовую выстилку при смещении небного лоскута

кзади. К ним относят способы Z-пластики, применение расщепленного кожного трансплантата, трансплантатов из слизистой оболочки, лоскутов из сошника, лоскутов из слизистой оболочки твердого нёба (D.A. Hudson, 1995). Е. Kaplan предложил использовать односторонний лоскут из слизистой оболочки щеки (с поворотом, его в полость носа) (Л.В. Харьков, 1992).

В связи с вышеизложенным, возникает необходимость скрупулезного анализа результатов лечения этой патологии, а главное, анализа причин рецидивирования заболевания вне зависимости от применения прогрессивных методов хирургического и альтернативного воздействия на очаг поражения и на организм.

Литература:

1. Атаманенко И.А. Патофизиология внутриутробного периода развития : учебно-метод. пособие для студ. 3-5 курсов всех фактов / И.А. Атаманенко, О.А. Румянцева, Ж.П. Кравчук, Л.В. Кривицкая. - Гомель: ГомГМУ, 2012. - 20 с.
2. Бочков Н.П., Пузырев В.П., Смирнихина С.А. Клиническая генетика: учебник. 4-е изд., доп. и перераб. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. 592 с.
3. Демикова Н.С., Кобринский Б.А. Эпидемиологический мониторинг врожденных пороков развития в Российской Федерации. - М.: ООО «ПрессАрт», 2011. - 236 с.
4. Каспарова Н.Н. Организация диспансерного наблюдения и комплексного лечения детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба. Методические рекомендации. М. 1981. 21с.
5. Кеннет Л. Джонс. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту: Атлас- справочник; пер. с англ. - М.: Практика, 2011. - 1024 с.
6. Махарин О.А., Макляков Ю.С., Женило В.М. Полиморфизм генов системы детоксикации ксенобиотиков и его роль в биотрансформации внутривенных анестетиков. // Биомедицина. - 2012. - № 3. - С.98-107.
7. Мещерякова Т.И., Зинченко Р.А., Жилина С.С., Васильева Т.А., Петрова Н.В., Петрин А.Н., Мутовин Г.Р. Клинический полиморфизм и молекулярная диагностика бранхио-окуло-фациального синдрома // Детская больница. - 2013. - № 4 (54). - С. 28-32.
8. Нехорошкина М.О. Роль генетических факторов в развитии врождённых расщелин губы и нёба среди населения Краснодарского края: Автореф. дис.. канд.мед.наук. - Белгород, 2014. 18с.
9. Цыпкун А.Г. Проблемы безопасности использования лекарственных средств во время беременности // Неонатология, хирургия и пренатальная медицина. - 2012. - Т. 2, №1(3). - С. 77.
10. Benko S, Fantes J.A. Highly conserved non-coding elements on either side of SOX9 associated with Pierre Robin sequence. // Nat. Genet. - 2009. - V.41. - P. 359-364.
11. Blanton S.H., Henry R.R., Quiping Y., Mulliken J.B., et al. Folat pathway and nonsyndromic cleft lip and palate // Birth Defects Res A Clin. Mol. Teratol. - 2011. - V.91, N 1. - P. 50-60.
12. Brochard E. Pierre Robin syndrome and support from associations /Brochard E., Decotte R. //Soins Pediat. Pueric. - 2013. - V.274. - P. 32-33.
13. Chen G.B., Xu Y., Xu H.M., et al. Practical and theoretical considerations in study design for detecting gene-gene interactions using MDR and GMDR approaches. // PLoS ONE. - 2011. - V.6, N 2. - e 16981.
14. Gestri G., Osborne R.J., Wyatt A.W., et al. Reduced *TFAP2A* function causes variable optic fissure closure and retinal defects and sensitizes eye development to mutations in other morphogenetic regulators. // Hum. Genet. - 2009. - P. 791-803.
15. Jugessur A., Shi M., Gjessing H.K., Lie R.T., Wilcox A.J., et al. Genetic determinants of facial clefting: analysis of 357 candidate genes using two national cleft studies from Scandinavia. // PLoS ONE 4. - 2009. - V.4 (4). - e5385.
16. Maarse W., Rozendaal A.M., Pajkrt E., et al. A systematic review of associated structural and chromosomal defects in oral clefts: when is prenatal genetic analysis indicated? // J. Med. Genet. - 2012. - V.49. - P. 490-498.
17. Park J.W., McIntosh I., Jacqueline B. et al. Association between IRF6 and nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in four populations. // Genet. Med. - 2007. - V.9. - P. 219-227.
18. Selvi and Mukunda Priyanka A. Role of SOX9 in the etiology of Pierre Robin Syndrome. // Iran. J. Basic. Med. Sci. - 2013. - V.16 (5). - P. 700-704.
19. Shi M, Wehby GL, Murray JC. Review on genetic variants and maternal smoking in the etiology of oral clefts and other birth defects. // Birth Defects Res C Embryo Today. - 2008. - V.84 (1). - P. 16-29.
20. Tekin M., Sirmaci A., Yuksel-Konuk B., et al. A complex *TFAP2A* allele is associated with branchio-oculo-facial syndrome and inner ear malformation in a deaf child. // Am. J. Med. Genet. Part A. - 2009. - V.149A. - P. 427-430.
21. Wehby G.L., Murray J.C. Folic acid and orofacial clefts: a review of the evidence. // Oral. Dis. - 2010. - V.16 (1). - P. 11-19.
22. Yaqoob M., Mahmood F., Hanif G., et al. Etiology and genetic factors in clefts of lip and/or palate reported at children's hospital, Lahore, Pakistan // Indian J. Hum. Genet. - 2013. - V.19, N 2. - P.136-143.
23. Zhu H., Kartiko S., Finnell R.H. Importance of gene-environment interactions in the etiology of selected birth defects. // Clin. Genet. - 2009. - V.75 (5). - P. 409-423.