

КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
имени С.Д. АСФЕНДИЯРОВА



Т.К.СУПИЕВ, Ад. А. МАМЕДОВ, Н.Г.НЕГАМЕТЗЯНОВ

ВРОЖДЕННАЯ РАСЩЕЛИНА ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА

(этиология, патогенез, вопросы медико-социальной реабилитации)

Алматы - 2013

УДК
ББК
С

Авторы:

Супиев Т.К. – доктор медицинских наук, профессор, Заслуженный деятель Республики Казахстан, академик Академии профилактической медицины РК, заведующий кафедрой стоматологии Института последипломного обучения КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова.

Мамедов Ад. А. - доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой стоматологии детского возраста Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова, visiting-профессор КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова, академик МАИ, МАНОИ, РАМТН и член-корр. РАЕН.

Негаметзянов Н.Г. - доктор медицинских наук, ассоциированный профессор кафедры стоматологии Института последипломного обучения КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова, главный внештатный детский стоматолог МЗ РК.

Рецензенты:

Нурмаганов С.Б. - доктор медицинских наук, профессор кафедры стоматологии Института последипломного обучения КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова, заведующий детским отделением челюстно-лицевой хирургии ГКБ N5 г. Алматы.

Соловьев М.М. - доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. И.П.Павлова, Заслуженный деятель науки Российской Федерации.

Ахпаров Н.Н. - доктор медицинских наук, профессор, руководитель отдела детской хирургии Республиканского Центра педиатрии и детской хирургии МЗ РК.

В монографии впервые в Республике Казахстан рассматривается актуальная проблема врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области. В ней дана частота и распространенность данной патологии, изучены некоторые вопросы этиологии и патогенеза, в частности влияние неблагоприятных экологических факторов на развитие врожденной патологии челюстно-лицевой локализации. Подробно описаны методы лечения наиболее распространенных видов данной патологии – врожденной расщелины верхней губы и неба, их исходы и осложнения, возможные пути их профилактики и лечения. Уделяется особое внимание медико-социальной реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией лица и челюстей.

Настоящая монография предназначена для челюстно-лицевых хирургов, детских хирургов, врачей - ортодонтов, резидентов, магистрантов, докторантов, врачей-интернов (стоматологов, хирургов), социальных работников и студентов старших курсов медицинских университетов.

ББК

Монография рекомендована к изданию Ученым советом КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова (протокол № 2 от 23 октября 2012 г.)

Содержание

Предисловие	7
Словарь терминов	9
Условные сокращения	11
Введение	13
Глава 1. Врожденная расщелина верхней губы и неба. Этиология патогенез	18
1.1 Частота и распространенность врожденной расщелины губы и неба	18
1.2 Причины возникновения врожденной расщелины верхней губы и неба	23
1.3 Математическое моделирование влияния экологических факторов на заболеваемость врожденной расщелиной верхней губы и неба	25
1.3.1 Загрязнение атмосферного воздуха городов и водисточников в Республике Казахстан	26
1.3.2 Причинно-следственные связи показателей заболеваемости детей ВРГН и экологических факторов	39
1.4 Эмбриологическое развитие врожденной расщелины верхней губы и неба	45
1.5 Онтогенетика и морфогенез лица, губ и неба	47
1.6 Влияние анатомических и функциональных нарушений челюстно-лицевой области при врожденной расщелине губы и неба на организм ребенка	57
Глава 2. Клинико-анатомическая характеристика врожденной расщелины верхней губы и неба ..	62
2.1 Классификация	62
2.2 Врожденная односторонняя сквозная (полная) расщелина верхней губы и неба ..	72
2.3 Врожденная двусторонняя сквозная (полная) расщелина верхней губы и неба	73
2.4 Врожденная изолированная (полная и частичная) расщелина неба	73
2.5 Врожденная скрытая расщелина неба (submucosae)	74
2.6 Мягкое небо и небно-глоточное кольцо	77
2.7 Состояние ЛОР органов при врожденной расщелине верхней губы и неба	82
2.8 Влияние врожденной расщелины неба на перегородку носа	83
2.9 Влияние врожденной расщелины неба на функцию евстахиевой трубы	84
2.10 Состояние ЛОР органов у пациентов с недостаточностью функции небно-глоточного кольца	87
Глава 3. Медицинское, генетическое и психологическое сопровождение родителей детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба	90
3.1 Клинико-анатомические исследования больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба	90
3.2 Методики исследований	92
3.3 Медико-генетическое консультирование родителей детей с врожденной расщелиной губы и неба	99
3.4 Методология определения факторов риска, способствующих возникновению врожденной расщелины верхней губы и неба	106
3.5 Методология и результаты психологического консультирования родителей детей с врожденной расщелиной губы и неба	114
3.5.1 Психологическое сопровождение родителей	114
3.5.2 Технология и оптимизация коррекционной работы	119
Глава 4. Использование информационных технологий в клинике, диагностике, аналитической обработке медицинской статистики при лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба	123
4.1 Информационно-компьютерная поддержка деятельности Центров реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области	124

4.2 Разработка гипертекстовой базы данных как основа комплексной реабилитации пациентов с ВРГН	127
4.2.1 Паспортная часть	129
4.2.2 Анамнез	130
4.2.3 Экран «Диагноз»	131
4.2.4 Экран «Осмотр хирурга»	133
4.2.5 Обследование врачом-ортодонтом	136
4.2.6 Обследование другими специалистами	141
4.3 Анализ информативности экранных форм (интерфейс)	142
Глава 5. Функция небо-глоточного кольца и ее связь с речеобразованием в норме и у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба	149
5.1 Объективные методы исследования функции небо-глоточного кольца после уранопластики	149
5.2 Эндоскопический метод оценки функции небо-глоточного кольца	151
5.3 Аппаратура, медико-техническая характеристика и подготовка к работе	151
5.3.1 Методика эндоскопического исследования	152
5.3.2 Подготовка пациента к обезболиванию	153
5.3.3 Методика наблюдения	155
5.3.4 Документация при проведении исследования	156
5.4 Эндоскопическая оценка функции небо-глоточного кольца у пациентов с нарушением речи	162
5.5 Система идентификации дикторов (SIS) в оценке речи пациентов с небо-глоточной недостаточности	169
5.6. Электродиагностика и электростимуляция в системе комплексной реабилитации пациентов с НГН	171
5.7 Нарушения речи, вызванные недостаточностью небо-глоточного кольца	176
5.8 Основные направления коррекции нарушений речи у пациентов с небо-глоточной недостаточностью	179
5.9 Анализ восприятия собственной речи детьми с врожденной расщелиной верхней губы и неба	183
5.10 Оценка психологического здоровья у пациентов с небо-глоточной недостаточностью	184
Глава 6. Ортопедическое и ортодонтическое лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба	188
6.1 Развитие ортопедического и ортодонтического лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба	188
6.2 Биометрические исследования гипсовых моделей челюстей	190
6.3 Антропометрические и телерентгенологические исследования у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в дооперационном периоде	193
6.4 Антропометрические и телерентгенологические исследования у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в послеоперационном периоде	196
6.4.1 Состояние зубочелюстной системы у детей с ВРГН, оперированных без ранней ортопедической и ортодонтической подготовки	196
6.4.2 Состояние зубочелюстной системы у детей с ВРГН, оперированных после ортопедической и ортодонтической подготовки	199
6.5 Ортопедические и ортодонтические аппараты и методы лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, использованные в клинике	206
6.5.1 Неотложная медицинская помощь детям раннего возраста с врожденной расщелиной верхней губы и неба	208

6.5.2 Клиническое применение различных ортопедических и ортодонтических аппаратов у детей с расщелиной верхней губы и неба	218
6.6 Расчеты по оказанию ортодонтической помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба	231
Глава 7. Хирургические методы лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба	234
7.1 Развитие хирургических методов лечения врожденной расщелины верхней губы ..	234
7.2 Осложнения после пластики верхней губы воспалительного характера и пути их снижения	240
7.3 Развитие хирургических методов лечения врожденной расщелины неба	253
7.3.1 Методы удлинения неба	256
7.3.2 Методы переориентации мышц при уранопластике	265
7.3.3 Пластика неба с сужением глоточного кольца	270
7.3.4 Двухэтапная уранопластика	276
7.3.5 Уранопластика с использованием костного трансплантата	281
7.4 Результаты первичной хейло- и уранопластики	287
Глава 8. Небно-глоточная недостаточность после первичной уранопластики и пути ее устранения	290
8.1 Обоснование дифференцированного подхода к устранению небно-глоточной недостаточности у детей после уранопластики	293
8.2 Способы устранения небно-глоточной недостаточности без использования фарингеальных лоскутов	295
8.3 Способы устранения небно-глоточной недостаточности с использованием фарингеальных лоскутов	304
8.4 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей за счет нарушения одной боковой стенки глотки	316
8.5 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей за счет нарушения обеих боковых стенок глотки	326
8.6 Устранение небно-глоточной недостаточности возникшей после велофаринголастики	338
8.7 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей после фаринголастики	345
8.8 Устранение небно-глоточной недостаточности поднятием рельефа задней стенки глотки	349
8.9 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей в результате компенсаторной гипертрофии небных миндалин и корня языка	353
8.10 Обсуждение путей развития хирургических методов устранения небно-глоточной недостаточности	354
8.11 Использование временного (съёмного) ротового протеза для лечения речи при небно-глоточной недостаточности	355
8.12 Роль комплексного подхода в использовании речевых аппаратов при лечении пациентов с нарушениями речи	357
Глава 9. Осложнения, возникающие в ближайшие и отдаленные сроки после первичной хейло- и уранопластики у пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба, их лечение	360
9.1 Ближайшие и отдаленные результаты хейлоластики	360
9.2 Ближайшие и отдаленные результаты уранопластики	364
9.3 Влияние уранопластики на рост и развитие зубочелюстной системы	366
9.4 Меры предупреждения вторичных зубочелюстных деформаций после уранопластики	368
9.5 Вопросы восстановления костного дефекта челюстей	369
9.6 Остаточные дефекты неба после первичной уранопластики и пути их устранения ..	371
9.6.1 Устранение дефектов и деформаций верхней челюсти и неба после первичной хейло- и уранопластики	372

Глава 10. Организация медико-социальной помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба	380
10.1 Состояние медико-социальной помощи детям-инвалидам в Республике Казахстан	380
10.2 Директивные материалы и функциональные обязанности Центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области	383
10.3 Организация комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в современных условиях	386
10.4 Алгоритм комплексной программы реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, принятой в Алматинском Центре	390
10.5 Алгоритм комплексной программы медико-социальной реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области	400
10.6 Логопедическая помощь детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра	409
10.7 Участие ЛОР-врача в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра	413
10.8 Роль детского стоматолога в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра	414
10.9 Роль акушер-гинеколога, неонатолога и педиатра в комплексной реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра	417
10.10 Система оценки качества реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба	421
10.10.1 Комплексная система оценки качества реабилитации пациентов с ВРГН	422
10.10.2 Разработка модели оценки качества состояния здоровья пациентов с ВРГН до - и после реабилитации, их значимость	424
Заключение	427
Список использованных источников	451
Сведения об авторах	489

Предисловие

Упоминание о врожденной расщелине верхней губы и неба находят в письменах древних врачей и философов Гипократа и Галена. К сожалению, в течение многих столетий дефект неба рассматривали как следствие заболевания сифилисом и не признавали его врожденной патологией. Только в середине XV века врачи начали признавать врожденный характер расщелины верхней губы и неба, отмечали взаимосвязь дефекта неба и патологии речи. Таким образом, около 400 лет изучается проблема врожденной расщелины верхней губы и неба, однако эта проблема еще далека до полного раскрытия.

Данные литературы свидетельствуют, что в Республике Казахстан второе место в структуре причин младенческой смертности занимают врожденные аномалии. С одной стороны, высокое ранговое место врожденных аномалий в структуре причин младенческой смертности расценивается как объективный момент для оценки деятельности системы здравоохранения, так как болезни данного класса относятся к непредотвратимым причинам младенческой смертности. Также, повышение рангового места врожденных аномалий, может свидетельствовать не только о снижении показателя смертности, но и о неблагоприятной экологической ситуации на целом ряде территорий республики.

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 в 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.

Авторы настоящего издания установили, что 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.

Однако, несмотря на чрезвычайную актуальность этой проблемы для нашей республики, имеют место недостатки в организации комплексной реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области. До сих пор отсутствует централизованное решение проблемы детей-инвалидов, недостаточно разработаны проблемы психологической, педагогической и социальной адаптации ребенка, отсутствие экспертной оценки качества состояния и реабилитации пациентов, аккумулирующих профессиональные знания и умения квалифицированных специалистов.

Специализированная медицинская помощь детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в основном оказывается в клиниках столичных и вузовских городов. К сожалению, в регионах слабо развита ортодонтическая подготовка детей с врожденной патологией лица, а что касается хирургического лечения, то оно практически в регионах не проводится.

Методы лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба постоянно совершенствуются. В центральных клиниках детской челюстно-лицевой хирургии, наряду с известными методами хирургического и ортодонтического лечения детей с ВРГН, внедряются методики хейло- и уранопластики, разработанные казахстанскими и зарубежными специалистами из России, Германии, США и др. Однако эти методики недоступны для практических врачей. Все это дало основание авторам обобщить свои многолетние исследования и разработки и предложить специалистам. Полагаю, что выход в свет данной монографии внесет существенный вклад в развитие детской челюстно-лицевой хирургии Казахстана и стоматологии, в том числе ортодонтического лечения детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Монография написана известными учеными профессорами Т.К.Супиевым, Ад.А.Мамедовым и доктором медицинских наук Н.Г.Негаметзяновым, разрабатывающих эту проблему в течение нескольких десятилетий. Считаю книгу своевременной и весьма полезной для практических стоматологов и хирургов, занимающихся лечением детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области. Монография «Врожденная расщелина верхней губы и неба: этиология, патогенез, вопросы медико-социальной реабилитации» является первым подобным изданием в Республике Казахстан. Этот фундаментальное, богато иллюстрированное издание позволит улучшить вопросы организации медико-социальной реабилитации пациентов с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в масштабе республики, явится существенным подспорьем для практических врачей-ортодонтов и челюстно-лицевых хирургов, а также для детских хирургов, студентов, врачей-интернов и резидентов.

**Академик НАН РК и АМН РФ
Президент Академии профилактической
медицины РК, д.м.н., профессор Т.Ш.Шарманов**

Словарь терминов

Прежде чем говорить о терминологии и сокращениях в данном издании хотелось бы обратить внимание читателя на то, что ВРГН – врожденная расщелина верхней губы и неба. Следует обратить внимание на правописание этой патологии (это ошибка многих авторов). Во множественном числе этот термин должен звучать так же, как и в единственном числе. Например: дети с врожденной расщелиной верхней губы и неба (не «дети с врожденными расщелинами верхней губы и неба или «дети с врожденными расщелинами неба»). Также лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба (не «лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба»).

Анатомия

Первичное небо – треугольная область передней части твердого неба, простирающейся от резцового отверстия к каждому боковому резцу. Вторичное небо: включает твердое и мягкое небо.

Сфинктерный механизм смыкания – механизм смыкания НГК в процессе произнесения речи.

Хирургия

Велопластика – (velum – мягкое небо), при разделении уранопластики на два этапа: I этап – пластика в пределах мягкого неба носит название велопластика, II этап – пластика в пределах твердого неба

Велофарингопластика – способ соединения ЗСГ с мягким небом

Мезофарингоконстрикция – сужение ротовой части глотки (по Эрнсту-Halle)

Ретротранспозиция – перемещение кзади слизисто-надкостничных лоскутов

Слизисто-мышечный лоскут включает в себя слизистый слой, мышечный слой

Слизисто-надкостничный лоскут (miscoperiostium), выкраиваемый на твердом небе при уранопластике, включает в себя одновременно слизистую и надкостницу твердого неба. Как правило, выкраивают два СНЛ, в некоторых случаях выкраивают, перемещают и опрокидывают один СНЛ

Стафилография – соединение краев расщелины мягкого неба

Уранопластика – (от греческого uranos – небо) предполагает пластику мягкого и твердого отделов неба

Ураностафилопластика – другое название уранопластики

Ураностафилофарингопластика – операция, направленная на одновременное вмешательство на структурах твердого, мягкого неба и глотки

Фарингеальный лоскут – лоскут, выкроенный на структурах глотки; в данном случае имеется ввиду ЗСГ

Фарингеальный лоскут на верхней ножке – фарингеальный лоскут, выкроенный на ЗСГ на верхнем основании

Фарингеальный лоскут на нижней ножке – фарингеальный лоскут, выкроенный на ЗСГ на нижнем основании

Фарингопластика – операция, направленная на хирургическое вмешательство на структурах глотки (pharynx).

Речь

Акустический – слуховой

Акустическое восприятие – восприятие на слух

Артикуляция – членораздельное, ясное произношение; работа органов речи (губ, языка, мягкого неба, структур небно-глоточного кольца, голосовых связок), необходимых для произнесения звуков

Афферентный (импульс) – импульс, идущий от периферии к центру, например, кинестетический, тактильный

Звуки «А» и «И» – при произнесении этих звуков происходит максимальное приближение НЗ к ЗСГ

Кинестезии – ощущения движения и положения собственных частей тела: следы в коре головного мозга, в том числе артикуляционного аппарата. Например, ощущение положения и функции языка, губ, мышц глотки

Кинестетический (kinēta) – движение; артикуляционный различительный признак, производственная работа одного органа речи в производстве фонемы; например: звук «п» состоит из одной (губной) кинемы, «б» – из двух (губной и гортанной), «м» – из трех (губной, гортанной и носовой)

Фонема – rһonema – звук, например: фонемы «д» и «т» в словах «дом» и «том»

Фонематический слух – способность к слуховому восприятию звуковой речи, фонем. Умение различать звуки речи в их последовательности в словах и умение различать близкие по звучанию фонемы

Центральный речевой аппарат – представлен в коре головного мозга, преимущественно левого полушария (подкорковых ядер, проводящих путей, ядер ствола), прежде всего продолговатого мозга и периферических нервов, идущих к дыхательным, голосовым и артикуляционным центрам.

Sistem identification dictors – система идентификации дикторов.

Системотехника

База данных – информационно-компьютерная база данных по проблеме лечения детей с врожденной патологией черепно-челюстно-лицевой области

База знаний – информационно-компьютерная система знаний по проблеме лечения детей с врожденной патологией черепно-челюстно-лицевой области

Гипертекст – множество взаимосвязанных информационно-смысловых блоков, имеющих произвольную и неоднородную структуру

Интегральный критерий оценки, синтезируемый путем взвешивания значений приоритетов, совокупность локальных критериев качества

Интеллектуальная информационная система – система, включающая в себя множество разнообразных систем знаний, средств для их модификации и имеющая машину логического вывода

Качество – соответствие системы заданным стандартам, целям и требованиям

Система знаний – совокупность понятий о какой-либо системной области и взаимосвязь между ними

Специалист-предметник – узкий специалист, разбирающийся в заранее определенной предметной области

Специалист - системотехник – специалист, способный на основе системного подхода провести анализ структур и функций произвольной предметной области и выработать алгоритм ее жизнедеятельности

Структурирование – декомпозиция системы на логические уровни.

Условные сокращения

РК	Республика Казахстан
МЗ РК	Министерство здравоохранения Республики Казахстан
КазНМУ	Казахский национальный медицинский университет
ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
США	Соединенные Штаты Америки
РНЦ	Республиканский научно-клинический центр
АСИПО	Алматинский стоматологический институт последипломного обучения
ЦНИИ	Центральный научный исследовательский институт
АО	акционерное общество
ЦНС	центральная нервная система
ЧЛО	челюстно-лицевая область
ЧЛХ	челюстно-лицевая хирургия
ВПр	врожденные пороки развития
ВРГ	врожденная расщелина верхней губы
ВРН	врожденная расщелина неба
ВРГН	врожденная расщелина верхней губы и неба
ВЧЛП	врожденная челюстно-лицевая патология
НГК	небно-глоточное кольцо
НГН	небно-глоточная недостаточность
ЗСГ	задняя стенка глотки
НЗ	небная занавеска
ЛБСГ	левая боковая стенка глотки
ПБСГ	правая боковая стенка глотки
ЕТ	евстахиева труба
ЭСО	экссудативный средний отит
ЗЧЛС	зубо-челюстно-лицевая система
СМЛ	слизисто-мышечный лоскут
СНЛ	слизисто-надкостничный лоскут
ФЛ	фарингеальный лоскут
SIS	system identification dictors
БД	база данных
БЗ	база знаний
ИКО	интегральный критерий оценки
СИП	системный интеллектуальный подсказчик
ИЗА	индекс загрязненности атмосферы
ИЗВ	индекс загрязненности воды
ПДК	Предельно-допустимые концентрации
ГО и В	гигиеническое обучение и воспитание
ГИ	гигиенический индекс
СУЗ	стоматологический уровень здоровья
КПУ	Индекс интенсивности кариеса постоянных зубов
кп	Индекс интенсивности кариеса временных зубов
УИК	уровень интенсивности кариеса

КПИ	комплексный периодонтальный индекс
РМА	папиллярно-маргинально-альвеолярный
ТЭР	тест эмалевой резистентности
ГНЛ	гелий-неоновый лазер
ГКЛ	гелий-кадмиевый лазер
НИЛИ	низкоинтенсивное лазерное излучение
ИГНЛ	излучение гелий-неонового лазера
ИГКЛ	излучение гелий-кадмиевого лазера
ВЛОК	внутрисосудистое лазерное облучение крови
УФО	ультрафиолетовое облучение
КОЕ	колониобразующиеся единица
ЖСА	желточно-солевой агар
МПА	мясопептонный агар
БЭА	биоэлектрическая активность
НМА	нервно-мышечный аппарат
РП	реакции перерождения НМА
СМТ	синусоидальные модулированные токи
ФТ	флюктуирующие токи
ХЭД	хронасимметрическая электродиагностика
ЭВ	электровозбудимость

Введение

Актуальность проблемы заключается в том, что в Республике Казахстан второе место в структуре причин младенческой смертности занимают врожденные аномалии (14,9 %). С одной стороны, высокое ранговое место врожденных аномалий в структуре причин младенческой смертности расценивается как объективный момент для оценки деятельности системы здравоохранения, так как болезни данного класса относятся к непредотвратимым причинам младенческой смертности. Повышение рангового места врожденных аномалий, может свидетельствовать не только о снижении показателя смертности, но и о неблагоприятной экологической ситуации на целом ряде территорий республики [1].

По данным Л.С. Персина и соавторов [2], по патогенезу врожденные заболевания подразделяются на наследственные болезни и наследственно предрасположенные, а также на ненаследственные тератогенные заболевания, развившиеся на разных стадиях эмбриогенеза под влиянием раздражителей внешней и внутренней среды. Из них 1/3 пороков развития лица относится к наследственным заболеваниям или наследственно предрасположенным и 2/3 – к тератогенным порокам развития.

Сведения о частоте врожденных расщелин верхней губы и неба в Республике Казахстан противоречивые [3]. Так, экологическая катастрофа Приаралья неблагоприятно отразилась на здоровье населения этого региона, особенно женщин и детей [4]. Установлено, что частота врожденных расщелин верхней губы и неба по региону 1,1 на 1000, а в г. Байконур 2,1 на 1000 или 1 ребенок на 476 рождений. В другом экологически неблагоприятном регионе (Центральный Казахстан) наблюдается аналогичная картина [5]. В целом в регионе частота ВРГН составила 1,1 на 1000, а в Темиртауском промышленном регионе 1 на 422.

При изучении данных родовспомогательных учреждений г. Семипалатинска [6] получены интересные показатели. Различные врожденные пороки среди новорожденных встречались в 1,7 % случаев. Однако, по данным детских аутопсий, число ВПР достигает 14,6 %, что в 8,6 раза выше показателей полученных у живорожденных детей, причем ВРГН в 79 % случаев сочетались с пороками развития других органов и систем, тогда как в Алматы они составляют 15,6 %.

Врожденная расщелина верхней губы и неба встречается как изолированный дефект или в сочетании с другими сопутствующими аномалиями, от частичной расщелины верхней губы до полной расщелины верхней губы и неба.

Анатомические деформации во внутриутробном развитии вовлекают в патологический процесс все слои тканей челюстно-лицевой области, включая кожу, мышцы, слизистые, хрящевую и костные структуры. В связи с этим важно понимание нормального развития губы и неба для успешной оценки и лечения возникших деформаций. В первую очередь, необходима оценка влияния всех факторов при внутриутробном развитии тканей губы и неба и на анатомические деформации, задерживающие нормальный рост и развитие верхней губы, носа, костно-хрящевого отдела верхней челюсти, челюстно-лицевой области.

Причиной возникновения этой патологии могут быть самые разные экзогенные и эндогенные факторы, воздействующие на развитие плода на раннем этапе его развития. Анализ причин рождения ребенка с ВРГН показывает, что в 5%-25% случаев они определяются наследственностью, во всех остальных случаях порок имеет мультифакторное происхождение.

Другими факторами, влияющими на возникновение этой патологии, исследователи считают высокий родительский возраст, чувствительность родителей к вирусам, табуку, противоопухолевым и противогипергликемическим средствам. Приблизительно 15% больных с ВРГН сопутствуют синдромы, появляющиеся, как новые мутации, или передающиеся наследованием. Многие из детей с ВРГН не переживают первый год жизни.

Высокие показатели рождения детей в ВРГН отмечены в зонах загрязненного атмосферного воздуха. Риск увеличения рождаемости детей с ВРГН, взаимосвязь между генетикой и окружающей средой постоянно исследуются. Так, о пагубном влиянии экологических катастроф на здоровье людей ярко иллюстрируют данные [7]. Авторы установили, что в условиях региона с развитой нефтехимической и нефтеобрабатывающей промышленностью частота ВРГН составляет от 1:200 до 1:694, что вызывает постоянный интерес к вопросам реабилитации со стороны практического здравоохранения и исследователей.

Если рассматривать ситуацию шире, то несомненной окажется взаимосвязь причин врожденных пороков развития с экологическими и социальными проблемами. Они существенно увеличивают распространенность врожденной и наследственной патологии. Длительное влияние негативных факторов окружающей среды способствует ранней хронизации при экopatологических заболеваниях. Как следствие, увеличению числа людей с врожденными пороками развития отмечается сочетание нарушений способностей передвигаться, производить точные движения, говорить, адекватно вести себя, контролировать собственные действия, однако каждый двенадцатый ребенок-инвалид, несмотря на постоянную потребность в медицинской реабилитации, вообще нигде диспансерно не наблюдается.

Ежегодно в Российской Федерации рождаются около 30 тысяч детей с врожденными и наследственными заболеваниями. Так, за период 1985-1992 гг. частота врожденных аномалий в нашей стране возросла в 1,6 раза [8]. К тому же, отмечается рост числа врожденных аномалий, особенно после 1986 года, как следствие аварии на Чернобыльской АЭС. Это, с одной стороны, связано с истинным ростом частоты патологии, с другой – с улучшением регистрации.

ВРГН является второй, наиболее часто встречающейся, врожденной деформацией. Она стоит среди всех видов врожденных аномалий на 4-7 месте и относится к наиболее тяжелому виду по выраженности анатомических и функциональных нарушений организма. К примеру, по данным [9] среди всех врожденных пороков расщелина верхней губы и неба составляет от 1,6-3,6%, однако по данным ряда исследователей этот дефект может возрастать до 26%.

Виды ВРГН, как изолированного дефекта или в сочетании с другими сопутствующими аномалиями разнообразны – от частичной расщелины верхней губы до полной расщелины верхней губы и неба (односторонняя и двусторонняя). ВРГН относятся к порокам развития, вызывающим патологические нарушения во многих органах и системах. Это – нарушения в общей костной системе, пороки развития челюстно-лицевого скелета и зубочелюстной дуги, нарушения в мышечной системе, касающихся прежде всего артикуляционного аппарата, т.е. дыхательных, фонационных и артикуляционных мышц, заболеваний со стороны сердечно-сосудистой системы. Это патологические изменения в слуховом аппарате, что часто ведет к невозможности правильной артикуляции звуков, что в свою очередь взаимосвязано с социальной адаптацией пациента. Это нарушение вестибулярного аппарата, а часто и функции левого полушария мозга. Вполне объяснимы трудности, с которыми приходится сталкиваться оториноларингологу, невропатологу,

психологу, сурдологу, фоониатру, логопеду, фонопеду при обследовании и лечении детей с нарушением речи, ведь они связаны с поражениями не только периферических, но и центральных отделов нервной системы.

Ребенок с ВРГН социально не адаптирован и таким его делает несостоятельность речи, как коммуникативной функции. Заинтересованность оториноларинголога заключается в конечном результате: полная реабилитация и социальная адаптация пациента и семьи. Сложность задачи диктует необходимость поисков нестандартных решений, которые могут представлять интерес для практического здравоохранения. В связи с этим необходима комплексная реабилитация с участием специалистов различного профиля.

В своей работе мы придерживались известных правил десятки. Согласно которой хейлопластика должна быть выполнена, когда младенцу, по крайней мере 10 недель, весит 10 фунтов (3000 г), имеет количество гемоглобина 10 граммов и имеет количество лейкоцитов не выше, чем $10 \times 10^9/\text{л}$ [10]. Однако сроки хейлопластики до сих пор дискутируется, некоторые хирурги оперируют детей в периоде новорожденности, другие, когда пациенту исполнится 6-8 недель и позже. В нашей клинике хейлопластика проводится или в периоде новорожденности, или в 4-6 месяцев [11].

Планируя восстановительные операции, принимали во внимание следующие факторы, которые могут повлиять на результаты операции: серьезность расщелины, ширины расщелины, степень гипоплазии мягкой ткани и костных структур, положение верхнечелюстных сегментов, тип и степень деформации носа. Также влияют на результат операции такие факторы, как опыт и мастерство хирурга, используемая хирургическая техника, послеоперационный курс реабилитации, направленный на профилактику воспалительных осложнений и предупреждение рубцовых деформаций.

Учитывая, что расщелине верхней губы (особенно односторонней), даже в ее умеренном выражении связана с носовыми деформациями, хирургом всегда предпринимается попытка исправить губу и нос во время основной операции. Тем не менее, во многих случаях, вторичное исправление носовой деформации и перегородки носа может быть необходимо.

Врожденная сквозная расщелина верхней губы, альвеолярного отростка и неба требует мультидисциплинарного управления, в котором пластика губы и носа - важный аспект полной программы реабилитации, которая обычно включает ортодонтическое лечение и логопедию.

Среди большого разнообразия способов хирургического лечения, врожденной расщелины неба (ВРН) в настоящее время нет предпочтения какой-то одной методике. Использование новых способов не всегда оказывается рациональным и не дает возможности оптимально вести реабилитацию пациентов с этой патологией.

Элементы ставшей «классикой» радикальной уранопластики по А.А. Лимбергу [12] до сих пор используются в различной модификации в нашей стране. Однако и современные, так называемые «щадящие способы», не лишены недостатков и не всегда обеспечивают устранения всех функциональных нарушений, сопутствующих врожденной расщелине неба. В частности, не решен до настоящего времени вопрос формирования при первичной уранопластике небо-глоточного кольца, восстановление анатомической формы которого имеет чрезвычайно важное значение для устранения речевых расстройств, сопутствующих врожденной расщелине неба.

Одной из главных причин неудовлетворительных результатов становления речевой функции после пластики неба является недостаточность смыкания небо-глоточного

кольца, играющего ведущую роль в процессе речеобразования. При обследовании пациентов после операции по поводу врожденной расщелины неба выявляются разнообразные речевые нарушения.

Необходимость решения этой проблемы очевидна, ибо речь, как известно, является специфической коммуникативной формой деятельности человека, служащей общению между людьми, она непосредственно связана с сознанием, мышлением, психикой человека, его адаптацией в обществе.

Хирургия врожденной расщелины верхней губы и неба совершенствовалась в течение нескольких столетий. Этот внушительный срок позволил накопить поучительный опыт, который помогает современным хирургам точнее выбирать тактику лечения этой патологии с учетом индивидуальности пациентов и современных условий восстановительной терапии.

Как отмечает [13], после удачной операции расщелины мягкого неба Le Monnier's в 1764, французским дантистом, закрытие расщелины неба все еще длительный срок оставалось трудно решаемой проблемой, пока von C. Graefe в 1816 году не сообщил об успешно проведенной им операции. О хирургическом закрытии расщелины неба вскоре стало известно от P. Roux (Франция, 1819 г.). Он написал монографию по стафилограффии («Memoire sur la Staphylorrhaphi, ou Suture do Voile du Palais», 1825 г.). Полагают, что первую удачную операцию на твердом небе произвел W. Krimer (1897), при полной расщелине неба он использовал лоскуты слизистой твердого неба, повернутые на 180° на ножке у краев расщелины. Общее развитие медицины сказалось на динамике развития лечения ВРГН. В дальнейшем стафилография получила быстрое распространение. В частности много внимания уделял вопросу хирургии врожденной расщелины неба A. Fergusson (1847-1890).

Следует заметить, что оперативные вмешательства на небе требуют профессионализма и скрупулезности. Пластика неба в руках конкретного автора чаще всего представляет собой законченный хирургический способ, выполненный качественно и результативно, но эта пластика может давать отрицательные результаты в руках менее опытного хирурга. Разумеется, при оценке качества операции на небе необходимо учитывать форму патологии, степень поражения, возраст пациента и еще много сопутствующих обстоятельств, составляющих, так сказать, «хирургическую индивидуальность» больного.

Несмотря на то, что большинство способов названо по имени одного или нескольких авторов, принимавших участие в разработке, существуют и совершенствуются многочисленные модификации. Один центр или хирург может выполнять методику, как первоначально описано, в то время как использование в другом месте имеет свои особенности. Нельзя механически сравнивать не только методы, но и техники выполнения методов – здесь очень многое зависит от оператора. Пластика неба, используемая в руках одного хирурга, может давать противоположные результаты в руках другого хирурга. Кроме того, способ у пациентов различных возрастных групп может давать различные результаты. То есть необходимо учитывать форму, степень, тяжесть патологии и возраст пациента.

Самые ранние операции по устранению врожденного дефекта неба были сделаны без анестезии, без контроля над дыхательными путями и с опасностью большого кровотечения. Напомним, что в то время еще не было возможности переливания крови. Удивительно, что хирурги и пациенты сознательно шли на это, хотя надежды на успех были минимальны.

С началом эры анестезии все изменилось, одним из первых ею начал пользоваться при пластике расщелины неба M. Colles еще в 1867 г. Основу современной оперативной

методики закрытия расщелины неба заложил в 1861 г. Langenbeck (Германия). По ней пластическое восстановление непрерывности неба достигалось путем сшивания встык по средней линии лоскутов мягких тканей, покрывающих фрагменты небесных отростков твердого неба [13].

Основоположником пластики неба в нашей стране является А.А. Лимберг [12]. Его методика «Радикальная уранопластика», получила признание, как в нашей стране, так и за рубежом. В методику радикальной уранопластики в последующие годы вносились дополнения, модифицировались отдельные этапы операции, что способствовало улучшению результатов лечения [14, 15, 16, 17, 18, 19, 20, 21].

Таким образом, проблеме комплексного лечения детей с ВРГН, разработке различных способов и форм реабилитации этих детей уделяется большое внимание. Однако до сих пор остаются актуальными вопросы систематизации и методологии подходов к решению столь сложной проблемы с учетом региональных особенностей, в частности, климатических и географических особенностей местности.

Имеют место недостатки в организации комплексной реабилитации детей с ВРГН. В частности, отсутствие централизованного решения проблемы детей-инвалидов, недостаточная разработка проблем психологической, педагогической и социальной адаптации ребенка, отсутствие экспертной оценки качества состояния и реабилитации пациентов, аккумулирующих профессиональные знания и умения квалифицированных специалистов, а также нерешенные вопросы совершенствования специализированной медицинской и социальной помощи детям с ВРГН. Все это дали нам основание углубленно изучить эту проблему и разработать новые подходы к реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Глава 1. Врожденная расщелина верхней губы и неба. Этиология патогенез

1.1 Частота и распространенность врожденной расщелины губы и неба

О расщелине верхней губы в своих письменах впервые упоминают древние врачи и философы Hippocrates и Galen. Однако они не пишут о расщелине неба, как о врожденной патологии. В течение многих столетий дефект неба рассматривали как следствие заболевания сифилисом и не признавали его врожденной патологией. Так было до 1556 г., когда его впервые описал Pierre Franco, следующим образом комментирующий врожденный характер расщелины верхней губы и неба: «Тех, кто имеют расщелину неба, более трудно вылечить и они всегда говорят через нос. Если небо затронуто частично – то это может быть речь «с ватой во рту», пациент хорошо говорил бы и более ясно, или, возможно даже так, как если бы не имелось расщелины». Понимание взаимосвязи дефекта неба и патологии речи, таким образом, признавалось еще в XVI веке. Около 400 лет назад описывается изучение проблемы врожденной расщелины верхней губы и неба, необходимо подробнее проследить этот путь [13].

Врожденная и наследственная патология челюстно-лицевой области занимает ведущее место в детской челюстно-лицевой хирургии. Частота врожденных пороков развития (ВПР) в популяции является важной характеристикой состояния здоровья населения. Смертность, связанная с этими пороками, занимает второе-пятое место в структуре детской смертности.

Актуальность проблемы врожденной патологии характеризуется тем, что по данным литературы врожденные расщелины верхней губы и неба (ВРГН) составляют от 12 до 36% всех врожденных пороков [22]. По данным ВОЗ от 1971 года [23], частота врожденной расщелины верхней губы и неба колеблется от 0,6 до 1,6 случая на 1000 рождений. Однако встречаются регионы мира с очень низким показателем частоты данной патологии (народ банту в Претории – 0,1 на 1000) [24] и очень высоким (Сингапур – 5,8 на 1000) [25].

Как отмечают [26], пороки развития челюстно-лицевой области (ЧЛО) занимают 3-е место среди других врожденных пороков. Из них 70% составляют врожденные расщелины верхней губы и неба, 30% - различные формы краниосиностозов и черепно-лицевых дизостозов. Заболевание имеет мультифакторный характер. Среди ВПР выделяют наследственно- обусловленные, связанные с воздействием среды, и мультифакториальной природы.

К сожалению, неуклонно растет частота врожденных пороков развития человека: от 4 до 10,5% детей, при этом имеются существенные различия в цифрах по отдельным странам и регионам [27,28,29,30,31,32,33,34].

Причин врожденного порока развития много, в частности, экологические и социальные. Они существенно увеличивают распространенность врожденной и наследственной патологии. Возрастающее влияние факторов окружающей среды способствует ранней хронизации при экопатологических заболеваниях, как следствие – увеличению числа детей-инвалидов [35]. До 60-70% причин детской инвалидности связаны с перинаталь-

ным периодом [36]. Более чем у 60% детей-инвалидов отмечается сочетание нарушений способностей передвигаться, производить точные движения, говорить, адекватно вести себя, контролировать собственные действия, однако каждый двенадцатый ребенок-инвалид, несмотря на постоянную потребность в медицинской реабилитации, вообще нигде не наблюдается и не находится на диспансерном учете [37].

Дети с врожденными пороками развития в России составляют от 1 до 12% от всех новорожденных, и их число непрерывно растет [8,38,39,40]. По данным исследователей России, отмечается рост числа врожденных аномалий, особенно после 1986 г., как следствие аварии на Чернобыльской АЭС. Это, по-видимому, связано с истинным ростом частоты патологии и с улучшением учета [40,41,42]. Так, по статистическим данным [43], по Москве за 1979-1993 гг. эта патология составляла от 0,60 до 1,17 случаев на 1000 новорожденных. По Волгоградской области это соотношение составило 1:745 новорожденных [44].

Распространенность ВРГН в Республике Грузия в 1981-1990 гг. составляла 1,05 на 1000 среди живорожденных детей (1:952) [45]. Причем за этот период данный показатель увеличился с 1:1053 до 1:840. По данным [46], частота рождения детей с такой патологией в США составляет приблизительно 1 на 700-850 рождений. При этом врожденная расщелина неба в 2 раза чаще у женщин, чем у мужчин, а врожденная полная губы и неба расщелина встречается примерно одинаково как у мужчин, так и у женщин [47,48]. Приблизительно 10% пациентов с ВРГН имеют другие аномалии при рождении [49].

В начале 20-го столетия на Украине дети с врожденными расщелинами появлялись на свет в соотношении 1:1200. В 1960-1970 годы их количество достигло 1:1000, а в 2000-2002 годы – до 1:800 – 1:900. В большинстве стран Европы в настоящее время это соотношение составляет 1:600. В 2000 году в 28 странах Европы родилось 9222 ребенка с ВРГН и проведено 7605 первичных оперативных вмешательств на губе и небе [50].

Результаты исследований [51], который изучал распространенность ВРГН в регионе Аральского региона со стороны Республики Узбекистан, подтвердили результаты таких исследований, проведенных в Кызылординской области Республики Казахстан. Если в близлежащих районах Узбекистана к Аральскому морю, частота рождения детей с ВРГН среди живорожденных детей составляет 1:745, то в г. Аральск (Казахстан) – она составляет 1:833 [52]. Кроме того, в Ферганской области частота ВРГН составила 1:943, в Самаркандской области – 1:518, в Ташкентской области – 1:714, в г. Ташкенте – 1:806.

О том, что в последние десятилетия отмечена тенденция к возрастанию частоты этого порока, как и в целом врожденных пороков развития, не вызывает сомнений [53,54,55,56,57,58,59]. Как предполагают авторы, в ближайшее десятилетие число лиц с расщелинами у живущего населения повысится не менее чем до 1,5%.

Доказано, что более 500 синдромов имеют в качестве одного из признаков расщелину верхней губы и неба. Наличие сочетанных пороков развития ЧЛЮ и других органов и систем довольно высоко, в 15% случаев расщелина верхней губы и неба сочетается с другими аномалиями развития [60,61,62].

По данным Российских авторов, число детей с врожденными пороками развития непрерывно растёт и может достичь 26% [63,64,65,66,67,68,69,70,71].

По данным [72], в структуре распространенности врожденной расщелины верхней губы и неба в Семипалатинском регионе Республики Казахстан преобладают пациенты

с односторонней полной расщелиной губы и неба (32%). Только в 4% случаев авторы наблюдали детей с двусторонней ВРГН и в 10% случаев пациенты имели изолированную расщелину верхней губы.

Наблюдения большинства авторов показывают, что среди различных видов ВРГН, односторонняя расщелина верхней губы и неба составляет 60-85%, двусторонняя – 15-25%, несколько реже наблюдается сочетание врожденной расщелины верхней губы и неба с другими аномалиями лица и синдромами лицевой области [73]. Данные [74] выявили, что левосторонняя расщелина верхней губы встречается в среднем в 2,5 раза чаще, чем правосторонняя, причем у женщин – более чем в 4 раза чаще. Мальчики с расщелиной верхней губы и неба встречаются чаще, чем девочки (3:2), и, наоборот, расщелина неба бывает у мальчиков, примерно, в 2 раза реже, чем у девочек.

Наиболее тяжелая форма - полная расщелина губы и неба по данным большинства авторов встречается в 50–80% случаев, а в отдельности расщелина губы или только расщелина неба – в 2 раза реже

Исследования последних лет показали, что частота рождения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в городах с нефтехимической промышленностью и прилегающих к ним сельских районах (в среднем 2,23 и 2,52) значительно превышала аналогичные показатели в экологически благополучных регионах (соответственно – в среднем 1,38 и 1,87). Ситуационный анализ показал наличие взаимосвязи между величиной загрязнения окружающей среды и количеством рождения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в Республике Башкортостан. У них преобладали наиболее тяжелые формы - врождённые расщелины неба (в среднем 39,35%), и комбинированные формы расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твёрдого и мягкого неба (в среднем 34,92%). У этих детей выявлена высокая соматическая заболеваемость, которая выше среднего значения заболеваемости по Российской Федерации [75].

По обобщенным данным Казахстанских авторов, в республике ежегодно рождаются около 350-400 детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, которые занимают третье место среди других врожденных аномалий. Частота рождения детей с патологией лица и челюстей в среднем в стране составляет от 1:500 до 1:1000 новорожденных с тенденцией к увеличению. В зависимости от экологической ситуации, в разных уголках республики частота ВРГН разная (Алматы - 1:638, Караганда и Кызылорда - 1:700, Байконур, Темиртау – 1:450 и т.д.) [76,77,78].

Большая территория и различные климатические и географические условия Республики Казахстан существенным образом повлияли на здоровье детского населения. Так, в результате комбинированного токсического действия факторов окружающей среды в регионе Приаралья, у всех обследованных детей данного региона отмечалось наличие вторичного иммунодефицита разной степени выраженности, врожденные аномалии сердца встречаются в 46 раз чаще по сравнению со средними республиканскими показателями [79].

Исследованиями [52] установлена 100% стоматологическая, соматическая и другая патология у детей, проживающих в регионе Приаралья, где средняя частота врожденной расщелины верхней губы и неба составили 1,2:1000 с преобладанием рождаемости таких детей в г. Байконуре.

В настоящее время г. Алматы стал одним из самых загрязненных городов республики, что связано с интенсивным развитием транспорта, промышленности, предприятий

энергетики и неблагоприятными природно-климатическими особенностями [80]. Как отмечает [81], прогнозные оценки загрязнения атмосферного воздуха до 2000 г. показали дальнейший рост отдельных загрязнителей при сохранении существующих тенденций формирования уровней загрязнителей. Следовательно, загрязнение внешней среды города повлияло на распространенность различных заболеваний у детей, увеличился ряд хронических заболеваний, в том числе стоматологических, а также врожденных пороков развития лица и челюстей [82,83,84].

Учитывая разбросанность данных по частоте врожденной патологии челюстно-лицевой области в различных регионах Республики Казахстан, мы провели эпидемиологические исследования.

Республика Казахстан занимает 2717,3 тыс. кв. км, тянется с запада на восток более чем на 3000 км, с севера на юг – 1500 км. Разнообразен ландшафт республики, который делится на степной, лесостепной, пустынный, горный и низменный районы. Учитывая эти особенности: большая территориальная протяженность, значительные климатические и географические различия регионов страны, Национальная Академия наук РК условно разделила территорию республики на 5 климато-географических регионов:

- Северо-Казахстанский,
- Восточно-Казахстанский,
- Центрально-Казахстанский,
- Южно-Казахстанский,
- Западно-Казахстанский.

В разной степени имеются экологические и антропогенные различия в этих регионах, которые прямым или косвенным путем влияют на здоровье населения, особенно беременных и детей.

Для изучения влияния экологических и антропогенных факторов на частоту рождаемости детей с врожденными пороками развития ЧЛО в Республике Казахстан, изучили Государственный доклад санитарно-эпидемиологической службы РК (2005-2009 г.г.), ежегодный статистический сборник МЗ РК «Здоровье населения Республики Казахстан и деятельность организаций здравоохранения» (2005-2009 г.г.). Кроме того, провели анализ состояния загрязнения окружающей среды (загрязнение атмосферы и воды водоисточников по областям РК) по комплексным показателям ИЗА, ИЗВ по информационным бюллетеням Казгидромета.

Из материалов доклада была получена информация о состоянии среды обитания, степени ее загрязненности отдельно по областям и в городе Алматы, а также произведена качественная и количественная оценка факторов загрязнения атмосферного воздуха, почв и водных ресурсов.

Определены области, где антропогенная нагрузка на здоровье населения наиболее выражена, и проведен анализ частоты рождения детей с врожденной расщелиной губы и неба в зависимости от величины этой нагрузки.

На основе данных, полученных из статистических данных МЗ РК, изучена медико-демографическая ситуация в республике.

Результаты изучения статистических данных областных и г.г. Астана и Алматы департаментов здравоохранения о частоте рождения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, в разрезе областей, Республики Казахстан за период с 2005 по 2009 г.г. представлены в таблице 1.1.

Таблица 1.1 - Частота рождений детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в разрезе областей, Республики Казахстан за период с 2005 по 2009 г.г.

Области	Частота рождений детей с ВРГН		
	Всего рождений	Из них с ВРГН	Частота
Алматинская	165686	154	1:1076
Акмолинская	59072	51	1:1158
Атырауская	61553	81	1:759
Актюбинская	73973	87	1:851
Восточно-Казахстанская	103716	125	1:829
Жамбылская	125619	148	1:848
Западно-Казахстанская	58256	48	1:1213
Карагандинская	107552	124	1:867
Костанайская	59308	69	1:859
Кызылординская	83271	108	1:771
Мангистауская	62979	86	1:732
Павлодарская	58217	78	1:746
Северо-Казахстанская	41638	45	1:925
Южно-Казахстанская	362077	376	1:916
г.Астана	70351	73	1:964
г.Алматы	151091	212	1:712
По Республике Казахстан:	1644754	1865	1:889

Частота рождений детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в различных регионах Республики Казахстан оказалась разной. В зависимости от экологической напряженности частота ВРГН составила от 1:422 до 1:1213. По уточненным данным за 2010 год распространенность врожденной и наследственной патологии ЧЛО на территории Республики Казахстан составила 1:889, что соответствует среднестатистическим показателям. Эти данные позволяют согласиться с мнением, что в экологически неблагоприятных регионах республики отмечается увеличение рождаемости детей с ВРГН (Атырауская, Актюбинская, Восточно-Казахстанская, Жамбылская, Карагандинская, Костанайская, Кызылординская, Мангистауская, Павлодарская, г.Алматы) [85,86].

Вариабельность статистических данных зависели от ряда моментов. В частности, от методов регистрации врожденной расщелины губы и неба, детской смертности, географического положения, социальных условий, уровня медицинской помощи в различных регионах страны и т.д.

По данным Алматинского центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области среди больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба преобладали дети с полной (сквозной) расщелиной верхней губы и неба (57,6%). Из них односторонняя - 41,3% и двусторонняя - 16,3%. Изолированная

расщелина неба составила 29,3%, одно- и двусторонние расщелины верхней губы и альвеолярного отростка составили 7,2%, другие пороки развития – 5,9% (табл.1. 2).

Таблица 1.2 - Распределение детей по видам врожденной патологии ЧЛО по данным Алматинского центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области за 2010 год

Виды врожденных пороков развития челюстно-лицевой области	Количество больных	
	Абс. ч.	В %
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы	42	5,1
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы	3	0,4
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	9	1,1
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	5	0,6
Врожденная односторонняя полная расщелина верхней губы и неба	341	41,3
Врожденная двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба	135	16,3
Врожденная расщелина неба	242	29,3
Атипичная расщелина	10	1,2
Лицевые микропризнаки	39	4,7
ИТОГО:	826	100,0

Таким образом, в зависимости от экологической напряженности в различных регионах Казахстана частота врожденной и наследственной патологии ЧЛО составляет от 1:422 до 1:1213, в среднем по республике - 1:889, что соответствует среднестатистическим показателям. Из-за продолжающегося загрязнения окружающей среды и ее влияния на здоровье населения, прежде всего на беременных и детей, не позволяет вести полномасштабную профилактику различных пороков развития и хронических заболеваний, с каждым годом растет число детей с ВРГН. Среди них преобладают одно- и двусторонние полные расщелины верхней губы и неба (57,6%). Это указывает на чрезвычайную актуальность этой проблемы для нашей республики и необходимости дальнейшего совершенствования способов клинической реабилитации таких детей.

1.2 Причины возникновения врожденной расщелины верхней губы и неба

Данные литературы [87,88,89,90] указывают, что около 20-30% случаев врожденных заболеваний являются наследственными или наследственно предрасположенными заболеваниями.

Среди ВПР ведущее место занимают врожденные расщелины верхней губы и неба, которые развиваются из-за нарушения морфогенеза плода [91,92,93,94]. В этом плане

наиболее неблагоприятными в отношении развития ВПР являются ранние этапы внутриутробного развития, то есть 4-9 недель [95,96,97,98,99,100,101,102,103]. Установлено, что совместное действие этих факторов является причиной возникновения ВРГН почти у 80% детей с этой патологией. Кроме того, причиной развития ВРГН могут быть передача измененных генов от одного или другого родителя, появление новой генетической мутации или непосредственное действие факторов внешней среды на плод [104,105,106,107]. Доказано, что расщелина губы в сочетании с расщелиной нёба или только расщелина нёба генетически совершенно не зависят друг от друга. В подтверждение этого отмечается выраженное различие соотношения полов пациентов с ВРГН. Так, более часто расщелина губы и нёба встречается у мальчиков, а расщелина нёба - у девочек [108,109,110].

Клинические наблюдения большинства авторов выявили, что ВРГН часто сочетаются с другими врожденными пороками развития организма. Однако четких подтверждений этого нет. В среднем в 2 % случаев типичная расщелина лица сочетается с тяжелыми, чаще многочисленными пороками, поражающими разные части тела [111].

Наиболее полные данные можно было найти в исследованиях, которая, путем ретроспективного анализа историй родов, по данным перинатального центра и родильных домов г. Семипалатинска, выявила в 1,7% случаев различные врожденные пороки развития среди новорожденных [112]. Кроме того, она изучила результаты 3847 детских аутопсий, из них у 56 (14,6%) выявлены различные ВПР. Причем, у 2,5% из них были пороки развития лица и шеи. Автор из акушерского анамнеза выявила, что 90% женщин, родивших детей с ВРГН, имели различные заболевания во время беременности. Среди них преобладали гестозы первой половины беременности (у 80,8%) и железодефицитная анемия (у 64%). Только у 19,2% матерей в анамнезе фигурировал только один отрицательный фактор, у остальных констатировано взаимодействие в различных вариантах эндо- и экзогенных агрессивных факторов, то есть ВПР имели мультифакторное влияние. Все дети с ВРГН в раннем возрасте перенесли различные простудные и инфекционные заболевания, у 79% - выявлены различные сопутствующие заболевания, преимущественно врожденного характера. В день обращения в клинику 42% детей с ВРГН имели различные заболевания, которые требовали лечения в дооперационном периоде.

Наблюдались случаи, когда даже небольшое повышение температуры тела беременной играет роль в этиологии ВРГН [113]. В результате выраженных изменений температуры тела возможно прямое нарушение обмена веществ эмбриона, либо воздействие температуры происходит опосредованно - через эндокринную и нервную системы. Как отмечает [114], причиной нарушения развития плода может оказаться банальный грипп у беременной в первые два месяца беременности.

Таким образом, в подавляющем большинстве случаев эта патология является мультифакторным пороком развития, где генетические факторы занимают до 20-30% [115]. Однако не всегда можно установить вероятные факторы, которые могли быть причиной образования ВРГН.

Данные литературы свидетельствуют, что в подавляющем большинстве случаев факторами риска развития ВРГН являются различные ненаследственные тератогенные факторы. Например, по из врожденных пороков развития лица и челюстей $\frac{2}{3}$ относятся к тератогенным порокам развития [2]. Тератогенные яды относятся к числу химических мутагенов. Малые дозы мутагенов не оказывают сразу заметного влияния на организм,

тогда как в половых клетках мутагены вызывают скрытые изменения, которые в соответствии с законами Менделя «обнажают яркое многообразие новых признаков лишь в потомстве» [116].

Как отмечают Е.Ю. Симановская и соавт. [117] и С.В. Чуйкин и соавт. [118], неспособность половых клеток, принявших участие в оплодотворении, образовать полноценную зиготу может быть обусловлено наследственностью, «перезреванием» половых клеток при длительной их задержке в половых путях и их повреждением. Такое явление может наблюдаться у 75% хронических алкоголиков, сперматозоиды которых имеют патологические изменения. Также отмечается связь между рождаемостью детей с ВРГН и повышенной физической нагрузкой матери в ранние периоды беременности, между частотой рождения детей с этими пороками развития и многими хроническими заболеваниями родителей. Как подчеркивает [119], в этиологии наследственных болезней и врожденных пороков развития нельзя игнорировать и родственные браки, хотя исследований в этом плане недостаточно.

В настоящее время стали уделять больше внимания накоплению сведений по вопросам информации о взаимосвязи распространения ВРГН с географо-геологическими, климатическими, космическими, производственными и социально-бытовыми факторами, совокупности действия наследственных признаков и неблагоприятных воздействий внешней среды на организм человека [120]. Практически во всех уголках мира имеются регионы с нарушением экологического равновесия и наблюдается взаимно связь с высокими показателями рождения детей с ВРГН [121,122,123,124,125,126,127,128,129]. Несмотря на достаточно обширную литературу по данной проблеме, сказать, что проблема решена вряд ли возможно.

Таким образом, мультифакторная природа развития ВРГН бесспорна, где выделить какую-то одну причину практически невозможно. Тем не менее, актуальность изучения действия негативных экологических факторов на рождение ребенка с ВРГН в регионах с развитой нефтехимической промышленностью, различных экологических катастроф является актуальной в педиатрии и стоматологии.

Учитывая важность рассматриваемой проблемы, мы провели исследования по математическому моделированию влияния экологических факторов на заболеваемость врожденной расщелиной верхней губы и неба.

1.3 Математическое моделирование влияния экологических факторов на заболеваемость врожденной расщелиной верхней губы и неба

Математическое моделирование позволяет имитировать реально протекающие процессы, выделять наиболее значимые и оптимальные значения из множества вариантов, количественно отражать взаимосвязь ряда факторов и их вскрытию качественным анализом, использовать результаты автономных прогнозов о динамике отдельных факторов и выстраивать систему взаимосвязанных моделей.

Наиболее значимая группа методов математического моделирования – это статистико-вероятностные модели. Они позволяют прогнозировать ту или иную величину (зависимую переменную) на основе изменения факторов (независимых переменных), входящих в модель. Простейшей статистико-вероятностной моделью являются модели

(уравнения) парной корреляции, достаточно широко распространенные для оценки различных показателей здравоохранения. Они устанавливают количественную меру взаимосвязи двух факторов между собой.

Значительный интерес представляют факторные модели, описывающие влияние на прогнозируемую величину не одного, а ряда факторов, зависимость которых может быть выражена уравнением множественной корреляции или уравнением множественной линейной регрессии. Поэтому система уравнений – одна из наиболее эффективных прогнозных моделей.

Построение моделей, описывающих зависимость между заболеваемостью и загрязнением атмосферного воздуха и водопроводной воды в регионах, рассчитывались на основе следующих факторов: по атмосферному воздуху изучались – H_2S , SO_2 , NO_2 , углеводороды; по водопроводной воде – жесткость, сульфаты, хлориды, железо, фтор, нитраты.

Расчеты проводились в универсальной статистической программе Statistica 6,0 для Windows с использованием модуля «множественная регрессия» и метода пошаговой регрессии.

Метод пошаговой регрессии состоит в том, что на каждом шаге в модель включается, либо исключается изучаемая нами независимая переменная. Таким образом, выделяется множество наиболее «значимых» переменных. Это позволяет определить и сократить число переменных, которые достоверно описывают зависимость. При использовании этого метода в регрессионное уравнение последовательно включаются независимые переменные, пока уравнение не станет удовлетворительно описывать исходные данные. Включение переменных определяется при помощи критерия Фишера – F.

Корреляционно-регрессионный анализ позволяет измерить количественно тесноту, направление связи (корреляционный анализ, а также установить аналитическое выражение зависимости результата от конкретных факторов при постоянстве остальных действующих на результативный признак факторных признаков (регрессионный анализ).

1.3.1 Загрязнение атмосферного воздуха городов и водосточников в Республике Казахстан

Загрязнение атмосферного воздуха городов. Наблюдения за загрязнением атмосферного воздуха выполнялись в наиболее крупных городах и промышленных центрах республики. Перечень подлежащих контролю загрязняющих веществ установлен с учетом объема и состава выбросов в атмосферу и результатов предварительного обследования загрязнения воздушного бассейна в конкретном населенном пункте.

Состояние загрязнения воздуха оценивается по результатам анализа и обработки проб воздуха, отобранных на стационарных постах наблюдений. Основными критериями качества являются значения предельно допустимых концентраций (ПДК) загрязняющих веществ в воздухе населенных мест. Уровень загрязнения атмосферы оценивается по величине комплексного индекса загрязнения атмосферы (ИЗА5), который рассчитывается по пяти веществам с наибольшими нормированными на ПДК значениями с учетом их класса опасности (табл.1.3).

Таблица 1.3 - Значения предельно-допустимых концентраций отдельных примесей в воздухе населенных мест по Республике Казахстан*

Наименование примесей	Значения ПДК, мг/м ³		Класс опасности
	Максимально разовая	Средне-суточная	
Оксид углерода	5,0	3	4
Оксид азота	0,4	0,06	3
Диоксид азота	0,085	0,04	2
Взвешенные вещества	0,5	0,15	3
Фенол	0,01	0,003	2
Формальдегид	0,035	0,003	2
Свинец	0,001	0,0003	1
Аммиак	0,2	0,04	4
Диоксид серы	0,5	0,05	3
Сероводород	0,008	-	2
Хлор	0,1	0,03	2
Фтористый водород	0,02	0,005	2
Озон	0,16	0,03	1
Хлористый водород	0,2	0,1	2
Хром (VI)	-	0,001S	1

Содержание вредных веществ (2008 г.) в атмосферном воздухе городов Казахстана остается высоким. Средние и максимальные значения вредных примесей в городах изменялись в больших пределах, в зависимости от величины выбросов промышленных предприятий, а также расположения городов в различных физико-географических районах (табл.1.4, 1.5).

Средняя за месяц концентрация **взвешенных веществ (пыли)** по городам республики в пределах допустимой нормы (0,8 ПДК). Средняя концентрация взвешенных веществ в г.Алматы составила 2,8 ПДК, в г.Актау, г.Жезказгане, г. Усть-Каменогорске и г. Шымкенте превышала 1 ПДК. В г. Усть-Каменогорске максимальная из разовых концентраций взвешенных веществ составила 4,4 ПДК, в п.Глубокое – 2,6 ПДК, в городах Алматы, Жезказган, Семипалатинск, Тараз и Темиртау – 1,0 – 2,0 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **диоксида серы** по городам республики менее ПДК. Средняя концентрация диоксида серы в г. Балхаш и г. Риддер превышала 1 ПДК. В г. Балхаш отмечена максимальная из разовых концентраций диоксида серы равная 7,0 ПДК, в г. Усть-Каменогорск – 1,1 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **сульфатов** составила 0,004 мг/м³ (ПДК нет). Сульфаты содержатся как в выбросах промышленных производств, так и образуются вследствие трансформации SO₂ в атмосфере. Наибольшая разовая концентрация сульфатов отмечена в г.Тараз (0,04 мг/м³).

Средняя за месяц концентрация **оксида углерода** в городах республики не превышала допустимой нормы и в среднем составила 0,5 ПДК. Наибольший средний уровень загрязнения воздуха оксидом углерода – 1,4 ПДК – наблюдался в г. Алматы. Максимальная из разовых концентраций оксида углерода в г.Тараз составила 4,0 ПДК г. Алматы и г. Костанай – 3,0 ПДК, в городах Павлодар и Шымкент 2,2 – 2,6 ПДК, в г. Петропавловск, г. Семипалатинск и г. Усть-Каменогорск – 1,0 – 2,0 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **диоксида азота** по городам республики составила 1,0 ПДК. Средняя концентрация диоксида азота в г. Алматы достигла 3,0 ПДК, в городах Актобе, Костанай, Петропавловск, Риддер, Семипалатинск, Тараз, Усть-Каменогорск, Шымкент и пос. Глубокое находилось в пределах 1,0–2,0 ПДК. В г. Усть-Каменогорск зарегистрирована максимальная из разовых концентраций диоксида азота равная 4,1 ПДК, в г. Алматы и г. Астане – более 3 ПДК. В городах Костанай, Павлодар, Семипалатинск, Тараз, Темиртау, Шымкент и пос. Глубокое – 2,0 - 2,7 ПДК, в г. Жезказган, г. Караганда, г. Петропавловск и г. Риддер – более 1 ПДК.

Средние за месяц и максимальные из разовых концентраций **оксида азота** не превышали ПДК. Наибольшая средняя (0,4 ПДК) концентрации оксида азота наблюдалась в г. Актобе.

Средняя за месяц и максимальные из разовых концентраций **оксида азота** не превышали ПДК. Наибольшая средняя (0,4 ПДК) концентрация оксида азота наблюдалась в г. Актобе.

Средняя за месяц концентрация фенола составила 1,2 ПДК. Средняя концентрация фенола в г.Темиртау достигла 3,0 ПДК, в г. Жезказган, г. Караганд, г. Риддер, г. Семипалатинск, г. Усть-Каменогорск и пос. Глубокое – находилась в пределах 1,0 – 1,7 ПДК. В г. Темиртау наблюдалась максимальная концентрация фенола равная 4,5 ПДК, в г. Усть-Каменогорске – 2,7 ПДК, в пос. Глубокое - 20 ПДК, в г. Жезказган и г. Семипалатинск – более 1 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **фенола** составила 1,2 ПДК. Средняя концентрация фенола в г.Темиртау достигала 3,0 ПДК, в г. Жезказган, г. Караганд, г. Риддер, г.Семипалатинк, г. Усть-Каменогорск и пос. Глубокое – находилась в пределах 1,0-1,7 ПДК. В г.Темиртау наблюдалась максимальная концентрация фенола равная 4,5 ПДК, в г. Усть-Каменогорск -2,7 ПДК, в пос.Глубокое -2,0 ПДК, в г. Жезказган и г. Семипалатинск – не более 1 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **формальдегида** по городам республики составила – 2,4 ПДК. Средняя концентрация формальдегида в г. Алматы равнялась – 5,0 ПДК, в г.Актобе и г. Шымкент 0 4,0 ПДК, в г. Караганда – 3,3 ПДК, г. Тараз – 2,7 ПДК, в г. Петропавловск – 1,3 ПДК. В г. Алматы зарегистрирована максимальная из разовых концентраций формальдегида выше 1 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **сероводорода** составила 0,002 мг/м³ (ПДК - отсутствует). Максимальные концентрации сероводорода в г. Актобе и г. Шымкент достигали 1,0 ПДК.

Средняя за месяц концентрация **аммиака** не превышала допустимой нормы (0,8 ПДК). В Темиртау средняя концентрация аммиака составила – 2,0 ПДК, максимальная из разовых концентраций – 1,2 ПДК.

В г. Усть-Каменогорск среднее содержание **фтористого водорода** составило 1,1 ПДК, в г. Астана и г. Тараз и находилось в пределах нормы. В г. Астана отмечена максимальная из разовых концентраций фтористого водорода равная 8,0 ПДК, в г. Усть-Каменогорск – 1,8 ПДК.

В г. Павлодара средняя концентрация **хлористого водорода** находилась в пределах ПДК, максимальная из разовых концентрация достигала 1,9 ПДК.

В г. Риддер, г. Усть-Каменогорск и пос. Глубокое средний уровень загрязнения воздуха **мышьяком** находился в пределах допустимой нормы.

Содержание хрома в г. Астана, **хлора** в г. Павлодар и г. Усть-Каменогорск, **серной кислоты** в г. Актау и г. Усть-Каменогорск не превышало ПДК.

Таблица 1.4 - Загрязнение воздушного бассейна городов Казахстана в 2008 году

Город, населенный пункт	ИЗ А5	Наименование примесей, превышающих ПДК	Средняя концентрация		Максимальная концентрация		Повторяемость концентраций примесей выше ПДК в %
			Мг/м ³	Кратность превышения ПДК	Мг/м ³	Кратность превышения ПДК	
Актау	2,7	Взвешенные	0,19	1,3	0,2		
Актобе	8,4	Диоксид азота, Сероводород Формальдегид	0,04 0,005 0,012	1,0 4,0	0,07 0,008 0,019	1,0	
Алматы	17,2	Взвешенные, Оксид углерода, Диоксид азота, Формальдегид	0,42 4,3 0,12 0,015	2,8 1,4 3,0 5,0	1,0 15 0,29 0,042	2,0 3,0 3,4 1,2	27 26 75 2
Астана	2,1	Диоксид азота Фтористый водород	0,02 0,006	1,1	0,30 1,160	3,5 8,0	2 5
Атырау	1,3	Диоксид азота	0,02		0,03		
Балхаш	2,6	Диоксид серы	0,074	1,5	3,475	7,0	4
пос. Глубокое	3,3	Взвешенные, Диоксид азота, Фенол	0,07 0,06 0,003	1,5 1,0	1,3 0,17 0,020	2,6 2,0 2,0	1 17 3
Жезказган	4,5	Взвешенные, Диоксид азота, Фенол	0,23 0,03 0,005	1,5 1,7	0,7 0,09 0,015	1,4 1,1 1,5	1 0,7 8
Караганда	6,8	Диоксид азота, Фенол Формальдегид	0,02 0,004 0,010	0,13 0,008 0,021	1,5	2	
Костанай	2,9	Оксид углерода, Диоксид азота	1,6 0,05	1,3	15 0,19	3,0 2,2	2 1
Павлодар	1,3	Оксид углерода, Диоксид азота, Хлористый водород	1,0 0,01 0,04		11 0,17	2,2 2,0	0,7 2

Петропавловск	4,5	Оксид углерода, Диоксид азота, Формальдегид	2,3 0,05 0,004	1,3 1,3	8 0,09 0,009	1,6 1,1	5 0,7
Риддер	7,6	Диоксид азота, Диоксид серы Фенол	0,085 0,08 0,005	1,7 2,0 1,7	0,0121 0,14 0,009	1,6 33	
Семипалатинск	5,4	Взвешенные, Оксид углерода Диоксид азота, Фенол	0,11 1,7 0,07 0,004	1,8 1,3	0,5 5,0 0,21 0,016	1,0 1,0 2,5 1,6	27 8
Тараз	7,9	Взвешенные, Оксид углерода Диоксид азота, Формальдегид	0,12 2,2 0,07 0,008	1,8 2,7	0,8 20 0,19 0,032	1,6 4,0 2,2	1 4 27
Темирату	7,8	Взвешенные, Диоксид азота, Фенол, Аммиак	0,11 0,03 0,009 0,078	3,0 2,0	0,6 0,18 0,045 0,23	1,2 2,1 4,5 1,2	0,7 2 31 0,7
Уральск	0,7	Диоксид азота	0,01		0,02		
Усть-Каменогорск	6,1	Взвешенные, Диоксид серы, Оксид углерода, Диоксид азота, Фенол, Фтористый водород	0,22 0,027 1,2 0,07 0,004 0,001	1,5 1,8 1,3	2,2 0,567 10 0,35 0,027 0,035	4,4 1,1 2,0 4,1 2,7 1,8	13 0 1 33 5 1
Шымкент	10,4	Взвешенные, Оксид углерода Диоксид азота, Сероводород, Формальдегид	0,18 2,6 0,06 0,001 0,012	1,2 1,5 4,0	0,4 13 0,23 0,008 0,029	2,6 2,7 1,0	11 10
Экибастуз	1,1	Диоксид азота	0,01		0,03		

Таблица 1.5 - Приоритетный список городов Республики Казахстан по уровню загрязнений атмосферного воздуха (по индексу загрязнения) за 2006-2008 годы.

Города	ИЗА5			Отрасли промышленности, оказывающие влияние на загрязнение воздуха
	2006	2007	2009	
Алматы	15,0	15,2	12,1	Автотранспорт, энергетика
Караганда	12,5	13,9	10,7	Энергетика, угледобывающая, автотранспорт
Шымкент	15,1	11,8	10,7	Цветная металлургия, химическая, нефтеперерабатывающая

Актобе	9,6	10,1	9,7	Черная металлургия, химическая
Темиртау	7,4	8,3	8,9	Черная металлургия, химическая
Риддер	7,4	8,3	7,6	Цветная металлургия, энергетика
Тараз	8,0	8,0	7,6	Химическая
Усть-Каменогорск	7,0	8,7	6,5	Цветная металлургия, энергетика
Жезгазган	5,0	5,5	5,8	Цветная металлургия, энергетика
Астана	3,1	3,7	4,7	Автотранспорт, энергетика
пос.Глубокое	3,8	4,7	4,6	Цветная металлургия
Петропавловск	4,5	4,0	4,2	Энергетика, приборостроение
Семипалатинск	4,1	4,8	4,0	Энергетика, строительных материалов
Актау	4,4	4,0	3,5	Химическая
Костанай	3,5	3,5	2,9	Энергетика
Балхаш	3,6	3,0	2,8	Цветная металлургия, энергетика
Атырау	1,9	2,2	2,3	Нефтеперерабатывающая
Павлодар	1,2	1,3	1,7	Нефтеперерабатывающая, энергетика
Экибастуз	1,3	1,5	1,3	Энергетика, угледобывающая
Уральск	1,2	1,0	0,8	Энергетика
В среднем по городам	5,98	6,17	5,62	

Качество поверхностных вод. Сеть наблюдений за качеством поверхностных вод суши включает действующие гидропосты национальной гидрометеорологической службы. Основными критериями качества вод по гидрохимическим показателям являются значения предельно допустимых концентраций (ПДК) загрязняющих веществ для водоемов рыбохозяйственного, хозяйственно-питьевого и коммунально-бытового водопользования (табл.1. 6).

Таблица 1.6 - ПДК веществ, загрязняющих поверхностные воды

Наименование	ПДК для водоемов рыбохозяйственного водопользования, мг/л	ПДК для водоемов хозяйственно-питьевого и коммунально-бытового водопользования.	Класс опасности
Хром (3+)	0,005	0,5 мг/л	3
Хром (6+)	0,02	0,05	3
Железо (общ.)	0,1	0,3	3
Цинк (2+)	0,01	1,0	3
Ртуть	0,00001	0,0005	1
Кадмий	0,005	0,001	2

Мышьяк	0,05	0,05	2
Бор (3+)	0,017	0,5	2
Медь (2+)	0,001	1,0	3
К природному естественному фону			
БПК 5	3 мг O ₂ /л	3 мг O ₂ /л	
Фенолы	0,001	0,001	4
Нефтепродукты	0,05	0,3	4
Фториды	0,05 не выше суммарного содержания 0,75	1,5	2
Нитриты	0,08 (0,02 по N)	3,3	2
Нитраты	40,0 (9,1 по N)	45,0	3
Аммоний Солевой	0,5		

Уровень загрязнения поверхностных вод суши оценивается по величине комплексного индекса загрязненности воды (ИЗВ), который используется для сравнения и выявления динамики изменения качества вод (табл.1.7).

Таблица 1.7 - Критерий качества поверхностных вод по величине ИЗВ

Класс качества	Характеристика качества воды	Величина ИЗВ
1	Очень чистая	≤ 0,3
2	Чистая	0,3-1,0
3	Умеренно загрязненная	1,0-2,5
4	Загрязненная	2,5-4
5	Грязная	4-6
6	Очень грязная	6-10
7	Чрезвычайно грязная	+10

В бассейне реки Иртыш в Восточно-Казахстанской области наиболее загрязненными водными источниками являются реки Брекса, Тихая и Красноярка. Индексы загрязненности воды (ИЗВ) этих рек составляют – 6,20-9,85, 6 класс – «очень грязные». Основными загрязняющими веществами являются азот аммонийный (до 3,6 ПДК), медь (до 7,9 ПДК), цинк (до 46,1 ПДК) и марганец (12,6 ПДК).

Река Ульба характеризуется по качеству воды как «грязная», 5 класс, ИЗВ – 4,47. Превышения ПДК наблюдались по азоту аммонийному (1,7 ПДК), меди (4,4ПДК), цинку (10,5 ПДК) и марганцу (9,3 ПДК).

Качество поверхностных вод реки Глубочанка относится к 4 классу – «загрязненные», ИЗВ – 3,72. Превышение ПДК определялись по азоту аммонийному (3,1 ПДК), меди (4,5 ПДК), цинку (9,6 ПДК) и марганцу (6,4 ПДК).

Отмечено высокое загрязнение (ВЗ) поверхностных вод цинком: в р. Брекса – 31,9 ПДК (1ВЗ), в р. Тихая 22 ПДК (1ВЗ), в р. Ульба – 3,59 ПДК (1ВЗ), в р. Глубочанка – 19,4 ПДК (1ВЗ), в р. Красноярка – 92,2 ПДК (1ВЗ) и марганцем в р. Брекса – 16,2 ПДК (1ВЗ), в р. Тихая – 19,2 ПДК (1ВЗ), в р. Ульба – 35,7 ПДК (1ВЗ), в р. Глубочанка – 10,5 ПДК (1ВЗ), в р. Красноярка – 14,6 ПДК (1ВЗ).

Река Уба характеризуется по качеству воды как «чистая» (2 класс, ИЗВ – 0,81). Превышение ПДК не наблюдались.

Река Бухтарма относится к 3 классу – «умеренно загрязненная» (ИЗВ – 1,61). Превышение ПДК наблюдались по азоту аммонийному (2,3 ПДК), меди (2,2 ПДК) и цинку (2,1 ПДК).

На участке г. Усть-Каменогорск – г. Семипалатинск – г. Павлодар индекс загрязненности воды реки Иртыш составляет 1,05 и 1,02, что соответствует 3 классу – «умеренно загрязненные». Превышения ПДК наблюдались по меди (до 2 ПДК).

Реки Урал, Чаган и Утва (Западно-Казахстанская область) по качеству воды относятся ко 2 классу – «чистые», ИЗВ – 0,54-0,75. Превышение ПДК загрязняющих веществ не наблюдались.

В Актюбинской области р. Илик определялась по качеству воды как «грязная» (5 класс, ИЗВ=5,29). Содержание загрязняющих веществ достигало по бору – 20,9 ПДК и хрому (6+) – 5,1 ПДК, по течению р. Илик зарегистрированы 4 случая ВЗ бором – до 47,7 ПДК.

Река Тобол (Костанайская область) по качеству воды относится к 2 классу – «чистая», ИЗВ – 0,41. Превышение ПДК не наблюдались.

Река Ишим и вдхр. Сергеевское (Северо-Казахстанская область) характеризуется по качеству воды как «умеренно загрязненные» (3 класс, ИЗВ – до 1,06). Отмечались превышения ПДК по железу общему (до 2,2 ПДК).

Поверхностные воды рек Ишим, Ак-булак (г.Астана), вдхр. Вячеславское, Боровое Чабачье и Щучье (Акмолинская область) по качеству относятся ко 2 классу – «чистые», ИЗВ = 0,45-0,82. Превышение ПДК отмечались по сульфатам (до 2,6 ПДК). В р. Ишим, вдхр. Вячеславское и оз. Щучье превышение ПДК не наблюдались.

Реки Нура, Сары-Булак (г.Астана) и оз. Копа (Акмолинская область) определялись по качеству воды как «умеренно загрязненные» (3 класс. ИЗВ – 1,06-2,49). Содержания загрязняющих веществ отмечались по БПК₅ (р. Сары-Булак - 1,8 ПДК), азоту нитритному (р. Сары-Булак – 5,3 ПДК), сульфатам (до 4,1 ПДК) и нефтепродуктам (р. Нура - 2,5 ПДК).

Река Кара-Кенгир (Карагандинская область) по качеству воды относится к 5 классу - «грязная», ИЗВ – 5,05. Превышения ПДК отмечались по азоту нитритному (4,3 ПДК), меди (6,4 ПДК), фенолам (3 ПДК) и нефтепродуктам (14,4 ПДК).

Качество воды в р. Шерубай-Нура (Карагандинская обл.) относится к 4 классу «умеренно загрязненные», ИЗВ -2,81. В поверхностных водах этой реки содержания ПДК наблюдались по азоту нитритному (5,3 ПДК), меди (2,7 ПДК), фенолам (4 ПДК) и ртути (4,4 ПДК).

Река Нура, вдхр. Самаркандское и Кенгирское (Карагандинская область) по качеству воды относятся к 3 классу - «умеренно загрязненные», ИЗВ= 1.81-2,47. Превышения ПДК отмечались: в р. Нура по азоту нитритному (1,7 ПДК), меди (3,2 ПДК), фенолам (3,4 ПДК) и нефтепродуктам (4,5 ПДК); в вдхр. Самаркандское по меди (2 ПДК) и ртути (4,3 ПДК); в вдхр. Кенгирское по меди (5,1 ПДК), фенолам (2 ПДК) и нефтепродуктам (2 ПДК).

Качество воды р. Или, Шарын, Шилик, вдхр. Куртинское и Бартогай (Алматинская область) соответствуют 4 классу, «загрязненные» (ИЗВ - 2,56-3,76), при повышенном содержании меди (до 18 ПДК) и хрома общего (р. Или - 2 ПДК).

Поверхностные воды рек Тургень, Текес, Баянкол, Иссык, Каскелен и в дхр. Капшагайское (Акмолинская область) по качеству воды относятся к 3 классу - «умеренно загрязненные», ИЗВ = 1,06-2,14. Превышения ПДК отмечались по меди (до 10 ПДК).

Содержания загрязняющих веществ в реках Хоргос и Каркара (Алматинская область) определялись только по меди (до 2 ПДК). Индекс загрязненности воды составил 0,81-0,89, соответственно поверхностные воды этих водных источников относятся к 2 классу - «чистые».

Реки Малая, Большая Алматинки и Есентай (г.Алматы) определялись по качеству воды как «загрязненные» – 4 класс, ИЗВ - 3,12-3,38. Предельно-допустимые концентрации наблюдались по меди - (до 12 ПДК) и хрому общему - до 8 ПДК.

Отмечено высокое загрязнение (ВЗ) поверхностных вод хромом общим в р. Малая Алматинка- 13 ПДК (1 ВЗ).

Река Талас (Жамбылская область) характеризуется по качеству воды как «чистая» (2 класс, ИЗВ = 0,93). Предельно-допустимые концентрации не наблюдались.

Реки Шу, Асса и Аксу (Жамбылская область) относятся по качеству воды к 3 классу «умеренно загрязненные», ИЗВ - до 2,07. Превышения ПДК отмечались по азоту нитритному (р. Шу - 1,9 ПДК) и меди (до 7,7 ПДК).

Реки Сырдарья, Келес, Бадам и в дхр. Шардаринское (Южно-Казахстанская область) определяются по качеству поверхностных вод как «умеренно загрязненные» (3 класс, ИЗВ= 1,45-2,16). Повышенные содержания ПДК наблюдались по сульфатам (до 9,2 ПДК) и меди (до 4 ПДК).

Содержание загрязняющих веществ в р. Сырдарья (Кызылординская область) определялось по сульфатам (6,2 ПДК) и меди (3 ПДК). Индекс загрязненности воды составил 2,23, поверхностные воды реки относятся к 3 классу - «умеренно загрязненные».

По рекам Восточного Казахстана качество воды ухудшилось в реках Бухтарма, Брекса, Тихая и Ульба. В реке Уба индекс загрязненности воды понизился, соответственно качество воды улучшилось. В остальных реках загрязненность воды осталась на прежнем уровне.

В Западном Казахстане качество воды в р. Илек (Актюбинская) улучшилось. В остальных наблюдаемых водных объектах осталось прежним.

На территории Северного и Центрального Казахстана качество воды улучшилось в р. Шерубай-Нура и в дхр. Кенгирское. В в дхр. Сергеевское и оз. Копа качество воды ухудшилось. В остальных водных источниках загрязнение осталось на прежнем уровне.

В Южном Казахстане в 2008 г. наблюдалось повышение индекса загрязненности воды в реках Или и Текес, соответственно ухудшилось качество воды. Отмечалось улучшение качества воды в р. Большая Алматинка, Есентай, Талас, Келес. Для остальных водных объектов характеристика качества воды осталась прежней.

За этот же период отмечается ухудшение качества воды в находящихся под влиянием населенных пунктов реках: Бухтарма (г. Зыряновск), Ульба (рудн. Тишинский), Тихая (г. Риддер), Брекса (г. Риддер), Нура (г. Темиртау), По другим наблюдаемым водным объектам, находящихся под влиянием городов и промышленных центров, качество воды не изменилось и несколько улучшилось в реках: Иртыш (г. Усть-Каменогорск), Глубочанка (с. Глубокое), Уба (г. Шемонаиха), Илек (г.г. Алга и Актобе), Кара-Кенгир (г. Жезказган), Талас (г. Тараз), Большая Алматинка (г. Алматы), Есентай (г. Алматы).

По рекам Восточного Казахстана качество воды ухудшилось в р. Иртыш. В остальных водных объектах загрязнение осталось на прежнем уровне или несколько улучшилось.

В Западном Казахстане качество воды в наблюдаемых водных объектах осталось прежним.

На территории Северного и Центрального Казахстана качество воды улучшилось в р. Шерубай-Нура. В р. Сары-Булак, Кара-Кенгир наблюдалось ухудшение качества воды. По остальным водным объектам характеристика воды не изменилась.

В Южном Казахстане в р.р. Малая и Большая Алматинки, Есентай, отмечалось ухудшение качества воды. В реках Текес, Хоргос, Каркара, Баянкол, Талас, Сырдарья, Келес и вдхр. Капшагайское наблюдалось улучшение качества воды. В других наблюдаемых водных объектах характеристика воды осталась на прежнем уровне.

За этот же период отмечается ухудшение качества воды в находящихся под влиянием населенных пунктов реках: Иртыш (г. Семипалатинск), Сары-Булак (г. Астана), Кара-Кенгир (г. Жезказган), Малая и Большая Алматинки (г. Алматы), Есентай (г. Алматы). По другим наблюдаемым водным объектам, находящихся под влиянием городов и промышленных центров, качество воды не изменилось или несколько улучшилось в реках: Иртыш (г. Усть-Каменогорск), Тихая (г. Риддер), Глубочанка (с. Белоусовка, с. Глубокое), Красноярка (с. Предгорное), Илек (г.г. Алга и Актобе), Талас (г. Тараз), что представлено в табл.1.8.

Таблица 1.8 - Состояние качества поверхностных вод Казахстана по гидрохимическим показателям за 2006-2008 годы

Наименование реки (адм. область)	Индекс загрязненности			Ингредиенты и показатели качества воды	Средняя концентрация мг/л	Кратность превышения ПДК	Характеристика качества воды
	2006	2007	2008				
р.Иртыш (ВКО)	0,78	1,25	1,05	Медь	0,0019	1,9	3 класс, умеренно-загрязненная
р.Иртыш (Павлодарская)	0,70	1,04	1,02	Медь	0,002	2,0	3 класс, умеренно-загрязненная
Бухтарма (ВКО)	1,75	0,73	1,61	Азот аммоний Медь Цинк	0,90 0,0022 0,021	2,3 2,2 2,1	3 класс, умеренно-загрязненная
р.Бреска (ВКО)	8,01	5,13	6,20	Азот аммоний Медь Цинк Марганец	0,975 0,0073 0,162 0,089	2,5 7,3 16,2 8,9	6 класс очень грязная
р.Тихая (ВКО)	11,82	4,31	6,41	Азот аммоний Медь Цинк Марганец	1,05 0,0079 0,139 0,126	2,7 7,9 13,9 12,6	6 класс очень грязная

Глава 1. Врожденная расщелина верхней губы и неба. Этиология патогенез

р.Ульба (ВКО)	4,51	3,27	4,47	Азот аммоний Медь Цинк Марганец	0,66 0,0044 0,105 0,093	1,7 4,4 10,5 9,3	5класс грязная
р. Глубачанка (ВКО)	10,21	3,54	3,72	Азот аммоний Медь Цинк Марганец	1,22 0,0045 0,096 0,064	3,1 4,5 9,6 6,4	4 класс за- грязненная
р. Красноярка (ВКО)	12,16	7,42	9,85	Азот аммоний Медь Цинк Марганец	1,40 0,0021 0,461 0,078	3,6 2,1 46,1 7,8	6 класс очень гряз- ная
р.Уба (ВКО)	0,49	1,82	0,81				2 класс чистая
р. Урал (ЗКО)	0,79	0,56	0,54				2 класс чистая
р. Чаган (ЗКО)	0,59	0,71	0,61				2 класс чистая
р. Утва (ЗКО)		0,68	0,75				2 класс чистая
р.Илек (Актюбинская)	5,89	6,53	5,29	Бор Хром (6+)	0,36 0,31	20,9 5,1	5 класс грязная
р.Тобол (Костанайская)	0,60	0,40	0,41				
р. Ишим (СКО)	1,09	1,00	1,06	Железо общее	0,22	2,2	3класс, умеренно- загрязнен- ная
Вдхр. Сергеевское (СКО)	1,08	0,90	1,05	Железо общее	0,22	2,2	3класс, умеренно- загрязнен- ная
р. Ишим (Акмолинская)	0,70	0,75	0,76				2класс чистая
Вдхр. Вячеславское (р. Ишим)	0,62	0,55	0,48				2класс чистая
р.Акбулак (г. Астана)	0,66	0,72	0,82	Сульфаты	184	1,8	2 класс чистая
р.Сарыбулак (г. Астана)	0,73	1,00	2,49	БПК5 Азот нитрит- ный	3,66 0,046	1,8 5,3	3класс, умеренно- загрязнен- ная

оз.Копа (Акмолинская)	1,13	0,88	1,06	Сульфаты	316	3,2	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
оз.Боровое (Акмолинская)	0,37	0,70	0,76	Сульфаты	264	2,6	2 класс чистая
оз.Большое Чебачье (Акмолинская)	0,57	0,59	0,70	Сульфаты	198	1,9	2 класс чистая
оз.Шучье (Акмолинская)	0,52	0,45	0,45				2 класс чистая
р.Нура (Акмолинская)	1,06	1,12	1,59	Сульфаты Нефтепродукты	412 0,125	4,1 2,5	3 класс, умеренно- загрязненная
р.Нура (Карагандин- ская)	2,34	2,26	2,47	Азот нитритный Медь Фенолы Нефтепродукты	0,034 0,0032 0,0034 0,225	1,7 3,2 3,4 4,5	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
р. Каракенгир (Карагандин- ская)	2,27	5,51	5,05	Азот нитритный Медь Фенолы Нефтепродукты	0,086 0,0064 0,003 0,72	4,3 6,4 3,0 14,4	5 класс грязная
р. Шерубай Нура (Карагандин- ская)	4,66	4,89	2,81	Азот нитритный Медь Фенолы Ртуть	0,106 0,0027 0,004 0,44	5,3 2,7 4,0 4,4	4 класс загрязнен- ная
Вдхр. Самаркандское (Карагандин- ская)	1,85	1,29	1,81	Медь Ртуть	0,002 0,00043	2,0 4,3	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
Вдхр. Кенгирское (Карагандин- ская)	1,65	2,62	1,85	Медь Фенолы Нефтепродукты	0,0051 0,002 0,10	5,1 2,0 2,0	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
р.Или (Алматинская)	3,61	2,27	3,34	Медь Хром общий	0,0138 0,002	13,8 2,0	4 класс за- грязненная
р.Шарын (Алматинская)	2,85		2,56	Медь	0,012	12,0	4 класс за- грязненная
р.Шилик (Алматинская)	2,83		2,71	Медь	0,013	13,0	4 класс за- грязненная
р.Тургень (Ал- матинская)	,64		,14	Медь	0,010	10,0	3 класс, умеренно- загрязненная

Глава 1. Врожденная расщелина верхней губы и неба. Этиология патогенез

р.Текес (Алматинская)	3,68	0,74	1,06	Медь	0,002	2,0	2 класс чистая
р.Хоргос (Алматинская)	2,92	0,68	0,89	Медь	0,002	2,0	2 класс чистая
р.Каркара (Алматинская)	2,90		0,81	Медь	0,002	2,0	2 класс чистая
р.Баянкол (Алматинская)	3,92		1,14	Медь	0,004	4,0	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
р.Иссык (Алматинская)			1,08	Медь	0,002	2,0	3 класс, умеренно- загрязненная
р.Каскелен (Алматинская)			1,57	Медь	0,004	4,0	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
Вдхр. Капча- гайское (Алматинская)	2,83	1,96	1,86	Медь	0,007	7,0	3 класс, умеренно- загрязнен- ная
Вдхр. Куртинское (Алматинская)	3,53		3,11	Медь	0,014	14,0	4 класс за- грязненная
Вдхр.Бартогай (Алматинская)	2,81		3,76	Медь	0,018	18,0	4 класс за- грязненная
р.Малая Алматинка (Алматы)	1,07	3,80	3,38	Медь Хром общий	0,008 0,008	8,0 8,0	4 класс за- грязненная
р.Есентай (Алматы)	1,07	5,09	3,37	Медь Хром общий	0,012 0,004	12,0 4,0	4 класс за- грязненная
р.Большая Алматинка (Алматы)	1,17	5,35	3,12	Медь Хром общий	0,010 0,006	10,0 6,0	4 класс за- грязненная
р.Талас (Жамбылская)	1,65	1,54	0,93				2 класс чистая
р.Шу (Жамбылская)	1,94	2,07	1,65	Азот нитриг- ный Медь	0,038 0,0034	1,9 3,4	3 класс, умеренно- загрязненная
р.Асса (Жамбылская)	1,00	1,61	1,26	Медь	0,0032	3,2	3 класс, умеренно- загрязнен- ная

р. Аксу (Жамбылская)		1,94	2,20	Медь	0,0077	7,7	3 класс, умеренно-загрязненная
р. Сырдария (ЮКО)	2,57	2,46	1,98	Сульфаты Медь	528 0,003	5,3 3,0	3 класс, умеренно-загрязненная
р. Келес (ЮКО)	3,14	2,65	2,16	Сульфаты	922	9,2	3 класс, умеренно-загрязненная
Р. Бадам (ЮКО)	1,81	1,88	1,45	Сульфаты медь	231 0,004	2,3 4,0	3 класс, умеренно-загрязненная
р. Бугунь (ЮКО)	0,50	0,34	0,63				2 класс чистая
Вдхр. Шардаринское (ЮКО)	1,70	2,41	1,75	Сульфаты	538	5,4	3 класс, умеренно-загрязненная
р. Сырдарья (Кызылординская)	1,86	2,19	2,23	Сульфаты Медь	620 0,003	6,2 3,0	3 класс, умеренно-загрязненная

1.3.2 Причинно-следственные связи показателей заболеваемости детей ВРГН и экологических факторов

С целью изучения влияния на уровень заболеваемости детей ВРГН (моделируемый признак Y) ряда факторов (факторные признаки – X_1 , X_2 , X_3 , X_4 и X_n), в качестве аппарата математической модели был использован множественный корреляционно-регрессионный анализ между показателями заболеваемости населения и концентрациями загрязняющих веществ атмосферного воздуха и качества водопроводной воды.

По результатам расчетов получены достоверные и адекватные вероятностные модели множественной регрессии, связывающей заболеваемость населения с несколькими переменными X .

В наших моделях:

Y – зависимая переменная - показатель заболеваемости детей.

x_1 – x_5 – независимые переменные, а именно:

x_1 – концентрация H_2S в атмосферном воздухе

x_2 – концентрация SO_2 в атмосферном воздухе

x_3 – концентрация NO_2 в атмосферном воздухе

x_4 – концентрация пыли в атмосферном воздухе

x_5 – концентрация свинца в атмосферном воздухе

x_6 – концентрация хлоридов в воде

x_7 – концентрация сульфатов в воде.

Перед построением моделей были выполнены предварительные преобразования, а именно показатели заболеваемости были прологарифмированы (вычислен натуральный

логарифм) для стабилизации дисперсии. Т.е., чем выше абсолютное значение переменной, тем выше и уровень случайных ошибок. При логарифмировании все ошибки становятся примерно одинаковыми. После получения моделей необходимо вычислить экспоненту (EXP) полученного значения показателя заболеваемости, чтобы обратно вернуться к истинному значению данного показателя.

Общее качество полученных моделей оценивалось при помощи коэффициентов множественной корреляции (R), детерминации (R^2) и критерия Фишера (F).

Коэффициент множественной корреляции R – это степень зависимости двух или более независимых переменных (переменных X) с зависимой переменной Y . По определению он равен корню квадратному из коэффициента детерминации (R^2).

Коэффициент детерминации (R^2) – показывает степень описания процесса моделью. Значение R^2 является индикатором степени подгонки модели к данным (значение R^2 близкое к 1,0 показывает, что модель объясняет почти всю изменчивость соответствующих переменных).

Критерий Фишера (F) – оценивает достоверность и надежность модели по уровню значимости (p или значимость F), который должен быть меньше расчетного значения F .

Для оценки значимости полученных коэффициентов регрессионного уравнения использовался t -критерий Стьюдента. В случаях, когда значение t -критерия Стьюдента меньше 2-х, коэффициент регрессии считался нулевым. Это означает, что соответствующая независимая переменная практически не влияет на зависимую, и этот коэффициент (фактор) не включался в уравнение.

Проведенный анализ полученного материала методом нелинейной квадратичной регрессии позволил выявить коэффициент детерминации и уровень значимости коэффициента регрессии при отдельных заболеваниях в зависимости от факторов загрязнения атмосферного воздуха. При этом факторы загрязнения атмосферного воздуха рассматривались по уровню дву-мерных связей и при каждом факторе (нозологическая форма + фактор загрязнения) и при сочетании 2-х и более факторов (нозологическая форма + 2 или 3 фактора загрязнения).

Как видно из таблицы 1.9, высокие уровни коэффициента регрессии получены по зависимости болезней врожденной расщелины верхней губы при загрязнении атмосферного воздуха двуокисью азота ($P = 0,9993$), врожденной односторонней расщелины верхней губы и неба - при загрязнении воздуха сероводородом, влажностью, окисью углерода и свинцом.

Таблица 1.9 – Зависимость заболеваемости детей ВРГН от загрязнения атмосферного воздуха

Диагноз	Вид загрязнения воздуха	Коэффициент детерминации (R^2)	Уровень значимости коэффициента регрессии (p)
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы	окись углерода	0,657	0,935
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы	двуокись азота	0,81	0,9993
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	сероводород	0,95	0,95

Врожденная расщелина неба	сероводород + сернистый газ	0,63	0,99
Врожденная двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба	сероводород + окислы азота	0,58	0,98
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	сероводород	0,72	0,97
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	сернистый газ	0,74	0,98
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	сернистый газ	0,61	0,99
Врожденная односторонняя полная расщелина верхней губы и неба	сероводород + влажность + окись углерода	0,75	0,97
Врожденная расщелина неба	сероводород + сернистый газ	0,64	0,96
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	сернистый газ + двуокись азота	0,5	0,97
Атипичная расщелина	сернистый газ	0,71	0,92
Лицевые микропризнаки	двуокись азота + свинец	0,49	0,99

Высокие степени зависимости заболеваемости детей ВРГН от загрязнения атмосферного воздуха выявлены врожденной односторонней расщелиной верхней губы ($R^2=0,657$, $p=0,94$), врожденной односторонней расщелиной верхней губы и альвеолярного отростка ($R^2=0,95$, $p=0,95$).

При сочетании химических факторов загрязнения с влажностью и сероводородом увеличивается зависимость заболеваемостью от них. Так, при сочетании загрязнения воздуха сероводородом и высокой влажностью, окиси углерода с сероводородом и влажностью, двуокиси азота и свинца увеличивается коэффициент детерминации и уровень коэффициента регрессии в зависимости отдельных нозологических форм заболеваний от химических факторов.

Таким образом, подставляя определенные значения концентраций исследуемых веществ в уравнение регрессии можно вычислить прогнозируемые показатели заболеваемости детей ВРГН в каждом отдельном регионе.

Выделив наиболее значимые величины концентраций загрязняющих веществ в окружающей среде, можно иллюстративно представить влияние этих факторов на заболеваемость детей ВРГН.

Многомерная модель зависимости заболеваемости детей ВРГН от концентрации H_2S и SO_2 в воздухе нефтегазовых регионов выглядит следующим образом (рис. 1.1).

Из данного рисунка видно, что заболеваемость детей ВРГН будет увеличиваться в 1,9 раз при росте концентрации H_2S на $0,001 \text{ мг/м}^3$ (12,5 % ПДК), а возрастание концентрации SO_2 на $0,01 \text{ мг/м}^3$ (20 % ПДК) увеличит показатель заболеваемости в 1,4 раза.

На рисунке 1.2 показана модель зависимости заболеваемости детей ВРГН от концентрации в воздушной среде SO_2 и NO_2 . Так, увеличение концентрации SO_2 на каждые $0,01 \text{ мг/м}^3$ (20 % ПДК) будет способствовать повышению показателя общей заболеваемости в 1,4 раза, и увеличение концентрации NO_2 также на $0,01 \text{ мг/м}^3$ (25 % ПДК) повысит заболеваемость в 1,1 раза, что характерно для центральных и северных регионов Республики Казахстан.

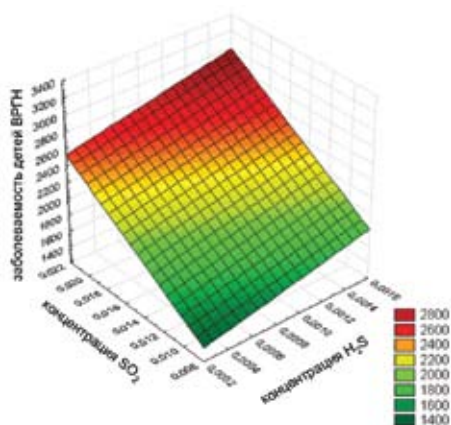


Рисунок 1.1 – Модель зависимости заболеваемости детей ВРГН в нефтегазовых регионах от концентрации H_2S и SO_2 в атмосферном воздухе

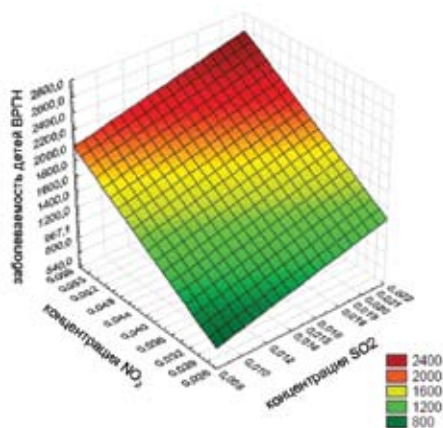


Рисунок 1.2– Модель зависимости заболеваемости детей ВРГН от концентрации SO_2 и NO_2 в атмосферном воздухе

На рисунке 1.3 демонстрируется модель влияния концентрации SO_2 и NO_2 в атмосферном воздухе на показатель заболеваемости детей ВРГН. Так, на каждые $0,01 \text{ мг/м}^3$ (20 % ПДК) увеличения концентрации SO_2 приходится возрастание показателя заболеваемости детей ВРГН в 3,0 раза, и на каждые $0,01 \text{ мг/м}^3$ (25 % ПДК) увеличения концентрации тяжелых металлов – в 1,3 раза, что характерно для промышленных регионов Казахстана.

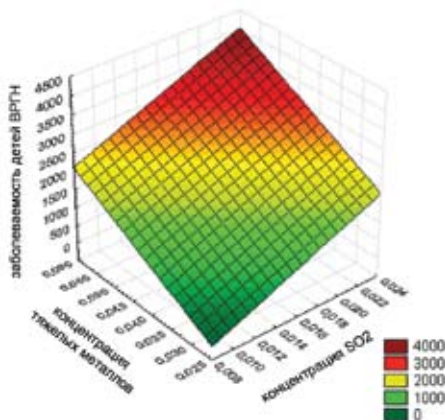


Рисунок 1.3– Модель зависимости заболеваемости детей ВРГН от концентрации тяжелых металлов и SO_2 в атмосферном воздухе

Далее, используя множественный корреляционно-регрессионный анализ, были найдены зависимости влияния концентрация H_2S , SO_2 и NO_2 в атмосферном воздухе на показатели заболеваемости детей ВРГН.

Данные вычисления представлены в виде уравнений множественной линейной регрессии.

Нами установлено, что на заболеваемость врожденной односторонней расщелиной верхней губы оказывает статистически достоверное влияние только концентрации SO_2 ($R=0,9$; $R^2=0,7$; $p<0,05$).

Зависимость имеет вид:

Врожденная односторонняя расщелина верхней губы = $\text{EXP}(4,9+84,9 \cdot \text{концентрация } \text{SO}_2 \text{ в воздухе, мг/м}^3)$

Это означает, что при увеличении концентрации SO_2 в воздухе на $0,01 \text{ мг/м}^3$ (20 % ПДК) заболеваемость возрастет в 2,3 раза.

Доказано статистически достоверное влияние только концентрации SO_2 ($R=0,8$; $R^2=0,7$; $p<0,05$) на наличие лицевых микропризнаков:

Лицевые микропризнаки = $\text{EXP}(5,8+83,7 \cdot \text{концентрация } \text{SO}_2 \text{ в воздухе, мг/м}^3)$, т.е. при повышении концентрации SO_2 в воздухе на $0,01 \text{ мг/м}^3$ (20 % ПДК) заболеваемость увеличится в 2,3 раза.

Нам удалось определить статистически достоверное ($R=0,8$; $R^2=0,6$; $p<0,05$) влияние на заболеваемость односторонней расщелиной верхней губы и неба концентраций H_2S и NO_2 :

Односторонняя расщелина верхней губы и неба = EXP (6,0 + 13,4 · конц. мг/м³ H₂S + 31,2 · конц. мг/м³ NO₂)

Из этого следует, что при увеличении концентрации H₂S на 0,001 мг/м³ (12,5% ПДК) и NO₂ на 0,01 мг/м³ (25% ПДК) заболеваемость повысится в 1,1 и 1,4 раза, соответственно.

Также мы получили статистически достоверное (R=0,8; R²=0,7; p<0,05) влияние концентрации SO₂ на заболеваемость детей двусторонней полной расщелиной верхней губы и неба:

Двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба = EXP (4,6+108,9-концентрация SO₂ в воздухе, мг/м³)

Это значит, что при увеличении концентрации SO₂ в воздухе на 0,01 мг/м³ (20 % ПДК) заболеваемость повысится в 2,9 раза.

В результате глубокого анализа собранного материала исследования нами разработана концептуальная модель медико-организационных и реабилитационных мероприятий при врожденных расщелинах губы и неба (рис. 1.4).



Рисунок 1.4– Концептуальная модель медико-организационных и реабилитационных мероприятий при врожденных расщелинах губы и неба

1.4 Эмбриологическое развитие врожденной расщелины верхней губы и неба

Врожденная расщелина верхней губы и неба (ВРГН) может встречаться как изолированный дефект или в сочетании с другими сопутствующими аномалиями, от частичной расщелины верхней губы до полной расщелины верхней губы и неба. Хотя эта патология – наиболее общий лицевой дефект, эмбриология аномалии развития ЧЛО до настоящего времени выяснена недостаточно [128, 129].

Классическая теория лицевого формирования врожденной расщелины, предложенная E. Dursy [130] и W. His [131], предполагает, что недостаточность слияния челюстно-лицевых фрагментов является причиной развития врожденной патологии этой области. Впоследствии, W. His высказал мнение, что лицевые отростки являются лишь мнимыми складками, а «лицевые щели» – не что иное, как глубоко врезавшиеся эпителиальные складки [132, 133, 134]. Между тем, теория His оказалась не в состоянии объяснить конкретные формы врожденной расщелины лица. Как известно, согласно этой теории допускается возникновение врожденной расщелины верхней губы в результате «несращения» нормально развитых частей «лицевых отростков» в любой неблагоприятный момент эмбрионального развития. Разделяя этот тезис, многие авторы [135, 136, 137] рассматривают эмбриогенез лица и патогенез врожденной расщелины с позиций теории W. His.

Результаты исследования эмбрионов на ранних стадиях развития [128] не согласуются с теорией His при объяснении нормального морфогенеза лица человека и соответствуют современным представлениям, основанным на теории мезодермального проникновения, разработанной V. Veau [131], A. Fleschmann [138] и дополненной R.B. Stark [139], которые являются предпосылкой к объяснению патогенеза врожденной расщелины верхней губы и альвеолярного отростка.

Согласно теории мезодермального проникновения, эмбриогенез среднего отдела лица тесно связан с формированием первичного неба, нормальное развитие которого зависит от своевременного прорастания мезенхимной «эпителиальной стенки» от динамической активности и достаточности объема мезенхимы в момент ее прорастания.

Этот процесс протекает на 6-й неделе развития зародыша, что согласуется с данными Р.Д. Новоселова и А.П. Гладкого [128]. Однако, вследствие влияния каких-либо неблагоприятных факторов в развитии зародыша мезенхима не обладает динамической активностью и достаточным объемом, не прорастает через эпителиальную стенку, полностью или частично и не замещает ее. Лишенная мезодермальной основы, она разрушается полностью или частично в зависимости от степени прорастания ее мезенхимой, и тогда возникает дефект щели, полный или частичный, с одной или обеих сторон по отношению к межчелюстной кости. В результате образуется расщелина верхней губы и альвеолярного отростка, полная или частичная. Исследования патогенеза врожденной расщелины верхней губы и альвеолярного отростка позволяют этим авторам исключить генетическую основу бытующего до настоящего времени термина «незарращение» для обозначения врожденной патологии средней зоны лица.

На основе исследования эмбрионального развития ВРГН [129, 132, 140, 141,], расщелина разделена на первичное небо и вторичное (рис. 1.5 А, В). Этот недостаток процесса слияния лицевых анатомических образований обычно предсказуемых пороков развития ЧЛО.

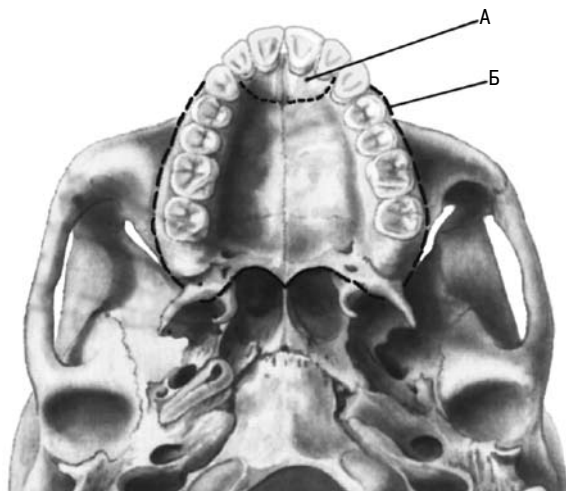


Рис. 1.5 - Схематическое изображение первичного (А) и вторичного (Б) неба по Sykes J., Senders G. 1995)

Сложный ряд морфогенетических изменений встречается между 4-й и 8-й неделями эмбриогенеза [140]. Первичное небо формируется приблизительно к 4-6-й неделям внутриутробного развития, оно формирует начальное разделение между ротовым и носовыми полостями. Два средних носовых и верхнечелюстных валика соединяются, чтобы сформировать верхнюю губу. Носовые валики сливаются на более глубоких уровнях и формируют верхнечелюстную дугу, которая становится треугольным первичным небом так, что в эмбриональном периоде расщелина верхней губы, почти неизменно сопутствует расщелине первичного неба [129, 140, 141].

Первичное небо – треугольная область передней части твердого неба, простирающегося от резцового отверстия к каждому боковому резцу. Оно включает альвеолярный отросток, содержащий 4 верхних резца (рис. 1.5 А).

Врожденная степень деформации связана с количеством и местоположением зародышевого прерывания. Этот недостаток слияния мышечных структур и костей челюстно-лицевого скелета проявляется в виде врожденной расщелины верхней губы и альвеолярного отростка различной степени.

Приблизительно на 9-й неделе беременности, после того, как первичное развитие неба было закончено, развивается вторичное небо (рис. 1.5 В). Оно образуется за счет небных валиков верхней челюсти, которые обычно соединяются вместе с носовой перегородкой, поскольку язык выдвинут вниз в течение своего развития. Таким образом, в патогенезе вторичного неба расщелины – недостаточность этого слияния [140].

Вторичное небо состоит из твердого и мягкого неба, формирующего верхнюю стенку полости рта и основания полости носа (рис. 1.5 В). Твердое небо сформировано небными отростками верхней челюсти (maxillae) и горизонтальными пластинками (lamina) небных костей. Мягкое небо – фиброзно-мышечная составляющая из нескольких мышц, присоединенных к задней части твердого неба и апоневрозу мягкого неба.

Нарушение роста верхней челюсти препятствует формированию контакта небных пластин. Это может приводить к возникновению сложной патологии - синдрома Пьера Робина (Pierre-Robin), включающего микрогнатию, расщелину неба, макроглоссию [143].

1.5 Онтогенетика и морфогенез лица, губ и неба

Под термином онтогенетики лица, губ и неба подразумевается база биологических образцов и информация, полученная из комплексной среды классической эмбриологии, онтогенетики и из разнообразного мира молекулярной биологии. Изобретение множества новых поразительных интервенционных клинических путей лечения врожденных дефектов дают теперь возможность клиницистам исправлять наиболее сложные черепно-лицевые пороки развития, которые были вне компетенции самых искусных хирургов из-за недостатка соответствующих технологий. Даже тонкости черепно-лицевого морфогенеза, вызывавшие, тем не менее, интерес у клинических врачей, также рассматривались как не подлежащие каждодневному клиническому вмешательству или скрывались, предполагая открытие нового течения интервенционного клинического оборудования, такого, как передача изображений высокой четкости и информационные технологии в области черепно - и челюстно-лицевой хирургии. В наше время вновь появилась необходимость разобраться в тонкостях черепно-лицевого морфогенеза, особенно потому, что это повысит нашу осведомленность в области этиологии, патогенеза и клинических особенностях множества черепно-лицевых дефектов [144]. Преследовалась цель предоставить обновленную информацию и выработать понимание термина «проектирование развития» в последующем черепно-лицевом морфогенезе человека, уделив пристальное внимание дефектам лица, губ и неба.

В то время, как современному продвижению в биологии черепно-лицевого развития и молекулярной биологии в большой степени способствует клиническая картина морфогенеза лица и неба, произошел переворот в нашем основном понимании развития начальных стадий этих частей тела. Эта новая информация, несомненно, сосредоточивается на генезе, поведении и последствиях развития многих черепно-лицевых «стандартных блоков» клеток на протяжении всей их жизни. Эти основные явления включают структуры передачи сигналов ДНК, генов и биохимических организаторов, нуклеарную и клеточную дифференцировку, пролиферацию, что очень важно, структуры взаимодействующих процессов во внутриклеточных, на клеточных и внеклеточных уровнях матрикса. Полные или частичные нарушения одного из этих процессов или их комплекса влекут за собой отождествление этиологических и патогенетических причин врожденных дефектов у млекопитающих и человека.

Нормальный и аномальный морфогенез черепно-лицевых частей, и даже всего тела зависит от бесчисленного количества типов клеток и тканей. Один из самых важных типов клеток в понимании нормального и аномального морфогенеза черепно-лицевых частей - это клетки ганглионарной пластинки (нервного валика) [145]. Несмотря на то, что значимость этой клетки была изучена более века до нахождения биологического индикатора ганглионарной пластинки, сначала с изотопными метками, а позднее с особыми индикаторами (моноклональное антитело, межклеточный краситель и протеиновый анализ), ганглионарная пластинка стала так высоко цениться в многочисленных исследованиях эмбриогенеза позвоночных в целом и морфогенезе черепно-лицевых частей человека в

частности. Несмотря на то, что большинство современных исследований ганглионарной пластинки были произведены непосредственно на эмбрионах кур и мышей, существуют подтверждения, показывающие, что информация, извлеченная из исследований эмбрионов позвоночных, может применяться к ганглионарной пластинке эмбрионов млекопитающих и человека.

Принимая это во внимание, в первую очередь нужно обратиться к клеткам ганглионарной пластинки, потому что они в большой степени способствуют черепно-лицевому морфогенезу. Эти важные «стандартные блоки» клеток появляются на последних стадиях формирования зародышевой нервной трубки. Особенность клеток ганглионарной пластинки – это результат индуктивной работы ненейральной эктодермы, прилегающей к развивающейся нервной трубке (находящейся между костными морфогенетическими белками БМП-4 и БМП-7) на латеральных клетках нервной пластинки по мере превращения пластинки эктодермы в четко выраженную нервную трубку. Индуцированные клетки ганглионарной пластинки выражают транскрипционный фактор, который определяет клетки, отделяющиеся от зародышевого эпителиального слоя, и впоследствии мигрирующие из родительского узла в качестве мезенхимальных клеток.

Распознавание определенных молекулярных организмов и клеточных явлений, относящихся к дифференцировке, пролиферации и особенно миграции клеток в лицевую и глоточную части еще не до конца изучено. Однако известно, что с вариантом OTX2 транскрипционного фактора, особые структуры пролиферации ганглионарной пластинки и миграции в глоточные дуги контролируются четырьмя представителями гомео-домениных белков, называемых HOX гены (A-D). Другой важной причиной миграции клеток считается потеря адгезивности клеток, которая связана с потерей адгезии клеточных молекулярных (АКМ) характеристик нервной трубки и мигрирующих клеток ганглионарной пластинки. Вслед за завершением миграций черепно-лицевых клеток и дифференцировкой отдельных структур (таких, как кости лицевого скелета) АКМ преобразуются. Предполагается, что мигрирующие черепно-лицевые клетки проходят через безклеточные пространства и проводящие пути между клетками, которые имеют очень высокие уровни внеклеточных молекул матрикса [146]. Эти миграции обнаруживаются факторами, неотделимыми от самих клеток, и признаками внешней среды, через которую они мигрируют. Несмотря на то, что имеющаяся в распоряжении информация получена в ходе исследований кур, факты позволяют предположить, что данные так же можно применять по отношению к млекопитающим и человеку. Миграции облегчены наличием таких молекулярных субстратов, как фибронектин, ламинин и коллаген IV типа. Принадлежность и миграция клеток связывается группой родственных белков, называемых интегринами. Важно отметить, что другие внеклеточные молекулы матрикса в проводящем пути нервной системы (например, хондроитинсульфатные протеогликаны) могут затруднять или блокировать нормальную миграцию клеток ганглионарной пластинки, что может привести к ряду черепно-лицевых пороков развития.

Как будет изложено подробнее далее, клетки ганглионарной пластинки имеют уникальную способность дифференцироваться во множество разнообразных анатомических структур в теле. Что конкретно управляет дифференцировкой остается открытым вопросом. Одной из гипотез является утверждение, что все клетки ганглионарной пластинки равны в возможностях развития, и их окончательная дифференцировка полностью предопределена средой, через которую они мигрируют и в которой в конце остаются, т.е. «внешний определяющий фактор». Другая гипотеза придерживается теории «внутренне-

го определяющего фактора» и предполагает, что клетки до миграции запрограммированы внутренне для различных метаболических путей развития. Недавние исследования показали, что обе теории могут оказаться достоверными. Несмотря на то, что клетки имеют общую локализацию первоисточников во время формирования нервной трубки, не все они ведут себя одинаково. Существует два рода клеток ганглионарной пластинки, т.е. черепные и носовые клетки. Носовые клетки ганглионарной пластинки имеют миграционные пути от нижних пришеечных до самых каудальных зародышевых сомитов в людях. Носовые клетки ганглионарной пластинки имеют способность сокращать проводящие пути и имеют меньше результатов развития, чем черепные клетки ганглионарной пластинки, включая формирование спинального узла, симпатических ганглий, и хромаффинные клетки хромаффинной ткани. Что интересно, в отличие от черепных клеток ганглионарной пластинки, носовые клетки ганглионарной пластинки не имеют способности превращаться в ткани скелета.

История жизни черепных клеток ганглионарной пластинки, не представляющая большей важности, чем история носовых клеток ганглионарной пластинки и является более сложной. Носовые клетки ганглионарной пластинки - это одна из самых важных составляющих головной части зародыша и она дифференцируется во множество разнообразных типов клеток и тканей, включая соединительную, скелетную, дентин и мышечную ткани лица [147]. В отличие от носовых клеток ганглионарной пластинки, следующих рассеянным проводящими путями, черепные клетки ганглионарной пластинки следуют определенным проводящим путям в определенных области головы зародыша. Они образуются из областей головной нервной трубки и мигрируют в глоточные дуги, смежные с верхними областями зародышевой кишечной трубки. Такие миграции весьма экстенсивны и следуют точным проводящим путям из нервной трубки в лицевую и глоточную области. В области заднего мозга, клетки ганглионарной пластинки возникают из восьми сегментных областей на одной из сторон заднего мозга (ромбовидного мозга), называемого ромбомером (R1-R8) и впоследствии мигрируют в определенные глоточные дуги [148].

Клетки из центров R1 и R2 мигрируют в первую глоточную дугу и играют очень важную роль в формировании меккелева хряща и образующихся из него молоточка и ушной раковины. Клетки из R4 мигрируют во вторую дугу и способствуют формированию стремечка, шиловидного отростка и малого придатка подъязычной кости. Клетки R6 и R7 мигрируют в третью дугу и клетки из R8 мигрируют в четвертую и шестую глоточные дуги. Одна из версий, описанных выше, говорит о том, что первая глоточная дуга также содержит клетки из уровней среднего мозга, которые отображают OTX2 транскрипционные факторы. Существуют совсем мало доказательств того, что клетки из центров ромбовидного мозга R3 и R5 играют какую-либо роль в черепно-лицевом морфогенезе человека. Клетки изначально несут в себе HOX гены из центров ромбовидного мозга, но их сохранение зависит от взаимодействия с клетками отдельной дуговой мезодермой в глоточных дугах. Несмотря на то, что существует особая связь между данными HOX генами и глоточными дугами, морфологические производные, возникающие из этих связей, также зависят от эпителиально-мезенхимальных взаимодействий и включают молекулярные сигналы, исходящие от поверхности эктодермы, покрывающей дуги, особенно, факторы роста фибробластов (ФРФ), которые взаимодействуют с нижележащими мезенхимальными клетками.

Нарушенная дифференцировка, пролиферация и миграция черепных клеток ганглионарной пластинки была связана с разнообразными пороками развития, т.е., так называемые нейрокриптопатии [149]. Недостаток и переизбыток ретиноидов, к примеру, могут

нарушить пролиферацию и миграцию определенных клеток, что приведет к черепно-лицевым порокам развития, к примеру, расщелинам губ и неба. Другие виды черепных нейрокристокпатий включают в себя широкий диапазон черепно-лицевых пороков развития в совокупности лобно-носовой дисплазии, нижнечелюстно-лицевой дизостоз (синдром Томсона), последовательность Робина, синдром Вандербурга (I и III типы), и нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена).

«Стандартные блоки» клеток для головы и лица поддаются распознаванию на предморфологическом и морфологическом уровне уже на второй неделе беременности. Однажды отображенные, эти клетки продолжают максимально дифференцировать, пролиферировать и мигрировать в течение второй недели беременности. Несмотря на то, что классическая картина черепно-лицевого морфогенеза может вырисовываться в течение морфогенеза клеток зародышевого слоя (т.е. эктодерма, мезодерма, энтодерма), все-таки существуют сомнения по поводу того, что современное понимание о морфогенезе млекопитающих, в том числе и черепно-лицевом морфогенезе человека, было достигнуто главным образом множеством исследований первоисточков и процессов зародышевых клеток ганглионарной пластинки. Морфогенез лицевых областей по большей части зависит от своевременной дифференцировки, прямой миграции, выборочной пролиферации этих клеток ганглионарной пластинки, которые образуются в результате формирования нервной трубки, в то время, как нервная трубка пинцирует кожу вдоль второго спинного зачатка зародыша начинают образовываться от начала миграции клеток ганглионарной пластинки (примерно на 21-й день после зачатия) в лицевые области, как и группы клеток называемые ромбомерами, мигрируют из первичной локализации в частях нервной трубки, формирующей мозг. Строились различные гипотезы по поводу миграции клеток ганглионарной пластинки, включая факторы внутриклеточного «определения целей» и химическое сигнализирование из клеточных линий внеклеточной плоскости, через которую они мигрируют [150]. Клетки ганглионарной пластинки из развивающихся областей среднего мозга мигрируют в верхние лицевые области, хотя клетки из областей заднего мозга мигрируют исключительно в нижние лицевые части [151]. Что важно: как только клетки ганглионарной пластинки мигрируют в определенные лицевые части, они дифференцируются в мезенхимальные клетки, которые впоследствии образуют соединительные ткани и мышечные клетки этих лицевых областей. В то время как доминирующие мезенхимальные клетки ганглионарной пластинки в лицевых областях соединяются с мезодермальными клетками, взаимодействующая природа их соединения неизвестна. Совместимые с принципами «понятие области развития» в морфогенезе человека, и человеческие экспериментальные исследования строили гипотезу, в которой значительное и раннее вмешательство в дифференцировку, пролиферацию, миграцию зародышевых клеток, особенно включая черепно-лицевые клетки ганглионарной пластинки, может привести к отдельным и комплексным черепно-лицевым порокам развития.

Затронув основные особенности развития черепно-лицевых «стандартных блоков» клеток ганглионарной пластинки, обратим пристальное внимание на главные моменты формирования лица, губ и неба человека. После того, как зародышевая цефалокаудальная ось сформирована к 14-ому дню после зачатия, первой в области головы формируется лицевая часть [152]. В центре этой области находится отдельная двухслойная тканевая пластина, именуемая ротоглоточной мембраной, чье строение и расположение указывает на связь между ротовой эктодермой и энтодермальной пищеварительной

трубкой. Эта мембрана постепенно дегенерирует через нормальный процесс апоптоза «естественная смерть клетки», который затрагивает повышенную фагоцитарную и лизосомальную активность на внутренней и внешней поверхности мембраны. Как только апоптоз ротоглоточной мембраны завершится к 4-ой неделе беременности, возникает неразрывная связь между пространствами ранней ротовой полости и глоточных областей пищеварительной трубки. Очень редко ротоглоточная мембрана не дегенерирует. Что интересно, также существует похожая экто-энтодермальная мембрана в глубине желобка, отделяющего первую глоточную дугу от второй. Как будет изложено далее, у этой мембраны совсем другой и очень важный путь развития (т.е., она не подвергается апоптозу), чем у ротоглоточной мембраны, и это связано с тем, что она, в отличие от ротоглоточной мембраны, имеет пласт мезенхимы, находящийся между экто- и энтодермальными пластами.

Несомненно, нигде не происходит большего количества «формирований» развития на латеральных этапах формирования головы зародыша, чем в лобных областях. На четвертой неделе беременности, ряд латеральных поверхностных возвышений, именуемых глоточными дугами, становится весьма заметными на боковой стороне головы. Фактически, внешний вид головной области зародыша в это время сильно напоминает строение жаберной щели зародыша рыбы на том же этапе развития; однако, в отличие от зародыша рыбы, существование жаберной поверхности в человеческом зародыше кратковременно, за исключением того случая, когда развивается внутренняя полость среднего уха (среднее ухо). Глоточные дуги играют большую роль в формировании лица, губ, нёба и родственных структур. Большинство врожденных пороков развития головы и шеи берут начало от клеточных преобразований глоточных дуг в их взрослые производные. К примеру, бранхиогенная киста и свищ могут появиться в тех редких случаях, когда глоточные (или жаберные) расщелины не сглаживаются, перемещаясь на боковую сторону шеи. Как упоминалось ранее, клеточные массы, участвующие в формировании выступов этих дуг, это клетки ганглионарной пластинки, которые мигрировали из определенных областей мозга, и которые, в конечном счете, дифференцировали в мезенхимальные клетки и дали начало скелетному и мышечному строению отдельной глоточной дуги.

Первая пара глоточных дуг играет самую важную роль в формировании человеческого лица и родственных структур, и именно ей мы уделим самое пристальное внимание. Первая глоточная дуга, часто именуемая нижнечелюстной дугой, развивается как два возвышения вокруг ротового отверстия, которое ранее было заполнено ротоглоточной мембраной. Более крупные и низко расположенные области этой дуги формируют большую часть нижнечелюстной структуры, молоточек и косточки среднего уха наковальни, в то время как области поменьше и вышерасположенные на обеих сторонах ротового отверстия дают начало строению верхней губы, зубов, верхней челюсти, скуловой кости, и чешуевидной доли височной кости. Вторая глоточная дуга расположена под первой дугой и часто именуется гиоидной дугой, потому что она играет существенную роль в формировании подъязычной кости и одной из трех косточек наковальни, именуемой стремечком. Эти две глоточные дуги, также как и каждая из других четырех глоточных дуг, отделены друг от друга поверхностью глоточного желобка, который развивается внутрь, чтобы пересечься с энтодермальными выпуклостями из развивающейся области глотки, первое глоточное углубление.

Как в случае с большинством глоточных желобков и углублений, зона соприкосновения 1 глоточного желобка и глоточного углубления - это двухслойный пласт эктодермы и энтодермы, который в итоге дегенерирует, опять же путем процесса «естественной смерти клетки» и увеличивает фагоцитарную активность. В случае с первой дугой, тем

не менее, этот двухслойный пласт разделяется вторжением мезенхимальных клеток ганглионарной пластинки, которые связаны с неспособностью этого пласта дегенерировать и нормально функционировать в течение жизни в виде барабанной перепонки или среднего уха. Приподнятые края вокруг первого глоточного желобка развиваются путем выборочной пролиферации мезенхимальных клеток под кожей на три отдельных мезенхимальных бугорка, именуемых ушными бугорками. Эти ушные бугорки постепенно (из первой и второй глоточных дуг) увеличиваются, мигрируют и уплотняются путем запрограммированной клеточной активности, и, в конце концов, дают начало наружному уху, или ушной раковине. Невозможность нормального развития ушных бугорков может в дальнейшем закончиться ненормальным размером, формой или местоположением ушной раковины, как может быть видно в разнообразных отдельных и совокупных черепно-лицевых пороках развития, к примеру, первый и второй бранхиогенный синдром, гемифациальная микросомия и микротия. Полное отсутствие ушной раковины встречается крайне редко.

Для завершения представления о глоточных дугах очень важно отметить, что, что клетки в дугах снабжаются парой кровеносных сосудов, именуемых дугами аорты, которые несут кровь из сердца зародыша вверх по тканям каждой арки в мозг и затем вниз, к телу. Как и сами глоточные дуги, не все дуги аорты сохраняются в человеческом теле. Дуги аорты третьей, четвертой и шестой глоточной дуг продолжают сохраняться и сильно видоизменяются в течение всего зародышевого периода, так как они превращаются в сонные артерии, которые снабжают кровью шею, лицо и мозг. Особенно важным в этом динамическом развитии черепно-лицевой сосудистой сети является смещение первичного кровоснабжения лица зародыша до, во время, и после формирования второго неба. В отличие от взрослого, до 7-ой недели беременности, главным кровоснабжением поверхностных и внутренних тканей головного мозга является внутренняя сонная артерия и ее ответвления. Примерно на 7-8 неделе беременности, когда небные выступы зародыша переживают последние стадии повышения и смыкания, происходит важный сдвиг в главном кровоснабжении лицевых и небных тканей от внутренней сонной артерии к внешней артериальной системе. Этот переход включает временный сосудистый сброс крови между внутренней и внешней артериальной системой, осуществляемый артериальным сосудом. Несформировавшийся артериальный сосуд или неудавшийся переход предположительно являющийся причинами патогенеза таких аномалий, как изолированная расщелина неба и нижнечелюстно-лицевой дизостоз (синдром Франческетти-Клейна) [153].

Предположительно зависящий от своевременных морфогенетических явлений, которые происходят от момента зачатия и до 4-ой недели беременности, лицо зародыша проходит через «критический период развития», который длится с пятой по седьмую неделю беременности. Это тот период времени, во время которого черепно-лицевой морфогенез человека в основном наиболее чувствителен к известным или предполагаемым адаптогенам, вызывающим пороки развития, или тератогенам. Возникающие из первой глоточной дуги – это четыре зачаточных или «стандартных блока» тканей, которые окружают обширное углубление в центре зародышевой ротовой полости. Продолжительный морфогенез лицевых выступов во многом зависит от продолжительной миграции, пролиферации и дифференцировки клеток ганглионарной пластинки. Форма и размер этих выступов так же, как и развитие определенных скелетных и мышечных строений каждой глоточной дуги в большой степени зависят от продолжительности жизнеспособности и дифференцировки клеток ганглионарной пластинки, которые особенно чувствительны к тератогенам, к примеру, к кортизону и ретиноевой кислоте.

Продолжая сосредотачиваться на «планировании» развития лица, особенно губ важно отметить, что результаты нескольких различных взаимодействий в формировании плакоды тоже весьма важны в раннем лицевом морфогенезе. К началу пятой недели беременности, яйцевидные «очажки» эктодермы кожи, расположенные сбоку от срединного лобно-носового выступа взаимодействуют с тканями мозга, чтобы вызывать взаимодействие экто- и эндодермы, в результате которого развивается две утолщенных носовых плакоды, расположенных на вентролатеральных областях лобно-носового выступа. Мезенхимальные клетки ганглионарной пластинки вдоль краев носовых плакод стремительно пролиферируют для образования подкововидных возвышений вокруг плакоды, называемые медиальными и латеральными носовыми выступами, чей продолжительный рост постепенно формирует обонятельные ямки, или зачатки ноздрей. Дальнейший рост каждого бокового носового выступ формирует крыло носа, тогда как медиальный носовой выступ способствует формированию кончика носа, колумеллы, губного желобка, уздечки верхней губы и всего первого неба. Через процесс относительного роста в этой области, носовые плакоды постепенно «тонут» в глубине каждой обонятельной ямки. Неспособность развития носа полностью зависит от неспособности носовых плакод развиваться. Второе по важности взаимодействие мозга и кожи дает начало локализованным утолщениям поверхности эктодермы на каждой стороне головы зародыша, которые формируют хрусталик глаза, сетчатки и нервы. Что важно, и как будет изложено далее, эти области глаза в начале расположены на боковых выступах головы зародыша и в дальнейшем они мигрируют к передней срединной линии в то время, как из лицевых выступов начинает образовываться цельное лицо [154].

Выборочная дифференцировка и пролиферация мезенхимальных клеток заставляет верхнечелюстные выступы увеличиваться и мигрировать в медиальные и латеральные носовые выступы. Эти миграции связаны не только с ростом клеток в верхнечелюстных выступах, но со своевременной миграцией глазных областей с боковых областей в передние с пятой по восьмую неделю беременности. прерывание миграции глазных областей считается одной из возможных причин возникновения среднелицевых расщелин и гипо- и гипертелоризмов. Продолжающиеся срединные миграции верхнечелюстных выступов по обеим сторонам также приближает средне-носовые выступы к середине и друг другу. К концу шестой недели беременности каждый верхнечелюстной выступ сливается, или соединяется, с боковым носовым выступом на том месте, которое будет разделять будущий носослезный канал и борозду. Этот процесс затем обеспечивает целостность между стороной носа, или крыловидной областью, сформированной боковым носовым выступом, и щеками, образованными верхнечелюстным выступом. Сочетание уменьшенного числа клеток и аномальной миграции мезенхимальных клеток может привести к неправильному соединению или уплотнению верхнечелюстного и боковых носовых выступов. Хотя и редко, это может привести к лицевым порокам развития, включая искривлённые лицевые расщелины, сплошные слёзно-носые желобки, неспособность носослёзного протока развиваться.

Между четвертой и восьмой неделей беременности, средне-носые выступы соединяются друг с другом и, более мелкими носовыми выступами и с клетками в крупных верхнечелюстных выступах. Это подповерхностное соединение клеток, особенно между средне-носвыми и верхнечелюстными выступами, приводит к целостности верхней челюсти и губ. Как часть этого соединения средне-носового и верхнечелюстного выступов в формировании верхних губ, два процесса должны иметь место. Во-первых, существует углубленный и пониженный рост обонятельной ямки в сторону рото-носовой полости, как

и слепой мешок, чье дно впоследствии дегенерирует через процесс естественной смерти клетки, что ведет к формированию зачаточных хоан и гарантирует целостность зачатков носовой и ротоносовой полости. Процесс, сопутствующий морфогенезу обонятельных ямок, это формирование стыка между внутричелюстным сегментом и верхнечелюстным выступом. В то время как эти два сегмента соединяются на шестой неделе беременности, развивающийся поверхностный клеточный шов между ними тоже удлиняется по мере удлинения, углубления и спуска обонятельной ямки. Этот шов, именуемый носовым плавником, формирует дно обонятельной ямки и постепенно дегенерирует из-за повышенной активности фагоцитарных клеток на другой стороне шва. Как только происходит смерть «запрограммированных клеток» носового плавника где-то на седьмой неделе беременности, мезенхимальные клетки из внутричелюстного и верхнечелюстного выступов соединяются, что ведет к синтезу сегментов верхней губы в верхнюю губу и дугу Купидона. Формирование губ зародыша в основном заканчивается на неделю раньше, чем формирование неба. Таким образом, губы и небо имеют разные «критические периоды» развития и, поэтому тератогены могут влиять либо на губы и небо по отдельности либо в комплексе. Синтез мезенхимальных клеток в объединенных сегментах губ дает начало компонентам соединительной ткани и мышечным волокнам внутри орбиткулярного кольца в верхней губе. Полная или частичная неспособность носового плавника дегенерировать приводит к односторонним или двусторонним расщелинам верхней губы, которые включают разнообразную анемалии кольцевого мускула путем распространения и нарастания мышечных волокон, как части орбиткулярного кольца.

Процент возникновения ротолицевой расщелины варьирует в связи с различными отклонениями в разных группах населения [155]. Примеры таких особых популяционных различий, называемых полиморфизмами, включают врожденную расщелину верхней губы с или без врожденной расщелины неба, что является наиболее распространенным пороком развития у людей с процентной долей 1:1000 у европейцев, большей долей у азиатов и меньшей у африканцев. По другим данным врожденная расщелина неба встречается чаще у женщин (67%), чем у мужчин такого же возраста. Такое половое различие связано с длительным периодом времени для закрытия неба у женщин, что резко повышает период времени, когда на зародыш могут повлиять палатогенетические тератогены. Боковые расщелины губы могут, а могут и не быть связаны с расщелинами неба. Дефицит мезенхимальных клеток, приводящих к частичной или полной неспособности двух носовых выступов дегенерировать в губной желобок, могут повлиять на формирование таких пороков развития, как расщепленная губа, или более редкая срединная расщелина («заячья губа») верхней губы, как характерно видно в аутосомном рецессивном синдроме Мора.

Продолжительность процесса развития лица происходит весь зародышевый период, мезенхимальные клетки в верхнечелюстном выступе стремительно пролиферируют и дифференцируют в ткани, которые образуют область мезенхимальных клеток, из которых формируется мимическая мускулатура лица, и чьи миофибриллы раздражаются черепно-мозговым нервом второй дуги, т.е. лицевым нервом. Подобным образом клетки мезенхимы в верхнечелюстной и нижнечелюстной долях первой глоточной дуги дифференцируют главным образом в жевательную мускулатуру, которые раздражаются тройничным нервом первой глоточной дуги. Клетки нижнечелюстного выступа дают начало мышечной и соединительной ткани нижней губы, подбородка, нижних областей щек [156]. С перформированием и срастанием пяти главных частей лица, распознаваемое человеческое лицо сформировано к концу восьмой недели беременности.

Морфогенез неба млекопитающих - это более сложный процесс, который во многом зависит от баланса генетических, гормональных и различных факторов роста. Как только приближается момент завершения «критического момента развития» лица, боковые небные процессы, формирующие вторичное небо происходят из еще общей ротоносовой полости. «Критический момент развития» для неба – это период с конца шестой недели и до восьмой недели беременности, т.е. это на одну неделю больше чем в формировании губ. Эти небные выступы сначала растут медиально, и затем начинают находиться в нижнебоковом положении на одной из сторон языка, чье развитие является весьма ранним, как эпителиального мышечного мешка, который занимает большую часть ротоносовой полости. Примерно к восьмой неделе беременности, вертикально расположенные небные выступы постепенно перемещаются под тяжестью языка. Предполагается, что это перемещение выступов затрагивает череду совпадающих процессов, включающих опущение языка вниз, амбовидное переформирование выступов, которое постепенно перемещает их над поверхностью языка, увеличение во внеклеточных «силах» выступов (или жидкий тургор выступов), который заменяет выступы в горизонтальном положении, располагает ниже нижнюю челюсть.

В действительности нормальное или anomальное приведение небных выступов в горизонтальное положение относится к совокупности этих трех процессов. Поднятие небных выступов начинается с задних областей выступов и сдвигает язык снизу и спереди и это позволяет передним областям выступов, в первую очередь, соприкасаться друг с другом возле заднего края первичного неба, или в области будущего резцового канала. Как только выступы находятся в горизонтальном положении, они соприкасаются друг с другом и обязательно соединяются совокупностью взаимосвязанных микроворсинок поверхности выступов и поверхности, покрытой протеогликанами вдоль срединного эпителиального края (СЭК) каждого выступа. Удаление СЭК наиболее значительно для нормального морфогенеза передних областей вторичного неба. Как только выступы соприкасаются, происходит дегенерация (апоптоз – или естественная смерть клеток) эпителиальных клеток вдоль граничащих выстилок выступов, и целенаправленное движение мезенхимальных клеток ганглионарной пластинки от одного выступа к другому. Этот процесс эпителиальной дегенерации вместе с внутри выступным соединением мезенхимальных клеток называется анкилозом (слиянием).

Несколько категорий факторов (к примеру, хромосомы, гены, сигнальные белки, транскрипционные факторы, специфические белки) предположительно играют важную роль в нормальном и anomальном патогенезе. Слияние небных выступов взаимосвязано с разнообразными факторами роста, такими как ТФР (трансформирующий фактор роста), β -3 факторов роста и активных белков. Полное или частичное нарушение процесса естественной смерти клеток СЭК по краям небных выступов приводит к различным формам расщелин неба. Хотя и были предприняты попытки определить генетические, клеточные и молекулярные факторы нормального развития неба (по большей части на зародышах мышей и куриц), определение точного баланса между внутренней и внешней средой, контролирующей небный морфогенез, все еще труднодостижимо. Небный шов зародыша, или средненебный шов, проводит границу слияния между небными выступами. От места соприкосновения и слияния первого выступа возле будущего резцового отверстия, анкилоз остальных задних выступов происходит в последующие две недели. Также происходит анкилоз между выступами и нижним краем перегородки носа, за исключением задних областей, где мягкое небо и язычок остаются нетронутыми. Как только слия-

ние выступов вторичного неба завершено, их мезенхимальные клетки дифференцируют в остеогенные клетки, которые формируют части межчелюстной и верхнечелюстной кости, небных долей.

Формирование мягкого неба и язычка принимает немного другой курс, чем области вторичного неба, которое дает начало твердому небу. Мягкое небо и язычок развиваются из двух отдельных образований, находящихся в задних областях выступов вторичного неба. В отличие от процесса слияния, который происходит почти по длине всей поверхности выступов, объединение этих двух отдельных образований происходит в результате выборочной пролиферации мезехимальных клеток, находящихся глубоко в полости между этими образованиями. По мере того, как эта пролиферация, именуемая слиянием, продолжается, полость между двумя дистальными образованиями выступов сглаживается, что приводит к выравниванию контура мягкого неба и язычка. Неспособность процесса слияния в ходе развития мягкого неба и язычка может привести к полным или частичным расщелинам мягкого неба и язычка.

Большинство расщелин губ и неба в основном связаны с взаимодействием генетических факторов и факторов окружающей среды (многофакторный элемент). Хотя изучение животных внесло некоторое понимание в основы молекулярных и генетических факторов этих пороков развития, точные этиологические объяснения, особенно включающие участие тератогенов в этиологии расщелин губ и неба человека, до сих пор не найдены. Ключевые поврежденные хромосомы и гены, связанные с унаследованными формами расщелин губ и неба были недавно обнаружены. Этот соискательный ген известен как интерферон регулирующий фактор 6 (ИРФ-6). Было установлено, что другие соискательные гены играют важную роль в небном морфогенезе человека, включая MSX1, LHX8 бр24 гены (связанные с ростом небных выступов и их дифференцировкой); TGFA, EGFR и HOXA2 (связанные с поднятием и сжатием языка); TGFB3 и PVRL1 (связанные со следующим слиянием в средненебном шве); TGFA и EGFR (связанные с самим апоптозом, или «естественной смертью клеток» в средненебном шве).

Некоторые расщелины губы, с или без расщелин неба, обычно замечены в сериях синдромов одиночных мутирующих генов. Появление других расщелин связано с хромосомным синдромом, особенно в трисомии 13. Цельная небная расщелина представляет собой максимальный уровень расщепления и является врожденным пороком, где расщелина тянется от резцового отверстия верхней челюсти до мягкого неба и язычка. Область резцового отверстия является разделением, используемым для различения двух главных групп расщелин губ и неба. Передние типы расщелины включают расщелины губ, с или без расщелин альвеолярных областей верхней челюсти. Полные передние расщелины пролегают через губу и альвеолярную область, до области резцового отверстия. Патогенез передних расщелин связан с отсутствием мезенхимальных клеток ганглионарной пластины по большей части внутри межчелюстного сегмента губ. Тип порока развития задней расщелины в основном включает расщелины вторичного неба, пролегающие от области резцового отверстия до мягкого неба и язычка. Исследование того, что вторичное небо женщин имеет более длинный «критический период развития», примерно на 1 неделю больше, чем у мужского зародыша, дало некоторое объяснение, почему отдельная расщелина неба чаще встречается у женщин (66%), чем у мужчин (34%). В основном, патогенез задних небных расщелин связан с аномалиями в совокупности процессов, начиная от отсутствия мезенхимальных клеток в нарушениях внеклеточных слоев матрикса выступов и до аномальных возвышений и слияний выступов, или отсутствие

таковых, предположительно, связанных с тератогенами, включая доступное количество ретиноидной кислоты, глюкокортикоидных гормонов, и диоксинов.

Понимание естествознания, клинической трансдифференцировки и клинической терапии врожденных дефектов, касающихся лица, губ и неба значительно продвинулось за последние 20 лет и продолжает развиваться по мере вступления в 21 век. Хотя морфогенез черепно-лицевых частей тела человека - это, очевидно, совокупность ряда различных и суперпозиционных процессов развития, все эти процессы могут быть разделены по четырем основным течениям, которые охватывают период развития млекопитающих и очевидны на ранних стадиях формирования лица и неба – нормального и аномального: клеточная дифференцировка – процесс, в результате которого мириады «стандартных блоков» клеток [144], вызванные лицевым морфогенезом, образуются из одноклеточной зиготы; морфогенез – процесс или совокупность процессов, в ходе которых комплексная форма лица и образующие его клетки, ткани и органы, которые будут периодически возникать наряду с системными индивидуальными и популяционными клеточными линиями [147]; рост – совокупные данные дифференцировки и морфогенеза; и [156] дизморфогенез и аномальный рост – наиболее значительная проблема, с которой мы сталкиваемся сегодня, пытаюсь понять, как влияние окружающей среды взаимодействует и вызывает изменения в выражении генетических факторов, контролирующих поведение этих клеток, что и дает начало всему человеческому телу, и особенно лицевой и небной частям [157]. Лечение дефектных генов - это большая часть современной клинической программы по исправлению черепно-лицевых дефектов. Ученые, дизморфологи, клиницисты и люди с врожденными или приобретенными черепно-лицевыми дефектами получили значительное преимущество от необходимого использования доступной информации, полученной из классических и экспериментальных исследований морфогенеза человека. Эти преимущества будут преобладать по мере стремительного продвижения ученых и клиницистов в области молекулярной и геномной биологии. Такой подход должен и будет углублять наши знания об особенностях и первопричинах нормального и аномального черепно-лицевого морфогенеза. Тем не менее, большинство исследователей и терапевтов прекрасно понимают, что процесс переноса новой биологической информации о нормальном и аномальном развитии, полученной в лаборатории, в клиническую практику не может быть легким и быстрым для достижения эффективного лечения и терапии черепно-лицевых аномалий.

1.6 Влияние анатомических и функциональных нарушений челюстно-лицевой области при врожденной расщелине губы и неба на организм ребенка

В специальной литературе достаточно подробно описано формирование органов и тканей челюстно-лицевой области. Установлено, что первичное небо формируется приблизительно к 4-6 неделям внутриутробного развития и способствует начальному разделению между ротовой и носовой полостями [158].

Первичное небо - это треугольное по форме пространство передней части твердого неба, простирающееся от резцового отверстия к каждому боковому резцу. Оно расположено в области альвеолярного отростка, включающего четыре верхних резца. Два средних носовых и верхнечелюстных валика соединяются, чтобы сформировать верхнюю губу.

Носовые валики сливаются на более глубоких уровнях и формируют верхнечелюстную дугу, которая становится первичным небом. Поэтому в эмбриональном периоде развития расщелина верхней губы часто сопутствует расщелине первичного неба. Приблизительно к 9 неделям беременности, после того, как развитие первичного неба заканчивается, начинает развиваться вторичное небо. Оно образуется за счет небных валиков верхней челюсти, которые обычно соединяются вместе с носовой перегородкой, поскольку язык выдвинут вниз в течение своего развития. Вторичное небо состоит из твердого и мягкого неба, образующего верхнюю стенку полости рта и основание полости носа.

Таким образом, патогенез расщелины вторичного неба связан с недостаточностью этого слияния.

Врожденная расщелина верхней губы и неба (ВРГН) может быть односторонней, двусторонней: дефект захватывает верхнюю губу, альвеолярный отросток твердое и мягкое небо. Расщелина неба может быть полной и частичной, то есть дефект захватывает все твердое и мягкое небо или только мягкое небо. Классическое описание анатомии врожденной расщелины неба, можно найти в литературе [159, 160].

Следует отметить, что вдавление на язычке (*uvulae*) – ненадежный признак скрытой формы расщелины (*submucosae*), поскольку распространенность микропризнаков ВРН у здорового населения встречается чаще 1% [160, 161, 162]. Причем наличие скрытой формы расщелины неба требует особого внимания к диагностике порока, т.к. чаще всего речь идет о небо-глоточной недостаточности (НГН) и неполноценности функции небо-глоточного кольца (НГК), как правило, «пропускают» в первые годы жизни ребенка. Только тогда, когда ребенку необходимо идти в школу выявляется, что ребенок говорит невнятно, порой с назальностью в речи и это вызывает тревогу родителей. Обратившись к педиатру, стоматологу, затем к специалисту-логопеду они бывают направлены в специализированные учреждения. Таким образом, пациенты вместе с их родителями проходят длинный путь к началу полноценного правильного, квалифицированного лечения в специализированном центре.

Небо-глоточная недостаточность (НГН) при скрытой форме расщелины неба связана с патологической анатомией (врожденное недоразвитие мышечных структур небо-глоточного кольца (НГК), с расположением (патологическим прикреплением мышц) и нарушением функции мышц, иногда связанных с нарушением проводимости V, VII и IX, X, XII пар черепно-мозговых нервов.

С учетом вышеизложенных данных анатомо-функциональных особенностей врожденной расщелины губы и неба, ее видов и сущности, целесообразно обратиться к функциональной стороне данного порока.

Анатомический дефект у больных с расщелиной губы и неба приводит к функциональным нарушениям. У новорожденного с расщелиной губы и неба происходит, прежде всего, расстройство питания. Нарушение функций сосания, глотания и дыхания приводит к затруднению при вскармливании ребенка. Это создает почву для развития заболеваний, что может явиться причиной его смерти первые дни жизни [163, 164, 165, 166, 167].

Отсутствие разобщения полости рта и носа приводит к расстройству носового и развитию смешанного рото-носового дыхания. При этом снижается защитная функция носовой полости, которая заключается в обеспечении фильтрации, согревании и увлажнении вдыхаемого воздуха [168, 169, 170, 171, 172]. В результате такие больные чаще подвержены заболеваниям верхних дыхательных путей. Снижение функциональных и резервных возможностей аппарата внешнего дыхания у детей с врожденной расщелиной неба

выявлены многими авторами с помощью метода спирографии. К тому же, недостаточность легочной вентиляции может привести к возникновению гипоксии и анемии [173].

Нарушение функции слуховой трубы [174,175], нарушение носового дыхания, искривление носовой перегородки, наличие гипертрофированных аденоидных разрастаний, задержка пневматизации сосцевидных отростков ведут к частым заболеваниям среднего уха и становятся причиной тугоухости. По данным [176], до 90% детей с ВРГН страдают воспалительными заболеваниями ЛОР-органов. Малая эффективность лечения воспалительных заболеваний уха при анатомическом дефекте неба ведет к хроническим адгезивным отитам.

Большой проблемой у ребенка является нарушение речи в виде гнусавости. Это приносит большие страдания пациенту с расщелиной неба в последующие годы его жизни, что является одним из тяжелых функциональных проявлений врожденного порока [177,178,179,180]. Неполноценная речь затрудняет нормальное психическое развитие. Поэтому умственное развитие ребенка, плохо владеющего речью, в той или иной степени задерживается [181].

Стремление к компенсации анатомо-функциональных нарушений стимулирует выработку приспособительных механизмов закрытия носоглотки. Недостаточную функцию неба может компенсировать повышенная активность глоточной мускулатуры, гипертрофия носовых раковин, небных миндалин, искривления носовой перегородки, которые компенсаторно перекрывают недостающий анатомический дефект и, таким образом перекрывают анатомический дефект на всем протяжении неба, ликвидируя сообщение между полостью рта и носа. Кроме того, также компенсаторно при произнесении речи отмечается вынужденное участие мимических мышц лица во время спонтанной речи. Это происходит в связи с утечкой воздуха через нос.

В связи с тем, что анатомические и функциональные нарушения при врожденной расщелине губы неба носят мультифакторный характер, дети с данным пороком нуждаются в плановом, систематическом врачебном наблюдении специалистов различного профиля [182].

ВРГН принадлежит к числу наиболее распространенных тяжелых врожденных пороков развития, сопровождающихся сложными изменениями не только челюстно-лицевой области, но и организма в целом [183,184,185,186,187,188,189,190,191,192,193]. В частности, у детей с ВРГН регистрируется высокая распространенность соматических заболеваний [194,195]. Так, у детей с ВРГН наблюдаются многочисленные случаи сочетанных патологических изменений в ЛОР-органах. У детей с данной патологией часто диагностируются аденоидиты, отиты, фарингиты, евстахииты, гаймориты, риниты, гипертрофии небных миндалин, также имеет место искривление носовой перегородки, деформации кончика и крыльев носа [196,197,198,199]. Анатомические дефекты у детей с ВРГН являются причиной открытой ринолалии [200,201]. У детей с ВРГН часто встречаются заболевания дыхательной системы, такие как бронхит и пневмонии [202].

Одно из ведущих мест среди сопутствующих заболеваний у детей, с данным пороком развития занимает патология сердечно-сосудистой системы. В большинстве случаев преобладают пороки развития перегородок сердца 221[203]. Проявления дисплазии соединительной ткани сердцу детей с ВРГН отмечались у 93,62% случаев.

Ряд авторов отмечают у детей с данным пороком развития, изменения адаптивного поведения и органические поражения ЦНС [204].

У детей с ВРГН выявлены различные изменения и нарушения со стороны эндокринной, иммунной и нервной систем, нарушения обменных и метаболических процессов. В

свою очередь, патологические сдвиги в организме этих детей, вызывают взаимное утяжеление возникших заболеваний [204,205,206,207,208].

Анатомические нарушения в полости рта и глотки у детей с данной врожденной патологией приводят к хроническим заболеваниям желудочно-кишечного тракта, гастритам, дуоденитам, колитам, холециститам [208,209,210,211,212,213].

Считается установленным, что у детей с ВРГН с первых дней жизни формируется атипичная, не свойственная здоровому организму аутофлора ороназофарингеальной области с превалированием условно-патогенных штаммов. Это связано с затрудненным вскармливанием и отсутствием естественного анатомического препятствия между ротовой и носовой полостями. Наличие хронической инфекции в названной области и частое применение антибиотиков приводят к развитию в дальнейшем дисбактериоза [214,215,216,217].

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 [218,219,220,221].

В целях профилактики деформации зубочелюстной системы разработаны сроки и объём 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, аномалийным прорезыванием постоянных зубов из-за врожденных дистопий зачатков этих зубов [222,223,224].

Таким образом, анатомические и функциональные расстройства, с которыми рождается ребенок с ВРГН, отрицательно влияют на общее физическое развитие ребенка. Все эти дети подвержены заболеваниям верхних дыхательных путей, у них часто развиваются пневмония, хронические тонзиллиты, евстахеиты, средние отиты, гипертрофические риниты. С ростом ребенка становятся более выраженными деформации челюстных костей. Отсутствие предоперационной подготовки, несвоевременное начатое или неправильно проведенное лечение приводит к появлению новой, часто неустранимой патологии.

При всех видах расщелин, твердое и мягкое небо укорочено. Исследованиями установлено [225], что у больных 6-7 лет сквозной двусторонней расщелиной верхней губы и неба, твердое небо по средней линии укорочено в среднем на 9,5 мм, сквозными односторонними – на 9 мм, несквозными полными – на 11,5 мм, неполными – на 9 мм, при расщелинах мягкого неба - на 6,5 мм. С возрастом длина и толщина небной занавески у больных расщелинами неба увеличивается. Периодичность роста приблизительно такая же, как в норме, но это недостаточно для нормализации небо-глоточной функции.

Как подчеркивает автор, механизм роста лицевого скелета человека генетически детерминирован. Реализация генетической программы гармоничного роста лицевого скелета зависит от правильности структуры наследственного генома, своевременности и правильности закладки мезенхимных тканей эмбриона, нормального течения процессов онтогенеза, деятельности костных швов, ростковых зон, синхондрозов и надкостницы. При врожденной расщелине многие звенья этого сложного механизма роста лицевого скелета нарушаются, что ведет к возникновению дооперационных деформаций расщепленной верхней челюсти. Измененные участки кости с возрастом растут и их увеличение пропорционально возрастным изменениям верхней челюсти. Отставание в росте фрагмента верхней челюсти на стороне расщелины, наблюдаемое у новорожденных, с

возрастом не прогрессирует, а после прорезывания молочных зубов становится менее заметным. Недоразвитие кости носит локальный характер и вызвано альтерацией краев мезенхимных зачатков в эмбриогенезе при образовании первичного и вторичного неба.

Первостепенным деформирующим фактором, обуславливающим образование большинства выявленных врожденных деформаций лицевых костей, является диспропорция роста верхних и других лицевых костей в костных швах, вызванная нарушением стимулирующего воздействия опережающего роста хрящевых структур носовой перегородки. Кроме того, деформирующее влияние на расщепленную верхнюю челюсть оказывает нарушение миодинамического равновесия мимических и жевательных мышц, усиливая деформации, вызванные нарушением шовного роста.

Установлено, что наиболее часто генетически детерминированные аномалии проявляются чрезмерным развитием или недоразвитием апикального базиса челюстей, а при расщелинах альвеолярного отростка и неба недоразвитие апикального базиса является постоянным признаком и может быть генетически детерминированным. Во время роста и развития лицевых костей плода (ранний и поздний филогенез) расщелина нарушает стимулирующее воздействие на рост верхней челюсти и связанных с нею лицевых костей, опережающего роста хрящевых структур носовой перегородки, позднее этот фактор усиливает силы нарушенного миодинамического равновесия, действующие как синергисты. Это основные деформирующие факторы, они действуют длительно, весь период активного шовного роста.

После рождения ребенка, к врожденным изменениям присоединяются вторичные нарушения роста средней зоны лицевого черепа, вызванные смещением точек прикрепления мышц. Если ребенок с врожденной расщелиной верхней губы и неба своевременно не получает хирургического лечения, то отсутствует давление мышц верхней губы на подлежащие кости. В результате этого усиливается рост верхней челюсти с альвеолярной протрузией в области центральных зубов. Лицевая высота в среднем отделе у больных с расщелиной нарушена. В переднем отделе она более выражена, в заднем отделе меньше нормы. При двусторонней расщелине резко выступает вперед центральный фрагмент, пропорции лица нарушаются за счет увеличения передней высоты средней зоны лица [226,227,228].

Глава 2. Клинико-анатомическая характеристика врожденной расщелины верхней губы и неба

Отечественными и зарубежными авторами предложено несколько классификаций расщелины верхней губы и неба. Как подчеркивает Л.Е. Фролова [230], многообразие форм, тяжесть и различные сопутствующие моменты затрудняет учет всех вариантов в отдельности, в особенности каждой формы. При диагностике и лечении расщелины верхней губы и неба большое значение имеют не только типичная щель на губе и неба, но и сочетанные изменения в зубочелюстной системе, тканях плоточного кольца, носовой области и др. Эти изменения нередко диктуют необходимость тех или иных лечебных мероприятий.

2.1 Классификация

Клиника Московского государственного медико-стоматологического университета придерживается клинико-анатомической классификации расщелин верхней губы и неба, разработанной Колесовым А.А. и Каспаровой Н.Н. [231].

Врожденная расщелина верхней губы

1. Врожденная скрытая расщелина верхней губы (односторонняя или двусторонняя).
2. Врожденная неполная расщелина верхней губы:
 - а) без деформации кожно-хрящевого отдела носа (односторонняя или двусторонняя);
 - б) с деформацией кожно-хрящевого отдела носа (односторонняя или двусторонняя);
3. Врожденная полная расщелина верхней губы: (односторонняя или двусторонняя), при которой всегда имеется деформация кожно-хрящевого отдела носа.

Врожденная расщелина неба

1. Врожденная расщелина мягкого неба:
 - а) скрытая;
 - б) неполная;
 - в) полная.
2. Врожденная расщелина мягкого и твердого неба:
 - а) скрытая;
 - б) неполная;
 - в) полная.
3. Врожденная расщелина мягкого, твердого неба и альвеолярного отростка – односторонняя и двусторонняя.
4. Врожденная расщелина альвеолярного отростка и переднего отдела твердого неба: а) неполная - односторонняя и двусторонняя, а) полная - односторонняя и двусторонняя.

С учетом локализации расщелины и ее протяженности Н.М. Михельсон [232] предложил следующую **классификацию расщелин неба**:

- | | |
|---------------------------|--|
| | а) язычок |
| Неполные расщелины | б) язычок и мягкое небо срединные |
| | в) скрытая расщелина |
| | г) язычок, мягкое и твердое небо - односторонние |

Изолированная расщелина верхней губы имеет следующие степени:

Ia - скрытая расщелина красной каймы верхней губы.

Iб - 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.

При всех формах расщелины верхней губы круговая мышца рта расщеплена, с возрастанием степени эти изменения нарастают и при III степени она разделена в области расщелины на всем протяжении.

При односторонней расщелине указывается сторона и степень, при двусторонней расщелине – только степень на одной и другой стороне.

Изолированная расщелина неба имеет следующие степени:

Ia - скрытая расщелина язычка.

Iб - 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.

При всех формах расщелины неба имеются в той или иной степени расщепления мышц мягкого неба. Чем выше степень расщелины, тем более выражено расщепление. При формах IIa, IIб, IIIa, IIIб мышцы мягкого неба расщеплены по линии расщелины полностью.

Согласно этой классификации, сквозные расщелины (губа и небо) делятся на односторонние и двусторонние (а,б). В свою очередь каждая группа **подразделяется** на три степени.

А. Односторонние сквозные расщелины:

I – расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Величина расщелины в области альвеолярного отростка не превышает 5 мм.

II – расщелина тех же тканей, щель в альвеолярном отростке в среднем равна $12 \pm 1,4$ мм. Большой фрагмент верхней челюсти во фронтальном отделе смещен кнаружи до 9 мм.

III – также сквозная расщелина верхней губы и неба. Щель в среднем равна $13 \pm 1,6$ мм. Большой фрагмент как бы срезан у основания перегородки. При данной степени расщелины имеется недоразвитие дуги верхней челюсти на величину щели между фрагментами.

Б. Двусторонние сквозные расщелины:

I – двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка справа и слева, неба. Межчелюстная кость смещена вперед на 8-10 мм, расстояние между боковыми фрагментами и межчелюстной костью не превышает 4-5 мм с каждой стороны.

II - двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка неба.

Межчелюстная кость смещена несколько вниз и выступает вперед до $42 \pm 1,8$ мм, величина щели справа и слева по 10-15 мм.

III – аналогичное расщепление. Однако боковые фрагменты плотно прилегают к шпунтику, имеются значительная протрузия межчелюстной кости и несоответствие между

размером межчелюстной кости и щелью в переднем отделе альвеолярной дуги. Наблюдается резкое недоразвитие верхней челюсти в трансверсальной плоскости.

В своей практической работе мы пользовались клинико-анатомической классификацией врожденной расщелины верхней губы и неба по Ад. А. Мамедову [112], которая более углубленно характеризует различные виды врожденной патологии лица и челюстей.

Клинико-анатомическая классификация врожденной расщелины верхней губы и неба по Ад. А. Мамедову

1. Врожденная односторонняя расщелина верхней губы

Полная

Частичная

2. Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы

Полная (симметричная, асимметричная)

Частичная (симметричная, асимметричная)

3. Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка

Полная

Частичная

4. Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка

Полная (симметричная, асимметричная)

Частичная (симметричная, асимметричная)

5. Врожденная односторонняя полная расщелина верхней губы и неба

6. Врожденная двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба

7. Врожденная расщелина неба:

Полная и частичная

Скрытая (submucosae)

Синдром Пьера Робина

8. Атипичная расщелина

Врожденная косая расщелина лица (колобома):

Односторонняя расщелина лица

Двусторонняя расщелина лица

Срединная расщелина носа, верхней губы

Поперечная расщелина лица

Односторонняя

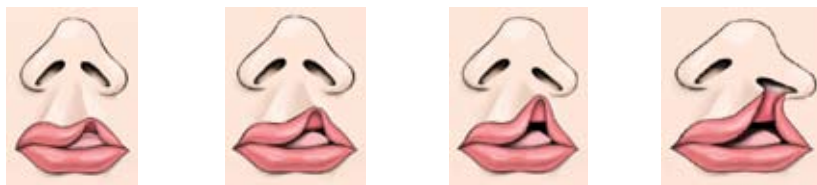
Двусторонняя

Срединная расщелина нижней губы и альвеолярного отростка нижней челюсти

9. Лицевые микропризнаки.

Согласно классификации Ад. А. Мамедова, наблюдаемые нами 2008 пациентов с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области имели следующую клиническую картину.

При врожденной **полной или частичной расщелине верхней губы** в процесс не вовлекается альвеолярный отросток. Степень дефекта верхней губы может начинаться от линии красной каймы до присоединения всей толщи губы, в направлении от основания носового хода до линии красной каймы с одной или обеих сторон (рис. 2.2).



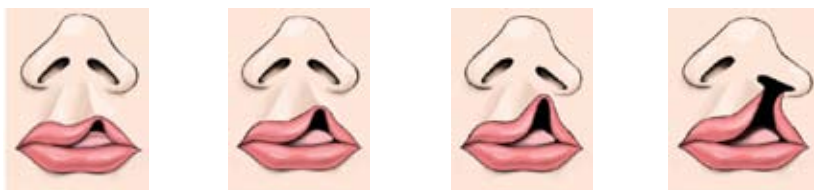
а



б

Рис. 2.2 - Схематичное (а) и клиническое (б) изображение врожденной частичной и полной расщелины верхней губы

Необходимо отметить, что при более серьезных деформациях верхней губы, в дефект вовлекается альвеолярный отросток, нарушая тем самым целостность зубочелюстной дуги, вызывая деформацию верхнечелюстной дуги (рис. 2.3).



а



б

Рис. 2.3 - Схематичное (а) и клиническое (б) изображение врожденной частичной и полной расщелины верхней губы, альвеолярного отростка

На рисунке 2.4 дается изображение лица, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба при **врожденной односторонней полной расщелине**. При такой клинической ситуации дефект делит верхнюю губу и альвеолярный отросток и ткани неба на два фрагмента – большой и малый.



Рис. 2.4 - Клиническое (а) и схематичное (б) изображение врожденной односторонней полной расщелины верхней губы, альвеолярного отростка и неба

При расщелине, изображенной на рис. 2-4, происходят следующие анатомические нарушения:

- врожденный костный дефект твердого неба приводит к открытому сообщению полости рта с полостью носа;
- возникает дефицит тканей в связи с наличием костного дефекта твердого неба;
- имеется врожденное недоразвитие мышц мягкого неба;
- мышцы мягкого неба имеют патологическое прикрепление к заднему краю горизонтальной небной пластинки и имеют вертикальное расположение, в отличие от прикрепления по средней линии, как это должно быть в норме.

Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и неба в своем развитии следует из двусторонней расщелины верхней губы. В зависимости от тяжести патологии в нее могут быть вовлечены альвеолярный отросток, твердое, мягкое небо. Такой вид расщелины считается самой тяжелой формой среди врожденных пороков развития ЧЛО. При этой расщелине сразу же после рождения могут возникнуть самые тяжелые осложнения, иногда несовместимые с жизнью. Это также связано с нарушением эмбрионального развития и отсутствием кругового давления верхней губы (рис. 2.5).

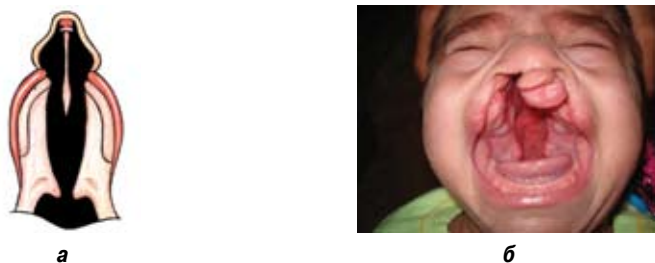


Рис. 2.5 - Схематичное (а) и клиническое (б) изображение врожденной двусторонней полной расщелины верхней губы, альвеолярного отростка и неба

Врожденная расщелина неба определяется в различных вариантах – от подслизистой (скрытой) расщелины неба до полной расщелины мягкого и твердого неба. Расщелина неба эмбриологически в своем развитии не связана с расщелиной верхней губы. Часто расщелина неба сопровождается синдромом Пьера-Робина (Pierre-Robin), что включает в себя микрогнатию, макроглоссию и расщелину неба. Это сопровождается нарушением функции дыхания, глотания и соответственно питания. Расщелина твердого неба может быть в пределах его половины, то есть частичной (рис. 2.6 а, б, в, г, д) и до резцового отверстия – полная (рис. 2.7 а, б, в).

Скрытая форма расщелины неба встречается, как правило, у детей старшего возраста, потому что эту патологию «пропускают» и педиатры, и стоматологи, и логопеды (2.8 а,б). У логопедов есть мнение, что детей с нарушением речи следует брать на обучение после 4-5 лет, несмотря на то, что мы знаем, что хирургическое устранение анатомического дефекта необходимо делать в возрасте от одного года и старше, до трех лет. Так как формирование речи у ребенка начинается в возрасте от 1,5 лет и старше и к трем годам возраста он уже должен развить правильный стереотип речи и правильно говорить.

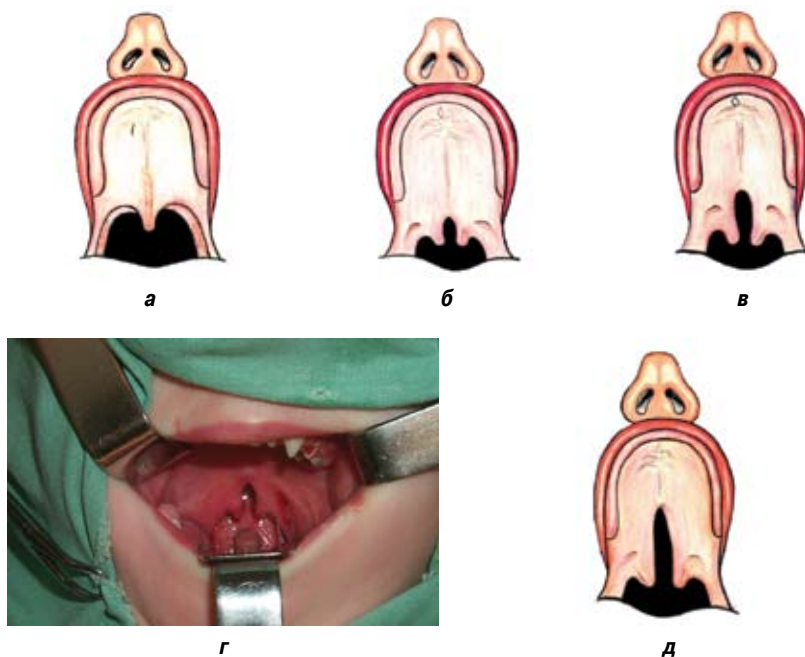


Рис. 2.6 - Схематичное (а, б, в, д) и клиническое (г) изображение врожденной частичной расщелины неба

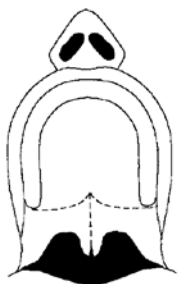


а



б

Рис. 2.7 - Схематичное (а) и клиническое (б) изображение врожденной полной расщелины неба



а



б

Рис. 2.8. Схематическое (а) и клиническое (б) изображение скрытой «подслизистой» расщелины неба

К тяжелой, достаточно редкой атипичной форме ВПР ЧЛО относится косая расщелина лица, которая бывает односторонней, двусторонней, срединной верхней губы и носа, поперечная, срединная нижней губы и нижней челюсти (рис. 2.9). В некоторых случаях по наличию микропризнаков можно предположить о наследственном характере заболевания (рис. 2.10).



а



б



в



г



д



е



ж

Рис. 2.9 - Атипичные формы врожденной расщелины лица

- а) Схематичное изображение атипичной формы расщелины лица
- б) Односторонняя косая расщелина лица (колобома)
- в) Двусторонняя косая расщелина лица (колобома)
- г) Односторонняя расщелина лица до операции
- д) Поперечная расщелина лица.

- е) Срединная расщелина верхней губы
- ж) Срединная расщелина носа



Рис. 2.10 - Микропризнаки в области мочки уха родителя, который имеет ребенка с ВРГН

Врожденная расщелина верхней губы и неба – порок развития, который может встречаться как изолированный дефект или в сочетании с другими сопутствующими аномалиями. ВРГН бывают разнообразными по клинической картине – от частичной расщелины верхней губы до полной расщелины верхней губы и неба. Несмотря на то, что эта патология – наиболее общий главный лицевой дефект, ее эмбриология и, в целом, аномалия развития ЧЛО до настоящего времени выяснены недостаточно [129].

Вся мускулатура, вовлекающаяся в структуру и функцию мягкого неба, за исключением мышц небной занавески, имеет фарингеальное соединение. При наличии врожденной расщелины, глоточная активность будет также поражена. Нарушения речи и увеличение случаев нарушения со стороны среднего и внутреннего уха – это отражение измененной фарингеальной функции.

В связи с нарушением функциональной способности смыкания мышц небно-глоточного кольца, небной занавески, боковых и задней стенок глотки, у детей вырабатываются компенсаторные функциональные изменения, направленные на возмещение недостаточности мышечной деятельности указанных и костных структур. Они проявляются в расположении корня языка ближе к ротоглотке (т.е. его гипертрофии), гипертрофии небных миндалин, носовых раковин, сошника (его деформация). Это приводит, в конечном итоге, к нарушению контакта кончика языка с альвеолярным отростком, вызывая изменения звукопроизношения. Наблюдается назальность (гнусавость), дети не могут формировать фрикативные звуки [230].

У преобладающего числа пациентов с врожденной расщелиной неба отмечается эксцентричный, сфинктерный механизм смыкания НГК [234]. По убеждению E.N. Kaplan [235], сфинктерный механизм смыкания есть не что иное, как компенсаторный механизм деятельности НГК, он появляется вследствие недостаточно эффективной функции *m. levator veli palatini* (MLVP) – мышцы, поднимающей мягкое небо.

Расщелина губы и неба может быть односторонняя или двусторонняя. Типично для односторонней расщелины, когда носовая перегородка присоединена к одной из верхнечелюстных горизонтальных небных пластин. Врожденная расщелина неба может выглядеть так, что анатомический дефект захватывает только твердое и мягкое небо. При врожденной (полной, частичной) расщелине верхней губы в процесс не вовлекается альвеолярный отросток. Степень дефекта верхней губы может начинаться от линии красной каймы до присоединения всей толщи губы, в направлении от основания носового хода до линии красной каймы с одной или обеих сторон (рис. 2.3).

Необходимо отметить, что при более сложных деформациях верхней губы в дефект вовлекается альвеолярный отросток, нарушая тем самым целостность зубочелюстной дуги, вызывая деформацию верхнечелюстной дуги (рис. 2.4).

ВРГН может быть односторонней, двусторонней в зависимости от того, имеется ли соединение между сошником (vomer) и горизонтальной небной пластинкой одной из сторон, а дефект захватывает верхнюю губу, альвеолярный отросток. В таких случаях расщелина проходит от основания носового хода через альвеолярный отросток, все твердое и мягкое небо.

Дадим краткое описание различных видов врожденной расщелины верхней губы и неба.

2.2 Врожденная односторонняя сквозная (полная) расщелина верхней губы и неба

При данной патологии дефект делит альвеолярный отросток на два фрагмента – большой и малый. Типично для односторонней расщелины неба, когда носовая перегородка присоединена к одной из верхнечелюстных горизонтальных небных пластин и имеется соединение между сошником (vomer) и горизонтальной небной пластинкой одной из сторон. Она делит альвеолярный отросток и губу на два фрагмента – большой и малый, при этом:

- врожденный костный дефект твердого неба приводит к открытому сообщению полости рта с полостью носа;
- возникает дефицит тканей в связи с наличием костного дефекта твердого неба, однако трудно определяемый при наличии одновременно скрытой (подслизистой) расщелины неба;
- имеется врожденное недоразвитие мышц мягкого неба;
- мышцы мягкого неба имеют патологическое прикрепление к заднему краю горизонтальной небной пластинки и имеют вертикальное расположение, чем прикрепление по средней линии, как это должно быть в норме.

В норме верхняя губа посредством круговой мышцы рта (*m. orbicularis oris*) непосредственно производит естественное давление на альвеолярные фрагменты. Когда имеется расщелина губы, это давление заметно уменьшается и один из фрагментов всегда получает большее давление, чем другой. По этой причине один из фрагментов находится в аномальном положении по сравнению с нормальной верхнечелюстной дугой [236].

Отсутствие кругового давления, производимого верхней губой, объединенного с дефектом альвеолярной кости, при врожденной расщелине приводит к деформации на стороне расщелины. Недостаток костной структуры может быть устранен позднее, пере-

садкой костного трансплантата во время операции, направленной на устранение костного дефекта альвеолярного отростка [237]. Мышцы *orbicularis oris* не формируют полный сфинктер, но с обеих сторон от анатомического дефекта направлены вверх и расходятся в связи с прикреплением у боковых отделов крыльев носа и основания перегородки носа. Часто мышца хорошо развита на боковом фрагменте.

2.3 Врожденная двусторонняя сквозная (полная) расщелина верхней губы и неба

Данный порок в своем развитии следует из двусторонней расщелины верхней губы. В зависимости от тяжести патологии в нее могут быть вовлечены альвеолярный отросток, твердое, мягкое небо, это также связано с нарушением эмбрионального развития и отсутствием кругового давления верхней губы.

В этом случае расщелина делит губу и небо на три фрагмента: один центральный (межчелюстная кость) и два боковых – левый, правый. *M. orbicularis oris* деформирована и имеет патологическое прикрепление (как и при односторонней патологии), т.е. прикрепляется к основанию крыльев носа, но в области межчелюстной кости (*prolabium*) имеются рудименты мышечных волокон. При этом отмечается, что:

- кожа межчелюстной кости и мышечная группа слабо развита;
- центральная часть губы содержит рудимент мышц губы;
- межчелюстная кость может быть в различной степени выдвинута вперед (*protrusio*) или назад (*retrusio*) от нормальной зубочелюстной дуги;
- боковые фрагменты могут в зависимости от положения межчелюстной кости быть сдвинуты вперед, книзу, в стороны, к центру. Это также связано с нарушением эмбрионального развития и отсутствием кругового давления верхней губы на альвеолярный отросток, передний отдел зубочелюстной дуги.

2.4 Врожденная изолированная (полная и частичная) расщелина неба

Эти пороки развития могут быть односторонними, двусторонними, а расщелина неба бывает полной, частичной (т.е. дефект захватывает твердое и мягкое небо, или только мягкое небо).

При частичной расщелине мягкого неба анатомический дефект распространяется в пределах *m. Uvulae* и определяется патологическим прикреплением мышц. Небный апоневроз является рудиментарным, вследствие чего мышцы неправильно прикреплены. Это особенно заметно у небно-глоточной (*m. pharyngopalatineus*) и леваторной (*m. levator veli palatini*) мышц неба. Волокна этих мышц прикреплены к задней границе остатка небной кости и слизистому краю расщелины твердого неба, формируя «расщепленную мышцу *Vo (Veau)*». Более того, некоторые элементы *m. levator veli palatini* прикрепляются к костным структурам с любого края, эта особенность может играть роль в нарушении подвижности боковой стенки глотки, что существенно влияет на формирование звуков в речи.

Расщелина неба определяется в различных вариантах – от подслизистой (скрытой) расщелины неба до полной расщелины мягкого и твердого неба. При расщелине твердо-

го неба в процесс всегда вовлекается мягкое небо. Однако, возможны варианты, когда во врожденный дефект может быть вовлечено только мягкое небо в различной степени – в пределах язычка, до уровня границ твердого и мягкого неба.

Расщелина неба эмбриологически в своем развитии не связана с врожденной расщелиной верхней губы. Часто расщелина неба сопровождается синдромом Пьера Робина (Pierre-Robin), что включает в себя микрогнатию, макроглоссию и расщелину неба. Это сопровождается нарушением функции дыхания, глотания и соответственно питания. Типична для широкой формы расщелины неба «U»-образная форма (R. Latham, 1990), поскольку язык компенсаторно перемещается в область дефекта и контактирует с носовой перегородкой (сошником). Расщелина неба изменяет состояние и положение многих мышц мягкого неба, они подобны тем, что имеются при расщелине верхней губы (*m. orbicularis oris*).

Расщелина твердого неба может быть в пределах его половины и до резцового отверстия.

2.5 Врожденная скрытая расщелина неба (*submucosae*)

Эта расщелина проявляется визуально, как небольшая по своей форме и виду расщелина, однако нарушения речи, имеющиеся при этой форме, не меньше, чем при других, требуют тщательного обследования и лечения.

Скрытая форма расщелины является одной из форм патологии неба, при которой основной причиной нарушения речи могут быть анатомические и функциональные недостатки, связанные с поражением речевоспроизводящих структур артикуляционного аппарата.

Некоторые зарубежные авторы скрытую расщелину относят к подслизистому виду (*submucous cleft palate*) расщелины неба [238]. В русскоязычной литературе эту форму расщелины принято называть скрытой формой расщелины неба. По нашему мнению, и то и другое правильно.

Следует отметить, что установление клинического диагноза в данном случае является компетенцией не только хирурга, но и логопеда, педиатра. Чтобы квалифицировать эту форму при обследовании пациента должны регистрироваться следующие клинические признаки:

- костный дефект треугольной формы по средней линии твердого неба;
- недостаточность мышц мягкого неба в смыкании, при неповрежденной слизистой;
- расщепленный язычок (*uvulae*).

При сохраненном глоточном рефлекс расщелина имеет тенденцию к «видимому» увеличению дефекта в твердом небе. Выпуклость мышц мягкого неба, в центральной ее части, при смыкании сглаживается. Источник света, помещенный в носоглотку, позади мягкого неба показывает истинный дефект (диафаноскопия). Пальпация подтверждает фактический размер дефекта твердого неба. Отметим, что вдавление на язычке (*uvulae*) – ненадежный признак скрытой формы расщелины, поскольку распространенность микропризнаков ВРН у здоровых людей встречается чаще 1% [238,239]. Однако у пациента со скрытой расщелиной мягкого и твердого неба язычок редко бывает не расщеплен и этот феномен подсказывает исследователю наличие врожденной скрытой расщелины неба (рис. 2.11).



Рис. 2.11 - Врожденная скрытая (подслизистая) расщелина неба (патология подслизистых мышц и раздвоением язычка).

Болезнь среднего уха с последовательной потерей слуха также может быть частым сопровождением скрытой формы ВРН. При этом диагноз может устанавливаться при наличии втяжения в области язычка, более тонкой слизистой по средней линии мягкого неба и мышечными выпуклостями по краям от средней линии. В более сложных случаях диагностирования скрытой формы мы отмечаем, что мышцы мягкого неба расщеплены, носовая и ротовая слизистые неразрывны, область мягкого неба выглядит беловато или частично просвечивает. Костный дефект в твердом небе по средней линии приобретает изменяющуюся длину и форму: треугольную, острую на вершине, подковообразную, иногда достигая резцового отверстия.

Хотелось бы подчеркнуть, что наиболее важным функциональным признаком этой патологии является нарушение речи пациента. Это обусловлено неполноценностью небо-глоточного смыкания, возникшего в результате недостаточности функций НГК.

Форму «скрытая ВРН» не надо путать с двумя патологическими условиями, вызывающими нарушение речи:

- 1) неадекватное мягкое небо без расщелины, которое является врожденной структурной анатомической недостаточностью;
- 2) парезы и параличи, вызванные нарушением проводимости V и VII пар черепно-мозговых нервов, характерных для ряда заболеваний (дизартрия, ЗПР, ЗППР, олигофрения).

В этих условиях недостаточность НГК может сочетаться с расщелиной язычка, однако костный дефект не наблюдается и вместо вдавливающегося на заднем крае твердого неба, может отмечаться ровный край твердого неба, на уровне границ перехода твердого в мягкое небо. Чтобы квалифицировать расщелину как скрытую, необходимо иметь все 3 основных признака: костный дефект треугольной формы в среднем отделе твердого неба; мышечный дефект мягкого неба и расщепленный язычок (рис.2.8 а, б).

В большинстве случаев скрытая расщелина протекает бессимптомно, что и объясняет мнение специалистов по поводу скрытой формы ВРН, как «редкой» патологии, однако нарушения речи, имеющиеся при этом, приводят к серьезным размышлениям.

С увеличивающимся пониманием патогенеза скрытой формы ВРН возможно улучшение помощи пациентам в более ранние возрастные сроки. Это очень важно в раннем периоде детского возраста, когда ребенок проходит диспансерное наблюдение, когда он имеет контакт с микропедиатром, педиатром, ЛОР-врачом, психоневрологом и другими специалистами. Особенно это важно знать клиницистам родильных домов. Педиатры и микропедиатры могут диагностировать эту патологию в более раннем возрасте, так как эту форму ВРН обычно обнаруживают в возрасте старше 3 лет, а иногда и в более позднем возрасте, когда уже упущено время для начала лечения.

В этом случае ранняя диагностика необходима для предотвращения формирования патологического стереотипа речи, для более ранней диагностики причин нарушения речи, их дифференциации и определения тактики реабилитационного процесса. Профессионализм хирурга, комплексное обследование пациента в раннем возрасте предусматривает своевременную индивидуальную реабилитационную программу. Наличие такой патологии требует особого внимания и диагностики, так как чаще всего речь идет о небо-глоточной недостаточности (НГН) и неполноценности функции НГК.

НГН при скрытой расщелине неба связана с патологической анатомией (врожденное недоразвитие мышечных структур НГК), с расположением (патологическим прикреплением мышц) и нарушением функции мышц, иногда связанных с нарушением проводимости V, VII и IX, X, XII пар черепно-мозговых нервов. В связи с этим наиболее важной информацией о механизме смыкания и состоянии мышечных структур НГК может быть трансназальная эндоскопия, электродиагностика и рентгенодиагностика, электромиография, другие возможные способы объективного обследования в системе комплексной диагностики и лечения. И, конечно же, консилиум педиатра, хирурга, ортодонта, логопеда может определить и скоординировать дальнейшую тактику лечения. Надежнее, если данная программа сразу планируется в условиях специализированного учреждения.

Скрытая форма расщелины относится к одной из серьезных форм, при лечении которой необходима определенная база знаний, ведь причиной «плохой» речи могут быть и анатомические, функциональные нарушения, нарушения иннервации речевоспроизводящих структур речевого аппарата.

В литературе имеются сведения, что в 1825 году P.J. Roux впервые описал расщелину с расщепленным язычком и тонкой слизистой в центральной части мягкого неба [112]. В последующие годы в литературе появились данные об этой форме расщелины [240,241]. Как описывает [112], Von Langenbeck делил подслизистую расщелину неба на 3 группы согласно их местоположению: в области мягкого неба, в области твердого неба, в области мягкого и твердого одновременно. A.B. Kelly в 1910 году впервые в английской литературе представил термин «подслизистая расщелина неба» (submucous cleft palate), который используется и в настоящее время. В последующие годы к этой проблеме были посвящены работы многочисленных авторов [132, 233, 242, 243, 244, 245, 246, 247].

Исторически предлагалось, что логопедическое обучение может привести к восстановлению смыкания НГК при скрытой расщелине неба. Однако сегодня известно, что

только логопедическое обучение недостаточно для этой цели, и оно рассматривается составной частью комплексного лечения пациентов со скрытой расщелиной неба.

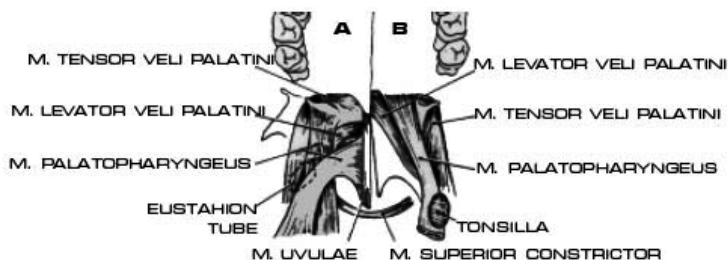
В XIX веке скрытая форма расщелины неба подвергалась хирургическому лечению всеми известными способами. Использовались: ретротранспозиция неба, пластика мягкого неба с использованием кожного трансплантата, велофарингопластика (присоединение мягкого неба к задней стенке глотки посредством фарингеального лоскута на верхней или нижней ножках) и другие способы пластики глотки. Все хирургические способы были направлены на восстановление анатомического образования – НГК путем пересечения тонкой, иногда хорошо видной при направленном свете, слизистой, отслаивании патологически прикрепленных мышц и перераспределении их в правильное положение. Тонкая слизистая по средней линии обычно отсекалась и не бралась в расчет при планировании операции.

У большинства пациентов, однако, хотя мышцы отслаивались, слой слизистой ткани различной толщины всегда пытались сохранить. Разреза по средней линии было достаточно, чтобы отделить все слои слизистой и перераспределить мышцы для сближения и сшивания с целью создания полноценного НГК.

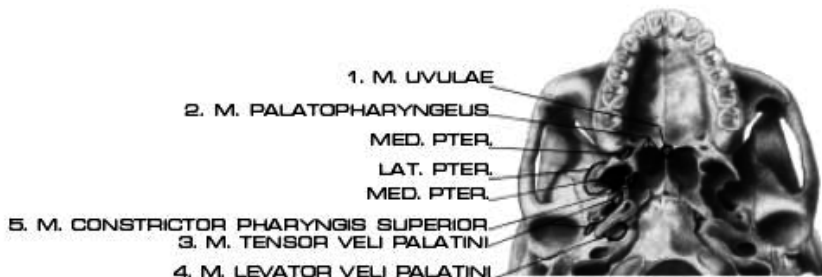
2.6 Мягкое небо и небо-глоточное кольцо

Классическое описание анатомии расщелины неба представлено в литературе [132, 233]. Авторы подтвердили, что расщелина мягкого неба не просто небная занавеска с нормальной анатомией, и случаются ее разделения. Небный апоневроз является рудиментарным, поэтому мышцы будут иметь патологическое прикрепление. Это особенно заметно у *m. palatopharyngeus* и *m. levator veli palatini*. Волокна этих мышц прикреплены к кости задней границы остатка горизонтальной небной пластинки и к слизистому краю расщелины твердого неба, формируя «расщепленную мышцу Veau». Более того, некоторые элементы *m. levator veli palatini* прикрепляются к подвижным костным структурам с любого края, эта особенность влияет на подвижность боковой стенки глотки.

Функция мягкого неба – небо-глоточного кольца реализуется в основном за счет 6 соединенных между собой мышц (рис. 2.12):



a



б

Рис. 2.12 – а) схематическое изображение мышц небно-глоточного кольца в норме и при патологии (Е.Н. Kaplan, 1975), б) схематическое изображение точек прикрепления мышц НГК (по J. Sykes, G. Senders, 1995).

M. tensor veli palatini (MTVP) – мышцы, напрягающие мягкое небо, начинаются от основания черепа, ладьевидной ямки processus pterygoideus основной кости, боковой поверхности хрящевой части евстахиевой трубы и среднего отдела клиновидной кости и переходят в структуры боковой стенки глотки (рис. 1.12.а). Мышца образует сухожилие и проходит вокруг крючка крыловидной кости (hamulus pterygoideus) и входит в апоневроз мягкого неба.

У пациента с расщелиной неба неполноценное слияние мышц встречается в небном апоневрозе, предотвращая сращения мышечной массы, требуемой для твердого и мягкого неба и их функций. В норме небный апоневроз с одной стороны присоединяется к апоневрозу противоположной стороны и прикрепляется к задней поверхности горизонтальных пластин твердого неба.

MTVP имеет большое значение, потому что это мышца, которая обеспечивает открытие и закрытие слуховой трубы, т.е. ее функцию [248].

Хотя другие мышцы (MLVP, m. salpingopharyngeus) также примыкают к слуховой трубе, только MTVP прикреплены к ней сбоку и открывает слуховую трубу [249]. Небольшая часть MTVP непрерывно связана с m. tensor tympani. Обе эти мышцы иннервируются верхнечелюстной частью тройничного нерва (V пара).

M. levator veli palatini (MLVP) – мышца, поднимающая мягкое небо, прикреплена непосредственно к краю расщелины на твердом небе [250], что представлено на рис. 1.12.б.

Принимая во внимание, что MTVP начинается от боковой части основания черепа и боковой части слуховой трубы, MLVP начинается от середины основания черепа и прикрепляется к каротидному каналу. Здесь MLVP прикрепляется к каменной височной кости и к среднему отделу части слуховой трубы. Мышца проходит выше m. constrictor superior и прикрепляется к salpingopharyngeus мышце. MLVP поднимает мягкое небо, что имеет значение в механизме смыкания НГК. Поскольку MLVP является наиболее важной в небно-глоточном смыкании, в хирургических способах предусматривается сшивание дистальных концов этой мышцы по средней линии, что обеспечивает создание функционального НГК. Однако остается неясным, перевешивает ли теоретическое преимущество перестраивания этих мышц возникновение дополнительных рубцов, вызванных рассечением этих мышц для перемещения [251, 252].

После уранопластики, патологическое прикрепление мышц мягкого неба может препятствовать формированию правильного полноценного механизма смыкания НГК. Способ «Intravelar veloplasty» и двойная Z-пластика (способ, предложенный L. Furlow), имеют проблему с патологическим прикреплением мускулатуры мягкого неба. Считают, что двойная Z-пластика наиболее перспективная, при которой мышцы расположены на одной поверхности, но не круговой, как в «Intravelar veloplasty» [253, 254].

Мышцы, поднимающие мягкое небо в норме прикрепляются к евстахиевой трубе и устью каротидного канала, но при патологии они фиксируются к заднему краю твердого неба и в структурах сухожилия напрягающей мышцы (MTVP), вместо прикрепления в области средней линии мягкого неба (рис. 2-13). Патологическое прикрепление MLVP при полной и скрытой (submucosae) расщелине неба детально описано в литературе [132, 255, 256, 257, 258, 259, 260, 261].

Цель реконструкции мышц, поднимающих мягкое небо (MLVP) состоит в том, чтобы максимизировать поднятие мягкого неба и таким образом добиться смыкания мягкого неба с ЗСГ. Для устранения НГН применяется метод смещения MLVP кзади [262]. В этом способе мышцы MLVP отслоены от ротовой и носовой слизистой оболочек так, что они были расположены по типу «бутерброда» между этими слизистыми. Ряд авторов [208, 238, 259, 260, 262, 263, 264] использовали перемещение MLVP при первичном закрытии врожденной расщелины неба.

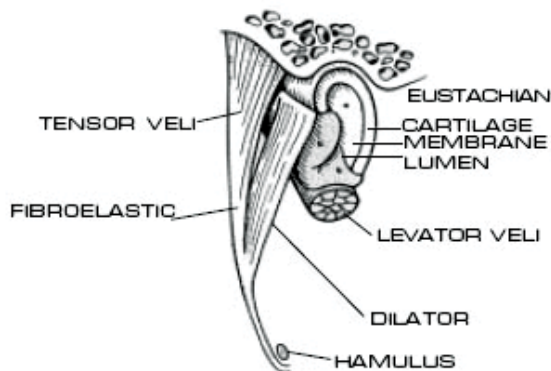


Рис. 2.13 - Схематическое изображение прикрепления мышц к устью евстахиевой трубы (К. Muntz, 1983)

M. palatopharyngeus начинается из мягкого неба, как передний и задний листок. Передний листок начинается от задней границы твердого неба и небного апоневроза, идет по направлению к БСГ, входит в него сбоку, образуя заднюю небную дужку. Задняя часть волокон этой мышцы при ВРН прикрепляется к задней границе твердого неба и небного апоневроза. Часть её волокон проходит поперек средней линии.

Задний листок мышцы соединяется с задним листком противоположной стороны. В области боковой стенки глотки на границе мягкого неба эти листки объединяются и соединяются с медиальными волокнами сальпингофарингеальной мышцы. Небно-гло-

точная мышца поднимает глотку, сужает небо-глоточное кольцо и тянет заднюю стену глотки вперед.

M. palatopharyngeus и *m. constrictor superior* сужают носоглотку, и способствуют небо-глоточному смыканию. *M. constrictor superior* ответственен иногда за заднюю фарингеальную выпуклость в процессе небо-глоточного смыкания (гребень Passavant's).

Musculus uvulae – двусторонняя мышца, которая начинается от задней части носовой перегородки и небного апоневроза. Она спускается вниз, чтобы войти в слизистую оболочку мягкого неба. Эта мышца является самой близкой по расположению к носовой слизистой оболочке. *M. uvulae* язычковая мышца, непарная, расположена в центральной части заднего края мягкого неба, разделена пополам и может быть прикреплена к средней части расщелины неба. Сокращение этой мышцы производит возвышенность и ретракцию небного язычка, но, что более важно, производит выпуклость на носовой поверхности мягкого неба. Эта выпуклость, образующаяся в момент сократительной деятельности мышц, принимает участие в механизме смыкания небо-глоточного кольца. Отсутствие этой выпуклости при эндоскопическом обследовании обычно отмечается у пациентов со скрытой формой расщелины (*submucosae*).

M. palatoglossus – небо-язычная мышца, формирует языко-глоточную дугу или сгиб, который определяет переднюю границу ямки миндалина, т.е. переднюю небную дужку. Эта мышца происходит из задней части мягкого неба, входит в язычную тыльную поверхность и тело языка. Она поднимает корень языка во время глотания, участвует в разделении носоглотки от ротоглотки во время актов глотания и дыхания.

M. constrictor pharyngis superior – верхний сжиматель глотки, участвует в формировании носовой части глотки. Она имеет 4 места прикрепления: крючок клиновидной кости (*hamulus pterygoideus*), задняя часть средней *pterygoideus*-пластины, крыло-челюстной (*pterygomandibularis*) шов (к которому прикреплена *m. buccinator*), задние концы (*linea mylohyoidea*) нижней челюсти и боковой части тела языка.

M. constrictor pharyngis superior ответственна за формирование на ЗСГ выпуклости в процессе смыкания НГК – валика Пассаванта (*Passavant's*). Валик Пассаванта, когда он имеется, является выпуклостью на ЗСГ и принимает участие в механизме смыкания НГК. *M. constrictor superior* ответственен за движение боковых стенок глотки и также за формирование валика *Passavant's*. Даже после уранопластики патологическое прикрепление мышц мягкого неба может препятствовать формированию правильного полноценного механизма смыкания НГК.

Небный апоневроз (*aroneurosis*) усиливает мягкое небо и поддерживает мышцы мягкого неба, присоединяется к апоневрозу противоположной стороны и прикрепляется к задней поверхности горизонтальных пластин твердого неба. Он присоединен к задней границе твердого неба, утолщен в передних 2/3 мягкого неба из-за прикрепления МТVP. Задняя часть тонка и менее хорошо определяется. Все мышцы неба присоединены к нему. При рассматриваемой патологии небный апоневроз является рудиментарным.

Кровоснабжение твердого неба происходит от большой небной артерии, которая проходит через большое небное отверстие и небные артерии из резцового отверстия переднего отдела твердого неба. Все это обеспечивает превосходный охват этой области. Кровоснабжение ТVPM и LVPM – главным образом от спускающейся ветви восходящей глоточной артерии. Эти петли артерии по *m. constrictor superior* обеспечивают кровь этим мышцам. *M. palatoglossus* и *m. palatopharyngeus* получают смешанное кровоснабжение от восходящей глоточной артерии, щечной, язычной и большой небной артерий. Установ-

лено, что к глотке подходят постоянные и добавочные ветви. Они всегда обеспечивают хорошее кровоснабжение структур НГК [19, 265, 266, 267, 268, 269, 270, 271, 272, 274, 274].

В верхнем отделе глотки постоянно разветвляются ветви восходящей глоточной и (почти постоянно) небных артерий. К средней трети глотки подходят ветви восходящей глоточной и непостоянной верхней щитовидной артерий. Наконец, к нижней трети могут подойти веточки от нижней щитовидной артерии.

При устранении НГН с формированием фарингеального лоскута на верхней ножке питание лоскута осуществляется сверху, т.е. лоскут обеспечивается кровоснабжением за счет артерий верхней трети глотки и их анастомозов с ветвями нижележащих отделов. А при устранении НГН с использованием фарингеального лоскута на нижней ножке питание идет снизу, от основной ветви восходящей глоточной артерии, и ее анастомозов с ветвями щитовидных артерий. Самое большое кровоснабжение происходит от большей небной артерии.

Ветви восходящей глоточной и небной артерий имеют S-образную форму. Направление тех и других ветвей косое – снизу вверх, с латеральной в медиальную сторону. Ветви правой и левой сторон могут быть симметричными и асимметричными. Эти петли артерии обеспечивают питание *m. constrictor superior*, *M. palatoglossus* и *m. palatopharyngeus* получают смешанное кровоснабжение от восходящей глоточной артерии, язычной артерии, и большой небной артерии.

В дополнение к ослабленной динамике движения врожденное недоразвитие мышц мягкого неба у пациентов с ВРГН может быть ответственно за недостаточность НГК, выражающееся в нарушении звукопроизношения.

Иннервация мышц мягкого неба осуществляется за счет глоточного сплетения, образованного IX и X парами черепно-мозговых нервов, за исключением напрягающей мышцы *MTVP*, которая иннервируется ветвью тройничного нерва (V пара) и поднимающей мышцы *MLVP*, иннервирующихся VII парой черепно-мозговых нервов [275].

Вся мускулатура, входящая в структуру мягкого неба, за исключением мышц небной занавески, имеет фарингеальное соединение. При наличии врожденной расщелины неба глоточная активность понижается. Недоразвитие речи и увеличение случаев нарушения со стороны среднего и внутреннего уха – результат измененной глоточной функции.

Густав Пассавант наблюдал образование гребня вокруг боковой и задней стенки глотки по горизонтальному уровню твердого неба [276]. Это случается при попытке небо-глоточного смыкания у пациентов с расщелиной неба. Он был убежден, что гребень был составной частью обычного механизма смыкания во время речи, но стал видимым из-за наличия расщелины. Видимый гребень формируется волокнами *m. constrictor pharyngis superior* (верхний сжиматель глотки). Гребень появляется во время речи приблизительно у 10% субъектов, не имеющих расщелины неба по сравнению от 20 до 57% лиц, имеющих врожденную расщелину неба [275,276,277].

Более того, недостаточно доказательств, что гребень – это «компенсаторный» фактор, связанный с расщелиной неба. Более вероятно, что гребень – это особый синдром, выражающийся в изменении мышечного распределения. Где появляется валик Пассаванта – это определенный фактор уменьшения кругового диаметра небо-глоточного кольца, но нельзя говорить о движении боковой стенки глотки в медиальном направлении. Здесь возникает спор между авторами, которые думают, что *m. constrictor pharyngis superior* (верхний сжиматель глотки) есть основной элемент [278] и теми, кто считает, что эту роль выполняет *MLVP* – мышца, поднимающая мягкое небо [263]. Так как, последняя направ-

лена к *m. constrictor pharyngis superior* и пересекает ее в этой части глотки, как раз на том уровне, при котором боковые стенки глотки максимально смыкаются в этом месте и это смыкание решает проблему недостаточности функции небо-глоточного кольца.

2.7 Состояние ЛОР органов при врожденной расщелине верхней губы и неба

Состояние ЛОР органов у детей ВРГН занимает особое место в реабилитации этих больных. Наличие неестественно открытого сообщения полости носа, глотки, ротоглотки приводит к замедлению процесса согревания воздуха, проходящего через дыхательные пути, как следствие, к нарушению не только этой функции, но и всех других.

ВРГН относятся к порокам развития, вызывающим патологические нарушения во многих органах и системах. Это – нарушения в общей костной системе, пороки развития челюстно-лицевого скелета и зубочелюстной дуги, нарушения в мышечной системе, касающиеся прежде всего артикуляционного аппарата, т.е. дыхательных, фонационных и артикуляционных мышц, заболеваний со стороны сердечно-сосудистой системы. Это патологические изменения в слуховом аппарате, обуславливающие нарушения слуха различной степени, что часто ведет к невозможности правильной артикуляции звуков, так как слуховой аппарат является самым важным рецептором, от которого зависит формирование речи, что в свою очередь взаимосвязано с социальной адаптацией пациента. Это – задержка и нарушение процесса пневматизации сосцевидного отростка, нарушение вестибулярного аппарата, а часто и функции левого полушария мозга. Из перечисленного выше следует, что трудности, с которыми приходится сталкиваться оториноларингологу, невропатологу, психологу, сурдологу, фониатру, логопеду, фонопеду при обследовании и лечении детей с нарушением речи, связаны с поражениями не только периферических, но и центральных отделов нервной системы.

Ребенок с ВРГН социально не адаптирован и таким его делает несостоятельность речи, как коммуникативной функции. Заинтересованность оториноларинголога заключается в конечном результате: полная медицинская реабилитация и социальная адаптация ребенка и семьи [228]. Сложность задачи диктует необходимость поисков нестандартных решений, которые могут представлять интерес для практического здравоохранения. В связи с этим необходима комплексная реабилитация с участием специалистов различного профиля.

Исследованиями состояния среднего уха и остроты слуха [279], заболевания среднего уха выявлены у 98% детей с расщелиной неба [280]. Изучению влияния костно-реконструктивных вмешательств на речь, небо-глоточную функцию, слух до и после операций посвящены работы [280]. Артикуляция, голос, резонанс, порог слышимости, функция среднего уха были исследованы у 34 пациентов перед костнопластической операцией и после в динамическом наблюдении в период 3, 6, 9, 12 месяцев. Эти исследования позволили автору предположить, что патология прикуса, влияет не только на нарушение артикуляции согласных звуков, но и на состояние среднего уха и что хирургические вмешательства приводят к исправлению большинства этих недостатков.

По данным наблюдений в условиях реабилитационного центра «Бонум» (Екатеринбург) за период с 1987 по 1994 гг., патология ЛОР-органов отмечена у 89% от общего

числа находящихся на наблюдении и лечении детей с ВРГН [228]. Однако эти же данные приближаются к 50-60% в связи с уменьшением возраста при проведении первичной уранопластики (до 1,5-2 лет). Начиная с 1996 г. появилась тенденция к уменьшению этого показателя в связи с началом раннего (в 1,5 лет) оперативного лечения ВРН.

Дети, имеющие только расщелину губы, страдают значительно реже. По нашим данным соотношение числа пациентов с патологией ЛОР-органов по 3 группам (ВРГ, ВРН и ВРГН) составило соответственно 1:2:4.

Оториноларингологическая помощь детям с ВРГН имеет свои особенности. Заболевания среднего уха у этих детей встречаются достаточно часто. Установлено, что 71% всех детей в популяции, по крайней мере, один раз в год до 3-летнего возраста болеют острым средним отитом [282]. В противоположность этому, дети с расщелиной неба неоднократно имеют рецидивы острого среднего отита или воспаление среднего уха с выделениями – экссудативный средний отит [283].

Ретроспективный анализ карт 80 больных с ВРГН [284] показал, что 37% детей имели заболевания среднего уха, 31% имели ненормальную аудиограмму, из них у 20 % детей выявлена проводниковая или смешанная потеря слуха. В среднем 46 % детей имели отолгические проявления, что указывает на необходимость педиатров и оториноларингологов сообща участвовать в лечении детей с раннего возраста.

2.8 Влияние врожденной расщелины неба на перегородку носа

Исследования R. Latham [285] показывают, что при рождении в норме перегородка носа (сошник) бывает толстым и имеет «U»-образную форму. После рождения сошник значительно сужается, что позволяет улучшить функцию носового дыхания. Это становится очевидным у пациентов с ВРН. Двусторонняя расщелина верхней губы и неба – относительно симметричная деформация. Поэтому полноценность носового дыхания зависит от деформации сошника и его искривлений.

Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и неба асимметрична и это является прямой причиной обструкции нормального носового дыхания. Носовая перегородка имеет две характерные деформации: заднюю и среднюю. Деформация заднего отдела вызвана отклонением колумеллы и перегородки в противоположную от расщелины сторону. Это приводит к обструкции носовых ходов, в свою очередь, к нарушению носового дыхания, хотя обычно это лучшая сторона для носового дыхания пациента. "Является ли это функцией патологического напряжения от *m. orbicularis oris* или это касается недоразвития сочленения сошника с горизонтальной небной пластиной твердого неба? – вопрос открытый", пишет [285]. И на этот вопрос нет однозначного ответа до настоящего времени. Дополнительное прикрепление мышц, вероятно, имеет некоторое влияние на это состояние.

Срединная сошниковая деформация характеризуется костным искривлением на стороне расщелины [286, 287]. Эта деформация увеличивается в процессе роста и развития пациента. После первичной уранопластики основание дна носа сформировано и это влияет на остеогенез носовой перегородки, что влияет, в свою очередь, на функцию носового дыхания, соответственно – функцию речи, так как носовые пути являются резонаторными зонами речевоспроизводящего аппарата. Это необходимо учитывать всем хирургам, занимающимся проблемой лечения детей с ВРГН.

2.9 Влияние врожденной расщелины неба на функцию евстахиевой трубы

Высокая распространенность экссудативного среднего отита у пациентов с ВРГН традиционно связана с патологическим прикреплением *m. levator veli palatini* [288, 289]. Авторами отмечается, что *m. levator veli palatini* – мышца, поднимающая мягкое небо, прикреплена к половине длины хрящевой части евстахиевой трубы (20 % против 40 %). У пациентов с ВРН это может влиять на способность этой мышцы к открытию евстахиевой трубы. Как известно, слуховая труба имеет длину 3,5-4 см. В ней различают две части: большую (2/3 трубы), хрящевую часть слуховой трубы, и меньшую, костную часть, залегающую в толще каменной части височной кости [290]. Однако, патологическое расположение мышц при наличии ВРН является доминирующим фактором у этих пациентов.

Мы также считаем, что в основном заболевания среднего уха возникают из-за дисфункции ЕТ. При использовании неадекватных хирургических способов устранения ВРН при первичной уранопластике могут быть осложнения в виде недостаточности функции НГК. Причины нарушения функции НГК могут быть различны, в том числе рубцовая деформация мышечных структур, приводящая к патологическому сужению просвета устьев евстахиевых труб, что влечет за собой соответственно нарушение нормального функционирования ЕТ и нарушение слуха. Мышцы, натягивающие (*musculus tensor veli palatini*) и поднимающие (*musculus levator veli palatini*) небную занавеску, были изучены [291] в их влиянии на функцию открытия ЕТ. Авторы считают, что мышцы, натягивающие небную занавеску (*m. tensor veli palatini*), имеют наибольшее значение при раскрытии устья евстахиевой трубы, столь важной при ее санации.

Роль мышц, поднимающих небную занавеску, чаще остается под вопросом. В 1970 году [260] предположили, что дети с ВРН имеют гипопластические мышцы, поднимающие небную занавеску (*m. levator veli palatini*). Опыт применения велофарингопластики и полученные результаты обследования ЛОР-органов в различные сроки [292] позволили им сделать вывод, что этот вид операции патологических изменений со стороны ЛОР - органов не вызывает.

О сокращении объема мышц, поднимающих (*m. levator veli palatini*) небную занавеску, у пациентов с ВРН сообщил [293]. По данным [294], толщина мышц, поднимающих небную занавеску (*m. levator veli palatini*), меньше в популяциях, имеющих ВРН. Поскольку мышцы, поднимающие небную занавеску (*m. levator veli palatini*), действуют на небо, как пращевидная повязка, расщелина оказывает определенный эффект на мышцу в целом, но не следует считать, что она играет большую роль в функции ЕТ.

Гистологические исследования височной кости, проведенные [289], подтвердили прикрепление мышц, натягивающих небную занавеску (*m. tensor veli palatini*), к ЕТ. Во всех контрольных исследованиях было обнаружено прикрепление мышц, натягивающих небную занавеску (*m. tensor veli palatini*), в верхушку латеральной пластины ЕТ, 40% пациентов с ВРН не имели этих прикреплений. У остальных 60% были лишь парциальные прикрепления мышц, натягивающих небную занавеску (*m. tensor veli palatini*). Однако сухожилия и мышечные волокна прерываются жировой и соединительной тканью.

Более выраженное воспаление среднего уха наблюдалось у детей с патологическим прикреплением мышц, натягивающих небную занавеску (*m. tensor veli palatini*). Это за-

трудняло открытие ЕТ. Дисфункция евстахиевой трубы проявляется в результате аномалий хряща и мышц этой трубы [294].

Ряд авторов [295] измерили угол между прикреплением мышц, натягивающих небную занавеску (*m. tensor veli palatini*), и латеральной пластинкой, а также самой ЕТ. Маленький угол прикрепления делает открытие ЕТ менее эффективным. Это привело к мысли, что при врожденной расщелине неба евстахиева труба функционирует недостаточно. Плотность эластина в хряще ЕТ между медиальной и латеральной пластиной, значительно уменьшена у детей с врожденной расщелиной неба [296]. Плохая эластичность может быть результатом усиления хлопанья и, следовательно, функциональной обструкции. Здесь также были отмечены значительные структурные различия в евстахиевой трубе. Автор своими исследованиями показал значительное уменьшение пропорций между латеральной и медиальной пластиной у пациентов с ВРН. Оно сопровождалось уменьшением кривизны протока ЕТ. Когда мышцы, натягивающие небную занавеску (*m. tensor veli palatini*), сжимаются и тянут латеральную пластину ЕТ, то S-образный проток будет более функционален.

По данным [297], только 81% подростков с расщелиной неба имели нормальный слух. Исследованиями [298] показаны значительные различия в случаях заболеваний среднего уха между пациентами с восстановленным и не восстановленным небом, проведенными в Шри-Ланке. Большинство этих детей имели постоянные проблемы со стороны среднего уха в возрасте до 10 лет и старше. Схожие постоянные заболевания среднего уха у 80% детей младшего возраста после восстановленного неба описал [299].

Экссудативный средний отит оказывает значительное влияние на развитие речи и языка. Доказано значительное уменьшение выразительности речи после перенесенного ЭСО в раннем возрасте. Подтверждена прямая корреляция между выразительностью речи и продолжительностью воспалительного процесса, сопровождающегося истечением воспалительного экссудата (жидкости) из среднего уха [300].

В дополнение к оценке нарушения речи, [301] обнаружили нарушение фонематического слуха, которое имеет прямое отношение к среднему уровню слышимости детей в возрасте 6-8 мес. Наличие расщелины неба у детей – это уже риск речевых нарушений и задержки речевого развития [302].

Как известно, успех логопедического обучения зависит от функции слуха и речи. По данным исследования [300], эти способности несколько хуже у детей с ЭСО, чем в аналогичных контрольных группах. Однако не обязательно, чтобы все дети с ЭСО имели задержки в развитии речи.

В своих исследованиях [303] пациентов с ВРН разделили на две группы: одна с ЭСО и речевой задержкой, вторая с ЭСО, но без задержки речевого развития. В первой группе были значительные увеличения артикуляционных ошибок и задержка речи. Социально-экономический статус был также фактором, влияющим на речевую задержку. Следует особо обратить внимание на часто встречающиеся заболевания среднего уха у детей с ВРН.

Ретроспективный обзор 132 детей с ВРН провел [280] для оценки преобладания заболеваний среднего уха в этой группе и их потенциальных осложнений. Индикатором заболевания среднего уха было быстрое шунтирование барабанной полости, рецидивы острого отита среднего уха (3 и более раз в течение 6 мес.) и хронические ЭСО, протекающие более 3 мес. Были анализированы доказательства влияния заболеваний среднего уха на легкое вставление трубки и возможной перфорации барабанной перепонки, образования холестеомы и хронической отореи. Аудиометрические наблюдения

проводились во всех случаях. Из 132 детей у 57 требовалась двусторонняя миринготомия и шунтирование перед пластикой неба из-за рецидивов острого отита среднего уха. 70 пациентам необходимо было проводить шунтирование во время пластики неба (средний возраст – 14 мес.). Все, кроме 5 детей, нуждались в шунтировании барабанной полости. Отмечено, что у 50% детей требовалась дополнительная двусторонняя миринготомия и шунтирование.

В контрольной группе [304] у детей без врожденной расщелины неба, двусторонняя миринготомия и шунтирование требовалась менее чем у 30% пациентов. Отметим важность этих данных в зависимости от возраста: дети в младшем возрасте более склонны к заболеванию острым отитом, а в более старшем возрасте – к хроническим формам ЭСО. Тональная аудиометрия показала стойкое снижение слуха. Эти цифры не являются постоянными, так как с возрастом ребенка и течением заболевания риск развития осложненных форм увеличивается.

Однако следует отметить, что заболевания среднего уха не одинаковы в клинических проявлениях. Не всегда детям требуется проводить шунтирование. Как только ребенок становится старше, частота случаев значительной потери слуха при заболеваниях среднего уха уменьшается. Меньше чем 50% детей нуждалось в шунтировании после 3 лет. Каждая история болезни и физические исследования должны сопровождаться аудиобиологической оценкой перед шунтированием и тщательным анализом полученных результатов обследования.

Предполагается, что дети будут иметь речевые и языковые трудности уже при снижении остроты слуха на 15 дБ [305]. В группе пациентов средний порог слуха в 3-летнем возрасте был только 17 дБ. Эта цифра показывает, что уровень снижения остроты слуха у детей с ВРН может способствовать замедлению развития речи и обучения. Этим детям можно наблюдать при обычных консультациях и проводить первичное лечение у врача по месту жительства. Однако эти группы детей нуждаются в более частом наблюдении оториноларингологом, как группы детей повышенного риска [280].

Ряд авторов [306] сделали обзор случаев холестеатомы и нашли снижение такого заболевания с 9,2 до 2,6% после координированного подхода в условиях стационара. Случаи инфекции с хронической отореей до 6% считаются высоким показателем. Они могут быть из-за нарушения дренажной функции ЕТ, или несостоятельности шунтирования [307].

Ряд авторов [299] описали 97% случаев ЭСО у детей с ВРН в возрасте до 24 мес. со дня рождения. Неизменное постоянство ЭСО увидели при парацентезе барабанной перепонки у детей с расщелиной неба в возрасте от 2 до 20 мес. При изучении популяций с односторонней расщелиной неба в возрасте от 3 мес. до 13 лет обнаружили, что они имели серьезные заболевания среднего уха.

По данным [279] ЭСО был выявлен у 69% детей с ВРН, а у детей со скрытой расщелиной неба до 8-летнего возраста немного ниже – 62%. Значительно меньше заболеваний было отмечено в группе пациентов с НГН – 28% после использования фарингеальных лоскутов. Эти авторы считают, что отоскопические находки и состояния слуха наиболее неблагоприятны у 6-8-летних.

В заключение следует отметить, что пластика ВРН не устраняет проблему заболеваний среднего уха. Анатомия мышцы, натягивающей небную занавеску (*m. tensor veli palatini*), в популяции у детей с ВРН предполагает, что проблема не в самой расщелине, а в прикреплении мышц к ЕТ. Их не изменить при пластике неба. Тем не менее, есть

тенденция улучшения их функции с возрастом. Устранение анатомического дефекта неба при врожденной расщелине губы и неба – не повод для прекращения наблюдения за детьми с ЭСО. Педиатры и другие врачи должны быть насторожены в отношении заболеваний уха и проводить оценку их состояния. Аудиологические тесты могут быть индикаторами. Медицинские и хирургические вмешательства могут быть необходимы для уменьшения потенциальных последствий заболеваний среднего уха. Дети, у которых в истории болезни отмечаются заболевания среднего уха, должны наблюдаться в последующие периоды жизни.

2.10 Состояние ЛОР органов у пациентов с недостаточностью функции небо-глоточного кольца

У детей с ВРГН отклонения от нормы со стороны носа, носовой полости, носоглотки, глотки, гортани и среднего уха возникают с момента рождения. Функционально они проявляются в зависимости от тяжести основного дефекта, но, как правило, связаны с исходным анатомическим нарушением. Поэтому чем раньше и физиологично будет проводиться хейло-, вело, или уранопластика, тем успешнее может быть результат совместных усилий.

Под нашим наблюдением находилось 86 пациентов с небо-глоточной недостаточностью (НГН). При изучении анамнеза было выявлено, что первичная уранопластика была проведена в 5-7-9 и даже 11 лет, хотя первичную уранопластику необходимо было проводить в более ранние сроки (1-1,5-2 года). Для успешного выполнения операции необходимы четко согласованные действия оториноларинголога, хирурга и других специалистов. В раннем возрасте затруднительно диагностировать вяло текущий отит только по обычной отоскопической картине. Для каждого пациента перед хирургическим устранением НГН необходимы:

- санация полости рта и носоглотки (максимально щадящая, но тщательная);
- обязательная отоскопия под микроскопом или с использованием оптики;
- тип и методика оперативного вмешательства должны обсуждаться коллегиально хирургом и отоларингологом (при участии ортодонта и логопеда) с учетом анатомических и функциональных особенностей структур НГК;
- ребенок, готовящийся к речелучшающей операции, должен быть обследован сурдологом и фониастром независимо от возраста;
- контроль слуховой и речевой функции в до - и послеоперационном периоде в установленные сроки обязателен.

Вопрос о комплексности становится тем более актуальным, что без достаточно тщательной подготовки или санации носоглотки мы стали отмечать рост числа средних отитов, евстахиитов, ведущих к снижению слуха. Если учесть, что после реконструктивно-восстановительной операции на НГК начинается наиболее ответственный этап работы над речью, то потери слуха, даже незначительные, впоследствии могут обернуться развитием серьезных осложнений.

Введение в практику новых методов реконструктивно-восстановительной хирургии с целью устранения НГН позволяет решить социальную проблему восстановления функции НГК. Но для определения показаний, объема и сроков хирургического вмешательства необходима достоверная информация об уровне поражения слухового анализатора у пациента любого возраста, с любым уровнем интеллекта.

Поэтому в нашем исследовании при общесоматическом, логопедическом и психоневрологическом обследовании ребенка целенаправленно проводилось и исследование слуха. Это исследование по стандарту для данного возраста и патологии алгоритму проводится не только при первом обращении, но и в динамике, по мере прохождения ребенком этапов реабилитации и с учетом необходимости. По такому же принципу проводится и обследование состояния голоса и речи (т.е. полное обследование ребенка с различными нарушениями коммуникативных функций).

Устранение проблем заболеваний среднего уха у пациентов с ВРГН достаточно сложное. В большинстве публикаций высказывается мнение, что фактически 100% пациентов с ВРГН с периода рождения имеют хронический серозный отит, и это должно устраняться с использованием процедуры миригнотомии и размещением трубки во время первичной уранопластики, с последующей их заменой. Анализ данных по использованию такой технологии показывает тенденцию к улучшению функции среднего уха у 68% пациентов после первичной уранопластики [308]. Оценка функции носового дыхания и речи у 9 пациентов после операции устранения небно-глоточной недостаточности проводилась с 2 до 14 лет [309,310].

Оценка функции НГК проводилась с использованием трансназальной эндоскопии и видеофлюороскопии. Эти методы показали, что, несмотря на полное отсечение основания стебля в 8 случаях, у 5 имелись остаточные явления. У одного пациента обструкция была полной и требовала повторного отсечения фарингеального лоскута. Семь пациентов показали увеличение толщины мягкого неба по средней линии, где лоскут был прикреплен. Все больные имели фарингеальный лоскут на верхней ножке. Отсечение ножки фарингеального лоскута было рекомендовано для устранения обтурации носовых ходов. Полное отсечение ножки стебля от ЗСГ было сделано в 7 случаях, боковое расширение отверстия у оставшихся двух. Интервал между фиксацией стебля и его отсечением составил от 5 мес. до 5 лет.

В задачу нашего исследования входил анализ состояния ЛОР-органов пациентов и оценка влияния речевулучшающих операций на них. Пластика ВРН не устраняет проблему заболеваний среднего уха. Педиатры и другие врачи должны быть насторожены в отношении возможных заболеваний уха и проводить оценку их состояния. Аудиологические тесты могут быть индикаторами. Дети, у которых в истории болезни отмечены заболевания среднего уха, должны наблюдаться и в последующие периоды жизни.

Введение в практику новых методов реконструктивно-восстановительной хирургии позволяет решить медико-социальную проблему. Но для определения показаний, объема и сроков хирургического вмешательства, необходимо полное комплексное обследование специалистами различного профиля.

С учетом индивидуальных и возрастных особенностей для каждого ребенка составлялась индивидуальная программа предметного обследования. Оно предполагает: эндоскопическое обследование ЛОР-органов и функций структур НГК; тональную пороговую и надпороговую аудиометрию, спектральный анализ звукопроизношения (рис.2-14 а,б).

Совместно с оториноларингологом в нашем исследовании были обследованы 86 пациентов с НГН, направленных на операцию по ее устранению. Пациенты провели клиническое обследование и инструментальное исследование ЛОР - органов. Противопоказанием к операции являлись острые воспалительные явления со стороны среднего уха и носоглотки, гипертрофия миндалин III-IV степени.

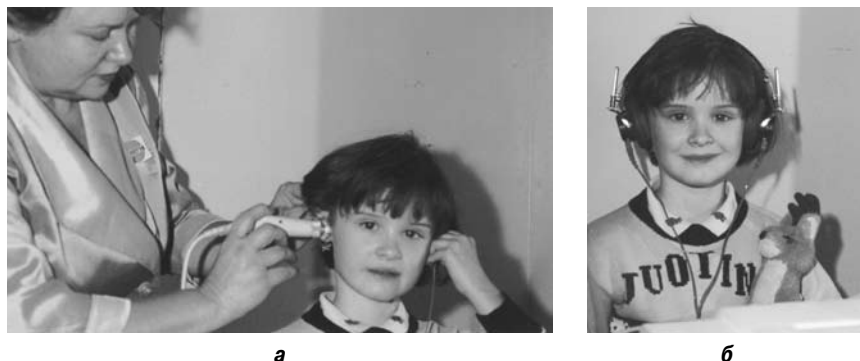


Рис. 2-14 - а) проведение тональной пороговой и надпороговой аудиометрии пациенту с небо-глоточной недостаточностью, б) проведение аудиометрии пациенту с небо-глоточной недостаточностью

Аудиометрическое обследование состояния ЛОР- органов проводилось в до - и послеоперационном периоде. Анализ результатов обследований не выявил каких-либо негативных изменений в послеоперационном периоде по сравнению с исходным состоянием. В ближайшем послеоперационном наблюдении (через 10 дней – 1 месяц после операции) отмечалось реактивное состояние ЛОР-органов на оперативное вмешательство, однако обследование через 3,6,12 и 18 мес. не выявило заметного влияния оперативного вмешательства на состояние ЛОР-органов.

При планировании операции по устранению НГН с отсечением ножки велофарингеального (соединения) лоскута и его реконструкции (9 пациентов) на основании анамнеза и имеющихся в истории болезни данных было уточнено наличие хронических воспалительных процессов со стороны среднего уха. Чаще всего воспаление регистрировалось из-за застойных явлений, возникавших при obturации велофарингеальным соединением (лоскутом) сообщения носо- и ротоглотки. В послеоперационном периоде (после устранения НГН) у этих больных застойные явления в ЛОР-органах были устранены. При проведении обследований через 3,6,12 и 18 мес. не было выявлено каких-либо патологических изменений со стороны ЛОР - органов.

Таким образом, динамическое наблюдение за пациентами с ВРГН показало, что проведение операций, направленных на устранение НГН, с использованием слизисто-мышечных лоскутов с ЗСГ, НЗ, БСГ не оказывает отрицательного влияния на состояние ЛОР - органов. Тем не менее, присутствие оториноларинголога в системе комплексной реабилитации больных с НГН обязательно.

Глава 3. Медицинское, генетическое и психологическое сопровождение родителей детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

3.1 Клинико-анатомические исследования больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба

За период с 2005 по 2010 годы нами был analyzed клинический материал 2432 больных с ВРГН, получавших комплексное лечение в трех клиниках г. Алматы. Из них 990 детей с ВРГН находились на лечении в Алматинском городском Центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области. В отделении детской челюстно-лицевой хирургии городской клинической больницы № 5 г. Алматы находились на лечении 536 пациентов и 906 пациентов – в отделении детской челюстно-лицевой хирургии Республиканской детской клинической больницы «Аксай» МЗ РК.

Таблица 3.1 – Распределение обследованных детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области видами расщелин по классификации А.А.Мамедова

Виды врожденной патологии челюстно-лицевой области	Количество пациентов в клинических базах			Итого	
	Центр реабилитации	ГКБ № 5	РДКБ «Аксай»	Всего	В %
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы	51	47	66	164	6,7
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы	3	10	11	24	0,9
Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	10	25	23	58	2,4
Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка	6	123	12	141	5,8
Врожденная односторонняя полная расщелина верхней губы и неба	409	218	449	1076	44,3
Врожденная двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба	162	67	120	349	14,4
Врожденная расщелина неба	290	35	212	537	22,2
Атипичная расщелина	12	3	8	23	0,9
Лицевые микропризнаки	47	8	5	60	2,4
ИТОГО:	990	536	906	2432	100,0

Как видно из таблицы, наибольший процент врожденной патологии занимают врожденные односторонние расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба – 1076 детей, что составляет 44,3%. На втором месте по частоте занимают

врожденные расщелины неба – 537 детей (22,2%). Третье место занимают врожденные двусторонние расщелины – 349 (14,4%) ребенок.

Для объективизации факторов риска, явившихся причиной возникновения врожденной расщелины губы и неба, было проведено анкетирование родителей, имеющих детей с данной патологией. Все вопросы, задаваемые родителям, были распределены на 6 подгрупп:

1. Роль экологических факторов в патогенезе возникновения врожденной расщелины губы и неба у ребенка.
2. Влияние вредных привычек родителей (табакокурение, злоупотребление алкоголем, наркомания и токсикомания) и социального статуса на появление у ребенка врожденной расщелины губы и неба.
3. Связь врожденной расщелины губы и неба с возрастом матери.
4. Роль наследственности, как причины возникновения врожденной расщелины губы и неба, у детей Казахстана.
5. Особенности гинекологического и соматического анамнеза матери, как факторы риска возникновения у ребенка врожденной расщелины губы и неба.
6. Проблемы и особенности внутриутробного развития ребенка, которые могли явиться причинами возникновения врожденной расщелины губы и неба у ребенка.

Для полноты информации и анализа данных, нами была предложена вторая анкета для детей (опросник), в которой были освещены данные восприятия анатомии, функции, качества жизни у самих пациентов.

Проведя анализ полученных результатов анкетирования, мы смогли сделать выводы о факторах риска возникновения врожденной расщелины губы и неба у детей конкретного региона и сравнить их с данными, представленными в литературе отечественными и зарубежными специалистами в вопросах, изучения причин возникновения данного порока развития у детей.

В целом, решение поставленных задач осуществлялось путем проведения комплексного многопланового медико-социального исследования, которое осуществлялось последовательно в 6 этапов, позволивших решить поставленные задачи.

На основе изучения комплекса медико-социальных проблем в процессе реабилитации данной группы больных предложена схема специализированной службы, занимающейся диспансеризацией и комплексной реабилитацией детей с врожденной расщелиной губы и неба, применяемая в условиях Алматинского городского Центра реабилитации.

Программа исследования представлена в таблице 3.2.

Таблица 3.2 - Программа исследования детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

Задачи исследования	Основные методы исследования	Единицы наблюдения и объем исследования
1. Провести анализ рождаемости детей с ВРГН в Республике Казахстан с 2005 по 2009 годы и определить ее распространенность в регионе.	Аналитический	- Учетный документ «Индивидуальная карта больного с ВРГН»; - Государственный доклад санитарно-эпидемиологической службы Республики Казахстан за 5 летний период; - Статистические материалы «Здоровье населения Республики Казахстан деятельность учреждений здравоохранения»

2. На основании данных анкетирования родителей и статистической информации об экологической обстановке, определить ведущие факторы риска возникновения ВРГН у детей Республике Казахстан	Социологический Статистический	Анкета родителей ребенка с ВРГН
3. Провести анализ сопутствующей патологии у детей с ВРГН.	Аналитический (выкопировка данных) Статистический	Индивидуальная карта больного с ВРГН. Индивидуальная карта амбулаторного больного
4. Разработать и внедрить усовершенствованные методы хирургического лечения врожденной расщелины неба у детей раннего возраста.	Клинический эксперимент	Больной с врожденной расщелиной неба.
5. Обосновать необходимость создания и создать Центр диспансеризации и комплексной реабилитации больных с врожденной челюстно-лицевой патологией в Республике Казахстан.	Аналитический Организационный эксперимент	Центр диспансеризации и комплексной реабилитации больных с врожденной расщелиной губы и неба.

В ходе реализации программы были использованы различные методы и приемы, обеспечивающие решение задач каждой ступени исследования. Предметом исследования явились дети с ВРГН.

Объектами исследования стали:

- Дети с ВРГН, родившиеся с 1992 по 2009 г. и проживающие на территории Республики Казахстан.
- Дети с врожденной расщелиной неба, прооперированные в Республиканской детской клинической больнице «Аксай» по предлагаемой методике.
- Учетные документы «Индивидуальная карта больного с ВРГН».
- Индивидуальная карта амбулаторного больного.
- Государственный доклад санитарно-эпидемиологической службы Республики Казахстан» за 5 летний период.
- Семьи детей с ВРГН.

3.2 Методики исследований

В исследовании применялся сплошной метод наблюдения, так как единицами наблюдения были все дети (генеральная совокупность) с ВРГН, проживающие на территории Республики Казахстан, родившиеся в период с 2005 по 2009 гг., а также все дети с ВРГН, которым было показано применение предлагаемого комплексного лечения.

В работе применялись следующие методы исследования:

Исторический – для изучения этапов развития диагностической и медико-реабилитационной помощи детям с врожденной патологией челюстно-лицевой области.

Аналитический – для анализа рождаемости детей с ВРГН в Республике Казахстан с 2005 по 2009 годы и определения ее распространенности в регионе, анализа сопутствующей патологии у детей с ВРГН, обоснования необходимости создания Центра диспансеризации и комплексной реабилитации больных с врожденной челюстно-лицевой патологией в Республике Казахстан.

Социологический – анкетирование родителей для выявления факторов риска возникновения у детей с ВРГН, родившихся в Республике Казахстан.

Метод контент–анализа.

Все полученные в анкетах и документах текстовые характеристики были формализованы для выявления общих количественных признаков. Например, в анкетах были вопросы полузакрытого и открытого типа. Для квантификации текстового материала выполнялся анализ, т.е. перевод данных в количественные показатели массовой информации (перевод в баллы).

Организационный эксперимент.

Разработана и апробирована новая организационная форма Центра диспансеризации и комплексной реабилитации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области.

Разработка гипертекстовой базы данных для комплексной реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба с использованием компьютерных технологий.

В последние годы компьютерные методы анализа данных комплексной реабилитации пациентов с ВРГН активно развиваются. Методы анализа данных реализуются на компьютерах различного класса, как правило, в виде пакетов прикладных программ. В состав указанных пакетов входят известные процедуры дисперсионного, корреляционного, регрессионного, факторного, дискриминантного и кластерного анализа, а также другие процедуры многомерной прикладной статистики.

При разработке гипертекстовой базы данных для комплексной реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба мы взяли за основу исследования А.А. Мамедова с соавторами. Наша модификация состояла в создании новой базы данных, принципиально отличающейся новизной проведенных исследований, их информативностью с полной расшифровкой результатов каждого вида обследования и возможностью оценки состояния на этапах реабилитации пациента. Это дало возможность построения графика в процессе обследования и динамического наблюдения с построением «окон-ИНТЕРФЕЙС» с мультимедийным изображением каждого этапа.

Изучение структурно-функциональной резистентности эмали.

Тест резистентности эмали основывался на визуальной оценке интенсивности окрашивания места протравки (в зависимости от убыли твердых тканей) после дозированной кислотной травмы.

Для оценки интенсивности окрашивания использовали 4-х цветную стандартную шкалу, содержащую оттенки едва заметного голубого до интенсивного голубого цвета. При данных ТЭР-теста до 30% - вероятность возникновения кариеса практически отсутствует. В случаях, когда показатели находились в диапазоне 30%-60% судили о риске возникновения кариеса. Очень низкая резистентность эмали отмечалась при показателях выше 60%.

Эти исследования проводились у тех детей с ВРГН, которые в послеоперационном периоде для исправления аномалий прикуса получали лечение несъемной ортодонтической техникой, в частности брекет-системой.

Индексная оценка состояния тканей пародонта проводилась с использованием индекса РМА, индекса зубного налета Green-Vermilion.

Состояние тканей пародонта определялось по индексу РМА (папилляромаргинально-альвеолярный) в модификации Parma с помощью раствора Люголя. По методике Парма значение индекса обозначается в процентах путем сложения оценок состояния десны у каждого зуба. При этом Р оценивали в 1 балл, М – в 2 балла, А – в 3 балла. Значение индекса определялось по формуле:

$$PMA = \frac{\text{Сумма РМА} \cdot 100\%}{n \cdot 3}$$

n – количество зубов (28)

Учитывая тесную связь гингивита и пародонтита с наличием зубного налета (микробный фактор), мы применили методы оценки гигиенического состояния полости рта.

Оценка гигиенического состояния полости рта осуществлялась с помощью общепринятых гигиенических индексов, основанных на количественном изучении зубного налета и зубного камня. Для того чтобы налет был виден, вестибулярные поверхности 1.1, 1.6, 2.6, 3.1 зубов, оральные поверхности 3.6 и 4.6 зубов окрашивали раствором Люголя.

Результаты исследования оценивали по 3-х балльной системе. По значению GI оценивалось гигиеническое состояние полости рта как хорошее (GI = 0-0,6), удовлетворительное (GI = 0,7-1,6), неудовлетворительное (GI = 1,7-2,5) и плохое (GI > 2,6).

Рентгенологический метод исследования у пациентов с ВРГН использовался как дополнительный метод исследования. В процессе лечения чаще пользовались **ортопантомографией**. При этом изучали аномалии зубов, их форму, положение и направление корней, выявляли и уточняли сверхкомплектные, ретенированные зубы, наличие и расположение зачатков постоянных зубов, адентию.

Внедрение в практику рентгенологического исследования в **3Д реконструкции** является значительным прогрессом в детской челюстно-лицевой хирургии [311]. Нами у 24 детей с врожденной сквозной расщелиной верхней губы и неба (преимущественно двусторонних) по строгим показаниям при резко выраженных деформациях верхней челюсти для планирования расположения микроимплантов и фиксирующих элементов начелюстного аппарата мы проводили компьютерно-томографическое исследование на рентгеновском компьютерном томографе Somatom-CR (Siemens) по программе костной реконструкции с высоким разрешением. (Шаг томографа 2 мм, толщина среза 2мм, напряжение 120kV, сила тока 22 гпА.) Исследование проводилось в горизонтальном положении пациента на спине. Для фиксации головы обследуемого ребенка использовали стандартную подставку под голову и фиксирующие приспособления в виде специальных подушечек и фиксирующих лент.

Исследования верхней челюсти проводили в аксиальной и коронарной проекциях с реконструкцией изображения в сагиттальной плоскости. На получаемых срезах оптимально определяли анатомические образования верхней челюсти, зачатки зубов, сошник. Выбранные нами методы исследования должны были объективно охарактеризовать те изменения, которые происходят с фрагментами альвеолярного отростка и межчелюстной кости в динамике.

При применении компьютерной томографии при обследовании пациентов с врожденной сквозной расщелиной верхней губы и неба, стало возможным определение параметров расщелины альвеолярного отростка, степень смещения и угол межчелюстной

кости, определение состояние нёбных пластин верхней челюсти, а также наличие и расположение зачатков зубов. Анализ компьютерных томограмм костей лицевого скелета у больных позволило констатировать достаточную информативность изображения. Это дало возможность использовать компьютерно-томографическое исследование в 3D-реконструкции для диагностики, планирования и оценки результатов дооперационной подготовки пациентов со сквозной ВРГН.

У обследованных пациентов анализ рентгеновских снимков, полученных в прямой, боковой и сагиттальной проекции, позволили определить размеры расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти в ее верхней и нижней части, толщину альвеолярного отростка в области базиса верхней челюсти, длину расщелины, а также ширину расщелины твердого нёба в разных отделах, состояние положения нёбных отростков.

С помощью компьютерно-томографического исследования определяли толщину костной ткани альвеолярных отростков верхней челюсти, что позволило остановиться на выборе длины микроимпланта и определить оптимальное их расположение без повреждения при этом зачатков зубов (рис.3.1).

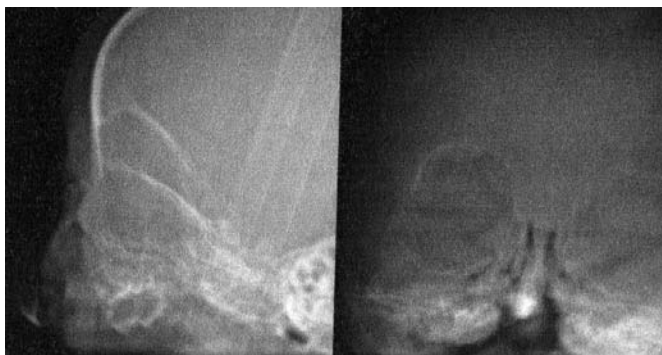


Рис.3.1 – Состояние костной ткани и расположение зачатков зубов на компьютерной томографии у пациента Б., 2 мес., до начала лечения

Информативность данного метода дало представление о положении альвеолярных отростков верхней челюсти, межчелюстной кости, сошника и нёбных пластин и определить оптимальное положение фиксирующих элементов [312,313].

У всех этих больных, на основе данных КТ, мы выполняли 3D-реконструкцию изображения для изготовления модели, по которой уточняли расположение микроимплантов и приспасаи изготовленные аппараты (рис.3.2).

После завершения обследования пациентов, тщательного изучения состояния костной ткани и зубов на компьютерной томографии в 3D конструкции мы приступали к фиксации микроимплантов или несъемного начелюстного аппарата с расширяющим винтом, фиксированного микроимплантами (рис. 3.3).

После установления аппарата ребенок регулярно посещал врача-ортодонта, проводились коррекции аппарата и следили за перемещением фрагментов верхней челюсти, межчелюстной кости и сошника. Мы установили, что коррекция этих анатомических структур у ребенка с использованием инновационных технологий происходит в течение 1-2

месяцев. Как показано на рис.3.4, в течение 1,5 месяца у пациента межчелюстная кость и фрагменты верхней челюсти достаточно переместились и находятся в зубной дуге.

Отметим, что в процессе клинического обследования пациентов с двусторонней ВРГН, измерений диагностических моделей челюстей, компьютерной томографии в 3D-реконструкции применяли так и диагностические, так и средства контроля результатов дооперационной подготовки детей с двусторонней ВРГН. Это позволяло точно определить плотность костной ткани для выбора длины и диаметра микроимплантатов для фиксации ортодонтических аппаратов и осуществлять планирование введения фиксирующих элементов, что значительно улучшает фиксацию аппарата и исключает повреждение зачатков зубов.

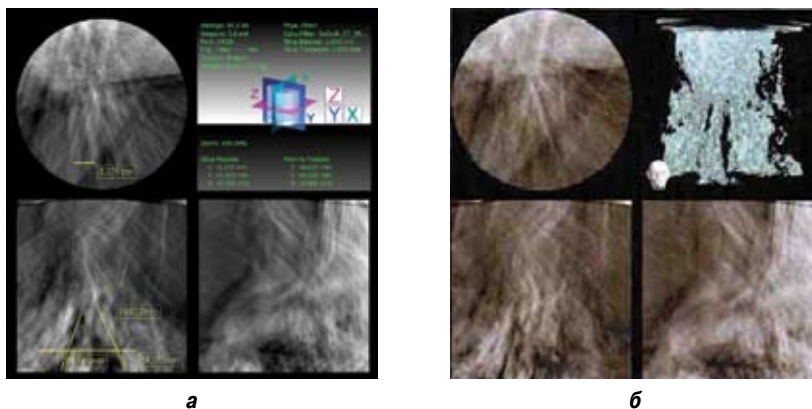


Рис.3.2 – Состояние костной ткани и зубов на компьютерной томографии у пациента Б., 2 мес. до начала лечения



Рис.3.3 – Отпечаток компьютерной томографии у пациента П., 3 мес. после установления несъемного начелюстного аппарата с расширяющим винтом, фиксированного микроимплантами

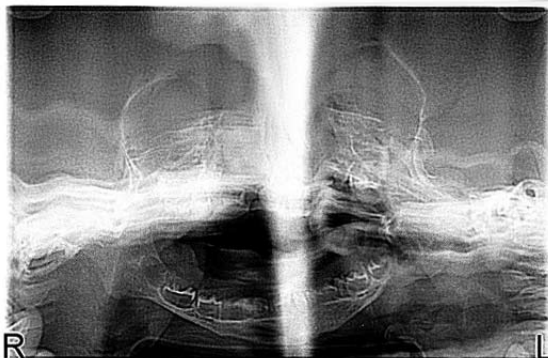


Рис. 3.4 – Отпечаток компьютерной томографии у пациента П., 4,5 мес. после снятия несъемного начелюстного аппарата с расширяющим винтом, фиксированного микроимплантатами

Биометрические исследования гипсовых моделей челюстей.

Контрольные диагностические модели отливали из гипса и супергипса. Основание моделей оформляли при помощи специальных резиновых форм. Полученные данные измерений гипсовых моделей челюстей до лечения, на его этапах и после завершения вносили в специальные карты, разработанные ЦНИИ стоматологии (г. Москва) в модификации нашей клиники [314].

Измерения зубов, зубных рядов, апикальных базисов челюстей проводили по общепринятой методике с использованием специального штангенциркуля.

Измерения зубных рядов проводили в трансверсальном (поперечном) и сагиттальном (продольном) направлениях. В трансверсальном направлении изучали ширину, а в сагиттальном – длину зубных рядов.

Для уточнения определения недоразвития зубных дуг использовали метод выявления корреляционной зависимости расстояний между премолярами и первыми постоянными молярами в трансверсальном направлении от суммы мезиодистальных размеров верхних 12 зубов. Нами использована специальная таблица, где приводятся данные о величине указанных параметров при разной сумме ширины 12 зубов в диапазоне от 75 до 116 мм.

Сагиттальные размеры зубных рядов измеряли по методу Коркхауза. Измерения лонгитудинальной длины зубных рядов проводили по методу Нансе. Согласно методу, лонгитудинальная длина зубного ряда в норме равна сумме мезиодистальных размеров 12-ти зубов.

Размеры апикального базиса изучали в трансверсальном (ширина) и сагиттальном (длина) направлениях по методу Хауса в модификации Н.Г.Снагиной (всего – 246 моделей).

Ширину апикального базиса верхней челюсти определяли на гипсовой модели по прямой между наиболее глубокими точками в области fossae canina (в углублении между верхушками клыков и первых премоляров), а на модели нижней челюсти измерение проводили между этими же зубами, отступая от уровня десневого края на 8 мм.

Длину апикального базиса измеряли на верхней челюсти от точки А по срединному небному шву до линии, соединяющей дистальные поверхности первых постоянных

моляров. На нижней челюсти – от точки в по перпендикулярю до пересечения с линией, соединяющей дистальные поверхности первых постоянных моляров.

Величину каждого из указанных параметров определяли в зависимости от размеров 12 зубов по специальной таблице.

Согласно методу в норме ширина апикального базиса верхней челюсти составляет 44%, нижней – 40% от суммы мезиодистальных размеров 12-ти постоянных зубов каждой челюсти. С этим же параметром связана ширина зубных рядов в области премоляров (39,2%) и моляров (50,4%).

По разнице несоответствия между величиной параметра по таблице и на моделях судили об отклонениях в размерах данного параметра.

Статистические методы исследования.

Для статистической обработки данных были разработаны унифицированные таблицы в редакторе MS Excel, куда заносилась информация о каждом исследуемом ребенке.

Обобщение полученного материала проводилось с помощью следующих методов: анализ данных официальной статистики (отчетов) по рождаемости детей в Республике Казахстан с ВРГН, материалов анкетирования родителей данных детей.

Статистическая обработка данных проводилась с помощью вариационной статистики, графоаналитических и вероятностных методов (были применены расчеты относительных показателей (интенсивных, экстенсивных, показателей наглядности), достоверность результатов исследования оценивалась с помощью расчета ошибок репрезентативности, оценка достоверности разности результатов исследования рассчитывалась по критерию Стьюдента (t).

Для выявления причинно-следственной связи уровня загрязнения атмосферного воздуха и заболеваемости населения был использован корреляционно-регрессионный анализ в виде уравнения линейной множественной регрессии или регрессионной модели, формула:

$$Y = a_0 + a_1 \cdot X_1 + a_2 \cdot X_2 + \dots + a_n \cdot X_n$$

где:

- Y – зависимая переменная, т.е. теоретическое значение результативного признака;
- X_1, X_2, \dots, X_n – независимые переменные, т.е. определенные значения факторных признаков;

- a_0 – свободный член уравнения;

- a_1, a_2, \dots, a_n – искомые коэффициенты множественной регрессии.

Коэффициенты множественной регрессии представляют независимые вклады каждой независимой переменной в предсказание зависимой переменной, т.е. прогнозирование возможных значений результативного признака при задаваемых значениях факторных признаков. Другими словами – необходимая задача решается путем подстановки ожидаемых значений факторов в регрессионное уравнение и вычисления прогнозируемых значений результата.

В результате вычислений выводятся три таблицы значений: –

– регрессионная статистика;

– дисперсионный анализ;

– таблица коэффициентов регрессии с их статистической характеристикой.

В таблицах «регрессионная статистика» и «дисперсионный анализ» оценивается общее качество полученной модели при помощи следующих статистических показателей: коэффициентов множественной корреляции (R) и детерминации (R²), критерия Фишера (F).

Коэффициент множественной корреляции R – это степень зависимости двух или более независимых переменных (переменных X) с зависимой переменной Y . По определению он равен корню квадратному из коэффициента детерминации (R^2). Это неотрицательная величина, принимающая значения между 0 и 1. Для интерпретации направления связи между переменными смотрят на знаки (плюс или минус) регрессионных коэффициентов. Если регрессионный коэффициент положителен, то с увеличением одного признака – увеличивается и другой; если коэффициент регрессии отрицателен, то и связь носит отрицательный характер, т.е. с уменьшением одного признака – увеличивается другой. Если коэффициент регрессии равен 0, то связь между переменными отсутствует.

Коэффициент детерминации (R^2) – показывает степень описания процесса моделью. Значение R^2 является индикатором степени подгонки модели к данным (значение R^2 близкое к 1,0 показывает, что модель объясняет почти всю изменчивость соответствующих переменных).

Если R^2 больше 0,95 – говорят о высокой точности аппроксимации (модель хорошо описывает явление).

Если R^2 лежит в диапазоне от 0,8 до 0,95 – говорят об удовлетворительной аппроксимации (модель в целом адекватна описываемому явлению).

Если R^2 меньше 0,6 – принято считать, что точность аппроксимации недостаточна и модель требует улучшения (введения новых независимых переменных, учета нелинейности и т.д.).

Критерий Фишера (F) – оценивает достоверность и надежность модели по уровню значимости (p или Значимость F), который должен быть меньше чем 0,05 и меньше расчетного значения F , т.е. необходимые условия для адекватной модели: Значимость F (p) $< 0,05$ и F расчетное $>$ Значимость F (p).

В таблице коэффициентов регрессии приводятся значения коэффициентов модели для каждой переменной (Y, X_1, X_2, \dots, X_n). Достоверность этих коэффициентов (t -статистика) должна быть больше t -х при 95% уровне значимости ($p < 0,05$).

После статистической обработки при помощи программы Statistica для Windows, все полученные данные с помощью пакета прикладных программ Microsoft Office оформлялись в виде таблиц и рисунков, что значительно повышало их информативность, позволяло глубже их проанализировать и облегчало восприятие материала [315, 316].

3.3 Медико-генетическое консультирование родителей детей с врожденной расщелиной губы и неба

Аномалии и пороки формирования лица относятся к группе полиэтиологических пороков развития, которые могут быть обусловлены генетически или являться спорадическими. Нередко пороки развития лица сочетаются с врожденными пороками центральной нервной системы, нарушением развития других органов и систем. В зависимости от сопутствующей патологии, пороки развития лица могут быть как совместимыми, так и несовместимыми с постнатальной жизнью.

Проблему своевременного выявления и идентификации врожденной патологии лица во многом позволяет решить эхографическое исследование плода. Оценка структур лица является обязательной частью исследования плода на II этапе скрининга, который проводится на 20-24 неделе беременности [290,317,318,319,320].

Благодаря совершенствованию ультразвукового оборудования и техники, стала возможным пренатальная диагностика врожденной расщелины губы и неба, выявление черепно-челюстно-лицевых деформаций у эмбрионов.

Пренатальная диагностика черепно-челюстно-лицевых отделов эмбриона позволяет знать и видеть патологию и разработать соответствующую систему мер профилактики.

Первая предродовая ультразвуковая диагностика врожденная расщелина губы и неба была зарегистрирована в 1981 году. Два случая были зарегистрированы в третьем триместре. Также были зарегистрированы случаи предродовой диагностики трансвагинальным ультразвуком на двенадцатой неделе беременности. На рисунках 3.9, 3.10, 3.11, 3.12, 3.13 изображен трансвагинальный ультразвук, отражающий врожденную расщелину губы на тринадцатой неделе беременности.



Рис. 3.9 - Ультразвуковая эхограмма плода с нормальным соотношением органов лица на 13 неделе (вид спереди)



Рис. 3.10 - Ультразвуковая эхограмма плода с нормальным соотношением органов лица на 13 недели (вид сбоку)



Рис.3.11 - Ультразвуковая эхограмма плода, где отмечается полная расщелина верхней губы и неба



Рис. 3.12 - Ультразвуковая эхограмма плода, где отмечается полная расщелина верхней губы и неба

Разработана техника для ранней диагностики расщелины губы и неба, отображающая две плоскости лица эмбриона. На фронтальной плоскости отображается нарушение нормального строения лица, где отсутствие верхнечелюстной борозды различимо немного впереди и ниже глазниц. Также отмечается расширение носовой полости. На коронарной плоскости видна мягкая тканевая масса, выступающая вперед из срединной носовой перегородки ниже носа. Как только обнаружена патология в черепно-челюстно-лицевой области ультразвуком, требуется полное анатомическое обследование, поскольку существует около 350 синдромов, связанных с лицевыми деформациями (включая хромосомные аномалии).

Доля обнаружения черепно-челюстно-лицевой патологии путем пренатальной диагностики зависит от таких факторов, как опыт оператора, показания для изучения, т. е. факторов риска, а также от срока беременности и периода изучения.

Методы пренатальной диагностики делятся на прямые и косвенные. С помощью прямых методов изучается состояние плода, выявляются пороки развития лица, в том числе расщелины. Процесс консультирования подразделяется на 3 основные этапа:

- диагностика (без которой советы лишены надежной основы);
- оценка степени генетического риска;
- сообщение соответствующего прогноза консультирующимся.



Рис. 3.13 - Ультразвуковая эхограмма плода, где отмечается полная двусторонняя расщелина верхней губы и неба

Методы консультирования могут быть проспективными и ретроспективными.

Проспективное консультирование - наиболее эффективный путь профилактики наследственной патологии, когда риск рождения больного ребенка в семье определяется еще до наступления беременности и/или на ее ранних сроках. Такие консультации проводятся при неблагоприятном семейном анамнезе, в случаях кровного родства между супругами, а также при воздействии на организм матери и на плод неблагоприятных факторов внешней среды в период, когда происходит закладка и активное формирование ЧЛО.

Ретроспективное консультирование - это консультирование после рождения больного ребенка в семье, по вопросам здоровья будущего потомства. При этом определяют, является ли данное заболевание следствием новой мутации или оно возникло как результат скрытого носительства и передачи ранее возникших патологических изменений генетического материала.

Первый этап медико-генетического консультирования начинается с уточнения диагноза болезни, в деятельности которого принимают участие врачи различных специальностей: генетик, педиатр, стоматолог, невропатолог, психоневролог, отоларинголог и др.

Второй этап - проводится генетический анализ или легенда родословной и устанавливается, как наследуется данное заболевание, а также каков риск его повторения в семье.

Третий этап - дается письменное заключение о риске повторения аномалии не только в данной семье, но и родственников пробанда.

Показаниями для направления на генетическую консультацию являются:

- все, без исключения члены семьи, где родился ребенок с врожденной аномалией челюстно-лицевой области;
- все члены семьи, где у одного из родителей или родственников есть врожденная или наследственная патология челюстно-лицевой области ранее установленного или неясного генеза;
- больные с челюстно-лицевыми аномалиями неясного генеза;
- семьи, нуждающиеся в медико-генетическом консультировании и рекомендациях врача-генетика при планировании семьи и в других ситуациях.

Уместно рассмотреть принципы специализированного медико-генетического консультирования стоматологического профиля на примере наиболее распространенной челюстно-лицевой аномалии - врожденных расщелин верхней губы и (или) неба, которые составляют от 2 до 36% всех пороков развития лица и входят в большую "пятерку" уродств, занимая по частоте второе место. При этом почти каждая пятая типичная расщелина лица является компонентом синдрома, сочетанного поражения различных органов или систем организма.

Известно, что благополучное развитие челюстно-лицевой области у эмбриона зависит от взаимодействия определенных генетических и внешних средовых факторов. Вся система должна быть биохимически сбалансирована так, чтобы никакое ее изменение не вызвало нарушения адекватного контакта и слияния лицевых отростков на 4-7 неделях эмбриогенеза, а также горизонтального перемещения, контакта и сращения небных пластинок на 7-12 неделях развития плода,

Что касается потенциальных агентов, ведущих к нарушению развития челюстно-лицевой области, то их можно разделить на три группы:

- 1) факторы наследственного генеза, включающие изменения единичных или множественных генов; аномалии хромосом;
- 2) внешние средовые и тератогенные факторы;
- 3) их комбинации.

В ходе диагностики главная задача врача-стоматолога состоит в выявлении у родителей больного или других родственников 1 степени родства тех или иных проявлений действия аномальных генов - истинных микропризнаков. Такими микропризнаками для расщелин губы и неба являются:

- асимметрия красной каймы верхней губы;
- асимметрия крыла носа;
- атипичная форма и положение латеральных резцов и клыков верхней челюсти;
- прогнатия;

Для расщелин неба истинными микропризнаками считаются:

- укорочение и деформация мягкого неба;
- расщепление язычка мягкого неба;
- диастема;
- атипичная форма и положение латеральных резцов и клыков верхней челюсти в сочетании с бороздкой альвеолярного отростка;
- истинная прогения

Ценность своевременного выявления этих микроаномалий заключается в возможности проведения профилактических мероприятий и предупреждения повторения или проявления аномалии в семье.

Расширение диапазона знаний по вопросам врожденных и наследственных заболеваний и их проявлений в области лица, челюстей, органов полости рта важно для врачей всех специальностей. Это связано с тем, что многие заболевания, имеющие синдромные проявления, могут быть диагностированы по наличию клинических микроаномалий, что будет способствовать своевременному проведению их комплексной терапии.

Успех лечения ребенка с врожденной расщелиной губы и неба во многом зависит от участия в этой работе родителей. Точное выполнение врачебных назначений по уходу за ребенком, уходу за специальными аппаратами, после оперативных вмешательств соблюдение режима, пользование ими и гигиена полости рта, правильное вскармливание, закаливание, обучение правильной речи, массаж и лечебная физкультура. Совместные усилия врачей и родителей обеспечивают возвращение здоровья и радости детства этим детям уже в дошкольном возрасте.

На основании многолетнего опыта реабилитации детей с ВРГН в условиях специализированных центров как одного из важных условий обеспечивающих высококвалифицированную помощь и позволяющей утвердиться в определении правильности выбранной и осуществляемой тактики. Принципы диспансеризации семей, имеющих детей с ВРГН заключаются в этапности проводимого лечения.

В центре реабилитации детей с ВРГН при детской стоматологической поликлинике города Алматы под нашим наблюдением находятся около 1000 детей на диспансерном учете, им проводится комплексное лечение, включая реконструктивные восстановительные операции. При этом придерживались поэтапной реабилитации детей с ВРГН, которые описаны в соответствующей главе.

Результаты медико-генетического консультирования 100 родителей детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба выявили следующее.

- факторы наследственного генеза были выявлены у 24 (24%);
- внешние средовые и тератогенные факторы были выявлены у 53 (53%);
- комбинации факторов наследственного генеза и внешние средовые, тератогенные факторы были выявлены у 20 (20%).

Кроме того, различные истинные микропризнаки врожденной патологии были выявлены у 3 (3%) родителей.

Наряду с реконструкцией порочно развитой верхней челюсти и устранением оперативным путем дефектов губы и неба, вели повседневную коррекционную работу, направленную с младенческого возраста на восстановление речевой функции, которая начинается до оперативного вмешательства и позволяет подготовить речевые зоны ЦНС, артикуляционный аппарат и систему дыхания ребенка к работе после операции. Восстановлению речевой функции и психоматической базы речи (памяти, внимания, мышления) во многом способствует метод двигательно-кинестетической стимуляции-логоритмика. Лого помощь оказывалась детям в условиях специализированных групп в дошкольных детских учреждениях.

На основании вышеизложенного становится очевидным, что специализированная помощь детям с расщелиной верхней губы и неба должна быть реорганизована. Оказание ее должно быть безотлагательным с первых часов после рождения ребенка, до его первого кормления. При этом необходимо использовать, в первую очередь, ортодонтические методы терапии.

Проведение ранних ортодонтических вмешательств обосновывается необходимостью:

- разобщения полости рта от полости носа до первого кормления;
- устранения неблагоприятных факторов, способствующих увеличению поперечных размеров расщелины, деформации альвеолярных и небных отростков, а также гипертрофии сошника;
- ранней нормализацией порочно развитых фрагментов верхней челюсти, стимуляции их роста и обеспечения нормального развития лицевого скелета;
- налаживания вскармливания и обеспечения нормального физического развития ребенка;

Кроме того, наличие преформированного ортопедического аппарата в полости рта младенца с расщелиной неба способствует, под влиянием мышечных усилий, развиваемых во время акта сосания и глотания, перемещаться в нужном направлении неправильно расположенные и недоразвитые фрагменты верхней челюсти, одновременно стимулируя их рост. При этом соска из фактора распирающего и раздвигающего верхнечелюстные кости без использования аппарата превращается в лечебный фактор при наличии в полости рта младенца преформированного ортопедического аппарата.

Многoletний опыт работы нашего центра реабилитации, изучение ближайших и отдаленных результатов комплексного лечения детей с ВРГН свидетельствует о позитивности разработанного способа лечения, позволяющего не только устранить причины инвалидизации детей в дошкольном возрасте, но и обеспечить им возможность обучения с первого класса в общеобразовательной школе вместе со своими сверстниками, тем самым восстановить нормальный семейный микроклимат и оптимальные условия для психофизиологического развития ребенка.

Очень важно, чтобы деятельность центра проходила в тесном контакте со всеми родильными домами, иначе утрачиваются оптимальные сроки для оказания своевременной специализированной помощи младенцу, что отрицательно сказывается на исходах лечения.

На первый план выдвигается проблема отдельной личности и семьи, ее высокой общественной значимости, состояние физического и психического здоровья родителей, как фактора первичной и вторичной профилактики наследственной или генетически обусловленной патологии, что позволяет увидеть проблему сразу с нескольких сторон, и подойти к ее решению на новом уровне. Так, на этапах реабилитации, выявляются динамически изменяющиеся категории семей ребенка-инвалида, имеющие особенности психологического здоровья членов семьи; в результате чего строится технология работы с ними и с учетом их психологического статуса.

Наиболее значимым является не только репродуктивное здоровье семьи, ее специфические, социальные, медико-биологические, наследственные и психологические особенности, но и состояние окружающей среды. Неблагоприятные экологические условия способствуют росту числа осложнений беременности, родов, заболеваний новорожденного.

В этом плане большое значение имеет государственная система мер, направленных на улучшение экологической ситуации: выработка системного подхода в оценке, диагностике, лечению и профилактике экпатологии, а также сотрудничество экологов, медиков, социологов, гигиенистов, политиков и производственников для решения этой общей задачи.

3.4 Методология определения факторов риска, способствующих возникновению врожденной расщелины верхней губы и неба

В структуре заболеваний у детей большой удельный вес занимают патологические процессы дисэмбриопластического характера, возникновение которых уходит своими корнями в антенатальный период развития эмбриона и плода. Наряду с заболеваниями, передающимися по наследству, значительно чаще имеют место разнообразные патологические процессы, связанные с болезнями родителей и особенно будущей матери, осложнениями во время беременности, неполноценным питанием.

Интерес к проблеме «мать-ребенок» не случаен. Он во многом обусловлен тем, что наиболее интенсивное развитие человека происходит именно в период его внутриутробной жизни.

Особого внимания заслуживают микроаномалии и врожденные пороки развития, локализующиеся в области открытой части тела - на лице, а также доступной осмотру - полости рта, этиология и патогенез которых связаны с аномалиями и пороками антенатального развития эмбриона и плода, либо причинами их возникновения являются наследственные болезни. Изучением причин возникновения врожденных пороков развития занимаются различные специалисты: биологи, по мнению которых в каузальном генезе этой патологии значимыми являются как множественные экзо-, так и эндогенные причины, акушеры-гинекологи, челюстно-лицевые хирурги, генетики, экологи, специалисты по тератологии, медицинской географии. За последнее время в связи с устойчивым ростом экологически зависимых видов патологии особого внимания заслуживают болезни у детей соотносительно к конкретному климато-географическому региону, и, в частности, с расщелиной губы и неба, которые относятся к наиболее распространенным и тяжелым порокам развития в популяции человека и составляют 13% всех аномалий

Дети, рождающиеся с расщелиной губы и неба, нуждаются в особом внимании. В связи с нарушением у них таких жизненно важных функций, как сосание, глотание, дыхание, таким детям необходимо оказание безотлагательной специализированной медицинской помощи непосредственно в родильном доме. Врожденные расщелины верхней губы и неба представляют собой серьезную проблему медицинской науки и практики, это один из сложнейших вопросов восстановительной челюстно-лицевой хирургии, ортопедии и ортодонтии. Помимо этого они являются предметом пристального внимания логопедов, педиатров, детских оториноларингологов, психоневрологов и других специалистов.

Одной из первоочередных задач современной медицины является профилактика заболеваний человека в широком плане. Однако действенная профилактика врожденных пороков развития, а в их числе и расщелин губы и неба, фактически до настоящего времени не имеет четких контуров. Постоянно увеличивается число носителей расщелин губы и неба. Одним из лечебно-профилактических методов оказания специализированной медицинской помощи как детям, так и взрослым является консультативная помощь, способствующая выявлению факторов риска, уточнению диагноза и выбору рациональных, своевременно проводимых профилактических и лечебных мероприятий. Значимость этого вида квалифицированной медицинской помощи возрастает при генетически детерминированных патологических процессах, а также при заболеваниях, связанных с нарушениями репродуктивной деятельности и особенно органогенеза. Так, по данным некоторых авторов отмечается высокая частота воспалительных заболеваний репродуктивной

сферы, с преобладанием малосимптомных, первично хронических форм заболеваний, передаваемых половым путем. Основными возбудителями данной патологии являются ассоциации хламидий, уреаплазм условно патогенной флорой и др.

Исследованиями последних лет установлено, что внутриутробные инфекции (ВУИ) в настоящее время являются ведущей патологией раннего детского возраста и заслуживают особого внимания. Внутриутробные инфекции приводят к высокому проценту летальности, особенно в перинатальном периоде [321], а удельный вес ВУИ среди причин мертворождения и ранней детской смертности достигает 40% [321, 322, 323, 324]. По данным Агентства Республики Казахстан по делам здравоохранения, в структуре младенческой смертности до 60% составляют заболевания перинатального периода [325].

В настоящее время, как клиницисты, так и патологоанатомы отмечают возрастающее значение ВУИ в возникновении врожденных пороков [326,327]. В последние годы частота врожденных пороков по секционным наблюдениям колеблется от 21 до 40% [324, 326, 327]. Установлено [326], что воздействие инфекционного фактора на ранних этапах внутриутробного развития может приводить к нарушению механизмов генетического контроля эмбриогенеза. Возбудители инфекционного процесса, обладая тропностью к эмбриональной ткани, могут индуцировать хромосомные и метаболические нарушения, то есть обладать мутагенным и тератогенным эффектами [327, 328, 329, 330].

На кафедре неонатологии КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова проводятся целенаправленные исследования по изучению структуры врожденных пороков развития у детей с внутриутробными инфекциями и их значение в инвалидизации и летальности детей [331,332,333]. В частности, Божбанбаева Н. и соавторы [334] провели ретроспективный анализ историй болезней больных детей, находившихся на стационарном лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии, неврологическом отделении детей раннего возраста, отделении инфекции новорожденных городской детской инфекционной клинической больницы г. Алматы, отделе недоношенных Научного центра педиатрии и детской хирургии. За последние 10 лет внутриутробная инфекция верифицирована около 400 детей первого года жизни на основании анамнестических данных, клинического симптомокомплекса в первые 2-3 недели жизни ребенка и выявления специфических антител (ИФА) в крови в эти же сроки, а также ДНК возбудителя в ПЦР крови. Активная фаза болезни, кроме интоксикации и полисистемного поражения, характеризовалась воспалительной реакцией крови, наличием специфических IgM антител, нарастанием титра специфических IgG антител в парных сыворотках.

Результаты исследований показали, что в структуре внутриутробной инфекции, моноинфекция отмечена у 55,2% детей (I группа), микст-инфекция обнаружена у 44,8% больных (II группа). Моноинфекции были представлены цитомегаловирусной инфекцией – у 50,9%, герпетической инфекцией – у 27,3%, реже хламидиозом – у 14,1% и микоплазмозом – у 7,5%. Сочетание цитомегаловирусной и герпетической инфекции было обнаружено у 56,9% пациентов, цитомегаловирусной инфекции и токсоплазмоза – у 18,6%, цитомегаловирусной инфекции в сочетании с хламидиозом - у 24,5% (микстинфекции).

У детей с верифицированной внутриутробной инфекцией врожденные пороки развития были выявлены у 77,6% пациентов. В частности, среди пациентов I группы частота врожденных пороков составила 54,6%, II группы – у 45,4 %. Ведущее место в структуре врожденных пороков развития занимают врожденные пороки центральной нервной системы и органов чувств, которые встречались часто как в первой, так и во второй группе. Врожденные пороки сердца, костно-мышечной системы выявлены одинаково часто у

пациентов обеих групп. Достоверных различий не найдено и в частоте врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта. Установлена достоверно высокая частота врожденных пороков мочеполовой системы у пациентов I группы по сравнению со II группой ($P < 0,005$). Множественные врожденные пороки зарегистрированы у 10,9% детей, причем достоверно чаще во II группе ($P < 0,005$). Врожденный порок легких (поликистоз) обнаружен только у 1 ребенка с микстинфекцией.

В группе детей с врожденными пороками развития и моноинфекциями у 36 пациентов была верифицирована ЦМВИ, у 30 - ВПГ, у 19- хламидиоз. Среди этой группы пациентов преждевременно родились 20,0% детей, задержка внутриутробного развития была установлена в 27,0% случаев.

В структуре врожденных пороков развития у 27,7% детей с внутриутробной цитомегаловирусной инфекцией, преобладали множественные пороки (2,3 и более). Врожденные пороки развития центральной нервной системы и органов чувств составили 25,0%, врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (атрезия пищевода, киста холедоха, атрезия желчного пузыря, гастрошизис, мальротация - синдром Ледда, диафрагмальная грыжа, кольцевидная поджелудочная железа) диагностированы в 22,2% случаев. Следует отметить, что 62,5% детей с врожденными пороками развития желудочно-кишечного тракта были успешно прооперированы в раннем неонатальном периоде. Врожденные anomalies костно-мышечной системы выявлены в 13,9% случаев, в структуре которых регистрировались расщелина верхней губы и неба.

Значительную долю врожденных пороков развития (63,3%) у больных с герпетической инфекцией заняли пороки центральной нервной системы, среди которых преобладала гидроцефалия (у 57,9%) и микроцефалия (у 31,6%), в том числе с множественными пороками, сочетающимися с пороками развития головного мозга, сердца, желудочно-кишечного тракта и др.

У детей с хламидийной инфекцией чаще встречались пороки сердца (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки) - 60,0%, реже - центральной нервной системы (гидроцефалия). Множественные пороки были представлены сочетанием двух пороков.

Воздействие инфекционного процесса в эмбриональный период (эмбриопатии) имело место у 21,8% больных с врожденными пороками развития, в остальных случаях (у 78,2%) отмечались фетопатии, среди которых ранние фетопатии отмечены у 43,4%, поздние фетопатии – у 34,8%.

Процент инвалидизации был выше у детей с цитомегаловирусной и герпетической инфекцией по сравнению с хламидийной инфекцией, причем достоверно чаще встречался у больных с цитомегаловирусной инфекцией ($P < 0,005$). В структуре врожденных пороков, приведших к инвалидизации детей, преобладали пороки центральной нервной системы, костно-мышечной системы и сочетанные пороки. Врожденные пороки центральной нервной системы и органов чувств (гидроцефалия, микроцефалия), обусловивших высокий процент инвалидизации (детский церебральный паралич, тугоухость, слепота) явились следствием внутриутробных энцефалитов. Частота летальности составила 30,0%, без достоверных различий во всех группах. В раннем неонатальном периоде дети погибали от пороков, обусловленных преимущественно эмбриопатиями, в раннем возрасте (до 1 года) – обусловленных ранними фетопатиями, на фоне которых наслаивалась вторичная инфекция. Дети старшего возраста умирали на фоне пороков, имевших генез поздней фетопатии. Высокая смертность отмечена у детей с врожденными поро-

ками сердца, желудочно-кишечного тракта и почек. Кроме того, в большинстве случаев дети раннего возраста погибали от сочетанных пороков.

Микстинфекции у больных с врожденными пороками развития были представлены цитомегаловирусной и герпетической инфекцией. Среди них преждевременно 27,0% детей родились с экстремально низкой массой тела. У 19,2% детей были выявлены признаки задержки внутриутробного развития при рождении. Структура врожденных пороков у детей с сочетанной цитомегаловирусной и герпетической инфекцией в 30,0% представлена множественными пороками, причем во всех случаях имело место сочетание врожденных пороков развития центральной нервной системы с одним и более пороками. Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (атрезия желчных путей, гастрошизис) и врожденные пороки развития сердца (дефект межжелудочковой перегородки, фиброзластоз) встречались с одинаковой частотой (20,0%). В 16,0% случаев выявлены только врожденные пороки развития центральной нервной системы.

В группе детей с цитомегаловирусной инфекцией и хламидиозом также преобладают множественные пороки (у 47,0%). При этом в каждом случае обнаружено сочетание врожденных пороков сердца с другими пороками. У 23,5% пациентов диагностированы врожденные пороки развития центральной нервной системы (гидроцефалия). Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта (у 17,6%) представлены гипоплазией желчных путей. Врожденные пороки сердца (дефект межпредсердной перегородки, фиброзластоз) выявлены в 2 случаях. У каждого третьего ребенка с цитомегаловирусной инфекцией и токсоплазмозом констатированы множественные пороки, среди которых в большинстве случаев встречались пороки центральной нервной системы.

У 22,3% пациентов врожденные пороки возникли вследствие воздействия инфекционного процесса в эмбриональном периоде (эмбриопатии), у 77,7% - в фетальном периоде, среди которых, в отличие от моноинфекций, преобладали ранние фетопатии (у 54,3%). Поздние фетопатии встречались у 45,7%.

Показатели инвалидизации и летальности детей отмечены во всех группах детей с микстинфекциями без достоверных различий. Инвалидизация обусловлена высоким процентом сочетанных пороков, в структуру которых входили пороки центральной нервной системы. Частота инвалидизации была выше у детей с цитомегаловирусной и герпетической инфекцией по сравнению с цитомегаловирусной инфекцией и хламидиозом, цитомегаловирусной инфекцией и токсоплазмозом. В отличие от группы детей с моноинфекциями, в структуре летальности больных с микстинфекциями превалирует неонатальная смертность и смертность детей раннего возраста.

Результаты ретроспективного анализа выявили, что в структуре врожденных пороков у больных, инфицированных цитомегаловирусной инфекцией, достоверно часто встречаются врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта ($P < 0,005$). У детей, инфицированных герпетической инфекцией - врожденные пороки развития центральной нервной системы ($P < 0,01$) и в группе больных, инфицированных с хламидиозом - врожденные пороки развития сердца ($P < 0,01$).

Показатели инвалидизации и летальности детей отмечены во всех группах детей, инфицированных как моноинфекциями, так и микстинфекциями. Инвалидизация обусловлена высоким процентом сочетанных пороков, в структуру которых в каждом случае входили пороки центральной нервной системы. Частота инвалидизации была выше у детей с цитомегаловирусной и герпетической инфекцией по сравнению с цитомегаловирусной инфекцией и хламидиозом, цитомегаловирусной инфекцией и токсоплазмозом.

В отличие от группы детей с моноинфекциями, микстинфицированные дети погибали в неонатальном периоде (до 28 дней).

Таким образом, результаты проведенного анализа убедительно подтверждают этиологическую и патогенетическую значимость внутриутробных инфекций в развитии врожденных пороков различных органов и систем у детей и требуют дальнейшего целенаправленного изучения данной проблемы. Создание эффективной системы мер для охраны репродуктивного здоровья семьи, имеющей ребенка с ВРГН, может служить прототипом для последующего построения эффективных мер профилактики ВПР ЧЛО.

У детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области особое место занимает сочетанный порок развития, описанный в 1921 году Пьером Робеном как синдром, при котором имеет место классическая триада признаков: расщелина неба, недоразвитие нижней челюсти (микрогенезия) и глоссоптоз. По данным исследователей этого вопроса, рождение детей с синдромом Пьера Робена имеет место в одном случае на 10-15 тыс. новорожденных.

Известно, что существует зависимость частоты рождения детей с изолированной расщелиной губы и неба при множественных пороках развития от числа беременностей и сезонности. Английские ученые обнаружили увеличение частоты рождения детей с расщелиной губы и неба в летние месяцы, тогда как в России чаще наблюдалось рождение детей с этим видом патологии в весенний период года. С увеличением возраста родителей увеличивается вероятность появления спорадических доминантных мутаций и возрастает частота хромосомных аномалий (преимущественно трисомий).

Представители Академии медицинских наук Хэбей (провинция КНР) установили, что генетические факторы могут определять предрасположенность к развитию ряда заболеваний. Так, врожденная расщелина губы и неба ассоциируется с определенными генетическими факторами и чаще наблюдается у пациентов с группой крови «В» по системе ABO.

В настоящее время большое внимание уделяется накоплению сведений по вопросам не только генетики данного порока развития, но и информации о связи расщелин с географо-геологическими, климатическими, космическими, производственными и социально-бытовыми факторами.

Высокие показатели рождения детей с ВРГН отмечены в зонах загрязненного атмосферного воздуха. Риск увеличения случаев этой врожденной патологии, взаимосвязь между генетикой и окружающей средой отмечают многие, однако эти вопросы недостаточно изучены, несмотря на развитие современной тератологии.

Критическим периодом для возникновения аномалий и пороков развития лицевого скелета, челюстей, органов полости рта являются первые 2 месяца беременности.

ВРГН - порок развития, который возникает из-за нарушения морфогенеза плода.

Причиной возникновения этой патологии могут быть неблагоприятные экзогенные и эндогенные факторы, действующие на ранних этапах внутриутробного развития 4-7-9 недели.

Расщелины губы и неба по этиологии можно разделить на две группы. К первой группе (первичные лицевые щели) относятся расщелины в результате отсутствия соединения отростков, участвующих в образовании лица, ко второй - (вторичные лицевые щели) - расщелины, являющиеся следствием разъединения уже сросшихся челюстей. Эмбриональный возраст деформаций для первой и второй групп различен. Так как закрытие лицевых щелей в норме происходит к двум месяцам, то первичная расщелина может образовываться не позже 1,5-2 месяцев. Расщелины второй группы могут, по-видимому, развиваться у зародыша старше двух месяцев.

В Алматинском городском центре реабилитации детей с ВРГН, кроме жителей города, находились на учете большое количество приезжих больных со всех уголков республики. Их распределение по месту жительства, а также ответы родителей на вопросы анкеты, дали нам возможность уточнить некоторые экзогенные и эндогенные факторы риска развития врожденной расщелины верхней губы и неба (табл.3.3).

Таблица 3.3 - 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 в период беременности	30	3,6
Гормональная дискорреляция	15	1,8
Тератогенные агенты, включая вредные привычки	310	37,5
Перенесенные инфекционные заболевания в период беременности	43	5,2
Токсоплазмоз у матери	46	5,6
Наследственные факторы по линии обоих родителей	198	24,0
Другие факторы	25	3,0
ИТОГО:	826	100,0

Как показано в таблице, среди факторов риска развития ВРГН в основном выделяются 3 фактора. Из внешних факторов наиболее часто выявлено влияние физических факторов, нарушений экологии и различные тератогенных агенты, в том числе наличие вредных привычек у родителей (употребление алкоголя, наркотиков, курение табака и др.).

Перечень тератогенных факторов многочисленный. Установлено, что даже однократная травма матери в ранние сроки беременности, аборт могут оказаться тератогенными факторами.

Есть сведения о роли повышенной температуры тела беременной в этиологии уродств у потомства. В результате изменений температуры возможно прямое нарушение обмена веществ эмбриона, либо воздействие температуры происходит через эндокринную и нервную системы. Повышенная температура может отрицательно действовать как на эмбрион, так и на половые клетки матери или отца еще в период их формирования. Наряду с этим необходимо учитывать повышение температуры тела у будущей матери в связи с инфекцией.

Особое значение придается действию радиоактивного излучения на организм млекопитающих. Доказано, что у потомства животных, облученных в «критические» периоды эмбриогенеза в эксперименте были получены расщелины неба в 93,4%. Известно о возможности появления детей с различными уродствами от родителей, получивших большие дозы облучения. Проникающее излучение вызывает ионизацию воды, в которой возникают радикалы, обладающие окисляющим действием и переводящие свободные сульфгидрильные группы в неактивные дисульфидные. В результате нарушается активность важнейших тиоловых ферментов, участвующих главным образом в обмене нуклеиновых протеидов и нуклеиновых кислот.

Неукротимая рвота в первый период беременности у матери способствует появлению гипоксии с последующей гипогликемией, что может дать тератогенный эффект. Патогенез поражения плода при гипоксии, видимо, обусловлен нарушением активности ряда ферментных систем. В частности, возможно торможение синтеза нуклеиновых кислот и белков, что приводит к структурным изменениям формирующихся тканей и органов эмбриона. Помимо этого гипоксию плода могут вызвать аномалии развития артериальных сосудов. Экспериментальным путем на крысах доказано, что сосудистые аномалии, а также гипоксический стресс, либо то и другое вместе, нарушая активность обмена веществ в тканях, способствуют задержке роста и их ненормальному формированию.

Тератогенные яды относятся к числу химических мутагенов. Малые дозы мутагенов не оказывают сразу заметного влияния на организм, тогда как в половых клетках мутагены вызывают скрытые изменения, которые в соответствии с законами Менделя “обнажают яркое многообразие новых признаков лишь в потомстве”. Изменения могут быть настолько глубокими, что организм гибнет на стадии эмбрионального развития (летальная мутация) или ребенок рождается с большим количеством пороков развития. Место удара “мутагена”- участки ДНК. Химические вещества изменяют в них последовательность - нарушается первородный код белкового синтеза.

Неспособность клеток, принявших участие в оплодотворении, образовать полноценную зиготу может быть обусловлена наследственностью, «перезреванием» половых клеток при длительной задержке в половых путях и их повреждением. В этом плане уместно отметить, что у 75% хронических алкоголиков сперматозоиды имеют патологические изменения.

На ранних стадиях развития плода в его клетках, вследствие богатства их рибонуклеиновой кислотой и интенсивности обмена нуклеиновых кислот, создаются особо благоприятные условия для жизнедеятельности вирусов. В литературе имеется информация о тератогенном действии вируса краснухи, гриппа, эпидемического паротита, холеры свиней (цитомегаловирусной и герпетической инфекции).

Большое значение придается алиментарному фактору и, прежде всего, дефициту основных питательных веществ в диете матери. При нарушении питания беременных самок экспериментальных животных получены уродства у потомства. Одно из ведущих мест отводится витаминной недостаточности. Есть указания о значении дефицита в диете некоторых микроэлементов, таких, как медь и др.

Наиболее подробно изучены пороки развития у детей, матери которых были больны диабетом. У них уродства встречались в 6 раз чаще. Учеными в эксперименте доказано тератогенное действие половых гормонов: андрогена, эстрогена, инсулина, кортизона, вазопрессина, адреналина и др.

Патогенные бактерии, обитающие в критический период эмбриогенеза в организме матери, могут оказать прямое действие на эмбрион, проникая в его ткани через плаценту, и вызывать уродства путем повышения температуры, изменяя снабжение кислородом, нарушая эндокринные функции или витаминный баланс (бактерии сифилиса, листериоза, бруцеллеза). Тератогенное воздействие оказывает инфекция матери стафилококками, стрепто-, пневмо-, гонококками, бактериями паратифа, туберкулеза, микро-бактериями проказы, из простейших – токсоплазмами.

Признаны причиной пороков развития некоторые бактериальные и простейшие микроорганизмы и их токсины: плазмодии, бледная трепонема, кокковые микроорганизмы, бактерии туляремии, гонококк, брюшнотифозная палочка, дизентерийная палочка, паратифозные бактерии, риккетсии.

Патогенез психической травмы объясняется гиперадrenalинемией, вызывающей расстройства плацентарного кровообращения, а последнее, будучи даже кратковременным, может послужить причиной уродства.

По нашим данным у 24% пациентов с ВРГН имели место наследственные факторы, что соответствует данным литературы (от 5% до 25%).

По мнению зарубежных ученых, в некоторых случаях данный порок развития обусловлен мутацией одного гена и передается по рецессивному или доминантному типу наследования. У большинства людей наследование данного порока объясняется теорией полигенного типа наследования с пороговым эффектом. Считают, что расщепления губы и неба формируются в результате совокупности действия наследственных признаков и неблагоприятных воздействий внешней среды.

Не получил окончательного решения вопрос о значении возраста родителей в этиологии расщелин губы и неба у потомства, несмотря на довольно многочисленную литературу, посвященную этой теме. Некоторые исследователи решающую роль отводят материнскому возрасту. Установлено, что пожилой возраст матери способствует появлению аберрантных комплексов, и в частности повышению частоты нерасхождения хромосом и изменений кариотипа в связи с возрастом. Систематическое изучение закономерностей физиологии онтогенеза дало возможность произвести анализ генеза уродств и состояния физиологической незрелости.

Внимание исследователей и клиницистов за последние годы было обращено на проблему вредоносного действия некоторых лекарственных веществ, которые, проникая через плаценту беременных женщин неблагоприятно влияют на процессы развития плода. Врожденные уродства возникают вследствие попыток произвести аборт с помощью аминоптерина. Не всегда учитывается, что влияние фармакологических препаратов на плод зависит от дозы и продолжительности курса лечения, скорости и степени перехода их через плаценту и особенно от реактивности плода, которая меняется на разных стадиях его развития. Приведенные данные свидетельствуют о сложности условий, определяющих действие на организм плода фармакологических средств, введенных матери, признается тератогенное действие многих лекарственных средств, которые относятся к числу соединений с большой биологической активностью и нуждаются в дальнейшем изучении.

Кроме всех перечисленных выше факторов риска в этиологии пороков развития не последнее место принадлежит гинекологической патологии, токсикозам первого триместра беременности, абортam, заболеваниям мочеполовой сферы у женщин.

Кроме этого, отмечается связь между рождаемостью детей с расщелинами губы и неба и повышенной физической нагрузкой матерей в ранний период беременности, между рождаемостью детей с этими пороками и многими хроническими заболеваниями матери и отца

В этиологии наследственных болезней и врожденных пороков развития нельзя игнорировать родственные браки.

В отношении влияния очередности (порядковости) родов на частоту расщелин лица данные разноречивы. По данным одних авторов дети с расщелинами появляются от более поздних беременностей. По наблюдениям российских ученых такие дети чаще рождаются от первой беременности, а некоторые авторы считают, что между частотой расщелин и очередностью родов нет связи. В наших исследованиях также не выявлено влияние очередности родов на частоту расщелин лица

Неоднозначны данные о времени года. Доминирует мнение о том, что «порочные» беременности чаще появляются в холодное время года в связи с ростом инфекционной заболеваемости, недостаточностью питания, гиповитаминозом.

Таким образом, подавляющее большинство исследователей пришли к общему мнению о том, что расщелина губы и неба является мультифакторным патологическим процессом (до 95%), имеющим большие различия популяционной и семейной частоты.

3.5 Методология и результаты психологического консультирования родителей детей с врожденной расщелиной губы и неба

3.5.1 Психологическое сопровождение родителей

Традиционно складывающаяся система создания условий нормальной жизни для детей с ограниченными возможностями здоровья состоит в оказании помощи, качественном лечении, в развитии специальной опеки. Несомненно, данные мероприятия должны иметь место и постоянно совершенствоваться. Однако для достижения эффективного результата, выражающегося в формировании полноценной личности, этим вряд ли можно ограничиться.

Исследование осуществлялось в ходе бесед с родителями, до и после оперативного вмешательства, в процессе наблюдений за взаимоотношениями в период пребывания в стационаре и на консультативном приеме. Кроме того, родителям был предложена «Анкета для родителей».

Ответы получены от 110 респондентов, преимущественно заполненные матерями. В отличие от родителей, имеющих детей без физического дефекта, родители детей с ВЧЛП продемонстрировали при заполнении предлагаемого опросника скорее желаемый результат взаимоотношений, либо искусственность родительской позиции. Большинство родителей (68%) в своих отношениях с детьми придерживаются позиции «социальной желательности», по принципу «так должно быть», поскольку это отражает принятые ими социальные стереотипы гуманного отношения к больным детям. В представленных ответах обращает на себя внимание «боязнь» хоть в чем-то проявить негативные чувства и эмоции по отношению к детям.

Болезненные переживания настолько подавлены, что даже такие естественные реакции как «мой ребенок меня иногда раздражает», «в моем ребенке есть недостатки», «иногда мой ребенок может вывести из себя кого угодно» отсутствуют. Это позволяет родителям удерживать защитный высокий уровень позитивного отношения к себе, помогающий преодолевать ощущения дискомфорта в статусе родителей ребенка-инвалида. Компенсацией хронического переживания чувства вины обусловлена также тенденция к преувеличению способностей ребенка к учебе и способностей вообще. Здесь очевидно влияние неэффективных социальных установок.

Другая родительская позиция (19%) представлена стремлением к сохранению симбиотических, взаимно неразрывных отношений, даже тогда, когда ребенок объективно перестает в них нуждаться. Иными словами, вместо движения к самостоятельности, ребенку предлагается все большая зависимость, все большая опора на родителей.

Специфика детско-родительских отношений в семьях, имеющих детей с ВЧЛП, состоит в неосознаваемом родителями переносе с решения проблем формирования лич-

ности ребенка на утверждение себя в качестве «супер-родителей». В ряде случаев это отягощается гипертрофированным представлением женщины о себе как матери, имеющей ребенка с физическим дефектом, что одновременно ведет к разрыву семейных отношений.

Проведенное нами исследование показало, что отношение к детям, возникшее с момента их появления на свет, практически не меняется на протяжении ряда лет. Мы не выявили различий в ответах родителей, чьи дети перенесли операции по устранению дефекта на момент обследования и тех, дети которых были прооперированы 4-5 лет тому назад.

Таким образом, можно предложить, чтобы работа с матерями, имеющими детей с ВЧЛП, в роддоме, которую проводят врачи и социальные работники, поддерживалась психотерапевтом. Это позволит осознать возникшую тревогу за будущее своего ребенка и степень реальной ответственности за происходящее. Эта трудная и длительная работа может быть не всегда эффективной из-за патологии защиты, которую родители выдвигают перед страданием, но в большинстве случаев, она, с течением времени, позволит уменьшить личностную патологию ребенка и окажется полезной, помогая родителям обрести самих себя как хороших родителей, способных взять на себя ответственность и действительно увидеть в своем ребенке объект любви.

Системный подход к проблеме социально-психической реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба предполагает такую модель психологической помощи, которая бы учитывала проблемы не только ребенка, но и семьи в целом. Невозможно осмыслить ситуацию ребенка, игнорируя его жизненное пространство, социальную среду, в которой он развивается как личность.

Главными аспектами деятельности психолога являются:

- диагностика психического развития детей с врожденной расщелиной губы и неба (ВРГН).
- консультирование родителей по актуальным социально-психологическим проблемам ребенка и семьи;
- подготовка детей и их родителей к операции и психологическая помощь в послеоперационный период;
- коррекция психического развития ребенка, оптимизация его социально-психологического статуса на этапах реабилитации.

Работа психолога с родителями должна начинаться с момента выявления патологии внутриутробного развития ребенка, так как появление его на свет воспринимается родителями как трагическое событие, семейная катастрофа, разрушающая весь жизненный уклад семьи, ее планы на будущее. Необходимо помочь родителям преодолеть чувство вины, обиды, стыда, переживание собственной ущербности, так как это неблагоприятно отражается на психическом здоровье ребенка и родителей.

Очень важно, чтобы вместе с информацией о стратегии лечения родители как можно раньше получили представление об особенностях психического развития ребенка в первый год жизни и способах активизации важнейших психических процессов, формирующих психологическую базу речи. Это поможет им быстрее адаптироваться к ситуации, принять ребенка и активно содействовать его лечению. Формирование психологической базы речи происходит на основе развития сенсорных функций.

Для развития зрительного восприятия рекомендуется в первые месяцы жизни ребенка использовать яркие игрушки, различающиеся по цвету, форме и величине (не бо-

лее 3-5), которые вывешиваются над кроватью на расстоянии 70-80 см. Через 2-3 дня следует менять их расположение, передвигать вправо и влево, заменять их другими.

Играя с ребенком, игрушку перемещают в вертикальной и горизонтальной проекциях, добиваясь фиксации взгляда на движущемся предмете.

Для развития пространственного восприятия и ориентировки полезно располагать малыша в разных местах комнаты, чтобы он мог ее обозревать с разных сторон.

Для развития слухового восприятия у детей, родители могут использовать погремушки с контрастным звучанием (глухим и звонким), а также любые предметы – коробки со спичками, железную банку с монетами и т.д., чем разнообразнее их звучание, тем лучше.

Психологами установлено, что уровень речевого развития ребенка тесно связан с развитием тонкой моторики (движениями пальцев рук). Поэтому уже с шестимесячного возраста ребенку следует делать массаж пальцев и кисти обеих рук – легкое поглаживание и растирание от кончиков пальцев к запястью (начиная с мизинца). Полезны также легкие движения каждым пальчиком, поочередное соединение большого пальца с остальными, хлопки в ладоши, а также активные действия с предметами: игра с резиновыми игрушками разной степени упругости, собирание пирамидок, складывание, бросание различных мелких предметов. Родителям необходимо позаботиться, чтобы предметы, которыми манипулирует ребенок, позволяли ему выполнять самые разнообразные действия и стимулировали его к этому. Так, играя с бумагой, ребенок может ее мять, рвать, скатывать, сдувать, подбрасывать, шуршать ею, это обогащает его сенсорный опыт.

На этом этапе развития ребенка важную роль выполняет имитационная игра, как способ развития его познавательной деятельности. Повторяя вслед за взрослыми простые действия, ребенок осваивает элементарные двигательные навыки, мимические реакции, заданную последовательность действий, учится соотносить слово и действие.

Учитывая то, что адекватная мимическая и двигательная активность у детей с ВРГН в раннем возрасте часто формируется позже обычного, надо позаботиться о разнообразии игровых ситуаций, стимулирующих дифференциацию эмоциональных реакций, мимическую активность. Известно, что грудное вскармливание благотворно влияет не только на здоровье ребенка, но и на глубинные процессы его психического развития, также способствует установлению симбиотического единства матери и ребенка, столь необходимого в течение первого года жизни. Поэтому в ситуации, когда грудное вскармливание невозможно, необходимо уделить особое внимание телесному контакту матери и ребенка. Это обеспечит ребенку в дальнейшем базальное чувство доверия к миру и окружающим его людям, а матери поможет преодолеть страх перед физическим дефектом ребенка.

Свою любовь к малышу родители могут выразить прикосновениями, поглаживаниями, похлопываниями, потряхиваниями ручек и ножек и, конечно же, интонацией, улыбкой. Все это создает у ребенка ощущение психологического комфорта, способствует его эмоциональному развитию. Общаясь с ребенком, родителям следует обращать внимание на ранние симптомы эмоциональных нарушений: отсутствие “комплекса оживления”, эмоционального “заряжения”, апатию и равнодушие ребенка в ответ на их эмоции, неадекватные мимические реакции. Своевременное обращение к психологу или педиатру в этих случаях поможет вовремя оказать ребенку необходимую профессиональную помощь.

У детей младшего дошкольного возраста ведущей психической функцией является восприятие, на основе которого формируются различные виды памяти, мышление, речь. Поэтому в этот период необходимо помочь ребенку освоить приемы, помогающие

ему овладеть системой сенсорных эталонов, т.е. умением различать предметы по цвету, форме, величине. Обычно дети приобретают такие навыки самостоятельно, даже в том случае, если родители не ставят перед собой цели научить их этому. Однако, учитывая тот факт, что наши пациенты в раннем возрасте часто болеют и их активность в связи с этим снижается, мы рекомендуем родителям целенаправленно расширять сенсомоторный опыт детей, сравнивая окружающие их предметы по цвету, форме, величине, и обращать внимание на их сходство и различие. Вначале малыша не учат запоминать названия цветов или геометрических форм, но лишь помогают различать их, отыскивая подобные. Постепенно ребенок сам начинает запоминать употребляемые взрослыми слова-эталоны (например: красный, круглый, большой).

Очень важно дать правильную ориентировку родителям при подготовке к началу учебы ребенка в школе, проведя хотя бы на год раньше диагностику его психического развития.

Готовя ребенка к школе, полезно научить его специальным упражнениям, которые, улучшая психомоторные навыки, способствуют развитию речи и саморегуляции: это “хождение” пальцами по столу; складывание пальцев веером с последующим их соединением; срисовывание графических узоров разной степени сложности, не отрывая рук от бумаги; вырезание по контуру фигур из бумаги непрерывным движением ножниц; лепка; рисование; работа с мозаикой; выкладывание фигур из спичек; работа с бисером; составление фигур из пальцев рук (“теневой театр”); перебирание крупы.

Некоторые родители, стремясь уберечь своего ребенка от насмешек сверстников, определяют его в специализированную школу, даже если в этом нет необходимости, либо оставляют там ребенка, когда эта необходимость уже миновала. В результате у ребенка появляются проблемы в общении со сверстниками, стремление к изоляции, формируется комплекс неполноценности.

Главной задачей в работе психолога является подготовка ребенка и его родителей к операции, а также психологическая поддержка их в послеоперационный период.

Тактику психолога на данном этапе реабилитации определяют следующие принципы:

- формирование позитивного долгосрочного прогноза лечения совместно с врачами клиники;
- увеличение адаптивности ребенка и его родителей к дефекту;
- снижение эмоциональной чувствительности ребенка к боли.

Эффективным способом коррекции предоперационного и послеоперационного стресса является предоставление ребенку и его родителям необходимой информации о стратегии лечения, что осуществляется врачом.

Отсутствие такой информации воспринимается ребенком и родителями как неясная, угрожающая ситуация, что является одним из главных источников страха перед операцией и снижает эффективность лечения. Следует также отметить, что любые лечебные манипуляции в области ротовой полости воспринимаются пациентами, независимо от возраста, как процесс чрезвычайно интимный, нарушающий их личные границы. Это вызывает обычно особое ощущение беспомощности, беззащитности, что может спровоцировать у детей даже в подростковом возрасте агрессию по отношению к врачу, так как они часто ассоциируют боль с тем, кто ее причиняет. Психолог в этих ситуациях выступает посредником между ребенком и врачами, помогая врачам найти реальное объяснение ребенку происходящего с ним, соответствующее его возрасту и степени подготовленности к восприятию нужных сведений.

Для детей до 6 лет реально лишь то, что они видят, поэтому нет смысла объяснять им, как происходит операция. Врач или медсестра могут рассказать ребенку лишь о том, как его будут готовить к операции. При необходимости психолог может помочь ему “отыграть” больничные страхи, используя специальные игровые наборы, позволяющие моделировать пугающие, травматичные для него ситуации. Критерием преодоления страхов служит активное отношение ребенка к предстоящей операции, когда он выступает в роли врача, медсестры.

Надо предоставить ребенку возможность свободно выражать свое беспокойство, страхи, тревогу в связи с операцией, признавая за ним право бояться. Не стоит успокаивать его шаблонными фразами: “Не бойся, ничего страшного” или: “Терпи, ты же мужчина!”. Можно посоветовать: “Скажи, если будет очень больно”. Если ребенок напряжен и хочет плакать, позволим ему это, сказав: “Не бойся, поплачь, если больно”.

Ослабить беспокойство, напряжение, страх можно и другим способом – помогая ребенку выявить, назвать причину страха: “Скажи, чего ты боишься? Уколов? Врачей? Операции? Ее последствий?” Переживания, выраженные в словах, образах, снижают уровень тревожности, страха.

На всех этапах реабилитационного процесса психолог составляет индивидуальную коррекционную программу для каждого ребенка. Успех ее выполнения обеспечивается в значительной мере сотрудничеством с родителями и другими специалистами, осуществляющими реабилитацию.

Своевременное обращение родителей ребенка с расщелиной верхней губы и неба к специалисту, понимание ими своей задачи на всех этапах лечения, неукоснительное выполнение всех назначений врача обязательно приведут к социальной и медицинской реабилитации такого ребенка, доставят родителям радость, которая окупит все трудности и волнения сложного периода детства.

В процессе комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба, хирурги, врачи-ортодонты, психологи сталкиваются с тем, что даже незначительно выраженный эстетический дефект вызывает у некоторых пациентов серьезные психогенные реакции. Успешное хирургическое лечение не всегда улучшает психологический статус больного, в то время как у пациентов с другой нозологией успех операции находит, как правило, положительный отклик.

Исследуя внутреннюю картину болезни пациентов, психологи убедились, что их отношение к эстетическому дефекту обусловлено факторами более сложными, чем соответствие или несоответствие внешности общепринятым эталонам красоты.

Проведенный анализ отношения к своей внешности детей с ВРГН в сравнении с их здоровыми сверстниками и детьми с заболеваниями почек выявил не только статистически значимые показатели частоты острых эмоциональных реакций на эстетический дефект у них, но и экзистенциальный характер этих реакций. Вербальное сопровождение теста «Несуществующее животное» в данном исследовании дает представление о внутренней картине болезни пациентов, как о глубинном переживании изоляции, одиночества, отверженности, дефицита любви.

Качественный анализ результатов исследования позволяет судить о причинах конфликта детей с ВРГН со своим телесным «Я». Эмоциональная основа его - ощущение своей «инаковости»: «Не такой, как все!» Пациенты воспринимают свою внешность, в большей или меньшей степени, как барьер между собой и человеческим сообществом, как препятствие к трансценденции, к межличностному единению. Быть красивым, означает для

них быть хорошим, любимым, принятым! Если окружающие принимают ребенка, вступают с ним в контакт, «тогда он думает, что он красивый» (хороший!), такой, как все. Вот где таятся возможности для адекватной компенсации дефекта.

Как видно из вербального сопровождения теста, в восприятии ребенка внешность и речь существуют как единое целое: такова структура дефекта, и чрезвычайно важно для успешной реабилитации, когда ребенок стремится к целостности своего «Я», телесного и духовного. Эти тенденции личностного развития ребенка позволяют по-новому оценить тот факт, что в случае устранения эстетического дефекта, он иногда все еще продолжает считать себя некрасивым, если не до конца восстановлена речь.

Типологические особенности детей с ВРГН отражающие влияние заболевания на личностное развитие, проявляются, прежде всего, в отвержении в своего телесного «Я», в страхе быть отверженными окружающими.

Социальные страхи появляются у наших пациентов значительно раньше, чем у их здоровых сверстников, уже к 6-7 годам. Причина возникновения социальных страхов не только в отторжении значительной частью социума лиц с выраженной инвалидизацией, но и в наших социокультурных традициях. Как показывают клинические наблюдения, мамы редко хвалят своих детей, вследствие чего их способность к самоподдержке и самоидентификации резко снижается. Известная установка - «пусть лучше другие похвалят» - манифестирует традиционное предпочтение коллективных ценностей ценностям индивида. Нарушение отношений с социумом у пациентов с ВРГН проявляется двояко. Это либо обособленность, замкнутость, защита от социальных воздействий, переживание комплекса неполноценности, либо стремление любой ценой утвердиться в социуме, получить доказательство своей самодостаточности, что часто определяет выбор престижной профессии, компенсирующей социальное отвержение ребенка, дефицит внимания и любви к нему со стороны окружающих.

3.5.2 Технология и оптимизация коррекционной работы

Коррекционная работа заключается в развитии способности безусловного самоприятия, позитивной «Я»-концепции у детей с ВРГН; осознание ими связи эмоций с телесными импульсами и личностными потребностями; совершенствование цикла саморегуляции; обогащение эмоционального репертуара; развитие позитивного мышления, уверенности в себе и в своем будущем.

Эффективность коррекционной работы обеспечивается использованием методов терапии, в основе которой содержится представление о единстве тела, эмоций и сознания человека. Используются также элементы психодрамы, танцевальной, рациональной терапии.

Один из самых мощных способов коррекции образа тела - расширение сенсорного опыта ребенка, стимулирование положительных эмоций, вызванных осознанием многообразных функциональных возможностей тела. Активизируя сенсорное восприятие, мы помогаем ребенку испытать радость физического существования, осознать связь эмоций с телесными импульсами. Дети с удовольствием дифференцируют звуки, производимые разными предметами, радуются различным тактильным ощущениям, определяют по запахам различные вещества. При выполнении подобных упражнений надо стремиться к наиболее полной вербализации детьми их телесных ощущений: «расскажи, как звучат различные предметы, каковы они на ощупь, что ты чувствуешь, прикасаясь к ним», и т.п.

Работа с подростками с ВРГН осложняется тем, что вследствие блокирования актуальных потребностей они плохо распознают «послания» своего нелюбимого и отвергаемого ими тела, они его как бы не чувствуют. В этом случае можно помочь пациенту найти компромисс между двумя частями личности - принимающей себя, и не принимающей, идентифицируя, осознавая эти полярности с помощью техники «пустого стула».

Инструкция к упражнению: побудь какой-либо частью себя (принимающей или не принимающей), затем скажи от ее имени, что она чувствует сейчас. Попробуй поговорить с другой частью, пересаживаясь на пустой стул и ощущая там себя этой самой другой частью. Диалог длится до тех пор, пока полярности не будут прочувствованы и осознаны пациентом до конца, а тема диалога не будет полностью исчерпана. В результате пациент может осознать собственные защитные механизмы - интроекции, ретрофлексию - и завершить цикл саморегуляции, ассимилируя новый для него опыт: переживание личностной целостности. Однако этого может и не произойти, если происходящее воспринимается пациентом как ситуация оценки «нехорошей» части его личности. В этом случае можно предложить пациенту отождествить себя с каким-либо предметом, чтобы он почувствовал себя в большей безопасности.

Пример: упражнение «Любимый предмет».

Вспомни свою комнату, мебель в ней, различные предметы. какой предмет у тебя самый любимый? Представь себе, что ты и есть этот предмет, побудь им. Расскажи, кто ты, какой ты, как тебе живется в этой комнате, что ты делаешь с другими предметами, они с тобой. Что ты сейчас чувствуешь? Хочется ли тебе быть этим предметом? Объясни, почему да или нет.

Нужно ли что-то изменить, чтобы тебе лучше жилось? Может быть, надо заменить остальные предметы в комнате? Переставить их? Ближе? Дальше? Может, найти для тебя другое место в комнате или еще что-нибудь изменить?

Проговори от имени этого предмета, что нужно сделать, чтобы тебе было хорошо. Как ты можешь это сделать? Как ты сейчас себя чувствуешь?

Для пациентов с ВРГН проблема личных границ одна из самых актуальных. Человек, управляющий проницаемостью, подвижностью своих границ, свободно идет на контакт с окружающими или избегает его: он способен различать свои потребности и чужие. Границы пациентов с ВРГН, в силу их социального опыта и личностных особенностей, чаще всего либо слишком закрыты, либо чрезмерно проницаемы. Представление о личных границах можно вначале дать подросткам на визуальном уровне, предложив им установить, идя навстречу друг другу, расстояние между собой и другими людьми (мамой, учителем, врачом), которые они ощущали бы, как комфортное для себя.

В последний год появились содержательные, детально разработанные тренинговые программы развития коммуникативных навыков для больных с различной нозологией на основе телесно-ориентированной гештальт-терапии и других психотерапевтических техник, которые можно с успехом использовать в работе с нашими пациентами.

Следует, однако, обсудить вопрос, насколько эффективными могут быть упражнения, побуждающие участников в императивной форме к телесному контакту друг с другом, например: «Соприкоснитесь спинами со своим партнером, найдите удобное положение и сохраняйте его». Обычно подростки, отвергающие свое телесное «Я», избегают подобных контактов. Такое упражнение, если все же оно будет выполнено, даст пациенту опыт, необходимый для осознания им своих проблем, но импульс к более свободному контакту с окружающими может быть заблокирован из-за страха перед непривычной ситуацией и

отсутствия спонтанности. Поэтому на начальных этапах коррекционной работы с нашими пациентами целесообразно использовать методы танцевальной терапии, когда смена одной музыкальной темы другую побуждает участников менять характер движения, их темп, эмоциональную выразительность, оставляя за ними право свободного регулирования проницаемости их личных границ: ближе - дальше.

Коррекция жизненной позиции, учитывающей отношения человека с миром, - это путь к безусловному принятию, к признанию самого себя. Признавая все свои права, человек, с одной стороны, осознает свои ошибки, слабости, свое несовершенство, не испытывая при этом комплекса неполноценности; с другой - он сильнее чувствует свой потенциал, потому что получает возможность быть самим собой, обрести свободу и взять на себя ответственность за свою жизнь.

Признавая же все права мира, человек признает и его несовершенство, но в то же время учится сотрудничеству с ним.

Групповую работу на эту тему можно начать с вопроса, обращенного к каждому участнику: что вы знаете о своих правах и о правах мира?

Затем ведущий предлагает каждому присутствующему составить список прав (возможностей), которые хотелось бы иметь, после чего этот список дополняется и уточняется всеми участниками группы.

Работа в парах: обсуждение вопроса, что мешает пользоваться своими правами - правом выражать свои чувства, изменять свое мнение, правом на ошибки, правом не зависеть от отношения окружающих и т. п. Работа в парах заканчивается обсуждением, чем рискуют и чем жертвуют участники группы, отказывая в правах себе и другим.

Работа с будущим: в случае гиперкомпенсаторной реакции на болезнь «хочу быть священником, политиком, президентом, милиционером», выявляем подлинные потребности пациента: для чего это тебе нужно и возможности для адекватной компенсации и можно ли это получить каким-либо иным способом?

Описанные методы и формы коррекционной работы повышают самооценку пациента, способствуют его личностной целостности, улучшают межличностные отношения, формируют навыки самоконтроля, усиливают чувство личной ответственности за выбор жизненного пути.

Детей более старшего возраста можно обучить приемам релаксации. Подростки обычно страшатся не столько операции, сколько ее последствий, ведь проблема внешности для них особенно актуальна. Поэтому следует, выяснив их ожидания, связанные с операцией, и при необходимости поработать с ними над самоотношением, учитывая медицинский прогноз.

Своевременное обращение родителей ребенка с расщелиной верхней губы и неба к специалисту, понимание ими своей задачи на всех этапах лечения, неукоснительное выполнение всех назначений врача обязательно приведут к социальной и медицинской реабилитации такого ребенка, доставят родителям радость, которая окупит все трудности и волнения сложного периода детства.

Таким образом, сложность формообразования челюстно-лицевой области, особенности ее органогенеза создают повышенную ситуацию риска для возникновения в этой анатомической области, как малых аномалий, так и разнообразных пороков развития. В области лица, челюстей и органов полости рта можно обнаружить признаки различных синдромов наследственных и мультифакториальных заболеваний. Внимательный осмотр лица, полости рта и выявление отклонений от общепринятой эстетической нормы может

пролить свет на причину изменений и, в частности, их связь с врожденной и наследственной патологией. Стоматолог может внести определенный вклад в раннюю диагностику многих наследственных болезней и синдромов.

Несмотря на достигнутые успехи в области лечения наследственных и врожденных пороков развития, существенная роль в борьбе с ними принадлежит профилактике. Профилактические мероприятия осуществляются, в основном, в двух направлениях: профилактика вновь возникающих мутаций и унаследованных из предыдущих поколений.

Врожденные пороки развития - это стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения и приводящие к расстройству функции, возникающие внутриутробно или после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов. Целый ряд ВПР имеют мультифакториальную этиологию, т.е. возникают от совместного воздействия генетических и экзогенных факторов. Поэтому совершенствование методов пренатальной диагностики ВПР плода – является одним из ведущих вопросов медицинской генетики. Пренатальная диагностика может оказать позитивное влияние на судьбу семей, имеющих повышенный риск рождения детей с врожденной патологией, и стала не только неотъемлемой частью медико-генетического консультирования, но и его мощным инструментом.

Подавляющее большинство исследователей и результаты наших исследований позволили прийти к заключению, что врожденная расщелина губы и неба является мультифакторным патологическим процессом (до 95%), имеющим большие различия популяционной и семейной частоты.

Для полноценной реабилитации больных с ВРГН необходимо непрерывное взаимодействие лечебно-диагностического, педагогического и социального подразделений.

Отмечено, что рождение ребенка с врожденной патологией лица обуславливает стрессовую ситуацию в семье, продолжительность которой составляет 4-6 месяцев, а тяжесть последствий определяется с учетом исходных внутрисемейных отношений. В связи с этим, реализация медико социальной программы в полном объеме возможна при переориентации ее на реабилитацию семьи в целом.

На всех этапах реабилитационного процесса психолог составляет индивидуальную коррекционную программу для каждого ребенка. Успех ее выполнения обеспечивается в значительной мере сотрудничеством с родителями и другими специалистами, осуществляющими реабилитацию.

Своевременное обращение родителей ребенка с расщелиной верхней губы и неба к специалисту, понимание ими своей задачи на всех этапах лечения, неукоснительное выполнение всех назначений врача обязательно приведут к социальной и медицинской реабилитации такого ребенка, доставят родителям радость, которая окупит все трудности и волнения сложного периода детства.

Глава 4. Использование информационных технологий в клинике, диагностике, аналитической обработке медицинской статистики при лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

На современном уровне медицина располагает обилием информации, поэтому изучить ее и принять решение становится достаточно сложно. Для этого требуется «машина», чтобы обработать, проанализировать весь информационный поток и выдать решение, поставленной врачом машине задачи. Тем не менее, в каждом отдельном случае, решение все равно остается за человеком, то есть врачом. Вопросы прогнозирования также остаются прерогативой врача, несмотря на то, что машина может дать прогноз ситуации после проведенного ситуационного анализа. Однако, прогнозирование ситуации возможно только на основе системного объемного анализа заложенной информации, позволяющего максимального установления взаимосвязи органов и систем, их деятельности, изменение параметров.

Внедрение новых информационных технологий – это защитная мера от избытка и агрессии информации, с одной стороны, а с другой – процесс овладения и управления ею, как одним из стратегических ресурсов современной медицины [335].

В современных условиях научное управление здравоохранением предусматривает необходимость сбора и анализа, больших по объему и многообразных по форме, массивов информации, своевременная и качественная обработка которых невозможна без широкомасштабного использования средств автоматизации и формирования единого информационного пространства [336]. Информационное компьютерное пространство – новая технология медико-социальной реабилитации пациентов с нарушениями речи.

Основными источниками информационного обеспечения являются:

- открытия, методики, разработки отечественных и зарубежных ученых и медиков в области реабилитации больных с ВРГН, опубликованные в широкой печати;
- разработки ученых и инженеров в области компьютерных сетей, медицинского оборудования, программного обеспечения, баз данных и знаний, экспертных систем;
- достижения математики в области моделирования, числовых методов решения задач и прогнозирования, применимых к реабилитации пациентов с ВРГН, что означает использование системы экспертных оценок; диагностику и планирование любых лечебных процессов (экспериментов), обработку данных (восстановление, быстрая фильтрация, сжатие информации) в режиме самоорганизации при получении совокупности критериев, что способствует принятию решения в условиях неопределенности или при избыточной противоречивой информации.

Анализ данных – активно развиваемое направление компьютерной информационной технологии. Это обширная область, которая включает совокупность методов и средств извлечения информации для принятия решений [337,338,339]. Методы анализа данных реализуются на компьютерах различного класса, как правило, в виде пакетов прикладных программ. В состав указанных пакетов входят известные процедуры дисперсионного, корреляционного, регрессионного, факторного, дискриминантного и кластерного анализа, а также другие процедуры многомерной прикладной статистики.

При анализе возможных решений по информатизации комплексной реабилитации пациентов с нарушениями речи, вызванных недостаточностью НГК, необходимо учитывать следующие особенности:

- осуществление непосредственного контакта с пациентом, его родителями (семьей);
- наличие трудностей по техническому оснащению первичного звена специализированного центра – консультативно-диагностического отделения (КДО) – по внедрению новой информационной технологии;
- необходимость автоматизации на этом уровне технологических медицинских процессов, поскольку сами системы медицинского обслуживания должны иметь «технологический» характер,

Основными направлениями использования новых информационных технологий на этом уровне должны стать [340,341,342,343,344,345,346,347]:

- формирование автоматизированных информационных ресурсов по проблеме, которой занимается Центр, в виде БД;
- автоматизация, по возможности, всех подразделений специализированного центра, создание индивидуальных автоматизированных информационных систем, локальных, на основе персональных ЭВМ, общей компьютерных сетей;
- создание автоматизированных систем амбулаторно-поликлинического типа (КДО);
- создание учебных мультимедиа комплексов для подготовки, переквалификации и повышения квалификации медицинского персонала, способных в диалоговом режиме раскрывать учебные темы с гипертекстом и показом видеоизображений, имитирующих зрительные, тактильные и слуховые ощущения обучающегося.

В Республике Казахстан впервые нами при содействии профессора Ад.А.Мамедова разработана мультимедийная компьютерная база данных детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, выполняющая широкий спектр функций на этапах комплексной диагностики, планирования и лечения [348].

4.1 Информационно-компьютерная поддержка деятельности Центров реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области

В современных условиях функционирование любого учреждения, в том числе и Центров реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, без компьютерной поддержки не представляется возможным. Современный компьютер предоставляет специалистам-медикам ряд качественно новых технических возможностей в формировании исходного материала, в регистрации, обработке, архивировании и отображении полезной информации.

В условиях интенсивного развития системы компьютерных информационных сетей и создания единого информационного и образовательного пространства ощущается недостаток информационно-компьютерных программ, связанных с комплексной реабилитацией пациентов с тяжелыми нарушениями речи.

Наиболее перспективной представляется задача использования средств информационно-компьютерной поддержки в комплексной системе диагностического обследования пациентов с ВРГН для последующей ее интеграции в комплекс реабилитационных мероприятий, включающей участие специалистов различного профиля (социальный ра-

ботник, психолог, педагог, педиатр, хирург, ортодонт, логопед и др.). Это дает возможность наблюдать за реабилитацией ребенка с самых ранних стадий лечения, корректировать методику лечения и, следовательно, повышать эффективность реабилитации в условиях специализированного центра.

Существенным преимуществом создания комплексной системы диагностического обследования, является возможность оперативного обмена информацией между специалистами различных областей знаний. Такая информация, объединенная в базу знаний (БЗ), может стать основой для объединения научных идей и обмена опытом различных специалистов, даст возможность создания единой системы комплексной реабилитации.

Применение компьютерной технологии в медицине в перспективе позволит обеспечить не только эффективный информационный обмен между специалистами, участвующими в процессе комплексной реабилитации детей с ВРГН. На основе совместных усилий ученых, специализирующихся в области хирургии, педагогики, психологии, логопедии, информатики и ряда других позволит разрабатывать и оперативно внедрять весь спектр новых комплексных методов в этом процессе.

Кроме того, в данных системах предусматриваются средства архивирования клинико-экспериментальной информации, манипулирования с ней и статистического анализа.

Общие принципы построения компьютерных систем достаточно подробно рассмотрены в специальной литературе. Учитывая это, нами внесены дополнения к ранее разработанной информационно-компьютерной поддержке деятельности Центров реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Рассмотрим сложную и многоплановую структуру реабилитации пациентов с ВРГН на примере комплексного подхода.

Специалисту в данной области приходится оперировать следующими видами информации:

- общая медицинская информация;
- клинические данные (нозология, синдром, тип течения болезни, проводимое лечение и др.);
- результаты дополнительных методов исследования (эндоскопия, логопедия, электродиагностика, обследование специалистами: оториноларинголог, психолог, педагог, ортодонт и др.);
- собственно ортодонтическая информация;
- данные анамнеза хирургического лечения (диагноз при рождении, когда, кем и где была сделана первая операция, вторая, третья и т.д., выяснить по какой методике были сделаны операции, количественно решенных и нерешенных задач, различные временные показатели, количество осложнений и др.);
- данные наблюдения специалистов комплексного лечения на период клинико-лабораторного обследования, степень заинтересованности обследуемого (и его родителей) в результатах проводимого обследования и лечения, уровень контакта с исследователем, общая оценка эмоционального состояния обследуемого (и его родителей) и др.;
- клинико-психологические характеристики обследуемого, наблюдавшиеся вне момента обследования (сведения о преморбидных особенностях личности, полученные при сборе психологического анамнеза, актуальная характеристика больного с точки зрения окружающих, сведения о способах переживания болезни и др.);
- социально-демографическая информация;

- пол, возраст, тип конституции;
- образование, профессия, семейное положение, место проживания и др.

Таким образом, в комплексной реабилитации пациентов с ВРГН используется не только объемная, но и весьма разнотипная информация. Информационные потоки с аналогичными характеристиками используются и в других прикладных областях реабилитации таких пациентов. Манипулирование подобной информацией сопряжено с большими трудностями. Для определения и преодоления этих трудностей необходима организация специальных систем хранения разнородной информации и реализации процедур сортировки, поиска данных по запросам различной сложности и т.д. Такие системы носят название информационных баз данных, которые позволяют:

1. Систематически накапливать и хранить практически неограниченные объемы как экспериментально-теоретических, так и данных, полученных при клинко-диагностических, лабораторных методах обследования.
2. Дают возможность проводить регулярные и оперативные уточнения статистических характеристик изучаемых контингентов, в частности, получать их для однородных по интересующим параметрам выборок, проверять выдвигаемые статистические гипотезы.

В настоящее время многие результаты исследований, проводимых отдельными исследователями и научными коллективами, после завершения анализа, соответствующего локальным целям их сбора, зачастую утрачиваются или становятся трудно доступными в связи с неполноценной системой организации архивирования материалов. В связи с этим, например, в области комплексной реабилитации пациентов с ВРГН, несмотря на многолетние и многочисленные исследования, осуществляемые клиницистами, как в практических, так и в научных целях, отсутствуют достаточные статистические данные даже для наиболее употребляемых методов (способов) диагностики и лечения.

Такого рода данные для отдельных нозологических, синдромальных и других категорий больных обычно приводятся в ограниченном виде лишь в научных публикациях. Затем они рассеиваются и практически теряются. В настоящее время поиск этих данных дорог и трудоемок, поскольку не может осуществляться без участия квалифицированного специалиста.

Похожая картина наблюдается и в других разделах лечения больных с ВРГН. Поэтому создание и использование информационных баз данных на основе современного компьютерного обеспечения является актуальной задачей, решение которой обеспечит значительную интенсификацию психодиагностических и других видов исследований.

Активно прогрессирующей ветвью интеллектуальных систем являются экспертные системы. Этим термином называют компьютерные программы, способные накапливать знания из различных источников и моделировать процесс принятия решений специалистами той или иной плохо структурированной предметной области. Плохо структурированными или неформализованными считают задачи, которые обладают хотя бы одной из следующих особенностей:

- алгоритмическое решение задачи неизвестно (хотя, возможно, и существует) или не может быть использовано из-за ограниченности ресурсов компьютера (времени, памяти и т.д.);
- задача не может быть определена в числовой форме (требуется символьное представление);
- цели и задачи не могут быть выражены в терминах точно определенной целевой функции, поставленной перед исследователем.

Комплексной реабилитации пациентов с ВРГН свойственны все перечисленные особенности плохо структурированной предметной области. Во многом эти особенности обусловлены общей ситуацией в системе медицинских знаний.

1. Обилие направлений и школ привело к тому, что результаты различных направлений трудно даже сопоставить между собой, хотя за этими результатами стоит одинаковая или сходная эмпирия.
2. Трансляция опыта комплексной реабилитации пациентов с НГН (а это одна из проблем профессионального обучения) чрезвычайно затруднена.
3. «Смещение языков», ставшее на сегодняшний день свершившимся фактом, не способствует объединению многочисленных эмпирических данных и теоретических идей для моделирования процессов реабилитации.

Указанные причины и ряд других, более специфических для реабилитации пациентов с ВРГН обстоятельств, обуславливают то, что многие профессиональные умения и знания в выборе стратегии и тактики, инструментария, в интерпретации результатов исследований в области комплексной реабилитации пациентов с ВРГН недостаточно формализованы. Лишь небольшая часть этих умений и знаний образуют четкую технологическую структуру, остальные целиком, как и десятилетия назад, определяются искусством, опытом профессионала. С другой стороны, сама информация об объекте исследования является плохо структурированной и часто бывает неполной. Она разнородна, имеет качественный и описательный характер, и ее анализ находится в прямой зависимости от индивидуального опыта и квалификации специалиста, занимающегося данной проблемой.

Таким образом, повышение эффективности комплексной реабилитации пациентов с ВРГН, развитие этой области медицины имеет самую непосредственную связь с созданием экспертных систем, аккумулирующих профессиональные знания и умения квалифицированных специалистов.

4.2 Разработка гипертекстовой базы данных как основа комплексной реабилитации пациентов с ВРГН

Первоначально информация, полученная с бумажных носителей (историй болезней) позволяет получить: паспортные данные на пациента, первичный диагноз, сопутствующий диагноз, количество дней, проведенных в стационаре, вид операции (к сожалению, малоинформативный с точки зрения врача-исследователя). Остальную нужную информацию необходимо было искать в архивных историях болезни, и опять же, к сожалению, в них не всегда отражались детали, необходимые для анализа результатов лечения и научно-исследовательской работы, а в некоторых случаях вовсе отсутствовала.

Предложенная нами гипертекстовая БД отражает как рутинные, так и дополнительные ее свойства:

- создание картотеки пациентов, содержащих полную информацию об идентификационных данных пациента;
- введение стандартных диагнозов при рождении и обследовании с мультимедийными иллюстрациями (рисунки, схемы, фото, видео, аудио);
- структурирование диагнозов на стандартную часть (более 60 типовых диагнозов) и поле примечаний для отображения особенностей диагноза конкретного пациента;

- поддержание справочника стандартных операций, структурированных на группы по 5 типам патологий, каждой из которых соответствует вид операции (более 800 видов);
- спецификация операций с указанием места и даты проведения операции, хирурга, исхода операции;
- занесение информации по обследованиям каждого пациента (аудиометрия, импедансометрия, психология, логопедия, электродиагностика, спектральный анализ речи (SIS), ортодонтия) до и после операции, в динамическом наблюдении;
- графическая визуализация результатов обследования с выводом на печать;
- создание подсказок по видам патологии, видам и типам операций.

Наличие многопрофильной медицинской помощи делает возможным выход на системно обоснованное техническое задание для базы данных.

Причем речь идет о базе данных по комплексной реабилитации пациентов с ВРГН не тривиальной, а требующей интеллектуальных подсказок по определенной схеме методики оценки вклада в комплексную реабилитацию детей:

- оценка ортодонтической реабилитации;
- оценка хирургической реабилитации;
- оценка вклада физиотерапевтической реабилитации;
- оценка вклада психолого-педагогической реабилитации;
- оценка вклада качества управленческих решений;
- оценка качества планировочных решений и т.д.

Компьютерные методы анализа данных комплексной реабилитации пациентов с ВРГН - активно развиваемое направление компьютерной информационной технологии. Это обширная область, которая включает совокупность методов и средств извлечения из организованных данных информации для принятия решений. Методы анализа данных реализуются на компьютерах различного класса, как правило, в виде пакетов прикладных программ. В состав указанных пакетов входят известные процедуры дисперсионного, корреляционного, регрессионного, факторного, дискриминантного и кластерного анализа, а также другие процедуры многомерной прикладной статистики.

В связи с этим, появилась необходимость создания новой БД, позволяющей описать принципиальную новизну проведенных исследований, их информативность, с полной расшифровкой результатов каждого вида обследования и возможностью оценки состояния на этапах реабилитации. Она дает возможность построения графика, в процессе обследования и динамического наблюдения; с построением «окон-ИНТЕРФЕЙС» с мультимедийным изображением (например, диагноз при рождении, диагноз при обследовании и др.). Создание новой БД состоит из нескольких этапов.

Первый этап - включает эскизную структуризацию знаний по технологии разнопрофильной лечебной работы в связи с проблемой ВРГН, формулирование технического задания (ТЗ) на гипертекстовую базу данных (БД) предметником – челюстно-лицевым хирургом, ортодонтом, логопедом, психологом и др. разработку концепции гипертекстовой БД, подготовку гипертекстов для этой БД и ее экспериментальную актуализацию.

Второй этап - предусматривает наполнение и опытную эксплуатацию БД в интересах НИР исследователя.

Третий этап – составление системно-обоснованного ТЗ на системный интеллектуальный подсказчик (СИП) для решения вопроса комплексной реабилитации пациентов с ВРГН.

Необходимо отметить наличие «кнопки», или скролинга (прокрутки), «справочник» из которого можно выбрать и скопировать в основное окно: диагноз при рождении, диагноз

при обследовании, вид операции, тип операции, исход операции, результаты всех видов обследования (заключения). Последнюю информацию можно скопировать как до операции, так и в послеоперационном периоде в процессе динамического наблюдения.

Далее представляем анализ информативности экранных форм для непосредственно практической и научной работы специалистами Центра.

4.2.1 Паспортная часть

Раздел «Паспортная часть «Общие сведения» представлен на рис. 4.1. Он включает в себя фамилию, имя, отчество пациента, возраст на момент заполнения карты, дату рождения, пол, адрес, телефон, фамилию, имя, отчество родителей, или опекуна, информацию о наличии страхового полиса, виде страхования, взаимодействии с каким либо благотворительным фондом.

Раздел «Паспортная часть - направление» (рис. 4.2) включает в себя сведения о том, состоит ли пациент на диспансерном учете в Центре, кем, когда и с каким диагнозом был направлен, а также план комплексного лечения.

При распечатке данных БД можно выделить необходимое обследование, любое по счету, все вместе, т.е. всю информацию о пациенте, начиная с паспортной части.

Также возможно распечатать весь список пациентов, имеющийся в базе данных, всю информацию о пациенте (данные всех экранных форм), со всеми проведенными обследованиями. Имеется возможность введения этой информации в файл с целью копирования на дискету и переноса этой информации с одного компьютера в другой, территориально находящийся в другом месте (ввиду отсутствия сети). Однако при этом конфигурация БД на другом компьютере должна быть идентичной.

The screenshot shows a software window titled "Медицинская карта пациента" (Medical Card Patient). Inside, there is a form titled "МЕД. КАРТА ПАЦИЕНТА С ЧЕРЕПНО-ЛИЦЕВОЙ ПАТОЛОГИЕЙ (ГРУППА Д)". The form is divided into several sections:

- Информация о пациенте:** Includes fields for "Фамилия" (Surname), "Имя" (Name), "Отчество" (Patronymic), "Дата рождения" (Date of Birth), "Пол" (Sex), "Мать" (Mother), and "Отец" (Father).
- Контактная информация:** Includes fields for "Страна" (Country), "Город, район, почтовый индекс" (City, district, postal code), "Имя" (Name), "Адрес" (Address), "Сторона" (Side), "Каждый" (Each), "Телефон рабочий" (Work phone), "Телефон домашний" (Home phone), and "Телефон мобильный" (Mobile phone).

At the bottom of the window, there are fields for "Получено" (Received) and "Время" (Time).

Рис. 4.1 - Раздел «Паспортная часть «Общие сведения»

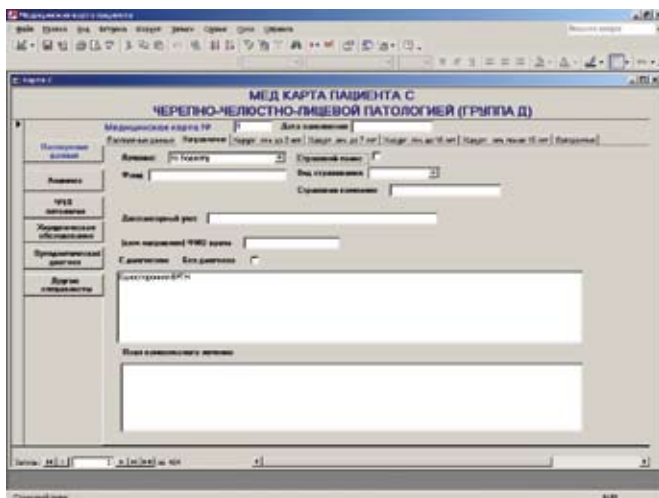


Рис. 4.2 - Раздел «Паспортная часть- направление»

4.2.2 Анамнез

В интерфейс карты ввода «Раздел «Анамнез», вкладка «Общие сведения» (рис. 4.3) внесены общие сведения о родителях, их анамнезе жизни, течения беременности, об анамнезе жизни ребенка, общих сведениях, таких как, вес ребенка при рождении, доношенности на момент рождения, виде вскармливания, сроках прорезывания зубов, перенесенных заболеваниях.

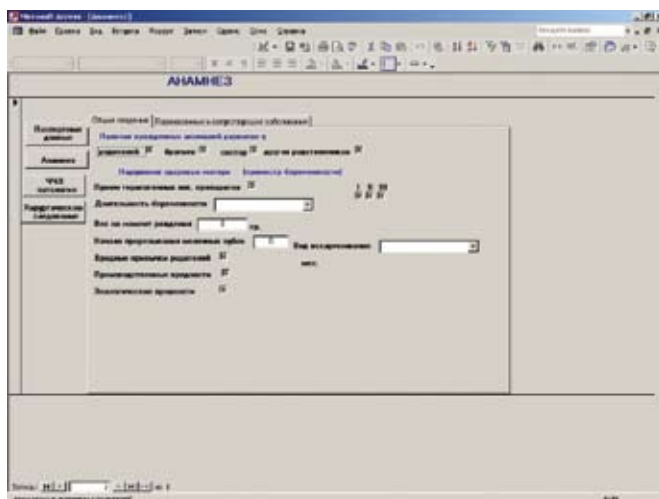


Рис. 4.3 - Интерфейс карты ввода. Раздел «Анамнез». Вкладка «Общие сведения»

В интерфейс карты ввода «Раздел «Анамнез», вкладка «Перенесенные и сопутствующие заболевания»» (рис.4.4) внесены данные о нарушениях здоровья матери во время беременности, наличии вредных факторов окружающей среды, или производства, которые могли оказывать отрицательное воздействие в период беременности или ранее, наличии у родителей вредных привычек, других тератогенных факторов, приеме лекарственных препаратов во время беременности, а также наличии генетической предрасположенности в виде врожденных аномалий развития челюстно-лицевой области у кого либо из родственников; сроках рождения ребенка, виде вскармливания в постнатальном периоде, весе на момент рождения, начале прорезывания первых молочных зубов, проведенном ранее хирургическом и ортодонтическом лечении.

В данном разделе отражены сведения о перенесенных, или имеющихся аллергических, аутоиммунных, инфекционных заболеваниях, эндокринной патологии, рахите, заболеваниях нервной системы, заболеваниях лор-органов, заболеваниях сердечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата, заболеваниях ЖКТ, иммунодефицитных и других заболеваниях.

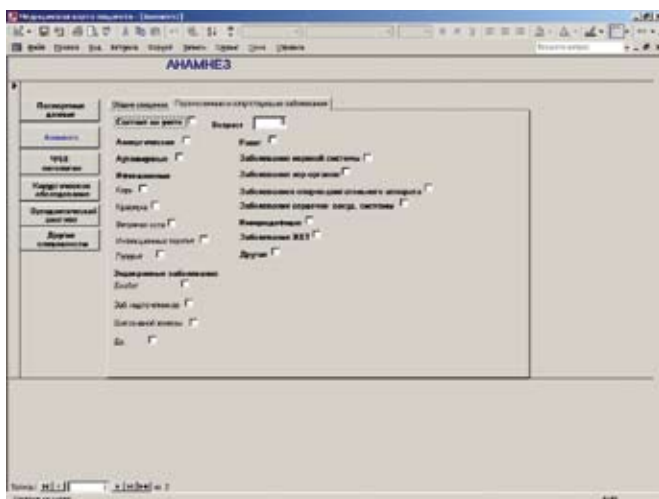


Рис. 4.4 - Интерфейс карты ввода. Раздел «Анамнез». Вкладка «Перенесенные и сопутствующие заболевания»

4.2.3 Экран «Диагноз»

На экранной форме интерфейс карты ввода, раздел «Вид патологии -диагноз» (рис. 4.5,4.6) отражен диагноз при рождении, в котором с помощью «прокрутки» можно выбрать любой из (40 наименований) диагнозов и вывести в окно, «Диагноз при обследовании». Имеется «Справочник», в который заложены все возможные (до 40 наименований) диагнозы, которые можно скопировать в окно «Диагноз при обследовании».

В данном разделе отражены сведения о виде черепно-челюстно лицевой патологии в соответствии с учетно-отчетной документацией у детей с такой патологией, принятой

Глава 4. Использование информационных технологий в клинике, диагностике, аналитической обработке медицинской статистике при лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

ВОЗ, принятой на территории Казахстана, согласно развернутой классификацией ВРГН, принятой в нашем Центре.

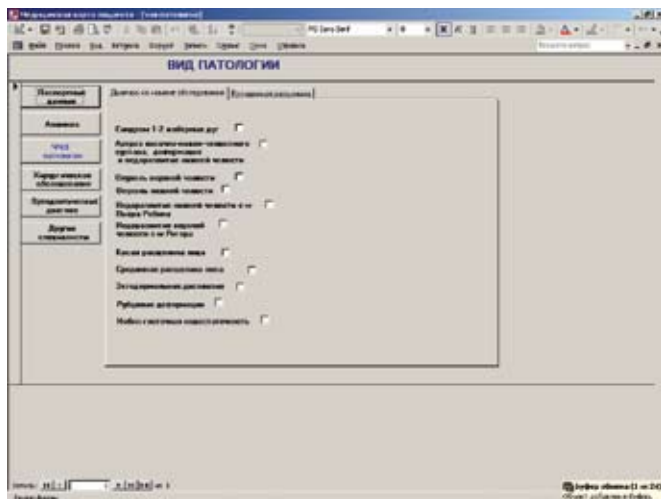


Рис. 4.5 - Интерфейс карты ввода. Раздел «Вид патологии-диагноз»

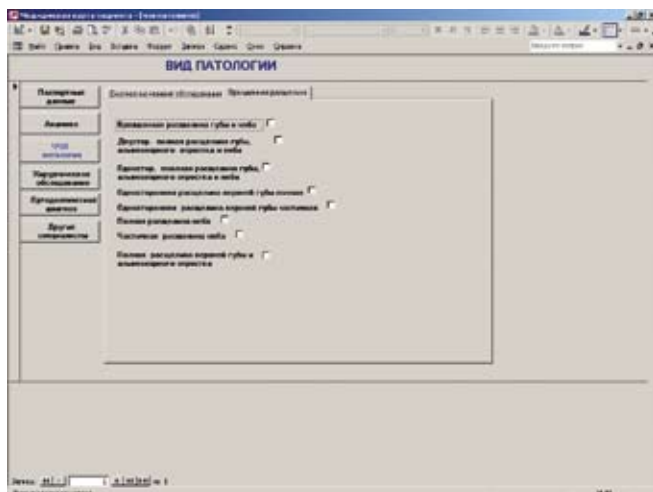


Рис. 4.6 - Интерфейс раздела карты ввода «Вид патологии-диагноз»

В данном разделе отражены основные виды черепно-челюстно-лицевой патологии, такие как: артроз височно-нижнечелюстного сустава, деформация и недоразвитие верхней или нижней челюсти, синдром Пьера-Робена, косая расщелина лица, срединная расщелина носа, рубцовые деформации и т.д.

В данном разделе описаны виды врожденной расщелины губы и неба в соответствии с классификацией Ад.А. Мамедова, такие как:

- односторонняя расщелина верхней губы частичная, полная, симметричная, асимметричная;
- двусторонняя расщелина верхней губы частичная, полная, симметричная, асимметричная;
- односторонняя полная расщелина верхней губы и альвеолярного отростка, симметричная, асимметричная;
- двусторонняя полная расщелина верхней губы и альвеолярного отростка, симметричная, асимметричная;
- односторонняя расщелина верхней губы и неба полная;
- двусторонняя расщелина верхней губы и неба полная;
- атипичная расщелина лица;
- микропризнаки (микропризнаки у ребенка или у одного из родителей).

4.2.4 Экран «Осмотр хирурга»

При пользовании данной экранной формой (рис. 4.7,4.8) в нее заносится вся информация, полученная из анамнеза по поводу ранее проведенных операций, информация об операциях, проведенных исследователем.

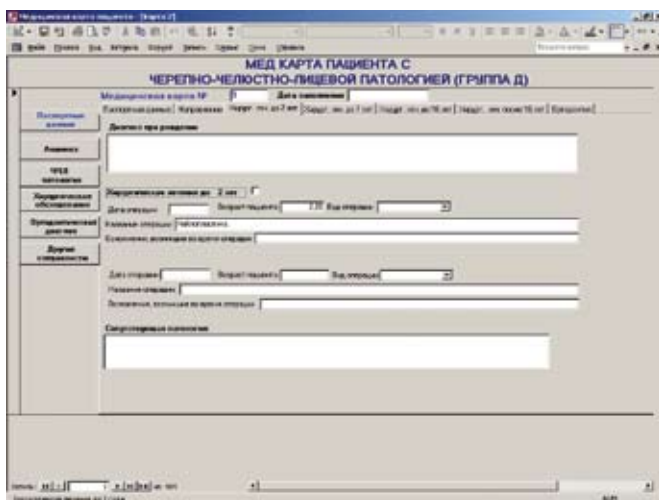


Рис. 4.7 - Интерфейс карты ввода, раздел «Анамнез», Вкладка «Хирургическое лечение, проводившееся до 2 лет»

Имеется окно хирурга-оператора, указание места проведения операции, ее даты, заживления, № истории болезни, возраст, в котором была проведена операция. На экран выводятся все даты проведенных операций по датам их проведения, для выбора, с целью

анализа нужной информации, наличие «Справочника», из содержания которого можно выбрать, скопировать соответствующее данному пациенту, сведения в окно «Операция». Имеется также текст названий операций (до 300 названий).

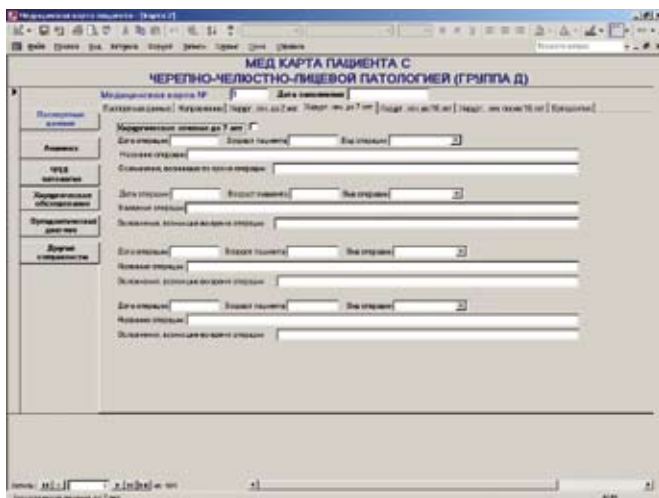


Рис. 4.8 - Интерфейс карты ввода, раздел « Анамнез». Вкладка «Хирургическое лечение, проводившееся до 7 лет

В разделе «Анамнез», вкладке «Хирургическое лечение, проводившееся до 2 лет» (рис.4.7) отражена информация о хирургическом лечении, имевшем место в различные возрастные периоды, в каком возрасте было проведено то, или иное оперативное вмешательство, осложнения, возникшие во время операции, или после ее проведения. Фактически на первой вкладке «хирургического обследования» отображен полный хирургический анамнез, который играет огромную роль в планировании дальнейших оперативных вмешательств, и хирургический диагноз на момент обследования.

В данном разделе отражен диагноз на момент рождения, хирургическое лечение, имевшее место до 2-х лет, осложнения, возникшие во время операции, вид операции и наличие сопутствующей патологии.

В разделе « Анамнез», вкладке «Хирургическое лечение, проводившееся до 7 лет (рис.4.8) отражено хирургическое лечение, имевшее место в возрасте до 7 лет, включая названия проведенных хирургических операций, возраст их проведения, (имеются окна для четырех операций, так как некоторые пациенты переносят повторные или множественные реконструктивные операции, кроме основных первичных).

Кроме того, в логическом окне вид операции предусмотрен выбор вида хирургического вмешательства из двух возможных - первичная или повторная реконструктивно-восстановительная операция, что облегчает вывод статистических данных, и позволяет подсчитать количество осложнений в зависимости от тяжести и вида патологии, и примененной техники лечения.

Глава 4. Использование информационных технологий в клинике, диагностике, аналитической обработке медицинской статистике при лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

В разделе «Анамнез», вкладке «Хирургическое лечение, проводившееся до 16 лет» (рис.4.9) отражены даты операций, и осложнения, возникшие во время операции, если они имели место. Отражены данные о хирургических вмешательствах, имевших место до 16 лет, виде операции, возрасте пациента на момент операции и имевших место осложнениях во время операции.

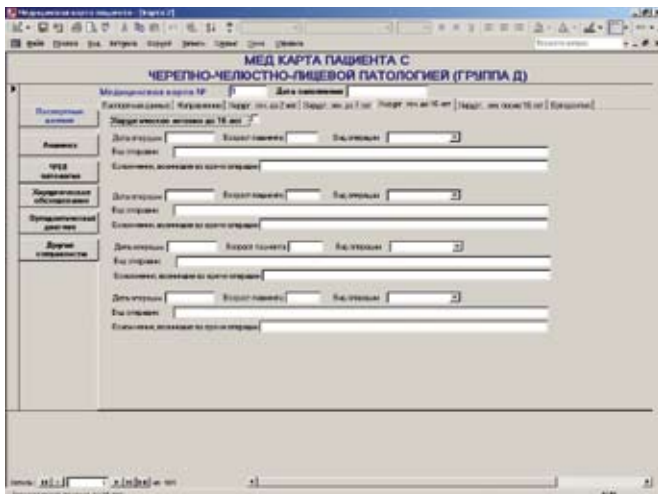


Рис.4.9 - Интерфейс карты ввода, раздел «Анамнез». Вкладка «Хирургическое лечение, проводившееся до 16 лет»

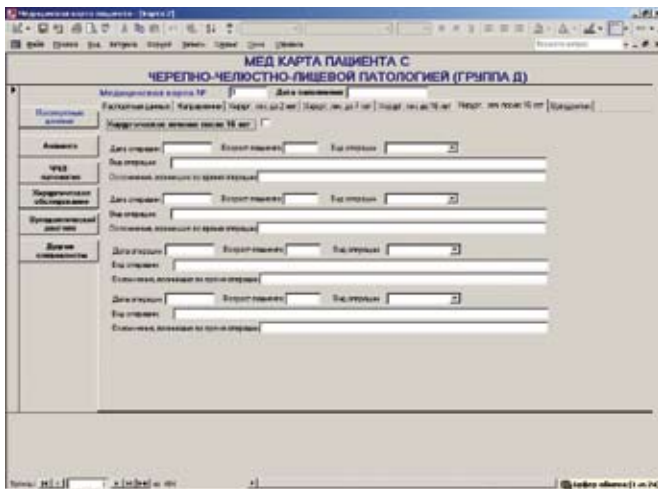


Рис. 4.10 - Интерфейс карты ввода, раздел «Анамнез». Вкладка «Хирургическое лечение, проводившееся после 16 лет»

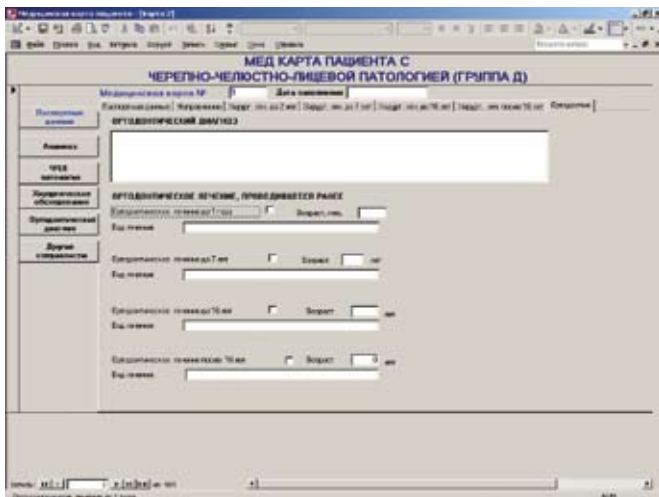


Рис. 4.12- Интерфейс карты ввода, раздел «Анамнез». Вкладка «Обследование врачом-ортодонтом»

Вкладка «Фациальная (лицевая) эстетика» (рис. 4.13, 4.14) - проводится оценка лица в анфас и профиль. Определяют высоту лица, симметричность, характер носогубных и надподбородочной складок, характер смыкания губ, тип профиля. Положение верхней и нижней губы, подбородка. Также вносится описание проводившегося ранее лечения.

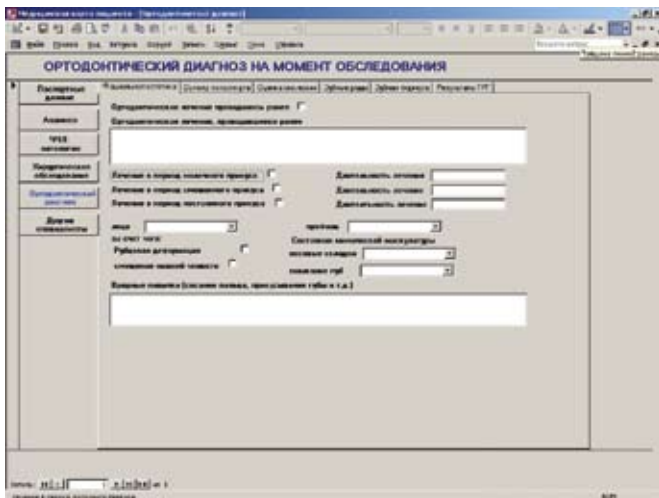


Рис. 4.13 - Интерфейс карты ввода, раздел «Осмотр врача-ортодонта». Вкладка «Фациальная эстетика»

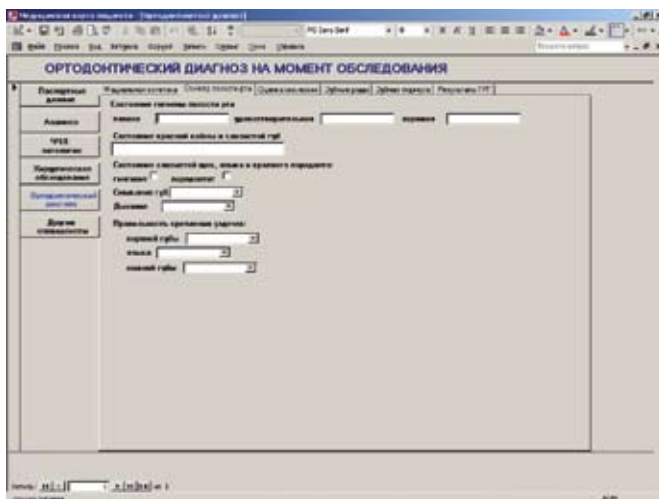


Рис. 4.14 - Интерфейс карты ввода, раздел «Осмотр врача-ортодонта».
Вкладка «Осмотр полости рта»

В данный раздел вносятся сведения о состоянии мягких тканей полости рта, правильности крепления уздечек.

В разделе «Оценка окклюзии», «зубные ряды» и «зубная формула» исследуются зубы, зубные ряды и их окклюзия (рис.4.15,4.16,4.17). В эти разделы включены сведения о периоде формирования прикуса, аномалиях развития отдельных зубов, аномалиях окклюзии в соответствии с классификацией, принятой на кафедре стоматологии детского возраста КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова, прилагается зубная формула для временных и постоянных зубов в соответствии с международной системой обозначений.

Данные о размерах зубных рядов вносятся в специальные поля, расположенные на схеме верхнего и нижнего зубного ряда, где также обозначены ориентиры для проведения измерения гипсовых моделей челюстей. Для регистрации аномалий формы зубных рядов используется описание пяти основных аномальных форм зубных рядов. Окклюзия зубных рядов оценивается в трех взаимноперпендикулярных направлениях. В каждом направлении оценивается смыкание боковых и передних отделов зубных рядов.

В данном разделе отражены данные о размерах зубных рядов, которые вносятся в специальные поля, расположенные на схеме верхнего и нижнего зубного ряда, где также обозначены ориентиры для проведения измерения гипсовых моделей челюстей. Для регистрации аномалий формы зубных рядов используется описание пяти основных аномальных форм зубных рядов.

Данный раздел иллюстрирует сведения о периоде формирования прикуса, аномалиях развития отдельных зубов, указана формула зубных рядов для молочного и постоянно-го прикуса в соответствии с международной классификацией.

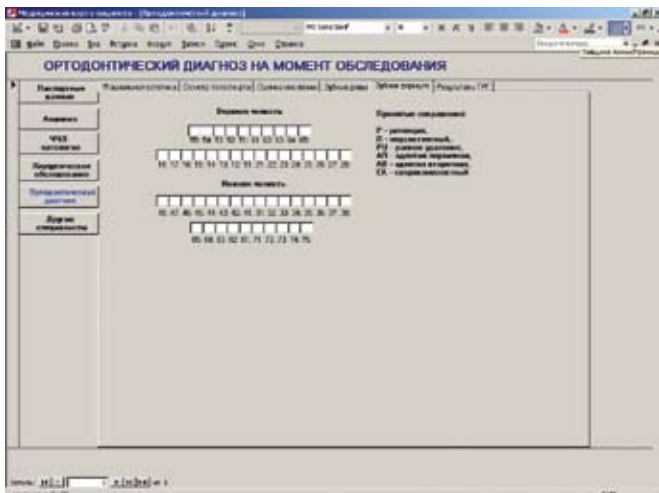


Рис. 4.17 - Интерфейс карты ввода, раздел «Осмотр врача-ортодонта». Вкладка «Зубная формула»

В разделе «Анализ ТРГ» проводится методика анализа телерентгенограмм головы в боковой проекции (рис. 4.18).

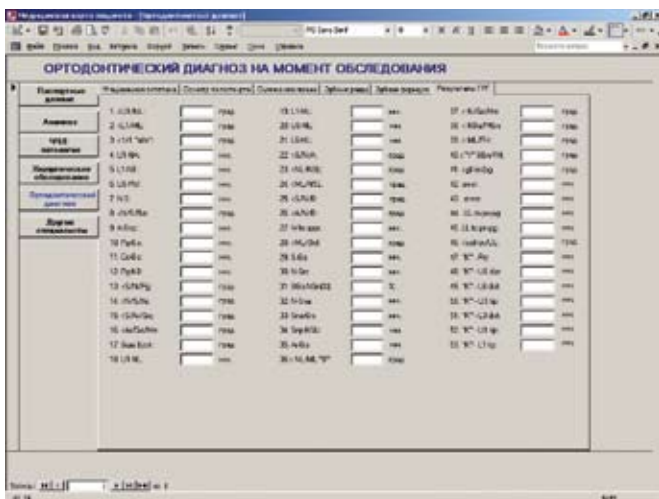


Рис. 4.18 - Интерфейс карты ввода, раздел «Осмотр врача-ортодонта». Вкладка «Анализ ТРГ»

4.2.6 Обследование другими специалистами

В этот раздел включены заключения таких специалистов, как логопед, отоларинголог, невропатолог и психолог. Раздел также содержит архив фотографий, и аудиозаписей речи пациентов, различные функциональные пробы, проводимые на этапах реабилитации.

В данный раздел включены сведения о состоянии ЛОР-органов в логическом алгоритме (ответ «Да», «Нет»), состояние ЛОР-органов в описательном алгоритме и заключение психолога и логопеда в логическом и описательном алгоритме (рис. 4.19).

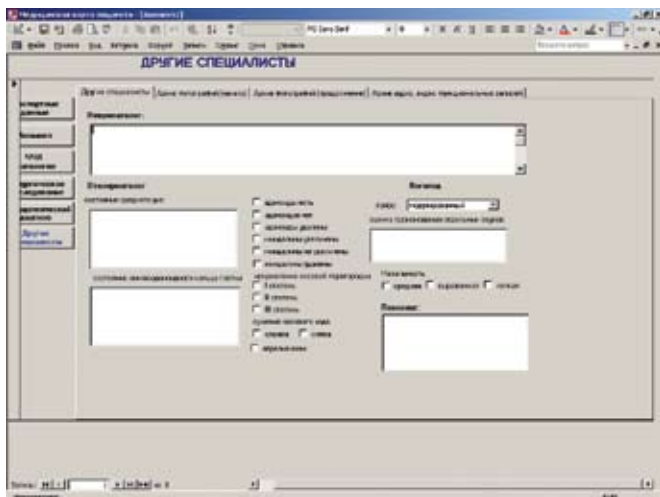


Рис. 4.19 - Интерфейс карты ввода, раздел «Другие специалисты».
Вкладка «Осмотр другими специалистами»

Программа разработана таким образом, чтобы при необходимости в нее можно было вносить изменения, в соответствии с рекомендациями, появившимися в процессе использования, без потери данных о пациентах в общей базе данных. В ней отражены все заложенные исследователем виды обследования: эндоскопия, логопедия, где проводится оценка речевой функции как до операции, так и в процессе динамического наблюдения. При необходимости имеется возможность распечатки, иметь твердую копию результатов каждого обследования и всех обследований в процессе динамического наблюдения.

Таким образом, в век научно-технического прогресса, когда интенсивно развивается системы компьютерных информационных сетей, создается единое информационное и образовательное пространство, остро ощущается недостаток информационно-компьютерных программ, связанных с комплексной реабилитацией пациентов с тяжелыми пороками развития ЧЛО.

Наиболее перспективной представляется задача использования средств информационно-компьютерной поддержки в комплексной системе диагностического обследования пациентов с ВРГН для последующей ее интеграции в комплекс реабилитационных

мероприятий, включающей участие специалистов различного профиля (социальный работник, психолог, педагог, педиатр, хирург, врач-ортодонт, логопед и др.). Это дает возможность наблюдать за реабилитацией ребенка с самых ранних стадий лечения, корректировать методику лечения и, следовательно, повышать эффективность реабилитации в условиях специализированного центра.

Существенным преимуществом создания комплексной системы диагностического обследования, является возможность оперативного обмена информацией между специалистами различных областей знаний. Такая информация, объединенная в базу знаний, может стать основой для объединения научных идей и обмена опытом различных специалистов, даст возможность создания единой системы комплексной реабилитации детей с ВРГН.

Применение компьютерной технологии в медицине в перспективе позволит обеспечить не только эффективный информационный обмен между специалистами, участвующими в процессе комплексной реабилитации детей с ВРГН. На основе совместных усилий ученых, специализирующихся в области хирургии, педагогики, психологии, логопедии, информатики и ряда других позволит разрабатывать и оперативно внедрять весь спектр новых комплексных методов в этом процессе.

На сегодняшний день традиционные источники знаний содержат слабо или случайно структурированный информационный медицинский материал, а это существенно затрудняет возможности его освоения практическим врачом, студентом, преподавателем, ученым-исследователем. Поэтому созданная нами система знаний по проблеме специализированного лечения пациентов с ВРГН сможет дать возможность минимизировать усилия в получении достаточной подготовки с учетом компетенции каждого специалиста, а также в самой компактной форме. В нашем Центре реабилитации детей с ВРГН активно ведется разработка и внедрение собственно информативных систем. Нами предпринимаются усилия по созданию современных интеллектуальных информативных систем по дальнейшему совершенствованию методов комплексной реабилитации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области.

4.3 Анализ информативности экранных форм (интерфейс)

При распечатке данных экранной формы «Печать» БД можно выделить необходимое обследование, любое по счету, все вместе, т.е. всю информацию о пациенте, начиная с паспортной части. Также возможно распечатать весь список пациентов, имеющийся в базе данных, всю информацию о пациенте (данные всех экранных форм), со всеми проведенными обследованиями. Имеется возможность введения этой информации в файл с целью копирования на дискету и переноса этой информации с одного компьютера в другой, территориально находящийся в другом месте (ввиду отсутствия сети). Однако при этом конфигурация БД на другом компьютере должна быть идентичной.

На экранной форме «Диагноз» (рис. 4.20) отражен диагноз при рождении, в котором с помощью «прокрутки» можно выбрать любой из (40 наименований) диагнозов и вывести в окно, «Диагноз при обследовании».

Имеется «Справочник», в который заложены все возможные диагнозы, которые можно скопировать в окно «Диагноз при обследовании». Окно «Сопутствующий диагноз» заполняется врачом-исследователем.

Глава 4. Использование информационных технологий в клинике, диагностике, аналитической обработке медицинской статистики при лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

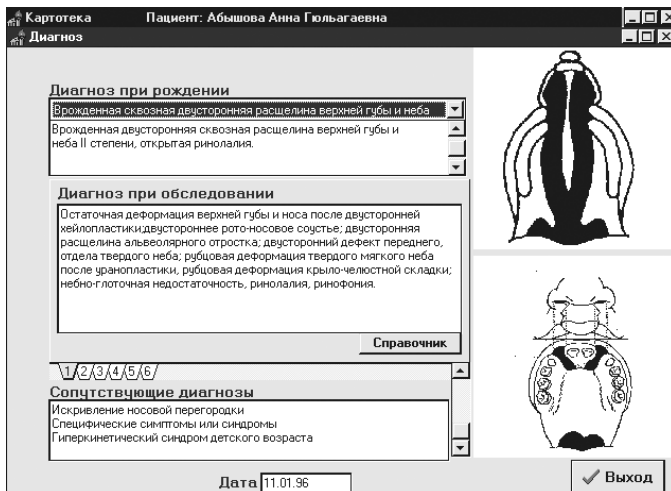


Рис. 4.20 - Экранная форма «Диагноз»

При пользовании данной экранной формы «Операция» (рис. 4.21) в нее заносится вся информация, полученная из анамнеза по поводу ранее проведенных операций, информация об операциях, проведенных исследователем.

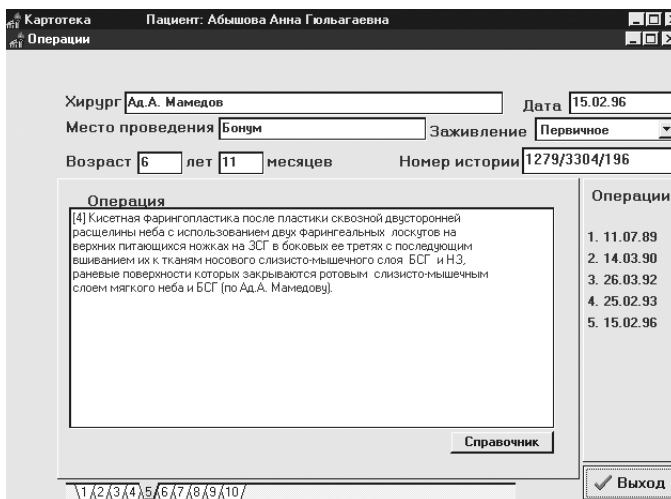


Рис. 4.21 - Экранная форма «Операции»

Имеется окно хирурга-оператора, указание места проведения операции, ее даты, заживления, № истории болезни, возраст, в котором была проведена операция. На экран выводятся все даты проведенных операций по датам их проведения, для выбора, с целью анализа нужной информации, наличие «Справочника», из содержания которого можно выбрать, скопировать соответствующие данному пациенту сведения в окно «Операция». Имеется также текст названий операций (до 300 названий).

На экранной форме «Обследование» отражены все заложенные исследователем виды обследования пациента: эндоскопия, логопедия, электродиагностика, психология, оториноларингология, ортодонтия.

Выделив один из видов обследования, можно вносить результаты следующих обследований в порядке их проведения и динамического наблюдения (до 10 обследований).

Обследование «Эндоскопия» (рис.4.22,4.23,4.24) показывает данные результатов обследования до операции, их ИКО, после операции, в процессе динамического наблюдения, также с ИКО. Имеется возможность построения графика динамики результатов обследования от первого до последнего (до 10 обследований). Результаты обследований могут заноситься в компьютер средним медицинским персоналом.

Картотека Пациент: Абышова Анна Гюльгаевна

Эндоскопия

НЗ: Удовлетворительно

ЗСГ: Плохо

ПБСГ: Плохо

ЛБСГ: Плохо

ИКО: 0.2

График

Обследования

1. 03.08.95

2. 05.03.96

3. 19.06.96

4. 10.12.96

Заключение

Недостаточность НГК, за счет плохой подвижности БСГ, ЗСГ, гипотонусная дисфония
Отмечается утечка воздуха через нос

До операции: 2/3/4/5/6/7/8/9/10/

Дата: 03.08.95

Выход

Рис. 4.22 - Экранная форма «Эндоскопия», обследование до операции, подсчет ИКО.

Следует отметить, что в программе БД заложен подсчет ИКО на момент обследования и затем в процессе динамического наблюдения, что необходимо при проведении сравнительного анализа и оценки качества реабилитации пациента.

В обследовании «Логопедия» отмечается оценка речи и назальность (рис. 4.25,4.26) как до операции, так и в процессе динамического наблюдения. В этом же окне имеется клавиша «график», т.е. можно вывести его на экране (рис. 4.27) и при необходимости

распечатать график и иметь твердую копию каждого обследования и всех обследований в процессе динамического наблюдения.

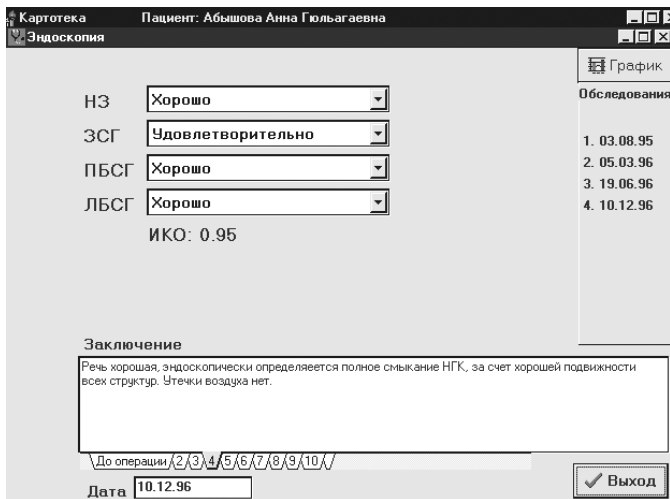


Рис. 4.23 - Экранная форма «Эндоскопия», динамическое обследование, подсчет ИКО.

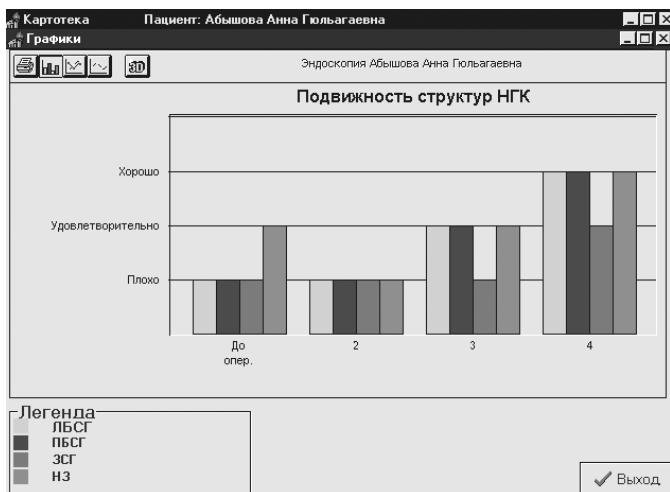


Рис. 4.24 - Экранная форма «Эндоскопия», график динамического обследования.

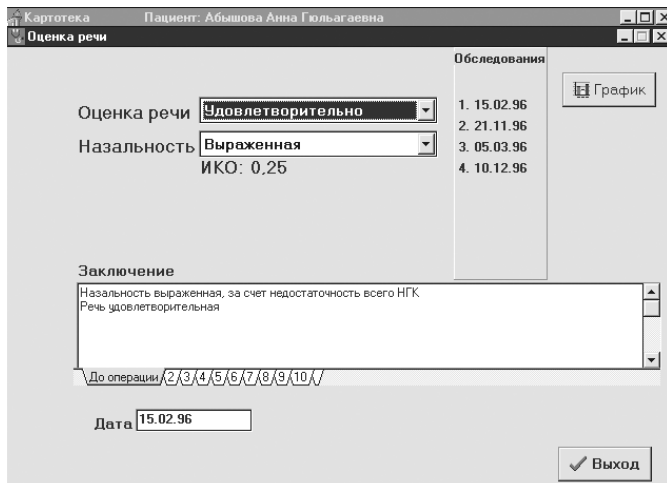


Рис. 4.25 - Экранная форма «Логопедия». Обследование до операции: оценка речи, назальность, подсчет ИКО.

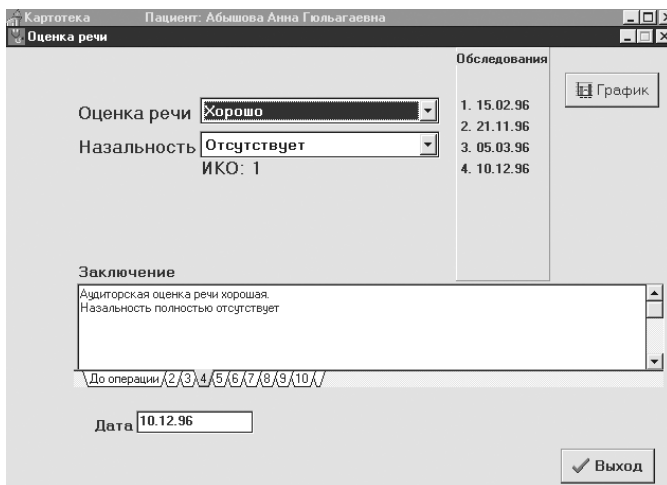


Рис. 4.26 - Экранная форма «Логопедия». Обследование оценки речи назальности в процессе динамического наблюдения, подсчет ИКО.

Обследование «Психологическое здоровье» имеет окно для внесения информации как до операционного периода с ИКО, так и после, в процессе динамического наблюдения. Окно «Заключение» имеет скроллинг (прокрутку), из которой можно получить и скопировать стандартные, заранее заложенные формулировки, затем в них можно вносить изменения, дополнения.

Структуризация знаний по ВРГН выполнена в технологическом аспекте по направлениям (более 300 вершин на 10 уровнях). Предполагалось дальнейшее тестирование структуры ключевых понятий на рациональность. В качестве информационного сырья для гипертекстов, вершин и дуг подобран комплекс библиографических и авторских материалов по хирургическим способам восстановления анатомии и функции НГК, алгоритмам объективных методов диагностики, показателям качества деятельности.

Главной отличительной особенностью предлагаемой БД от других является использование нами в работе интегрального критерия оценки (ИКО) качеств состояния пациента на момент обследования и в динамическом наблюдении, выраженного в цифрах, которая, так же как и другая информация, может храниться, изображаться в виде графика и может быть получена в виде твердой копии. ИКО оснащены гипертекстами (графический материал, построение графиков, текстовый материал- файл).

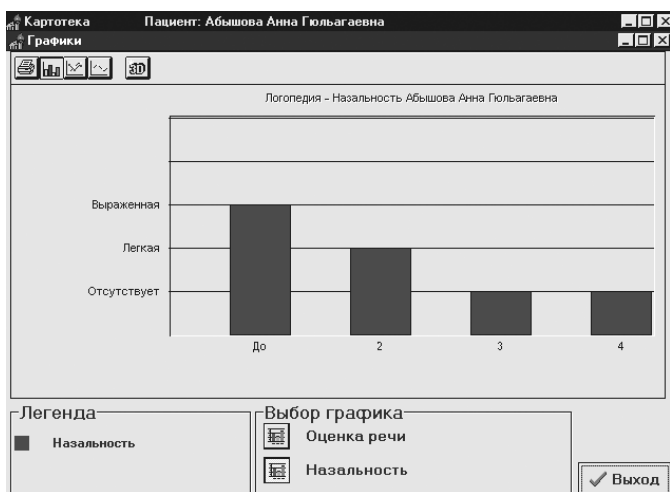


Рис. 4.27 - Экранная форма «Логопедия». График назальности в процессе динамического наблюдения.

Специалист-предметник совместно со специалистом-системщиком должны уделять пристальное внимание созданию системно-обоснованного технического задания. Предложенная нами БД имеет ряд преимуществ, что позволяет нам рекомендовать ее как этапную.

Необходимость создания системы знаний по комплексной реабилитации пациентов с ВРГН и НГН заключается в разработке основных технологий создания системы знаний. Данная система призвана полностью отразить самые передовые технологические достижения по комплексной реабилитации; обладает возможностями на порядок больше по сравнению с обычной БД; позволяет совместно с предметниками разрабатывать правила структурирования всех накопленных знаний; имеется возможность прогнозировать результаты.

На сегодняшний день традиционные источники знаний содержат слабо или случайно структурированный информационный медицинский материал, а это существенно затрудняет возможности его освоения практическим врачом, студентом, преподавателем, ученым-исследователем. Поэтому создаваемая система знаний по проблеме комплексной реабилитации пациентов с ВРГН и НГН, разработка и внедрение собственно информативных систем (БД) сможет дать возможность минимизировать усилия в получении достаточной подготовки с учетом компетенции каждого специалиста, а также в самой компактной форме.

Глава 5. Функция небно-глоточного кольца и ее связь с речеобразованием в норме и у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

5.1 Объективные методы исследования функции небно-глоточного кольца после уранопластики

Основная задача пластики неба при врожденной расщелине неба состоит в том, чтобы обеспечить анатомическое закрытие дефекта неба, восстановить разобщение ротоглотки и носоглотки, тем самым предотвратить попадание пищи из полости рта в полость носа и устранить утечку воздуха через нос во время речи, дыхания. Общеизвестно, что небно-глоточная функция должна обеспечить нормальное дыхание, глотание, нормальную речь. Необходимым условием образования подавляющего большинства звуков речи является полное смыкание НГК, обеспечиваемое приближением НЗ к ЗСГ.

На первый взгляд, способы устранения ВРН в настоящее время приближаются к решению этих проблем. Однако оценка и сравнение результатов оперативной помощи достаточно затруднительны ввиду разобщенности школ челюстно-лицевых хирургов, отсутствует подробный анализ результатов реабилитации в различных регионах страны.

Цель этого раздела состоит в том, чтобы обобщить и дополнить информацию о методах обследования НГК, описать объективную диагностику механизма смыкания и пополнить этот раздел новыми предложениями исследователей и опытом практических хирургов, специалистов функциональной диагностики, речевых терапевтов (логопедов, дефектологов, педагогов). Нам представляется, что основная проблема устранения НГН состоит в том, чтобы дать объективную оценку функции структур НГК и на основе полученных данных определять тактику дальнейшей реабилитации.

По представлению многих исследователей НГК – это нерегулируемое пациентом сообщение между носоглоткой и ротоглоткой в течение связанной речи. Это сообщение является условием акустической взаимосвязи между носоглоткой и ротоглоткой, иначе между двумя резонаторными зонами, которые демонстрируют, особенно для опытных логопедов, наличие или отсутствие назальности речи [349,350,351,352,353,354].

Объективность методов обследования заключается в использовании оптимальной технологии, которая являлась бы достоверной и надежной в получении информации непосредственно с комплекса структур НГК, отвечающего за формирование речи. Мы считаем, что наиболее информативными являются два подхода к анатомии и регистрации функции НГК – прямой и косвенный.

Наличие **прямой** информации означает такое измерение, наблюдение, в результате которого оценка функции должна быть получена непосредственно с органа, отвечающего за производство звуков. Полученные данные достоверно подтверждают состояние закрытия или открытия сфинктера НГК.

Информация, полученная посредством **косвенных** средств, типа тех, какими являются аэродинамический способ определения назальности речи, ультразвуковой, способы измерения внутриротового давления, определения утечки воздуха через нос и др.

[350,351,352,354,355,356,357,358,359,360] будет называться косвенной. Разумеется, применение каждого из этих типов исследований имеет свои показания, ограничения и оценку.

К прямым методам оценки функции НГК мы относим обычную рентгенографию, которая применяется только при произнесении длительных звуков (главным образом, протянутых гласных) и не позволяет судить о функции НГК в процессе связной речи. Картина рентгенологических данных при обследовании области НГК не полностью достоверна, потому что техника не показывает функции структур НГК в горизонтальном измерении, не раскрывает полный объем функции речеобразования.

Наиболее информативной картина функции НГК представляется при использовании томографии и радиографии [358,361,362,363]. Однако данная технология может использоваться только при описании фиксированного состояния, но не в процессе движения. При оценке речи необходима изменяющаяся во времени картина в форме кинорентгенографии основного вида (использование кино-видеотехники). Кинорентгенография лишена перечисленных выше недостатков, но требует весьма сложной аппаратуры, трудоемкой обработки полученного материала, а также специальной подготовки исследователя. Кроме того, существенный минус этой техники в том, что получение большого числа кадров сопряжено со значительным облучением пациента. К числу недостатков кинорентгенографии также относится невозможность с ее помощью диагностировать утечку воздуха из ротовой полости через имеющиеся различной формы и размеров послеоперационные дефекты [349]. Однако кинорентгенография и эндоскопия в настоящее время вытеснили акустические и назометрические методы измерения утечки воздуха через нос, как первичные объективные способы оценки речи [364].

Речевые методы, включающие различные тесты для оценки разборчивости и назальности речи, несмотря на значительную адекватность, позволяют получить общую картину речевых нарушений. Однако эти нарушения могут быть обусловлены не только недостаточностью функции НГК, но и другими причинами (рубцовые изменения структур губ, преддверия полости рта, патология резонаторных зон и т.д.). Поэтому нужны методики, позволяющие дифференцировать функцию структур НГК и другие причины.

Способы реконструкции НГК требуют четкой информации о силе (электровозбудимости и проводимости) нервно-мышечного аппарата (НМА), составляющего структуру НГК. Эти сведения насущно необходимы и в период предоперационной подготовки тканей речеобразующих структур и в послеоперационной реабилитации. Хронаксиметрическая электродиагностика [364,365,366,367,368,369,370] является одним из эффективных средств регистрации степени перерождения нервно-мышечного аппарата и возможности его восстановления. Поэтому электродиагностика является обязательным методом исследования до проведения последующего электростимуляционного воздействия при вмешательствах на мышечных структурах НГК в связи с повреждением нервно-мышечного аппарата [371,372].

Следует отметить, что из современных методов регистрации функции структур НГК при ее недостаточности наиболее информативным является **электромиография**. Так, при НГН после велофарингопластики проводились клинические исследования и электромиография структур НГК, что позволило заподозрить денервацию IX, X, и XI пар черепно-мозговых нервов [373]. Интересны исследования [362,374,375], которые продемонстрировали электромиографическими методами функцию фарингеальных лоскутов после велофарингопластики, когда их деятельность восстанавливается до нормы.

5.2 Эндоскопический метод оценки функции небно-глоточного кольца

Из прямых методов оценки деятельности структур НГК наиболее информативно сегодня эндоскопическое наблюдение. Появление фиброоптической техники позволило выявить особенности механизма смыкания структур НГК. При этом наиболее эффективным методом оценки движений структур глотки и процесса смыкания является трансназальная эндоскопия, используемая на основе гибкой волоконной оптики. Этот метод представляет большой интерес для дифференциальной диагностики нарушений структур НГК и может быть применен в процессе комплексной реабилитации для определения показаний при выборе тех или иных видов хирургического вмешательства и логопедического обучения.

Смыкание НГК происходит за счет 4 структур: двух боковых стенок глотки (БСГ), небной занавески (НЗ) и задней стенки глотки (ЗСГ). В основу процесса смыкания заложен сфинктерный механизм, реализующийся в эксцентричном сокращении, т.е. подвижность различных структур НГК даже в нормальных условиях проявляется неодинаково [363,378,379,380,381,382,383,384,385,386].

Так, трансназальная эндоскопия позволяет врачу непосредственно, визуально оценивать небно-глоточную функцию в состоянии динамики. Эндоскопический инструмент обеспечивает довольно простой доступ для осмотра структур НГК и не является препятствием для речевых тестов; он позволяет вести непрерывный контроль небно-глоточного смыкания, присоединив видеокамеру, проводить видеозапись, которую впоследствии можно многократно повторять.

Особенно ценным является возможность проводить измерения, используя при этом компьютерную технику. Работа врача с фиброоптической техникой позволяет выявить особенности действия механизма данного процесса, определить его патогенез и построить схему использования тканей артикуляционного аппарата для устранения НГН при последующих хирургических вмешательствах.

Также с применением эндоскопической техники возможно логопедическое обучение пациента с НГН с применением метода «биологической обратной связи», что дает возможность пациенту самому «обучать» структуры НГК правильному произношению звуков [380,384,387].

Эндоскопическое обследование необходимо проводить в каждом случае назальности речи для определения тактики дальнейшего лечения, показаний к целесообразности проведения дальнейшего логопедического обучения или реконструктивно-восстановительных операций, выбора их метода с учетом подвижности отдельных структур НГК. При эндоскопическом обследовании не требуется специальной подготовки пациента. Это исследование не влияет на спонтанную речь.

5.3 Аппаратура, медико-техническая характеристика и подготовка к работе

Эндоскопия НГК у детей выполняется с помощью гибких фиброоптических эндоскопов BF-V3R и BF-3C4 производства фирмы «Olimpus Optical Co» (Япония). Ввиду относительно большого калибра (наружный диаметр рабочей трубки 5,3 мм, диаметр аспирационно-манипуляционного канала 2мм), модель бронхофиброскопа BF-V3R используется

преимущественно у детей старше 5 лет. Канал этого эндоскопа позволяет проводить аспирацию и инстилляцию жидкостей. Высокая степень изгибаемости в двух направлениях управляемой части рабочей трубки бронхофиброскопа, а также малогабаритность и удобно сконструированный блок управления дают возможность легко ввести эндоскоп в носоглотку больного и без особых трудностей провести различные трансназальные манипуляции без помощи ассистента.

Бронхоскоп BF-3C4 с малым диаметром фиброоптики (3,6 мм) применяется в основном у детей младше 5 лет и в некоторых случаях – у более старших пациентов. Некоторое ограничение изгиба дистальной части эндоскопа в одном направлении можно при необходимости компенсировать разворотом инструмента вокруг оси, установив его в нужном положении и таким образом использовать вариант максимального сгибания рабочей трубки.

Конструктивно эндоскоп состоит из дистальной головки, управляемого конца рабочей части, блока ручного управления, «универсального шнура», передающего свет от холодного источника. Дистальная головка включает объектив, выходное отверстие для световода и канал для инсuffляции или аспирации воздуха и жидкостей. Блоки управления фибробронхоскопов BF-B3R и BF-3C4 идентичны. Блок управления позволяет одной рукой полностью управлять изгибом дистального конца и управляемой частью, а также аспирацией или подачей жидкостей. Фотографирование проводится при помощи фотоаппарата, просоединенного к окуляру эндоскопа. Расчет выдержки при фотографировании осуществляется автоматически. При исследовании НГК у детей необходимо применять модель фибробронхоскопа с максимально большим диаметром, так как даже незначительное уменьшение диаметра существенно снижает освещенность и разрешающую способность при выполнении фотосъемки.

Непосредственно перед применением бронхофиброскопы подвергаются дезинфекции, а после использования – механической обработке. Механическая обработка проводится в соответствии с рекомендацией изготовляющей фирмы и заключается в удалении слизи с наружной поверхности гибкого тубуса губкой, смоченной в теплом растворе нейтрального мыла. Для этого, сразу после извлечения эндоскопа канал тщательно промывают теплой дистиллированной водой, остатки мыльного раствора удаляют с поверхности тубуса влажными салфетками. Затем через канал эндоскопа пропускают небольшое количество 70° спирта и воздух для высушивания. Проксимальное отверстие канала, блок управления и тубус гибкой части бронхоскопа окончательно протирают салфетками, смоченными в 70° спирте.

5.3.1 Методика эндоскопического исследования

Эндоскопическое исследование должно проводиться при соответствующих показаниях только после общего клинического обследования больного, направленного на выявление сопутствующих заболеваний, которые могут привести к развитию осложнений. Наличие таких заболеваний требует корректирующей терапии с отсроченной эндоскопией НГК.

При трансназальном способе введения гибкого эндоскопа необходимо придать больному такое положение, при котором ротовое сопротивление и смещение основания надгортанника будут минимальны и не окажут значительного влияния на спонтанное дыхание. Важным, особенно для начинающих, является установка срединного положения головы пациента с целью обеспечения лучших условий ориентации при эндоскопическом поиске анатомических структур глотки, носоглотки и голосовой щели. Попытка «слепого»

или насильственного продвижения трубки эндоскопа за голосовые связки может привести к повреждению последних и легко вызвать отек в подвязочном пространстве. В процессе освоения методики эндоскопии, особенно у детей, для определения положения плоскости изгиба управляемой части гибкого тубуса лучше пользоваться стрелкой, имеющейся в окуляре.

После того, как пациент очистит носовые ходы, его усаживают в стоматологическое кресло. Голову укладывают на подголовник. Это предупреждает внезапное движение головы назад, если больной почувствует дискомфорт, что могло бы повлечь за собой повреждение слизистой носа. Важно успокоить пациента и объяснить ему, что процедура является безболезненной, и, поскольку эндоскоп введен внутрь, надо избегать резких движений головы с целью предотвращения нежелательной боли (рис. 5.1).



Рис. 5.1 -Трансназальное эндоскопическое обследование функции НГК.

Эндоскопист садится напротив пациента. Ручки управления располагаются так, чтобы аппарат был устойчивым. Поэтому любое внезапное движение головы при вводе в носовой ход рабочей трубки не должно вызывать давления на кость и возникновения боли.

При трансназальном введении эндоскопа детям чрезвычайно важно исключить манипулирование его изгибаемой частью внутри носового хода. Это может привести, во-первых, к выбору неправильного направления продвижения рабочей трубки, и, во-вторых, к значительной травме слизистой оболочки и носовому кровотечению. Легкое свободное продвижение гибкого тубуса достаточно для определения наиболее оптимального пути его прохождения вдоль носовых ходов. Возможно некоторое вращение гибкого тубуса вокруг своей оси при наличии препятствия на этапах трансназальной эндоскопии. Ориентиром, указывающим на то, что эндоскоп в ротоглотке, является появление в поле зрения языка небной занавески. Данный способ используется у всех детей в возрасте от 3 до 16 лет.

5.3.2 Подготовка пациента к обезболиванию

Ввиду того, что процедура эндоскопического исследования НГК не вызывает ни рвотного рефлекса, ни тошноты, требование предварительного прекращения приема пищи до обследования отпадает. Поэтому эндоскопию можно выполнять в любое время дня.

Перед проведением анестезии ребенку необходимо очистить носовые ходы. Аспирация жидкой слизи из носовых ходов и носоглотки не представляет трудностей и не отличается какими-то особенностями. При наличии в носоглотке густой, вязкой, трудно аспирируемой слизи туда вначале вводят в зависимости от возраста ребенка, от 1 до 10 мл теплого физиологического раствора, дистиллированной воды или раствора фурацилина (1:5000). Если этим способом не удается до конца размыть и аспирировать слизь и мокроту, то используются препараты мукоальвин или ацетилцистеин в соответствующей возрасту дозировке. Если все же мокрота и слизь не удаляются, то для отсасывания применяется катетер, вводимый через другой носовой ход или через полость рта.

В качестве самостоятельного метода обезболивания может применяться местная анестезия, создаваемая орошением слизистой анестетиком. Из местноанестезирующих веществ выбираются наиболее доступные и наименее токсичные препараты: 5% тримекаин, 2, 4, 10% лидокаин (ликнокаин, ксилокаин) и др. согласно возрастным дозировкам. Дозировки местных анестетиков зависят от возраста и находятся в пределах 0,5-0,6 мл – для 5% тримекаина и 0,8 мл – для 2% лидокаина. Чем меньше возраст ребенка, тем меньшую площадь поверхности слизистой оболочки носоглотки и ротоглотки необходимо подвергнуть обработке. Сроки наступления эффекта полного подавления рефлексов зависят от вида анестетика, а также от возраста обследуемого больного.

Последнее обстоятельство связано с особенностями развития периферической иннервации дыхательных путей. У детей младшей возрастной группы в связи с обильным кровоснабжением слизистых оболочек наступает более быстрое всасывание и взаимодействие анестезирующего вещества с периферическими нервными сплетениями. С другой стороны, хорошая всасывающая способность тканей ведет к более быстрой элиминации введенного вещества.

Эти особенности позволяют руководствоваться следующей закономерностью: чем меньше возраст ребенка, тем быстрее наступает анестезия носоглотки и тем короче время действия анестетика. При использовании 5% тримекаина, 2% лидокаина обезболивающий эффект достигается уже через 30-40 сек у детей младшего возраста и через 1,5-2 мин – у детей старшей возрастной группы. Длительность действия анестетиков в этих концентрациях составляет в среднем 15-30 мин. Лидокаин в 10% растворе (килокаин) применяется в стандартной аэрозольной упаковке. Перед применением анестетик подогревается до 37-38°C для исключения отрицательной реакции дыхательных путей на холодный раствор.

При значительном накоплении слизи в зоне исследования создаются плохие условия для контактирования местного анестетика со слизистой оболочкой дыхательных путей. При этом часть первоначально инстиллированного объема раствора удаляется вместе со слизью во время аспирации. Для поддержания заданной концентрации анестетика проводится его дополнительное введение в объеме, равном половине начальной дозы.

Особо следует отметить необходимость соблюдения соответствия между дозой местноанестезирующего вещества и длительностью исследования. Орошение малыми дозами анестетиков приводит, как правило, к возникновению дискомфорта во время процедуры. Правильное выполнение обезболивания не вызывает каких-либо осложнений. Через 3-4 мин после проведения анестезии необходимо приступить к обследованию. Некоторые дети могут перенести эту процедуру и без анестезии.

5.3.3 Методика наблюдения

Перед введением эндоскопа при помощи носового зеркала проверяется наличие искривлений, шипов и другой патологии в носовых ходах. Выбирается носовой ход более широкий и без искривлений. Затем кончик эндоскопа вводится через носовое зеркало. При первом движении дистального конца оно остается на месте, в то время как конец инструмента продвигается вперед и вниз через нижний носовой ход.

До введения эндоскопа следует акцентировать внимание на все искривления в перегородке. Эндоскоп нужно вводить очень мягко, чтобы избежать давления на костные выступы, шипы. В носоглотке не следует слишком далеко продвигать верхушку аппарата, так как анестезия задней стенки глотки не проводится. Затем инструмент с большой осторожностью продвигается вперед. Если появляется малейшее сопротивление, инструмент извлекается и снова вводится, но уже под другим углом. Когда достигается задняя граница сошника, чувствуется легкое «упирание». В этом случае исследователь начинает наблюдение.

Верхушка эндоскопа устанавливается так, чтобы получалось оптимальное изображение, и удерживается в неподвижном состоянии (пока идет осмотр, фотографирование или видеозапись движений НГК). При этом осуществляются обычные съемки (см. ниже): сначала в покое, затем при произношении ряда звуков. Изображения, представляющие интерес для исследования, оцениваются визуально и фотографируются. При этом важное значение имеет видеозапись, которая сравнивается с видеоматериалами, полученными после консервативного или хирургического лечения.

Когда дистальный конец эндоскопа достигает средней трети носоглотки, могут быть видны задняя граница мягкого неба и ЗСГ (еще до того, как кончик инструмента коснется ЗСГ). Давление на ЗСГ нежелательно, даже если проведена анестезия носоглотки и ротоглотки. Обычно задняя граница НЗ и ЗСГ видны уже на расстоянии 1-3 мм. Затем инструмент вращается для обозрения верхней поверхности и задней границы мягкого неба, ЕТ (устья), бороздки Розенмюллера и т.д. Дистальный конец эндоскопа изгибается так, чтобы были видны верхняя поверхность и задняя граница мягкого неба, БСГ и ЗСГ. Для этого необходимо зафиксировать дистальный конец кнопкой регулирования угла. Когда он закреплен в необходимой позиции, в объективе становятся хорошо видны голосовые связки в центре НГК и надгортанник. При фотографировании необходим интервал в 3-5 сек для того, чтобы пациент мог набрать воздух через нос.

Затем обследуемым произносятся звуки «А» или «И» для предварительного нахождения эндоскопистом точки смыкания. Так как при произношении этих звуков происходит полное смыкание НГК, то оценка его функции проводится в двух состояниях: в положении функционального покоя и на высоте произношения звуков «А» и «И». Дело в том, что при нормальном произношении этих звуков происходит максимальное приближение НЗ к ЗСГ и их полное смыкание [363]. Поэтому оценка функции структур НГК проводится в двух его состояниях: в положении функционального покоя и на высоте произношения звуков «А» и «И». При произношении звуков должно наблюдаться максимальное поднятие НЗ и ее приближение к ЗСГ.

Для регистрации эндоскопических данных используется видеомонитор со стоп-кадром, а также фотографирование. Эндоскоп устанавливается через носовой ход таким образом, чтобы в поле зрения полностью было видно НГК (в спокойном состоянии). При

этом метка объектива фиксируется в центре верхней полуокружности поля зрения, а боковые стенки НГК находятся в пределах наружной 1/5 части радиуса этого поля. Такая стандартизация условий осмотра имеет важное значение для дальнейшего анализа фотоснимков в различные моменты смыкания НГК (рис. 5.2).

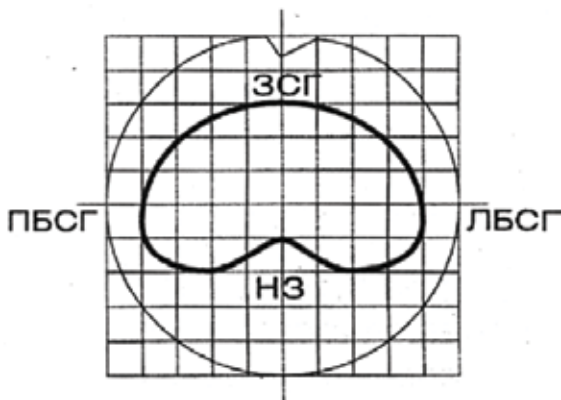


Рис. 5.2 - Стандартизация условий осмотра структур небо-глоточного кольца.

Видеозапись полезна тем, что, наложив на экран монитора прозрачную пленку, всегда можно обвести контур НГК как в спокойном состоянии, так и на высоте произношения звуков «А» и «И», т.е. можно определить соотношение рассматриваемых площадей при неизменном положении эндоскопа. Одновременно возможны наблюдение и оценка подвижности каждой из структур НГК (БСГ, ЗСГ, НЗ). Эндоскопическое исследование проводится в присутствии логопеда, мнение которого дополняет общую оценку.

5.3.4 Документация при проведении исследования

Результаты эндоскопических данных, примененные методы обезболивания, диагностические и лечебные манипуляции регистрируются в специально разработанной нами эндоскопической карте, в журнале эндоскопических процедур и подробно описываются в истории болезни.

Эндоскопическая карта заполняется на каждого больного и после каждого исследования. Все полученные данные вносятся в компьютер для дальнейшего анализа проведенных исследований. Полученные результаты подвергаются анализу, сопоставляются с логопедическими, хирургическими, ортодонтическими данными, а также с результатами других исследований функции НГК.

Эффективность лечения оценивается на основании данных последующих эндоскопий, отражаемых в эндоскопической карте, а также с учетом выявленных изменений при логопедическом, нейропсихологическом, функциональном и лабораторном обследовании.

Вся документация хранится в архиве и повторно изучается при поступлении пациента в стационар для этапного обследования или лечения.

В нормальных условиях смыкание НГК происходит за счет 4 его структур (двух БСГ, НЗ и ЗСГ), подвижность которых вариабельна. Существуют множество вариантов смыкания НГК, однако мы выбрали наиболее часто встречающиеся 4 варианта нормального смыкания НГК (рис. 5.3).

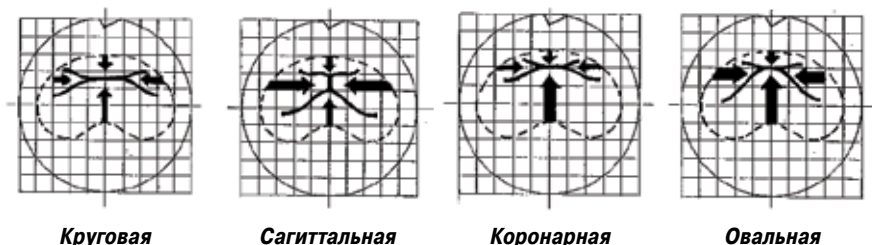


Рис 5.3. Модели смыкания структур НГК (по Ад. Мамедову, 1986)

При круговом, наиболее равномерном смыкании, подвижность всех основных структур практически одинакова.

При сагиттальной модели смыкание осуществляется преимущественно за счет обеих БСГ и в меньшей степени – ЗСГ и НЗ.

Коронарная модель смыкания характеризуется преобладающей функцией НЗ, незначительной подвижностью БСГ и минимальным участием ЗСГ.

При овальной модели смыкания наблюдается максимальная подвижность НЗ, БСГ и отсутствие двигательной активности ЗСГ.

Различные образцы смыкания получены при использовании комбинированного способа: видеоэндоскопии и рентгенографии.

Необходимость в количественной оценке функции НГК появляется в послеоперационном периоде для изучения функционального состояния тканей. Использование эндоскопической техники желательно во всех случаях начинающихся осложнений у детей, оперированных по поводу ВРН, при наличии дефекта речи в процессе комплексной реабилитации. С целью изучения функционального состояния структур НГК необходима его количественная оценка. Дефекты речи соответствуют той или иной степени недостаточности его структур, возникающей в результате нарушения их подвижности. Следует отметить, что в связи с незначительной подвижностью ЗСГ, определение истинной степени ее двигательной способности весьма затруднительно или совсем невозможно. В то же время, для БСГ и НЗ количественные критерии степени подвижности могут быть установлены.

Для этого нами разработана номограмма (рис.5.4 А, Б), позволяющая оценить степень подвижности каждой из структур отдельно.

Номограмма создана для БСГ и НЗ, использовалась для оценки функции структур НГК в спокойном состоянии, а также на высоте произнесения звуков «А» или «И».

При изучении роли каждой из структур в нормальном смыкании (в спокойном состоянии и на высоте произнесения звуков) нами было определено, что для БСГ (рис. 5.4 А) максимальная подвижность может быть ограничена ее перемещением до вертикальной осевой линии, что соответствует сагиттальной модели смыкания.

Минимальная подвижность БСГ в норме характерна для коронарной модели смыкания. В этом случае смыкание происходит в основном за счет НЗ, а перемещение БСГ не превышает 2/3 расстояния от края БСГ до вертикальной осевой линии.

Максимальная подвижность НЗ (рис. 5.4В) наблюдается при коронарной модели смыкания. В данном случае ЗСГ неподвижна (или почти неподвижна), а смыкание происходит исключительно за счет двигательной способности НЗ, т.е. ее перемещение ограничивается в результате полного соприкосновения с ЗСГ. Минимальная подвижность НЗ в норме соответствует сагиттальной модели, когда смыкание происходит в основном за счет БСГ и частично НЗ. При этом расстояние, проходимое НЗ для смыкания, равно S пути от исходного положения до соприкосновения с ЗСГ.

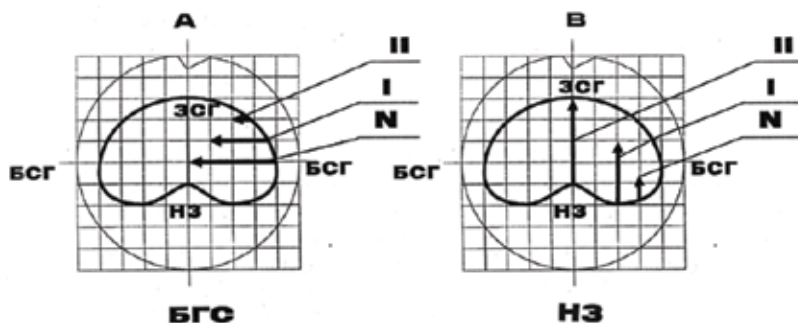


Рис. 5.4 - Классификация степени подвижности структур НГК. А – для боковой стенки глотки (БСГ); В – для небной занавески (НЗ).

На основании вышеуказанных нормативов подвижности для каждой из 3 основных структур НГК (НЗ и двух БСГ) выделены следующие степени нарушения этой функции:

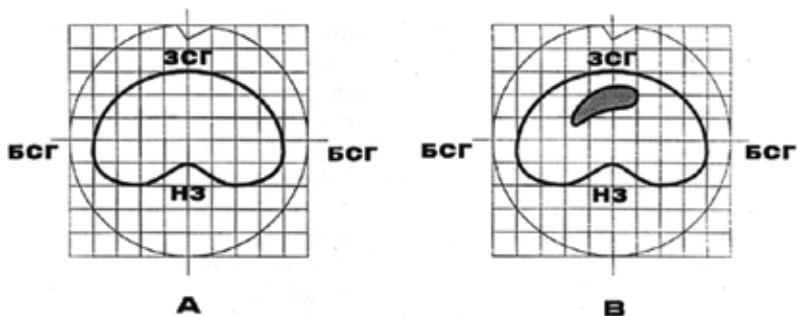
для боковой стенки глотки (рис. 5.4 А):

- норма – максимальная подвижность характеризуется перемещением БСГ до вертикальной осевой линии,
- I степень нарушения (снижения) подвижности означает перемещение БСГ в пределах не более 2/3 расстояния от края БСГ (в спокойном состоянии) до осевой линии;
- II степень нарушения (снижения) подвижности соответствует ограничению движения в пределах 1/3 величины радиуса от БСГ до вертикальной осевой линии;
- зона гиперподвижности определяется в зависимости от компенсаторных возможностей тканей;

для небной занавески (рис. 5.4 В) :

- норма – перемещение НЗ до соприкосновения с ЗСГ;
- I степень нарушения (снижения) подвижности – перемещение НЗ в пределах не более 2/3 расстояния от края НЗ (в спокойном состоянии) до ЗСГ;
- II степень нарушения (снижения) подвижности – перемещение ограничено в пределах 1/3 расстояния от края НЗ (в спокойном состоянии) до ЗСГ;
- гиперподвижности НЗ не наблюдается, так как в нормальных условиях нередки случаи полной неподвижности ЗСГ, и смыкание НГК происходит исключительно за счет НЗ (например, при коронарной модели смыкания).

Количественная обработка результатов обследования НГК в спокойном состоянии и при его полном смыкании производится с помощью проекции полученного при фотографировании слайда на сетку-номограмму, изображенную на рис. 5.5.



**Рис.5.5 - Схема обработки фотоснимков «стоп-кадра»,
А – НГК в спокойном состоянии;
В – НГК на высоте произнесения звука «А»**

Увеличение подбирается таким образом, чтобы проекции БСГ были в пределах наружной 1/5 части радиуса «поля зрения» номограммы. После этого на номограммной сетке обводят контуры НГК, находящегося в спокойном состоянии. Затем, не меняя увеличения, на эту же номограмму (с обведенными контурами НГК) проецируют слайд с изображением НГК в положении максимально полного смыкания на высоте произнесения звука «А» или «И» (рис.5.5 А). Вновь обводится либо форма щели, либо форма и положение остаточного отверстия (рис. 5.5 В). Таким образом устанавливается форма смыкания и направленность смещения щели или остаточного отверстия. По шаблону на миллиметровой бумаге определяется процентное соотношение площади остаточного отверстия НГК, выявленного на высоте смыкания, к площади отверстия, зарегистрированного в спокойном состоянии. При проведении компьютерной обработки видео - «стоп-кадра» технология измерения такая же, как и при работе с фотоснимками.

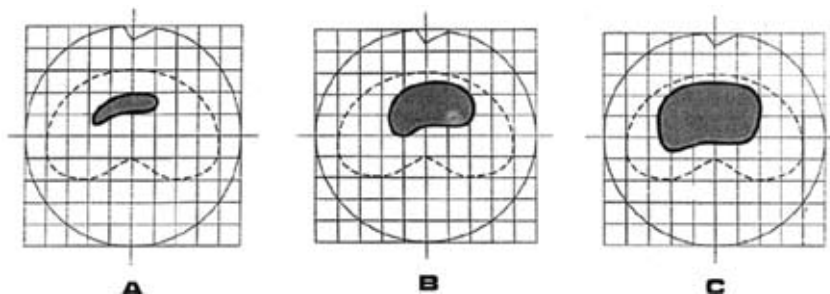


Рис. 5.6. Эндоскопическая классификация степени недостаточностинебно-глоточного кольца НГК. А – норма; В – I степень; С – II степень (по Ад. Мамедову, 1986)

Количественная оценка подвижности структур НГК позволяет унифицировать определение степени недостаточности его смыкания, что было представлено в предлагаемой классификации (рис. 5.6), при которой:

- **норма** – недостаточность НГК в пределах остаточной площади от 0 до 20 % (рис. 5.6 А);
- **I степень** – недостаточность НГК в пределах остаточной площади от 21 до 41 % (рис. 5.6 В);
- **II степень** – недостаточность НГК в пределах остаточной площади более 41% (рис. 5.6 С).

Эндоскопическая оценка смыкания НГК позволяет определять больных, у которых недостаточность НГК является основной причиной возникновения дефектов речи. Если нарушение смыкания НГК не выходит за пределы остаточной площади 20%, то дефекты речи обуславливаются в основном другими клиническими проявлениями. В этих случаях следует обратить внимание на состояние преддверия полости рта, прикуса, зубного ряда и языка. Возможна ситуация, когда клинически все структуры будут выглядеть благополучно. Тогда не исключается вероятность нарушений речи, связанных с особенностями психоневрологического статуса больного. Их устранение будет являться задачами психоневролога и педагога.

У больных с I степенью недостаточности НГК, по нашим данным, после курса логопедического обучения отмечается улучшение речи. При повторном исследовании функции НГК с применением эндоскопического метода у пациентов с улучшением речи наблюдается уменьшение остаточной площади недостаточности НГК до 20 %.

У больных со II степенью недостаточности НГК после логопедического обучения улучшения речи не обнаружено. С детьми этой группы проведен повторный курс логопедического обучения, оказавшийся безрезультатным. Эндоскопическое обследование данных пациентов не выявило уменьшения степени недостаточности НГК. Этим больным была рекомендована реконструктивно-восстановительная операция, направленная на использование тканей наименее подвижных структур НГК.

Эндоскопическое обследование дает возможность определить характер реконструктивной операции, зависящей от того, подвижность каких структур нарушена и в какой степени возникла недостаточность НГК. Так, при ограничении подвижности одной из структур увеличение перекрытия НГК проводится со стороны максимального нарушения. Например, при ограничении подвижности тканей в области мягкого неба и язычка, т.е. НЗ, особенно у детей старшей возрастной группы (10-12 лет), используются ткани самой НЗ, ткани БСГ и слизисто-мышечный лоскут со средней трети ЗСГ. При нарушении подвижности структур БСГ рекомендуется речулучшающая операция, направленная на устранение НГН с использованием тканей БСГ и ЗСГ. Если же нарушена подвижность всех структур НГК, и у больного недостаточность НГК II степени, то рекомендуется речулучшающая операция, направленная на реконструкцию всего НГК с использованием тканей ЗСГ, БСГ и НЗ.

Количественная оценка позволяет унифицировать определение степени недостаточности НГК и отдельных его элементов и на основании полученных данных определить характер и степень нарушений подвижности и тем самым рекомендовать характер реконструктивно-восстановительной операции с использованием наименее подвижных структур для восстановления анатомической и функциональной целостности всего НГК.

При отсутствии в комплекте оборудования фотографической и компьютерной техники мы предлагаем следующую классификацию недостаточности структур НГК. Для оценки подвижности каждой из 3 основных структур НГК (НЗ и двух БСГ) выделены следующие оценки степени подвижности: хорошо подвижна, удовлетворительно подвижна, плохо подвижна (рис. 5.7).

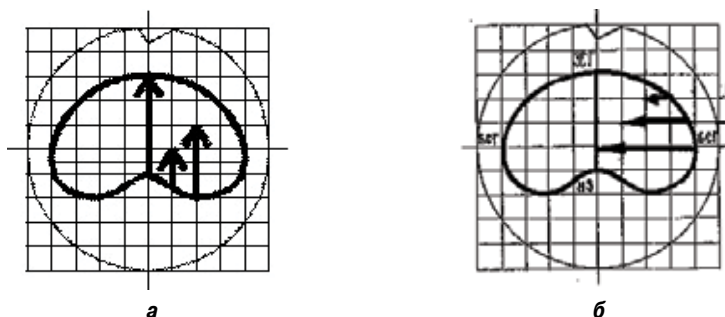


Рис. 5.7- Степени подвижности структур НГК, определенные без вспомогательной техники (по Ад. Мамедову, 1986).

При изучении роли каждой из структур в механизме смыкания (в спокойном состоянии и на высоте произнесения звуков) нами было определено, что для БСГ (рис. 5.7 В) максимальная подвижность может быть ограничена ее перемещением до вертикальной осевой линии (хорошо подвижна). При минимальной подвижности БСГ смыкание происходит в основном за счет НЗ, а перемещение БСГ не превышает 2/3 расстояния от края БСГ до вертикальной осевой линии (плохо подвижна). В качестве объективного критерия степени подвижности БСГ как «удовлетворительно подвижна» установлено следующее: граница проходит на 1/2 расстояния от спокойного состояния до осевой линии. Зона гиперподвижности БСГ определялась в зависимости от компенсаторных возможностей тканей структур НГК.

При максимальной подвижности НЗ (рис. 5.7 А) смыкание происходит исключительно за счет двигательной способности НЗ. Ее перемещение от исходного положения ограничивается полным соприкосновением с ЗСГ (хорошо подвижна). В данном случае ЗСГ неподвижна или почти неподвижна. Минимальная подвижность НЗ в норме соответствует смыканию, которое происходит в основном за счет БСГ и частично НЗ, а перемещение НЗ к ЗСГ не превышает 2/3 этого расстояния (плохо подвижна). Для определения степени подвижности НЗ как «удовлетворительно подвижна» мы принимали ее подвижность на 1/2 расстояния от уровня спокойного состояния до соприкосновения с ЗСГ. Гиперподвижности НЗ не наблюдается, так как в нормальных условиях нередко случаи полной неподвижности ЗСГ и смыкание НГК происходит исключительно за счет НЗ.

Таким образом, эндоскопический метод обследования играет важную роль в оценке функции НГК и в сочетании с другими диагностическими данными обследования специалистов медицинского и педагогического профиля позволяет рекомендовать варианты комплексной реабилитации детей с нарушениями речи, возникающими на основе НГН.

5.4 Эндоскопическая оценка функции небо-глоточного кольца у пациентов с нарушением речи

По результатам исследований пациентов с НГН нами выявлено, что до оперативного вмешательства нарушение подвижности НЗ, рубцовая деформация тканей мягкого неба и крыло-челюстных складок наблюдались у 23 из 86 пациентов. нарушение подвижности ЛБСГ – у 7, нарушение подвижности ПБСГ – у 17, нарушение подвижности обеих БСГ – у 39 пациентов.

При анализе данных эндоскопического обследования в дооперационном периоде выявлена недостаточность отдельных структур: НЗ: регистрировалась плохая подвижность у 19 пациентов, удовлетворительная подвижность – у 4; ЛБСГ: плохая подвижность – у 5 пациентов, удовлетворительная подвижность – у 2; ПБСГ: плохая подвижность – у 8 человек, удовлетворительная подвижность – у 9; обеих БСГ: плохая подвижность – у 29 пациентов; удовлетворительная подвижность – у 10.

Выявленные данные позволили нам определить тактику оперативного лечения и реабилитации, направленную на восстановление наименее подвижных структур НГК. Например, при плохой подвижности НЗ нами использовались методы, приводящие к устранению недостаточности с использованием тканей мягкого неба. Если же подвижность НЗ была удовлетворительной, то применялся способ поднятия рельефа ЗСГ с целью создания полноценного смыкания НЗ с ЗСГ. При недостаточности одной или обеих БСГ мы использовали хирургические способы, предусматривающие восстановление этих наименее подвижных структур НГК.

Необходимо отметить, что при удовлетворительной подвижности всех структур НГК, выявленной с помощью трансназальной эндоскопии при поступлении пациентов в клинику, мы (совместно с логопедом) рекомендовали провести 2-недельный интенсивный курс логопедического обучения. При получении положительных результатов логопедическое обучение продолжалось. Если же положительной динамики не наблюдалось, то мы рекомендовали хирургическое устранение НГН.

Из анамнеза пациентов с удовлетворительной подвижностью всех его структур нами было выявлено, что с ними, как правило, не проводилось логопедического обучения по месту жительства. В связи с этим им предлагалось пройти 2-недельный диагностический курс логопедического обучения в условиях отделения восстановительного лечения (ОВЛ), где работают опытные специалисты и имеется хорошая материально-техническая база для проведения интенсивного курса (программы «Видимой речи», компьютерные программы развития речи и т.д.). Кроме того, поступив в стационар ОВЛ, больной обязательно проходил разработанный нами алгоритм диагностического обследования для пациентов с НГН (рис. 5.8).

После 2-недельного интенсивного диагностического курса обучения, в случае успеха, пациент получал домашнее задание, рекомендации родителям и логопеду по месту жительства. Контрольный осмотр назначался через 6-8 мес. Когда же логопедом отмечались затруднения в восстановлении нарушенной речи и утечка воздуха через нос по-прежнему сохранялась, то такому пациенту рекомендовалось проведение оперативного лечения.

В послеоперационном периоде отмечалось улучшение подвижности элементов НГК, однако это можно было наблюдать не ранее, чем через 4-6 мес. после операции.

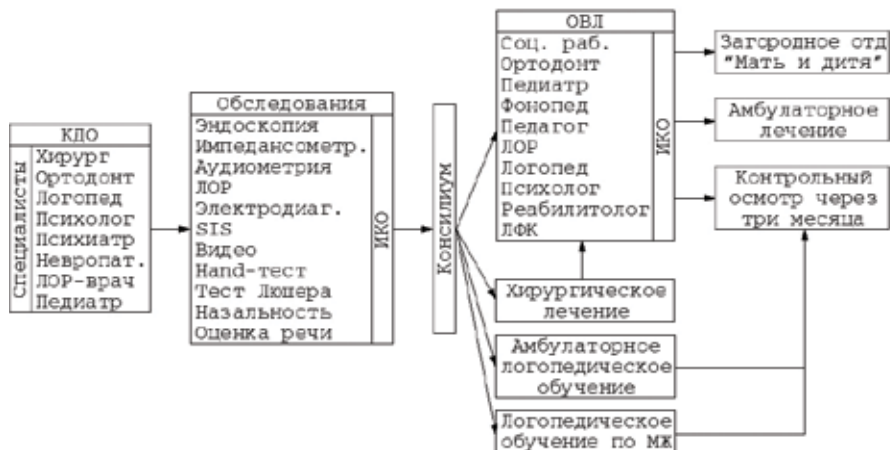


Рис. 5.8 - Алгоритм комплексного обследования пациентов небно-глоточной недостаточностью (НГН).

При проведении у 86 больных послеоперационного обследования подвижности структур НГК были получены следующие результаты:

НЗ: хорошая подвижность наблюдалась у 21 пациента; удовлетворительная подвижность – у 2 человек;

ЛБСГ: хорошая подвижность у всех 7 человек;

ПБСГ: хорошая подвижность – у 15 пациентов; удовлетворительная подвижность – у 2 человек;

обе БСГ: хорошая подвижность – у 28 пациентов; удовлетворительная подвижность – 7 пациентов; плохая подвижность – у 4 человек.

По поводу сохранившейся после оперативного вмешательства у 4 пациентов плохой подвижности обеих БСГ следует отметить, что у них развилось рубцовое сужение этих структур, по-видимому из-за погрешностей примененной оперативной техники (другие причины остались невыясненными). Этим пациентам через 6-8 мес. пришлось проводить повторную операцию, направленную на устранение рубцового сужения НГК, возникшего после фарингопластики.

В послеоперационном периоде пациенты проходили 2 недельный курс логопедического обучения в условиях стационара ОВЛ. После курса обучения пациент получал домашнее задание, рекомендации родителям и логопеду по месту жительства. Контрольный осмотр назначали через 6-8 мес.

Возможны случаи, когда при первичном обследовании пациента клинически и эндоскопически подвижность всех структур НГК вполне благополучна. Тогда не исключается вероятность нарушений речи, связанных с особенностями психоневрологического статуса больного. Их оценка в структуре речевых расстройств, анализ механизмов возникновения, разграничение первичных (связанных с поражением центральной нервной системы) и вторичных нарушений психической деятельности в связи с речевым дефек-

том являются компетенцией врача-психоневролога. Этот специалист дает заключение о состоянии интеллекта ребенка, устанавливает клинический речевой диагноз, проводит соответствующее лечение.

В некоторых случаях речевые нарушения сочетаются с двигательным беспокойством, повышенной эмоциональной возбудимостью. В этих условиях занятия логопеда будут неэффективны до тех пор, пока ребенок не получит специального лечения.

Необходимо отметить, что в настоящее время наиболее доступный метод – это использование атравматичного ультразвука, как описано [388]. Внедрение этого метода позволяет вести двусторонний осмотр функции структур НГК. С его помощью определяют характеристику воздушной части НГК, которая демонстрирует пределы раскрытого состояния сфинктера. Этот метод постоянно совершенствуется, а при наличии компьютера возможна более четкая интерпретация результатов исследования. Эта техника способна выдавать прямые, объективные данные, указывающие на состояние моментов смыкания НГК.

К косвенным методам оценки функции НГК относятся речевые методы, включающие различные тесты по разборчивости и назализации речи. Наибольший интерес представляют аэродинамические методы исследования, в частности, измерение давления в полости рта. Эти измерения позволяют количественно оценить степень разобщения носовой и ротовой полостей и, следовательно, состояние НГК [389].

Ряд авторов [390,391,392,394,395] использовали технику определения потока воздуха под давлением, где измерялась норма давления воздушного потока, среднее внутриротовое и внутриносовое давление и давление в области НГК. Данная методика была применена у 211 пациентов с ВРН после первичной уранопластики и НГН. Эти исследования выявили, что пациенты с недостаточностью мягкого неба и имеющие низкую резистентность мышц небо-глоточного пространства, компенсируют ее с помощью увеличения силы воздушного потока (при попытке поддержать адекватное давление при произнесении согласных звуков).

Результаты исследований показали, что неспособность достичь адекватного давления при НГН более часто проявляется у взрослых пациентов, чем у детей [351,352,353, 376,377], хотя дети произносят согласные с более высоким давлением, чем взрослые. Предполагается, что повышенное внутриротовое давление, которое является достаточно мощным, чтобы появилась утечка воздуха через нос в течение связанной речи, создает условие, известное как назальность речи или «утечка» воздуха через нос во время спонтанной речи.

Недостаток предложенных методик такого рода заключается в том, что они, как правило, применяются в неречевых условиях: при форсированном выдохе или при дутье с открытым и закрытым носом [376].

Полученные таким образом данные о величине ротового давления не всегда соответствуют тем «нормальным пределам», что наблюдаются в процессе нормальной речи. Как известно, функция неба при разговоре, глотании, дыхании и других физиологических состояниях небо-глоточного пространства не одинакова. Поэтому для характеристики функционального состояния НГК требуются «речевые» условия исследования. Такая методика, основанная на измерении внутриротового давления в процессе речи, используется в НИИ ЛОР и речи [349].

Более точно скорость воздушного потока через нос можно определить с помощью пневмотахометра, используемого в пульмонологической практике [396,397], пневмотахометра с приставками или устройств с термодатчиками [396,398,399,400]. Исследованием функции носового дыхания у пациентов с ВРН занимались [349,355,356,358,3

59,360,401,402,403]. Другие авторы предлагают использовать спирометрию для более точной характеристики волюметрических данных [399,404].

Однако все перечисленные методы не способны адекватно оценить носовое дыхание, так как не позволяют исключить влияние легких. Следовательно, полученные результаты будут в значительной степени зависеть от состояния дыхательной мускулатуры и проходимости бронхов.

Вышеуказанного недостатка лишен метод ринопневмометрии, позволяющий анализировать одновременно два параметра (скорость воздушного потока и создаваемое при этом давление), что и характеризует аэродинамическое сопротивление носового хода.

К сожалению, этот непрямой метод оценки функции НГК зависит не только от состояния структур, но и от состояния резонаторных зон, зубочелюстной системы, зубного ряда. Однако устройство, предложенное с данной целью, а также ряд сходных с ним, описанных позднее [405], предусматривает принудительное нагнетание воздуха в полость носа. Это, по нашему мнению, не является оправданным с физиологических позиций и снижает достоверность результатов исследований.

К следующей группе методов оценки функции НГК относятся прессометрические методики для оценки носового дыхания, предусматривающие измерение давления у входа в нос, либо в носоглотке [399,404]. Эти методики получили название соответственно передней и задней риноманометрии. В другой группе волюметрических методик в качестве основного показателя измеряется объем воздуха на вдохе, либо выдохе. Наиболее простым является общеизвестный «способ Глацеля» в модификации Цвардемакера.

Большой интерес для исследователей и практиков представляет компьютеризированная ринопневмометрия [404], позволяющая более точно оценивать и характеризовать состояние проходимости носовых путей. Главным недостатком этих методов является то, что они предусматривают принудительное нагнетание воздуха в носовые пути под давлением. Это ограничивает их применение в детской практике, и, как нам кажется, они ведут к неточным результатам измерений.

Одной из основных функций носа является дыхательная. В настоящее время имеется значительное число методик для оценки носового дыхания, однако у отоларингологов отсутствует единая точка зрения об их объективности. Поэтому в современных работах отечественные авторы используют самые разнообразные методические подходы, зачастую не оправданные с физиологических позиций. Для разъяснения данного положения приведем наиболее распространенные способы оценки носового дыхания. Это тахометрические методики, предусматривающие измерение скорости воздушного потока для оценки носового дыхания.

К наиболее простым из них относится способ, не получивший распространение, как «метод В.И. Воячека», внедрившего его в практику в 1953 г. Более точно скорость воздушного потока через нос можно определить с помощью пневмотахометра, используемого в пульмонологической практике [396].

В настоящее время для оценки носового дыхания также используют общую плетизмографию [402,406]. Действительно, этот метод позволяет достаточно точно определить аэродинамическое сопротивление носового дыхания. Однако, необходимость применения сложной и дорогостоящей аппаратуры снижает возможность использования этого метода в широкой практике. Таким образом, вопрос создания устройства для достоверной оценки степени носового дыхания остается открытым.

В последние годы за рубежом разработан целый ряд методик, регистрирующих состояние носового дыхания обследуемого. Их характеристика, в частности, дана в совмес-

тной работе [400]. Разработан оригинальный прибор собственной конструкции, дающий возможность за короткое время количественно оценить носовое дыхание в состоянии покоя и при физической нагрузке.

Анализируя объективность методов акустической ринометрии, осцилометрии, назометрии и флоуметрии, авторы пришли к выводу, что наиболее предпочтительной для оценки носового дыхания все же является методика риноманометрии [395,402,407].

Ряд авторов [350] использовали назометрию, как диагностический инструмент для идентификации пациентов с НГН. Результаты наблюдения были получены, когда пациенты читали или повторяли стандартные отрывки с текстом без назальных звуков. Исследования были проведены у 96 пациентов во время произношения слова «папа». Назометрическая оценка правильно идентифицировала наличие НГН. Авторы не разграничивают назальность и оценку речи, как разные параметры речеобразующего процесса. Они исследовали назальность речи и оценивали в целом недостаточность НГК. По нашему мнению, назальность речи является следствием недостаточности функции структур НГК и эти два понятия следует разграничивать и измерять отдельно. В отдельных случаях несостоятельность речи может иметь центральное происхождение, и решение такой проблемы является задачей невропатолога, психолога, логопеда, как основных специалистов. Хотя в подобной ситуации не исключена консультация хирурга ЧЛО.

Ряд авторов [351] описали инструмент для оценки и лечения назальности звука, который способен измерять соотношение носового и ротового звукового давления, определенного во время нормальной речи. Эта техника эффективно регистрирует спектральные характеристики резонансного пика, возникающего во время назальности речи, позволяет оценить степень резонанса за реальное время, регистрирует динамику и результат лечения. Это позволяет авторам рекомендовать инструмент в практику диагностики и лечения назальности речи у пациентов с ВРН.

Интересный назометрический микрокомпьютерный инструмент, предназначенный для диагностики и лечения пациентов с назальностью речи, был разработан Fletcher, Adams и McCutcheon и дистрибьютерской корпорацией «Kay Elemetrics Corporation» (1991). Назометрические измерения были достигнуты посредством акустических данных, полученных со специального устройства, состоящего из двух направленных микрофонов, установленных на вершине и основании звукового разделителя. Один для носовых полостей, другой – для полости рта. В течение записи звуковой информации разделитель был помещен непосредственно между носовыми ходами и ртом под прямым углом напротив лица обследуемого. Таким образом определялся носовой и ротовой выдох при стандартных фразах. Авторы при объективной оценке речи дополнительно проводили сравнительный анализ данных, полученных при трансназальной эндоскопии НГК. Поэтому предложенный авторами способ может служить дополнением к эндоскопической оценке функции НГК.

Используя назометрические приборы, [354] оценивал назальность в речи и определял показания для аденэктомии и тонзиллэктомии.

Мы согласны с мнением [408] о необходимости удаления миндалин, которые исследовали влияние миндалин на функцию НГК у детей с черепно-лицевыми аномалиями и гиперназальностью речи. Исследовалась функция НГК, движения языка и миндалин рентгенологическим способом у 40 детей с повышенной назальностью речи. Они обнаружили связь между большими (закрывающими 2/3 или более небо-глоточного пространства) миндалинами и снижением небо-глоточной функции при произношении звуков, в которых принимает участие корень языка.

Относительная ценность различных стандартных фраз для оценки назализации пациентов с НГН была определена [353]. Назометрические измерения были получены при использовании 3 прочитанных отрывков для сравнительной оценки аэродинамической функции небно-глоточной и носоглоточной области, а также клинической оценки доказательств гиперносового и гипонсового произношения.

В последние годы в клинической медицине все шире используются различные методы эхографии [405,409,410,411,412], а [413] была использована методика внутриротовой эхографии на базе одномерных гибких эхозондов, разработанных А.А. Фазыловым (1983). Автором сделаны выводы о возможности использования внутриротовой эхографии для дифференциальной и топической диагностики, а также для контроля эффективности терапевтических мероприятий на различных этапах медицинской реабилитации пациентов с ВРГН.

Оценка динамики небно-глоточного смыкания – важный аспект для планирования логопедического лечения пациентов с назальностью речи. Дополнительной возможностью при диагностике стандартного эндоскопического исследования НГК выступает «Форсированный сосательный тест» [414]. Он имеет свое преимущество, поскольку валик Пассаванта часто не виден при применении обычной назэндоскопии. Во время «форсированного сосательного теста» выпуклость язычка ясно видна на плоской или вогнутой поверхности небной занавески. Валик Пассаванта был явно выражен в 80% случаев. «Форсированный сосательный тест» проводится наряду с эндоскопическим исследованием.

Наряду с известными способами исследования небно-глоточной области, [415] использовал антропометрические измерения гипсовых моделей глотки у детей с ВРН с целью прогнозирования результатов и выбора тактики хирургического лечения. На основе большого числа операций при ВРГН О. Кнауер (1995) в Лейпциге разработал похожий на вышеописанный метод визуализации всего дефекта расщелины и использовал его как дополнение к компьютерной томографии и эндоскопии. Он заливал полиэстр через носовой ход и получал хорошее анатомическое отображение ротоглотки, твердого и мягкого неба. После чего делал гипсовые модели ротоглотки, измерял и исследовал распилы гипсовых моделей. Благодаря отображению носовой полости и ротоглотки удавалось получить их приблизительное анатомическое описание. По нашему мнению, этот метод в сочетании с другими объективными способами исследования НГК может служить как дополнение. К сожалению, он позволяет судить только об анатомически-статическом измерении, а не о функциональном. К тому же способ должен осуществляться под наркозом.

За последние годы существенно расширился круг специалистов, ведущих речевые исследования. Они работают в различных областях, но всех их связывает общая задача изучения природы речи. Наиболее распространенными и общепризнанными способами инструментального исследования речевого сигнала являются осциллографический и в особенности спектральный методы анализа речи. С помощью этих видов анализа получена подавляющая часть данных, составивших современные сведения о структуре речевого сигнала [415]. Они позволяют отображать на экране монитора осциллограмму речевого сигнала, проводить его сегментный анализ, используя систему маркеров, выделять с высокой точностью необходимый для исследования сегмент (фрагмент) речевого сигнала, увеличивать его масштаб на экране монитора, озвучивать его и многократно прослушивать, получать спектральные срезы в координатах амплитуда-частота на произвольно выбранных участках речевого сигнала. Данные, полученные с использованием такой технологии, позволяют отобразить состояние функции НГК, как основного звуковоспроизводящего аппарата, и определить степень эффективности реабилитационного

процесса. Комбинированные методы исследования функции НГК дополняют друг друга, например, использование многовидового рентгенологического и эндоскопического наблюдения за небо-глоточной функцией.

Ряд авторов [383,384] оценивали результаты эндоскопического и многовидового видеофлюороскопа при изучении функции НГК у 25 пациентов с НГН. Проекция была одновременно боковой, основной и обзорной. Полученные данные визуально сравнивались с аналогичным исследованием результатов трансназальной эндоскопии у тех же больных. Следует отметить, что обзорная видеофлюороскопия могла быть сравнима с базофарингоскопическим исследованием, но один боковой видеофлюороскопический обзор недостаточен для описания механизма небо-глоточного смыкания в целом.

Изменения в механизме смыкания НГК до и после логопедического обучения с использованием видеоназофарингоскопии и видеофлюороскопии исследовал [386]. Был обследован 31 пациент с НГН и компенсаторным артикуляционным дефектом. После логопедического обучения подвижность структур НГК увеличилась. Размер дефекта НГК значительно уменьшился. Результаты этого исследования подтвердили необходимость использования нескольких способов обследования функции НГК с целью объективной, сравнительной и суммарной оценки.

Некоторые выводы диагностики функции НГК были сделаны на протяжении нескольких лет [355, 358, 383, 386, 416, 417, 418], работавших в области рентгенологии, аэродинамики и акустики. Их исследования определяли довольно точно размер НГК, что характеризует параметры небо-глоточной компетентности и недостаточности. Так, если площадь недостаточности НГК ниже 20 мм² с обеих сторон от велофарингеального лоскута, то назальность можно устранять логопедическим обучением. Если параметры выше 20 мм², то требуется хирургическое вмешательство. Данное исследование имеет большое значение для пластических хирургов, заинтересованных в оперативном лечении НГН.

Наши эндоскопические исследования функции НГК [363] после первичной уранопластики без применения велофарингеального лоскута показывают, что при недостаточности НГК от 0 до 20 % от общей площади НГК в спокойном состоянии по сравнению с площадью недостаточности на высоте произнесения звука «А», пациенту рекомендуется логопедическое обучение. При недостаточности НГК, площадь которого равна от 21 до 40%, рекомендуется пациенту пройти курс логопедического обучения, а при отсутствии положительного эффекта целесообразно хирургическое лечение. Или же это может являться причиной центрального характера (ЗПР, ЗППР, олигофрения и т.д.) и, соответственно, будет являться задачей психолога, невропатолога, психиатра, педагога. При недостаточности НГК (свыше 41%), однозначно рекомендуется хирургическое лечение, направленное на использование в процессе операции наименее подвижных структур НГК.

Площадь недостаточности от 0 до 10 мм² [419] рассматривает как полностью адекватную для нормальной речи, и от 10 до 20 мм², как границу между нормальной и патологической речью. Пациенты второй (последней) категории могут иметь небольшую назальность и задача логопеда оценить ее и отобрать пациентов, кандидатами для хирургического лечения. Однако не следует забывать, что эти и другие измерения общей площади недостаточности НГК после велофарингопластики, где рото-носовое сообщение было только справа и слева от срединного фарингеального лоскута, и площадь эта могла зависеть от ширины выкраиваемого лоскута, а не от функционального состояния тканей структур НГК.

Таким образом, для объективной оценки функции НГК с целью выяснения причин нарушения подвижности его структур, вызывающих нарушения речи, необходим комплексный,

системный подход в проведении исследований. Практика подтверждает, как затруднительно оценить состояние функционирующего органа на основании только одного вида исследования, так как данное исследование может быть малоинформативным. Вопрос о тактике реабилитационного процесса и путях его реализации более оптимально решается при анализе данных всестороннего исследования анатомии, функции, механизма речевоспроизводящего аппарата, и эти данные обязательно должны быть достоверными и точными. Комбинирование методов комплексного обследования, использование разнообразной техники обследования, внедрение в практику компьютерных технологий – это пути современных подходов к ранней и объективной диагностике НГН и выборе способов её устранения.

5.5 Система идентификации дикторов (SIS) в оценке речи пациентов с небно-глоточной недостаточности

Мы уже отмечали, что оценка речи пациентов с НГН складывается из серии объективных методов ее обследования. Для этой цели использовалась система SIS (версия 3.02) производства Центра речевых технологий (г. Санкт-Петербург), предназначенная для анализа речевых сигналов.

В состав системы входит высокоточное устройство ввода и вывода речевых сигналов. Оно позволяет преобразовывать аналоговые сигналы в цифровую форму, вводить их в оперативную память, записывать на жесткий диск компьютера без искажений с сохранением всех существенных для экспертизы свойств. Кроме этого система SIS (версия 3.02) может преобразовывать цифровые сигналы в аналоговую форму, осуществлять прослушивание обработанных сигналов на любом этапе экспертизы, устанавливать требуемые параметры цифро-аналогового и аналого-цифрового преобразователей (рис. 5.9).



Рис. 5.9 - Специальное обследование звукопроизношения звуков «А» и «И» с использованием микрофона, компьютерной техники и программного обеспечения.

Далее система позволяет прослушивать сформированные тестовые фонограммы с целью установления и фиксации содержания звукозаписей, проводить анализ выбранных фрагментов сигналов с измерением и выводом на экран дисплея соответствующих параметрических характеристик, анализировать амплитуды отдельных участков сигнала, осуществлять визуализацию с последующим получением изображений на бумаге (твердых копий) – кривых основного тона, формантных траекторий.

Программное обеспечение этой компьютерной системы позволяет эксперту при достаточном уровне квалификации выполнять следующие вспомогательные операции: редактировать цифровые фонограммы на этапах аудитивной и психолингвистической экспертизы; на этапе инструментальной экспертизы вести выполнение всех операций параметрического измерения и сравнения образцов речи. На этапах проверки достоверности представленных материалов возможно получение визуальной и комбинированной лингвистико-инструментальной экспертизы требуемых параметрических изображений выбранных образцов сигналов на экране дисплея компьютера. Эксперт имеет возможность документировать свои действия и регистрировать необходимые графические иллюстрации и числовые данные для подготовки заключения.

Показательным в оценке речи после проведенной операции устранения НГН является определение степени восстановления функции звукопроизношения (отсутствие утечки воздуха через нос, соответственно отсутствие назальности). Нами проводилось сравнение показателей спектрограмм при произношении гласных «А» и «И» практически здоровыми детьми, а также детьми с ринолалией на основе НГН, которым предстояло соответствующее хирургическое лечение.

С этой целью были выполнены исследования с детьми контрольной и основной групп. Контрольная группа состояла из 64 (здоровых в отношении речи) детей в возрасте от 6 до 17 лет. В основной группе (с НГН) находилось 64 пациента в возрасте от 6 до 17 лет с односторонней ВРН, двусторонней ВРН и изолированной ВРН. Совместно с логопедом и фонопедом был использован речевой тест, разработанный в РНПЦ «Бонум» (г. Екатеринбург) и предназначенный для диагностики ринолалии.

Спектральный анализ звуков «А» и «И», произносимых детьми контрольной группы, показал наличие 6 («А») и 5 («И») постоянно регистрируемых формант.

В результате проведенного спектрального анализа было выявлено следующее:

1. В произносимом звуке «А» детьми основной группы как до, так и после операции 1-я форманта встречалась в 100 % случаев, также как и у здоровых детей контрольной группы.
2. В произносимом звуке «А» детьми, имеющими НГН, отмечается отсутствие 2-й форманты в 10 % случаев. После операции и курса логопедического обучения эта форманта появилась у всех детей, что соответствует норме, она приблизилась к показателям нормы по уровню расположения и диапазону.
3. В 16 из 64 случаев пациентов с НГН (10%) в произносимом звуке «А» не была зарегистрирована 3-я форманта (в контрольной группе здоровых детей эта форманта отсутствовала на спектрограмме лишь один раз);
4. 4-я форманта звуков, произнесенных детьми всех групп, качественно не отличалась.
5. При сравнительном анализе 5-й форманты отмечалась ее 100% присутствие в обеих группах, так же как и для 1-й форманты.
6. 6-я форманта у детей с НГН до операции отсутствовала у 16 пациентов (что составляет 10 %). После операции, через 3-6 мес., после постоянного курса логопедического обучения, ее наличие отмечается у 100% пациентов с НГН.

Между тем, видимых различий в произношении звука «И» между детьми контрольной и основной групп определить не удалось. Как и в контрольной группе, в 100% случаев отмечалось наличие всех присутствующих формант.

Полученный материал отражает закономерную зависимость степени нарушения при произношении исследуемых звуков у пациентов с НГН и контрольной группы. Нормальное произношение звука «А» связано с полноценным смыканием НГК, чего не требуется при произношении звука «И».

Использование системы SIS 3. 02 может объективизировать нарушения речи у пациентов с НГН. Отсутствие 2-й и 3-й формант при произнесении звука «А» служит достоверным показателем состояния звукопроизношения у пациентов с НГН, косвенно подтверждая неполноценность смыкания НГК.

5.6. Электродиагностика и электростимуляция в системе комплексной реабилитации пациентов с НГН

Речевые методы, включающие различные тесты для оценки разборчивости и назализации речи, несмотря на значительную адекватность, позволяют оценить общую картину речевых нарушений. Однако эти нарушения могут быть обусловлены не только недостаточностью НГК, но и другими причинами (рубцовые изменения структур НГК, патология резонаторных зон и губ и т.д.). Поэтому нужны методики, позволяющие определить именно функцию структур НГК.

Однако разработки, касающиеся хронаксиметрической электродиагностики (ХЭД) НМА ЧЛО, немногочисленны. Электродиагностика является обязательным методом исследования до проведения последующего электростимуляционного воздействия при вмешательствах на мышечных структурах НГК, в связи с повреждением нервно-мышечного аппарата [369].

При НГН, после велофарингопластики, проводились клинические исследования и электромиография структур НГК, что привело к подозрению денервации IX, X, и XI черепных нервов [373], которая в данном случае была выполнена без значительного улучшения, поэтому были предложены нейрологические исследования.

При электромиографическом исследовании функции небно-глоточной мышцы после проведенной велофарингопластики, [362] не получил различий в биоэлектрической активности мышц, [375] в своих исследованиях электромиографическими методами показали, что функция ФЛ восстанавливается до нормы, как активная сократительная ткань.

Электродиагностика и электростимуляция в системе комплексной реабилитации пациентов с НГН заключается в использовании технологии, которая обеспечивает получение информации непосредственно с анатомических структур, отвечающих за формирование речи, в процессе их обследования и лечения. По данным отечественной литературы, одним из самых эффективных средств рефлекторного воздействия, снижающих реакцию перерождения (РП) нервно-мышечного аппарата (НМА) ЧЛО, являются физиотерапевтические электростимуляционные манипуляции с соответствующими мышечными группами. При этом необходимо предварительное проведение расширенной или хронаксиметрической электродиагностики [365,366,367,368,372].

В то же время, довольно часто реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление НМА ЧЛО, проводятся без каких-либо предварительных диагностических исследований [420].

ХЭД, используемая для объективной оценки ответной реакции со стороны НМА структур НГК, дает точное представление о степени нарушения электровозбудимости указанных тканей. Электродиагностика является обязательным методом исследования до назначения электростимуляции на мышечных структурах НГК [367,371,372,376,420,421,422].

В связи с вышеизложенным, нами использовались эффективные методические подходы к проведению ХЭД и диагностики синусоидальными модулированными токами (СМТ), сложномодулированными флюктуирующими токами (ФТ) с последующими электростимуляционными воздействиями на НМА НГК. Больные были различных возрастных групп. Данная технология позволила повысить качество реабилитационных мероприятий, в частности, снизить РП НМА ЧЛО или полностью восстановить его электровозбудимость.

Для электродиагностики были использованы аппараты «Нейропульс» (ХЭД), «Амплипульс», «Элит-1», «Адаптон-Элит-1» и «Олимп».



Рис. 5.10 - Аппарат «Олимп» для электродиагностики НМА НГК

Вне зависимости от вида используемого электростимулятора была применена униполярная рефлекторно-сегментарная методика расположения электродов. Так в положении пациента лежа, с запрокинутой несколько назад головой, электроды фиксировались интраорально (активный) и на область кожной проекции шейных сегментов спинного мозга - С2-С7 (индифферентный). Активным электродом являлся катод с кнопочным прерывателем. Его фиксация проводилась вручную на слизистую боковых поверхностей проекции НГК, задней поверхности, а также на боковых и средней поверхностях слизистой мягкого неба (фиксация последовательная, в 4-6 полей) пациента. Диаметр активного электрода составлял 0,5-1 см. Индифферентный электрод, с площадью гидрофильной прокладки 25-27 см², фиксировался на шею кетгуттом, бинтом или удерживался тяжестью тела пациента.

Использовалась непрерывная подача тетанизирующего, экспоненциального или прямоугольного тока от электроимпульсатора при силе, достаточной для вызова порогового или надпорогового сокращения исследуемого НМА структур НГК. После установления реобазы определялась хроноаксия по Лапику, а далее – выявлялись оптимальные параметры тока для последующей электростимуляции, проводимой в том же положении пациента и с использованием тех же электродов (при ручной фиксации активного).

Степень нарушения электровозбудимости мышц оценивалась по следующим критериям:

- повышенная электровозбудимость НМА;
- количественные изменения;
- реакция перерождения типа А;
- реакция перерождения типа Б;
- полная реакция перерождения (РП).

Как известно, с увеличением возраста у здоровых лиц повышается биоэлектрическая активность мышц НЗ, у больных с ВРН этот показатель снижается [420,422,423].

При снижении электровозбудимости НМА НГК наблюдается ослабление напряжения мышц, снижается воздушное давление в ротоглотке, происходит потеря совместного функционирования носо- и ротоглотки, ослабление голоса. Речь пациента становится относительно непонятной, с последовательной смазанностью. Утечка воздуха через ослабленный или ненапряженный сфинктер является следствием неполноценного смыкания НГК. Недостаточность функции мышечных структур НГК, по нашему мнению, является первопричиной назальности речи.

При нарушении речи, речедвигательной функции немаловажное значение имеет восстановление электровозбудимости (ЭВ) мышечных структур, образующих НГК, с помощью электростимуляции мышечных структур, участвующих в речеобразовании. Электростимуляция не всегда хорошо переносится детьми, так как вызывает выраженные ощущения дискомфорта, жжения, подергивания мышц и даже боли, в целом негативную реакцию ребенка. При этом данная процедура требует длительного воздействия, количество сеансов может составлять до 30 на курс лечения [371,372].

С другой стороны, хотя физиотерапия и может предотвратить грубое рубцевание тканей после корригирующих операций, она не влияет на функциональное перераспределение мышечной активности [422].

Под нашим наблюдением находилось 73 ребенка с ВРН, с недостаточностью НГК до и после реконструктивно-восстановительных операций в возрасте с 3 до 17 лет и старше. Из них с односторонней ВРН было 28 пациентов; двусторонней ВРН – 6; изолированной ВРН – 39. Возрастные группы при этом составляли: с 3 до 6 лет – 9 пациентов; с 7 до 12 лет – 33, с 13 до 16 лет – 24; от 17 и старше – 7.

До начала электростимуляционных воздействий проводилась электродиагностика НМА мягкого неба и структур НГК вышеуказанными разновидностями импульсных токов, а также индивидуальная, обязательная во всех случаях, расширенная ХЭД. Изучалась электровозбудимость мышц НГК до и послеоперационном периоде в случаях проведения речеулучшающих операций. Воздействия проводились по точкам структур НГК изолированным на рис. 5.11.

За 5 дней до оперативного вмешательства проводилась расширенная электродиагностика и ХЭД, где мышечное сокращение вызывалось при следующих условиях: частота тока равнялась 10-50 Гц при экспоненциальной и прямоугольной формах импульса; длительность импульса – от 0,34 до 50 мс; сила тока – от 0,8 до 5,8 мА.

Электровозбудимость мышц НГК оценивалась также и в послеоперационном периоде. В выполненных нами наблюдениях проведение одного курса низкочастотной электростимуляции оказалось достаточным, чтобы показатели БЭА мышц мягкого неба стали близкими к норме. После 3 курсов электростимуляции БЭА мышц мягкого неба составила 91% от тех же показателей здоровых детей. При этом электростимуляция проводилась обязательно в комплексе с теплолечением и массажем [424]. Электродиагностические исследования проведены с использованием аппарата «Нейропульс» на основе клас-

сической расширенной и хронасимметрической методик и на аппаратах «Амплипульс», «Элит-1», «Олимп», «Дип-1». Мышечное сокращение получено при следующих условиях:

- 1 – частота тока 10-15 Гц на экспоненциальный и прямоугольный вид тока;
- 2 – длительность импульса от 0,34 до 50 мс;
- 3 – сила тока от 0,5 до 3,2 мА.

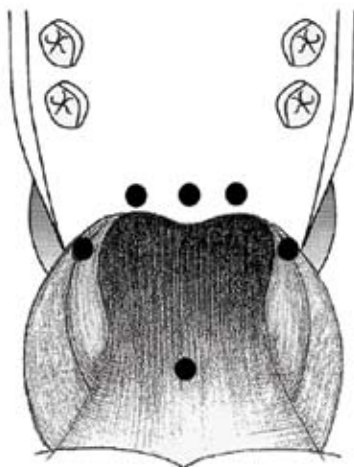


Рис. 5.11 - Схематическое изображение точек мышц НГК, с которых регистрировалась информация о состоянии нервно-мышечного аппарата (НМА)

Наибольшие изменения НМА структур НГК отмечались у пациентов с изолированной ВРН – 39 пациентов, в меньшей степени с односторонней ВРН – 22, пациенты с двусторонней ВРН составляли 12 больных.

Дооперационное обследование согласно виду патологии показало, что РП типа А отмечалась: у 11 пациентов с односторонней ВРН; у 9 – с двусторонней ВРН; у 34 – с изолированной ВРН. РП типа В: у 6 – пациентов с односторонней ВРН; у 3 – с двусторонней ВРН; у 3 – с изолированной ВРН. Полная РП: у 5 – пациентов с односторонней ВРН.

Дооперационное обследование согласно возрастным группам составляли: РП типа А: у 1 пациента в возрасте до 6 лет; у – 32 с 7 до 12 лет; у 20 – с 13 до 16 лет; 1 пациент старше 17 лет. РП типа В: реакция перерождения типа В – у 1 пациента в возрасте до 6 лет; у 4 – с 7 до 12; у 7 – с 13 до 16 лет. Полная РП: полная реакция перерождения – у 5 пациентов в возрасте от 7 до 12 лет.

Послеоперационное обследование согласно виду патологии показало, что РП типа А отмечалась у 1 пациента с изолированной ВРН.

Послеоперационное обследование согласно возрастным группам составляли: норма – у 9 пациентов с 7 до 12 лет; у 8 – с 13 до 16 лет. Количественные изменения показали: 2 пациента с 3 до 6 лет; 32 – с 7 до 12 лет; 20 – с 13 до 16 лет. РП типа А – реакция перерождения типа А: 1 пациент до 16 лет. РП типа В, полная РП – не было ни у одного больного.

До оперативного вмешательства у 54 пациентов была отмечена реакция перерождения НМА НГК и мягкого неба в виде типа «А»; у 12 пациентов – тип «В», у 5 – полная реакция перерождения.

В процессе динамического наблюдения после операции у 17 пациентов данные электровозбудимости НМА НГК были нормальными; количественные изменения – 55 пациентов; у 56 детей группы с перерождением типа «А» отмечалось усугубление нарушения электровозбудимости; переход в реакцию перерождения типа «Б» или в полную реакцию перерождения – у 5 пациентов. У 23 детей этой группы ухудшения электровозбудимости не выявлено, у всех отмечен переход ее в тип «количественные изменения» или норму. Только у одного пациента было стойкое сохранение полной РП. Столь явный отрицательный эффект послужил основанием к немедленному проведению электростимуляционных мероприятий, благотворно повлиявших на состояние электровозбудимости мышц [367,424,425].

Электростимуляция проводилась прерывистой подачей тока непосредственно на слизистую мягкого неба или НГК – СМТ (21 ребенок) и сложномодулированными ФТ (20 детей), либо на кожу в области шеи по месту проекции мягкого неба и НМА НГК (12 детей) – внешне стимулирование. Последнее обстоятельство объяснялось невозможностью прямого электростимулирования ввиду выраженного негативного отношения ребенка к процедуре (крик, плач, напряжение стенок глотки, мышц мягкого неба, рвотный рефлекс).

В зависимости от электровозбудимости до курса лечения СМТ-терапия или воздействие сложномодулированными ФТ состояли из 10-20 ежедневных воздействий, от одного до трех раз с перерывом в 1-3 мес. У 23 детей, получавших СМТ-стимуляцию, было выявлено полное восстановление электровозбудимости НМА мягкого неба и НГК. В 49 случаях отмечалась количественная реакция нарушения электровозбудимости, у 2 пациентов динамика не прослежена, у одного – без изменений. В группе детей, получавших ФТ-электростимуляцию, полное восстановление электровозбудимости отмечено в 31 случае, у 12 – обнаружены количественные изменения, у 10 – без динамики.

Данное обстоятельство свидетельствует в пользу более выраженного стимулирующего действия сложномодулированных ФТ, к тому же хорошо переносятся детьми. Это позволило нам использовать аппарат «Адаптон-Элит-1» и у группы детей с внешним стимулированием. Однако, в данном случае даже после 3 курсов воздействия у одного ребенка полного восстановления электровозбудимости НМА НГК не наблюдалось. Перед началом 4 курса электростимуляции группе детей (10 пациентов), получавших ФТ-электростимуляцию, назначалась вводная процедура СКЭНАР-терапии с помощью аппарата «СКЭНАР-032А» по разработанной [368] методике. После СКЭНАР-воздействия в тот же день каждый раз назначались СМТ или ФТ. В результате проведенных исследований в этой группе было отмечено, что полное восстановление электровозбудимости НМА мягкого неба и НГК наступило у 4 детей, получавших СКЭНАР + ФТ.

Все описанные выше немедикаментозные физиотерапевтические воздействия назначались в комплексе с массажем мягкого неба и теплотечением в процессе динамического наблюдения на этапах реабилитации.

Таким образом, полное восстановление электровозбудимости НМА структур НГК было у 17 пациентов, количественные изменения – у 55 пациентов и только у одного пациента сохранилось стойкая полная реакция перерождения. В целом аппаратная физиотерапия, включаемая в комплекс реабилитационных мероприятий с целью благоприятного влияния на все стороны нейро-гуморальной регуляции организма является непременным условием улучшения состояния или полного восстановления электровозбудимости НМА НГК у детей, что облегчает задачу полноценного лечения пациентов с НГН.

5.7 Нарушения речи, вызванные недостаточностью небо-глоточного кольца

Для определения характера нарушения речи в наших исследованиях совместно с логопедом проводилась оценка речи и степени назальности у 86 пациентов с НГН в возрасте от 3 до 16 лет и старше с односторонней ВРГН, двусторонней ВРГН, расще-линой неба (полной, частичной). Обследование проводилось в до и послеоперационном периоде (через 3, 6, 12 и 18 мес. после операции).

Оценка речи у пациентов с НГН для всех видов патологии определялась как «хорошо, удовлетворительно, плохо».

Оценка степени назальности у пациентов с НГН для всех видов патологии – «выраженная, легкая, отсутствует».

После оперативного вмешательства, практически на 2-е сутки после операции, у 82% пациентов утечка воздуха через нос не отмечалась. Это можно было бы объяснить состоянием тканей в ближайшие сутки после операции (отек, гиперемия и т.д.). Однако, при последующем наблюдении через 3, 6, 12 и 18 мес. у этих больных также сохранялось стойкое отсутствие назальности. У остальных 18% пациентов установлена легкая назальность. После курса логопедического обучения и физиотерапии, проведенных у этих пациентов, у 12% легкая назальность была полностью устранена. У оставшихся 6% пациентов легкая назальность речи сохранилась.

При оценке речи в дооперационном периоде у 89,5% пациентов она характеризовалась, как плохая. 10% пациентов было с удовлетворительной оценкой речи. Пациентов с хорошей оценкой речи не было.

После операции в подавляющем большинстве случаев отмечалось улучшение речи: у 88,3% пациентов речь была оценена, как хорошая. У 6,9% – качество речи осталось на прежнем уровне (удовлетворительная оценка). И только у 4,8% пациентов результаты лечения оказались безуспешными.

Вышеприведенные данные основаны на результатах обследования пациентов через 3, 6, 12 и 18 мес. после операции. За время динамического наблюдения для этих пациентов проводилось логопедическое обучение, а также весь комплекс обследования и лечения в соответствии с разработанной нами программой комплексной реабилитации пациентов с НГН.

Наибольшее количество пациентов входило в возрастную группу 7-12 лет (43,1%). Подростки от 13 до 16 лет составили группу – 27,9%. Дети от 3 до 6 лет – группу из 15,1%. Старшая группа (17 лет и старше) – из 13,9% пациентов.

Пациенты старшего возраста (со сложившимся речевым стереотипом) тяжелее поддавались воздействию реабилитационных мероприятий, направленных на коррекцию речи, несмотря на проведенную нами хирургическую операцию и, как следствие, устраненную утечку воздуха через нос.

Из анамнеза всех 100% пациентов с НГН выяснилось, что первичная уранопластика была им проведена в возрасте 4, 5, 9 лет, а одному – в 11 лет.

Эффект проведенных нами операций по устранению назальности оказался достаточно высоким (что подтверждают данные исследования) независимо от возраста, в котором была проведена уранопластика. Однако, патологический характер речи (устоявшийся патологический артикуляционно-акустический стереотип) исправляется с большими трудностями, если операция по восстановлению НГК проводится пациентам в возрасте старше 17 лет.

В развитии речевой функции выделяют 3 критических периода [426,427]:

Первый (1-2 годы жизни), когда формируются предпосылки речи и начинается речевое развитие, складываются основы коммуникативного поведения. Движущей силой при этом является потребность в общении. В данном возрасте происходит наиболее интенсивное развитие корковых речевых зон, в частности, зоны Брока. Критическим периодом считается воз-раст ребенка 14-18 мес. Любые, даже как будто незначительные неблагоприятные факторы, действующие в этом периоде, могут отразиться на развитии речи ребенка.

Второй критический период (3 года) характеризуется интенсивно развивающейся связной речью, переходом от ситуационной речи к контекстной, что требует большой согласованности в работе различных структур центральной нервной системы (речедвигательного механизма, внимания, памяти и др.).

Некоторая рассогласованность в работе центральной нервной системы, в нейроэндокринной регуляции в этот период может приводить к изменению поведения, проявлению упрямства, негативизма и т. д. Все это определяет большую ранимость речевой системы. Это приводит к возникновению заикания, мутизма, наблюдается отставание речевого развития. Ребенок может отказываться от речевого общения, проявляет реакцию протеста на завышенные требования взрослых.

Третий критический период (6-7 лет) – начало развития письменной речи. Возраст нагрузки на центральную нервную систему ребенка. При предъявлении повышенных требований могут происходить срывы нервной деятельности. Любые нарушения речевой функции, имеющиеся у ребенка, в эти критические периоды проявляются наиболее сильно, и это может привести к новым речевым расстройствам.

Критические периоды развития речи играют роль предрасполагающих факторов при речевых нарушениях. Они могут быть самостоятельными и проявляться в сочетании с другими неблагоприятными факторами – генетическими, общей ослабленностью ребенка, дисфункцией со стороны нервной системы и др.

С этой точки зрения представляется необходимым детям с ВРГН первичную уранопластику проводить в первые 2-3 года жизни, когда еще только формируются предпосылки речи и начинается речевое развитие. В настоящее время во многих медицинских центрах России по лечению детей с ВРГН первичную уранопластику уже нередко проводят с одного года, 1,5; 2; 3-летнего возраста, хотя и сохранились приверженцы более позднего оперативного вмешательства с предварительной obturацией врожденной расщелины всевозможными вариантами пластинок, obtураторов.

Трехлетний возраст является отправной точкой для выявления нарушений связной речи. Все обследованные нами дети с НГН были старше этого возраста. На основании анализа данных логопедического и других методов комплексного обследования мы можем уверенно говорить о причинах возникновения дисфункции речи и речевоспроизводящего аппарата у этих детей и намечать пути их устранения.

Рассматривая возрастной аспект в лечении ВРГН, нельзя не учитывать наличие сопутствующей патологии, являющейся противопоказанием к проведению плановой операции в раннем возрасте. Так, в процессе работы нами была выявлена группа детей, имеющих сопутствующую патологию, – дизартрию, ЗПР, ЗППР, олигофрению – всего 12,7% от общей группы. У всех пациентов этой группы в результате операции был устранен эффект утечки воздуха через нос. Однако, несмотря на проведенный курс логопедического обучения, восстановить полноценную нормальную речь у них не удалось.

И это понятно, так как вышеперечисленная психоневрологическая симптоматика (сопутствующая патология) является серьёзным тормозом в становлении и развитии речи. Так, выявленная дизартрия, составляющая частое сочетание с ВРН (открытой ринолалией), проявляется в нарушении звукопроизношения, обусловленного недостаточной иннервацией периферического артикуляционного аппарата. В случаях, когда иннервация мышц мягкого неба сохранена (X и V черепно-мозговые нервы не поражены) и парез распространяется лишь на мышцы языка, оперативное вмешательство дает положительный результат. Отсутствие назальности у таких детей говорит о восстановлении анатомической целостности и функции НГК, хотя остаются нарушения дизартрического порядка (специфическое произношение звуков).

Показание к хирургическому лечению – отсутствие положительного результата 2-недельного диагностического интенсивного курса логопедического обучения с использованием программы «Видимая речь» и компьютерных программных продуктов по логопедическому обучению.

Двухнедельный диагностический курс логопедического обучения необходим для определения тактики реабилитации. Если имеется положительная динамика при логопедическом обучении, то оно должно продолжаться и его длительность будет зависеть от индивидуальных возможностей пациента. В противном случае планируется оперативное вмешательство.

Предлагая для пациентов и его родителей достаточно длительный курс тщательного речевого обследования, уточнения функционального состояния структур НГК, мы учитываем и определенные финансовые издержки семьи, связанные с проживанием матери, отца, родственников, их питанием, нахождением в другом городе и т.д. Поэтому одной из существенных проблем комплексной реабилитации пациентов с ВРГН является четкая организация и проведение в оптимально короткие сроки обследования, лечения и реабилитации пациента с участием многих специалистов, а начинать эту работу следует с момента первичного обращения.

Следует заметить, что выявленная нами НГН у пациентов с ВРГН, проявляющаяся в нарушении функции структур НГК, речи на фоне сопутствующей патологии (нарушений психо-речевого развития, дизартрии, олигофрении) тем более требует системного подхода, комплекса мероприятий, направленных на медико-психолого-педагогическую и социальную реабилитацию.

Так, диагностика нарушений речи при олигофрении и другой сопутствующей патологии неврогенного характера невозможна без определения состояния интеллекта, особенностей психического и сенсомоторного развития. Хотелось бы уточнить, что при реабилитации пациентов с НГН мы использовали принцип системности, опирающийся на представление о речи, как о сложной функциональной системе, структурные компоненты которой находятся в тесном взаимодействии. В связи с этим изучение речи, процесса ее развития и методов коррекции речевых нарушений предполагает воздействие на все компоненты, на все стороны речевой функциональной системы.

Поэтому для логопедического заключения, дифференциальной диагностики сходных форм речевых нарушений мы столь активно использовали корреляционный анализ речевых и неречевых симптомов, данных хирургического, психологического, логопедического обследования, соотнесение уровня развития познавательной деятельности и уровня развития речи, состояния речи и особенностей сенсомоторного развития ребенка.

5.8 Основные направления коррекции нарушений речи у пациентов с небно-глоточной недостаточностью

Анализ полученного материала и коррекционно-педагогической работы по исправлению нарушений речи в группе обследованных пациентов позволил выделить эффективные методические приемы (при соблюдении принципа индивидуального подхода) на основе разграничения двух этапов этой работы – дооперационной и послеоперационной реабилитации.

Дооперационный период включает:

1. Подготовку ребенка и его артикуляционного аппарата к речелучшающей операции.
2. Активизацию структур НГК.

Послеоперационная реабилитация предусматривает:

- Активизацию структур НГК, обучение ребенка новым кинестезиям.
- Коррекцию звукопроизношения, устранение носового оттенка голоса.
- Полную автоматизацию приобретенных навыков.

Еще до операции необходимо готовить артикуляционный аппарат пациента к правильному звукообразованию. Также нужно обратить серьезное внимание на психологическую подготовку ребенка к операции. Это позволит затратить меньшее количество времени на коррекцию звуков после уранопластики и предотвратить закрепление старых дефектных навыков в речи, ускорит сроки становления правильного звукопроизношения.

Мы убеждены, что продолжительность каждого этапа реабилитации определяется индивидуально в процессе работы. Прежде всего, необходимо тщательно обследовать ребенка и выявить особенности его речевого развития. Приступать к целенаправленной подготовке пациента к речелучшающей операции следует как можно раньше – за месяц, два до хирургического вмешательства. Занятия целесообразно проводить амбулаторно, не менее 2 раз в неделю, минимальное количество которых должно составлять 8-10 раз. Если же пациент иногородний и не имеет возможности регулярно посещать занятия с логопедом, рекомендуется давать задание на дом, вести подготовку под контролем родителей или логопеда по месту жительства. Хотя в данном случае нужно учитывать, что не все логопеды в отдаленных регионах и сельской местности владеют методикой работы с пациентами, страдающими ринолалией. Это снижает эффект как до, так и послеоперационной реабилитации. Поэтому работа с больными в до и послеоперационном периодах в условиях Центра должна быть четко спланирована и выдержана во временных параметрах.

При первичном осмотре пациента обследование начинается с осмотра артикуляционного аппарата. Логопед совместно с хирургом классифицирует вид, форму, степень патологии, выясняет, в каком возрасте были сделаны первичная хейлопластика, уранопластика, где и кем, когда была проведена операция (в специализированном учреждении или нет). Затем подробно описывает и оценивает состояние всех органов артикуляции, выставляет логопедический диагноз, дает заключение и составляет план комплексной реабилитации. Для этой цели нами совместно с логопедами разработана специальная «Карта логопедического обследования» как для амбулаторного приема, так и для стационарного больного.

Стандартизированная карта логопедического обследования включает разделы соответственно виду патологии (односторонняя ВРГН, двусторонняя ВРГН, ВРН). Информация, содержащаяся в карте, затем переносится в Базу данных компьютера для последующей обработки, анализа, изучения, архивирования и т.д..

На основе проведенного обследования разрабатывается индивидуальная реабилитационная программа, включающая углубленную медико-психолого-педагогическую коррекцию. При этом для успешной реабилитации акцент ставится на выявление позитивных аспектов личности, интересов, способностей пациента.

Индивидуальные реабилитационные программы определяют этапы комплексной помощи, потенциальные возможности пациента и методы их активизации, обосновывают лечебно-коррекционные и развивающие мероприятия.

Если первичная уранопластика проведена в более позднем возрасте (4, 5, 6 лет), то у таких пациентов могут возникнуть проблемы с голосом: падает сила, возникает истощаемость, осиплость, прекращается расширение его диапазона. Подростки и взрослые с ринолалией почти в 80% случаев страдают голосовыми расстройствами [427]. Для них характерна фонастения или парез внутренних мышц гортани. Стесняясь деформации лица и дефектной речи, не желая привлекать внимания окружающих, дети привыкают говорить постоянно тихо, не повышая голоса ни при каких обстоятельствах. Отсутствие тренированности голоса приводит к закреплению тихого звучания. И наши наблюдения подтверждают данные И.И. Ермаковой.

Следует заметить, что процесс активизации структур НГК и артикуляционного аппарата занимает длительное время. Необходимо выработать правильное положение языка, смещать его вперед, укреплять кончик и опускать корень. Перемещение языка в значительной степени определяет эффект всей работы, поскольку это создает условия для постановки правильной артикуляции, нормализации фонационного дыхания.

Разъясняя любое упражнение, логопед обязательно уточняет позицию языка и следит за его положением. Упражнения проводятся под пристальным вниманием логопеда и закрепляются осознанно пациентом.

Мы разделяем мнение педагогов-исследователей, что у детей с ВРГН наблюдается недостаточность аналитико-синтаксической деятельности слухового и речедвигательного анализаторов, нередко нарушен фонематический слух, страдает акустический контроль и нарушено сличение собственной звуковой продукции с запечатленными в памяти образцами речи окружающих. Поэтому в процессе логопедической работы коррекция и контроль звукопроизношения пациента приводят к формированию правильных кинестезий, что позволяет воспитать у него новый речевой стереотип. Большое значение при этом имеет развитие четкой обратной афферентации (обратной связи). Восприятие максимально возможного потока информации обратной связи повышает успешность коррекции речевых нарушений.

Коррекция нарушения дыхания в нашей реабилитационной программе дооперационного периода начинается с устранения выработанного патологического компенсаторного рефлекса мышечных структур НГК. Хорошо, если коррекция дыхания проводится в кабинете лечебной физкультуры, где логопед и инструктор ЛФК работают вместе, учитывая, что пациент не владеет направленной воздушной струей и воздух при выдохе утекает через нос. Необходимо учесть, что при этом отлично помогают специальные логопедические приемы с дыхательными упражнениями. Направленный воздушный поток должен обеспечить в дальнейшем достаточное внутриротовое давление для образования согласных звуков. В ходе занятий дети запоминают ощущение направленного воздушно-го потока и могут затем его воспроизвести при выполнении дыхательной гимнастики.

Одним из этапов дооперационного исправления звукопроизношения является устранение нарушения фонематического слуха. Трудности, возникающие при этом, связаны с тем, что дети с ринолалией говорят плохо, в своей речи часто не дифференцируют

фонемы, но при этом считают себя нормально говорящими. Они могут целые группы фонем образовывать одной и той же патологической артикуляцией. Их речеслуховой анализатор не в состоянии распознать, отличить звучание похожих звуко сочетаний. Поэтому, исправляя речь этих детей, приходится решать две задачи: научить различать звуки речи окружающих и критически воспринимать и оценивать собственное произношение этих же звуков. До операции ребенок должен овладеть дифференциацией звуков речи.

Практический опыт показывает, что даже при таком грубом расстройстве произносительной стороны речи, как ринолалия, можно научиться, не только узнавать фонему, но и различать на слух правильность ее звучания.

Одним из основных разделов коррекционно-педагогической работы является исправление звукопроизношения еще до хирургического устранения НГН. Исправление звукопроизношения до операции означает передвижение преграды при произнесении согласных звуков в передний отдел ротовой полости, появление возможности сознательного контроля за артикуляцией в бытовой речи, воспитание способности к формированию связи артикуляции с фонемой, умение вычленять эту фонему в потоке речи. При этом часто приходится довольствоваться приближенной артикуляцией, звуками-аналогами, что закономерно для развития детской речи и достаточно для формирования и развития фонематических представлений и навыков звукового анализа. Нам кажется, что до операции не следует привлекать внимания ребенка к явлению утечки воздуха в нос, а добиваться ее беззвучности и точных движений языка и губ.

В послеоперационном периоде основные усилия направлены на улучшение общего состояния больного и профилактику осложнений, совершенствование функций небно-глоточного мышечного комплекса, воспитание навыков носового дыхания в связи с новым анатомическим соотношением в ротоглотке, на адаптацию организма к новым условиям. Если коррекция звукопроизношения проводилась до операции, то, несмотря на временное ухудшение в послеоперационном периоде, в течение 2-3 недель у пациента восстанавливается правильная артикуляция.

Для успешного восстановления речевой функции после реконструктивно-восстановительной операции особое значение имеют упражнения, направленные на увеличение силы мышечных структур НГК. Тесная анатомическая и функциональная связь всех мышечных структур НГК с дыхательным аппаратом позволяет применять дыхательные упражнения также и для совершенствования его функции.

Анализ послеоперационных занятий показал, что функция НГК улучшается при ежедневном многократном выполнении специальных упражнений. Исходя из этого, к коррекционно-педагогической работе на данном этапе приступают на 5-6-е сутки после операции, хотя в этот период мышечные структуры НГК бывают отечными, плохо подвижными, их чувствительность понижена, ощущается болезненность при глотании, дыхании. Дети избегают артикуляции, поэтому основной задачей специалистов становится «растормаживание» мышечных структур сформированного небно-глоточного кольца (ЛБСГ, ПБСГ, НЗ, ЗСГ) и развитие их подвижности или стимуляции их функции. Поэтому ранний послеоперационный период занимает особое место во всем курсе лечения.

Для улучшения подвижности, восстановления силы, упругости, растяжимости мышц глоточного кольца, восстановления нормального кровоснабжения и иннервации в послеоперационном периоде мы рекомендуем проведение пальцевого и аппаратного массажа мышц мягкого неба. Пальцевой массаж проводится по стандартной схеме. Для аппаратного способа мы предлагаем разработанное нами «Устройство для массажа мягкого неба» [428] (рис. 5.12).

Аппарат способствует созданию активного противодействия сокращению мышц мягкого неба. С этой целью пружинящие штанги изгибают таким образом, чтобы пелот оказывал давление на мягкое небо. Для проведения массажа мягкого неба, создания более интенсивной нагрузки на мышцы, концы дуги вставляют в трубку фиксатора, устройство надевают на зубы верхней челюсти. Ребенок ритмично смыкает челюсти, при этом давление нижних зубов дополнительно передается на пелот, который отодвигает и натягивает мягкое небо, скользя при этом по его поверхности. Продолжительность сеанса – 10-15 мин., повторять его можно 3-4 раза в день. По окончании сеанса дугу легко снимают, а пластинка с пелотом продолжает выполнять функцию формирования свода неба. Дети легко привыкают к аппарату, так как они уже носили защитную пластинку, са-мостоятельно пользуются им.

Полученные результаты подтвердили высокую практическую значимость и положительный эффект предложенного устройства. Оно позволяет избежать отрицательных реакций ребенка, дети охотно им пользуются. Возможность проведения групповых занятий создает значительную экономию рабочего времени медицинского персонала. Им также можно пользоваться в домашних условиях по рекомендациям, данным родителям. Устройство при желании легко может быть изготовлено в любой зуботехнической лаборатории из дешевых и доступных материалов.

В группу нашего внимания вошли дети, имеющие диагноз: дизартрия - у 16 пациентов, олигофрения - у 5. Дизартрия - нарушение звукопроизношения, обусловленное недостаточной иннервацией периферического речевого аппарата. В случаях, когда иннервация мышц мягкого неба достаточная (XII, II, VII черепно-мозговые пары не поражены) и парез распространяется лишь на мышцы языка и губ, оперативное вмешательство дает положительный результат. Отсутствие назальности у та-ких детей говорит об анатомической целостности восстановленного органа, хотя остаются нарушения дизартрического порядка (специфическое произношение звуков). Оперативное вмешательство эффективно лишь в комплексе реабилитационного процесса, создающего благоприятные условия, без которых не может быть нормальной речи.

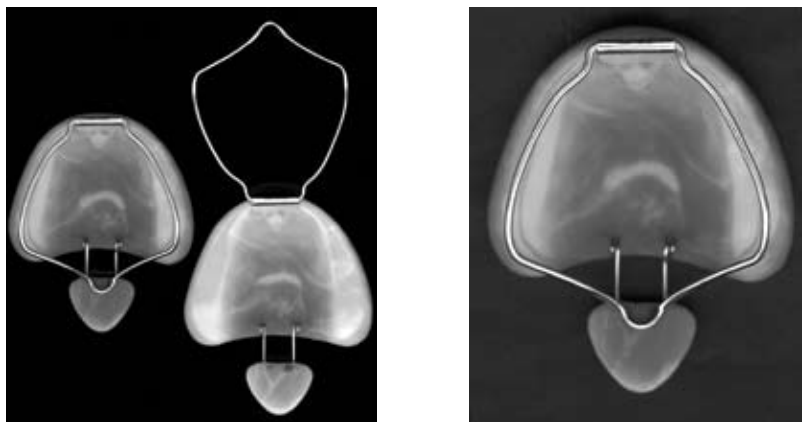


Рис. 5.12 - Устройство для массажа мягкого неба и формирования свода неба (В.И. Шульженко, В.А. Сигарев, Ад.А. Мамедов, 1987)

Большое значение при этом имеет развитие четкой обратной афферентации. Максимально возможный поток информации обратной связи должен повысить успешность коррекции речевых нарушений. В связи с этим большие перспективы открываются при использовании эндоскопической фиброскопической техники исследования, включающей возможность зрительного контроля (зрительной обратной связи) механизма смыкания НГК при произношении звуков.

У детей с ВРГН наблюдается недостаточность аналитико-синтетической деятельности слухового и речедвигательного анализаторов, нередко нарушен фонематический слух, страдает акустический контроль и нарушено сличение собственной звуковой продукции с запечатленными в памяти образцами речи окружающих.

Эндоскопическое наблюдение за механизмом смыкания структур НГК самим пациентом может дать ребенку возможность сличить зрительный паттерн правильного смыкания при произношении различных звуков с собственным стереотипом и позволяет осуществить его коррекцию.

Подобные упражнения позволяют ребенку развить и обогатить речевую артикуляцию, фонематический слух, сличение и дифференциацию звуков. Это, в свою очередь, стимулирует развитие высших психических функций (слухо-речевой памяти, чтения, письма, номинативной функции речи и др.), вторично страдающих у этих больных вследствие аномалии речевого онтогенеза, как было подтверждено в специальном нейропсихологическом исследовании данного контингента детей.

5.9 Анализ восприятия собственной речи детьми с врожденной расщелиной верхней губы и неба

Одной из целей нашего исследования явилось изучение закономерностей акустического восприятия собственной речи и оценки детьми их речевой продукции при ринолалии.

На практике приходится чаще всего сталкиваться со смешением согласных близких акустических групп и с восприятием своей речи, как фонетически правильной. Это связано также и с тем, что из-за ограничения возможностей глоточного и гортанного звукообразований, все фрикативные и взрывные фонемы звучат одинаково. Это сходное звучание фонем закрепляется в центральной нервной системе. Многие дети считают себя нормально говорящими и узнают о своем речевом нарушении от окружающих.

Коррекционно-логопедическая, педагогическая работа по исправлению нарушенной речи, входящая в систему комплексной реабилитации включает два общих этапа: дооперационный и послеоперационный. Дооперационная реабилитация заключается в подготовке ребенка и его артикуляционного аппарата к речелучшающей операции, активизации структур НГК. В комплекс послеоперационной реабилитации также входит активизация структур НГК, обучение ребенка новым кинестезиям, коррекция звукопроизношения, устранение носового оттенка голоса, полная автоматизация приобретенных навыков.

Нами обследовано 65 детей в возрасте от 6 до 16 лет как до операции уранопластики, так и в различные сроки после операции. Ребенку предлагалось оценить собственное звукопроизношение (чистоту, правильность артикуляции) по системе привычных для него школьных оценок (от 1 до 5, включая оценки типа «пять с минусом», «четыре с минусом» и

т.д., т.е. по 10- бальной системе). Затем проводилась запись стихотворения и спонтанной речи ребенка на магнитную ленту. Больной прослушивал запись собственной речи и оценивал ее по той же системе баллов. Кроме того, каждому ребенку предлагалось оценить запись речи 10 других детей. Запись речи каждого ребенка оценивалась 9 экспертами (опытными логопедами и педагогами-дефектологами).

По результатам исследования были сделаны следующие выводы:

- самооценка детей по неречевым функциям была в целом близка к норме;
- имела тенденция к корреляции между завышенной са–мооценкой по неречевым и речевым функциям;
- первоначальная оценка собственной речи детьми с ринолалией (до прослушивания) в 24% случаев – заниженная;
- в 50% случаев имела тенденция к нормализации само–оценки и приближение ее к уровню самооценки;
- в 40% случаев оценка звукопроизношения других детей была более объективной, чем самооценка.
- можно предположить, что механизм нарушения оценки дефектов собственной речи детьми обследуемой группы связан с недостаточностью аналитико-синтетической деятельности слухового и речедвигательного анализаторов, дефектами фонематического слуха и обратной акустической связи.

Отсюда следует, что в целях коррекции речевой самооценки детей с ВРГН необходимо предлагать ребенку различные задания по оценке собственной речи и речи других детей, направлять его внимание на сличение и дифференциацию звуков, развивать и обогащать фонематический слух, одновременно работая над постановкой правильного голосоведения.

Таким образом, при решении проблемы нарушения речи у детей с ВРГН неосценимую роль может сыграть использование «biofeedback» – биологической обратной связи совместно с другими способами обучения для ускорения сроков восстановления речи, медико-социальной реабилитации.

5.10 Оценка психологического здоровья у пациентов с небо-глоточной недостаточностью

В процессе психического развития ребенка формируется речевое мышление, в общении развивается речемыслительная деятельность. Овладение способностью к речевому общению создает предпосылки для специфических человеческих социальных контактов, благодаря которым формируются и уточняются представления ребенка об окружающей действительности, совершенствуются формы ее отражения. Овладение ребенком речью способствует осознанию, планированию и регуляции своего поведения. Речевое общение создает необходимые условия для развития различных форм деятельности и участия в коллективном труде.

Под психологическим здоровьем понимается усвоение эмоционально-этических норм поведения, овладение коммуникативными навыками. Изучение состояния психо-эмоциональной сферы ребенка (определение эмоционально волевой сферы, уровня тревожности, социальной адаптации, степени агрессии) является одним из мероприятий комплекса психопрофилактики пациентов с НГН.

Нарушения речи, в той или иной степени (в зависимости от характера речевых расстройств) отрицательно сказываются на психическом развитии ребенка, отражаются на его деятельности, поведении. Тяжелые нарушения речи могут влиять на умственное развитие, особенно на формирование высших уровней познавательной деятельности, что обусловлено тесной взаимосвязью речи и мышления, ограниченностью социальных, в частности, речевых контактов, в процессе которых осуществляется познание ребенком окружающей действительности.

Нарушения речи, ограниченность речевого общения могут отрицательно влиять на формирование личности ребенка, вызывать негативные психические наложения, специфические особенности эмоционально-волевой сферы, способствовать развитию отрицательных качеств характера (застенчивости, нерешительности, замкнутости, негативизма, чувства неполноценности) [429,430,431,432,433,434].

Психодиагностика характеризуется широким спектром методических подходов. Их многообразие обуславливает существование различных систем классификации психодиагностического эксперимента в зависимости от выделяемых разными авторами значимых для классификации атрибутов [435,436,437].

При компьютерной психодиагностике таким атрибутом может служить формализуемость психодиагностической методики, которой определяется возможность использования компьютерной информационной технологии в психодиагностическом эксперименте. Примером практической компьютерной психодиагностической системы могут служить диагностический комплекс «Hand-тест» и психодиагностический цветоной тест (ЦТО) М. Люшера. Они дают возможность наблюдать за реабилитацией ребенка с самых ранних стадий лечения, корректировать методику лечения и, следовательно, повышать эффективность комплексной реабилитации в условиях специализированного центра.

Методика «Hand-тест» применяется как традиционный клинический инструмент для выявления существенных потребностей, мотивов, конфликтов личности. Кроме того, в силу своих конструктивных особенностей она позволила надежно прогнозировать и качественно оценивать такое специфическое свойство личности, как открытое агрессивное поведение.

Проективная методика ЦТО дает общепризнанную и свободную от сознательного контроля характеристику эмоционального состояния пациента, его психологического портрета (срез личности) через субъективное предпочтение цветowych стимулов. ЦТО совместно с психологом использовалась нами при обследовании пациентов в возрасте от 6 до 17 лет. Методической основой ЦТО является цветоассоциативный эксперимент, процедуры которого были специально разработаны в рамках создания этого теста. При разработке ЦТО был применен набор цветowych стимулов из 8-цветного теста М. Люшера. Этот набор отличается достаточной компактностью, удобен при проведении исследований. При относительно небольшом количестве стимулов в нем представлены основные цвета спектра (синий, желтый, красный и зеленый), два смешанных тона (фиолетовый и коричневый) и два ахроматических цвета (черный и серый).

В рамках этих тестов нами совместно с психологом обследовано 72 пациента с НГН. При определении психо-эмоционального состояния пациентов с НГН в настоящей работе было выявлено, что у детей до 6 лет психо-эмоциональная адаптация проходит безболезненно и в более короткие сроки, тогда как у пациентов старшего возраста (от 9 лет и старше) наблюдается неадекватное поведение и есть трудности в социальной адаптации.

Данные по определению психоэмоциональной сферы пациентов с НГН заключаются в определении: устойчивая, неустойчивая, отсутствует;

- уровень тревоги: низкий, средний, высокий;
- социальная адаптация: адаптируется, не адаптируется;
- степень агрессии: отсутствует, скрытая, открытая.

Из анамнеза следует, что многим пациентам (62 пациента) первичная уранопластика была проведена в возрасте 5-9 лет, а одному пациенту – в 11 лет. Анализ результатов психокоррекционного и медицинского обследования пациентов с НГН, которым первичная уранопластика была проведена в возрасте от 5 и более лет, дает нам возможность сделать выводы о том, что у них наблюдается: неустойчивая психоэмоциональная сфера; низкая психологическая активность; снижение коммуникативных функций; отсутствие интереса к окружающим (замкнутость, уход в себя); уход от реального мира; высокий уровень тревожности (психо-эмоциональный дискомфорт). И, как позитивный момент, – стремление к самораскрытию. Выявление личностных отклонений, высокий уровень тревожности у таких пациентов свидетельствует о том, что основной опыт переживаний связан, скорее всего, с трудностями в социальной адаптации.

Данное состояние можно характеризовать, как психо-эмоциональный дискомфорт, даже стресс, что отражает снижение социума в жизни пациента. С высокой степенью вероятности мы можем прогнозировать у таких больных неадекватное социальное поведение в обществе, проявление открытых форм агрессивного поведения, склонность к совершению правонарушений, их рецидивов.

Все это требует ранней психо-эмоциональной и углубленной медико-психологической коррекции, направленной на выявление позитивных аспектов личности, что является способствующим фактором для раннего восстановления коммуникативных функций.

На основе такой диагностики обязательно разрабатывается индивидуальная коррекционная программа, включающая углубленную медико-психолого-педагогическую коррекцию. При этом акцент ставится на выявленные позитивные аспекты личности, интересы, способности. Индивидуальные коррекционные программы определяют этапы комплексной помощи, потенциальные возможности пациента и методы их активной стимуляции, обосновывают лечебно-коррекционные и развивающие мероприятия.

На основании изложенного можно сделать вывод о том, что раннее хирургическое лечение ВРГН у детей в возрасте от 1 года, 1,5; 2; 3 лет приводит к раннему восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психо-эмоциональные нарушения. С другой стороны, проведенное исследование показало, что позднее (в 5, 7, 9, 11 лет) оперативное лечение первичной расщелины неба, даже с хорошими анатомическими результатами, сохраняет психо-эмоциональный дискомфорт, некоммуникабельность, нарушения психологического здоровья и развития ребенка.

Разработка и внедрение новых технологий оперативного вмешательства, модернизация системы комплексного диагностического и реабилитационного процессов в условиях специализированных Центров для детей с нарушениями речи, обусловленными недостаточностью НГК, позволяет существенно интенсифицировать технологические процессы до - и послеоперационной реабилитации. Наиболее перспективной представляется задача сочетания комплексной системы диагностического обследования, коррекционного обучения пациентов с НГН с реабилитационными мероприятиями, включающими участие специалистов различного профиля (социальный работник, психолог, педагог, педиатр, хирург, оториноларинголог, ортодонт, логопед и др.).

Помимо объединения усилий в лечении пациентов с НГН важным следствием участия специалистов различного профиля в этой работе является рождение новых оригинальных

научных идей на междисциплинарном уровне. Результатом совместной деятельности является создание методик, подходов, активное использование современных достижений компьютерной техники, освоение опыта смежных хирургических специальностей и достижений зарубежных специалистов, что теперь является более доступным, чем 10-20 лет назад - сеть «Интернет», стажировка, участие в обмене специалистов, проведении мастер-классов, чтение лекций. Пример успешного сотрудничества - совместная деятельность специалистов России, в лице кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии (проф. Ад.А. Мамедов) Первого МГМУ И.М. Сеченова и НИИ Педиатрии НЦЗД РАМН и Казахстана, в лице кафедры стоматологии (д.м.н., проф. Т.К. Супиев) последипломного образования КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова.

Глава 6. Ортопедическое и ортодонтическое лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

6.1 Развитие ортопедического и ортодонтического лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

Больные с врожденной расщелиной верхней губы и неба нуждаются в комплексной реабилитации, где ортопедическому и ортодонтическому лечению отводится ведущая роль [438,439].

Началом ортодонтического лечения детей с расщелиной неба считают середину XX века, когда Mc Neil С.К., И.С.Рубежова и другие [440,441,442,443] использовали небные obturatory с первых дней жизни детей с ВРГН. С помощью аппарата она достигали изоляции полости рта и полости носа, восстановление функции дыхания и нормальный прием пищи. В итоге предупреждалось сужение верхней челюсти и развитие деформации. Было много сторонников данного метода лечения детей с ВРГН во многих странах мира [444,445,446,447,448,449].

В последующие годы углубленно изучалась эта проблема и в настоящее время ни у кого не вызывает сомнения, что раннее ортопедическое и ортодонтическое лечение расщелины неба является основной частью комплексной реабилитации детей с ВРГН. Такое лечение стимулирует рост и развитие верхней челюсти в постнатальном периоде и создает благоприятные условия для последующего хирургического вмешательства на небе [450,451,452,453,454,455,456,457].

Отметим, что Г.Т.Телебаева (1974) с учениками одними из первых начали развивать ортодонтическое лечение детей с ВРГН в Республике Казахстан. Они отмечали, что ортодонтическая помощь этим детям в основном проводится по обращаемости, а следовало бы создать центры диспансеризации детей с ВРГН с привлечением группы специалистов

На современном этапе метод раннего предоперационного ортопедического лечения детей с ВРГН разработали Симановская Е.Ю., Шарова Т.В. [458,459]. Данный метод получил всеобщее признание и начал широко внедряться в различных уголках нашей республики [460]. Преимуществом данного метода являлось то, что младенец с первых дней после рождения обеспечивался преформированным ортопедическим аппаратом. Аппарат разобщал полость рта и носа, создавал оптимальные условия для носового дыхания и вскармливания, устранял отрицательное действие языка или соски на фрагменты верхней челюсти, осуществлялась постепенная реконструкция недоразвитых отделов челюсти и в ближайшие 3-4 мес. фрагменты верхней челюсти смыкались в области расщелины и создавались благоприятные условия для хейлопластики.

Ортодонтическое лечение различной патологии прикуса у подростков и взрослых, особенно страдающих врожденными пороками развития ЧЛО, всегда представляет определенные трудности [461]. Это связано с рядом причин:

1. незаконченным формированием постоянного прикуса у подростков;
2. законченным ростом и формированием лицевого скелета и прикуса у взрослых;
3. с патологическими изменениями в тканях пародонта у взрослых пациентов, нуждающихся в проведении ортодонтического лечения.

По-мнению [462], смешанный прикус – это тот возрастной период, когда легко оказывать влияние на рост и развитие челюстно-лицевой системы и именно в этот период дети должны получать ортодонтическое лечение. Результаты исследования показывают, что 90% лицевых структур заканчивают свое развитие к возрасту 12 лет, поэтому так важно, чтобы ортодонтическое лечение начиналось как можно раньше. Автор предлагает проводить раннее лечение в две фазы:

1-ая - ортодонтическая (смешанный прикус). Использование функциональной аппаратуры для решения трансверзальных (ширины зубной дуги), сагиттальных (длины зубной дуги) и вертикальных проблем.

2-ая - ортодонтическая (постоянный прикус). Использование несъемной аппаратуры для выпрямления зубов после того, как все ортопедические (скелетные) проблемы исправлены.

По наблюдениям автора, 80% трансверзальных, сагиттальных и вертикальных проблем вылечивается с помощью функциональной аппаратуры в сменном прикусе, тогда как оставшиеся 20% патологий прикуса исправляются с помощью несъемных аппаратов в постоянном прикусе. Двухфазный принцип лечения патологий прикуса в 95% всех случаев позволяет обойтись без удаления постоянных зубов.

Выбор ортодонтической аппаратуры и ее эффективность зависят от определения плана лечения и установления необходимости удаления отдельных зубов. Как правило, чаще отдадут предпочтение несъемным ортодонтическим аппаратам. Однако, как подчеркивают [463], постоянное совершенствование съемных аппаратов позволяет применять их с большей эффективностью.

В связи с тем, что у больных со сквозной расщелиной неба в области небного шва нет костной основы, бывает чрезвычайно трудным расширение, а затем удержание расширенных фрагментов верхней челюсти. В связи с этим, одним из перспективных методов лечения послеоперационных деформаций челюстей у больных с ВРГН является использование брекет-системы.

Возможность применения современных несъемных ортодонтических аппаратов с элементами эджуайз-техники, техники прямой дуги у детей и подростков с ВРГН на этапе ортодонтической коррекции доказана многими авторами [464,465,466,467]. Однако возраст показаний применения различных этапов ортодонтического лечения еще не до конца дифференцированы, недостаточно определены методы лечения в зависимости от вида расщелины, влияние ортодонтического лечения на развитие челюсти при сквозных расщелинах.

Как считают [468], наиболее общим и существенным признаком, определяющим выбор аппарата, является возраст пациента. По их мнению, несъемные аппараты используются преимущественно для исправления зубочелюстных аномалий у взрослых, а съемные у детей и подростков. Это не значит, однако, что не бывает других вариантов. К тому же нередко тот и другой тип аппаратов применяются одновременно, в разных комбинациях.

Каждый врач-ортодонт должен добиться хорошей гигиены полости рта у своих пациентов. Поэтому становятся актуальными объективные знания о показаниях и противопоказаниях к применению несъемной ортодонтической аппаратуры с учетом гигиены полости рта и гомеостаза ротовой полости. Исследования, проведенные зарубежными авторами, доказывают, что во время ортодонтического лечения скорость деминерализации предварительно большая, но клинически она обнаруживается не сразу, поэтому

очень важны своевременные превентивные мероприятия [469]. Кроме того, в ретенционном периоде необходимо давать пациентам дополнительные рекомендации по гигиене полости рта.

Однако не все дети, родившиеся с врожденной расщелиной верхней губы и неба, имеют возможность с раннего периода получать комплексное лечение, включая ортодонтическую. Это связано как с отдаленностью регионов нашей республики от научно-клинических центров, так и отсутствием квалифицированных врачей-ортодонтот, умеющих проводить лечение детей с врожденной патологией. Как справедливо отмечают [470], все звенья в оказании специализированной помощи детям с ВПР имеют значительные недостатки, которые сказываются на системе медико-социальной реабилитации. В России из организованных 27 центров реабилитации детей с ВРГН многие утратили активность и функционируют всего 5-6 на базе вузовских клиник. Это приводит к тому, что растет число больных, которым по разным причинам требуется повторное лечение, а реабилитационные мероприятия утрачивают эффективность. Такая же ситуация наблюдается в Республике Казахстан [471]

Как отмечают [472] наибольшую сложность в комплексном лечении больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба представляют дети, имеющие сквозные дефекты альвеолярного отростка.

Установлено [473], что в новых экономических и правовых взаимоотношениях регионов, а часто в условиях города и области одного региона, обособленность районов отрицательно отразилась прежде всего на пациенте и выразилась в том, что пациент в нужное время не получает объем требуемых лечебно-реабилитационных мероприятий. Появились условия к децентрализации оказания высокоспециализированной помощи, в которой нуждаются дети с врожденной и наследственной патологией ЧЛО.

В Постановлении Правительства РК № 135 от 27.01.2001 года в перечень гарантированного объема медицинской помощи за счет средств местного бюджета включена «... стоматологическая помощь детям до 18 лет, кроме ортодонтической помощи, беременным женщинам и пациентам с острой зубной болью». Таким образом, в этом важном документе ортодонтическая помощь стала платной, в том числе детям с врожденной патологией лица. В результате этого с каждым годом уменьшалось количество детей и подростков, получавших ортодонтическое лечение [474]. Наметился кадровый дефицит, особенно врачей-ортодонтот, владеющих методами лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. В связи с создавшейся неблагоприятной обстановкой по оказанию ортодонтической помощи детям с ВРГН, принято решение о рассмотрении вопроса бесплатной ортодонтической помощи детям с данной патологией, которые являются инвалидами с детства [475].

Таким образом, совершенствование методов ортопедического и ортодонтического лечения детей с ВРГН с раннего возраста приобретает особую актуальность на современном этапе развития ортодонтической науки и практики, что явилось предметом наших дальнейших исследований.

6.2 Биометрические исследования гипсовых моделей челюстей

Изучение гипсовых моделей челюстей проводили согласно рекомендациям [476]. В первое посещение пациента альгинатной оттискной массой снимали слепки с челюстей до переходной складки с тем, чтобы отчетливо были видны альвеолярные отростки, апи-

кальные базисы и небный свод, подъязычная область, уздечки языка и губ. Контрольные диагностические модели отливали из гипса и супергипса. Основание моделей оформляли при помощи специальных резиновых форм. На моделях отмечали фамилию, имя пациента, возраст и дату снятия слепков. Полученные данные измерений гипсовых моделей челюстей до лечения, на его этапах и после завершения вносили в специальные карты, разработанные ЦНИИ стоматологии (г. Москва) в нашей модификации.

Измерения зубов

Для изучения размеров зубов, зубных рядов, апикальных базисов челюстей использовали специальный штангенциркуль.

Измеряли ширину, высоту и толщину коронковой части зуба. Ширину (медиолатеральный размер зуба для передней группы зубов и мезиодистальный размер зуба – для боковых) определяли в самой широкой части зуба – у всех зубов на уровне экватора, у нижних резцов – на уровне режущего края.

Высоту коронковой части постоянных зубов измеряли от режущего края зуба до его границы со слизистой: передних – по середине вестибулярной поверхности, боковых – по середине щечного бугра.

Толщиной коронковой части зуба считали его мезиодистальный диаметр для резцов и клыков и медиолатеральный размер для премоляров и моляров.

Измерения зубных рядов

Измерения зубных рядов проводили в трансверсальном (поперечном) и сагиттальном (продольном) направлениях. В трансверсальном направлении изучали ширину, а в сагиттальном – длину зубных рядов.

Для определения индивидуальной нормы ширины зубных дуг использовали методику Пона-Линдера-Харта, которая основана на зависимости между суммой мезиодистальных размеров 4-х верхних резцов и расстоянием между первыми премолярами и первыми молярами на верхней и нижней челюстях. Для определения этой зависимости измеряли ширину коронок верхних резцов и расстояние между измерительными точками Пона.

В области первых премоляров ширину зубного ряда измеряли на верхней челюсти – между точками в середине межбугровой фиссуры, на нижней челюсти – между дистальными контактными точками на скате щечных бугров.

В области первых постоянных моляров ширину зубного ряда измеряли на верхней челюсти – между точками в передних углублениях продольной фиссуры, на нижней челюсти – между задними щечными буграми.

В период смены зубов вместо измерительных точек на премолярах брали дистальные ямки первых молочных моляров на верхней челюсти или их задние щечные бугры на нижней челюсти (по Коркхаузу).

Учитывая тот факт, что в нашей клинической работе мы наблюдали больных в период сменного и постоянного прикуса, был использован премолярный индекс = 85, молярный = 65 по Линдеру-Харту.

Для уточнения определения недоразвития зубных дуг использовали метод Н.Г.Снагиной, где выявлена корреляционная зависимость расстояний между премолярами и первыми постоянными молярами в трансверсальном направлении от суммы ме-

зиодистальных размеров верхних 12 зубов. Так, учитывая, что по данной методике при ортогнатическом прикусе ширина зубных дуг между точками Пона в области премоляров равна 39,2%, в области первых моляров – 50,4% от суммы размеров 12 верхних зубов, нами использована специальная таблица, где приводятся данные о величине указанных параметров при разной сумме ширины 12 зубов в диапазоне от 75 до 116 мм [477].

Сагиттальные размеры зубных рядов измеряли по методу Коркхауза. Коркхауз, предложил определять длину переднего отрезка зубного ряда в зависимости от суммы мезиодистальных размеров 4-х верхних резцов. Измерения проводили от контактной точки на вестибулярной поверхности режущих краев центральных резцов до точки пересечения с линией, проведенной через точки Пона в области первых премоляров. Длину переднего отрезка нижней зубной дуги высчитывали путем вычитания 2 мм из длины переднего отрезка верхней зубной дуги (толщина режущего края верхних центральных резцов).

Измерения лонгитудинальной длины зубных рядов проводили по методу Нансе [478] лигатурной проволокой, которую размещали от дистальной поверхности первого моляра до дистальной поверхности первого моляра противоположной стороны, придавая проволоке форму зубного ряда. В области боковых зубов проволоку располагали по середине жевательной поверхности, а на передних – по их режущим краям. Согласно методу, лонгитудинальная длина зубного ряда в норме равна сумме мезиодистальных размеров 12-ти зубов.

Измерения апикального базиса

Апикальный базис – это условная линия, проходящая на уровне вершук корней зубов на верхней и нижней челюстях. В преддверии полости рта она проецируется на переходную складку. Размеры апикального базиса изучали в трансверсальном (ширина) и сагиттальном (длина) направлениях по методу Хауса в модификации Н.Г.Снагиной [477].

Ширину апикального базиса верхней челюсти определяли на гипсовой модели по прямой между наиболее глубокими точками в области fossae canina (в углублении между верхушками клыков и первых премоляров), а на модели нижней челюсти измерение проводили между этими же зубами, отступая от уровня десневого края на 8 мм.

Длину апикального базиса измеряли на верхней челюсти от точки А (место пересечения срединного небного шва с линией, соединяющей центральные резцы в области шейки с небной поверхностью) по срединному небному шву до линии, соединяющей дистальные поверхности первых постоянных моляров. На нижней челюсти – от точки, В (вестибулярная поверхность режущих краев центральных резцов) по перпендикуляру до пересечения с линией, соединяющей дистальные поверхности первых постоянных моляров.

Величину какого-либо из указанных параметров определяли в зависимости от размеров 12 зубов по специальной таблице.

Согласно методу в норме ширина апикального базиса верхней челюсти составляет 44%, нижней – 40% от суммы мезиодистальных размеров 12-ти постоянных зубов каждой челюсти. С этим же параметром связана ширина зубных рядов в области премоляров (39,2%) и моляров (50,4%).

По разнице несоответствия между величиной параметра по таблице и на моделях судили об отклонениях в размерах данного параметра.

6.3 Антропометрические и телерентгенологические исследования детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в дооперационном периоде

Нами изучено влияние раннего ортопедического и ортодонтического лечения на рост и развитие зубочелюстной системы у детей с ВРГН с периода новорожденности. Результаты этих исследований позволили разработать поэтапную методику комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба [439].

Под наблюдением Г.Б. Битикуновой [479] находились 160 больных с ВРГН. Из них: изолированная расщелина верхней губы – 9,4%, изолированная расщелина неба – 12,5%, сквозная расщелина верхней губы и неба – 78,1% (в том числе двусторонние 24,4%).

В дооперационном периоде у 60 детей в возрасте от периода новорожденности до 3 лет, не получавших предоперационного ортопедического и ортодонтического лечения (сравнимая группа), и у 60 детей аналогичного возраста, получавших предоперационное ортопедическое и ортодонтическое лечение (основная группа) через каждый год проводили антропометрические исследования.

У больных **сравнимой группы** общая длина верхней челюсти в зависимости от возраста ребенка составляет около 30 мм. При двусторонних сквозных ВРГН этот показатель превышал норму, что обусловлено чрезмерным выстоянием межчелюстной кости вперед. В то же время ширина верхней челюсти у детей всех возрастных групп с одно- и двусторонними сквозными ВРГН были значительно меньше нормы. Высота небных отростков была несколько больше у пациентов с двусторонними сквозными ВРГН во всех возрастных группах.

Дефект альвеолярного отростка у детей 1 года при двусторонней сквозной ВРГН был в 1,5 раза больше ($16,0 \pm 0,68$ мм), чем при односторонних поражениях ($9,1 \pm 0,56$ мм). С возрастом ширина такого дефекта становится приблизительно одинаковой в обеих группах, что объясняется своевременной проведенной хейлопластикой, благоприятно повлиявшей на развитие челюстей. Также у детей после одного года угасал сосательный рефлекс, и этим самым снижалось отрицательное действие языка на альвеолярный отросток фрагментов верхней челюсти.

Размеры дефекта неба при односторонних сквозных ВРГН во всех возрастных группах увеличивается постепенно от переднего отдела по направлению к дистальному отделу. При двусторонних сквозных ВРГН у пациентов в возрасте детей 1-2 года дефект был приблизительно одинаковым на всем протяжении и только к 3 годам дефект в дистальном отделе неба увеличивается.

Сагитальное несоответствие альвеолярных отростков было более выражено у детей 1-2 лет при двусторонних сквозных ВРГН, к 3 годам этот показатель выравнялся. Несоответствие альвеолярных отростков в трансверзальном и вертикальном направлении были менее выраженными при различных видах расщелин. Причем увеличение длины верхней челюсти со сквозной ВРГН (особенно двусторонней) вызывало компенсаторное отставание роста верхней челюсти в трансверзальном направлении. Что касается сошника у детей с одно- и двусторонними сквозными ВРГН, то он чаще был смещен вправо (у 48,1%) или влево (у 31,8%) и только в 20,1% он располагался по центру.

Динамическое изучение результатов антропометрических данных челюстей у детей выявило постепенное увеличение длины верхней челюсти при односторонних ВРГН. При двустороннем поражении этот показатель увеличивался более интенсивно.

Дефект переднего отдела твердого неба при односторонней расщелине в динамике уменьшается, в среднем отделе – имеет тенденцию к уменьшению, а в дистальном отделе, наоборот, дефект увеличивается. При двусторонних сквозных ВРГН, наоборот, дефект уменьшается постепенно во всех отделах. При односторонних поражениях сагиттальное и трансверзальное несоответствие альвеолярных отростков постепенно уменьшается, вертикальное несоответствие практически остается на одном уровне у детей до 3-летнего возраста. При двусторонних сквозных ВРГН несоответствие альвеолярных отростков во всех направлениях постепенно выравнивается, но не приходит в норму.

Таким образом, у детей сравниваемой группы, не получавших предоперационного ортопедического и ортодонтического лечения, наблюдается отставание роста верхней челюсти во всех направлениях и сложный комплекс анатомо-функциональных нарушений.

Больным **основной группы с ВРГН** неотложная специализированная помощь была оказана с периода новорожденности. Для этого всем детям основной группы в условиях родильного дома были сняты слепки и изготовлены ортопедические аппараты по методу Шаровой Т.В., тип 1 [438]. Особенность раннего лечения детей с ВРГН заключалась в том, что преформированные аппараты сдавались детям до первого кормления. Это способствовало быстрой адаптации новорожденного к аппарату, сразу же устранялось отрицательное воздействие языка на альвеолярные и небные отростки, налаживалось питание ребенка.

В сравниваемой группе антропометрические исследования проводились, наряду с детьми 1, 2 и 3 лет, и у новорожденных. Выяснилось, что показатель длины апикального базиса верхней челюсти у новорожденного и у детей основной и сравниваемой групп годовалого возраста были почти одинаковы. У детей сравниваемой группы с двусторонней сквозной ВРГН по мере роста ребенка это показатель увеличивался: у новорожденных – $35,5 \pm 0,78$ мм, у 3-х летних детей основной группы - $35,8 \pm 0,11$ мм, сравниваемой группы - $44,8 \pm 0,64$ мм. Это было связано с резкой протрузией межчелюстной кости. Следует отметить, что у детей основной группы с односторонней ВРГН длина верхней челюсти увеличивалась, и приблизилась к таковым у детей основной группы с двусторонней ВРГН. Такое положение объяснялся интенсивным ростом недоразвитой части верхней челюсти.

Ширина апикального базиса у новорожденных с двусторонними сквозными ВРГН была несколько больше ($39,7 \pm 0,98$ мм), чем при односторонних поражениях ($36,5 \pm 0,37$ мм). Благодаря лечению с применением преформированного ортопедического аппарата уже к концу первого года жизни ребенка удалось ликвидировать это несоответствие. Такое положение верхней челюсти удалось сохранить и в последующие возрастные периоды.

Высота небных отростков у новорожденных с двусторонними сквозными ВРГН была выше ($16,3 \pm 0,26$ мм), чем при односторонних поражениях ($14,1 \pm 0,20$ мм). В результате раннего ортопедического лечения к трем годам у детей как с односторонними, так и двусторонними поражениями это показатель сравнялся и не превышал показатель у новорожденных. В то же время, у детей сравниваемой группы высота небных отростков с возрастом увеличивалась и к 3 годам значительно превышала показатели у новорожденных.

Дефект альвеолярного отростка у новорожденных при односторонних сквозных ВРГН достигал $9,9 \pm 0,53$ мм, что соответствовало размерам дефекта годовалого ребенка сравниваемой группы. При двусторонних сквозных ВРГН ($10,8 \pm 1,2$ мм) этот показатель был в 1,5 раза меньше ширины дефекта альвеолярного отростка годовалого ребенка сравниваемой группы.

По мере пользования преформированным ортопедическим аппаратом отмечалось значительное уменьшение ширины дефекта альвеолярного отростка. Так к концу первого года жизни детей основной группы с односторонними сквозными ВРГН она составляла $2,1 \pm 0,63$ мм, а при двусторонних поражениях – $1,6 \pm 0,25$ мм.

Дефект неба у новорожденных с односторонними сквозными ВРГН был равен $13,8 \pm 0,29$ мм, при двусторонних поражениях – $13,5 \pm 0,25$ мм, которые постепенно увеличивались по направлению к дистальному отделу, а при двусторонних поражениях она была примерно одинакова на всем протяжении. В процессе раннего ортопедического лечения дефект неба сужался, и концу первого жизни она была в пределах $7,4 \pm 0,73$ мм при односторонних и $9,2 \pm 0,48$ мм – при двусторонних поражениях. К двум годам ширина дефекта неба при односторонних сквозных ВРГН составляла $3,6 \pm 0,58$ мм, которая сохранялась и к трем годам. При двусторонних сквозных ВРГН дефект в области неба уменьшился еще на 1,1 мм.

Сагитальное несоответствие фрагментов верхней челюсти у новорожденных с двусторонними сквозными ВРГН были более выражены, чем с односторонними. В процессе ортопедического лечения оно уменьшилось до $3,5 \pm 0,55$ мм. Трансверзальное несоответствие альвеолярных отростков у новорожденных со сквозными ВРГН постепенно нормализовалось и к трем годам достигло $1,2 \pm 0,31$ мм.

В динамике ортопедического лечения у детей с ВРГН основной группы общая длина верхней челюсти заметно увеличивается к двум годам, причем более интенсивно двусторонней сквозной ВРГН. Ширина апикального базиса постепенно увеличивалась соразмерно возрасту. Дефект альвеолярного отростка практически устранялся к концу первого жизни ребенка сквозной ВРГН (рис. 6.1 а, б).



а) - на 5 день после рождения



б) на 8 месяце после рождения

Рис. 6.1- Гипсовая модель верхней челюсти у ребенка с двусторонней врожденной расщелиной верхней губы и неба в динамике

Таким образом, у детей, получавших раннее ортопедическое и ортодонтическое лечение, наблюдается правильное развитие верхней челюсти во всех направлениях. Это создавало благоприятное условие для проведения оперативного вмешательства у детей с ВРГН в раннем возрасте.

6.4 Антропометрические и телеренгенологические исследования у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в послеоперационном периоде

В литературе есть сведения, что хирургическое устранение дефекта неба при ВРГН без предварительного ортопедического и ортодонтического подготовки ребенка влияет на рост и развитие верхней челюсти. Оно приводит к различной степени тяжести недоразвитию и деформации верхней челюсти, зубных рядов, аномалийному расположению отдельных зубов и к различным функциональным расстройствам [438, 480, 481]. В связи с этим, нами изучено влияние раннего ортопедического и ортодонтического лечения детей сквозными ВРГН на исходы хирургического лечения [479].

6.4.1 Состояние зубочелюстной системы у детей с ВРГН, оперированных без ранней ортопедической и ортодонтической подготовки

Как считает Б.Н.Давыдов [482], у большой группы больных с ВРГН возможность правильного роста верхней челюсти сомнительная или неблагоприятная. Лишь у 28,6% больных с односторонними и 23,5% с двусторонними расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и неба после восстановления непрерывности губы, альвеолярная дуга будет иметь размеры, соответствующие возрастной норме. В 50,8% случаев односторонних и в 47% случаев при двусторонних расщелинах верхней губы, альвеолярного отростка и неба определяется умеренное укорочение альвеолярного гребня. Сохранение окклюзионных соотношений челюстей после устранения расщелины автор считает сомнительной. У 20,6% больных с односторонними и 29,4% расщелинами дефект кости альвеолярного гребня значителен и после смещения фрагментов альвеолярная дуга будет укороченной. У 19% больных определяется верхняя макрогнатия, у 29,7% - обратное резцовое перекрытие, у 63,5% - обратное перекрытие в области клыка на стороне расщелины. По данным рентгеноцефалометрического анализа лицевого скелета, проведенного автором, расщепленная верхняя челюсть находится в ретропозиции. В частности, увеличен угол $\angle Y-Se-S$ пр до $77,20 \pm 6,69^\circ$, уменьшен лицевой угол до $79,7^\circ \pm 4,48^\circ$. Такое смещение челюсти происходит в результате:

1. избыточного давления верхней губы, особенно укороченной, рубцово- измененной, на выступающий фрагмент верхней челюсти;
2. отставания в сагитальном росте фрагмента на стороне расщелины, лишеного влияния носовой перегородки.

При двусторонней расщелине верхней губы, альвеолярного отростка и неба после одномоментно проведенной операции хейлопластики верхняя губа оказывает симметричное давление на межчелюстную кость и концы альвеолярных отростков боковых фрагментов верхней челюсти. В результате этого межчелюстная кость смещается кзади, а боковые фрагменты кнутри. Вследствие этого, нарушение прикуса усиливается после хейлопластики. Смещенная межчелюстная кость нарушает процесс откусывания и жевания, речи, определяется типичное нарушение внешнего вида больного. Резцы на межчелюстной кости имеют признаки врожденной неполноценности: аномальны по форме, размеру, положению, часто поражаются кариесом.

Изучая механизм деформирующего влияния уранопластики на рост и развитие зубочелюстной системы у детей с ВРГН, [482] пришел к следующему заключению.

Во-первых, сама отслойка небных лоскутов замедляет рост кости в области операции. Это бывает заметным у больных с неудачно проведенной операцией уранопластики. У них небные отростки заметно больше отстают в росте, чем у не оперированных больных. При этом слизистая оболочка на отростках изменяется в меньшей степени. Замедление роста кости при подобных случаях по всей вероятности происходит из-за нарушения остеогенетической способности надкостницы или как результат нарушения зон роста верхнечелюстной кости.

Во-вторых, отмечает автор, замедление развития и деформация верхней челюсти у больных, оперированных в период усиленного роста челюстей, наступает также в результате несоответствия рубца и роста окружающих тканей. Рубцово-измененные небные лоскуты и рубцы, образующиеся в области разрезов Лангенбека, сковывают рост подлежащей кости. Поэтому, считает автор, у рано оперированных больных больше отстают в росте участки верхней челюсти кпереди от первого постоянного моляра. Альвеолярные отростки, апикальный базис, соответствующие второму и третьему моляру, прорезывающихся после уранопластики, обычно развиты хорошо, а альвеолярная дуга сужена в этом отделе незначительно. Рубцы на небе и небной поверхности альвеолярного отростка замедляют сагиттальный рост челюсти.

Данные литературы свидетельствуют о том, что после хейлопластики возможность правильного развития верхней челюсти у большинства больных маловероятна. Расщелина альвеолярного отростка на уровне основания носового хода после хейлопластики уменьшается незначительно, что не способствует правильному прорезыванию передних зубов. Недоразвитие небных отростков по ширине способствует резкому сужению верхней челюсти после уранопластики. При двусторонней расщелине после хейлопластики нарушения со стороны межчелюстной кости и боковых фрагментов резко выражены.

Операция, проведенная у больных с одно- и двусторонними расщелинами в возрасте 7-9 лет во всех случаях приводила к резкому сужению верхнего зубного ряда за счет небного прорезывания премоляров.

Таким образом, в патогенезе послеоперационных деформаций верхней челюсти у детей с ВРГН основную роль играют врожденные дефекты кости альвеолярного и небного отростков. В связи с этим эффективное устранение имеющихся изъянов и участков недоразвития кости, восстановление равномерного стимулирующего влияния носовой перегородки на фрагменты челюсти должны быть обязательными при пластике верхней губы и неба. Для достижения этой цели, высокая роль отводится ортодонтическому лечению детей с ВРГН, которое направлено на предупреждение послеоперационной рубцовой деформации верхней челюсти и способствующее нормальному росту зубочелюстной системы.

Для уточнения данного вопроса, нами у 20 детей в возрасте от 8 до 12 лет с ВРГН, которым в дооперационном периоде не было проведено ортопедическое и ортодонтическое лечение (**сравниваемая группа**), на контрольно-диагностических моделях и телерентгенограммах проводились антропометрические и телерентгенографические исследования. У 18 больных были выявлены сквозные односторонние (у 12) и двусторонние (у 6) ВРГН. Изолированная расщелина неба наблюдалась у 2 больных. У 17 больных хейлопластика была проведена в возрасте до 1 года, у 3 – в более поздние сроки. Уранопластика была проведена в разные сроки (от 4 до 10 лет), но не позднее двух лет до проведения исследований.

При внешнем осмотре у всех больных сравниваемой группы были выявлены разной степени тяжести деформации мягкотканых образований (нос, перегородка носа, верх-

няя губа, углы рта, преддверие рта и др.). Из 20 у 9 (45%) больных после уранопластики имелись остаточные дефекты альвеолярного отростка и неба.

Антропометрическими исследованиями контрольно-диагностических моделей у 18 обследованных установлено отсутствие одного зуба на верхней челюсти, расположенного в линии расщелины, чаще бокового резца. Неправильное положение фронтальных зубов отмечалось у 13 (65%), где чаще всего имел место поворот зубов от 35° до 90° с выраженным недостатком места в зубном ряду. У 4 детей выявлена диастема от 5 мм и более, что связано с отсутствием бокового резца. Режущие края центральных резцов находились на разных уровнях: на стороне дефекта выше, на здоровой стороне – относительно ниже, что связано с недоразвитием альвеолярного отростка на пораженной стороне. Небный наклон центральных резцов выявлен у 8 (20%) обследованных детей.

Сумма ширины 4 резцов у детей с односторонней сквозной ВРГН сравниваемой группы незначительно уменьшена, чем у практически здоровых детей этого возраста. Ширина зубной дуги в области первых премоляров сужена на 5,1 мм. Такая же картина имело место в области первых постоянных моляров. Отмечается значительное укорочение длины переднего отдела верхней челюсти (на 4,8 мм). При двусторонних поражениях, нарушения в развитии верхней челюсти в послеоперационном периоде были более выраженными (на 7,1 мм и 6,8 мм соответственно).

Изучение соотношения челюстей детей с ВРГН в сагиттальной плоскости согласно классификации Энгля [483] выявило следующее. Нормальное соотношение первых моляров (I класс) установлено у 6, дистальное смещение нижних первых моляров (II класс) – у 8, мезиальное смещение нижних первых моляров (III класс) – у 3. У 3 пациентов с нормальным соотношением первых моляров отмечалось уплощение фронтального участка верхней челюсти с обратным глубоким резцовым перекрытием. В целом у 70% детей сравниваемой группы в послеоперационном периоде имели различные нарушения в развитии зубочелюстной системы. Наличие у 85% детей с ВРГН декомпенсированной формы кариеса зубов и связанная с ним ранняя потеря временных зубов усугубляли развитие зубочелюстной деформации.

Для уточнения нарушений в развитии костей лицевого скелета у детей сравниваемой группы с ВРГН проанализированы телерентгенограммы головы в боковой проекции.

При этом фиксация головы с трех сторон гарантировала получение точных снимков. Рентгеновский луч направлялся на середину слухового прохода. По совпадению на снимке слухового прохода судили о правильности проведения телерентгенограммы. Результаты собственных исследований сравнивались со средними индивидуальными нормами телерентгенограмм, полученных по методике А.М.Шварц в модификации Ф.Я. Хорошилкиной [483], которые представлены в табл. 6.1.

Таблица 6.1 – Результаты боковой телерентгенографии детей 8-12 лет сравниваемой группы с врожденной сквозной расщелиной верхней губы и неба

Показатели	Норма	Показатели у больных (n=20)	
		M	±m
SeN A	81-85	81,9	0,97
SeN-MeGo	32	33,7	1,04
PnSpP	85	84,8	0,67

SeNB	80	81,7	0,47
ANB	2	4,2	0,37
MM	90	87,5	0,67
N-Se	66 мм	66 мм	0,37
A-PNS	47 мм	43,6 мм	0,55
MT	71 мм	73,7	0,53
SpP-MeGo	25	28,5	1,41
NAPg	180	183,7	0,61
SeNPg	83	85,0	0,51
SeNGn	66	69,0	0,61
N-Gn	109 мм	113,5 мм	2,01
S-Go	71 мм	74,1 мм	1,41
NGn:SGo	62%	62%	0
T	10	6,6	0,44
11-SeN	102	104,4	1,01
31-MeGo	85-90	83,3	1,03
11-31	135	141,7	2,00
11-NPg	3 мм	0,5 мм	0,07
31-NPg	0 мм	3,6 мм	0,37

Результаты изучения телерентгенограмм у детей со сквозной ВРГН без дооперационной ортопедической и ортодонтической подготовки выявили достоверное недоразвитие верхней челюсти, особенно на стороне поражения. Оно выражалось в увеличении длины тела нижней челюсти, изменении угла наклона оси нижней челюсти к основанию черепа, изменении вертикальных размеров базиса и угла наклона верхней и нижней челюстей. Эти изменения более выражены у детей при односторонней сквозной ВРГН, и менее выражены при изолированных расщелинах неба.

6.4.2 Состояние зубочелюстной системы у детей с ВРГН, оперированных после ортопедической и ортодонтической подготовки

В эту группу вошли 20 детей в возрасте от 8 до 12 лет с ВРГН, которые были оперированы после проведенной ортопедической и ортодонтической подготовки с периода новорожденности (**основная группа**). Среди них 7 пациентов имели одностороннюю и 6 пациентов - двустороннюю сквозную ВРГН и у 7 пациентов была изолированная расщелина неба. Всем детям в условиях родильного дома была оказана специализированная ортопедическая помощь. Им были изготовлены и сданы до первого кормления ортопедические преформированные аппараты тип -1 по методике Т.В.Шаровой [438]. После выписки из родильного дома осуществлялась коррекция преформированного ортопедичес-

кого аппарата и по показаниям изготавливался новый аппарат. Под действием аппарата к 6-10 месяцам происходил полный торцовый контакт фрагментов альвеолярного отростка верхней челюсти, что являлось показанием к проведению хейлопластики (у 9 – в 6 месяцев, у 7 – в 7-11 месяцев) с благоприятным исходом. После проведения хейлопластики пациенты в условиях Центра готовились к следующей операции – уранопластике.

В ближайшие сроки результаты антропометрических исследований у больных основной группы, так как и у сравниваемой группы, выявили отсутствие зубов, расположенны в линии расщелины. Неправильное положение фронтальных зубов наблюдалось в 2,6 раза реже, у 60% детей соотношение зубов во фронтальном отделе было прямым (в сравниваемой группе – 30%). Соотношение первых постоянных моляров по сагиттальной плоскости у 85% детей основной группы было правильным (в сравниваемой группе – 55%). Сумма ширины четырех резцов верхней челюсти у детей основной группы была в пределах нормы, ширина зубной дуги между первыми премолярами была сужена всего на 1,3 мм (в сравниваемой группе – 4,7 мм). У всех детей основной группы определялось правильное соотношение челюстей в трансверзальной плоскости, что объясняется компенсаторным сужением нижней челюсти. Длина переднего отдела верхней челюсти была в пределах возрастной нормы (в сравниваемой группе – на 3,9 мм меньше, $P < 0,001$). Показатели у детей с двусторонней сквозной ВРГН, подготовленных к операции ортопедическими и ортодонтическими методами, были значительно лучше, чем при односторонней ВРГН.

Сравнительное изучение параметров биометрических исследований челюстей больных с врожденной односторонней двусторонней расщелиной верхней губы и неба **в отдаленные сроки** изучил аспирант Махмуд Медхат Сулейман под нашим руководством [484].

Изучены модели челюстей 20 детей в возрасте до 12 лет с врожденной **односторонней** сквозной расщелиной верхней губы и неба (справа – 6, слева – 14), оперированных по поводу расщелины неба 4-6 лет назад. Эти пациенты с раннего возраста получали ортопедическую и ортодонтическую подготовку, затем были оперированы по поводу расщелины верхней губы до одного года, по поводу расщелины неба в дошкольном возрасте.

Изучение мезиодистальных диаметров зубов показало, что в области расщелины только у 2 больных находились боковые резцы, у остальных пациентов они были удалены из щели врожденного дефекта. Центральные резцы и клыки находились в аномальной позиции, остальные зубы имели правильную форму. При статистической обработке материала достоверная разница в размерах зубов на здоровой стороне и на стороне расщелины определены между центральными резцами, клыками и первыми премолярами, которые прорезались близко к расщелине (табл. 6.2).

Таблица 6.2 - Мезиодистальные размеры (в мм) зубов у детей 9-12 лет с врожденной односторонней расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики (n=20)

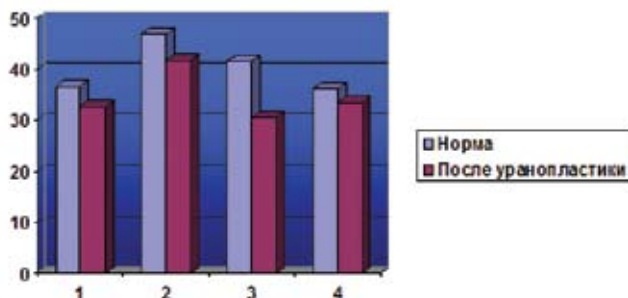
Зубы	Верхняя челюсть				Нижняя челюсть			
	Здоровая сторона		Сторона расщелины		Здоровая сторона		Сторона расщелины	
	М	±m	М	±m	М	±m	М	±m
1	8,9	0,06	8,3	0,05 *	5,5	0,01	5,5	0,01
2	5,1	0,02	-	-	6,2	0,03	6,2	0,03

3 III	7,4	0,04	7,2	0,05 *	6,6	0,06	6,7	0,04
4 IV	7,5	0,08	7,2	0,06 *	7,4	0,09	7,2	0,06
5 V	6,9	0,05	7,1	0,09	8,4	0,08	8,4	0,09
6	9,7	0,07	9,7	0,07	10,6	0,04	10,5	0,05
Примечание - *) Различия статистически достоверно по сравнению со здоровой стороной (P<0,05).								

Результаты измерения зубных рядов у детей 9-12 лет с врожденной односторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики показали, что сумма ширины резцов верхней челюсти была слегка увеличена. Однако отмечается значительное отставание верхней челюсти в области премоляров и моляров, о чем свидетельствуют показатели ширины зубной дуги в области этих зубов, которые были меньше от показателей нормы на 4 мм и 5,4 мм соответственно. Эти данные согласуются со значительным отставанием в размерах апикального базиса: ширины апикального базиса на 11 мм и длина апикального базиса – на 2,8 мм (табл. 6.3 и рис. 6.2).

Таблица 6.3 - Результаты измерения зубных рядов у детей 9-12 лет с врожденной односторонней расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики (n = 20)

Измерения	Верхняя челюсть					Нижняя челюсть				
	Норма	Результаты измерений		Разница		Норма	Результаты измерений		Разница	
		M	±m	M	±m		M	±m	M	±m
Сумма мезиодистальных зазмеров 12 зубов	93,2	92,8	2,90	0,4	0,01	83,3	88,9	3,18	5,6	0,55
Длина имеющейся зубной дуги	-	78,3	2,40	-	-	-	85,3	1,43	-	-
Сумма ширины Резцов	30,1	31,7	2,22	1,6	0,62	23,3	23,4	0,86	0,1	0,01
Ширина зубной дуги в области премоляров (b1)	36,7	32,7	1,90	4,9	2,15	36,8	35,9	1,22	5,8	0,60
Длина переднего отрезка зубной дуги	33,5	29,9	2,43	6,8	1,13	32,5	29,1	1,35	3,5	1,12
Ширина зубной дуги в области моляров (b2)	47,1	41,7	2,34	4,3	1,35	47,7	44,9	0,90	3,9	1,08
Ширина апикального базиса (B)	41,5	30,5	2,76	10,3	1,20	35,5	33,7	0,87	3,1	0,59
Процентное соотношение $B_k \sum 12d$	44,0	31,6	1,14	12,4	1,45	43,0	37,8	1,16	5,2	0,54
Длина апикального базиса (L)	36,3	33,5	1,31	3,0	0,86	33,5	34,0	0,67	5,9	1,21
Процентное соотношение $L_k \sum 12d$	39,0	36,3	1,45	2,7	1,12	40,0	38,3	1,35	1,7	0,89



- 1- b1 - ширина зубной дуги в области премаляров
 2- b2 - ширина зубной дуги в области моляров
 3- B - ширина апикального базиса
 4- L - длина апикального базиса

Рис. 6.2 - Результаты измерения зубных рядов у детей с врожденной односторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики

Биометрические исследования, проведенные у больных на нижней челюсти, также выявили некоторые различия результатов по сравнению с показателями нормы. Эти изменения носили преимущественно приспособительный характер.

Таким образом, несмотря на раннюю ортопедическую и ортодонтическую подготовку детей с врожденной односторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба и своевременно проведенной операции хейло- и уранопластики, в отдаленные сроки отмечается некоторое отставание верхней челюсти в своем развитии.

Также были изучены модели челюстей 26 детей в возрасте с врожденной двусторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба в возрасте от 9 до 12 лет (16 чел.) и 10 детей - в возрасте от 13 до 15 лет. Эти пациенты с раннего возраста получали ортопедическую и ортодонтическую подготовку, затем были оперированы по поводу расщелины верхней губы до одного года, по поводу расщелины неба в дошкольном возрасте (12 летние дети 4-6 лет назад, 13-15 летние – 7-10 лет назад).

Результаты изучения мезиодистальных размеров зубов у детей с врожденной двусторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет и 7-10 лет после уранопластики не выявили достоверных различий в размерах зубов с обеих сторон верхней и нижней челюсти (табл. 6.4, 6.5).

Таблица 6.4 - Мезиодистальные размеров (мм) зубов у детей 9-12 лет с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики (n=16)

Зубы	Верхняя челюсть				Нижняя челюсть			
	Правая сторона		левая сторона		правая сторона		левая сторона	
	М	±m	М	±m	М	±m	М	±m
1	8,9	0,12	8,7	0,32	5,1	0,11	5,1	0,07

2 (n=2)	7,5	-	7,0	-	5,6	0,12	5,6	0,13
3 III	6,7	0,09	6,8	0,13	5,2	0,17	5,2	0,17
4 IV	7,7	0,14	7,2	0,13	7,0	0,09	7,0	0,19
5V (n=10)	9,0	0,59	8,8	0,53	8,7	0,10	8,8	0,13
6 (n=10)	9,1	0,13	9,1	0,18	9,2	0,02	9,0	0,12

Таблица 6.5 - Мезиодистальные размеров (мм) зубов у детей 13-15 лет с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 7-10 лет после уранопластики (n=10)

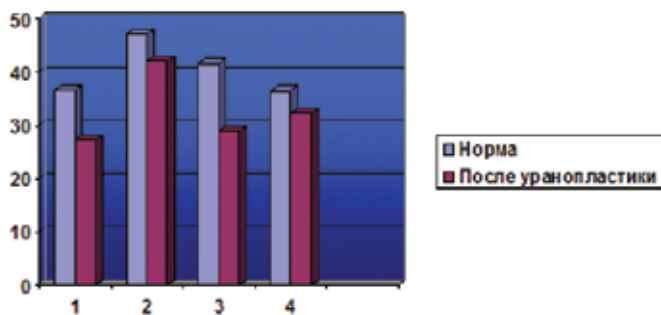
Зубы	Верхняя челюсть				Нижняя челюсть			
	правая сторона		левая сторона		правая сторона		левая сторона	
	М	±m	М	±m	М	±m	М	±m
1	8,5	0,21	8,4	0,34	5,5	0,01	5,5	0,01
2 (n=6)	6,3	0,48	6,3	0,63	6,1	0,02	6,4	0,07
3 III (n=8)	7,7	0,79	8,0	0,65	5,6	0,67	5,6	0,43
4 IV	7,2	0,25	6,5	0,37	7,0	0,01	6,9	0,55
5 V (n=8)	7,2	0,79	7,2	0,10	8,5	0,37	8,7	0,60
6	9,7	0,09	9,0	0,11	10,1	0,03	10,2	0,03

Однако результаты измерения зубных рядов через 4-6 лет после уранопластики выявили, что ширина резцов несколько меньше средних нормативных данных. Отмечается значительное отставание ширины зубной дуги верхней челюсти: в области премоляров на 9,4 мм и настолько же уменьшилась длины переднего отрезка зубной дуги. В области моляров ширина зубной дуги верхней челюсти уменьшилась на 5,1 мм. Эти данные согласуются со значительным отставанием в размерах ширины и длины апикального базиса (табл. 6.6, рис. 6.3).

Таблица 6.6 - Результаты измерения зубных рядов у детей 9-12 лет с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики (n = 16)

Измерения	Верхняя челюсть					Нижняя челюсть				
	Норма	Результаты измерений		Разница		Норма	Результаты измерений		Разница	
		М	±m	М	±m		М	±m	М	±m
Сумма мезиодистальных размеров 12 зубов	93,2	92,7	2,10	0,5	0,07	83,3	81,6	2,29	1,7	0,23
Длина имеющейся зубной дуги	-	79,5	3,59	-	-	-	81,7	2,65	-	-
Сумма ширины резцов	30,1	29,8	1,80	0,3	0,01	23,3	21,5	0,33	1,8	0,27

Ширина зубной дуги в области премоляров (b1)	36,7	27,3	1,22	9,4	1,27	36,8	31,0	0,28	5,3	0,34
Длина переднего отрезка зубной дуги	33,5	24,1	2,22	10,8	0,73	32,5	26,7	0,40	5,6	0,25
Ширина зубной дуги в области моляров (b2)	47,1	42,0	1,95	5,3	0,38	47,7	40,9	0,33	6,8	0,33
Ширина апикального базиса (B)	41,5	28,9	1,50	11,9	1,10	35,5	31,6	0,35	3,9	0,35
Процентное соотношение $Bk \sum 12d$	44,0	32,3	2,26	11,7	1,40	43,0	38,6	1,87	4,4	0,69
Длина апикального базиса (L)	36,3	32,4	0,81	4,0	0,77	33,5	33,0	0,29	0,6	0,30
Процентное соотношение $Lk \sum 12d$	39,0	34,9	1,91	4,1	0,65	40,0	40,1	2,26	0,1	0,01



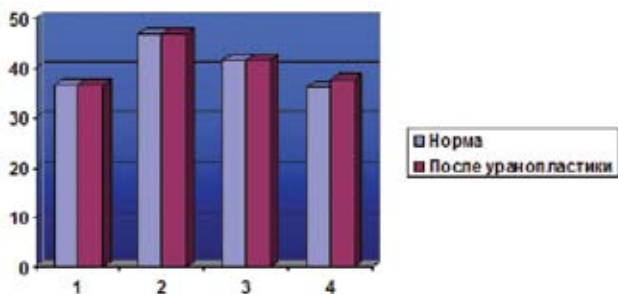
- 1 - b1 - ширина зубной дуги в области премоляров
 2 - b2 - ширина зубной дуги в области моляров
 3 - B - ширина апикального базиса
 4 - L - длина апикального базиса

Рис. 6.3 - Ширина верхней челюсти в области премоляров и моляров, длина и ширина апикального базиса у детей 9-12 лет с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 4-6 лет после уранопластики

Результаты измерения зубных рядов у детей 13-15 лет с двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 7-10 лет после уранопластики показали, что сумма ширины резцов несколько меньше средних нормативных данных. Так же, как и в предыдущей возрастной группе, отмечается значительное отставание ширины зубной дуги в области премоляров и длины переднего отрезка зубной дуги, а также ширины зубной дуги в области моляров. Эти данные согласуются со значительным отставанием в размерах апикального базиса: ширина апикального базиса (B) на 17,6 мм, длины апикального базиса (L) на 3,3 мм (табл. 6.7, рис. 6.4).

Таблица 6.7 - Результаты измерения зубных рядов у детей 13-15 лет с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 7-10 лет после уранопластики (n = 10)

Измерения	Верхняя челюсть					Нижняя челюсть				
	Норма	Результаты измерений		Разница		Норма	Результаты измерений		Разница	
		М	±m	М	±m		М	±m	М	±m
Сумма мезиодистальных размеров 12 зубов	93,2	91,9	4,90	1,3	0,05	83,3	86,9	0,83	3,6	0,83
Длина имеющейся зубной дуги	-	90,3	7,90	-	-	-	91,4	3,30	-	-
Сумма ширины Резцов	30,1	29,4	1,49	0,7	0,09	23,3	23,2	0,31	0,7	0,23
Ширина зубной дуги в области премоляров (b1)	36,7	29,1	2,87	7,6	2,87	36,8	34,9	3,12	5,9	1,32
Длина переднего отрезка зубной дуги	33,5	30,2	5,57	8,4	2,92	32,5	29,0	0,29	3,5	0,29
Ширина зубной дуги в области моляров (b2)	47,1	48,4	1,60	3,1	0,81	47,7	46,9	1,73	2,75	0,93
Ширина апикального базиса (B)	41,5	23,9	1,64	17,6	1,63	35,5	33,4	1,30	3,1	0,36
Процентное соотношение $B_k \sum 12d$	44,0	25,8	0,89	18,2	0,69	43,0	38,2	1,60	4,8	1,18
Длина апикального базиса (L)	36,3	37,7	2,11	3,3	1,29	33,5	34,2	0,26	0,8	0,24
Процентное соотношение $L_k \sum 12d$	39,0	41,0	1,17	2,0	0,18	40,0	39,4	0,53	0,9	0,24



1 - b1 - ширина зубной дуги в области премоляров; 2 - b2 - ширина зубной дуги в области моляров; 3 - B - ширина апикального базиса; 4 - L - длина апикального базиса

Рисунок 6.4 - Ширина верхней челюсти в области премоляров и моляров, длина и ширина апикального базиса у детей 13-15 лет с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба через 7-10 лет после уранопластики

Данные антропометрических исследований у детей с ВРГН после проведенной ортопедической и ортодонтической подготовки с периода новорожденности показали большое преимущество этого метода лечения. У них в ближайшие сроки наблюдения после хирургического вмешательства развитие зубочелюстной системы практически не отличалось от возрастных норм. В послеоперационном периоде успех лечения закреплялся продолжением ортодонтического лечения и включением в комплексную терапию большого массажа верхней губы и неба, миогимнастики. Однако, несмотря на раннюю ортопедическую и ортодонтическую подготовку детей с врожденной сквозной расщелиной верхней губы и неба и своевременно проведенной операции хейло- и уранопластики, в отдаленные сроки (5-10 лет) отмечается некоторое отставание верхней челюсти в своем развитии.

Индивидуальный подход к ортодонтическому лечению пациентов после уранопластики в течение 10-12 лет позволяет довести анатомическую форму верхней челюсти при изолированной расщелине неба до возрастной нормы. Что касается больных со сквозными расщелинами неба, то у них эти показатели только приближаются к норме. У больных сравнимой группы, которые не получали ортодонтического и ортопедического лечения, эти показатели в 4-4,5 раза меньше возрастной нормы. Отмечено, что у больных, получавших с раннего возраста ортопедические и ортодонтические лечение, в 3,2 раза чаще наблюдались легкие формы зубочелюстных аномалий, тогда как их более тяжелые формы встречаются в 3-4 раза чаще у больных, не получавших такое лечение [485].

Таким образом, результаты собственных биометрических исследований моделей челюстей пациентов с врожденной расщелиной неба и данные литературы позволяют заключить, что ранняя ортопедическая и ортодонтическая подготовка больных с расщелиной неба к операции значительно улучшает результаты ураностафилопластики. Однако она при сквозных расщелинах неба не предупреждает деформацию верхнечелюстной кости, отдельных зубов и зубного ряда, а также вторичных деформаций нижней челюсти и нижнего зубного ряда.

6.5 Ортопедические и ортодонтические аппараты и методы лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, использованные в клинике

Реабилитация больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба объединяет диагностические, лечебные, восстановительные и реабилитационные мероприятия, направленные на улучшение анатомических, функциональных и эстетических показателей. Она должна начинаться с первого обращения пациента или родителей больного ребенка в медицинское учреждение.

При планировании и реализации комплексных лечебно-профилактических мероприятий у пациентов с ВРГН, мы придерживались общепринятых принципов реабилитации больных, учитывающих результаты клинического и рентгенологического обследования больных разных возрастных групп и нарушений роста лицевого черепа:

1. Предоперационная подготовка к уранопластике, нормализация формы и размеров верхнего зубного ряда в трансверзальной и сагиттальной плоскостях.

2. Контроль за ростом и развитием верхней челюсти, устранение ее недоразвития, обеспечение формирования нормогнатического прикуса.

3. Предупреждение развития вторичных деформаций нижней челюсти и нижнего зубного ряда.

4. Устранение аномалий со стороны отдельных зубов, зубопротезирование по эстетическим и функциональным показаниям.

Ортопедическое и ортодонтическое лечение детей с врожденной расщелиной неба начинается с периода новорожденности и продолжается до периода совершеннолетия. Нами за период с 2002 по 2011 года в Алматинском центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в комплексном лечении более 1000 детей с ВРГН использованы 2202 различных аппарата и приспособлений (табл. 6.8).

Таблица 6.8 – Ортопедические и ортодонтические аппараты и приспособления, использованные у детей с ВРГН до – и после операции (по данным клиники за 2002 по 2011 годы)

Ортодонтические конструкции	Возраст детей (лет) и группы больных			
	до 3 лет	4-6 лет	7-12 лет	13-15 лет
Аппарат Т.В. Шаровой тип.1	271	-	-	-
Вибрирующий obturator с массажной щеткой (ВОМЩ)	114	-	-	-
Модификация преформированной пластинки (Негаметзянов Н.Г.)	226	-	-	-
Аппарат для репозиции межчелюстной кости	73	-	-	-
Аппарат Андресена-Гойпля	-	12	7	-
Аппарат Брюкля		44	37	
Пластинка на верхнюю челюсть с винтом, толкателем и рукообразными кламперами, пластинки с межчелюстной тягой.	-	484	275	226
Частичный съемный протез с включением ортодонтических конструкций.	-	-	172	135
Аппарат несъемной конструкции (брекет-системы).	-	-	11	22
Самолигирующие брекеты				5
Аппарат для быстрого раскрытия небного шва	-	-	25	-
Начелюстные ортодонтические аппараты, фиксированные микроимплантами, применение микроимплантов	28	-	-	-
Шапочка с подбородочной пращей	-	35	-	-
Всего изготовлено аппаратов	712	575	527	388

Ниже рассмотрим особенности их применения у детей с ВРГН разного возраста.

6.5.1 Неотложная медицинская помощь детям раннего возраста с врожденной расщелиной верхней губы и неба

Алматинский центр реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области был создан в 1986 году по инициативе главного врача детской стоматологической поликлиники г. Алматы, Заслуженного деятеля Республики Казахстан, доцента Г.М. Негаметзянова.

Алматинский центр имеет тесную связь со всеми родильными домами города, центром медико-генетической консультации населения и другими лечебными учреждениями, оказывающими лечебно-профилактическую помощь новорожденному с ВРГН. Сразу после рождения ребенка с расщелиной сотрудник роддома сообщает об этом руководителю центра. Создается бригада в составе врача-ортодонта, челюстно-лицевого хирурга и зубного техника, которая выезжает в соответствующее лечебное учреждение.

С целью обучения и дальнейшего внедрения прогрессивной методики реабилитации детей с ВРГН с периода новорожденности был налажен контакт с аналогичным Центром г. Перми. В этот центр, руководимый проф. Шаровой Т.В., были направлены врач-ортодонт Котова И.В. и аспирант Ахметжан А.М., которые прошли курсы усовершенствования по этой теме. Это дало возможность внедрить в центре методику Т.В.Шаровой по реабилитации детей с ВРГН с периода новорожденности. По мере накопления опыта наш центр разработал и внедрил по республике свою «Поэтапную методику реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба с периода новорожденности» [439], постоянно разрабатывает собственные и внедряет зарубежные инновационные технологии по этой проблеме.

К сожалению, до сих пор специализированная, высококвалифицированная помощь детям с данной патологией с участием всех специалистов оказывается лишь в г. Алматы и в некоторых крупных городах.

За указанный период в Алматинском центре 497 пациентам с ВРГН оказана неотложная медицинская помощь с участием врачей-ортодонтов и с использованием аппарата Т.В.Шаровой (тип 1) и его модификаций [485].

Первый этап - осмотр новорожденного с ВРГН в родильном доме. На этом этапе проводится психотерапевтическая беседа с матерью и членами семьи, организация правильного ухода и кормления ребенка и решение вопроса о времени и месте оперативного вмешательства. Это связано с тем, что родители пациентов с ВРГН, прежде всего, интересуются - когда, в каком возрасте можно устранить врожденный дефект, можно ли провести это вмешательство пораньше и т.д. Поэтому хирург, совместно с врачом-ортодонтом, педиатром и другими специалистами должен отвечать на все вопросы родителей. При этом продолжительность и объем лечебно-профилактических мероприятий зависит от степени тяжести врожденной патологии. Если у детей с ВРГН имеется сопутствующая врожденная патология нервной системы (врожденная алалия, врожденная глухонмота, болезнь Дауна, болезнь Литля), то у них лечебно-профилактические мероприятия проводятся индивидуально по показаниям.

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 (рис. 6.5, 6.6 а,б).



Рис. 6.5 – Положение ребенка с расщелиной верхней губы при сосании груди матери



6.6-а



6.6-б

Рис. 6.6 – Кормление ребенка со сквозной односторонней расщелиной верхней губы и неба, пользующегося преформирующей пластинкой в полости рта (а - вид ребенка без соски, б – с соской).

Большинство медицинских работников (врачи общего профиля, медицинские сестры) не могут дать родителям правильный совет по этому вопросу, более того, зачастую уже в роддомах, детей после рождения сразу начинают кормить через зонд, мотивируя это тем, что у таких малышей отсутствует сосательный рефлекс. Это ошибочное мнение, так как сосательный рефлекс, под действием которого укрепляются мышцы, и перемещается вперед нижняя челюсть, врожденный, а кормление через зонд приводит именно к его угасанию, что нежелательно [486].

При длительном кормлении через зонд травмируется слизистая оболочка пищевода, в результате чего возникает ее воспаление, и в дальнейшем могут формироваться стриктуры. Поэтому применение зонда должно быть кратковременным. Лишь у детей с синдромом Пьера-Робина, вследствие недоразвития нижней челюсти и большого смещенного кзади языка, возникает значительное затруднение дыхания, что является дополнительнымотягающим обстоятельством для сосания (в норме ребенок при сосании одновременно дышит).

Самый распространенный способ искусственного вскармливания через обычную соску можно использовать практически во всех случаях расщелин верхней губы и неба. Эффективность кормления детей соской зависит от нескольких факторов: давление соски на подлежащие ткани; форма соски; упругость материала, из которого она изготовлена и диаметр отверстия в соске. Последнее не должно быть очень большим, так как ребенок будет захлебываться, а, кроме того, при таких условиях ему не нужно прикладывать больших усилий при сосании, в связи с чем, нижняя челюсть будет недоразвитой.

Безусловно, формирование искусственного неба с помощью преформирующей пластинки до первого кормления значительно облегчает кормление новорожденного [487]. Но, если имеется сочетанная патология со стороны сердечнососудистой системы и другая, некоторые этапы изготовления аппарата, таких как, например, снятие альгинатного оттиска с верхней челюсти новорожденного при помощи индивидуальной оттисковой ложки, являются затруднительным из-за общего состояния ребенка.

Применение obturатора для неба позволяет улучшить условия для грудного и искусственного вскармливания ребенка с ВРГН. Такой obturатор изолирует носовую полость от ротовой, обеспечивает отрицательное давление при сосании, препятствует расширению дефекта и не оказывает негативного действия на края расщелины (рис. 6.6 а,б).

Obturатор готовится из бесцветной пластмассы либо из прозрачной нетоксичной мягкой термомассы по «Essix»-технологии; он легок, 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.

На протяжении нескольких десятилетий известный европейский концерн MAPA GmbH (Цевен, Германия) по праву занимает лидирующее место в производстве и научной разработке специализированной продукции для детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области.

Латексные соски NUK для кормления новорожденных позволяют осуществить полноценное кормление малыша искусственным путем, несмотря на наличие расщелины, и успешно подготовить ребенка к предстоящей операции. В АО «Национальный научный центр материнства и детства» и в отделении патологии новорожденных в 1-й городской детской клинической больнице г. Астаны у 20 новорожденных с ВРГН и сочетанным пороком сердца до операции хейлопластика для вскармливания была использована модифицированная соска NUK (рис. 6.7) [488]. В нашей клинике специальную массажную детскую соску для детей с ВРГН, разработала Сабитова К.Е. (рис. 6.8).



Рис. 6.7 – Вид соски NUK: слева - обычная, справа - модифицированная



Рис. 6.8 - 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 прорезывается 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 несколько с обычными размерами, 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 - нуждаются в особом внимании. 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.

В результате раннего перехода на искусственное вскармливание у детей с ВРГН развивается кишечный дисбактериоз, который прослеживается у всех больных с ВРГН. Нормальная флора кишечника оказывает иммуногенное и морфогенное влияние на новорожденного, обеспечивает симбиотное пищеварение, когда уровень собственных ферментов, участвующих в полостном и мембранном пищеварении крайне низок. К тому же, у детей с врожденной патологией лица, особенно младшего возраста, часто наблюдается нарушение моторной функции толстого кишечника, и возникают так называемые «функциональные запоры».

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, 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.

Что касается плановых профилактических прививок до операции на губе и нёбе, то при удовлетворительном общем состоянии ребенка расщелина верхней губы и нёба не является противопоказанием к их проведению.

Деятельность врача-ортодонта в комплексной реабилитации новорожденного с ВРГН. На первом этапе лечения - обследование ребенка, оказание неотложной ортопедической стоматологической помощи, проведение подготовительного предоперационного ортопедического лечения, начатого у большинства детей в условиях родильного дома, либо в поликлинике в условиях Центра.

Обеспечение младенца сразу после рождения преформированным ортопедическим аппаратом (аппарат Т.В. Шаровой, тип 1) разобщает полость рта и носа и оптимизирует условия для вскармливания ребенка. С помощью этого ортопедического аппарата удастся превратить акты сосания и глотания в лечебный фактор, ибо при этом передается силовое воздействие языка через аппарат на недоразвитые фрагменты верхней челюсти, что стимулирует процессы остеогенеза расщепленных половин неба и позитивно влияет на топографию небных и альвеолярных отростков.

Изготовление и наложение преформированного ортопедического аппарата младенцу до первого кормления в условиях родильного дома позволяет:

- стабилизировать процесс вторичных деформаций и размеры анатомических дефектов, которые возникли в течение последних се–ми месяцев беременности;
- предотвратить дальнейшее развитие и усугубление вторич–ных деформаций органов полости рта и полости носа;
- нормализовать процесс вскармливания;
- использовать акт сосания и глотания в лечебных целях для нормализации положения верхнечелюстных костей, альвеолярного отростка, межчелюстной кости и

создания единой альвеолярной ду–ги, т. е. ликвидировать анатомический дефект в области альвеоляр–ного отростка и перевести сквозную (одно- или двустороннюю) расщелину в несквозную;

- предупредить гипертрофию и искривление сошника;
- создать благоприятные условия для изменения положения небных отростков и возвращения их из полости носа в полость рта.
- в разобщить полость рта с полостью носа,
- нормализовать процесс вскармливания новорожденного,
- создать условия для перестройки недоразвитых и порочно расположенных фрагментов верхнечелюстных костей, стимуляция их роста,
- ликвидировать дефект (дефекты) в области альвеолярного отростка, замыкание дуги в единое анатомическое образование,
- создать благоприятные условия для хейлопластики, затем уранопластики.

Для достижения этой задачи у новорожденного с ВРГН снимается слепок верхней челюсти, готовится ортопедический аппарат по методу [10] и сдается ребенку по возможности до первого кормления (рис. 6.9). В таких случаях новорожденный воспринимает его как неотъемлимую 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.

Особенностью преформированного ортопедического аппарата является то, он не входит в просвет расщелины, а располагается под ней, что создает благоприятные условия для вскармливания, предупреждает возникновение вторичных деформаций небных отростков и увеличения поперечного размера расщелины, а также улучшает условия для своевременного проведения хейло- и уранопластики, исключив при этом натяжение мягких тканей и костные рассечения.



Рис. 6.9 - Преформированный ортопедический аппарат Т.В. Шаровой (тип 1)

Нормализованный с помощью ортопедического аппарата акт сосания создает оптимальные условия для последующей перестройки фрагментов верхней челюсти. Акт сосания превращается в лечебный фактор, обеспечивающий перемещение расщепленных фрагментов.

У ребенка с двусторонней полной расщелиной верхней губы и неба может потребоваться перемещение верхнечелюстных фрагментов. Во-первых, необходимо разведение боковых фрагментов и перемещение центрального фрагмента «назад». Перемещение может осуществляться посредством защитного obturatora, изготовленного по нашей модификации и фиксирующегося на боковых фрагментах верхней челюсти, позволяющее полностью закрыть анатомический дефект неба и помочь ребенку принимать пищу естественным путем (родительское молоко) (рис. 6.10).

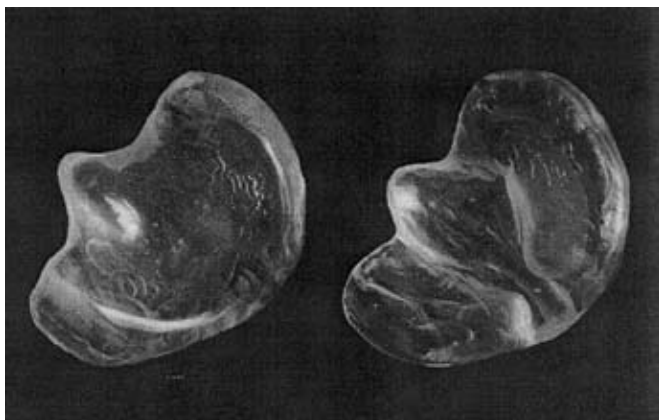


Рис. 6.10 - Общий вид obturatora неба, изготовленного по модификации Н.Г.Негаметзянова для ребенка с ВРГН

У новорожденных сегменты могут быть перемещены удивительно быстро и легко, так, что период активного лечения занимает всего несколько недель. Если требуется перемещение сегментов верхней челюсти до хирургического вмешательства, то обычно оно осуществляется, в течение 3-6 недель. Этого срока бывает достаточно, чтобы закрыть расщелину верхней губы приблизительно за 10 недель, т.е. чтобы можно было провести первичную хейлопластику у пациента в возрасте от 2-х месяцев. Затем на несколько месяцев после пластики губы устанавливается пассивная пластинка, похожая на ортодонтический ретенционный аппарат.

Даже у детей с односторонней расщелиной и относительно небольшой деформацией зубочелюстной дуги можно отметить улучшение положения межчелюстного сегмента после установки пассивной пластинки, поскольку после первичной хейлопластики на зубочелюстную дугу оказывает воздействие вновь созданная, целостная круговая мышца рта (*m. orbicularis oris*). У таких пациентов после первичной операции хейлопластики устанавливается пассивный аппарат, который сохраняется в течение 2-3 месяцев. Ребенок очень легко привыкает к данному аппарату. Он облегчает прием пищи ребенку и процесс нормального глотания. При необходимости, пассивная пластинка сохраняется на протя-

жении всего первого года жизни, до проведения второго хирургического вмешательства - операции уранопластики.

При наличии изолированной (реже сквозной) расщелины верхней губы и отсутствии противопоказаний решается, вопрос об оперативном лечении новорожденного в условиях родильного дома или отделении для новорожденных детской хирургической клиники.

Стандартный подход во всех случаях к решению этого вопроса невозможен. Срок вмешательства должен определяться с учетом общего состояния ребенка, вида расщелины губы, состояния тканей в области расщелины, степени нарушения у ребенка физиологических функций (дыхания, сосания и др.).

В 1956 году Л.Е.Фролова [489] опубликовала работу о возможности проведения оперативного вмешательства по поводу расщелины верхней губы на 2-3 день после рождения. Если операция не произведена в эти сроки, ее откладывают на 11-13 сутки. Причины: физиологическая желтуха, падение веса, повышенная кровоточивость и другие противопоказания:

- 1) тяжелые комбинированные врожденные уродства новорожденных, препятствующих выполнению оперативного вмешательства при расщелине губы, в первые сутки после рождения;
- 2) приобретенные заболевания, которые делают невозможным проведение операции в данный момент.

Считается целесообразным в ранние сроки оперировать доношенных новорожденных с массой не менее 3000 г и не имеющих других пороков развития.

Среди хирургов есть мнение, что увлекаться операциями у новорожденных по поводу врожденной расщелины не следует, проводить их нужно по строгим показаниям, что определяет челюстно-лицевой хирург вместе с неонатологом.

Принципами современной хейлопластики являются: восстановление анатомических взаимоотношений мягких тканей губы (круговой мышцы рта, красной каймы, кожной части губы); создание преддверия рта (обратить внимание на прикрепление уздечки верхней губы); формирование носового хода, исправление деформации крыла носа и носовой перегородки.

Логопедическая помощь детям с ВРГН крайне необходима, так как речь таких детей искажена и порою недоступна пониманию. Нарушение речи ведет к задержке умственного и психического развития, социальной неполноценности, ущербности, ряду психических заболеваний ребенка с врожденной патологией.

Речь у детей с ВРГН развивается позже, по сравнению с речью нормальных детей. Кроме того, они чаще страдают недоразвитием речи. Дефекты звукопроизношения ребенка с врожденной расщелиной неба характеризуется отсутствием анатомических условий для осуществления полноценного небно-глоточного смыкания, изменением положения и активности языка, нарушениями взаимодействия между артикуляционными и дыхательными мышцами.

При ринолалии во всех случаях отмечается снижение слуха разной степени. Неправильное развитие верхней челюсти, которое проявляется разными видами патологического прикуса (мезиальный, открытый, перекрестный и др.), также негативно сказывается на звукопроизношении.

Для развития нормальной речи ребенку необходима операция в раннем (до 2 лет) возрасте. Хирургическое воссоздание неба или устранение анатомического врожденного дефекта неба обязательно сочетается с дооперационным и послеоперационным логопедическим обучением. Чаще всего, логопеды, не видя результатов дооперационной работы,

отказывают в помощи детям с врожденной расщелиной нёба, но хирурги отмечают, что дооперационные логопедические занятия способствуют укреплению мышц тканей нёба и глотки, создают более благоприятные условия для операции и послеоперационного заживления раны, а также базу для развития в дальнейшем нормальной речи. Основной задачей логопедической работы с детьми с врожденной расщелиной нёба в до- и послеоперационном периодах является обучение нормальному звукопроизношению без носового оттенка.

Тесная взаимосвязь в лечении детей с ВРГН хирурга, врача-ортодонта и логопеда позволяет своевременно устранить анатомические и функциональные дефекты, восстановить психологическое состояние ребенка. Все это позволяет провести полноценную реабилитацию таких пациентов с возвращением их в общество.

Мы являемся сторонниками начала логопедических упражнений с ребенком, имеющим ВРГН, с раннего возраста. Целью этих предоперационных занятий с детьми является не допустить образования компенсаторных патологических навыков. Занятия необходимо начинать как можно раньше. С раннего младенческого возраста (1 месяц) нужно развивать двигательные навыки ребенка, в том числе и артикуляционного аппарата (язык, губы).

Из логопедических упражнений следует использовать наиболее эффективные и простые в исполнении. Например, капнуть капельку сиропа или воды на верхнюю губу, чтобы ребенок инстинктивно начинает облизывать губу. С каждым днем капелька должна быть выше и почти по всей поверхности верхней губы.

Таким образом, развивается активность языка и верхней губы. Все остальные упражнения выполняются по мере взросления ребенка. Продолжительность занятий определяется индивидуально в ходе занятий. Достаточный дооперационный период логопедических упражнений сокращает сроки исправления речи у ребенка в послеоперационном периоде.

Занятия с детьми с ВРГН нужно проводить ежедневно несколько раз в день по 2-3 мин перед зеркалом в присутствии родителей (или родителями в домашних условиях) согласно описанной методики.

Участие ЛОР-врача в комплексной реабилитации детей с ВРГН. Такой ребенок должен находиться на диспансерном учете у ЛОР-врача с самого рождения, так как нарушение анатомических структур носа, нёба и глотки влечет за собой нарушение их функций. У таких детей в 4–5 раз чаще возникают заболевания уха, носа и глотки. Среди них наиболее распространены хронические риниты, отиты, тонзиллиты. Это обусловлено тем, что постепенно, из-за широкого сообщения между полостью рта и носа и нарушения носового дыхания, при попадании пищи на слизистую полости носа и верхних дыхательных путей возникают и развиваются воспалительные процессы, вначале острые, затем хронические. По мере увеличения возраста у детей происходит компенсаторное разрастание аденоидной ткани в носоглотке, у устьев евстахиевых труб, а также гипертрофия нёбных миндалин, задних отделов нижних носовых раковин.

У всех детей с расщелиной отмечено ослабление слуха, в основном за счет нарушения вентиляционной функции слуховых труб, с возрастом условия для вентиляции этих труб ухудшаются и, как следствие этого, происходит дальнейшее ослабление слуха. Для диагностики такого нарушения детям с расщелиной верхней губы и нёба ЛОР-врач проводит аудиограмму и при выявлении снижения слуха берет ребенка на лечение.

У всех детей с полной односторонней, двусторонней врожденной расщелиной губы и нёба отмечается врожденное искривление носовой перегородки, что проявляется нарушением дыхания. Это приводит к развитию хронических воспалительных процессов слизистой. Такой вид порока развития ликвидирует оториноларинголог, как правило, после

проведения пластики наружного носа челюстно-лицевым хирургом, либо перед проведением окончательной коррекции носа. Однако в последние годы реконструкция носовой перегородки проводится в более раннем дошкольном возрасте.

Известно, что для формирования правильного произношения звуков необходим определенный объем резонансных полостей. У больных с расщелиной нёба резонансные полости увеличены, и поэтому наблюдается сочетанная гипертрофия нёбных и глоточных миндалин нижних носовых раковин, направленная на уменьшение объема этих полостей, т.е. компенсаторная гипертрофия, которая имеет самое непосредственное отношение к функции нёбно-глоточного кольца. Поэтому с большой осторожностью необходимо относиться к тонзиллэктомии и аденоэктомии у детей с ВРГН. Такие операции способствуют расширению мезофаринкса, ухудшению условий для нёбно-глоточного смыкания, что сразу же проявляется гнусавостью (назальностью) речи.

Вопрос о проведении указанных операций должен решаться совместно с челюстно-лицевым хирургом и логопедом. Правильной тактикой оториноларинголога в отношении аденоидных вегетаций у детей младшего возраста является консервативное лечение, старшего возраста – удаление их при неэффективности ранее проведенного лечения. Дети с гипертрофией миндалин и аденоидов не реже, чем 2–3 раза в год проходят профилактический осмотр и принимают профилактическое лечение – носовые души, аэрозольные ингаляции, электрофорез, ультразвук миндалин, вдухание в носовые ходы необходимых лекарственных средств, бальнеологические процедуры и др.

При обострении хронических заболеваний проводится курс комплексной противовоспалительной терапии, применяемой при данном заболевании. Особое внимание следует уделить мерам, направленным на повышение защитных сил организма.

Обусловленные расщелиной нёба сопутствующие хронические (с частыми обострениями) заболевания ЛОР-органов создают так называемый порочный круг. Неблагоприятный соматический фон детей с врожденной расщелиной нёба часто не дает возможности провести плановую операцию на нёбе. С другой стороны, указанные заболевания ЛОР-органов самостоятельно не ликвидируются, поскольку связаны с расщелиной нёба. Этот факт служит одним из аргументов в пользу проведения операций на нёбе в раннем возрасте. Мероприятия по оздоровлению ЛОР-органов в предоперационном периоде с целью проведения уранопластики являются наиболее важной и значительной задачей. Однако для успеха такой работы необходимо комплексное участие в этой проблеме ЛОР-врача, челюстно-лицевого хирурга, стоматолога, логопеда и других специалистов.

Роль врача-стоматолога в комплексной реабилитации детей с ВРГН не менее важна, чем других специалистов. Это связано с тем, что у детей с ВРГН имеет место высокое распространение стоматологических заболеваний (распространенность и интенсивность кариеса временных зубов и его осложнения 67,7±2,52 % и 4,10±0,23 соответственно, гипоплазия – у 12,5 %, заболевания пародонта – у 51,6 %), что связано как общими, так и местными факторами риска. У детей с ВРГН выявлено снижение кариесрезистентности эмали зубов (ТЭР-тест = 4,75±0,24 балла). В связи с этим дети с ВРГН нуждаются в активной реминерализующей терапии твердых тканей зубов с раннего возраста [490].

Длительное ношение ортодонтических аппаратов и ухудшение гигиенического содержания полости рта способствуют увеличению количественного и качественного составов микрофлоры в ней (ГИ=2,45±0,32).

Практически у всех детей с ВРГН имелись различные зубочелюстные аномалии (96,4 %), преимущественно аномалии прикуса (у 53,1 %). Изучение уровня стоматологиче-

ческого здоровья у детей дошкольного возраста с ВРГН в среднем составляет 43,8 %, что почти в 2 раза ниже, чем у детей без ВРГН (80 %).

Плановую санацию полости рта у детей с ВРГН следует проводить дважды в год в обязательном порядке по общепринятым правилам.

Опыт деятельности Алматинского городского Центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией ЧЛО, научно-обоснованный подход к стратегии и тактике лечения таких детей позволили предложить алгоритм комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба с учетом особенностей в каждой из возрастных групп. В частности, для групп риска проводится медико-генетическое консультирование родителей и УЗИ-диагностика беременных (с 12 недели). При выявлении патологии черепно-челюстно-лицевой области проводится медико-генетическое консультирование и осуществляется медико-психологическая поддержка семьи специалистами (психолог, генетик, черепно-челюстно-лицевой хирург, нейрохирург, ортодонт). При выявлении сочетанной патологии организма прибегают к консультации профильных специалистов.

6.5.2 Клиническое применение различных ортопедических и ортодонтических аппаратов у детей с расщелиной верхней губы и неба

Применение преформированного ортопедического аппарата по Т.В.Шаровой (тип 1) описано в разделе «Деятельность врача-ортодонта в комплексной реабилитации новорожденного с ВРГН».

Вибрирующий obturator с массажной щеткой (пластинка с дистальным ворсинчатым покровом) готовилась по методике Т.В.Шаровой в модификации [478], которая использовалась у 114 больных в возрасте до 3 лет после хейлопластики. В отличие от такого аппарата, предложенного [438], в модифицированный аппарат включался ортодонтический винт для расширения верхней зубной дуги. Продолжительность лечения пациентов с данным аппаратом составляла от 6 до 12 месяцев. После этого больным проводилась уранопластика в условиях стационара (рис. 6.11 а,б).



а



б

Рис. 6.11- Аппарат ВОМЩ по Т.В.Шаровой (а) и в модификации Г.Б.Битикеневой (б)

Аппарат для репозиции межчелюстной кости преимущественно использовался при врожденной двусторонней сквозной расщелине с резкой протрузией межчелюстной кости, что нами наблюдалось у 73 больных в возрасте 3 лет. У них, несмотря на проведение двусторонней хейло- и уранопластики, отмечалась резкая протрузия межчелюстной кости с наличием сквозных щелей альвеолярного отростка. Больным был использован модифицированный аппарат для репозиции межчелюстной кости и изменения положения небных отростков, с введением в конструкцию аппарата лицевой дуги с внеротовой фиксацией [478] (рис. 6.12).



Рис. 6.12 - Модифицированный в клинике аппарат для репозиции межчелюстной кости

Лечение больных продолжалось несколько дольше (12-16 мес.), чем при первичном обращении (7-12 мес.). После установления межчелюстной кости в правильное положение больные направлялись на хирургическое лечение по устранению сквозных дефектов альвеолярного отростка верхней челюсти.

Активатор Андресена - Гойпля - ортодонтический аппарат функционального действия использовался у 19 пациентов в послеоперационном периоде (с односторонними расщелинами неба - у 14, двусторонними - у 5). Аппарат применялся преимущественно в периоде сменного прикуса при развитии прогенического прикуса. Этот двучелюстной аппарат позволял удерживать чрезмерное развитие нижней челюсти и стимулировал рост верхнечелюстной кости, а также помогал устранить вредные привычки (сосание пальца и других предметов) и тем самым способствовал саморегуляции нарушений.

Аппарат Брюкля применялся у 60 больных с односторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба и у 21 больного - двусторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба. Это связано с тем, что у больных с ВРГН в послеоперационном периоде отмечается отставание в росте верхнечелюстных и межчелюстной кости, а нижнечелюстная кость находится в состоянии прогенического прикуса. В связи с этим нарушается миодинамическое равновесие мышц, что приводит к усугублению имеющейся деформации челюстных костей. С помощью этого аппарата путем повышения функций мышц языка и надподъязычных мышц стимулировалось развитие верхнечелюстной кости. Аппарат изготавливался на нижнюю челюсть с наклонной плоскостью и вестибулярной дужкой и применялся при развитии обратного резцового перекрытия до 5 мм. Активацию аппарата проводили один раз в 2 недели путем шлифовки участков пластмассы, прилегающих к

язычной поверхности нижних резцов, активации вестибулярной дужки, наращивания или шлифовки наклонной плоскости. С помощью этого аппарата добивается вестибулярное перемещение верхних фронтальных и язычное положение нижних зубов. Используя аппарат Брюкля, желаемый результат мы достигли у 83,9% больных. У остальных больных (16,1%) не удалось ликвидировать сагитальную деформацию прикуса в сочетании с дистальным перемещением или наклоном нижних зубов.

Ортодонтические аппараты с различными приспособлениями (пластинки с винтом, толкателем, кламмером, с межчелюстной тягой и др.) применяются наиболее часто (у 985 чел.) с целью устранения деформаций верхней челюсти по трансверзальной и сагитальной плоскостях, которые чаще развиваются у детей с врожденной расщелиной неба в послеоперационном периоде. Такие аппараты изготовлены у 729 больного с односторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба и у 197 больных с двусторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба. Среди них наибольшее распространение получили съемные аппараты на верхнюю челюсть с различными винтами. В частности использовали винт с тремя направляющими, что позволяло использовать пластинки в любом возрасте, технически не вызывают трудности в изготовлении, быстро достигается желаемый результат контролируемого расширения деформированных участков челюсти путем визуального контроля. В результате этого у 76,3% получен положительный результат, в остальных случаях наблюдалась стабилизация процесса (у 10,2%) или отсутствие эффекта (13,5%).

Частичные съемные протезы с включением ортодонтических конструкций были изготовлены 307 больными (у 246 больного с односторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба и у 61 больного с двусторонней сквозной расщелиной верхней губы и неба). Это были пациенты, у которых во время хейло- или уранопластики были удалены прорезавшиеся в щель расщелины боковые резцы, а также больные с ВРГН, потерявшие зубы из-за осложнений кариеса. По показаниям в съемные протезы включались различные ортодонтические конструкции.

Аппарат несъемной конструкции (брекет-системы) или эджвайз-техника является конструктивным, высокоэффективным механизмом современной ортодонтической терапии.

Впервые, более 100 лет назад Angle, перемещая боковые зубы, высказал мнение о возможности раскрытия срединного небного шва. В 1907 году Ландсбергер впервые рентгенологически подтвердил этот факт. Это дало основание многим авторам (Норд, Дерихсвайлер, Левкович, Хорошилкина) предложить несъемные конструкции расширяющих аппаратов при резком сужении зубного ряда, которые нормализуют форму верхнего зубного ряда с одновременным раскрытием срединного небного шва [491].

По наблюдениям [492], только эджвайз-техника позволяет проводить контроль за перемещением зуба в трех плоскостях за счет точного расположения проволочной ортодонтической дуги в пазах замкового приспособления - брекета. Неуправляемого движения зуба, как правило, не происходит, что является важным критерием для нормализации окклюзии.

В настоящее время брекет-системы для приклеивания существуют для всех зубов и всех возможных типов. Эстетичные, керамические и пластиковые брекет-системы имеют косметически улучшенный дизайн, разработанный для взрослых пациентов.

Обычно ортодонтическое лечение длится в течение 2-3 лет. Поэтому брекет-системы, приклеенные на зубы весь этот период, являются механическим препятствием для естест-

венного самоочищения полости рта, что нередко приводит к развитию очаговой деминерализации эмали зубов, возникающей в местах прикрепления ортодонтических колец и брекетов [493]. Скорость развития очаговой деминерализации эмали зубов зависит от ряда причин: особенностей строения эмали зуба, наличия микропор и трещин в ее поверхностном слое, обеспечивающих доступ деминерализующих кислот к минеральным веществам подповерхностного слоя эмали [494], а также возрастными особенностями структуры эмали. По данным [495], состояние гигиены полости рта у подростков 12-15 лет, имеющих дезокклюзии, по гигиеническому индексу ОНУ-S составляет 3,06 (очень плохой уровень гигиены).

Техника приклеивания брекетов к эмали основана на принципе обработки эмали фосфорной кислотой. Брекеты фиксируются на интактную поверхность эмали преимущественно с вестибулярной поверхности зуба. Поэтому одним из самых важных моментов является сохранение здоровой эмали после ортодонтического лечения и снятия брекетов. Врач-ортодонт должен ясно представлять происходящие в эмали процессы деминерализации и реминерализации в период лечения зубочелюстных аномалий с применением брекет-системы. В частности, в ходе протравливания эмаль подвергается деминерализации. Поэтому в течение всего периода ортодонтического лечения необходимо проводить реминерализующую терапию зубов.

Изучив адгезионную систему, применяемую в ортодонтической практике, авторы [496] рекомендуют:

- четко выполнять инструкции по применению тех или иных ортодонтических материалов для фиксации несъемной ортодонтической аппаратуры;
- внимательно и аккуратно подходить к снятию брекетов без повреждения эмали зуба и к последующим профилактическим мероприятиям по реминерализации эмали;
- обращать больше внимания на состояние эмали зубов пациентов, гигиену полости рта.

Все эти необходимые требования помогут избежать осложнений со стороны эмали зубов после проведения ортодонтического лечения.

Положительной стороной внедрения в ортодонтическую практику современных несъемных аппаратов, сочетание их с внеротовыми ортодонтическими аппаратами, является улучшение эстетических, морфологических и функциональных результатов лечения, уменьшение показаний к удалению при лечении зубочелюстных аномалий, расширение возрастных границ пациентов.

Отрицательной стороной при использовании брекет-системы является возможность возникновения деминерализации эмали, катарального гингивита, периодонтита, случаи гиперплазии десны и резорбции верхушек корней зубов в результате передозировки ортодонтических сил.

Нами брекет-систем была применена у 32 подростков в возрасте от 14 до 18 лет с ВРГН в послеоперационном периоде.

До ортодонтического лечения с применением несъемной ортодонтической техники определяли резистентность эмали зубов (ТЭР-тест). Если резистентность эмали была высокой (глубина протравки эмали не более 30%) или нормальной (глубина протравки эмали в пределах 30%-60 %) начинали лечение после гигиенического обучения пациента и проведения курса ремпрофилактики глюконата кальция (3 сеанса). У больных с низкой резистентностью эмали (глубина протравки эмали более 60%) до начала ортодонтичес-

кого лечения был проведен полный курс ремтерапии глюконатом кальция (10 сеансов) и только после нормализации резистентности эмали приступали к применению брекет-системы. В своей практической работе мы пользовались набором брекет-систем и инструментами фирмы «Dentaurum».

Подготовку поверхности зуба перед лечением, наклейку брекета к зубам и уход за брекетами осуществляли согласно рекомендациям [474] (рис. 6.13 а, б).

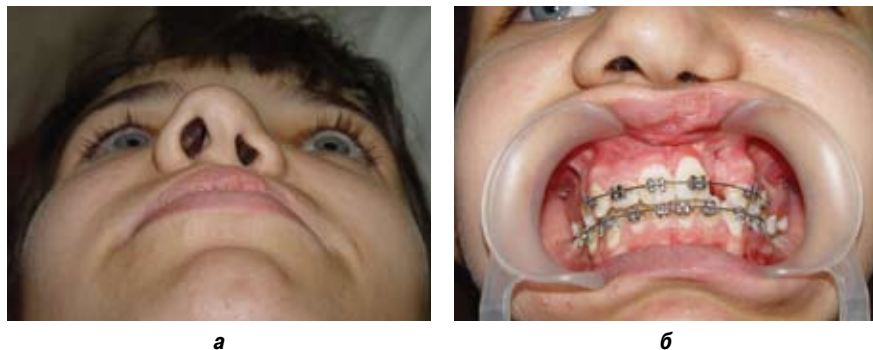


Рис. 6.13 - Внешний вид больной в возрасте 17 лет (а) после проведенной хейло – уранопластики в раннем возрасте и находящейся на лечении по поводу зубочелюстной аномалии (б)

После окончания ортодонтического лечения подростков с ВРГН с применением брекет-системы мы не наблюдали осложнений в виде очаговой деминерализации эмали, кариеса зубов, отлома эмали во время процедуры снятия брекетов, что указывает на улучшение кариесрезистентности эмали зубов после проведенной ремпрофилактики или ремтерапии и постоянного гигиенического ухода за полостью рта.

Аппарат для быстрого раскрытия небного шва (Дерихсвайлера) – использован нами у 7 детей в возрасте 13-15 лет с постоянным прикусом, когда определялось значительное укорочение зубного ряда по сагиттальной плоскости и сужение его по трансверзальной плоскости. Аппарат использовался до тех пор, пока боковые зубы не устанавливались в правильном положении. Затем аппарат использовался в течение двух месяцев как ретенционный. Это аппарат использовался только у больных, не получавших предоперационное ортопедические и ортодонтическое лечение.

Шапочка с подбородочной пращой применялась у больных раннего возраста с ВРГН с целью задержки нежелательного интенсивного роста нижней челюсти по сагиттальной плоскости, а также при неэффективности применения аппаратного лечения. Кроме того, подбородочная праща применялась при нежелании носить пациентом ортодонтических аппаратов. Подбородочная праща у 35 больных применялась или самостоятельно, или в сочетании с другими аппаратными методами лечения деформаций челюстей при врожденной расщелине неба.

При тяжелых деформациях верхней челюсти из-за неэффективного ортодонтического лечения детей с ВРГН или при отсутствии ортодонтического лечения, применялись сочетанный ортодонтический и хирургический методы лечения.

Применение микроимплантов в предоперационной подготовке детей с ВРГН является новым направлением в ортодонтии. Учитывая, что наиболее выраженные деформации зубочелюстной системы наблюдаются при врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба, мы апробировали микроимпланты у этой категории больных.

До сих пор специалисты для лечения детей с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба применяли съемные ортодонтические аппараты. Для устранения диастаза между альвеолярными отростками и исправления аномалии формы верхне-челюстной дуги у детей с двусторонней ВРГН обычно используют модифицированные формирующие аппараты. В этих случаях лечение характеризуется продолжительными сроками и зависит от многих факторов: величины диастаза, сроков начала лечения, привыкание ребенка к аппарату и др. Недостатками данных аппаратов являются: неудовлетворительная фиксация в условиях беззубой челюсти, необходимость частого посещения врача и необходимость неоднократной замены аппаратов. В итоге это приводит к значительной длительности лечения и не всегда удается добиться максимального сближения альвеолярных отростков верхней челюсти. Чем больше диастаз расщелины, тем меньше вероятность полного его сближения.

Для успешного раннего ортодонтического лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и неба необходимо обеспечение надежной фиксации аппарата, совершенствование его конструкции, сокращение сроков лечения. Поэтому в настоящее время все больше исследователей и практических врачей-ортодонтов приходит к мнению о необходимости разработки новых технологий на ранних этапах комплексного лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба [497].

В последние годы для репозиции межчелюстной кости и расширения боковых фрагментов верхней челюсти у детей с ВРГН во многих зарубежных клиниках стали применять несъемные ортопедические аппараты с внутрикостной фиксацией. В 1990 году Latham R.A. и Millard в печати описали модифицированный несъемный ортопедический аппарат для репозиции межчелюстной кости у детей двусторонней ВРГН [498]. В последние годы установлено, что микроимпланты, помимо жевательной, могут успешно нести нагрузку со стороны прикрепленных к ним ортодонтических элементов (пружины, эластика и др.), оставаясь неподвижными и не теряя остеоинтеграции [499]. Эти данные позволили расширить показания к имплантации и в применении ортодонтической технологии при лечении детей с ВРГН с раннего возраста.

Однако эти инновационные методы лечения детей с двусторонней ВРГН с использованием микроимплантов в клиниках детской ЧЛХ не нашли широкого внедрения, что побудило нас целенаправленно заниматься этой проблемой.

До этого с целью определения показаний к применению дентальных микроимплантов в предоперационной подготовке детей с двусторонней сквозной ВРГН были изучены диагностические модели по общепринятым методикам в модификации Е.С.Катасоновой [500]. Предложенная модификация минимизирует погрешности, облегчает процесс измерений, что в конечном итоге положительно влияет на выбор способа применяемого раннего ортопедического лечения. Метод включает: изготовление гипсовой модели по слепку верхней челюсти ребенка с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба. Маркером, на гипсовой модели, контурируются границы альвеолярных и небных отростков, межчелюстной кости и сошника, наносятся референтные точки. Модель фотографировали цифровой фотокамерой с жесткой фиксацией в стандарт-

ной позиции. Полученный снимок заносили в компьютер, где с помощью программы AUTOCAD получали графическую форму альвеолярных отростков, небных отростков, межчелюстной кости и сошника, где наносили референтные точки, между которыми производились линейные и угловые измерения. На графическом изображении изучались площадь расщепленных фрагментов, длина альвеолярных отростков, ширина расщелины неба на всем протяжении, продольные размеры расщелины, положение фрагментов верхней челюсти по сагиттали. Полученные результаты заносились в специально разработанную карту пациента.

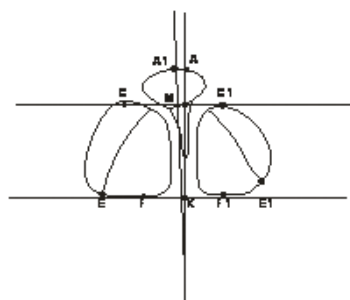
В результате исследований выявили различную степень деформации боковых фрагментов альвеолярного отростка верхней челюсти, протрузию межчелюстной кости, угол отклонения ее от средней линии. В зависимости от степени тяжести деформации межчелюстной кости мы выделили 3 группы детей с легкой, средней и тяжелой степенью деформацией костей.

Клиническими и биометрическими исследованиями детей с двусторонней ВРГН в дооперационном периоде протрузия межчелюстной кости наблюдалась у 118 (97,5%) из 121 пациентов со смещением по вертикальной плоскости, отклонение от средней линии у 115 (95%), из них смещено вправо у 57 (46%), влево у 65 (54%).

Результаты измерений моделей челюстей у пациентов **первой группы** (39 чел., 32,2%) поперечный размер МЧК до 15 мм, протрузия межчелюстной кости до 7 мм. Угол отклонения МЧК от средней линии от 0 до 5 градусов. Правильное положение МЧК 2 чел. По вертикальной плоскости МЧК смещается до 2 мм. Расстояние между передними краями боковых фрагментов альвеолярного отростка верхней челюсти до 10 мм. Ширина дефекта на границе твердого и мягкого нёба $14,8 \pm 1,0$ мм (рис. 6.14 а, б).



а) гипсовая модель



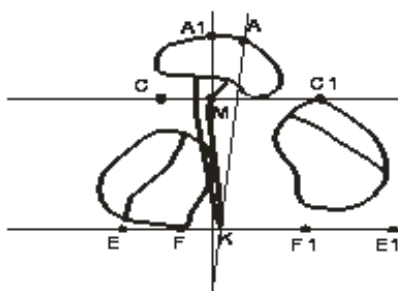
б) схематическое изображение модели

Рис. 6.14 – Общий вид гипсовой модели (а) и ее схематичное изображение (б) у пациента при поступлении в клинику (1 степень)

У пациентов **второй подгруппы** (47 чел., 38,8%) поперечный размер МЧК до 20 мм, протрузия межчелюстной кости была от 8 мм до 15 мм. Угол отклонения МЧК от средней линии до 10 градусов. По вертикальной плоскости МЧК смещается от 2 до 4 мм. Расстояние между передними краями боковых фрагментов альвеолярного отростка верхней челюсти до 15 мм. Ширина дефекта на границе твердого и мягкого нёба $19,3 \pm 1,0$ мм (рис. 6.15 а, б).



а) гипсовая модель



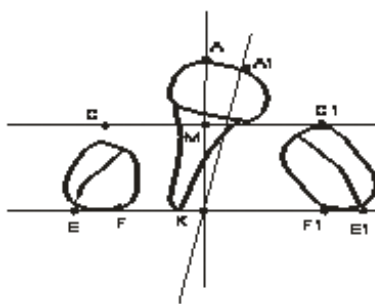
б) схематическое изображение модели

Рис. 6.15– **Общий вид гипсовой модели (а) и ее схематичное изображение (б) у пациента при поступлении в клинику (2 степень).**

У пациентов **третьей подгруппы** (35 чел., 28,9%) поперечный размер МЧК до 25 мм, протрузия межчелюстной кости от 16 мм и более. Угол отклонения МЧК от средней линии от 11 градусов и более. По вертикальной плоскости МЧК смещается от 5 мм и более. Расстояние между передними краями боковых фрагментов альвеолярного отростка верхней челюсти до 25 мм. Ширина дефекта на границе твердого и мягкого нёба $22,7 \pm 1,0$ мм (рис. 6.16 а, б).



а) гипсовая модель



б) схематическое изображение модели

Рис. 6.16 – **Общий вид гипсовой модели (а) и ее схематичное изображение (б) у пациента при поступлении в клинику (3 степень)**

Деление больных с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и нёба на 3 группы до лечения имело практическое значение, что учитывалось при планировании лечения. Обычно пациентов с первой и частично со второй степенью деформации МЧК мы брали на лечение по методу Т.В. Шаровой. При деформациях межчелюстной кости второй, особенно третьей степени дооперационную подготовку больных проводили с применением инновационных технологий (несъемные аппараты, фиксированные микроимпланты или применение микроимплантов).

До операции установления денальных микроимплантов проводили компьютерную томографию для планирования расположения фиксирующих элементов начелюстного аппарата на верхней челюсти. Проводили компьютерно-томографическое исследование на рентгеновском компьютерном томографе Somatom-CR (Siemens) по программе костной реконструкции с высоким разрешением (шаг томографа 2 мм, толщина среза 2мм, напряжение 120kV, сила тока 22 гПА.) Исследование проводилось в горизонтальном положении пациента на спине. Для фиксации головы обследуемого ребенка использовали стандартную подставку под голову и фиксирующие приспособления в виде специальных подушечек и фиксирующих лент.

Исследования верхней челюсти проводились в аксиальной и коронарной проекциях с реконструкцией изображения в сагиттальной плоскости. На получаемых срезах оптимально определялись анатомические образования верхней челюсти, зачатки зубов, сошник.

Хирургический протокол установки имплантов для создания опоры начелюстных несъемных аппаратов с внутрикостной фиксацией не отличался от стандартных методов денальной имплантации. Тем не менее, в области твердого неба операцию планировали более тщательно и выполняли с большой осторожностью. Это обусловлено потенциальной возможностью перфорации стенки полости носа и других анатомических образований. Поэтому имплантаты, устанавливаемые в области твердого неба, предусматривали меньшую длину (4-6 мм), что зависело от объема доступной кости. В качестве опоры и фиксирующих элементов несъемных ортопедических аппаратов с внутрикостной фиксацией мы применили микроимплантаты (Absoanchor, корпорация Dentos, Дэгу, Корея), разработанные специально для применения в ортодонтии.

Глубина погружения имплантата в кость зависела от способа дальнейшей фиксации к нему проволоки. Если она будет непосредственно фиксирована при помощи петли и винта, то для удобства, шейку имплантата располагали на 1-2 мм выше поверхности кости. Если использовалась специальная супраструктура для закрепления проволоки, то имплантат целиком погружался в сформированное костное ложе.

Под нашим наблюдением находилось 28 детей с третьей и частично второй степенью тяжести деформации МЧК. В последующем эти дети по данным клинического исследования и результатов изучения диагностических моделей челюсти были разделены на 2 группы в зависимости от состояния положения межчелюстной кости по отношению к фрагментам альвеолярного отростка.

У 6 пациентов с двусторонней ВРГН в дооперационной подготовке был применен начелюстной несъемный аппарат с внутрикостной фиксацией на микроимплантатах в качестве фиксирующего элемента и опоры. Микроимплантаты в качестве опорных элементов использовали у 22 детей с двусторонней ВРГН.

Предоперационная подготовка пациентов с двусторонней ВРГН мы проводили в несколько этапов. Вначале слепки с верхней челюсти у детей снимали в условиях детской стоматологической поликлиники. Затем готовили модели челюстей. Анализируя данные результатов диагностических моделей верхней челюсти и параметры компьютерно – томографического исследования, вместе с челюстно-лицевым хирургом определяли место установки микроимплантатов.

После обследования пациенты были госпитализированы в отделение челюстно-лицевой хирургии ГКБ № 5 или РДКБ «Аксай», где под общим обезболиванием устанавливался начелюстной несъемный аппарат. Эти операции проводились с участием визитинг - профессора Мамедова Ад.А. (Москва), заведующих клиниками детской челюстно-ли-

цевой хирургии док. мед. наук Нурмаганова С.Б. и челюстно-лицевого хирурга высшей категории Утепова Д.К. Следующим этапом была адаптация к аппарату и налаживание вскармливания и обучение гигиеническому уходу за аппаратом и полостью рта. Так же производился контроль расположения микроимплантатов в боковых фрагментах верхней челюсти с помощью панорамных рентгеновских снимков. В зависимости от состояния здоровья, детей выписывали из стационара на 6-7 сутки после операции под наблюдением врача-ортодонта.

После адаптации к аппарату производилась активация винта на 0,5 мм один раз в два дня с одномоментной активацией эластичной тяги на одно звено в три дня. Учитывая дальнейший рост разделенного альвеолярного отростка верхней челюсти в длину, после хейлопластики нужно не полностью замыкать фрагменты расщелины верхней челюсти, а оставлять диастаз между ними на ширину временного зуба. Продолжительность активного периода составляла от 20 до 30 дней. Одним из важных этапов является ретенционный период, который составил от 15 до 30 дней. После окончания ретенционного периода аппарат удаляется и проводится сразу же хейлопластика.

Фиксация несъемного аппарата осуществлялась с применением микровинтов, используемых в челюстно-лицевой хирургии (рис. 6.17, 6.18). Для этого на фиксируемых фрагментах (двух боковых и межчелюстной кости) заранее готовились отверстия, в проекции под углом 45 градусов к вершине гребня альвеолярного отростка. При этом оба боковых фрагмента были соединены между собой ортодонтическим V-образным винтом (для расширения боковых фрагментов верхней челюсти).



Рис. 6.17 - Пациент А-в С., 4 мес. с 2-х сторонней ВРГН после фиксации начелюстного аппарата на боковые фрагменты и МЧК минимплантами



Рис. 6.18 - Пациент В-ев, 5 мес. с 2-х сторонней ВРГН после фиксации минимплантов

Начелюстной ортодонтический аппарат снимали перед проведением первичной хейлопластики. Как правило, применение этого, модифицированного нами, аппарата длится от 20 до 30 дней. Через один месяц после достижения благоприятного соотношения фрагментов была произведена первичная одномоментная двусторонняя хейлопластика.

Из 6 больных, у кого применялся начелюстной ортодонтический аппарат, один больной не закончил лечение. У остальных 5 больных изготовление начелюстного ортодонтического аппарата и его установка на МЧК и фрагменты верхней челюсти позволили нормализовать процесс сосания и глотания молока матери. Данная конструкция аппарата применялась для расширения боковых фрагментов верхней челюсти и репозиции межчелюстной кости в правильное положение, формируя альвеолярную дугу.

С учетом степени тяжести деформации межчелюстной кости и боковых фрагментов альвеолярных отростков верхней челюсти, нами в последние годы применяются микроимпланты для перемещения отдельных фрагментов верхней челюсти и придания им формы зубной дуги (22 пациента). Ранее ортодонтическое лечение является одним из немногих примеров использования инновационной технологии в дооперационном лечении детей с двусторонней ВРГН перед проведением хирургического вмешательства.

При использовании микроимплантов без применения начелюстного ортодонтического аппарата перемещение фрагментов челюсти, нормализация зубочелюстной дуги произошла через 1 месяц после начала ортодонтического лечения с применением микроимплантов. По результатам ортодонтической подготовки к первичному этапу хирургического лечения – операция одномоментная двусторонняя хейлопластика произведена пациенту в возрасте 6 месяцев.

Таким образом, изучение деформаций альвеолярных и небных отростков, МЧК и неба у детей с двусторонней ВРГН позволило нам дифференцированно подходить к тем или иным методам дооперационной подготовки детей с данной патологией. Данные литературы и наши собственные исследования позволяют подчеркнуть, что чем больше проходит времени до операции без ортопедического и ортодонтического лечения, тем больше будет усугубляться деформация межчелюстной кости и сошника. Это происходит под действием языка и соски, особенно это заметно с очень тяжелой степенью тяжести деформаций. Следовательно, с возрастом у детей с двусторонней ВРГН усиливается деформация МЧК, что зависит как от исходных показателей тяжести патологии (легкая, средняя, тяжелая), так и от способов подготовки детей к операции в дооперационном периоде.

Применение микроимплантов в дооперационной подготовке пациентов с врожденной расщелиной губы и неба играет важную роль в хирургической реабилитации и позволяет хирургам без особых трудностей производить первичную операцию, что также положительно влияет на заживление тканей губы.

Для сравнительной характеристики результатов различных методов дооперационной подготовки детей с двусторонней ВРГН, проведены антропометрические исследования моделей челюстей (табл. 6.9).

Как показано в таблице, у больных сравнимой группы по мере роста ребенка с двусторонней ВРГН дефект между МЧК и боковыми фрагментами верхней челюсти увеличивается и достигает своего максимума к 6 месяцам. После хейлопластики отмечается статистически недостоверное уменьшение костного дефекта.

У пациентов, подготовленных к операции методом по Т.В. Шаровой, костные дефекты статистически достоверно уменьшаются с $22,0 \pm 0,74$ мм до $9,0 \pm 0,31$ мм, однако полного торцового контакта между МЧК и фрагментами верхней челюсти не происходит.

После проведенной дооперационной подготовки с использованием несъемных начелюстных аппаратов, фиксируемых микроимплантами, достигнут полный торцовый контакт между МЧК и фрагментами верхней челюсти, что подтверждено при статической обработке материала ($P < 0,05$).

Таблица 6.9 - Антропометрические данные, полученные с моделей челюстей детей с двусторонней врожденной расщелиной верхней губы и неба, подготовленные к операции разными методами

Возрастные периоды	Распределение больных по методам лечения								
	Без дооперационной ортодонтической подготовки (n=45)			Леченные по методу Шаровой Т.В. (n=48)			Леченные с применением микроимплантов (n=28)		
	Сторона смещения МЧК	Стороне от смещения МЧК	всего	На стороне смещения МЧК	На стороне от смещения МЧК	всего	На стороне смещения МЧК	На стороне от смещения МЧК	всего
1 мес	8,5± 0,52	10,9± 0,42	19,4± 0,47	10,5± 0,83	11,5± 0,65	22,0± 0,74	8,4± 0,92	11,6± 0,87	20,0± 0,71
3 мес	9,4± 0,95	12,1± 0,62	21,5± 0,81*	8,8± 0,70	10,9± 0,88	19,7± 0,79*	8,3± 0,93	11,5± 0,86	20,3± 0,89
6 мес	9,8± 0,92	12,7± 0,74	22,5± 0,83*	6,4± 0,57	7,6± 0,62	14,0± 0,59*	1,2± 0,27	1,4± 0,32	2,6± 0,29*
12 мес	8,1± 0,84	10,7± 0,88	18,8± 0,86	3,5± 0,39	5,5± 0,24	9,0± 0,31*	0,9± 0,17	1,1± 0,18	1,0± 0,18*

* Различия статистически достоверны по сравнению с показателями, полученными у новорожденного в возрасте 1 месяц (P<0,05).

Для иллюстрации приводим этапы комплексного лечения пациентки Ю-вой С. (рис.6.19 а,б,в,г,д,е,ж,з,и), которая поступила в клинику в 3 месячном возрасте. Определив третью степень деформации межчелюстной кости дооперационную подготовку больной проводили с применением инновационных технологий (несъемный начелюстной ортодонтический аппарат, фиксируемый микроимплантами). В возрасте 6 месяцев провели двустороннюю хейлопластику, в возрасте 1,5 года – щадящую уранопластику.



а



б



в



г



д



е



ж



з



И

Рис. 6.19 - Пациентка Ю-ва С., 3 мес., диагноз: Врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и неба (3 степень деформации межчелюстной кости):

- А) Внешний вид пациентки при госпитализации в клинику,
- Б) Гипсовая модель фрагментов верхней челюсти до лечения,
- В) Примерка начелюстного ортопедического аппарата на гипсовой модели,
- Г) Фиксация начелюстного ортопедического аппарата с помощью микроимплантов к фрагментам челюсти,
- Д) Состояние межчелюстной кости у пациентки в 6 месячном возрасте,
- Е) Состояние пациентки после двусторонней хейлопластики,
- Ж) Состояние тканей неба у пациентки в 1,5 месячном возрасте перед операцией,
- З) Состояние тканей неба у пациентки в 1,5 месячном возрасте после уранопластики,
- И) Внешний вид пациентки Ю-вой в 2 года

Таким образом, современная конструкция аппаратов позволяет сократить предоперационную подготовку, вводить в конструкцию активные элементы, нормализовать положение межчелюстной кости и форму верхней челюсти, и без особых трудностей производить первичную операцию хейлопластики, затем и уранопластика, значительно ускорить сроки реабилитации пациентов с такой сложной патологией челюстно-лицевой области, как двусторонняя ВРГН, с хорошими эстетическими результатами.

6.6 Расчеты по оказанию ортодонтической помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба

По нашим подсчетам ежегодно в Республике Казахстан рождаются до 300 детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. Если за ними вести диспансерное наблюдение до 18 лет, то по республике их будет около 5000 тысяч детей. Учитывая,

что ортодонтическое лечение детей с ВРГН дорогостоящее (например, устранение зубочелюстной аномалии одного ребенка обойдется от 90 до 300000 тыс.тенге), мы на данном этапе развития здравоохранения должны определить средства на реабилитацию детей с ВРГН с периода новорожденности до поступления в школу (дошкольный возраст). Для этого мы провели подсчет стоимости ортодонтического лечения 1 ребенка с периода новорожденности до поступления в школу, то есть в дошкольном возрасте (табл. 6.10).

Таблица 6.10 - Стоимость ортодонтического лечения 1 ребенка с ВРГН с периода новорожденности до поступления в школу (цены в тенге на 2010 год)

Возраст ребенка (год)	Вид ортодонтического аппарата	Требуемое кол-во аппаратов в год	Стоимость одного аппарата	Всего стоимость лечения
от 0 до 6 мес.	Аппарат Т.В.Шаровой тип 1 (дохейлопластики)	3	2500	7500
с 6 мес.-1 год	Преформированные аппараты, для разобщения полости рта и полости носа, раздражающие мягкое небо (до уранопластики)	2	3000	6000
1 год	- * -	2	3000	6000
2 года	Ортодонтические аппараты съемные	3	5000	15000
3 года	- * -	3	5000	15000
4 года	- * -	3	5000	15000
5 лет	- * -	3	5000	15000
6 лет	- * -	3	5000	15000
ИТОГО:		22		94500

Таким образом, с периода новорожденности до 6 лет 1 ребенку с ВРГН необходимо изготовить в среднем 17 различных ортодонтических аппаратов на общую стоимость 72500 тенге на одного ребенка. В целом по республике стоимость ортодонтического лечения детей с ВРГН с периода новорожденности до 6 лет будет более 135 млн.тенге.

Ходатайство об ортодонтическом лечении детей дошкольного возраста с ВРГН за счет государственного заказа в рамках ГОБМП и расчеты стоимости этого лечения направлены в МЗ РК, получили одобрение и принято положительное решение. В настоящее время Минздравом РК ортопедическое и ортодонтическое лечение детей с ВРГН до 18 лет включены в государственный заказ в рамках ГОБМП. После этого нами произведен расчет потребности в финансировании детей с ВРГН в разрезе областей (табл. 6.11).

Таблица 6.11- Потребность в финансировании детей с ВРГН на 2011 год в разрезе областей

Регионы	Число детей до 6 лет, состоящих на учете	Стоимость лечения курса лечения (млн.тг.)
Акмолинская	51	3,7
Актюбинская	87	6,3
Алматинская	154	11,2
Атырауская	81	5,9
Восточно-Казахстанская	125	9,0
Жамбылская	148	10,7
Западно-Казахстанская	48	3,5
Карагандинская	124	9,0
Кызылординская	108	7,8
Костанайская	69	5,0
Мангистауская	86	6,2
Павлодарская	78	5,6
Северо-Казахстанская	45	3,3
Южно-Казахстанская	376	27,3
г.Астана	73	5,3
г.Алматы	212	15,4
ИТОГО:	1865	135,0

Таким образом, создана финансовая база ортопедической и ортодонтической помощи пациентам с врожденной расщелиной верхней губы и неба в Республике Казахстан. Однако имеет место дефицит кадров (врачей-ортодонтов и зубных техников), владеющих особенностями оказания специализированной ортопедической и ортодонтической помощи детям с врожденной патологией челюстно-лицевой области.

Глава 7. Хирургические методы лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба

С учетом анатомо-функциональных особенностей, видов и сущности врожденных пороков развития челюстно-лицевой области, в том числе врожденной расщелины верхней губы и неба, их влияния на состояние ЛОР-органов, на функцию глотания, жевания, речи необходимо остановиться на исторической справке динамично развивающейся хирургии этих пороков.

Хирургия ВРГН совершенствовалась в течение нескольких столетий. Этот внушительный срок позволил накопить поучительный опыт, который помогает нам сегодня точнее выбирать хирургическую тактику лечения этой патологии с учетом индивидуальности пациентов и современных достижений науки и практики в области восстановительной терапии.

7.1 Развитие хирургических методов лечения врожденной расщелины верхней губы

В течение длительного времени при устранении врожденной расщелины верхней губы в странах СНГ получили распространение методы Теннисона и Обуховой. Общим в этих методиках является формирование треугольного лоскута в нижней трети большого фрагмента верхней губы с целью удлинения малого фрагмента и формирования красной каймы верхней губы.

В 70-е годы прошлого столетия профессором Л.Е. Фроловой была модифицирована методика Теннисона-Обуховой. В настоящее время данная модификация методики называется методикой Обуховой - Фроловой. А мы знаем, что авторская методика, только в руках автора является авторской. И все, что делает другой хирург, это есть немножко модификация. Так было, и так будет. У каждого хирурга свой почерк, свои знания, опыт, свой подход. И мы, делая по своему, используем термин «по Фроловой». Если же мы предлагаем свою модификацию, то в ней есть отличительная особенность от аналога, который мы взяли за основу. Сегодня мы оперируем «по Милларду», «по Фроловой», «по Мамедову», «по Есім» и др., это значит, что мы делаем операцию по этим авторам, но в своей личной модификации, несмотря на то, что у нас нет своих описанных методик.

Представляем метод, предложенный профессором Обуховой Л.М. [501], которые описаны Козиным И.А. [502] (рис. 7.1).

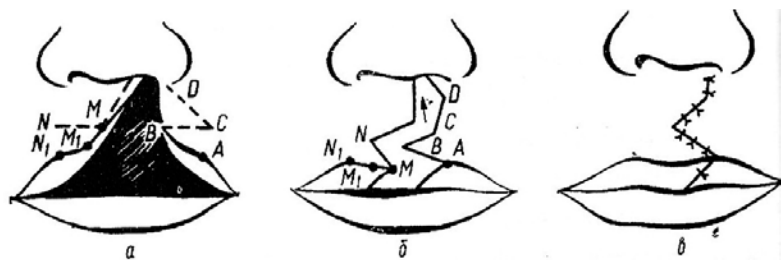


Рис. 7.1 - Схема метода хейлопластики по Обуховой-Теннисон

В последующие годы разработки профессора Козина И.А. привели его к модификации метода Милларда (рис. 7.2).

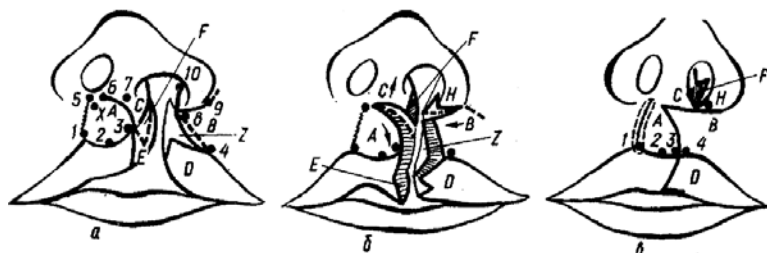


Рис. 7.2 - Схема метода хейлопластики по Козину – Милларду

Вашему вниманию предлагается модификация метода Теннисона - Обуховой, первичная хейлопластика по Обуховой-Фроловой (1962) [503]. Методика заключается в том, что создается носовой слизисто-мышечный слой, формируется преддверие полости рта. Следующим этапом – выпрепаровывание круговой мышцы рта (*m. orbiculari oris*), выставление обоих концов «по кругу» и сшивание дистальных концов круговой мышцы рта, как правило, «стык в стык». Затем формирование кожной части верхней губы, где и формируется треугольный лоскут с одной (на большом фрагменте) стороны.

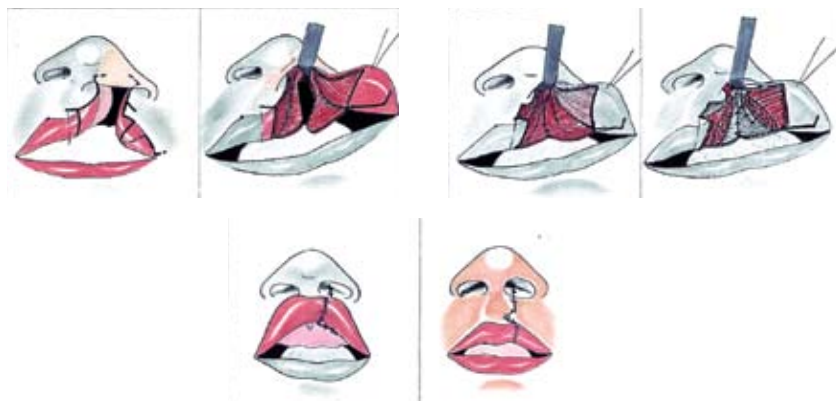


Рис. 7.3. Схематичное изображение первичной хейлопластики по модификации Обуховой-Фроловой

На малом фрагменте делается поперечный разрез (что вобщем-то противоречит правилам пластической хирургии) для того, чтобышить в него сформированный треугольный лоскут. Этим достигается удлинение высоты кожной части малого фрагмента от основания носового хода до линии красной каймы. Все швы накладываются послойно. Первые двое суток рана ведется под стерильной повязкой, затем «сухим» путем. Швы снимаются на 6-7 сутки (рис. 7.3).

Ниже приводим этапы клинического применения первичной хейлопластики по модификации Обуховой-Фроловой, осуществленной в клинике детской челюстно-лицевой

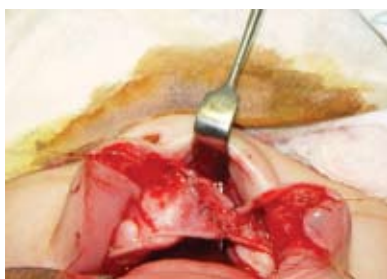
хирургии Республиканской детской клинической больницы «Аксай» (зав. отделением – челюстно-лицевой хирург высшей категории Утепов Д.К.), являющейся клинической базой КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова (рис. 7.4, 7.5, 7.6, 7.7, 7.8).



Рис. 7.4 – Внешний вид ребенка с врожденной полной расщелиной верхней губы и неба. Планируется операция первичная хейлопластика по Обуховой - Фроловой.



а



б

Рис. 7.5 - Формирование носовых слизисто-мышечных лоскутов (А) и носовой выстилки (Б).



Рис. 7.6 - Формирование носового слизисто-мышечного слоя и преддверия полости рта



Рис. 7.7 - Формирование круговой мышцы рта (m. orbiculari oris), выставление обоих концов «по кругу» и сшивание дистальных концов круговой мышцы рта, как правило, «стык в стык» с обязательным ушиванием её с тканями под и над ней.



Рис. 7.8 – А) Кожная часть верхней губы адаптирована с обеих сторон, треугольный лоскут вставлен в ткани противоположной стороны, Б) Кожная часть верхней губы ушита.

Отметим, что каждый оперирующий хирург может найти недостатки, или моменты, которые его не устраивают в той или иной методике хейлопластики и его задача внести что-то новое, что-то своё, чтоб повысить эффективность лечения пациента и достичь у него хороших анатомических, функциональных и эстетических результатов.

Как отмечают А.Р.Чокин и Е.А.Абылкасымов [504], основоположником челюстно-лицевой хирургии в Казахстане по праву считается П.Т.Суслова, которая в годы ВОВ являлась заведующей челюстно-лицевого отделения эвакогоспиталя, развернутого в Алма-Ате. Одновременно с 1940 по 1958 год она заведовала доцентским курсом по челюстно-лицевой хирургии при кафедре госпитальной хирургии КазМИ (ныне КазНМУ).

До 50-х годов прошлого столетия в Казахстане не было специализированных отделений челюстно-лицевой хирургии. Больные с заболеваниями челюстно-лицевой системы госпитализировались в хирургические и ЛОР отделения для детей и взрослых, зачастую помощь им оказывали неквалифицированные специалисты. В феврале 1947 года при содействии доцента Н.Е.Потатургиной были выделены первые 10 коек в городской хирургической больнице г. Семей для госпитализации стоматологических больных, открылся первый кабинет хирургической стоматологии при центральной поликлинике города. Первое стоматологическое отделение на 20 коек организовано в мае 1951 года в областной больнице г. Караганды при содействии доцента В.А.Лаврова, также открылся хирургический стоматологический кабинет в поликлинике №1. В 1952 году в Семипалатинской областной больнице начал функционировать отделение на 20 коек.

По инициативе Н.Т.Сусловой, отделение челюстно-лицевой хирургии на 20 коек организовано в ноябре 1952 года при городской клинической больнице №1 г.Алматы, которое начало функционировать с января 1953 года. В связи с открытием стоматологического факультета АГМИ, это отделение расширено до 70 коек в 1962 году. Отделение стало клинической базой кафедры хирургической стоматологии АГМИ. В последующие годы во всех областных центрах начали функционировать койки на 10-15 коек и самостоятельные отделения на 30 коек. К 1974 году, когда проводился 1 съезд стоматологов Казахстана, число коек по челюстно-лицевой хирургии достигло 500, и была создана в республике стационарная стоматологическая помощь.

Основная заслуга в развитии челюстно-лицевой хирургии в Казахстане принадлежит профессору Чернову Е.Ф. (1919-1974 г.г.), который в 1958 году возглавил соответствующую

ший доцентский курс при кафедре госпитальной хирургии КазМИ, а с 1961 года до конца своей жизни заведовал кафедрой хирургической стоматологии АГМИ. В годы становления челюстно-лицевой хирургии усилиями Е.Ф.Чернова, В.А.Лаврова, Н.Е.Потатуркиной и их учениками в республике проводились сложные операции в челюстно-лицевой области и шеи, в том числе по поводу врожденной патологии.

До 1990 года детская челюстно-лицевая хирургия развивалась в составе взрослой службы. Она стала интенсивно развиваться в Республике Казахстан в связи с открытием кафедр стоматологии детского возраста при АГМИ (1977) и Кар ГМИ (1987). Как клинические базы этих кафедр были открыты отделение детской челюстно-лицевой хирургии на 60 коек при ГКБ №5 г. Алматы и детское отделение на 40 коек при Карагандинской областной стоматологической больнице. В годы перехода Республики Казахстан к рыночным отношениям, стационарная помощь детям с патологиями челюстно-лицевой области была частично реорганизована. В Алматы отделение детской ЧЛХ при ГКБ №5 сокращено до 30 коек, в других городах при отделениях челюстно-лицевой хирургии выделены по 5-10 коек для детей. Тем не менее, крупным успехом является организация самостоятельной клиники детской челюстно-лицевой хирургии в составе Республиканской детской клинической больницы «Аксай» в 2002 году [505].

В 1974 году состоялся первый съезд стоматологов Казахстана. Эту дату можно назвать поворотным в сторону бурного развития стоматологии и челюстно-лицевой хирургии в республике. На этом съезде доцент М.П. Осколкова выступила с докладом «Организация помощи детям с врожденными расщелинами верхней губы и неба». Она отметила, что эта проблема - одна из ведущих в системе стоматологической диспансеризации. Подчеркнула, что не до конца решены сроки оперативного лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, остановилась на приемлемых сроках хейлопластики и уранопластики. Считала целесообразным оперировать детей с расщелиной неба при правильном прикусе, а диспансерное наблюдение должен вести врач-ортодонт.

Благодаря широкому внедрению наркоза, стало возможным уменьшать сроки оперативного лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. В отделении ЧЛХ наркоз при проведении операций по поводу патологий челюстно-лицевой области начал внедряться в середине 60-х годов прошлого столетия. Мы являлись свидетелями, когда не только хейлопластика, а и уранопластика у детей и подростков проводились под местной анестезией. Д.И.Шинкаренко [506] впервые обобщил свой опыт использования наркоза у 64 детей для проведения хейлопластики и у 214 больных – при уранопластике. Благодаря щадящему ведению наркоза автору удалось избежать тяжелых осложнений в послеоперационном периоде. В то же время, по данным [507], который обобщил опыт отделения ЧЛХ Акмолинской областной больницы по хирургическому лечению 101 ребенка с врожденной расщелиной верхней губы, у 15 больных наблюдался гипертермический синдром, у 13 – наблюдалось расхождение швов в послеоперационном периоде. К сожалению, автор наблюдал 3 летальных исхода в послеоперационном периоде, причинами которого были отек подсвязочного пространства, прогрессирование гипертермического синдрома, погрешности наркоза. Автор справедливо подчеркивал, что для оказания квалифицированной помощи детям с ВРГН необходимо организовать Республиканский центр реабилитации детей с такой патологией.

В 1980 году состоялся второй съезд стоматологов Казахстана, где впервые была выделена секция детской стоматологии. В материалы съезда включены 5 работ, посвященных врожденной патологии ЧЛЮ. Они представляли три региона: Алма-Ата, Семипа-

латинск, Караганда. Касаясь анализа результатов уранопластики, [508] отметили, что из 131 уранопластик в 15 (11,4%) случаях имело место расхождение швов. В заключении авторы подчеркнули, что результаты, эффективность уранопластики зависит от сроков и методов операции, предоперационной логопедической подготовки. Авторы также наблюдали 4 случая развития гипертермического синдрома с летальным исходом, где в 3 случаях имело место гиперплазия вилочковой железы [509]. Как подчеркивают [510], они с целью ортопедической подготовки детей с ВРГН в основном пользовались плавающими obtураторами по методу З.И.Часовской. У детей, пользовавшихся такими obtураторами, значительно улучшалась речь, однако они плохо фиксировались в полости рта и часто дети отказывались их носить.

В Казахстане впервые в 1986 году на базе Алматинской городской детской стоматологической поликлиники №1 с участием кафедры стоматологии детского возраста КазНМУ и отделения челюстно-лицевой хирургии ГКБ № 5 создан Алматинский городской Центр реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба. Это стало значимым событием в развитии детской челюстно-лицевой хирургии. За 25 лет в этом центре получили комплекс реабилитационных мер несколько тысяч и продолжают диспансерное наблюдение более 1000 детей с ВРГН, из них половина из других регионов республики. Практически Алматинский центр реабилитации выполняет функции республиканского центра.

По данным Алматинского центра реабилитации, среди больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба преобладали дети с полной расщелиной верхней губы и неба (57,6%): односторонняя - 41,3% и двусторонняя - 16,3%. Изолированная расщелина неба составила 29,3%, одно- и двусторонние расщелины верхней губы и альвеолярного отростка составили 7,2%, другие пороки развития – 5,9%

Взгляды на сроки хейлопластики. На современном уровне развития науки и техники во всех случаях стандартный подход к решению этого вопроса невозможен. Срок вмешательства должен определяться с учетом общего состояния ребенка, вида расщелины губы, состояния тканей в области расщелины, степени нарушения у ребенка физиологических функций (дыхания, сосания и др.).

О возможности проведения оперативного вмешательства по поводу расщелины верхней губы на 2-3 день после рождения было описано в 1956 году [489]. Если операция не произведена в эти сроки, ее откладывают на 11-13 сутки и далее. Причины: физиологическая желтуха, падение веса, повышенная кровотоочивость и другие противопоказания:

1) тяжелые комбинированные врожденные уродства новорожденных, препятствующих выполнению оперативного вмешательства при расщелине губы, в первые сутки после рождения;

2) приобретенные заболевания, которые делают невозможным проведение операции в данный момент.

Считается целесообразным в ранние сроки оперировать доношенных новорожденных с массой не менее 3000 г и не имеющих других пороков развития.

Среди хирургов есть мнение, что увлекаться операциями у новорожденных по поводу врожденной расщелины не следует и проводить их нужно по строгим показаниям, что определяет челюстно-лицевой хирург вместе с неонатологом.

Обобщив данные литературы по срокам операции при расщелине верхней губы, мы пришли к заключению, что их можно сгруппировать на три:

1. Авторы считают оптимальным сроком проведения операции у детей в 8-10 месяцев, когда все части лица у ребенка достаточно развиты;

2. Оперировать пациентов в 1-6 месяцев, когда дети лучше переносят операцию, в более поздние сроки дети часто болеют разными болезнями и организм их плохо переносит операцию;
3. Оперировать на 2-3 или 11-13 сутки после рождения, полагая, что в дальнейшем будет более правильно развиваться зубочелюстная система.

Обсудив в клинике данный вопрос совместно с проф. Есім А.Ж., мы пришли к заключению, что **оптимальным сроком для проведения первичной хейлопластики (кроме периода новорожденности) является возраст 4-6 месяцев** [511,512]. К такому выводу мы подошли с учетом рекомендаций педиатров, детских хирургов и иммунологов. Это объясняется тем, что сила иммунологического ответа у детей грудного возраста быстро истощается, антитела образуются медленно, а высокий их титр держится недолго. К 2-3 мес. и до 4-6 мес. титр антител к наиболее часто встречающимся антигенам у ребенка падает. Наступает фаза «физиологического иммунодефицита». Это связано с исчезновением материнских антител и медленным синтезом собственных. В дальнейшем, примерно с возраста 6-8 мес. начинается функциональное созревание иммунологической системы, достигая развития к 5-10 годам.

Принципами современной хейлопластики являются: восстановление анатомических взаимоотношений мягких тканей губы (круговой мышцы рта, красной каймы, кожной части губы); создание преддверия рта (обратить внимание на прикрепление уздечки верхней губы); формирование носового хода, исправление деформации крыла носа и носовой перегородки.

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 ложки. 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 преднизолоновой мазями и назначают массаж тканей. Из физических методов можно использовать воздействие излучением гелий-неонового лазера, ультразвуком, ультрафонофорезом.

7.2 Осложнения после пластики верхней губы воспалительного характера и пути их снижения

Методы хирургического лечения врожденной расщелины верхней губы всегда находятся в центре внимания челюстно-лицевых хирургов, постоянно улучшаются результаты лечения больных. Тем не менее, в послеоперационном периоде нередки случаи развития осложнений, в частности расхождение швов и заживление раны вторичным натяжением с образованием грубых рубцов. По этой причине число пациентов, нуждающихся в повторных операциях или устранении послеоперационных деформаций мягких тканей средней зоны лица, не снижается [177,269,511].

Как отмечают [513], для исправления развившихся вторичных деформаций после проведенного ранее хирургического лечения по поводу врожденной расщелины верхней

губы и неба поступало 47,4% больных. Анализ причин развития вторичных деформаций челюстно-лицевой области, проведенный авторами показал, что они являются часто следствием недостаточно квалифицированного выполнения оперативного пособия, несоблюдение возрастных показаний к выбранному методу операции или результатам применения неполного комплекса, необходимого для полноценного лечения больного в дооперационном и послеоперационном периодах.

Наиболее частым осложнением при первичной хейлопластике являются воспалительные осложнения, которые нередко способствуют формированию келоидных и гипертрофических рубцов, вызывающих деформации мягких тканей лица и сдерживающих рост и развитие верхней челюсти [514]. Анатомические и функциональные нарушения лица носят системный характер, что проявляется не только в челюстно-лицевой области, но и в опорно-двигательном аппарате, а также в аппарате внешнего дыхания.

Наиболее нежелательными из них являются случаи смерти. Летальность на операционном столе и вскоре после него связана, как правило, с неудачным отбором больных.

В клиниках детской челюстно-лицевой хирургии (ГКБ №5, РДКБ «Аксай») изучены вопросы профилактики возможных осложнений воспалительного характера после хейло- и уранопластики. В частности, Р.К.Кипшакбаев [515], с учетом способа ведения послеоперационного периода (антибактериальная защита и антисептическая обработка), всех оперированных больных распределил на две группы. Послеоперационный период у больных сравнимой группы (60 чел.) осуществлялся традиционным способом (антисептики – диоксидин, 3% перманганат калия, раствор фурациллина 1:5000; антибиотики – пенициллин, ампициллин, гентамицин, линкомицин в среднетерапевтических дозах). У детей основной группы (70 чел.) использовался специально разработанный способ профилактики послеоперационных осложнений с применением антибиотика цефтриаксона и антисептика мирамистина. Контроль за эффективностью проводимой терапии оперированных детей вели на основании клинических данных и микробиологических исследований.

Результаты исследований показали, что общепринятые методы антибактериальной защиты организма детей в послеоперационном периоде малоэффективны у 36% больных. После экспериментального и микробиологического обоснования внедрение в клинику антибиотика цефтриаксона и антисептика мирамистина позволили снизить послеоперационные осложнения после хейло- и уранопластики и улучшить результаты операции на 20% и 12,5% соответственно.

Результаты клинико-лабораторных исследований у больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба позволили выявить автору следующие факторы риска развития воспалительных осложнений после хейло- и уранопластики: недоношенность ребенка, хроническая соматическая патология (в частности, органов дыхательной системы), ЛОР-органов с обострениями, продолжительность операции под наркозом, нарушение микробиocenоза полости рта и приротовой области (особенно при сквозных расщелинах), степень тяжести дефекта, неэффективная дооперационная подготовка ребенка, поздние сроки хирургического лечения детей с ВРГН. Организационные погрешности и ошибки при анестезиологическом обеспечении ребенка имеют немаловажное значение в этом вопросе.

Разработано множество способов оптимизации заживления раны после хейлопластики: антибактериальная защита, местное применение бактерицидных средств, физиотерапевтические процедуры и другие. Физиотерапия стоматологических заболеваний описана в литературе, среди которых наиболее широкое применение получило ультрафиолетовое облучение послеоперационных ран [516]. Изобретение лазеров открыло новую эру в светолечении – ис-

пользование низкоинтенсивного монохроматического когерентного света гелий-неонового лазера. Приоритет в разработке этого направления принадлежит казахстанским ученым. Изучение ими механизма действия низкоинтенсивного лазерного излучения позволили установить следующие основные терапевтические эффекты: противовоспалительный, анальгезирующий, репаративный, стимулирующий защитные факторы организма [517,518]. Что касается влияния монохроматического синего поляризованного света, излучаемого гелий-кадмиевым лазером, на репаративную регенерацию, в литературе имеются единичные сведения [519]. Результаты экспериментальных исследований автора показали, что свет ГКЛ, а также сочетание света ГНЛ и ГКЛ обладают выраженным стимулирующим влиянием на репаративную регенерацию. Автору преимущество того или иного варианта установить не удалось.

Таким образом, несмотря на постоянное совершенствование методов оперативно-го вмешательства по поводу врожденной расщелины верхней губы и разработки способов оптимизации заживления послеоперационной раны, довольно часто встречаются послеоперационные воспалительные осложнения при хейлопластике. Следовательно, изыскание современных и более эффективных способов их снижения, а также способов оптимизации репаративной регенерации послеоперационной раны, является актуальной задачей детской челюстно-лицевой хирургии.

При решении вопроса об операции данному контингенту высока ответственность педиатра, дающего разрешение на хирургическое лечение. Свое заключение о возможности такового у ребенка, имеющего другие ВПР или заболевания, педиатр подкрепляет положительными заключениями узких специалистов (кардиолога, нефролога, пульмонолога, эндокринолога и др.).

Челюстно-лицевой хирург возглавляет и координирует работу врачей-консультантов, определяет сроки и объем хирургического лечения, контролирует своевременность направления детей на консультацию к узким специалистам и проведение профилактического лечения, совместно с ними определяет абсолютные (недостаточность кровообращения IА и IIБ степени) и относительные противопоказания к операции на губе и небе.

К относительным противопоказаниям относятся:

- резко выраженные дистрофические изменения в миокарде;
- острые соматические и инфекционные заболевания и не ранее 2-х месяцев после выздоровления;
- гипотрофия I-III степени;
- рахит I-III степени в периоде разгара;
- атопический дерматит в стадии обострения;
- анемия с содержанием эритроцитов менее $3,5 \times 10^{12}$ /л, гемоглобина менее 120 г/л, цветного показателя менее 0,75 ед.;
- хронические заболевания в течение 6 месяцев после обострения;
- хронический нефрит с явлениями почечной недостаточности;
- дерматиты и экземы в области лица, поражения слизистой оболочки;
- нарушения кровообращения, выявленные у детей старшего возраста.

Детям с относительными противопоказаниями проводится специфическое лечение сопутствующей патологии (в условиях поликлиники или в профильных стационарах) и при положительной динамике разрешается оперативное лечение.

На современном этапе в практической деятельности большинство клиницистов придерживаются классификации М.И. Кузина [520]. Согласно данной классификации различают следующие стадии течения раневого процесса:

1. *Фаза воспаления* - делящаяся на период сосудистых изменений и период очищения раны от некротических (погибших) тканей;
2. *Фаза регенерации* – образование и созревание грануляционной ткани;
3. *Фаза реорганизации рубца и эпителизации*.

Разделение фазы воспаления на два периода акцентирует патогенетическую направленность лечебных мероприятий в 1 стадии раневого процесса – купирование воспалительных изменений и ускорение очищения раны.

Реорганизация рубца и эпителизация являются основными компонентами, завершающими течение раневого процесса и совмещение их представляется вполне оправданным.

Морфологически процесс заживления раны может протекать различно в зависимости от анатомического субстрата поражения, степени инфицированности, общего состояния организма, характера лечебных мероприятий. Однако в любом случае течение раневого процесса отражает один из классических типов заживления:

1. заживление первичным натяжением;
2. заживление вторичным натяжением;
3. заживление под струпом.

Как утверждают авторы, серьезных оснований для пересмотра классических представлений о типах заживления нет. Заживление любой защитной раны линейным рубцом с клинической позиции представляет собой заживление первичным натяжением. Этот термин отражает единственный возможный для врача критерий оценки – клиническую сущность раневого процесса.

Для улучшения условий заживления ран используют различные физические методы воздействия (УФО, ИГНЛ, ультразвук, фонофорез, постоянное магнитное поле, электрическое поле, УВЧ, лучи Букки и др.). Однако они не предупреждают нарушения послеоперационного заживления ран. Разработаны комплексные меры, обеспечивающие регуляцию раневого процесса: снижение интенсивности повреждения (во время операции), пролонгированное выключение рефлексогенных зон, применение инертного шовного материала, эффективная профилактика инфекции, повышение местных и общих защитных реакций организма.

Развитие научно-технического прогресса привело к тому, что в качестве биостимуляторов все активнее начинают применяться *гелий-неоновые лазеры*. Первые работы по изучению биологического действия лучей лазера обнаружили его способность активизировать физиологические процессы.

Благодаря уникальным свойствам излучения, лазеры сразу привлекли внимание различных специалистов, в том числе биологов и медиков. За последние три с лишним десятилетия с момента создания оптических квантовых генераторов в специальной литературе появилось множество сообщений о результатах экспериментально-клинических исследований действия лазера на организм и ткани и применении в различных отраслях биологии и медицины.

Лазеры можно рассматривать как весьма удобное средство доставки излучения необходимой интенсивности непосредственно к патологическому очагу без существенного влияния на окружающие ткани. Каждый диапазон светового спектра имеет разную биологическую активность и играет свою роль в жизнедеятельности организма.

В настоящее время на основании проведенных экспериментальных исследований рассчитываются оптимальные параметры лазерного излучения (плотность мощности, величину энергии в импульсе, длительность экспозиции, доза лазерного воздействия,

частота проведения лечебных процедур и т.п.) при различных заболеваниях. Благодаря развитию квантовой электроники в наши дни появилась возможность обогатить арсенал лазерной терапии генераторами, дающими излучение на разных участках светового спектра, к которым относится излучение низкоэнергетического гелий-кадмиевого лазера.

Под нашим руководством аспирантом **Баара Ахмед Деб Мухаммед** [521] проведены экспериментальные и морфологические исследования по изучению биологической эффективности синего света, излучаемого низкоэнергетическим гелий-кадмиевым лазером. Проведено исследование изменений, возникающих в микроциркуляторном русле после хейлопластики. Ход операции заключался в следующем. Под местной инфильтрационной анестезией 2% раствором лидокаина в количестве 10 мл рассекалась кожа и частично слизистая оболочка верхней губы с обеих сторон у молодых кроликов (масса около 2000 г, количество 37) по краям естественной расщелины, создавались раневые поверхности. После этого мягкие ткани губы послойно мобилизовались с выделением круговой мышцы, осуществлялся гемостаз и ткани послойно ушивались. Швы на слизистую и на мышцы губы накладывались кетгутом, на кожу – полиамидной нитью (рис.7.9 а,б,в,г).



а



б



в



г

Рис. 7.9 – Ход операции у кролика по моделированию хейлопластики а) внешний вид интактного кролика, б) раневая поверхность после рассечения кожи и частично слизистой оболочки верхней губы, в) состоянии послеоперационной раны на верхней губе, г) воздействие на послеоперационную рану излучением гелий-кадмиевого лазера

После операции кролики были распределены на 4 серии: одна контрольная и 3 подопытные. В первой подопытной серии до и после операции область операционной раны подвергалась воздействию УФО. Во второй подопытной серии опытов область операционной раны до и после операции подвергалась воздействию излучения ГНЛ, в третьей подопытной серии опытов область операционной раны до и после операции подвергалась воздействию излучения ГКЛ.

При этом использовались следующие параметры фотостимуляторов. Источником УФ – излучения являлась люминесцентные лампы мощностью 220 Вт. Время экспозиции 2 минуты. Гелий- неоновый лазер: мощность лазерного излучения 13-15 мВт. Длина волны лазерного излучения 0,63 мкм. Диаметр пучка лазерного излучения более 3 мм. Время экспозиции 2 минуты. Гелий-кадмиевый лазер: потребляемая мощность не более 20Вт, длина волны 0,45 мкм, рабочий диаметр световода 3 мм. Максимальная плотность излучения на дистальном конце световода 1500 мвт/см². Время экспозиции 2 минуты.

Динамика изменений микроциркуляторного русла прослеживалась в сроки 3, 7, 14, 25 суток. В эти же сроки животные выводились из эксперимента. Каждая серия опытов сопровождалась контрольной группой опытов, где производилась только операция хейлопластики. В работе использовались следующие методики. Для изучения капиллярного русла верхней губы у кролика после хейлопластики использовали модифицированный метод Гомори по определению активности щелочной фосфатазы. Для окраски срезов использованы методики: окраска гематоксилином эозинном, азотно - кислым серебром по В.В. Куприянову, по Ван – Гизону.

Состояние капиллярного русла определяли рядом количественных показателей: диаметром капилляров (D), количеством капилляров (N) в 10 полях зрения, общей длиной капилляров (L) в 1мм². Длину капилляров определяли по формуле $L = \frac{N^2}{D}$, площадью поверхности по формуле PDL, емкостью капиллярного русла, которое находили по формуле PR²L. Кроме того, использовали прижизненную биомикроскопию слизистой оболочки верхней губы в области операционной раны у кролика.

У животных контрольной групп через 3 суток после хейлопластики в области послеоперационной раны доминировали деструктивно-некротические процессы на фоне острого воспаления, сопровождающегося образованием зон гнойного расплавления. Клетки эпителия по краям раны дисконтактированы, гипертрофированы и подвержены дегенеративным изменениям. В них отмечались пикноз и лизис ядер, вакуолизация цитоплазмы клеток. В послеоперационной ране отмечалось полнокровие сосудов, были видны обширные кровоизлияния. В воспалительном инфильтрате большое количество нейтрофилов нормальной структуры и отдельные мононуклеарные клетки крови. В более глубоких слоях, отдаленных от раны, количество нейтрофилов уменьшалось, встречались соединительнотканнные клеточные элементы (гистиоциты, фибробласты). Мышечные волокна в ране были набухшими, поперечная и продольная исчерченность отсутствовала. В межмышечной строме наблюдался отек.

На 7 сутки на фоне обширного воспаления эпителий по краям раны образовывал глубокие выросты в подлежащую ткань. Дно раны заполнилось рыхлой, слабо васкуляризованной грануляционной тканью, которая не дифференцировалась на сосочковую и сетчатую зоны. Регенерирующий эпителий напоздал на дно раны в виде многослойного клина от периферии к центру. Струп на большом протяжении отторгнут от подлежащих тканей. Грануляционная ткань имела типичное строение и состояла из множества ней-

трофильных лейкоцитов, по периферии лейкоцитарного вала были видны разнообразные клеточные элементы: гистиоциты, плазматические клетки, лимфоциты и фибробласты, расположенные, в основном, в нижних слоях этой зоны. В субэпителиальном и мышечном слоях отмечался отек. В мышечных волокнах отмечалось набухание. Кровеносные сосуды расширены и полнокровны. Под эпителиальным слоем наблюдалась сеть тонких коротких эластических и коллагеновых волокон (рис. 7.10 а). На 14 сутки наблюдения область послеоперационной раны имел вид воронкообразного углубления в подлежащую ткань и покрыто утолщенным малодифференцированным эпителием. Клетки базального слоя находились в состоянии активации и пролиферации. Местами клетки располагались дисконтактированы, имели более гиперхромные ядра. Субэпителиальный слой был представлен молодой соединительной тканью со значительным количеством кровеносных сосудов. В мышечном слое в строме наблюдались очаговые скопления нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов, гистиоцитов, фибробластов, а также утолщение соединительнотканых прослоек. Отмечался отек, полнокровие сосудов. Мышечные волокна имели признаки дистрофических изменений в виде фрагментации и кариопикноза. Под вновь образованным эпителием наблюдалось множество тонких нежных нитей эластических и коллагеновых аргирофильных волокон.

Через 25 суток новообразованный эпителий оставался утолщенным, местами погружаясь в подлежащую ткань в виде выростов различной формы. Субэпителиальный слой под вновь образованным эпителием состоял из мелких пучков коллагеновых и эластических волокон, ориентированных в горизонтальном направлении. На соседних участках субэпителиальный слой представлен рыхлой соединительной тканью. Мышечный слой на участке бывшей травмы выглядел отечным, ближе к поверхности раны наблюдалась фрагментация и вакуолизация мышечных волокон (рис. 7.10 б).

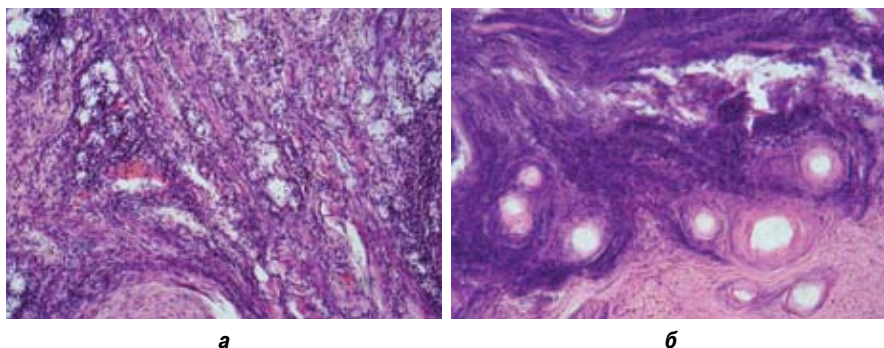


Рис. 7.10 – а) Морфологическая картина раны у кролика через 7 суток после хейлопластики. Обширное воспаление по краям операционной раны. Нейтральный формалин (окраска гематоксилином-эозином, x200); б) Морфологическая картина раны у кролика через 25 суток после хейлопластики. Новообразованный эпителий оставался утолщенным, местами погружался в нижележащую ткань в виде выростов различной формы. Нейтральный формалин (окраска гематоксилином-эозином, x200).

При воздействии на послеоперационную рану УФО облучением спустя 3 суток по краям раны клетки эпителия гиперплазированы, дисконсплексированы. В окружности раны выявлялся массивный воспалительный инфильтрат, состоящий в основном из полиморфноядерных лейкоцитов и фибробластов. Лейкоциты и гистиоциты находились в различной степени дегенерации. В более глубоких слоях количество нейтрофильных лейкоцитов было намного меньше, в инфильтрате, в основном, преобладали фибробласты и тучные клетки. В субэпителиальном и мышечном слоях наблюдался отек. Кровеносные сосуды полнокровны, нарушена их проницаемость, отмечался эритродиапедез. Мышечные волокна истончены, фрагментированы. В отдельных препаратах в стенках кровеносных сосудов и между сохранившимися мышечными волокнами обнаруживались коллагеновые волокна в виде тонких прерывистых нитей.

На 7 сутки в области раны сохранялась обширная воспалительная инфильтрация. Видны множественные мелкие абсцессы. В центре их располагались разрушенные лейкоциты. Диффузная воспалительная инфильтрация отмечалась и на отдаленных от раны участках. Кровеносные сосуды расширены и наполнены. Дно раны заполнялось рыхлой, обильно васкуляризованой грануляционной тканью. Мышечные волокна фрагментированы и разволокнены. На 14 сутки отмечалось активация и пролиферация эпителия с образованием эпителиальных выростов разнообразной формы и величины, погружающихся в подлежащую ткань. Соединительнотканый слой под вновь образованным эпителием состоял из нежных коллагеновых волокон. Окружающая рану воспалительная инфильтрация выражена. В мышечном слое регистрировался отек и значительное количество кровеносных сосудов, заполненных эритроцитами. Отмечалась слабая пролиферация эндотелия. Тонкие короткие нити эластических волокон располагались между капиллярами грануляционной ткани. Эпителизация раны к 25 суткам была неполной.

Под воздействием излучения ГНЛ на 3 сутки вблизи операционной раны после хейлопластики лейкоцитарный вал представлен в основном нейтрофильными лейкоцитами, находившимися в разной степени дегенерации. На остальных участках воспалительного инфильтрата имелись нейтрофилы нормальной структуры, моноклеарные клетки крови и соединительной ткани. В более глубоких слоях, отдаленных от раны, количество этих клеток было незначительным. В межмышечных слоях был выражен отек. На значительном протяжении отмечалось нарушение кровообращения. Имелись обширные очаги кровоизлияния. По краям раны под базальной мембраной наблюдались отдельные тонкие нити коллагеновых волокон. Седьмые сутки характеризовались тем, что в глубине раны наблюдалось образование грануляционной ткани, состоящей из скопления клеток, в основном нейтрофильных лейкоцитов и вертикально расположенных капилляров. Отмечалась пролиферация фибробластов. Клеточный состав воспалительного инфильтрата, в основном не отличался от первоначального. Наблюдалось скопление тучных клеток. Воспалительная инфильтрация была менее выраженной, чем предыдущий срок, уменьшились воспалительные явления, сосуды расширены и полнокровны. В области раны поперечная исчерченность мышечных волокон не выражена. Очень тонкие короткие нити коллагеновых и эластических волокон располагались между капиллярами грануляционной ткани.

На 14 сутки в области послеоперационной раны в соединительнотканном и мышечном слоях встречались очаги воспалительной инфильтрации. В мышечном слое наблюдался отек, в мышечных волокнах – незначительная дистрофия. Тонкие короткие нити

коллагеновых и эластических волокон отмечались в области бывшей раны и вокруг кровеносных сосудов. В составе инфильтрата обнаруживались единичные лейкоциты, преобладали гистиоциты, плазматические клетки и лимфоциты. В мышечном слое наблюдался отек, нерезко выраженные дистрофические процессы, утолщение соединительной ткани вокруг сосудов и в межмышечных прослойках.

На 25 сутки эпителиальный покров в области бывшей раны представлялся неравномерно утолщенным. Отмечался гиперкератоз. В субэпителиальном и мышечном слоях в области раны сохранились инфильтраты лимфоцитарного и гистиоцитарного характера. В мышечных волокнах имелись незначительные дистрофические изменения в виде кариопикноза. Под базальной мембраной выявлялись коллагеновые и эластические волокна неравномерной толщины. В целом, под воздействием ИГНЛ отмечается стимуляция репаративной регенерации. Она появлялась в виде активации эпителиальных клеток, ускорения смены фаз воспалительной реакции. Полная эпителизация, восстановление соединительной ткани несколько опережали таковые у контрольных животных и при использовании УФО.

При воздействии излучения ГКЛ на 3 сутки у кроликов третьей подопытной группы по краям раны наблюдалась некоторая пролиферация клеток базальных и сетчатых слоев эпителия. Они располагались в несколько рядов, ядра были гиперхромно окрашенными. В соединительнотканном и мышечном слое отмечался выраженный демаркационный вал, состоящий в основном из нейтрофильных лейкоцитов, гистиоцитов и незначительного числа лимфоцитов. Нейтрофильные лейкоциты были различной степени дегенерации. В отдаленных от раны участках имелись клеточные инфильтраты. Они состояли из нейтрофильных лейкоцитов, гистиоцитов, лимфоцитов, плазматических и тучных клеток. Тучные клетки были без гранул. Мышечные волокна ближе к ране, имели набухший вид, поперечная и продольная исчерченность отсутствовала. Кровеносные сосуды резко расширены и полнокровны.

На 7 сутки рана эпителизировалась. Многослойный плоский эпителий в области бывшей раны был утолщенным, состоял из мало дифференцированных клеток базального типа. По периферии послеоперационной раны располагались более дифференцированные клетки. В субэпителиальном слое видны многочисленные юные коллагеновые волокна. В субэпителиальном и мышечном слоях небольшие очаги воспалительной инфильтрации. В составе инфильтратов преобладали фибробласты, гистиоциты, лимфоциты и небольшое число нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов. Имелись и тучные клетки. В межмышечной строме дистрофические процессы. Под вновь образованным эпителием наблюдалось множество тонких нежных нитей эластических и ретикулярных волокон, от которых отходили еще более тонкие веточки (рис. 7.11 а).

Через 14 суток эпителиальный покров в области операционной раны имел неравномерную толщину. В субэпителиальном и мышечном слоях отмечался небольшой очаг воспалительной инфильтрации. Состав инфильтратов был тот же, что и на седьмые сутки, но отсутствовали лейкоциты. Отечность мышечного слоя уменьшалась. В мышечных волокнах наблюдался ряд дистрофических процессов в виде набухания ядер и кариопикноза. В грануляционной ткани много юных коллагеновых и эластических волокон.

По истечении 25 суток эпителий в области бывшей раны неравномерно утолщен, местами отмечались мелкие погруженные разрастания клеток базального типа. В утолщенном субэпителиальном слое выражена фибробластическая реакция. В соединительнотканном и мышечном слоях небольшой отек. Клеточные скопления были

окружены многочисленными тонкими коллагеновыми и эластическими волокнами. Произошло полное восстановление регенеративной ткани, соединение фрагментов верхней губы с образованием фиброзной ткани и восстановлением эпителиального покрова (рис. 7.11 б).

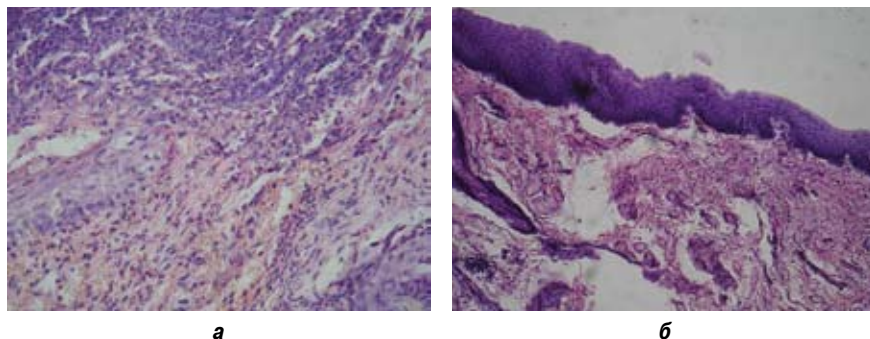


Рис. 7.11 – а) Морфологическая картина раны у кролика через 7 суток после хейлопластики и воздействия излучением ГКЛ. Многослойный и плоский эпителий раны утолщен. В субэпителиальном и мышечном слоях отмечались очаги воспалительной инфильтрации. Нейтральный формалин (окраска гематоксилином-эозином, $\times 200$); б) Морфологическая картина раны у кролика через 25 суток после хейлопластики и воздействия излучением ГКЛ. Эпителий в области операционной раны хорошо выражен. Произошла полная регенерация слизистой верхней губы кролика. Нейтральный формалин (окраска гематоксилином-эозином, $\times 200$).

Таким образом, при воздействии на ткани верхней губы кроликов ИГКЛ на 25 суток после операции произошло полное восстановление грануляционной ткани, сращение двух фрагментов губы с образованием эпителиального покрова.

Морфофункциональное состояние гемомикроциркуляторного русла верхней губы у интактных животных показало, что капиллярные петли, оплетающие мышечные волокна со всех сторон, представлены «продольно» расположенными капиллярами, находящимся во взаимосвязи с поперечно расположенными капиллярами. «Продольные» капилляры отличаются порядочностью расположения относительно мышечных волокон, они незначительно извилисты, диаметр их равен $4,2 \pm 0,2$ мкм. «Поперечные» капилляры более извилисты по протяжению, диаметры их равны $4,4 \pm 0,4$ мкм. Отмечается разнообразие форм капиллярных петель: крупно, средне и мелкоячеистые. Средне и крупноячеистые капиллярные петли располагаются ближе к артериолам, а мелкоячеистые петли в местах формирования веноулярных отделов микроциркуляторного русла. Посткапилляры имеют диаметр $15,8 \pm 0,6$ мкм и вены с диаметром в $33,1 \pm 1,4$ мкм. Веноуло-артериальный коэффициент составляет в среднем $1,15 - 1,17$. Также встречаются нитевидные капилляры диаметром 1-2 мкм или «резервные» капилляры (рис. 7.12 а).

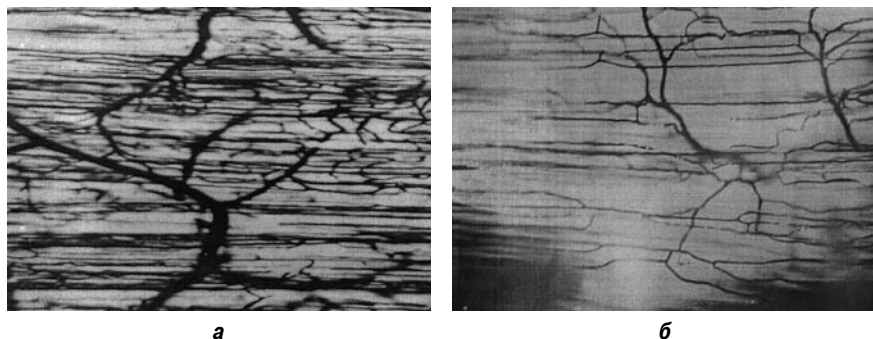


Рис. 7.12 – а) Концевые разветвления артериол и отходящие от нее прекапилляры верхней губы интактного кролика. Инъекция туши – желатиновой (об. 20 х ок 8); б) Микроциркуляторное русло в области операционной раны после хейлопластики, встречаются много капилляров извилистой формы. Инъекция туши – желатиновой (об. 20 х ок 8).

Изучение микроциркуляторного русла послеоперационной раны верхней губы кролика показало, что начальные изменения в микрососудистом русле обнаруживаются сразу же после создания раны и коррекции ее хейлопластикой. За счет сокращения гладкомышечных клеток наблюдается резкое уменьшение просвета артериол. Спазм артериол ведет также к спазму капилляров. Спазм ведет к расстройству гемодинамики во всех отделах и звеньях микроциркуляторного русла. В последней отмечаются первые признаки агрегации форменных элементов крови, что ведет к нарушению транскапиллярного кровотока. На 3 сутки после хейлопластики идет постепенное восстановление кровотока в области операционной раны.

К 7 суткам развивается полнокровие микроциркуляторного русла в области послеоперационной раны, что ведет к периваскулярному отеку. На 15 сутки наблюдается дальнейшая перестройка микроциркуляторного русла. Диаметр артериол увеличивается до $42,5 \pm 0,05$ мкм. Диаметр прекапилляра составляет $17,5 \pm 0,05$ мкм. Просвет капилляров составляет $6,5 \pm 0,05$ мкм. Капиллярная сеть имеет мелкоячеистый вид, встречаются много капилляров извитой формы, расположенные очень плотно к друг другу (рис. 7.12 б). На 25 сутки после хейлопластики продолжается морфофункциональная перестройка микроциркуляторного русла. Артериолы увеличиваются в диаметре соответственно $43,5 \pm 0,05$ мкм; $44,5 \pm 0,05$ мкм. Увеличивается интенсивность транскапиллярного кровотока, увеличивается число функционирующих капилляров. Также увеличивается просвет посткапиллярных венул соответственно $32,2 \pm 0,05$ мкм; $35,5 \pm 0,05$ мкм.

Рисунки капиллярной сети становятся отчетливыми, увеличивается плотность извитых капилляров и увеличивается диаметр микрососудов, что облегчает пассаж крови по микрососудам. Морфометрическая оценка реакции посткапилляров и венул показывает, что их просвет увеличивается почти на 70% по сравнению с исходным уровнем.

Таким образом, в основе перестройки микроциркуляции в области послеоперационной раны лежит реактивное изменение как артериального, так и венозного звена. При этом наблюдается расширение просвета элементов микроциркуляторного русла, в пер-

вую очередь, капилляров. В этом принимают участие, не только внутриорганные, но и внеорганные сосуды, окружающие верхнюю губу.

Наиболее усиленно происходил капиллярогенез при использовании ИГКЛ. Так, диаметр капилляров увеличивался от 4,2 до 6,2 мкм, несколько меньше был диаметр капилляров при использовании ИГНЛ (от 3,8 до 5 мкм), а при использовании УФО - от 3,5 до 4,1 мкм.

В дальнейшем наблюдалось дифференцировка кровеносных капилляров в области послеоперационной раны. При этом устанавливался более тесный контакт между капиллярами и повторно дифференцированными мышечными волокнами, кровеносные капилляры располагались параллельно мышечным волокнам. Количество капилляров и их анастомозов между ними, особенно у животных, где использовали ИГКЛ, увеличивалось к 14 суткам до 5-6 в поле зрения, при воздействии ИГНЛ количество капилляров достигало 3-4, а при УФО - 2-3 в поле зрения (в контроле - 1-2).

Наиболее ускоренное заживление послеоперационной раны наблюдалось при использовании ИГКЛ. При этом в зоне регенерации существенно возрастает количество сосочковых капилляров и микрососудов. На основании полученных морфологических данных можно утверждать, что применение ИГКЛ усиленно стимулирует интенсивность образования новых капилляров и на 25 сутки способствует архитектурному формированию гемодинамического русла в области послеоперационной раны при хейлопластике (рис. 7.12 в).

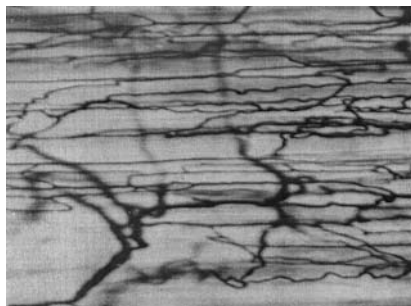


Рис. 7.12 в - Применение гелий – кадмиевого лазера приводит к восстановлению и сохранению капиллярной сети. Инъекция туши-желатиновой (об. 20 x ок 10).

Результаты экспериментальных исследований дали автору основание применения различных методов физиотерапевтических процедур у детей с врожденной расщелиной верхней губы в послеоперационном периоде с целью профилактики воспалительных осложнений. Под наблюдением находились 85 детей с врожденной расщелиной верхней губы. Из них 56 больных оперированы по методу Милларда, 17 - по методу Обуховой-Теннисон и у 12 больных проведена двусторонняя хейлопластика по методу Лимберга.

В послеоперационном периоде всем больным проведена антибиотикотерапия в течении 5-7 суток по общепринятой схеме. Ежедневно проводилась местная антисептическая обработка послеоперационных ран, а больных основных групп продолжались профилактические мероприятия.

Среди больных сравнимой группы заживление послеоперационной раны первичным натяжением выявлено у 76,7% пациентов при среднем сроке заживления раны

8,3±0,16 суток. Осложнения воспалительного характера с частичным расхождением краев раны в пределах кожи губы развились у 6 (20,0%) пациентов и полное расхождение краев ран с образованием дефекта губы – у одного (3,3 %) пациента. Нарушению заживления послеоперационной раны способствовали: гиперемия и отек краев раны на всем протяжении, образование корок на поверхности раны, несостоятельность отдельных швов и др.

Биомикроскопические исследования удаленных во время операции рубцов выявили следующие изменения микроциркуляции. Капилляры были разными: толстые, короткие и длинные. Из них искривленные и деформированные капилляры составляли до 30%, около 7-8% - имели микроаневризматические выпячивания в зоне рубца. Кровоток преимущественно был штрихпунктирный в зоне деформации и рубца. Очень незначительное количество микрососудов переходили через рубец на противоположную (здоровую) сторону. В основном они разворачивались и уходили в глубь мышц. Установлено, что усиление микроциркуляции на участке в области оперативного вмешательства и стимуляция лимфатической дренажной системы способствует резорбции избытка мукополисахаридов и предотвращает дисбаланс collagenазы-проколлагена в ране. Необходимость стимуляции микроциркуляции и восстановления нормального протекания метаболических процессов обуславливает выбор физического фактора.

Микробиологический анализ показал, что у больных сравниваемой группы определялась тенденция к росту микрофлоры в области верхней губы в послеоперационном периоде. В день госпитализации на верхней губе преимущественно выявлялись гемолитические стафилококки, остальных штаммов было значительно меньше. За короткий период пребывания детей в отделении до операции микробный пейзаж изменился, резко увеличилось количество штаммов гемолитического стрептококка.

При использовании у детей с ВРГ в качестве профилактического средства УФО получены следующие результаты. Общее количество микроорганизмов на верхней губе в день госпитализации больного составляли $5,2 \times 10^4$ КОЕ/мл, где преобладали гемолитические стафилококки и стрептококки. После 3 сеансов УФО до операции, количество гемолитических стафилококков снизилось в 6 ($P < 0,001$) раз, золотистый стафилококк не выявлялся. В послеоперационном периоде количество гемолитического стафилококка по сравнению с показателями до операции снизилось в 1,5 раза ($P < 0,05$), гемолитического стрептококка – в 3,8 раза ($P < 0,01$), негемолитического стрептококка – в 8,6 раза ($P < 0,001$). Общее количество микробов до операции снизилось почти в 2 раза ($P < 0,05$), после операции – в 7,8 раза ($P < 0,001$). Заживление послеоперационной раны первичным натяжением выявлено у 90% пациентов, в двух случаях имело место частичное расхождение краев раны. Средние сроки заживления послеоперационной раны составили $7,8 \pm 0,18$ суток.

Под воздействием ИГНЛ в сочетании с общими лечебными мероприятиями у детей с ВРГ снизилось количество микробов почти в 2 раза. Однако в послеоперационном периоде стафилококки вновь увеличились в 2 раза. По всей вероятности, это вызвано активизацией микроорганизмов под влиянием биологического стимулятора, хотя морфологическими исследованиями доказано усиление репаративной регенерации.

Клинически в послеоперационном периоде отмечалось некоторое увеличение отека тканей, у 3 больных в области швов сформировались корочки, после их снятия края раны слегка разошлись в поверхностных слоях. Во всех остальных случаях раны зажили первичным натяжением с образованием нежных рубцов на верхней губе в сроки $8,2 \pm 0,14$ суток.

При воздействии ИГКЛ на послеоперационную рану в количестве 3 сеансов, количество микробов снизилось (в день госпитализации - $3,7 \times 10^4$, перед операцией - $9,2 \times 10^3$ КОЕ/мл, $P < 0,001$). В послеоперационном периоде золотистые стафилококки полностью были ликвидированы. Гемолитические стрептококки и общее количество микробов постепенно уменьшилось. Излучение ГЛЛ подавляло рост микроорганизмов, а морфологическими исследованиями доказано его выраженное стимулирующее действие на репаративную регенерацию.

Клинически в послеоперационном периоде отмечался умеренный отек тканей, у одного больного в области швов сформировались корочки, после их снятия края раны слегка разошлись в поверхностных слоях. Во всех остальных случаях раны зажили первичным натяжением с образованием нежных рубцов на верхней губе в сроки $7,1 \pm 0,07$ суток, что статистически достоверно по сравнению с показателями у больных сравнимой группы ($P < 0,001$).

В целом у детей, получивших профилактические и послеоперационные физиотерапевтические мероприятия с последующей хейлопластикой, послеоперационная рана зажила первичным натяжением у 89,1% больных, что на 12,4% лучше, чем у больных сравнимой группы (76,7%).

Анализ полученных данных позволяет заключить, что, наряду с совершенствованием методов хирургического лечения расщелин верхней губы и неба, следует уделять большое внимание методам профилактической предоперационной подготовки, направленным на снижение микрофлоры и повышение показателей местного иммунитета полости рта. Использование различных физиотерапевтических процедур (УФО, ИГНЛ, ИГКЛ) с учетом фазы течения раневого процесса повышают резистентность тканей верхней губы и слизистой полости рта к операционной травме и различным видам микроорганизмов, что в свою очередь уменьшает воспалительные явления в области раны, способствует благоприятному ее заживлению и уменьшает количество послеоперационных осложнений.

Таким образом, в Алматинском центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией ЧЛО и клиниках детской челюстно-лицевой хирургии (ГКБ №5, РДКБ «Аксай») нашими хирургами разработаны ряд оригинальных методик [522,523] и модификаций хейло- и уранопластики, которые значительно улучшили результаты операций. Кроме того, в клиниках внедряются методики хейло- и уранопластики, разработанные зарубежными хирургами. Наша клиника тесно сотрудничает с профессором Ад. А. Мамедовым (Московский ГМУ им. И.М.Сеченова), Международным благотворительным фондом Smile Train (США), которые снабдили клинику рядом современных технологий, методиками и модификациями хирургического лечения расщелин верхней губы и неба. Все эти современные методики внедрены в клинику (хейлориносептогнатопластика по Милларду, интравеллярная уранопластика, ортодонтохирургическое лечение, двухсторонняя хейлориноластика по Милларду и др.).

7.3 Развитие хирургических методов лечения врожденной расщелины неба

По утверждению [13], после удачно проведенной операции французским дантистом Le Monnier в 1764 г., закрытие расщелины неба все еще длительный срок оставалось трудно решаемой проблемой, пока von C. Graefe в 1816 г. не сообщил об успешно проведенной им операции нового типа по поводу врожденной расщелины мягкого неба

(staphylorrhaphy). Для этого при помощи специально изготовленных игл и иглодержателя после наложения швов края расщелины были смазаны соляной кислотой и настойкой шпанских мушек. По данным автора, после операции у больного значительно улучшились речь и глотание. О хирургическом закрытии расщелины неба вскоре стало известно от P. Roux (Франции, 1819 г.). Он вместо прижигания краев применил их освежение ножом, при расщелине, захватывающей и твердое небо, он проводил поперечный разрез через всю толщу мягкого неба и отслаивал его от кости. В последующем P. Roux посвятил стафилографии монографию под названием «Memoire sur la Staphylorrhaphi, ou Suture do Voile du Palais» (1825 г.).

Полагают, что первую операцию на твердом небе провел W. Krimer [524], который при полной расщелине неба использовал лоскуты слизистой твердого неба, повернутые на 180° на ножке у краев расщелины. Был получен положительный результат. Общее развитие медицины сказалось на динамике развития лечения ВРГН. В дальнейшем стафилография получила быстрое распространение. В частности, много внимания уделял вопросу хирургии врожденной расщелины неба A. Fergusson [525,526].

В начале 19 века (1826 г.) J. Dieffenbach [527] внес ряд интересных и смелых предложений. Он рекомендовал для закрытия твердого неба (uranoplasty) двусторонние разрезы в пределах альвеолярного отростка и вокруг верхнечелюстной дуги, с отслойкой и перемещением к средней линии слизисто-надкостничных лоскутов, чтобы преобразовать мягкие ткани на любой стороне расщелины в лоскуты на двусторонних ножках (рис. 7.13).

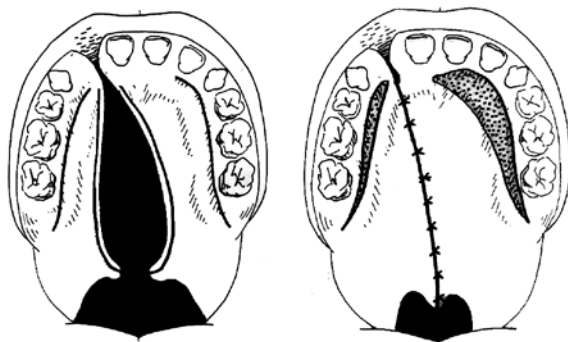


Рис. 7-13 - Операция стафилография (уранопластика) по J. Dieffenbach (1826)

В 1828 г. J. Dieffenbach [528] дополнил к боковым расслабляющим разрезам на твердом небе и остеотомию при закрытии сквозной расщелины неба. Впоследствии многочисленные методы были описаны, и суть их сводилась к закрытию врожденной расщелины неба. Многие из этих методов все еще используются и сегодня. Разнообразие способов существует, так как ни один еще не подтвердил универсальности применения.

Самые ранние операции по устранению врожденного дефекта неба были сделаны без анестезии, без контроля над дыхательными путями и с опасностью развития значительного кровотечения. Напомним, что в то время еще не было возможности переливания крови. Удивительно, что хирурги и пациенты сознательно шли на это, хотя надежды на успех были минимальными.

Однако с началом эры анестезии все изменилось, одним из первых ею начал пользоваться при пластике расщелины неба М. Colles еще в 1867 г. [529]. К этому времени все основные методы для закрытия дефекта были описаны. Появление анестезиологического обеспечения (эндотрахеальной анестезии) позволило в начале 1920 г. на новом уровне развивать хирургию врожденной расщелины неба.

Кроме того, после появления анестезии Jonathan Mason Warren [530] сообщил об успехе в закрытии 88 из 100 случаев расщелины мягкого неба. Эти первые операции заключались в деэпителизации краев расщелины и накладывании грубых швов. Эта техника использовалась при расщелине только мягкого неба [531,532]. В дальнейшем стафилография получила быстрое и весьма успешное распространение. Много внимания уделяли вопросу хирургии врожденной расщелины неба [524,529,533,534,535].

Отечественные челюстно-лицевые хирурги прошлого и начала нашего столетия [536,537,538,539] внесли немалый вклад в развитие хирургии ВРГН. Их разработки привели к решению проблемы удлинения неба и снятия натяжения за счет перемещения слизисто-надкостничных лоскутов. В литературе известны два понятия *staphylos* – отек язычка мягкого неба и сам язычок, поэтому соединение краев расщелины мягкого неба обозначается, как стафилография и уранопластика (от греческого *uranos* – небо). Операция уранопластики предполагает пластику мягкого и твердого отделов неба.

В 1861 г. В. von Langenbeck [540] реализовал то, что не удавалось до этого многим хирургам, занимающимся проблемой лечения ВРГН. Он предложил отслаивать слизисто-надкостничные лоскуты и перемещать их на область дефекта, предусматривая этим не только восстановление функции неба и НГК, как простое механическое закрытие дефекта неба, а создание анатомо-функциональной системы глотания, дыхания, речи пациента (рис. 7.14).

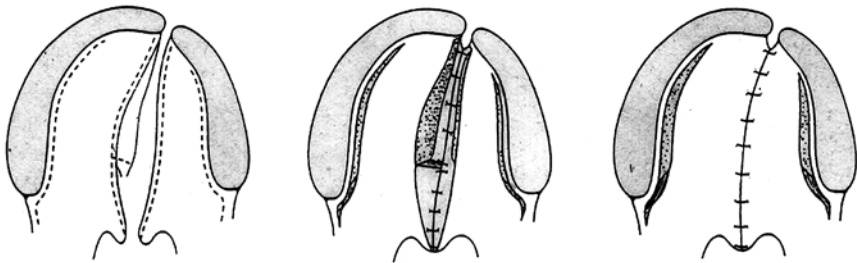


Рис. 7.14 - Уранопластика по Langenbeck (В. Langenbeck, 1861)

Способ уранопластики по Dieffenbach-Warren-von Langenbeck сохраняет актуальность и сегодня, обычно он известен просто как «Langenbeck palatoplastik».

Попытки улучшить результаты речи после первичной уранопластики были представлены [541,542,543,544,545,546,547, 548, 549,550,551,552,553]. Авторы предусматривали различные модификации смещения кзади слизисто-надкостничных лоскутов.

Интересно предложение V. Veau [554], который в 1931 г. соединил боковые разрезы расслабления с краем расщелины и преобразовал слизисто-надкостничный лоскут по способу В. von Langenbeck в слизисто-надкостничный лоскут с основанием сзади на большем небном сосуде (рис. 7.15).

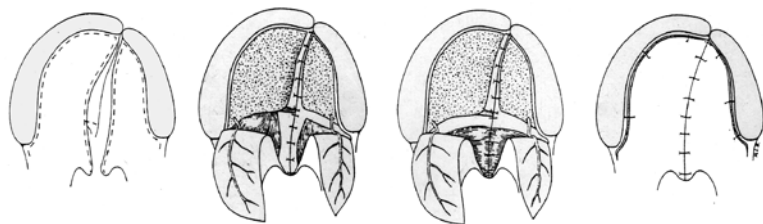


Рис. 7.15 - Модификация операции уранопластики по Langenbeck (1861), предложенная V. Veau (1931) при односторонней полной расщелине верхней губы и неба

Несколько позже V. Veau предпринял попытки удлинять мягкое небо и при этом отделил мышцы мягкого неба от патологического прикрепления на задней части горизонтальной небной пластинки твердого неба.

Выбор срока проведения уранопластики разнообразен, также, как и количество используемых способов. Некоторые центры проводят уранопластику уже в 3-6 месяца со дня рождения ребенка с ВРПН [532,555]. Теоретически это наиболее ранняя стадия развития речи и языка, функция НГК и язычная координация развивается в это время, что облегчает раннее восстановление речи.

Центры, выполняющие более позднюю уранопластику, осуществляют ее между 18 месяцами вплоть до 15 лет, но чаще всего в 6 лет [556]. Поздний срок операции был оправдан исследованиями, которые отмечали нормальный верхнечелюстной рост у пациентов с ВРПН, хотя [558] утверждал, что хирургическая операция не влияет на верхнечелюстной рост. К сожалению, не известно в каком возрасте он предпочитал проводить первичную уранопластику. Поздний срок был оправдан, кроме того, осмысленным логопедическим обучением, ортодонтическим лечением, которые контролировали верхнечелюстной рост у пациентов с невосстановленной ВРПН [557]. Несмотря на то, что умеренные нарушения прикуса, роста и развития верхнечелюстной дуги могут быть исправлены ортодонтическим вмешательством, однако более серьезные нарушения роста и развития костей верхней челюсти могут привести к необходимости проведения костно-пластических операций.

В других источниках [558] было отмечено, что при раннем лечении ВРПН центральная треть лица остается недоразвитой по сравнению с остальными элементами костного лицевого скелета, и это, возможно, результат широкого вмешательства на периостальную ткань твердого неба, которая перестает расти и развиваться в результате хирургической травмы. Так как верхнечелюстные кости плеччатые в происхождении, они растут и развиваются до 5-летнего возраста. Таким образом, поднимая слизисто-надкостничные лоскуты на двух ножках, хирург может лишить верхнюю челюсть кровоснабжения, необходимого для роста кости.

7.3.1 Методы удлинения неба

Исторический поиск показывает, что уранопластике часто сопутствовала небо-глоточная недостаточность [208]. Причиной возникновения небо-глоточной недостаточности считали короткое мягкое небо и его неспособность вступить в функциональный контакт с задней стенкой глотки [13,208]. Предлагались различные способы удлинения мягкого

неба, в частности, перемещение кзади слизисто-надкостничных лоскутов с намерением сократить расстояние до задней стенки глотки, чтобы тем самым добиться полноценного смыкания НГК, устранения НГН.

Удлинение костного дефекта всего неба началось с модификации Veau способа Langenbeck's. Он в 1922 г. представил технику, которая позволила одновременное перемещение слизисто-надкостничных лоскутов к средней линии и смещения их кзади [559]. О подобных лоскутах сообщил [560], впоследствии способ Veau был модифицирован [549,561]. Эти авторы в Оксфорде с целью удлинения мягкого неба модифицировали способ Veau, продвигая назад V к Y боковые лоскуты вниз на удлинение мягкого неба. По сообщению [560] этот способ получил окончательное название, как «Оксфордская техника» (рис. 7.16, 7.17).

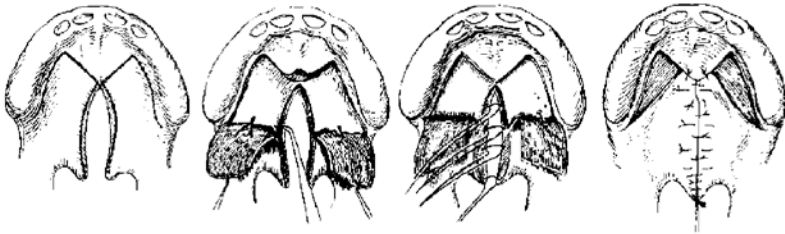


Рис. 7.16 - Veau-Wadil-Kiln-Peet – способ уранопластики (оксфордская техника) при устранении полной расщелины неба



Рис. 7.17 - Veau-Wadil-Kiln-Peet – способ уранопластики (оксфордская техника) при устранении полной двусторонней расщелины верхней губы и неба

По нашему мнению, «Оксфордская техника» может быть использована при двусторонней ВРГН. Ретротранспозиция слизисто-надкостничных лоскутов может привести к устранению НГН за счет их перемещения и подшивания к слизисто-надкостничным лоскутам в переднем отделе. Однако в этом случае возможно образование дефекта переднего или среднего отделов твердого неба.

Наиболее популярным из удлиняющих способов является способ «Оксфордская палатопластика» (V-Y-push-back, или перемещение назад). Эта техника первоначально не увеличивает длину неба, но добавляет количество мышц, отслоенных от заднего края твердого неба. При этом отмечено, что отслойка мышц от заднего края и их перемещение ограничено носовой слизистой оболочкой, которая должна быть также отслоена и перемещена кзади вместе с ротовой слизистой оболочкой. Поперечные разрезы носовой слизис-

той оболочки в области границ твердого и мягкого неба освобождают ткани и позволяют переместить их слегка назад. Это вмешательство критиковалось отдельными хирургами и ЛОР-врачами, так как оставленная открытой раневая поверхность на носовой слизистой, на границе твердого и мягкого неба приводит к патологическому рубцеванию [562].

В связи с этим было предложено много вариантов для закрытия раневой поверхности носовой слизистой мягкого неба [563]. Предлагалось рассечение носовой слизистой оболочки, отступая на 1 см от заднего края твердого неба с последующим перемещением слизистой ткани и подшиванием ее к тканям мягкого неба. Это перемещение несколько удлинит короткое мягкое небо, благотворно влияет на заживление и не оказывает отрицательного воздействия на рост и развитие верхней челюсти.

В 1978 году Leonard Furlow [564] представил способ пластики мягкого неба, вовлекающий антагонистическую Z-пластику носовой и ротовой слизистой оболочек мягкого неба (рис. 7.18).

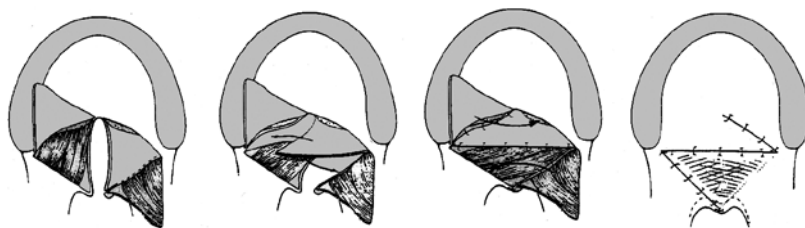


Рис. 7.18 - Способ уранопластики по Furlov (1978) с использованием антагонистической Z-пластики

Мышечный слой оставлен присоединенным к вершинам Z, которые находятся основанием сзади. Таким образом, мышца перемещена с лоскутом, относящимся к ротовой слизистой оболочке на одной стороне, и лоскутом, относящимся к носовой слизистой оболочке на противоположной стороне. Перемещение обоих лоскутов позволяет провести переориентацию мышц мягкого неба и удлинить его. L. Furlow сообщил о 90% случаев восстановления функции НГК у группы из 22 пациентов.

При использовании способа L. Furlow - A. Brown (1983), P. Randall и соавторы [565] сообщили о 80% успехе у 106 пациентов, у которых было улучшение только на 50% при использовании других техник. В то же время [566] не отметил различий в речи по сравнению с группами, где применялся метод Лангенбека и L. Furlow.

Влияние восстановленного неба на функцию ЕТ имело и положительный и негативный эффект, поскольку подвешивание леваторной мышцы и части натягивающей проводилось на задней части неба с их реконструкцией, но и боковое хирургическое вмешательство при создании Z-пластики выполнялось очень близко от устья ЕТ. К сожалению, не изучены долговременные результаты влияния способа Furlow на верхнечелюстную рост. Тогда было бы можно полностью оценить эту технику.

Показанием к проведению Furlow-способа, по мнению автора, является изолированная расщелина неба, где ширина расщелины не должна превышать 1 см. Это и является его ограничением. Но этот способ можно использовать и в сочетании с другими способами, что, конечно же, должно давать положительные результаты.

Следует заметить, что оперативные вмешательства на небе требуют профессионализма и скрупулезности. Пластика неба в руках конкретного автора чаще всего представляет собой законченный хирургический способ, выполненный качественно и результативно, но эта пластика может давать отрицательные результаты в руках другого, менее опытного хирурга [567,568]. Разумеется, при оценке качества операции на небе необходимо учитывать форму патологии, степень поражения, возраст пациента и еще много сопутствующих обстоятельств, составляющих, так называемую, «хирургическую индивидуальность» больного.

Модификации этого способа включают расслабляющие разрезы [565], а недавно были описаны 6-7 модификаций лоскута, которые комбинируют (объединяют) способ Veau для твердого неба со способом Furlow для мягкого неба.

Несмотря на то, что большинство способов названо по имени одного или нескольких авторов, принимавших участие в разработке, в основном многочисленные модификации, начиная с первоначального описания. Один центр или хирург может выполнять методику, как первоначально описано, в то время как использование в другом месте имеет многочисленные модификации. Нельзя механически сравнивать не только методы, но и техники выполнения методов, здесь очень многое зависит от оператора. Пластика неба, проведенная руками одного хирурга, может давать противоположные результаты у другого хирурга.

Отметим, что синхронизация играет важную роль в интерпретации результатов. Способ, выполняемый хирургом у пациентов различных возрастных групп, может давать различные результаты. Т.е., при интерпретации результатов операции необходимо учитывать форму, степень, тяжесть патологии и возраст пациента.

G. Passavant [240,241] предложил несколько видов оперативных вмешательств по восполнению укороченного мягкого неба и восстановлению функции НГК. По его рекомендации, свободные края задних небных дужек после препаровки сшивали на протяжении 1,5-2,5 см, затем снаружи от дужек проводили небольшие продольные разрезы. Данный способ давал небольшое улучшение в речи, но назальность сохранялась. Тем не менее, это предложение автора впоследствии было использовано рядом хирургов. Операция, предложенная G. Passavant, является прототипом современной ретротранспозиции (рис. 7.19).

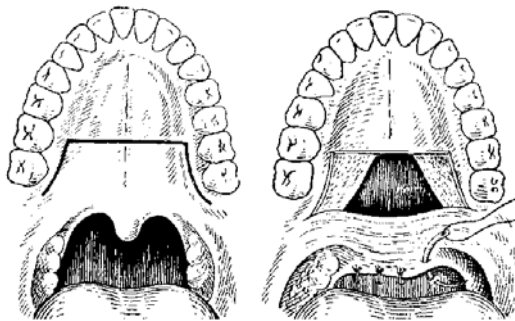


Рис. 7.19 - Удлинение неба по G. Passavant (цит. по М.Д. Дубову)

По нашему мнению, перемещение слизисто-надкостничных лоскутов в область мягкого неба не приведет к полноценному восстановлению функции НГК и мала вероятность полноценного функционирования структур НГК, вследствие чего восстановление нормальной речи затруднено. Тем не менее, в основу большинства современных методов уранопластики положен основной принцип перемещения слизисто-надкостничных лоскутов (вправо, влево, вниз, вверх) с конечной целью создания полноценно смыкающихся структур НГК, нормализации речи.

Интересна попытка ретротранспозиции, которую предпринял в 1906 г. Н.Л. Smith [569] с целью удлинить мягкое небо (рис. 7.20).

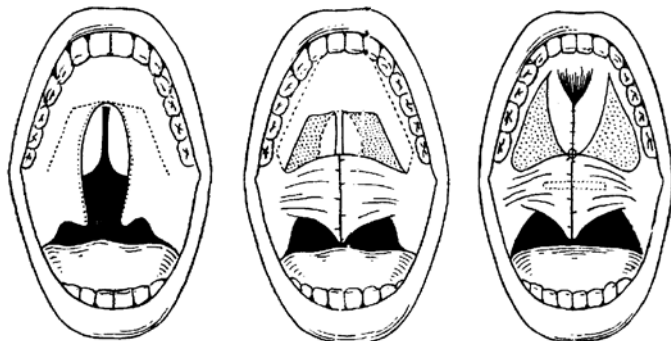


Рис. 7-20 - Удлинение неба по Н.Л. Smith, 1906 (цит. по М.Д. Дубову)

По нашему мнению, в этом случае останется плохо функционирующее НГК, так как патологически прикрепленные мышцы, образующие НГК, не восстановлены и отсутствует их участие в механизме смыкания НГК.

Считаем целесообразным описать еще один способ удлинения неба. В 1919 г. Н. Ganzer [560], путем смещения всего слизисто-надкостничного покрова твердого неба кзади пытался удлинить небо, но при этом в переднем отделе твердого неба образовывался треугольный лоскут с основанием на альвеолярном отростке у передних зубов (рис. 7.21).

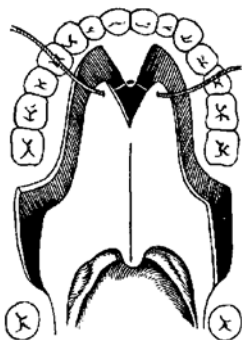


Рис. 7.21 - Способ удлинения неба по Н. Ganzer и по Halle (цит. по М.Д. Дубову).

Этот способ, по сути, является ретротранспозицией тканей всего мягкого и твердого неба кзади. Разрезы в ретромоларном пространстве, простирающиеся от верхней челюсти до нижней, которые служат для производства мезофарингоконстрикции, по нашему мнению, вызывают появление нежелательных рубцов в области крыловидно-нижнечелюстных складок, ограничивая в первое время открывание рта, а в дальнейшем – подвижность мышц мягкого неба. Учитывая, что в этой области проходит языкоглоточная мышца, возможно нарушение функции языка.

При ВРН мезофарингс, по наблюдениям Эрнста, значительно расширен. Поэтому мягкое небо после обычной операции, даже при достаточных размерах и функциональной способности мягких тканей, не всегда обеспечивает разобщение носовой и ротовой полостей. Это, по нашему мнению, связано еще с внутриутробным недоразвитием мышечной структуры НГК. Разрезы Эрнста до сих пор используются при устранении ВРН некоторыми хирургами при недостаточной мобильности местных тканей.

Необходимо отметить, что возникновение рубцовой деформации крыловидно-нижнечелюстных складок, после использования разрезов Эрнста, негативно влияет на функцию мягкого неба и глотки, вызывая недостаточность НГК, которые подтверждены нашими длительными наблюдениями в разных клиниках (Москва, Екатеринбург, Алматы).

В 1922 году V. Veau [570] представил технику удлинения всего неба, которая являлась модификацией способа von Langenbeck и позволяла произвести одновременное перемещение слизисто-надкостничных лоскутов к средней линии и смещение кзади. По нашему мнению, изменение направления мышц мягкого неба является наиболее важным аспектом уранопластики при создании полноценно функционирующего НГК, способствующего нормальному развитию речи.

В попытке улучшать результаты речи после первичной уранопластики различные способы смещения тканей кзади были предложены разными авторами. Один из них заключается в «М»-образном разрезе в переднем отделе твердого неба, который поднимает фактически весь слизисто-надкостничный слой твердого неба, отслаивает апоневроз от заднего края горизонтальной небной пластинки твердого неба, и перемещает кзади отслоенные ткани твердого и мягкого неба, затем сшивают с лоскутами по типу «М» как перевернутый «U» – и разновидность как «V» к «Y».

G. Dogrance [546,547] предложил разновидность пластики неба в смещении кзади. Он сделал расслабляющий разрез в пределах альвеолярного гребня с одной стороны, таким образом выкраивая поперечный лоскут, который был мобилизован к задней стенке глотки.

В 1966 году D. Millard [571] представил способ удлинения мягкого неба при первичной уранопластике с использованием двух слизисто-подкостничных лоскутов на сосудистых ножках, которые перемещал к мягкому небу (рис. 7.22).

К сожалению, недостатком этого способа является то, что его можно использовать только при изолированной форме расщелины неба, а остающаяся после операции открытая раневая поверхность переднего отдела твердого неба и ретромоларного пространства приводит к деформации зубочелюстной дуги. Автор способа признает, что эти недостатки могут повлиять на рост и развитие верхней челюсти. По нашему мнению, при решении этой проблемы можно использовать аллогенную плацентарную ткань, эффективность применения которой в челюстно-лицевой хирургии обусловлена выраженными противовоспалительными, гемостатическими, противомикробными и высокоактивными репаративными свойствами [572,573,574,575].

Несколько важных исторических концепций уранопластики еще должны быть упомянуты и обсуждены. Каждая ставила цель закрыть расщелину твердого неба, перемещая слизисто-надкостничный лоскут с одной стороны на другую, передавая участок слизистой и надкостницы одной небной пластинки на другую, как страницу книги, когда один слизисто-надкостничный лоскут подворачивается под другой. Здесь был недостаток с точки зрения кровоснабжения, но также было вмешательство и нарушение слизистой и надкостницы у обеих небных пластинок. Этот метод перемещения приписывался [524], а делал он это в периоде новорожденности, когда ребенку было только несколько дней или больше недели со дня рождения.

Другая форма уранопластики - «принудительное сжатие» (технология Т. Brophy, 1894) [534], заключается в том, что посредством проволочных лигатур небные фрагменты смещались. Лигатуры вставлялись через два верхнечелюстных фрагмента и фиксировались свинцовыми пластинами на щечной стороне альвеолярных гребней. Когда края расщелины приходили в соприкосновение, как результат сжатия проволочной лигатурой, Т. Brophy накладывал слизисто-надкостничный шов (mucoperiosteum), чтобы закрыть оставшийся костный дефект между межчелюстной костью (premaxilla) и небной пластинкой. Автор использовал этот способ от 10 дней со дня рождения ребенка до 3-недельного возраста.

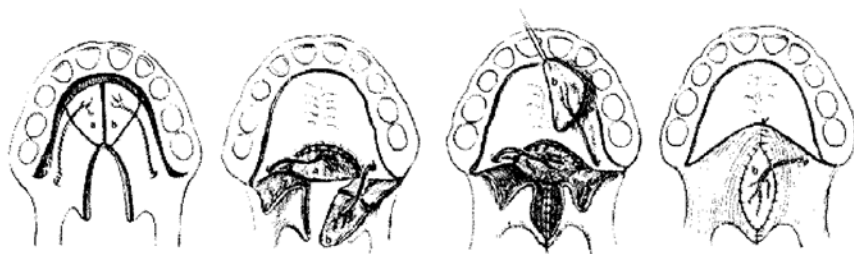


Рис. 7.22 - Способ уранопластики при частичной расщелине неба с использованием двух васкуляризованных слизисто-надкостничных лоскутов переднего отдела твердого неба с последующим сшиванием одного к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба и вторым васкуляризованным слизисто-надкостничным лоскутом (D. Millard, 1966)

Как считал П.П. Львов [536], основной причиной сохранения назальности после уранопластики, является недостаточная длина мягкого неба. Поэтому он подчеркивал необходимость удлинения мягкого неба до соприкосновения его с задней стенкой глотки. Это достигается предложенным автором путем смещения всего слизисто-надкостничного покрова твердого неба кзади с образованием в переднем его отделе треугольного лоскута с основанием на альвеолярном отростке. Он считал этот метод показанным при всех видах и формах ВРН. Так, в случае сквозной ВРН он в первый этап проводил хейлопластику, одновременно закрывая расщелину альвеолярного отростка по предложенному им способу. При этом сквозная расщелина превращалась в изолированную, которая в дальнейшем оперировалась по способу П.П. Львова.

В 1926 г. А.А. Лимберг [537] предложил метод оперативного вмешательства, названный им «радикальной уранопластикой». Этот метод с успехом применялся при первичной уранопластике при любой форме ВРН и при реконструктивно-восстановительных операциях после первичной уранопластики с неудачным исходом. Данная операция предусматривала последовательное соединение краев расщелины, ретротранспозицию при помощи смещения слизисто-надкостничного покрова твердого неба и сужение ротовой части глотки. Натяжение краевшиваемых тканей снималось интерламнарной остеотомией. Для освобождения сосудисто-нервного пучка из костного кольца А.А. Лимберг резецировал задневнутренний край большого небного отверстия.

Л.В. Харьковым в 1990 г. [26] предложен новый способ уранопластики при врожденной односторонней расщелине верхней губы и неба с использованием одного слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного с большого фрагмента, отслоенного и перемещенного по плоскости на область расщелины и выкраиванием языкообразного слизисто-мышечного лоскута со слизистой щеки для закрытия раневой поверхности твердого неба (рис. 7.23).

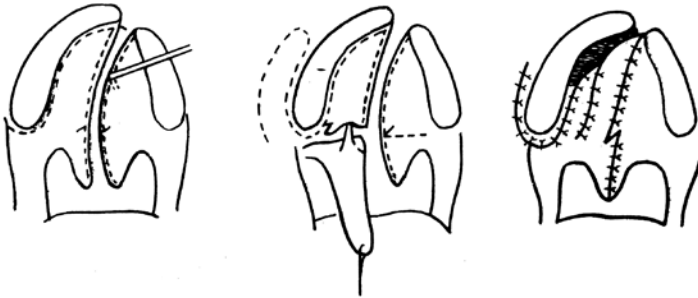


Рис. 7.23 - Уранопластика с использованием одного слизисто-надкостничного лоскута и языкообразного слизисто-мышечного лоскута при устранении полной односторонней расщелины верхней губы и неба (Л.В. Харьков, 1992).

Способ Л.В. Харькова [26] предполагает следующие этапы:

- выкраивание и отсепаровку слизисто-надкостничного лоскута на большом фрагменте неба;
- выведение сосудисто-нервного пучка из крылонебного канала;
- отсечение лоскута от заднего края твердого неба, тупое отделение его от крючка и освобождение от медиальной поверхности внутренней пластинки крыловидного отростка основной кости;
- освежение краев расщелины;
- отсепаровку от костного края расщелины слизисто-надкостничного лоскута на малом фрагменте – на ширину не более чем 0,5 см;
- выкраивание двух треугольных лоскутов в области границ твердого и мягкого неба для Z-пластики;
- освобождение мягкого неба от заднего края твердого неба на малом фрагменте со стороны слизистой оболочки носа;

- устранение дефекта неба путем однослойного наложения швов;
- выкраивание и отсепаровка на щеке языкообразного лоскута на ножке с основанием в крылочелюстном пространстве в области большого фрагмента, перемещение его на небо и сшивание с дистальной стороны с перемещенным к центру и кзади основным небным лоскутом.

В работах А.Э. Гуцан [576] представлены способы по первичному устранению ВРН, объединенных общим принципом использования взаимно-перекидных слизисто-надкостничных лоскутов. Их использование возможно как при врожденной односторонней полной расщелине губы и неба, так и при врожденной двусторонней полной расщелине губы и неба и полной, или частичной расщелине неба (рис. 7.24, 7.25). По личному разрешению автора воспроизводим эти схемы.

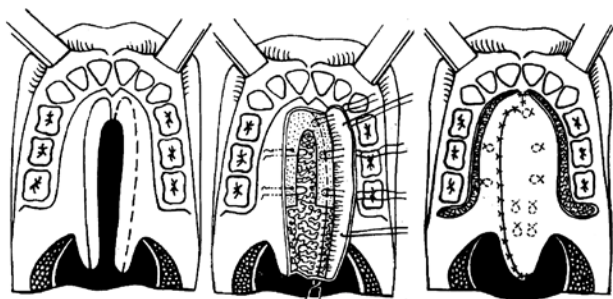


Рис. 7.24. Уранопластика взаимноперекидными лоскутами при полной расщелине неба (по А.Э. Гуцан).

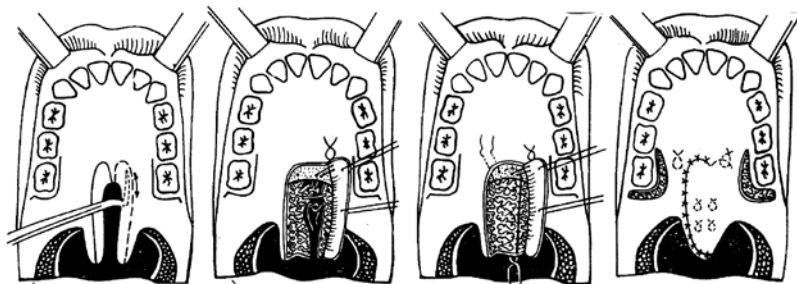


Рис. 7.25 - Уранопластика взаимноперекидными лоскутами при частичной расщелине неба (по А.Э. Гуцан).

Суть операции заключается в выкраивании двух слизисто-надкостничных лоскутов с обеих сторон от расщелины. Однако на одном фрагменте край слизисто-надкостничного лоскута в области края расщелины переходит в носовую полость, а на носовой поверхности специально изготовленным автором изогнутым инструментом на ширину расще-

лины (или максимально больше ширины расщелины) проводят разрез, образуя при этом лоскут с питающей ножкой по всему краю. Взаимно перемещая слизисто-надкостничные лоскуты, ими перекрывают врожденный дефект костной ткани и формируют при этом структуру мягких тканей НГК.

7.3.2 Методы переориентации мышц при уранопластике

В технологии удлинения неба как при первичной уранопластике, так и при устранении НГН особое место отводится методу перемещения (Push-bak), используемый со II половины XIX века и по настоящее время [542,543,544,545,548,549,551,577,578,579,580]. При этом направление мышц мягкого неба рассматривается как наиболее важный аспект уранопластики в целях создания полноценно функционирующего НГК соответственно развития речи.

Следует заметить, что отделение мышц от заднего края при горизонтальной небной пластинке твердого неба для соединения их между собой стало общим правилом большинства способов уранопластики после того, как V. Veau попытался восстановить небо-глоточное смыкание или механизм сфинктера [531,532]. Однако ориентация мышц все еще остается вертикальной в пределах мышц мягкого неба после отделения мышц от заднего края твердого неба. После заживления мышцы могут повторно присоединиться к твердому небу за счет патологического (в некоторых случаях) рубцевания.

Еще в 1931 году V. Veau [554] описал ориентацию мышц мягкого неба при расщелине неба. Мышцы ориентируются скорее параллельно расщелине, чем поперечно (transversalis), что обычно при нормальном небе. Эти мышцы патологически прикреплены на заднем крае твердого неба и по краю расщелины. В норме на небе большинство мышц соединены между собой по средней линии в апоневрозе для воспроизведения смыкания НГК.

В 1968 году F. Braithwaite [256] предложил способ удлинения мягкого неба при первичной уранопластике путем подшивания между собой «конец в конец» *m. levator veli palatini*, назвав эту операцию «Intravelar veloplasty» (рис. 7.26).

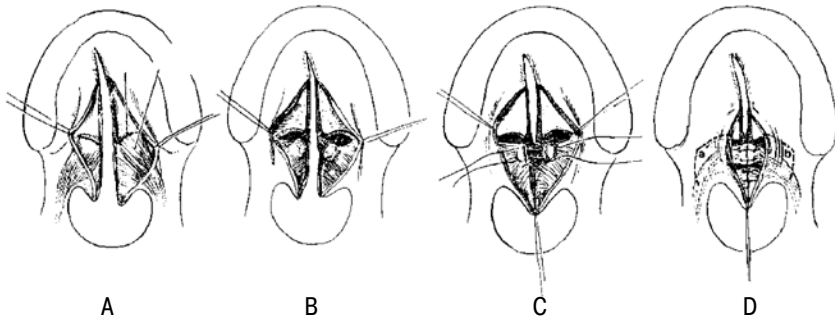


Рис. 7.26 - Способ «Intravelar veloplasty» (F.Braithwaite, 1968) А, В, С - вид патологического прикрепления *m. levator veli Palatini*, отделение апоневроза концов мышц от места патологического прикрепления к заднему краю горизонтальной небной пластинки и подшиванием их между собой по типу «конец в конец»; D – наложены швы, восстановлен *m. levator veli Palatini*.

Поскольку *m. levator veli palatini* является наиболее важной в небно-глоточном смыкании, оба этих способа направлены на перестановку (перемещение) этой мышцы и дают хорошее заживление по средней линии. Однако неясно, соответствует ли теоретическое преимущество практике перестраивания этих мышц путем дополнительного их рассечения [251,252]. В частности, J. Marsh при перспективном, альтернативном изучении действия интравелярной велоластики (ИВВП) на функцию НГК после первичной уранопластики, показал, что ретротранспозиция и приближение поднимающих мышц (*m. levator veli palatini*) не вызывают впоследствии НГН, а если и влияют на нее, то незначительно.

«Intravelar veloplasty» (рис. 7.26) имеет теоретического преимущества перемещения направления волокон мышц и увеличения механического преимущества небной занавески мягкого неба в перемещении мягкого неба вверх и кзади к ЗСГ. Возможные недостатки этого способа – нарушение кровоснабжения и иннервация этих мышц, создание кругового (*circumferentia*) рубцевания мышц мягкого неба. Это может ограничивать движение неба в момент смыкания НГК [251].

Методика Furlow двойная Z-пластика предусматривает перемещение мышц и реконструкцию небно-глоточного сфинктера, но создает только один мышечный слой мышц неба. Эта репозиция может увеличивать подвижность мышечных структур НГК. Отслойка мышц от заднего края и их перемещение ограничено носовой слизистой оболочкой, которая должна также быть отслоена и перемещена кзади вместе с ротовой слизистой оболочкой.

Furlow Z-палатоластика (рис. 7.18), приводящая к удлинению мягкого неба на обеих поверхностях из-за свойств Z-пластики, также обеспечивает полное закрытие носового слизисто-мышечного слоя за счет фарингеальной ширины. Это, как ожидалось, не влияет на рост и развитие верхней челюсти. Однако, долгосрочное изучение влияния оперативного вмешательства на рост и развитие верхнечелюстных костей не были завершены. Главное преимущество для «Furlow-palatoplastik» – отсутствие продольного рубца, продольная или косвенная ориентация мышц, что не влияет на сокращение мышц мягкого неба, функцию НГК и его структур.

Влияние восстановленного неба на функцию ЕТ имеет и положительный и негативный эффект, поскольку подвешивание *m. levator veli palatini* и части *m. tensor veli palatini* с их реконструкцией, проводилось в задней части неба [581], но и боковое хирургическое вмешательство с использованием Z-пластики проводится очень близко от устья ЕТ. К сожалению, не опубликованы результаты долговременных наблюдений, определяющих результаты применения способа L. Furlow на рост и развитие зубочелюстной дуги. Тогда можно было бы полностью оценить эту технику.

Двойная Z-пластика (L. Furlow) по сравнению с «Intravelar palatoplasty» считается наиболее перспективной. В двойной Z-пластике изменения направления мышц проводятся только в одной плоскости, а не в круговой как в «Intravelar veloplasty» [253,254]. Otto Kriens [257] предложил отслойку мышц мягкого неба от твердого и сшивание их поперечно вместо наклонного положения. Сшитые вместе таким образом мышцы мягкого неба восстанавливают небно-глоточный мышечный сфинктер. Эта техника обеспечила закрытие дефекта неба тремя слоями: носовая слизистая, мышца и ротовая слизистая. Этот вариант также выступает разновидностью метода «intravelar veloplasty».

Качество речи у пациентов с НГН после велофаринголастики исследовал [582]. В обследуемой группе 65,7% операций было выполнено пациентам с ВРН и 34% в связи с мышечной недостаточностью НЗ. Автором рекомендована внутривелярная уранопластика всем обследуемым.

К этой группе операций можно отнести и предложенный Ад.А.Мамедовым [583] в 1986 году способ устранения НГН после первичной уранопластики при полной ВРН с полной отслойкой всего слизисто-надкостничного лоскута, выпрепаровкой дистальных концов и сшиванием «конец в конец» т. palatopharyngeus (рис. 7.27).

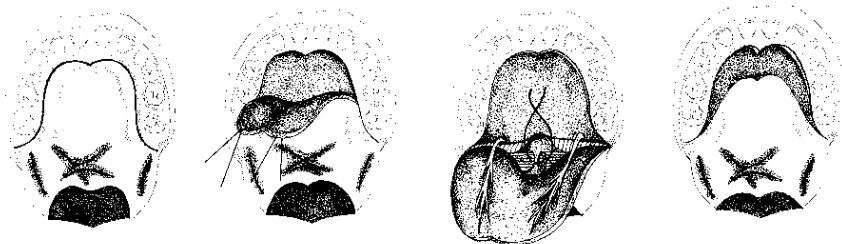


Рис. 7.27 - Способ устранения небо-глоточной недостаточности при полной, или частичной расщелине неба с полной отслойкой всего слизисто-надкостничного лоскута, выпрепаровкой дистальных концов т. Palatopharyngeus и сшиванием их дистальных концов между собой «конец в конец» (по Ад. Мамедову, 1985).

Способ заключается в следующем:

Под эндотрехальным наркозом проводят разрез на твердом небе вдоль внутренне-го края шеек зубов, отступя от них на 2 мм. Разрез начинают за зубами верхней челюсти с одной стороны и заканчивают за зубами верхней челюсти с другой стороны.

Затем отслаивают слизисто-надкостничный лоскут (СНЛ) с обеих сторон одновременно. Откинув отслоенный СНЛ ниже уровня границ твердого и мягкого неба, выпрепаровывают сосудисто-нервные пучки (СНП) с обеих сторон таким образом, чтобы СНЛ мог свободно перемещаться по плоскости вниз к мягкому небу.

Далее выпрепаровывают патологически прикрепленные концы т. palatopharyngeus с обеих сторон и ушивают между собой «внахлест» или «стык в стык». Таким образом достигается ретротранспозиция вниз в область мягкого неба отслоенного СНЛ, участие небо-глоточной мышцы в механизме смыкания НГК.

Ткани ушивают послойно. Во избежание появления ниш целесообразно наложение 2-3 внутримышечных швов через все слои в области мягкого неба. Гемостаз проводится по ходу всей операции. Швы снимают на 6-7-е сутки.

Раневую поверхность твердого неба, полученную в результате отслойки СНЛ, покрывают йодоформным тампоном. На зубной ряд одевают и фиксируют заранее приготовленную защитную пластинку из пластмассы. Защитная пластинка покрывает раневую поверхность, закрытую йодоформным тампоном, образовавшуюся от боковых разрезов вдоль шеек зубов и смещения СНЛ вниз в область мягкого неба. Гемостаз проводится по ходу всей операции.

Защитную пластинку снимают через 3-4 дня, швы на слизистой через 5-6 дней. Затем на 6-7-е сутки начинают формирование свода неба термопластической массой для создания ровной, гладкой поверхности свода неба и отдаления послеоперационных тканей вниз и кзади. Перед выпиской из стационара термопластическую массу заменяют

на пластмассу. Рекомендуется носить пластинку в течение 1-2 мес. с гигиенической обработкой после каждого приема пищи.

Этот способ имеет ограничения в использовании. Он может быть применен при недостаточности НГК, возникшей только после первичной пластики полной или частичной расщелины неба. Этим способом достигаются хорошие результаты речи и полное смыкание НГК, определенное эндоскопическим путем (рис. 7.28).

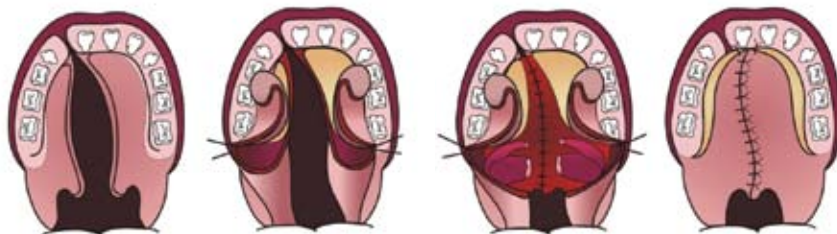


Рис. 7.28 - Первичная уранопластика при полной расщелине губы и неба с выпрепаровкой и выделением в пределах мягкого неба *m. Palatopharyngeus*, *m. Levator veli palatine*, *m. Tensor veli palatine* с последующим сшиванием их дистальных концов между собой «стык в стык» или «внахлест» (по Ад. Мамедову, 1995).

Однако возможность использования элементов этого способа, т.е. сшивание небо-глоточной мышцы «стык в стык», привело нас к использованию этого же элемента при первичной уранопластике. А затем и к модифицированию его, заключающееся в использовании группы мышц: *m. levator veli palatini*, *m. tensor veli palatini* и *m. palatopharyngeus* и сшиванием их дистальных концов «конец в конец» или «стык в стык», или «внахлест».

Этот же способ можно рекомендовать при любой форме ВРН, используя другие известные отработанные щадящие моменты первичной уранопластики (рис. 7.29 а,б,в).



Рис. 7.29-а. Первичная уранопластика при полной расщелине неба с выпрепаровкой и выделением в пределах мягкого неба *m. Palatopharyngeus*, *m. Levator veli palatine*, *m. Tensor veli palatine* с последующим сшиванием их дистальных концов между собой «стык в стык» или «внахлест» (по Ад. Мамедову, 1995).

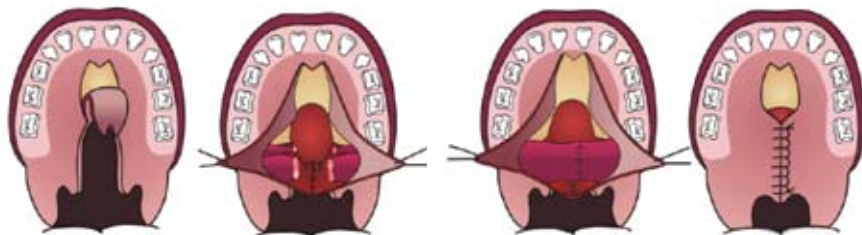


Рис. 7.29 б. Первичная уранопластика при полной расщелине неба с выпрепаровкой и выделением в пределах мягкого неба *m. Palatopharyngeus*, *m. Levator veli palatine*, *m. Tensor veli palatine* с последующим сшиванием их дистальных концов между собой «стык в стык» или «внахлест» (по Ад. Мамедову, 1995).

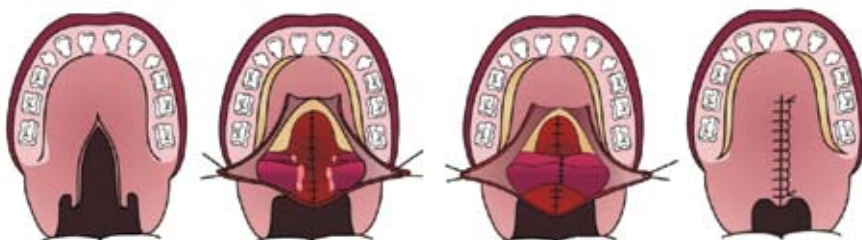


Рис. 7.29 в. Первичная уранопластика при частичной расщелине неба с выпрепаровкой и выделением в пределах мягкого неба *m. Palatopharyngeus*, *m. Levator veli palatine*, *m. Tensor veli palatine* с последующим сшиванием их дистальных концов между собой «стык в стык» или «внахлест» (по Ад. Мамедову, 1995).

Далее теоретические и практические разработки Ад.А.Мамедова совместно с хирургами в РНПЦ «Бонум» А.Г. Леоновым и И.А. Корякиной привели к созданию модификации этого способа. Отличительной особенностью этого способа явилась необходимость углубленной препаровки *m. tensor veli palatini*, освобождение этой мышцы от заднего края твердого неба на обоих фрагментах горизонтальной небной пластинки, со стороны слизистой оболочки носа, тупое отделение его от крючка и освобождение от медиальной поверхности внутренней пластинки крыловидного отростка основной кости.

Результаты использования момента «снятия с крючков» *m. tensor veli palatini* позволили нам более широкое вмешательство и уменьшение напряжения по центральной линии швов, что соответственно дало возможность уменьшения количества осложнений на этапах разработки данной технологии.

Задние дужки для удлинения мягкого неба использовали [584,585,586,587,588]. Позднее М. Д. Дубов [15] также использовал эту методику для нескольких больных. Одна-

ко им было отмечено, что рубцы на измененных задних небных дужках не дают возможности произвести смыкание НГК. Поэтому появилась необходимость отсечь поперечным или дугообразным разрезом включенную в мягкое небо часть дужек и функционально освободить мягкое небо.

При использовании тканей задней небной дужки для устранения НГН, [589] получил положительные результаты, однако им же отмечался ряд осложнений, выраженных в грубом рубцевании тканей задних небных дужек, поэтому этот способ дальнейшего развития не получил. Ткани задней небной дужки при велофарингопластике также использовал С.Г. Ананян [361,382,383] (рис. 7.30).

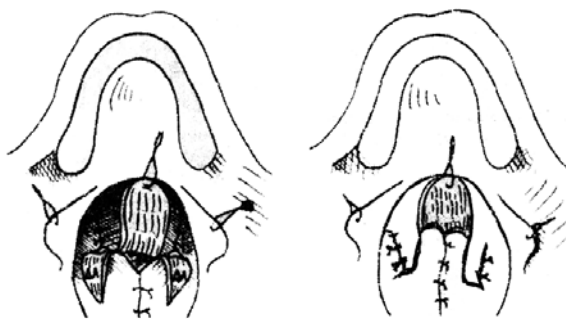


Рис. 7.30 - Способ велофаринголастики с закрытием раневой поверхности фарингеального лоскута тканями задней стенки глотки (по С.Г. Ананян, 1985)

7.3.3 Пластика неба с сужением глоточного кольца

В 1972 году профессор Л.Е. Фролова опубликовала способ «Пластики неба с сужением глоточного кольца». Ранее применяемый способ, заключающийся в том, что разрезы, идущие по краям расщелины с обеих сторон, продолжают под основаниями язычков и переходят на боковые стенки глотки, образуя при этом ротовой и носовой слизисто-мышечные слои.

Эти слизисто-мышечные слои затем сшиваются по средней линии, а язычки рассекаются вертикальными разрезами до проходящей у их оснований линий разреза, образуя при этом единое целое с ротовым слизисто-мышечным слоем, и сшиваются между собой. Таким способом достигается сужение НГК.

Расщелину в пределах твердого неба закрывают ушиванием носовой слизистой, переходящей в слизисто-мышечный слой области мягкого неба. Носовой слизистый и слизисто-мышечный слои закрывают обычным перемещением по плоскости и сшитым и между собой, двумя отслоенными слизисто-надкостничными лоскутами с обоих фрагментов неба.

Использование способа, предложенного Л.Е.Фроловой [590,591], и его модификации получили широкое распространение в стране, так как он давал положительный эффект при всех формах ВРГН (рис.7.31, 7.32, 7.33, 7.34, 7.35, 7.36).

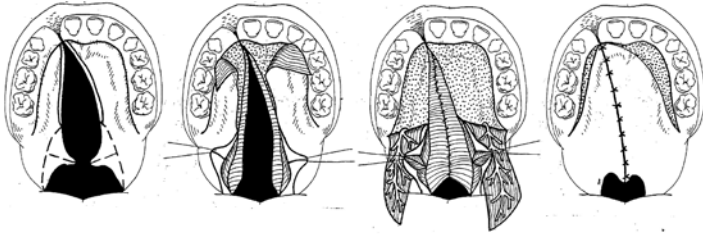


Рис. 7.31 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при односторонней сквозной расщелине верхней губы и неба (по Л.Е. Фроловой, 1972).

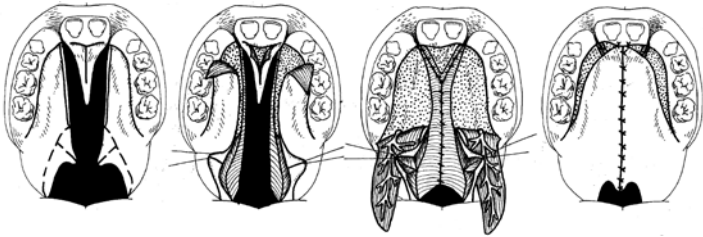


Рис. 7.32 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при двусторонней сквозной расщелине верхней губы и неба с Т-образным разрезом на межчелюстной кости (по Л.Е. Фроловой, 1972).

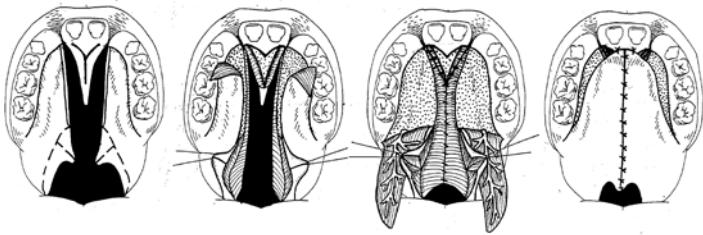


Рис. 7.33 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при двусторонней сквозной расщелине верхней губы и неба с V-образным разрезом на межчелюстной кости (по Л.Е. Фроловой, 1972).

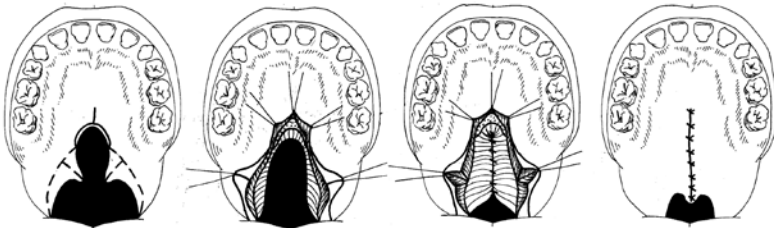


Рис. 7.34 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба (по Л.Е. Фроловой, 1972).

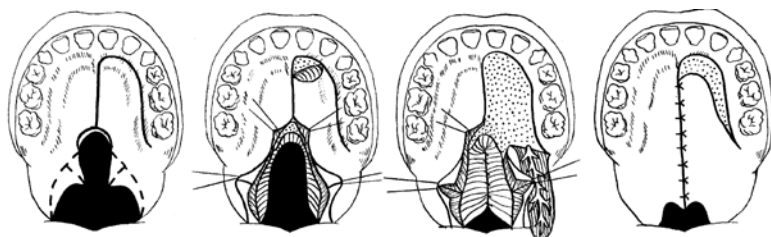


Рис. 7.35 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с отслойкой и перемещением по плоскости одного слизисто-надкостничного лоскута (по Л.Е. Фроловой, 1972).

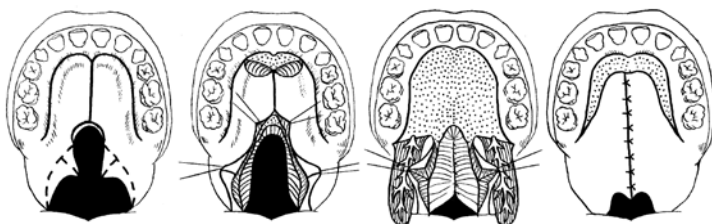


Рис. 7.36 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с отслойкой и перемещением по плоскости двух слизисто-надкостничных лоскутов (по Л.Е. Фроловой, 1972).

Изучая проблему ранней реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба Э.У. Маххамов [592] на основе способа Л.Е. Фроловой разработал ряд модификаций способа уранопластики (рис. 7.37, 7.38, 7.39, 7.40, 7.41).

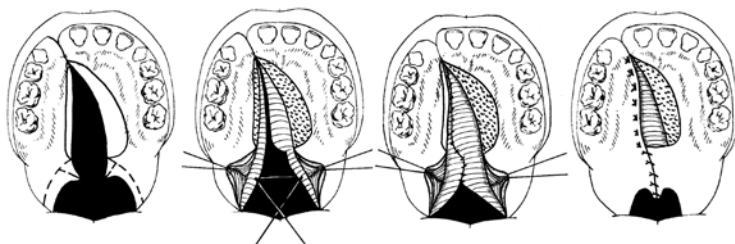


Рис. 7.37 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной расщелине верхней губы и неба с использованием выкроенного с одного фрагмента однослойного слизисто-надкостничного лоскута с последующим его опрокидыванием и подшиванием к тканям противоположного фрагмента верхней челюсти (по Э.У. Маххамову и Л.Е. Фроловой).

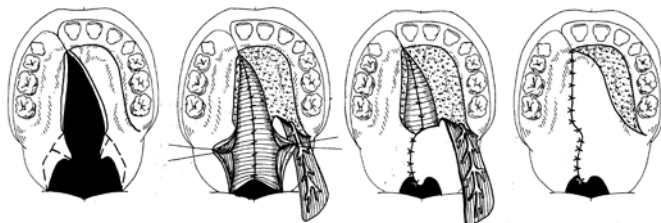


Рис. 7.38 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной расщелине верхней губы и неба с использованием выкроенного с одного фрагмента однослойного слизисто-надкостничного лоскута с последующим его перемещением по плоскости и подшиванием к тканям противоположного фрагмента верхней челюсти (по Э.У. Маххамову и Л.Е. Фроловой).

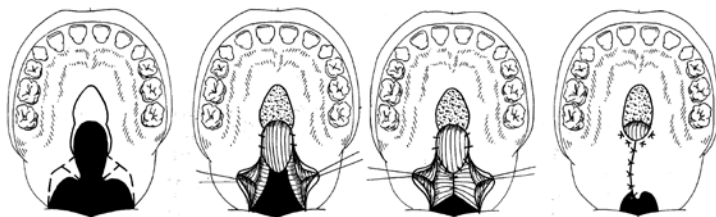


Рис. 7.39 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с использованием выкроенного по средней линии однослойного слизисто-надкостничного лоскута с последующим его опрокидыванием на область расщелины и подшиванием к тканям носового и ротового слизисто-мышечного слоя (по Э.У. Маххамову и Л.Е. Фроловой).



Рис. 7.40 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с использованием выкроенного по средней линии однослойного слизисто-надкостничного лоскута и опрокидыванием его на область расщелины с подшиванием к тканям носового слизисто-мышечного слоя, раневая поверхность которого закрывается отслоенным с одной стороны слизисто-надкостничным лоскутом (по Э.У. Маххамову и Л.Е. Фроловой).

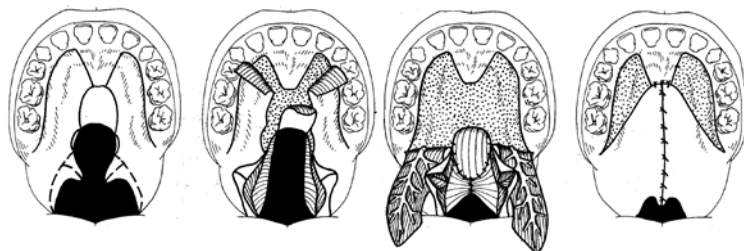


Рис. 7.41 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с использованием выкроенного по средней линии однослойного слизисто-надкостничного лоскута и опрокидыванием его на область расщелины с подшиванием к тканям носового слизисто-мышечного слоя, раневая поверхность которого закрывается отслоенными с обеих сторон слизисто-надкостничными лоскутами (по Э.У. Махкамову и Л.Е. Фроловой).

С целью совершенствования хирургического лечения врожденной изолированной расщелины неба, когда ширина расщелины на уровне границ твердого и мягкого неба составляет 2,5-3 см, а на вершине расщелина имеет «U»-образную форму, Ад.А.Мамедовым [13] модифицирован способ Л.Е. Фроловой (рис. 7.42, 7.43, 7.44).

Отличительной особенностью предложенного нами способа является то, что в области средней трети твердого неба по средней линии выкраивается один слизисто-надкостничный лоскут, который опрокидывается на область расщелины и на всю его длину, затем подшивается к тканям носового слизисто-мышечного слоя и тканям мягкого неба. Раневая поверхность при этом большей своей частью закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем. Ограничением в использовании этих способов является то, что рекомендовать их можно только при врожденной изолированной расщелине неба.

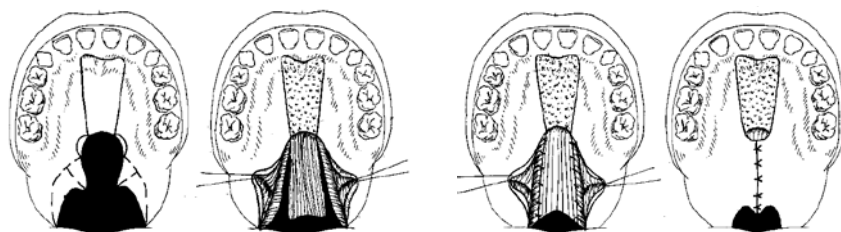


Рис. 7.42 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с использованием выкроенного по средней линии до резцового отверстия однослойного слизисто-надкостничного лоскута и опрокидыванием его на область расщелины с подшиванием к тканям носового слизисто-мышечного слоя и тканям мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается тканями мягкого неба (по Ад.А. Мамедову, 1987).

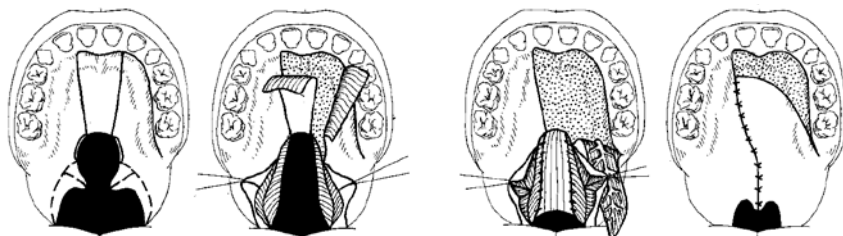


Рис. 7.43 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с использованием выкроенного по средней линии до резцового отверстия однослойного слизисто-надкостничного лоскута и опрокидыванием его на область расщелины с подшиванием к тканям носового слизисто-мышечного слоя и тканям мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается отслоенным с одной стороны слизисто-надкостничным лоскутом (по Ад.А. Мамедову, 1987).

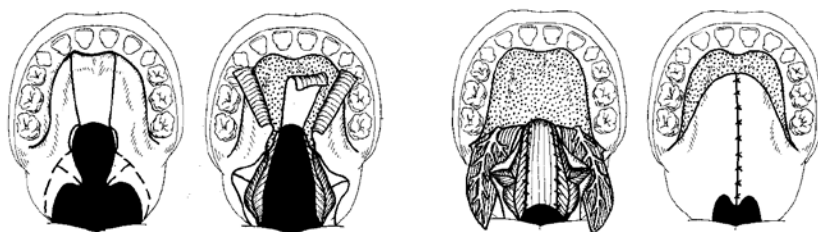


Рис. 7.44 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба с использованием выкроенного по средней линии до резцового отверстия однослойного слизисто-надкостничного лоскута и опрокидыванием его на область расщелины с подшиванием к тканям носового слизисто-мышечного слоя и тканям мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается отслоенными с обеих сторон слизисто-надкостничными лоскутами (по Ад.А. Мамедову, 1987)

Для определения размеров врожденной расщелины неба, небо-глоточного кольца Ад.А.Мамедов сконструировал и изготовил аппарат для измерения размеров неба – стафилопалатофарингометр. Он выгодно отличается от ранее предложенных устройств для измерения размеров глоточного кольца и неба тем, что позволяет измерять не только ширину дефекта костной и мягких тканей, но и одновременно глубину дефекта, т.е. расстояние от небной занавески до задней стенки глотки и ширину глоточного кольца (рис. 7.45). Это устройство было использовано для измерения размеров врожденной расщелины неба и выбора способа хирургического лечения пациентов с ВРГН. На выставке ВДНХ СССР в 1987 году аппарат получил бронзовую медаль.

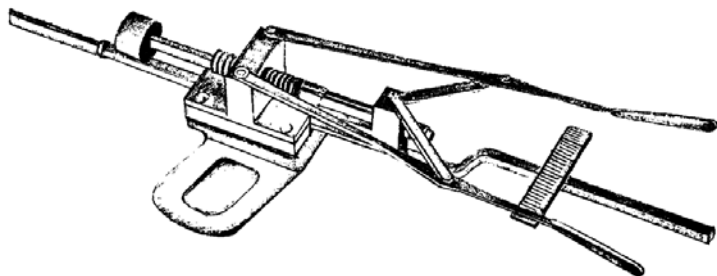


Рис. 7.45 - Аппарат стафилопалатофарингометр (по Ад. Мамедову)

7.3.4 Двухэтапная уранопластика

Уранопластика, разделенная на два этапа (I этап – пластика в пределах мягкого неба), носит название «велопластика» (velum – мягкое небо), II этап – пластика в пределах твердого неба. Другим подходом, который обеспечивает компромисс, является двухэтапная уранопластика, предложенная W. Schwenkendiek в 1944 [593]. Он проводил пластику мягкого неба в 3-6-месячном возрасте ребенка, для того, чтобы восстановленные ткани способствовали раннему развитию речи и свободному росту и развитию скелета верхней челюсти, а закрытие твердого неба производил к 11-12 годам. В период между двумя этапами, obturation расщелины твердого неба осуществлялась ортодонтическими аппаратами. При таком подходе обеспечивалось минимальное влияние оперативного вмешательства на рост и развитие челюстно-лицевого скелета, однако, результаты становления нормальной речи были неутешительны [594]. Слабые результаты восстановления нарушенной речи могли быть из-за наличия расщелины твердого неба, плохой герметизации ортодонтическими аппаратами, нарушения развития осязания стороны между языком и твердым небом из-за постоянного наличия obturatorа в полости рта.

Ранее в Соединенных Штатах избегали операций в ранние сроки для закрытия твердого неба [595]. Авторы рекомендовали закрытие только мягкого неба между 12 и 24 мес. жизни ребенка. Вторым этапом они закрывали твердое небо, к тому времени расщелина в пределах твердого неба была небольшой, и это не требовало широкого хирургического вмешательства. Альтернативно расщелина в пределах твердого неба могла быть закрыта в возрасте до 5 лет, или к 11-12 годам, как это предлагал W. Schweckendiek.

В России профессор Л.Е. Фролова с 1972 г. использовала двухэтапную хейловелопластику при односторонней и двусторонней сквозной (полной) ВРГН. Этапы заключались в следующем: в возрасте до года проводилась одномоментная хейлопластика, в пределах мягкого неба – велопластика с сужением глоточного кольца, вторым этапом в возрасте 2-3 лет проводилась пластика в пределах твердого неба. В случае двусторонней ВРГН: I этап – хейлопластика с одной стороны, велопластика; через 2-3 мес. – II этап – хейлопластика со второй стороны; в возрасте 2-3 лет – пластика в пределах расщелины твердого неба (рис. 7.46, 7.47, 7.48,).

ПЕРВЫЙ ЭТАП

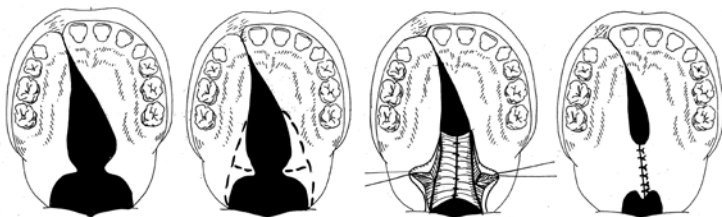


Рис. 7.46 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной односторонней расщелине губы и неба. Первый этап – пластика в пределах мягкого неба – велоластика (по Л.Е. Фроловой, 1972).

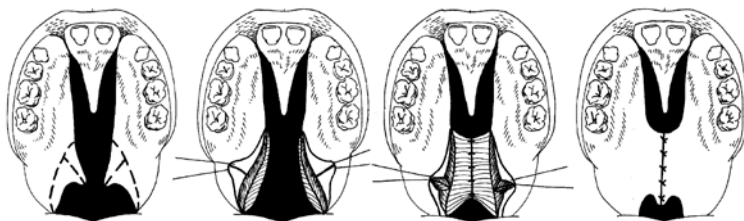


Рис. 7.47 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной двусторонней расщелине губы и неба. Первый этап – пластика в пределах мягкого неба – велоластика (по Л.Е. Фроловой, 1972).

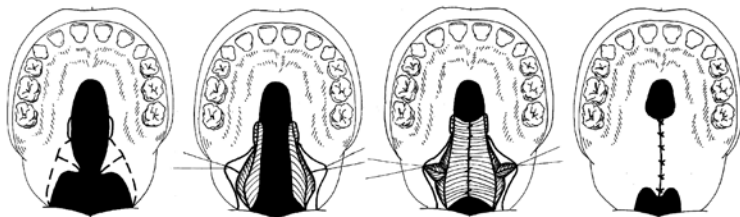


Рис. 7.48 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Первый этап – пластика в пределах мягкого неба – велоластика (по Л.Е. Фроловой, 1972).

ВТОРОЙ ЭТАП

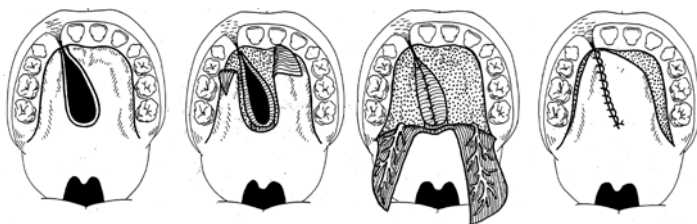


Рис. 7.49 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной односторонней расщелине верхней губы и неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба – отслойка и перемещение по плоскости двух слизисто-надкостничных лоскутов (по Л.Е. Фроловой, 1972).

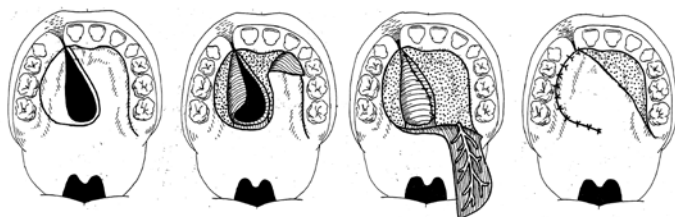


Рис. 7.50 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной односторонней расщелине верхней губы и неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба с использованием опрокинутого и перемещенного по плоскости на область расщелины слизисто-надкостничных лоскутов (по Л.Е. Фроловой, 1972).

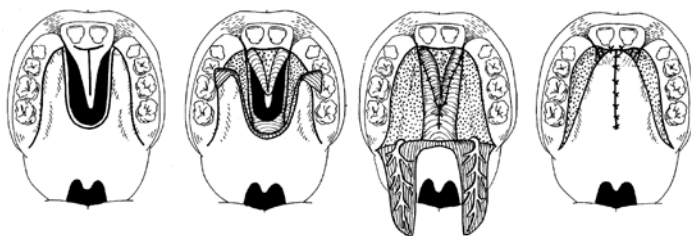


Рис. 7.51 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной двусторонней расщелине губы и неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием опрокинутых с сошника двух слизистых лоскутов, выкроенных за счет Т-образного разреза на межчелюстной кости и перемещенных по плоскости на область расщелины двух слизисто-надкостничных лоскутов (по Л.Е. Фроловой, 1972).

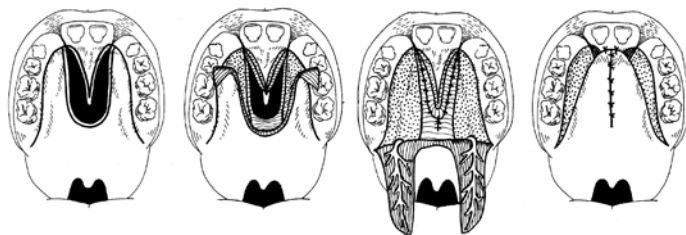


Рис. 7.52 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной двусторонней расщелине губы и неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием опрокинутых с сошки двух слизистых лоскутов, выкроенных за счет V-образного разреза на межчелюстной кости и перемещенных по плоскости на область расщелины двух слизисто-надкостничных лоскутов (по Л.Е. Фроловой, 1972).

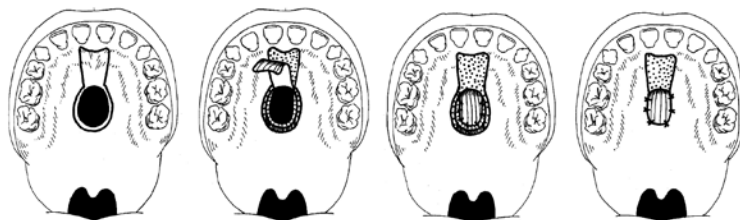


Рис. 7.53 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба с использованием опрокинутого однослойного слизисто-надкостничного лоскута и вшитого в ткани мягкого и твердого неба (по Л.Е. Фроловой, 1972).

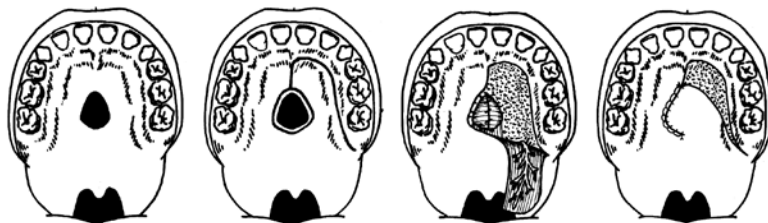


Рис. 7.54 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Второй этап – пластика твердого неба с использованием отслоенного и перемещенного по плоскости слизисто-надкостничного лоскута, вшитого в ткани противоположной стороны (по Л.Е. Фроловой, 1972).

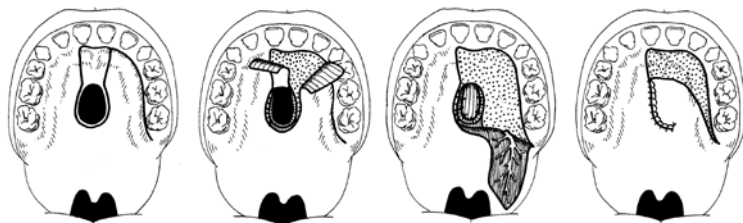


Рис. 7.55 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба с использованием опрокинутого по средней линии слизисто-надкостничного лоскута, раневая поверхность которого закрывается перемещенным по плоскости слизисто-надкостничным лоскутом, вшитого в ткани противоположной стороны (по Л.Е. Фроловой, 1972).

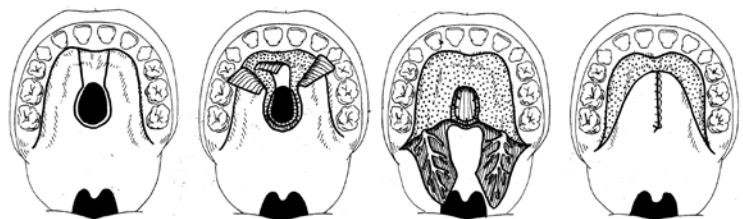


Рис. 7.56 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба с использованием опрокинутого по средней линии слизисто-надкостничного лоскута, раневая поверхность которого закрывается отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами (по Л.Е. Фроловой, 1972).

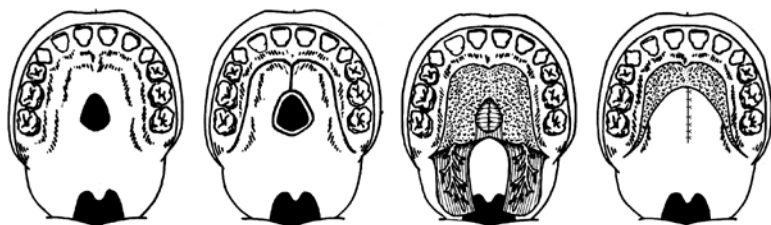


Рис. 7.57 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием перемещенных по плоскости двух слизисто-надкостничных лоскутов (по Л.Е. Фроловой, 1972).

Мы считаем, что двухэтапная уранопластика дает больше возможностей для развития мышечных структур НГК в период речевого развития ребенка (до 3 лет), тем самым

облегчая формирование правильного звукопроизношения у него в раннем периоде, не нарушая при этом роста и развития верхнечелюстного скелета. Данная методика способствует предупреждению НГН, так как после велоластики расщелина неба в области твердого неба в результате роста и развития костной структуры уменьшается в размере и становится возможной небольшая по объему операция – опрокидывание однослойного слизисто-надкостничного лоскута, в частности по Э.У. Махкамову [592], (рис. 7.58).

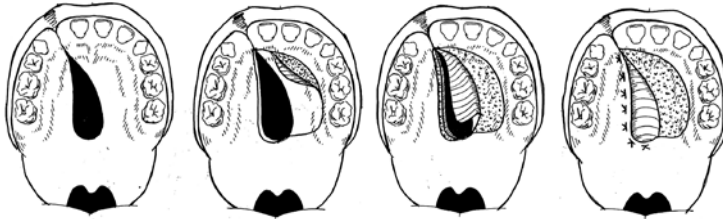


Рис. 7.58 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной односторонней сквозной расщелине верхней губы и неба. Второй этап – пластика в пределах твердого неба с использованием опрокинутого на область расщелины одного слизисто-надкостничного лоскута и подшитого к тканям противоположной стороны (по Э.У. Махкамову, 1980).

С целью устранения ВРГН при широкой ее форме, когда ширина расщелины на уровне границ твердого и мягкого неба превышает 2-3 см, а также в случаях, когда пациент обратился за первичной помощью в более старшем возрасте (старше 5-7 лет), считается возможным применение двухэтапной уранопластики. Она заключается в том, что на I этапе устраняется врожденный дефект в пределах твердого неба, а на II этапе проводится пластика мягкого неба с сужением глоточного кольца стандартным способом по Л.Е. Фроловой.

Первый этап двухэтапной уранопластики - пластика в пределах твердого неба (рис. 7.59, 7.60, 7.61, 7.62, 7.63)

Второй этап двухэтапной уранопластики - пластика в пределах мягкого неба с сужением глоточного кольца в пределах небо-глоточного кольца (рис. 7.64, 7.65, 7.66).

7.3.5 Уранопластика с использованием костного трансплантата

Уранопластика с использованием костного трансплантата, предложенная в США [596], обычно используемая как двухэтапная, сохранилась и до настоящего времени. В частности, Л.Е. Фролова с учениками [597] использовали эмбриональный гомотрансплантат при хирургическом устранении ВРГН. Использование костного трансплантата планировалось с целью ускорения сроков репаративных процессов и получения положительного эффекта в восстановлении речи (рис. 7.67, 7.68, 7.69).

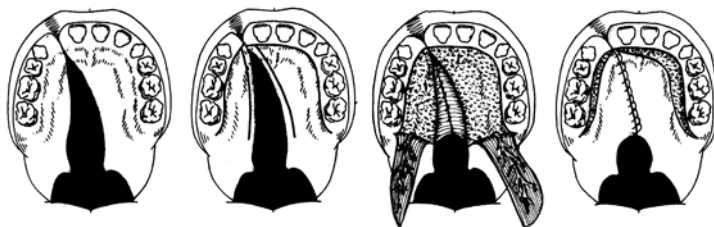


Рис. 7.59 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной односторонней сквозной расщелине верхней губы и неба. Первый этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием отслоенных и перемещенных по плоскости на область расщелины двух слизисто-надкостничных лоскутов, сшитых между собой в пределах твердого неба.

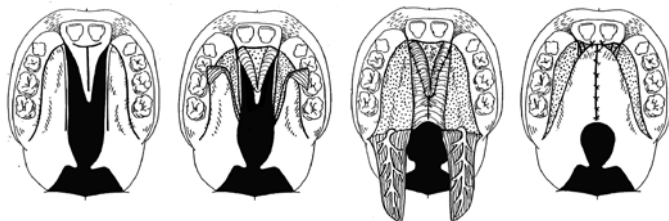


Рис. 7.60 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной двусторонней сквозной расщелине верхней губы и неба. Первый этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием отслоенных и перемещенных по плоскости на область расщелины двух слизисто-надкостничных лоскутов, сшитых между собой в пределах твердого неба. На межчелюстной кости отслаивались и опрокидывались на область расщелины в обе стороны два слизистых лоскута, выкроенных за счет Т-образного разреза.

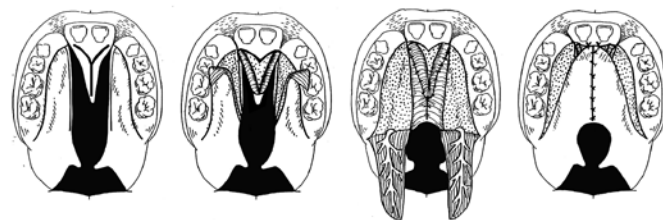


Рис. 7.61 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной двусторонней сквозной расщелине верхней губы и неба. Первый этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием отслоенных и перемещенных по плоскости на область расщелины двух слизисто-надкостничных лоскутов, сшитых между собой в пределах твердого неба. На межчелюстной кости отслаивались и опрокидывались на область расщелины в обе стороны два слизистых лоскута, выкроенных за счет Y-образного разреза.

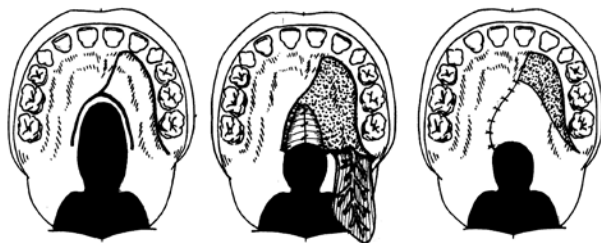


Рис. 7.62 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Первый этап – пластика в пределах твердого неба с использованием отслоенного одного слизисто-надкостничного лоскута и перемещенного по плоскости на область вершины расщелины. Отслоенный и перемещенный по плоскости слизисто-надкостничный лоскут подшит к тканям противоположной стороны.

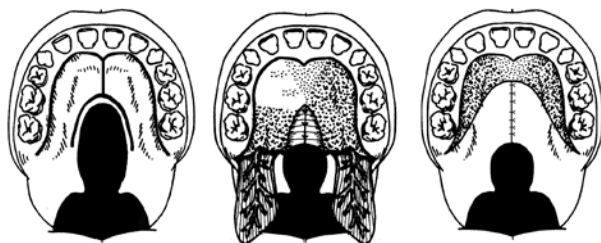


Рис. 7.63 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Первый этап – пластика в пределах твердого неба, с использованием отслоенных и перемещенных по плоскости двух слизисто-надкостничных лоскутов на область вершины расщелины. Перемещенные по плоскости слизисто-надкостничные лоскуты подшиты к тканям противоположной стороны.

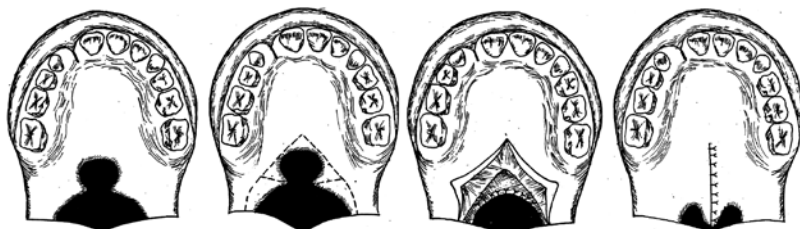


Рис. 7.64 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной односторонней расщелине губы неба.

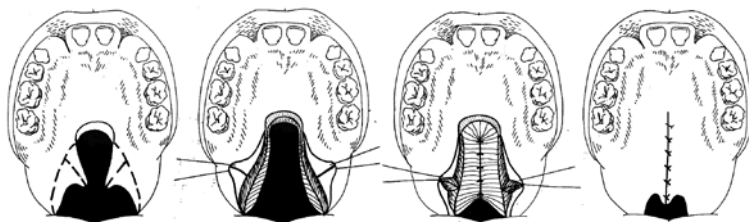


Рис. 7.65 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной сквозной двусторонней расщелине губы и неба. Второй этап – пластика в пределах мягкого неба с сужением глоточного кольца.

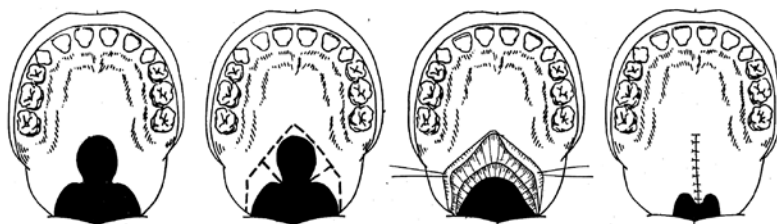


Рис. 7.66 - Двухэтапная пластика неба с сужением глоточного кольца при врожденной изолированной расщелине неба. Второй этап – пластика в пределах мягкого неба с сужением глоточного кольца.

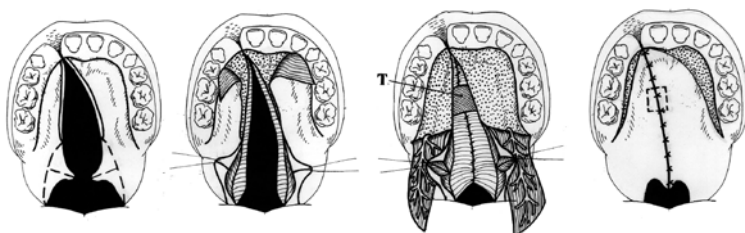


Рис. 7.67 - Пластика неба при односторонней сквозной расщелине верхней губы и неба с сужением глоточного кольца и одновременным использованием эмбрионального гомотрансплантата в пределах твердого неба (по Л.Е.Фроловой и др., 1978)

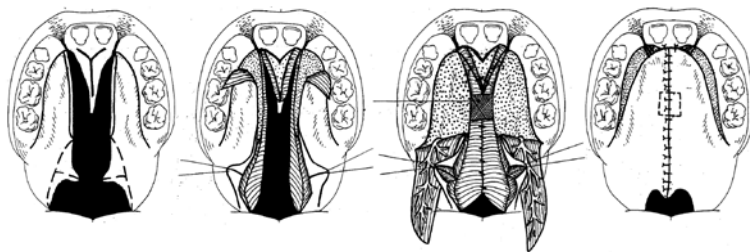


Рис. 7.68 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при двусторонней сквозной расщелине верхней губы и неба с одновременным использованием эмбрионального гомотрансплантата в пределах твердого неба. На межчелюстной кости применялся Y-образный разрез для отслойки двух слизистых лоскутов для опрокидывания их в область расщелины и подшивании к носовому слизистому слою (по Л.Е. Фроловой и др., 1978).

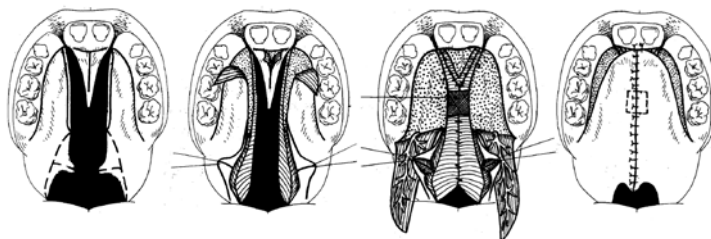


Рис. 7.69 - Пластика неба с сужением глоточного кольца при двусторонней сквозной расщелине верхней губы и неба с одновременным использованием эмбрионального гомотрансплантата в пределах твердого неба. На межчелюстной кости применялся T-образный разрез для отслойки двух слизистых лоскутов для опрокидывания их в область расщелины и подшивании к носовому слизистому слою (по Л.Е. Фроловой и др., 1978).

Все перечисленные способы первичной уранопластики и ее модификации были направлены на решение трех основных задач:

1. устранение дефекта, восстановление анатомии;
2. удлинение неба;
3. восстановление функции.

Остановимся на нескольких примерах оригинальных и, возможно, перспективных, на наш взгляд, способов, посвященных пластике неба. Так, N. Thompson [598] использовал свободный мышечный трансплантат, чтобы восстановить непосредственно небо-глоточный сфинктер. Эта оперативная техника сложна и плохо изучена, количество наблюдений недостаточно, чтобы убедительно оценить отрицательные и положительные стороны этого способа. Хирургическая техника могла бы представлять интерес, если бы НГН устранялась с высокой степенью успеха. Но, если судить по литературным источникам, дальнейшее развитие этот способ не получил.

В свою очередь, Т. Braun, G. Sotereanos [599] предлагают способ «Push-back» (перемещение назад) уранопластики, пластику глотки и уранофарингопластику. «Push-back» – уранопластика может использоваться у пациентов с коротким небом и хорошей подвижностью БСГ. Функция m. levator veli palatini (подъемник) делает этот способ применимым не во всех случаях устранения недостаточности НГК. При использовании велофарингеального лоскута (ВФЛ) обеспечивается пассивное смыкание и ВФЛ действует как obturator для НГК, но при этом требуется хорошая подвижность БСГ.

При реконструкции дефектов твердого и мягкого неба у пациентов с НГН К. Shimozato и соавторы [600] использовали костно-кожный лоскут с предплечья и васкуляризированный трансплантат подвздошной кости. Одновременно в послеоперационном периоде использовали obturator, получив при этом возможность восстановить у пациента функцию артикуляции, глотания и жевания.

Как подчеркивают Б.Н.Давыдов и С.Н.Бессонов [177], в патогенезе деформаций средней зоны лица у пациентов с расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и неба важное место занимают следующие факторы: врожденное недоразвитие верхней челюсти; дефект костной ткани, прежде всего – в области расщелины альвеолярного отростка на уровне апикального базиса; нарушение биодинамического равновесия губно-щечно-глоточного кольца, диспропорция роста лицевых костей в костных швах. После проведения уранопластики возникает сужение верхней челюсти под влиянием рубцующихся небных лоскутов. При двусторонних расщелинах подвижная межчелюстная кость затрудняет ортодонтическое лечение, страдает функция жевания. Костная пластика альвеолярного отростка позволяет устранить эти патологические изменения. О сроках проведения костно-пластических операций, направленных на предупреждение и устранение деформаций лицевого скелета, у хирургов нет единого мнения.

Отдаленные результаты лечения в сроки до 6 лет прослежены авторами у 45 детей. Непрерывность кости на уровне апикального базиса была восстановлена у 77,8% больных, у 22,2% больных непрерывность кости альвеолярного отростка не восстановилась. Неудачи остеопластики чаще наблюдались у больных, которым пересаживали губчатые трансплантаты гребешка подвздошной кости и ребра.

О сроках проведения костно-пластических операций у хирургов нет единого мнения. Ряд авторов [601], изучив отдаленные результаты лечения костно-пластическим восстановлением непрерывности альвеолярного отростка у 233 пациентов с ВРГН, подтвердили их высокую эффективность. Устранение дефектов альвеолярного отростка во время первичной и вторичной ринохейлопластики, а также с целью закрепления результатов ортодонтического и хирургического лечения деформаций верхней челюсти, способствует более правильному росту и развитию среднего отдела лица, уменьшает вероятность развития вторичных деформаций.

Данные нашей клиники выявили, что у 19% подростков и молодых людей, перенесших в дошкольном возрасте хейло- и уранопластику без ортопедической и ортодонтической подготовки, имелись показания к устранению щелевидного дефекта альвеолярного отростка. Нами у 7 из 11 больных щелевидный дефект альвеолярного отростка и недоразвитый участок верхней челюсти устранялся аллокостным трансплантатом с благоприятным исходом. У 4 больных - с косметической целью осуществляли пересадку мягкой пластмассы.

Щелевидный дефект альвеолярного отростка и остаточные дефекты неба устранялись по общепринятым правилам в челюстно-лицевой хирургии. Как правило, дефект слизистой носа устранялся с помощью лоскутов на питающей ножке (опрокидывающиеся

лоскуты), взятые с учетом размера дефекта с краев дефекта. Дефект слизистой полости рта устранялся или треугольными лоскутами, взятыми рядом с дефектом с поверхности неба, или с помощью лоскута на питающей ножке, взятого с переходной складки. Для профилактики рецидива остаточного дефекта и улучшения результата операции, между лоскутами слизистой носа и полости рта располагался тахокомб.

Конечно же, на результат каждой конкретной операции влияет ряд факторов, вызывающих осложнения, которые не всегда возможно предусмотреть даже высококвалифицированному хирургу. Поэтому выбор способа и времени проведения операции необходимо определять в комплексе дооперационного обследования с целью воздействия всей системы индивидуальной реабилитации, наличия полноценной информации, что обеспечивает получение высоких положительных результатов. В некоторых случаях тактику и способ устранения анатомического дефекта приходится решать «молниеносно» на операционном столе. В некоторых случаях при устранении своих ошибок рождаются новые подходы в устранении анатомического дефекта. А это, по нашему мнению, в большей степени возможно в условиях специализированного центра помощи детям с врожденной расщелиной губы и неба.

7.4 Результаты первичной хейло- и уранопластики

С целью изучения ближайших и отдаленных результатов первичной уранопластики нами обобщен клинический материал Республиканской детской клинической больницы «Аксай». Обобщены результаты лечения 80 детей с ВРГН (мальчики – 41, девочки - 39), которые были оперированы от 5 до 16 лет назад. Из них с односторонней полной расщелиной верхней губы и неба был 51 больной, с двусторонней полной ВРГН – 29. Большинство детей с ВРГН были взяты на диспансерный учет с 6 месяцев со дня рождения (68,3%), до 1 года - 13,9% и 17,7% детей – после одного года. Все больные в раннем возрасте перенесли хейлопластику, а в возрасте от 3 до 6 лет – уранопластику. В послеоперационном периоде находятся на диспансерном наблюдении от 5 до 10 лет – 33 (42,5%) человек от 11 до 16 лет - 46 (57,5%) чел.

Полученные нами данные клинического изучения отдаленных результатов (5 лет и более) у больных с ВРГН после хейлопластики отличались от показателей, полученных непосредственно после операции у больных с аналогичными заболеваниями, находившихся в нашей клинике на лечении. Так отличные результаты снизились на 2,7%, хорошие – на 12,9%, удовлетворительные – на 11,9%. Кроме того, у 3,7% больных результат стал неудовлетворительным. В целом отличные и хорошие результаты, которые непосредственно после операции составляли 69,4%, в отдаленные сроки снизились на 15,6 % (53,8%).

У больных с ВРГН сравняемой группы ни у кого не выявлены отличные результаты. У 10,3% больных результаты операции были оценены как хорошие, у 39,6% - удовлетворительные и у остальных больных результаты операции были оценены как неудовлетворительные. Причем, по сравнению с показателями, полученными в ближайшие сроки после операции, эти результаты стали хуже на 19,1%.

Причиной развития неудовлетворительных результатов после хейлопластики у детей со сквозными расщелинами верхней губы и неба являлось продолжающееся недоразвитие верхней челюсти на стороне расщелины, врожденная деформация крыльчатого хряща носа, формирование грубых (гипертрофических и келоидных) рубцов на верхней губе и др. Эти нарушения были более выражены у больных сравняемой группы.

В ближайшие сроки после ураностафилопластики [602] ни у одного больного сравниваемой группы не получено отличного результата и в 32,6% случаев результаты операции оценены как неудовлетворительные. В то же время, у 69,6% больных, подготовленных к операции ортопедическим и ортодонтическими методами, были получены отличные и хорошие результаты. В отдаленные сроки эти показатели существенно менялись. В основной группе больных количество пациентов с отличными и хорошими результатами снизилось до 49,4% (меньше на 20,2%), удовлетворительные результаты выявлены у 49,3% больных (больше на 18,9%) и в одном случае (1,3%), результат оказался неудовлетворительным.

Таблица 7.1 - Отдаленные результаты комплексного лечения больных с расщелинами неба (в %)

Морфо-функциональные данные оперированного неба	Оценка (баллы)	Группа больных	
		Основная	Сравниваемая
Длинное, подвижное небо, купол высокий, анатомия неба восстановлена, фонация и артикуляция речи хорошие	5	7,8	-
Длинное, подвижное небо, сужение альвеолярной дуги в переднем - боковом отделе; нарушена артикуляция речи; звук Р нивелируется в середине и конце слов; анатомического дефекта нет	4	41,6	11,7
Короткое, малоподвижное небо, остаточный дефект в переднем отделе, сужение альвеолярной дуги в дистальном отделе, гнусавость речи	3	49,3	48,9
Остаточный дефект на границе твердого и мягкого неба, укорочение неба, язычок не сформирован, гнусавость речи	2	1,3	29,9
Рубцовая деформация, укорочение неба, остаточный дефект (один, два и более), невнятная речь, готическое небо	1	-	8,5

Таким образом, полученные относительно положительные результаты комплексного лечения детей с ВРГН в ближайшие сроки после операций постепенно снижаются. Обеспечение ортодонтического лечения детей в послеоперационном периоде снижает вероятность развития вторичных деформаций и дефектов тканей ЧЛЮ, но не предупреждает их. Со стороны мягких тканей лица наиболее часто наблюдается деформация и укорочение верхней губы (особенно линии Купидона, филтрума). Имеет место деформация носа, даже при частичной расщелине верхней губы. В большинстве случаев наблюдается уплощение крыла носа и искривление кончика его, хрящ крыла носа на больной стороне всегда деформирован, основание крыла носа смещено кнаружи и назад. Недоразвитие верхней челюсти на стороне расщелины еще больше усугубляет деформацию носа.

У многих больных с двусторонней расщелиной верхней губы и неба, не получавших ортодонтическое лечение, не устраняется протрузия межчелюстной кости. У них наиболее часто наблюдается дефекты альвеолярного отростка, кожная перегородка носа остается укороченной.

Зубочелюстные деформации встречаются практически у всех больных с расщелиной верхней губы и неба, преимущественно (до 80%) имеют место аномалии зубного ряда и прикуса из-за сужения верхней челюсти.

У 38,4% больных сравниваемой группы и у 1,3% пациентов основной группы определялись остаточные дефекты неба (кроме щелевидного дефекта альвеолярного отростка верхней челюсти). Нередко определялось укорочение мягкого неба и деформация язычка мягкого неба или даже его полное отсутствие с развитием небно-глоточной недостаточности.

Известно, что при расщелине верхней губы и неба, в дооперационном периоде, если не была изготовлена небная пластинка (обтуратор или аппарат), из-за постоянного попадания холодного наружного воздуха в дыхательные пути, у детей часто возникает катар верхних дыхательных путей, бронхит, евстахеит, фарингит. К сожалению, в послеоперационном периоде эти осложнения полностью не проходят. У больных остается вторичное понижение слуха, увеличение объема небных миндалин (чаще без воспалительного процесса).

Результаты наших исследований подтвердили данные, полученные Дьяковой С.В. и соавторами [473]. Для оценки отдаленных результатов лечения врожденных пороков развития лица, они провели анкетирование 312 пациентов в возрасте от 14 до 20 лет, ранее леченных в клинике, и от 110 из них получили ответы. При этом 40% пациентов результаты лечения оценивают как хорошие, 37% - как удовлетворительные. Незаконченными лечение считают 41% респондентов. Хотели бы получить ортодонтическое лечение 52% опрошенных, в ортопедическом лечении нуждались 45% пациентов. Основная причина такого положения дел - это отсутствие специалистов и материальные трудности.

Отметим, что комплексная реабилитация пациента с врожденной расщелиной верхней губы и неба с раннего периода позволяет устранить стрессовое состояние у родителей и близких, вернуть здоровье больному.

Тяжелым осложнением расщелины неба и в послеоперационном периоде остается нарушение речи. Это связано со свободным прохождением воздуха через дефекты неба. В результате этого у пациентов меняется оттенок голоса, наблюдалась гнусавость речи. Учитывая, что такие осложнения как небно-глоточная недостаточность и остаточные дефекты неба, развитие которых в послеоперационном периоде преимущественно наблюдаются у больных, не подготовленных к операции ортопедическими и ортодонтическими методами требуют достаточного внимания, мы решили посвятить этим вопросам отдельные главы.

Глава 8. Небно-глоточная недостаточность после первичной уранопластики и пути ее устранения

Проблема небно-глоточной недостаточности заключается не только в исправлении анатомического недостатка, но и в полноценном восстановлении функции органа. Целостность анатомических структур органов удается восстановить с помощью различных пластических операций. Однако, несмотря на многообразие способов, в ряде случаев хирургическое вмешательство не приводит к восстановлению целостности НГК, что вызывает недостаточность его функции.

Анализ отечественных и зарубежных научных источников показывает, что различными авторами предпринимались попытки классифицировать недостаточность НГК, возникающую после первичной уранопластики. Однако до настоящего времени какой-либо единой, целостной и общепринятой классификации не существует и скорей всего не будет. Нельзя систематизировать знания, понятия, требования в одной точке земного шара и в другой. Но общая составляющая все равно будет. Так, по классификации V.M. Hogan, M.F. Schwartz [603] НГН представлена следующим образом:

- в результате врожденного короткого неба;
- чрезмерно большой глотки при нормальной длине и подвижности мягкого неба;
- после адено- или тонзиллэктомии;
- при подслизистой (скрытой) ВРН;
- при парезе неба, приобретенного после различных хирургических вмешательств, или центрального происхождения.

С.Г. Ананян [361] предложил классификацию нарушений функции НГК у пациентов с ВРН после уранопластики, возникающих вследствие:

- функциональной рубцовой недостаточности мягкого неба;
- недостаточной активности стенок глотки;
- функциональной рубцовой недостаточности мягкого неба и недостаточной активности стенок глотки (односторонней или двусторонней).

По данным S.D. Gray [604] НГН может быть разделена на 3 категории:

- 1) вызванная структурными проблемами НГК, возникающими после аденэктомии, тонзиллэктомии, механических повреждений структур НГК;
- 2) если основой НГН являются причины неврогенного характера;
- 3) НГН, косвенной причиной которой являются нарушения речи фонетического характера, повышенное внутриротовое давление, несмотря на нормальный речевой аппарат (отсутствие врожденной расщелины неба).

Таким образом, в ряде предложенных классификаций недостаточности функции НГК, по нашему мнению, не учитывается степень недостаточности функции структур, отсутствует исчерпывающий перечень причин возникновения нарушения речи в их взаимосвязи с нарушением функции НГК.

Почему нам представляется такой важной необходимостью детального перечисления и анализа причин возникновения нарушения речи?

Во-первых, только с определением причин – соответственно степени нарушения подвижности структур НГК – можно точно определить тактику хирургической реабилитации больных с НГН.

Во-вторых, необходимо постоянно учитывать причины центрального характера (в частности, задержку психо-речевого развития), а следовательно, речевого развития,

эмоционально-волевой сферы. Нарушения речи, в той или иной степени (в зависимости от характера речевых расстройств) отрицательно влияют на психическое развитие ребенка, отражаются на его осознанной деятельности. Могут вызывать неадекватное поведение, влиять на умственное развитие, особенно на формирование высших уровней познавательной деятельности.

Педагоги и исследователи считают, что дискомфорт личности обусловлен тесной взаимосвязью речи и мышления, ограниченностью социальных, в частности, речевых контактов в обществе со сверстниками, в процессе познания ребенком окружающей действительности. Все это, как правило, способствует развитию отрицательных качеств характера (застенчивости, нерешительности, замкнутости, негативизма, чувства неполноценности). Ошибочный диагноз недостаточности НГК, как причины отсутствия нормальной речи, может привести к ненужным хирургическим вмешательствам и не устранил проблему.

В-третьих, на наш взгляд, причиной возникновения нарушения речи является упущенное время проведения первичной уранопластики, т.е. когда операция сделана позднее 5-летнего возраста пациента: к этому времени у него уже складываются патологические стереотипы речи. Вот почему диагностика нарушения речи должна проводиться хирургом совместно с логопедом, невропатологом, психологом, ортодонтом.

Стремление к объективной диагностике перечисленных выше причин, многолетний клинический опыт, включающий применение комплексной диагностики и проведение комплексной реабилитации большой группы пациентов с НГН, закономерно привели к созданию Ад.А.Мамедовым [370] классификации, построенной на количественной оценке анатомо-функциональной характеристики функции структур НГК, определенная на основании эндоскопического исследования:

Анатомо-функциональная классификация недостаточности небно-глоточного кольца (по Ад.А. Мамедову, 1996)

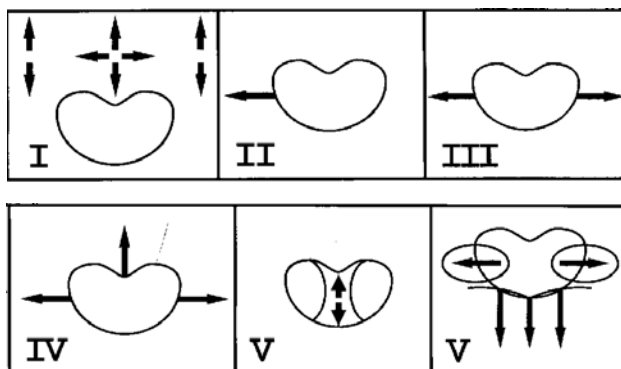
I тип – недостаточность НГК, возникшая за счет плохой подвижности НЗ

II тип – недостаточность НГК, возникшая за счет плохой подвижности одной БСГ

III тип - недостаточность НГК, возникшая за счет плохой подвижности обеих БСГ

IV тип - недостаточность НГК, возникшая за счет плохой подвижности всех структур НГК

V тип - недостаточность НГК, возникшая после велофарингопластики, фарингопластики



Предложенная автором классификация, где проведена группировка причин возникновения недостаточности функции структур небо-глоточного кольца, позволяет на практике выбрать такую тактику хирургического лечения, при которой определены и используются в процессе хирургического вмешательства наименее подвижные ткани структур НГК. Определение степени подвижности каждой из структур фрагментарно и всех вместе позволяет нам рекомендовать конкретный хирургический способ, направленный на коррекцию наименее подвижных тканей и устранению их отрицательного влияния на механизм смыкания НГК.

Степень подвижности структур НГК определяется при эндоскопическом обследовании пациентов и делится на хорошую, удовлетворительную и плохую подвижность (количественная оценка степени подвижности ЗСГ не учитывалась, так как она существенно не участвует в механизме смыкания).

Возвращаясь к причинам возникновения нарушения речи и создания новой классификации, мы выделили как решающую причину – упущенное время первичной уранопластики. На этом стоит остановиться подробнее.

На основании клинического опыта и объективных методов комплексного обследования пациентов с НГН, мы выявили, что большинству пациентов, к сожалению, первичная уранопластика была проведена слишком поздно, в возрасте старше 5 лет (80 детей). Только 6 детям первичная уранопластика была выполнена в оптимальное время – от 2 до 4 лет – в виде двухэтапной уранопластики (I этап – пластика мягкого неба – велоластика; второй этап – пластика в пределах твердого неба). У 9 пациентов, после однажды устраненной хирургическим путем НГН с применением способа Шоэнборна или его модификаций, она сохранилась. У всех пациентов имелись жалобы на нарушения речи в виде назальности, связанные с неполноценной функцией НГК в целом или отдельных его структур. Кроме того, у большинства обследованных выявлены хронические заболевания ЛОР-органов.

Анализируя практический и литературный материал, хотелось бы уточнить, что в основе нарушения подвижности структур НГК чаще всего оказывались следующие причины: поздняя первичная уранопластика, уранопластика с осложнениями в виде расхождения тканей глоточного кольца, неверно выбранный способ первичной уранопластики (отсутствие взаимосвязи между способом, формой и степенью ВРН), возможно, технические погрешности.

Установить конкретные и исчерпывающие причины возникновения недостаточной подвижности отдельных и всех структур НГК у значительной части наших пациентов не удалось. Мы констатировали только факт и степень подвижности структур НГК.

Наш обобщающий опыт (классификация причин НГН) обусловлен современной специализированной практикой, многолетним клиническим опытом хирургического лечения больных с ВРН (1975- 2012 гг.), использованием комплекса принципиально новых современных диагностических технологий в лечении больных этой сложной области восстановительной хирургии. От оператора в этом случае в решающей степени зависит выбор хирургической тактики и определение взаимосвязи анатомо-функциональных нарушений с нарушениями речи и типов недостаточности функции структур НГК.

К нашей классификации особенно близка классификация С.Г. Ананян, в которой автор прослеживает взаимосвязь нарушений подвижности структур НГК с наличием НГН. Однако способы устранения НГН, предложенные С.Г. Ананяном, использовались исключительно у взрослых пациентов (старше 17 лет) и отсутствует ее взаимосвязь с нарушением речи.

Хотелось бы подчеркнуть, что исследователи, анализирующие функцию НГК и связь ее с НГН, не использовали количественную оценку подвижности структур НГК. Нам пред-

ставляется, что предложенная классификация позволяет получить достоверную картину количественной оценки степени подвижности структур НГК и ее взаимосвязь с нарушением речи, таким образом, дает возможность выбора тактики хирургического лечения пациентов, что во многом обеспечивает получение положительного результата лечения, а значит восстановления речи.

8.1 Обоснование дифференцированного подхода к устранениюнёбно-глоточной недостаточности у детей после уранопластики

В последние годы челюстно-лицевые хирурги уделяют большое внимание разработке новых путей и подходов к комплексной реабилитации больных с ВРГН, в частности, больных с нарушением речи после первичной уранопластики, вызванного недостаточностью НГК. Наш опыт свидетельствует, что реконструктивно-восстановительные операции, направленные на устранение НГН, могут быть удовлетворительными только в случае восстановления нормальной анатомии и функции органа, отвечающего за формирование речи, и, как следствие, устранения назальности.

Нет нужды подтверждать необходимость комплексного подхода, включающего участие специалистов различного профиля. Это - постоянное ортодонтическое наблюдение и лечение, педиатрический контроль здоровья, подготовка ребенка к операции, постоянный логопедический контроль до- и после операции, психолого-педагогическая диагностика, коррекция нарушений речи и психоэмоционального состояния пациента, вызванно-го врожденной патологией.

Одним из основных проявлений несостоятельности речи после уранопластики является ринолалия, относящаяся на основе этиопатогенетического фактора к речевым нарушениям, обусловленным аномалией строения периферического речевого аппарата. Составная часть этого аппарата – НГК. Поэтому характерной симптоматикой при ринолалии является комплекс нарушений артикуляции звуков, речи и тембра голоса.

Эти изменения качества голоса указывают на патологическое формирование звуков в носоглотке и глотке в связи с наличием неполноценного смыкания НГК, регистрируя утечку воздуха через нос. Из-за утечки воздуха в резонаторной зоне (носо- и ротоглотке), качественно измененная воздушная струя придает голосу своеобразный оттенок, известный под названием “гнусавость”, т.е. назальность в речи. Кроме того, когда регистрируется утечка воздуха через нос, воздушное давление в носоглотке уменьшается и увеличивается в ротоглотке, а за счет неполноценного смыкания мышечного сфинктера, НГК уходит в полость рта. Потеря совместного функционирования носо- и ротоглотки, ослабление голоса и делают речь пациента малопонятной, смазанной.

Анализируемые данные свидетельствуют о том, что оператору необходимы знания механизма звуко-речеобразования, связанного с нормальным и патологическим звуко-произношением, понимание врачом сущности взаимодействия структур НГК и состояния тканей, принимающих участие в этом процессе. Функцию структур НГК можно, образно говоря, не только слышать (наличие назальности), но и видеть (эндоскопия). Наша практика подтвердила, что наиболее эффективным методом оценки движения структур глотки и механизма смыкания НГК является эндоскопическое исследование.

Отмечено, что дефекты речи соответствуют той или иной степени недостаточности НГК, возникающей в результате нарушения подвижности одной или нескольких его струк-

тур. При изучении роли каждой из структур в механизме смыкания (в спокойном состоянии и на высоте произнесения звуков) нами были определены степени их подвижности.

Если у пациента имелось нарушение речи и эндоскопически определялась хорошая подвижность структур НГК, то нарушения речи, по нашему мнению, связаны с патологией центрального происхождения, и это является задачей специалистов соответствующего профиля.

Если говорить о прямом практическом значении эндоскопического обследования функции НГК, то, при удовлетворительной подвижности всех его структур, мы рекомендовали 2-недельный диагностический, интенсивный курс логопедического обучения (двухнедельный курс дает возможность определить перспективность логопедического обучения и показать родителям основные его приемы). При положительном эффекте логопедического обучения оно продолжалось и контролировалось. Если же не было эффективной положительной динамики, то мы рекомендовали речелучшающую операцию.

Плохая подвижность одной или нескольких структур НГК, определенная трансназальной эндоскопией, позволяет нам рекомендовать оперативное лечение, направленное на использование малоподвижных структур в реконструктивно-восстановительных операциях.

Определение степени нарушения подвижности структур НГК необходимо для выбора тактики хирургического лечения в зависимости от степени участия структур НГК в механизме смыкания.

Замечено, что контакт мягкого неба с ЗСГ происходит не всегда одинаково и не на одном уровне. Смыкание бывает выше уровня валика Пассаванта, на его уровне, правее, левее, по центру и т.д.. Это происходит потому, что механизм смыкания сфинктера НГК эксцентричный. Назальный оттенок голоса возникает в том случае, когда сфинктер не смыкается и происходит утечка воздуха через нос. Регистрируются изменения аэродинамических условий фонации, деформации струи воздуха, что придает голосу назальный оттенок. Установлено, что утечка воздуха через нос снижает давление внутриротового воздушного потока, а желание пациента правильно произнести звуки выражается в компенсатором участия мимических мышц лица во время спонтанной речи. Пациент напрягает мышцы лба, крыльев носа, стремясь сократить утечку воздуха через нос и поддержать необходимое для согласных звуков давление в носо- и ротоглотке. Хотелось бы подчеркнуть, что одной из главных задач хирурга при наличии у пациента недостаточности НГК является диагностика причин этой недостаточности, качественное и количественное определение утечки воздуха через нос.

Как указывалось ранее, нарушение подвижности структур НГК приводит к отсутствию полноценного смыкания, увеличению просвета между НЗ и ЗСГ, вследствие чего в речи возникает назальность. Клинически это выражается увеличением носового оттенка от "А" к "У" в последовательности А – О – Э – И – У.

При ринолалии в первую очередь страдает образование артикулем, в связи с чем, в кору мозга поступает дефектный афферентный импульс и ответная кинестезия либо не создается (при отсутствии звука в произношении), либо становится сама дефектной (при искажении артикулемы). У детей с данной формой патологии НГК наблюдается недостаточность аналитико-синтетической деятельности слухового и речедвигательного анализаторов, что нередко ведет к недоразвитию фонематического слуха, нарушается акустический контроль и сличение собственной звуковой продукции с запечатленными в памяти образцами речи окружающих. Таким образом, характер нарушения речи у пациентов с НГН охватывает не только периферический речевой аппарат, но и косвенно влияет на центральный. Это необходимо учитывать при комплексной диагностике нарушения речи

у пациентов с ВРН, при планировании хирургического устранения НГН и последующей реабилитационной терапии.

В связи с этим мы отмечаем особенности диагностики и лечения нарушений речи у пациентов с ВРН, имеющих нарушение функции структур НГК. Эти особенности заключаются в том, что в случае назальности речи необходимо провести комплексное диагностическое обследование по специально разработанному нами алгоритму.

Таким образом, данные логопедического обследования позволяют нам диагностировать глубину речевого поражения, определить возможные причины его возникновения, наметить пути устранения нарушения речи.

Без анализа психологом-педагогом психоэмоциональной сферы пациента мы также не можем прогнозировать, контролировать и корригировать результаты лечения.

Следует указать, что электродиагностические исследования дают нам возможность определить состояние БЭА мышечных структур НГК, а после хирургического лечения – устранить ригидность мышечного комплекса НГК, как остаточную симптоматику.

Проводимый нами диагностический спектральный анализ звуков речи в системе SIS показывает изменения формант спектра звуков при произнесении звуков “А” и “И” как до, так и после операции. Данное обследование является современной технологией и может быть использовано, как объективный метод оценки звукопроизношения.

Обследование оториноларинголога помогает нам оценить состояние ЛОР-органов до оперативного вмешательства и выявить влияние хирургической операции на их функцию, оценить функцию НГК с использованием эндоскопической техники.

8.2 Способы устранения небно-глоточной недостаточности без использования фарингеальных лоскутов

Оперативные способы устранения НГН весьма разнообразны и интересны, а результаты спорны. Для устранения НГН после пластики расщелины неба (расщелина доходила до половины твердого неба) Г.И. Семенченко и соавторы [605] использовали слизисто-надкостничный лоскут переднего отдела твердого неба на двух питающихся ножках (сосудисто-нервных пучков) с обеих сторон. Этот лоскут швовали в искусственно образованный дефект на уровне границ твердого и мягкого неба (рис. 8.1).

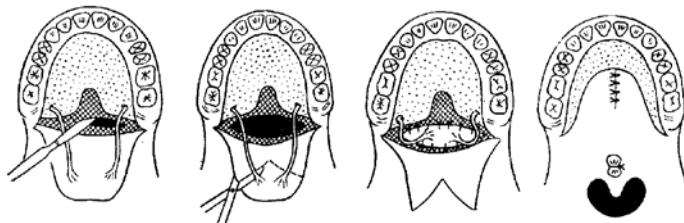


Рис. 8.1 - Устранение НГН с использованием двух слизисто-надкостничных лоскутов на двух питающихся ножках (по Г.И. Семенченко, 1986).

Высокая положительная оценка данного способа хирургического устранения НГН была подтверждена устойчивостью коэффициента ротового давления, высокой положи-

тельной динамикой биоэлектрической активности мышц глоточного кольца, контрастной рентгенографией, томографией.

Близкое по существу использование двух слизисто-надкостничных лоскутов с одномоментным закрытием их раневых поверхностей свободным кожным трансплантатом и сшиванием их между собой, затем к тканям мягкого неба предложено профессором Ф.М. Хитровым [606] (рис. 8.2).

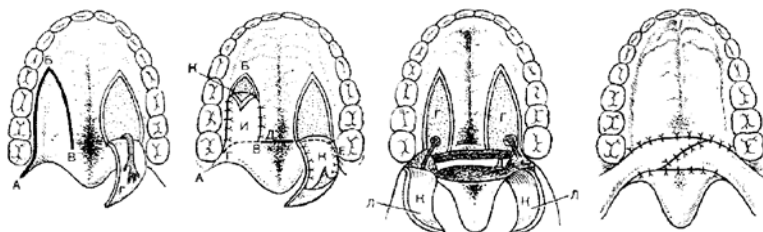


Рис. 8.2 - Устранение НГН с использованием свободного кожного трансплантата (по Ф.М. Хитрову, 1986).

Собранные таким образом ткани укладывались в искусственно образованный дефект на границе твердого и мягкого неба, в конечном счете устраняли, НГН.

Аналогично описанному для устранения НГН, Ад.А. Мамедовым [370] предложен способ, при котором создавался искусственный дефект в области мягкого неба и в него вшивался один малый СНЛ, раневая поверхность которого закрывалась вторым большим СНЛ (рис. 8.3).

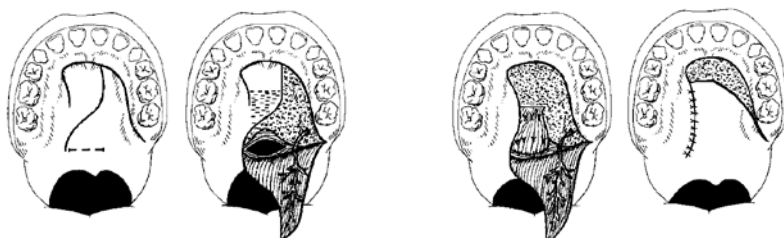


Рис. 8.3 - Устранение НГН с использованием опрокинутого малого по средней линии слизисто-надкостничного лоскута и вшитого в искусственно-образованный дефект мягкого неба к тканям носового слизистого слоя, раневая поверхность которого закрывается отслоенным и перемещенным по плоскости большим слизисто-надкостничным лоскутом (по Ад.Мамедову, 1989).

Способ устранения НГК по Ад.А.Мамедову: под эндотрахеальным наркозом на твердом небе с одной стороны проводят разрез вдоль внутреннего края шеек зубов, отступая от них на 2 мм. Разрез начинают за зубами верхней челюсти и заканчивают в переднем отделе твердого неба на уровне 3-4 зубов противоположной стороны. Далее разрез продолжают вниз к средней линии до уровня нижней трети твердого неба. Со стороны отсло-

енного СНЛ от уровня 2-го резца проводят другой разрез, опущенный вертикально вниз и в противоположную сторону от отслаиваемого СНЛ до уровня границ твердого и мягкого неба, но не сквозь все слои тканей мягкого неба. Таким образом образуют два слизисто-надкостничных лоскута: один большой, другой малый.

Отслаивают СНЛ с одной стороны, вырепаровывают сосудисто-нервный пучок (СНП) таким образом, чтобы СНЛ мог свободно перемещаться по плоскости как к средней линии, так и вниз к мягкому небу и кзади к ЗСГ.

В области распрепарованного мягкого неба проводят сквозной поперечный разрез для образования искусственного дефекта, который необходим для перемещения структур мягкого неба в направлении к ЗСГ.

У основания малого отслоенного СНЛ проводят дезэпителизацию слизистой. Малый СНЛ опрокидывают и вшивают в окружающие ткани искусственно созданного дефекта. Раневую поверхность опрокинутого малого СНЛ закрывают большим, перемещенным по плоскости и кзади СНЛ.

Раневую поверхность твердого неба, полученную в результате отслойки СНЛ, покрывают иодоформным тампоном. На зубной ряд одевают индивидуально приготовленную защитную пластинку из пластмассы и фиксируют на зубах верхней челюсти. Защитная пластинка покрывает зубной ряд верхней челюсти и раневую поверхность, образовавшуюся от боковых разрезов вдоль шеек зубов и смещения СНЛ к средней линии и вниз. Гемостаз по ходу всей операции.

Защитную пластинку снимают через 3-4 дня, швы – на 5-6 сутки, после чего на 6-7-е сутки начинают формирование свода неба термопластической массой, для создания ровной, гладкой поверхности свода неба и отдаления послеоперационных тканей вниз и кзади к ЗСГ. Перед выпиской из стационара термопластическую массу заменяют на пластмассу. Рекомендуют носить пластинку в течение 1-2 мес. с гигиеническим промыванием и обработкой после каждого приема пищи.

Полученные автором результаты показали полное смыкание НГК, хотя до операции была недостаточность НГК, возникшая в результате плохой подвижности только одной НЗ. БСГ в этих случаях, определенные трансназальной эндоскопией, были хорошо подвижны.

В последующие годы профессором Ад.А. Мамедовым в различных клиниках Москвы, Екатеринбурга и других городов использованы следующие способы устранения НГН без применения фарингеального лоскута (рис. 8.4,8.5,8.6,8.7,8.8).

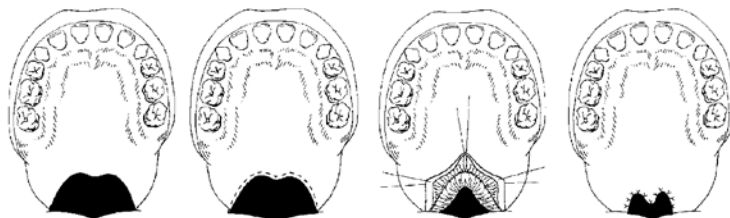


Рис. 8.4 - Устранение небо-глоточной недостаточности сужением глоточного кольца.

Ход операции (рис. 8.4): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба, далее разрезы продлевают на боковые стенки глотки с обеих

сторон, позади задней небной дужки, до уровня границы перехода боковой стенки глотки на заднюю. Ткани препаровывают таким образом, что при этом образовались два слизисто-мышечных слоя (СМС): ротовой слизисто-мышечный слой и носовой слизисто-мышечный слой, включающие в себя ткани мягкого неба (НЗ) и боковых стенок глотки (БСГ).

Носовые слизисто-мышечные слои слева и справа ушивают между собой “вывороточными” швами. Ротовым слизисто-мышечным слоем закрывают раневую поверхность, образованную при шивании носового слизисто-мышечного слоя. Между двумя слоями накладывают внутримышечные швы для исключения “ниши” между мышечными тканями. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимаются на 6-7-е сутки.

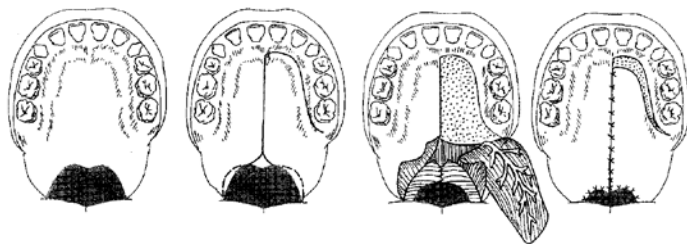


Рис. 8.5 - Устранение небно-глоточной недостаточности с отслойкой одного слизисто-надкостничного лоскута и смещением его кзади (ретротранспозиция мышечного комплекса мягкого неба).

Ход операции (рис. 8.5): под эндотрахеальным наркозом проводят разрез на твердом небе с одной стороны вдоль внутреннего края шеек зубов, отступя от них на 2 мм. Разрез начинают за зубами верхней челюсти и заканчивают в переднем отделе твердого неба. Далее разрез продолжают строго вниз по средней линии до уровня заднего края мягкого неба. Продолжая по задне-нижнему краю мягкого неба с одной стороны, разрез продлевают на боковые стенки глотки позади задней небной дужки, до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуются два слизисто-мышечных слоя (СМС) – ротовой и носовой.

Отслаивают СНЛ с одной стороны, выпрепаровывают сосудисто-нервный пучок (СНП) таким образом, чтобы СНЛ мог свободно перемещаться по плоскости как к средней линии, так и вниз к мягкому небу.

Носовой СМС ушивают между собой вывороточными швами на всем протяжении, с обеих сторон, чем достигается сужение глоточного кольца, раневую поверхность носового СМС закрывают перемещением к средней линии и ретротранспозицией вниз в область мягкого неба отслоенным СНЛ и тканями ротового СМС. Ткани ушивают послойно. Во избежание появления ниш целесообразно наложение 2-3 внутримышечных швов через все слои в области мягкого неба. Отслоенный и перемещенный по плоскости к средней линии и вниз СНЛ подшивают к тканям противоположной стороны. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 6-7-е сутки.

Раневую поверхность твердого неба, образовавшуюся в результате отслойки СНЛ, покрывают йодоформным тампоном. На зубной ряд фиксируют индивидуально приготовленную защитную пластинку из пластмассы. Защитная пластинка покрывает раневую

поверхность, закрытую иодоформным тампоном, образовавшуюся от боковых разрезов вдоль шеек зубов и смещения СНЛ к средней линии и вниз на линию швов в переднем и среднем отделе твердого неба. Гемостаз по ходу всей операции.

Защитную пластинку снимают через 3-4 дня, швы – через 5-6 дней. После чего на 6-7-е сутки начинают формирование свода неба термопластической массой для создания ровной, гладкой поверхности свода неба и отдаления послеоперационных тканей вниз и кзади. Перед выпиской из стационара термопластическую массу заменяют на пластмассу. Рекомендуется носить пластинку в течение 1-2 мес., с гигиенической обработкой после каждого приема пищи.

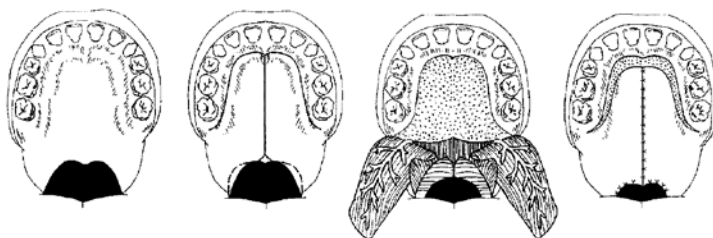


Рис. 8.6 - Устранение небо-глоточной недостаточности с отслойкой двух слизисто-надкостничных лоскутов и смещением их кзади (ретротранспозиция всего мышечного комплекса мягкого неба).

Ход операции (рис.8.6): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы на твердом небе с обеих сторон вдоль внутреннего края шеек зубов, отступая от них на 2 мм. Разрезы начинают за зубами верхней челюсти и заканчивают в переднем отделе твердого неба. Далее разрезы продолжают строго вниз по средней линии до уровня задне-нижнего края мягкого неба. Продолжая по задне-нижнему краю мягкого неба с обеих сторон, разрезы продлевают на боковые стенки глотки позади задней небной дужки, до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуются два слизисто-мышечных слоя (СМС) – ротовой и носовой.

Отслаивают СНЛ с обеих сторон, выпрепаровывают сосудисто-нервные пучки (СНП) таким образом, чтобы СНЛ могли свободно перемещаться по плоскости как к средней линии, так и вниз к мягкому небу.

Носовой СМС ушивают вывороточными швами на всем протяжении, с обеих сторон, чем достигается сужение глоточного кольца, раневую поверхность носового СМС закрывают перемещением к средней линии и ретротранспозицией вниз в область мягкого неба, отслоенными СНЛ и тканями ротового СМС. Ткани ушивают послойно. Во избежание появления ниш, целесообразно наложение 2-3 внутримышечных швов через все слои в области мягкого неба. Отслоенные и перемещенные по плоскости, к средней линии и вниз, СНЛ подшивают между собой. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 6-7-е сутки.

Раневую поверхность твердого неба, образовавшуюся в результате отслойки СНЛ, покрывают иодоформным тампоном. На зубной ряд фиксируют индивидуально приготовленную защитную пластинку из пластмассы. Защитная пластинка покрывает раневую

поверхность, закрытую йодоформным тампоном, образовавшуюся от боковых разрезов вдоль шеек зубов и смещения СНЛ к средней линии и вниз на линию швов в переднем и среднем отделе твердого неба. Гемостаз по ходу всей операции.

Защитную пластинку снимают через 3-4 дня, швы – через 5-6 дней. После чего на 6-7-е сутки, начинают формирование свода неба термопластической массой для создания ровной, гладкой поверхности свода неба и отдаления послеоперационных тканей вниз и кзади. Перед выпиской из стационара термопластическую массу заменяют на пластмассу. Рекомендуется носить пластинку в течение 2-3-х мес., с гигиенической обработкой после каждого приема пищи.

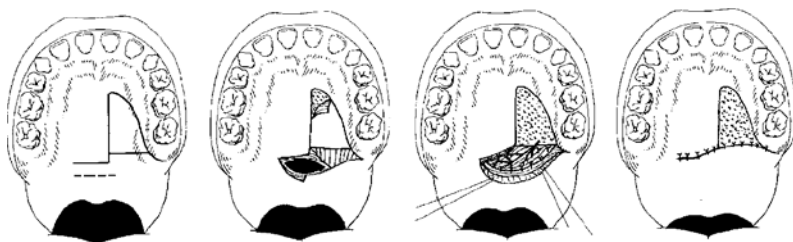


Рис. 8.7 - Устранение небо-глоточной недостаточности с отслойкой и опрокидыванием одного слизисто-надкостничного лоскута, с последующим вшиванием его в искусственно созданный дефект в области мягкого неба, к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба (по Л.Е. Фроловой и Ад. Мамедову, 1987).

Ход операции (рис. 8.7): под эндотрахеальным наркозом на твердом небе с одной стороны проводят разрез вдоль внутреннего края шеек зубов, отступая от них на 2 мм. Разрез начинают за зубами верхней челюсти и заканчивают в переднем отделе твердого неба, в точке пересечения вертикальной и горизонтальной осей в проекции 2 резцов. Далее разрез продолжают строго вниз, до уровня мягкого неба, где линию разреза продолжают строго перпендикулярно опущенной линии, но не сквозь все слои мягкого неба.

Отслаивают СНЛ с одной стороны, выпрепаровывают сосудисто-нервный пучок (СНП) таким образом, чтобы СНЛ мог свободно перемещаться по плоскости как к средней линии, так и вниз в направлении мягкого неба.

В области распрепарованного мягкого неба проводят поперечный сквозной разрез с целью образования искусственного дефекта, который необходим для перемещения структур мягкого неба в направлении вниз и к ЗСГ.

У основания отслоенного СНЛ проводят дезэпителизацию слизистой ткани. СНЛ опрокидывают и вшивают в окружающие ткани искусственно созданного дефекта. Раневую поверхность опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута закрывают перемещением тканей мягкого неба.

Раневую поверхность твердого неба, образовавшуюся в результате отслойки СНЛ, покрывают йодоформным тампоном. На зубной ряд одевают индивидуально приготовленную защитную пластинку из пластмассы и фиксируют на зубах верхней челюсти.

Защитная пластинка покрывает зубной ряд верхней челюсти и закрытую иодоформным тампоном раневую поверхность, образовавшуюся от боковых разрезов вдоль шеек зубов и смещения к средней линии и вниз СНЛ к линии швов в переднем и среднем отделе твердого неба. Гемостаз по ходу всей операции.

Защитную пластинку снимают через 3-4 дня, швы – через 5-6 дней, затем на 6-7-е сутки начинают формирование свода неба термопластической массой для создания ровной, гладкой поверхности свода неба и отдаления послеоперационных тканей вниз и кзади. Перед выпиской из стационара термопластическую массу заменяют на пластмассу. Рекомендуется носить эту пластинку в течение 1-2 мес. с гигиенической обработкой после каждого приема пищи.

Ход операции (рис. 8.8): под эндотрахеальным наркозом на твердом небе с обеих сторон проводят разрезы вдоль внутреннего края шеек зубов, отступя от них на 2 мм. Разрезы начинают за зубами верхней челюсти и заканчивают в переднем отделе твердого неба в точке пересечения линий вертикальной и горизонтальной осей в проекции 2 резцов. Далее разрезы продолжают строго вниз до уровня мягкого неба, при этом между двумя вертикально опущенными линиями остается расстояние, равное ширине двух первых резцов. Основания внутренних концов разрезов соединяют между собой поперечной линией.

Отслаивают оба СНЛ, СНП выпрепаровывают таким образом, чтобы СНЛ могли свободно перемещаться по плоскости как к средней линии, так и вниз в направлении мягкого неба и ЗСГ.

В области распрепарованного мягкого неба проводят сквозной поперечный разрез для образования искусственного дефекта, который необходим для перемещения структур мягкого неба в направлении вниз и к ЗСГ.

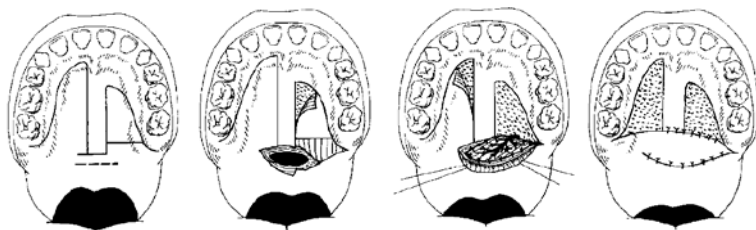


Рис. 8.8 - Устранение небо-глоточной недостаточности с отслойкой двух и опрокидыванием одного слизисто-надкостничных лоскутов, с последующим вшиванием одного к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенным и перемещенным по плоскости вторым слизисто-надкостничным лоскутом (по Л.Е. Фроловой и Ад.А. Мамедову, 1988).

У основания одного отслоенного СНЛ проводят деэпителизацию слизистой ткани и его опрокидывают и вшивают в окружающие ткани искусственно созданного дефекта. Раневую поверхность опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута закрывают перемещенным по плоскости и уложенным на нее другим СНЛ, который в заключительной

стадии операции подшивают по средней линии к тканям мягкого неба и к слизисто-надкостничным тканям твердого неба.

Раневую поверхность твердого неба, образовавшуюся в результате отслойки СНЛ, покрывают иодоформным тампоном. На зубной ряд одевают индивидуально приготовленную защитную пластинку из пластмассы и фиксируют на зубах верхней челюсти. Защитная пластинка покрывает зубной ряд верхней челюсти и раневую поверхность, образовавшуюся от боковых разрезов вдоль шеек зубов и смещения СНЛ к средней линии и вниз к линии швов в переднем и среднем отделе твердого неба. Гемостаз по ходу всей операции.

Защитную пластинку снимают через 3-4 дня, швы – на 5-6-е сутки, затем на 6-7-е сутки начинают формирование свода неба термопластической массой для создания ровной, гладкой поверхности свода неба и отдаления послеоперационных тканей вниз и кзади к ЗСГ. Перед выпиской из стационара термопластическую массу заменяют на пластмассу. Рекомендуют носить эту пластинку в течение 1-2 мес. с гигиеническим промыванием и обработкой пластинки после каждого приема пищи.

Таким образом, предложенные способы устранения НГН включали ткани твердого, мягкого неба, БСГ, за исключением тканей ЗСГ. Результаты операций были удовлетворительными, что подтверждается применением этих способов в хирургической практике и в настоящее время, а самое главное у пациентов имеются хорошие речевые результаты.

Одним из способов устранения НГН после первичной уранопластики является применение взаимноперекидных слизисто-мышечных лоскутов при устранении углообразного дефекта мягкого неба по А.Э. Гуцан [19], (рис. 8.9).

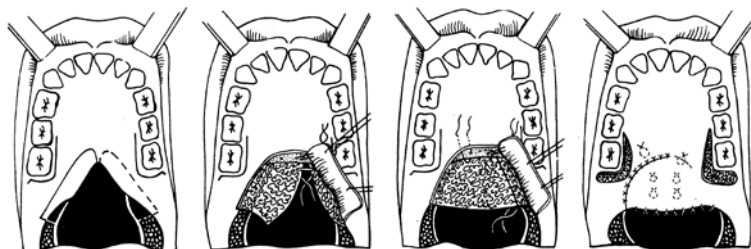


Рис. 8.9 - Устранение небо-глоточной недостаточности после уранопластики при наличии углообразного дефекта мягкого неба с использованием взаимно-перекидных слизисто-мышечных лоскутов (по АЭ. Гуцан, 1982).

Однако автор не описывает, при какой форме врожденной расщелины неба возможно использование такого способа. По нашему мнению, он возможен при любой форме ВРГН.

Ад.А.Мамедовым [606] предложены способы устранения НГН без фарингеальных лоскутов с Z-пластикой на ротовом слизисто-мышечном слое мягкого неба (рис. 8.10) и с двойной Z-пластикой на ротовом слизисто-мышечном слое и носовом слизисто-мышечном слое мягкого неба, с последующим перемещением тканей в своих же слоях (рис. 8.11). Отличительной особенностью этого способа от любой технологии с использованием Z-пластики в области мягкого неба, крыло-челюстных складок является одновременное использование тканей боковых стенок глотки, что приводит к сужению структур небо-глоточного кольца и в последующем лучшему их смыканию.

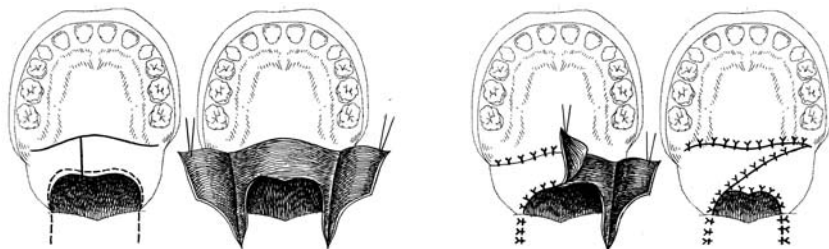


Рис. 8.10 - Устранение НГН с использованием Z-пластики в ротовом и носовом слизисто-мышечном слое мягкого неба, тканей боковой стенки глотки с обеих сторон (по Ад. Мамедову, 1995).

Ход операции (рис.8.10): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по границе твердого и мягкого неба от одного ретромолярного пространства до другого. Затем слева (или справа) от средней линии проводят разрез в противоположную сторону вправо (или влево) от средней линии до задне-нижнего края мягкого неба. Далее по носовой слизистой задне-нижнего края мягкого неба разрезы продлевают на БСГ с обеих сторон, позади задней небной дужки, до уровня границы перехода БСГ на заднюю. Ткани распрепаровывают таким образом, что образуется два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

После взаимного перемещения образованных после Z-пластики тканей их ушивают посылно. Таким образом достигается удлинение мягкого неба по средней линии и сужение глоточного кольца со стороны боковых стенок глотки. Одновременное сужение в пределах мягкого неба приводит к приближению всех структур к задней стенке глотки. Гемостаз по ходу всей операции.

Таким же образом достигается сужение глоточного кольца, приближение к задней стенке глотки при использовании двойной Z-пластики (рис. 8.11). В этом случае увеличение длины мягкого неба достигается по средней линии, сужение глоточного кольца достигается за счет одновременного участия тканей боковых стенок глотки и мягкого неба, а это приводит к приближению всех структур к сужению НГК и к задней стенке глотки. Данный способ уменьшает размер НГК и позволяет устранить утечку воздуха через нос во время спонтанной речи.

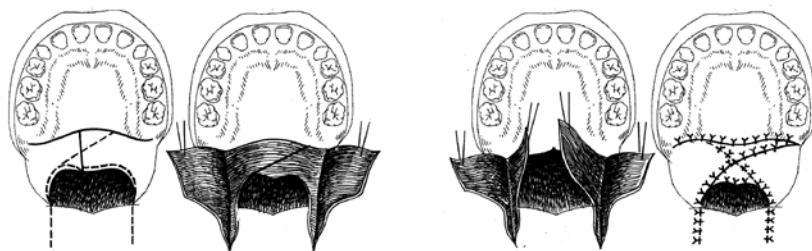


Рис. 8.11 - Устранение НГН с использованием двойной Z-пластики в ротовом и носовом слизисто-мышечном слое мягкого неба, тканей боковой стенки глотки с обеих сторон (по Ад. Мамедову, 1995).

Отметим еще раз, большинство описанных способов названо по имени одного или нескольких хирургов, участвовавших в разработке, часто многочисленные модификации опираются на основу первоначального описания. В этом смысле «понимание чужих способов рождает свои». Один центр или хирург может выполнять методику, как первоначально описано, в то время как использование в другом месте рождает многочисленные модификации. Нельзя формально сравнивать не только методы, но и выполнение методов, так как на практике очень многое зависит от оператора. Пластика неба в руках одного хирурга в руках другого хирурга может приводить к совершенно другим результатам [13,567].

В заключение следует подчеркнуть, что синхронизация играет важную роль в интерпретации результатов. Процедура, выполняемая хирургом у пациента различных возрастных групп, также делает возможным различные результаты из-за сложного взаимодействия между формой патологии, степенью, методом операции и возрастом пациента [568].

8.3 Способы устранения небно-глоточной недостаточности с использованием фарингеальных лоскутов

Велофарингопластика – формирование постоянного лоскута слизистой оболочки, подслизистой основы и мышцы между структурами мягкого неба и ЗСГ для устранения НГН – получила одобрение большинством хирургов.

Высокий положительный результат операции по устранению НГН, отмечаемый многими исследователями, может создать иллюзию простоты этой техники оперативного вмешательства. Но лишь при большом опыте эти операции, несомненно, имеют лучшие результаты восстановления анатомии и функции НГК, особенно для пациентов, где первичная уранопластика закончилась НГН. Разнообразие фарингеальных лоскутов (на верхней, нижней ножке, из средней трети, боковой или боковых третей ЗСГ), а также различные способы их подшивания требуют высокого профессионализма. Лечение таких пациентов следует проводить в специализированных центрах, где имеются высококвалифицированные сотрудники, все необходимое оборудование для комплексной диагностики порока и лечения на всех этапах реабилитации.

Что же касается иллюзий простоты, то вновь подчеркиваем, что операции по устранению НГН являются высокопрофессиональным оперативным вмешательством и должны проводиться в специализированных лечебных учреждениях. Это может служить, определенного рода, рекомендацией начинающим хирургам и хирургам с солидным стажем работы, но не имеющим опыта проведения вмешательств по устранению НГН.

НГН является своего рода “социальным маркером” пациента, ограничителем общения, антипрофессиональной “нагрузкой”, “речевым тормозом” во многих направлениях формирования психоэмоциональной сферы и социальной адаптации личности. Поэтому так настойчиво мы ищем пути преодоления НГН и восстановления речи, как наиболее яркой коммуникативной способности человека.

В 1876 г. D. Schoenborn [607] предложил операцию, идея которой приписывается Тренделенбургу: на задней стенке глотки образуют фарингеальный лоскут на нижней ножке длиной в 4-5 см и шириной в 2 см. После отслаивания лоскут отворачивают

книзу, вершине его придают трехугольную форму и вшивают в освеженные края мягкого неба.

В 1924 г. операцию по устранению НГН описал W. Rosenthal [608] и назвал своим именем. Техника этой операции мало отличается от техники D.Schoenborn: в лоскут он включал слизисто-мышечный слой до предпозвоночной фасции.

Кроме них, в развитие техники использования фарингеального лоскута при велофарингопластике внесли свой вклад большое количество хирургов [609,610,611,612, 613,614,615,616,617,618,619]. В частности, [620] для сравнения результатов пластики неба методами Рауэра и Шоэнборна-Розенталя обследовали 28 больных. Заметного изменения звукопроизношения у пациентов по сравнению с дооперационными результатами они не отмечали. А [292] использовал фарингеальный лоскут на верхней ножке, подшивая его в предварительно подготовленное ложе средней трети мягкого неба. Только у 3 пациентов из 48 было полное расхождение, у остальных велофарингопластика дала положительные результаты. Проведя 35 операций в клинике с использованием фарингеального лоскута на верхней и нижней ножках при первичной уранопластике, а также при НГН авторы [621] осложнения не наблюдали, отметили улучшение речи.

Мы считаем, что при современных «щадящих» методах первичной уранопластики, проводимой в возрасте от 1,5 лет до 3 лет жизни, учитывая ее удовлетворительные функциональные результаты в большинстве случаев, необходимость операции по устранению НГН в дальнейшем уменьшится.

Используя фарингеальный лоскут со средней трети ЗСГ, [622] сворачивали его по длине трубочкой, вшивая в носовой слизисто-мышечный слой мягкого неба, создавая тем самым велофарингеальное соединение. Полная отслойка всего слизисто-надкостничного лоскута при этом проводилась по G.M. Dorrance [623]. Автором отмечены положительные речевые результаты (рис.8.12).

V. Ноган [603] подробно описывает ход своей операции при устранении недостаточности НГК (рис.8.13). Преимуществом его способа является полное закрытие раневой поверхности фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети ЗСГ, с использованием носового и ротового слизисто-мышечного слоя мягкого неба.

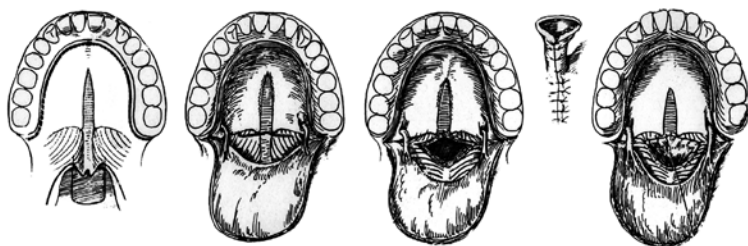


Рис. 8.12 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеального лоскута (ФЛ) свернутого «трубочкой» и вшитого в ткани мягкого неба по средней линии (M. Fara, J. Hrivnakova, E. Sedlakova, 1971).

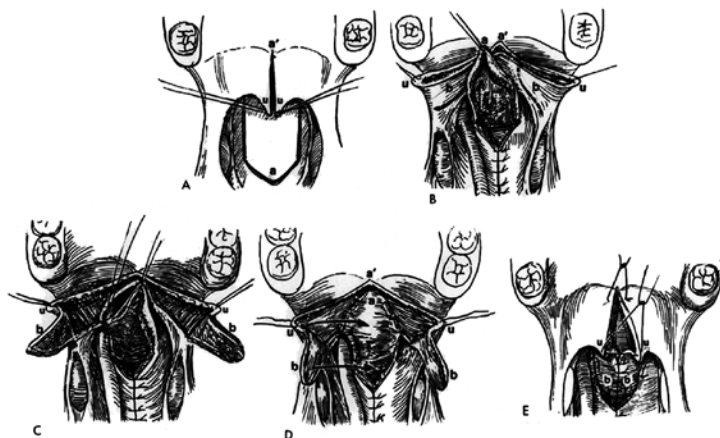


Рис. 8.13 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеального лоскута со средней трети задней стенки глотки, подшивание его к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем (Hogan V. 1973)

Операцию велофарингопластики с использованием ФЛ на нижней ножке, с подшиванием раневой поверхности фарингеального лоскута к тканям носового слизисто-мышечного слоя мягкого неба описал R.B. Stark [624], при этом раневая поверхность закрывалась ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба (рис. 8.14).

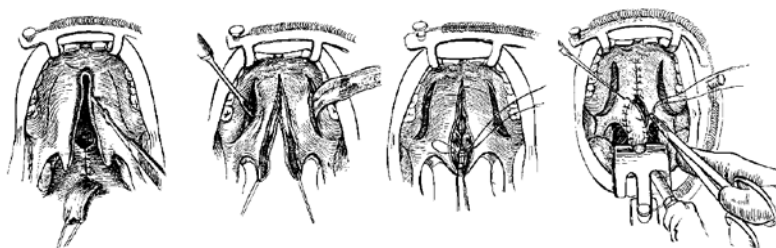


Рис. 8.14 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеального лоскута со средней трети задней стенки глотки, подшивание его к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба, раневая поверхность которого закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем (Hogan V., 1973).

Описывая этот способ, мы хотели обратить внимание на оригинальное закрытие раневой поверхности выкроенным на нижней ножке ФЛ. Обычно это достаточно трудно выполняемая часть такой операции. Несмотря на оригинальность решения, данный способ не нашел широкого применения в практике оперативной хирургии.

При первичной уранопластике S-образные фарингеальные лоскуты, выкроенные на ЗСГ предложил Donald Kapetansky (рис.8.15).

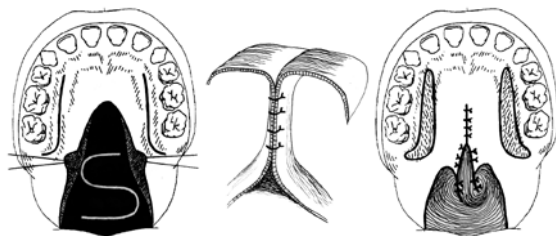


Рис. 8.15 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеальных лоскутов со средней трети задней стенки глотки, выкраенных S-образным разрезом, подшивание их у основания между собой и дистальными концами к тканям носового слизисто-мышечного слоя мягкого неба, раневая поверхность которых закрывается ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба (D. J. Karpetansky, 1973).

Способ заключается в выкраивании двух S-образных лоскутов на ЗСГ глотки и сшивании их на 2/3 между собой, при этом дистальные концы лоскутов подшиваются к носовой слизистой мягкого неба. Раневые поверхности дистальных концов фарингеальных лоскутов закрываются ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба. Этим способом автор прооперировал 21 больного. Функциональные и речевые результаты положительные.

Ф.М. Хитров (1984) описал использование тканей ЗСГ для устранения дефектов и деформаций, возникающих после неудачной уранопластики (рис. 8.16).

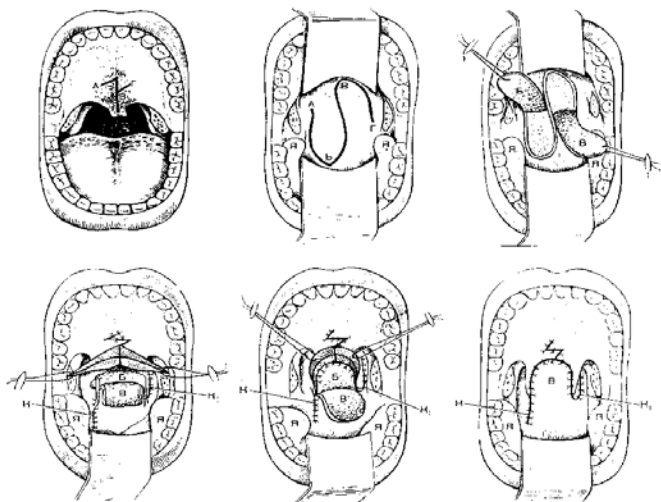


Рис. 8.16 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеальных лоскутов со средней трети задней стенки глотки, выкраенных S-образным разрезом, подшивание их у основания между собой и дистальными концами к тканям носового слизисто-мышечного слоя мягкого неба и ротового слизисто-мышечного слоя мягкого неба (Ф.М. Хитров, 1984).

Способ проведения операции по Ф.М. Хитрову (рис.8. 16): под эндотрахеальным наркозом на мягком небе по средней линии проводят разрезы для взаимноперемещаемых лоскутов АВВГ на границе твердого и мягкого неба. Далее на задней стенке глотки S-образным разрезом выкраивают два слизисто-мышечных лоскута на верхней и нижней питающей ножках. Ткани задней стенки глотки мобилизованы, перемещаются таким образом, что фарингеальные лоскуты основаниями и раневыми поверхностями сближаются друг с другом и занимают срединное положение, а дистальные концы сшиваются с тканями мягкого неба. При этом дистальный конец фарингеального лоскута на верхней ножке подшит к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба, а дистальный конец фарингеального лоскута на нижней ножке подшит к ротовому слизисто-мышечному слою мягкого неба.

Однако, при этом способе, в отличие от известного метода по D. Schoenborn [607], фарингеальные лоскуты полностью закрывают раневые поверхности друг друга до основания и подшиваются только к тканям мягкого неба. Способ можно использовать только при недостаточности, возникшей в результате нарушения подвижности или рубцовой деформации мягкого неба (небной занавески).

Данный способ вызвал интерес, и в 1987 г. Ад.А.Мамедов с целью устранения НГН использовал S-образные разрезы для выкраивания фарингеальных лоскутов на ЗСГ (рис.8.17).

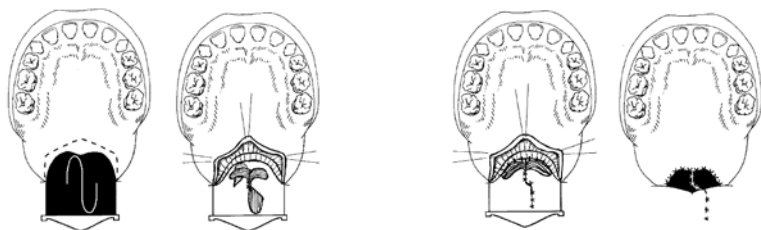


Рис. 8.17 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеальных лоскутов со средней трети задней стенки глотки, выкроенных S-образным разрезом, подшивание их у основания между собой и дистальными концами к тканям носового слизисто-мышечного слоя мягкого неба, ротового слизисто-мышечного слоя и к тканям боковых стенок глотки (по Ад.А. Мамедову, 1987).

Способ заключается в следующем: под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба, далее разрезы продлевают на боковые стенки глотки с обеих сторон, позади задней небной дужки, до уровня границы перехода БСГ на заднюю. Ткани распрепаровывают таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой. Затем на ЗСГ в области средней ее трети, с частичным переходом на боковые трети, S-образным разрезом выкраивают два фарингеальных лоскута на верхней и нижней питающих ножках, основания которых ушивают между собой, а дистальные концы обоих фарингеальных лоскутов, развернутых по типу “ромашки”, подшивают к носовому слизисто-мышечному слою тканей НЗ и БСГ. Раневые поверхности дистальных концов фарингеальных лоскутов и носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем на всем протяжении. На ЗСГ раневые поверхности после взятия фарингеальных лоскутов закрывают путем мобилизации, сближения и смещения слизисто-мышечного слоя к средней линии и ушивания их между собой. Швы снимают на 5-6-е сутки.

При этом в отличие от способа, известного по D. Schoenborn [607], наши ФЛ полностью закрывают раневые поверхности друг друга до основания, и соответственно подшивают их не только к тканям мягкого неба, но и к тканям боковых стенок глотки, что является главной отличительной особенностью данной операции. В этом случае в механизме смыкания принимают участие все структуры НГК. Тем самым мы вовлекали в механизм смыкания не только НЗ, но и боковые структуры НГК, что положительно сказывалось на звукопроизношении.

Практически таким же образом мы решали проблему недостаточности НГК при врожденной скрытой расщелине неба (submucosae). Небно-глоточную недостаточность, поздно замеченную врачами и родителями, на фоне врожденной скрытой расщелины неба, мы также устраняем с использованием S-образных слизисто-мышечных лоскутов, выкроенных на ЗСГ (рис. 8.18).

В данном случае технология такая же, как и в предыдущем способе: основания ФЛ сшивают между собой, а дистальные концы подшивают к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба через искусственно образованный дефект в области мягкого неба (ближе к границе перехода твердого неба в мягкое). Раневые поверхности дистальных концов ФЛ закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем, носовым слизисто-мышечным слоем, образованным при создании искусственного дефекта и частично тканям боковых стенок глотки.

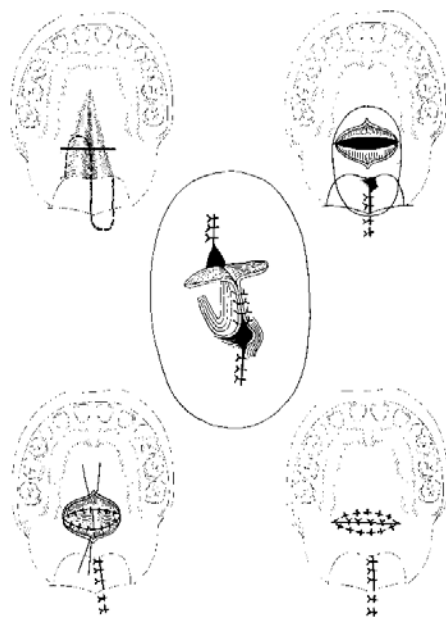


Рис. 8.18 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеальных лоскутов со средней трети задней стенки глотки, выкроенных S-образным разрезом, подшивание их у основания между собой и дистальными концами к тканям носового слизисто-мышечного слоя мягкого неба и ротового слизисто-мышечного слоя. Частично дистальные концы подшиваются к тканям боковых стенок глотки (по Ад.А. Мамедову, 1987).

Из-за сложности проведения способ не получил широкого распространения при устранении НГН, а использовался в некоторых случаях, в частности, при первичном устранении скрытой расщелины неба.

Результаты исследований и практика показала, что при устранении НГН необходимо использовать еще и ткани БСГ. Так, с 1982 г. в клинике, руководимой проф. Л.Е. Фроловой (г. Москва), получил применение способ устранения НГН с использованием ФЛ, выкроенного в средней трети ЗСГ.

В результате исследований был разработан «Способ велофарингопластики» (Л.Е. Фролова, Ф.М. Хитров, Ад.А. Мамедов, 1986), заключающийся в выкраивании ФЛ на верхней ножке со средней трети ЗСГ и подшивании его к тканям мягкого неба, боковым стенкам глотки. Отличительной особенностью этого способа, от предложенного D. Schoenborn [607], является то, что ФЛ на верхней питающей ножке подшивают не только к тканям НЗ, но и к тканям БСГ. Тем самым достигается участие всех структур НГК в механизме смыкания, процессе восстановления речи (рис.8.19).

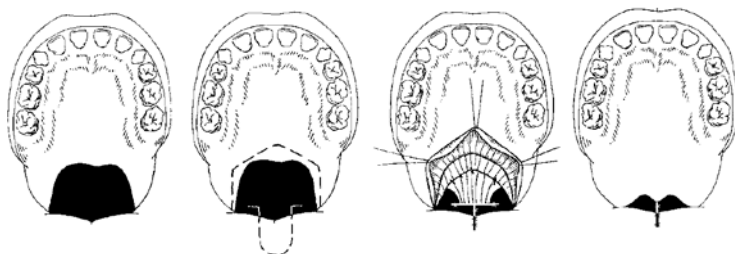


Рис. 8.19 - Устранение НГН - велофарингопластика с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке со средней трети задней стенки глотки, подшиванием его дистальным концом к тканям носового слизисто-мышечного слоя мягкого неба и к тканям боковых стенок глотки. Раневая поверхность которого закрывается ротовым-слизисто-мышечным слоем (Л.Е. Фролова, Ф.М. Хитров, Ад.А. Мамедов, 1986).

Функциональные и речевые результаты, полученные аудиторской логопедической оценкой, эндоскопией оценены, как положительные.

Способ заключается в следующем: под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон, позади задней небной дужки, до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю стенку глотки таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в среднем ее отделе двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции слизисто-мышечный (фарингеальный) лоскут на верхней питающей ножке.

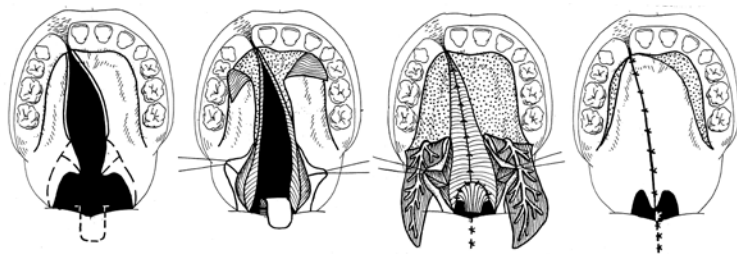
Под основанием ножки ФЛ в стороны проводят небольшие разрезы для лучшей мобилизации слизисто-мышечного слоя ЗСГ и для частичного закрытия раневой поверхнос-

ти у основания ножки. Слизисто-мышечные слои задней стенки глотки тупо мобилизуют, сближают к средней линии и ушивают между собой.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, который включает в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают дистальный конец ФЛ. Раневые поверхности ФЛ, носового слизисто-мышечного слоя закрывают до основания ротовым слизисто-мышечным слоем. Тогда как при лоскуте D. Schoenborn у основания он остается открытым и заживление проходит вторичным натяжением. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

Наш опыт подтверждает, что при первичной пластике неба этот способ можно применять, как метод выбора для пациента с ВРГН. Так, наиболее удачно он применялся при первичной пластике неба в случаях позднего обращения пациентов за медицинской помощью (10-12 лет), когда ширина расщелины на уровне границ твердого и мягкого неба составила 3-3,5 см. В некоторых случаях мы разделяли эту операцию на два этапа: I этап – велофарингопластика в пределах мягкого неба, II этап – пластика в пределах твердого неба. Данный способ применялся как при односторонней ВРГН, так и при двусторонней ВРГН. Или: I этап – пластика в пределах твердого неба; II этап – велофарингопластика в пределах мягкого неба. Результаты таких операций удовлетворительные. Конечно, основная часть послеоперационной реабилитации таких пациентов оставалась задачей логопедов, дефектологов, психологов.

Рассмотрим примеры одномоментного использования одного ФЛ, выкроенного в средней трети ЗСГ (рис.8.20, 8.21, 8.22, 8.23). В таком случае операция будет носить название ураностафилофарингопластика:



**Рис.8.20 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при односторонней полной расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его дистального конца к носовому слизисто-мышечному слою, тканям мягкого неба, тканям боковых стенок глотки. Раневая поверхность фарингеального лоскута закрыта тканями мягкого неба, боковых стенок глотки. Анатомический дефект твердого неба закрыт носовым слизистым слоем и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. Все слои ушиты послойно.
(по Л.Е. Фроловой, Ад. Мамедову, 1987).**

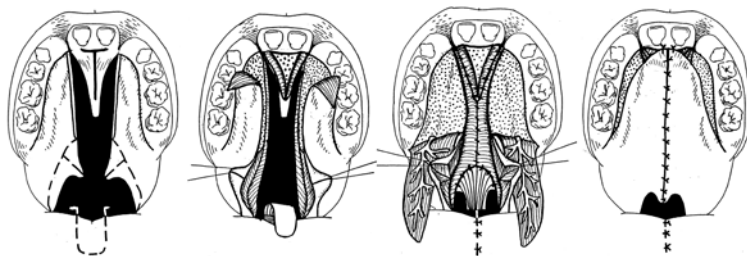


Рис.8.21 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при двусторонней полной расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его дистального конца к носовому слизисто-мышечному слою, тканям мягкого неба, тканям боковых стенок глотки. Раневая поверхность фарингеального лоскута закрыта тканями мягкого неба, боковых стенок глотки. Анатомический дефект твердого неба закрыт носовым слизистым слоем (в области межчелюстной кости произведен T-образный разрез) и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. Все слои ушиты послойно. (по Л.Е. Фроловой, Ад. Мамедову, 1987).

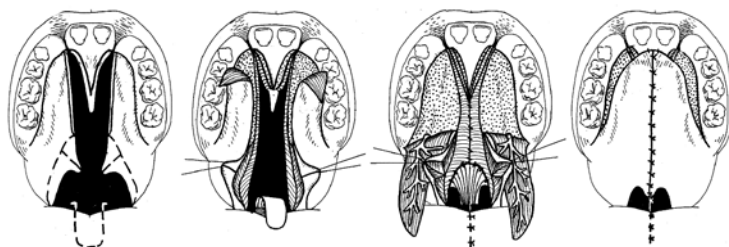


Рис. 8.22 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при двусторонней полной расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его дистального конца к носовому слизисто-мышечному слою, тканям мягкого неба, тканям боковых стенок глотки. Раневая поверхность фарингеального лоскута закрыта тканями мягкого неба, боковых стенок глотки. Анатомический дефект твердого неба закрыт носовым слизистым слоем (в области межчелюстной кости произведен V-образный разрез) и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. Все слои ушиты послойно. (по Л.Е. Фроловой, Ад. Мамедову, 1987).

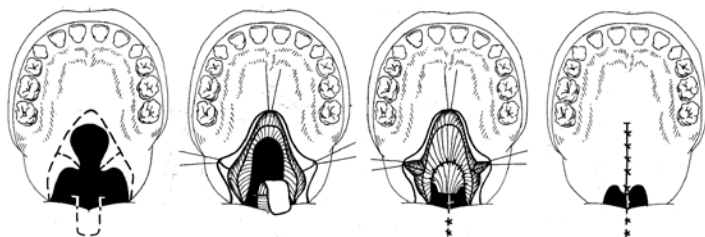


Рис. 8.23 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его дистального конца к носовому слизисто-мышечному слою, тканям мягкого неба, тканям боковых стенок глотки. Раневая поверхность фарингеального лоскута закрыта тканями мягкого неба и боковых стенок глотки. (по Л.Е. Фроловой, Ад. Мамедову, 1987).

Используя элемент предложенного нами ранее способа первичной уранопластики - с опрокидыванием в переднем отделе твердого неба при врожденной изолированной (частичной) расщелине неба, при широкой ее форме и тогда, когда вершина расщелины имеет "U"-образную форму, мы предлагаем ряд способов первичной ураностафилофарингопластики с использованием фарингеального лоскута, выкроенного в среднем отделе задней стенки глотки (рис. 8.24, 8.25, 8.26).

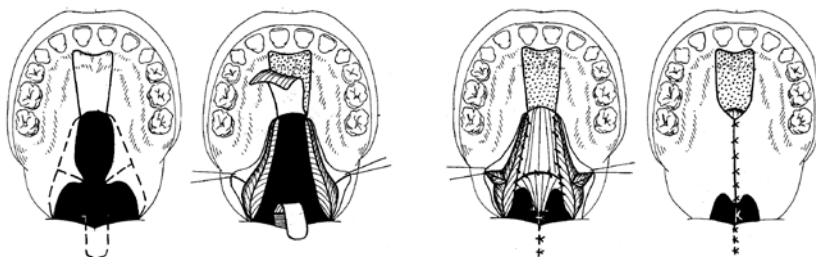


Рис. 8.24 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при врожденной частичной расщелине неба с использованием велофарингеального соединения с помощью фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в среднем отделе задней стенки глотки дистальный конец которого подшит к тканям мягкого неба, опрокинута по средней линии слизисто-надкостничному лоскуту и боковым стенкам глотки. Раневая поверхность при этом закрывается тканями мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

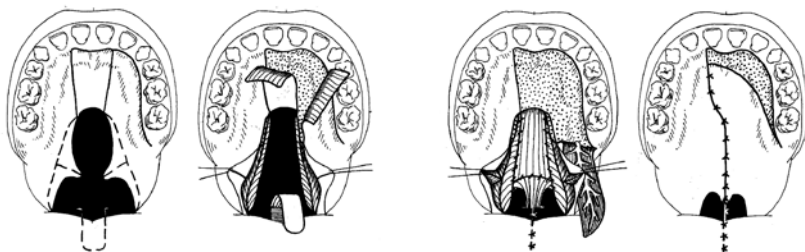


Рис. 8.25 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при врожденной частичной расщелине неба с использованием велофарингеального соединения с помощью фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в среднем отделе задней стенки глотки дистальный конец которого подшит к опрокинутому в среднем отделе слизисто-надкостничному лоскуту, тканям мягкого неба и боковым стенкам глотки. Раневая поверхность при этом закрывается тканями мягкого неба и перемещенным по плоскости одним слизисто-надкостничным лоскутом.
(по Ад. Мамедову, 1989).

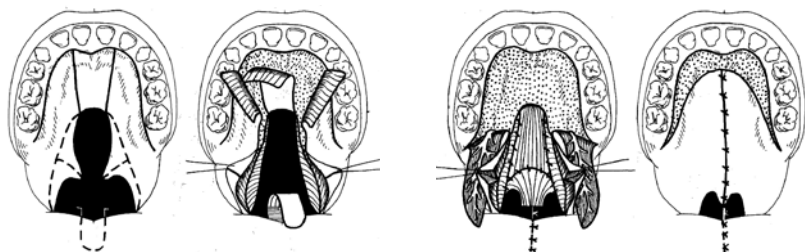


Рис. 8.26 - Одномоментная ураностафилофарингопластика при врожденной частичной расщелине неба с использованием велофарингеального соединения с помощью фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в среднем отделе задней стенки глотки дистальный конец которого подшит к опрокинутому в среднем отделе слизисто-надкостничному лоскуту, тканям мягкого неба и боковым стенкам глотки. Раневая поверхность при этом закрывается тканями мягкого неба и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами.
(по Ад. Мамедову, 1989).

По тем же показаниям (высокий возраст пациента, широкая форма ВРГН) мы иногда делили эту операцию на два этапа: I этап – велофарингопластика в пределах мягкого неба; II этап – пластика в пределах твердого неба. По отдельным показаниям этапы могли меняться: I этап – пластика в пределах твердого неба; II этап – велофарингопластика в пределах небно-глоточного кольца. Эти операции применялись при любой форме ВРГН.

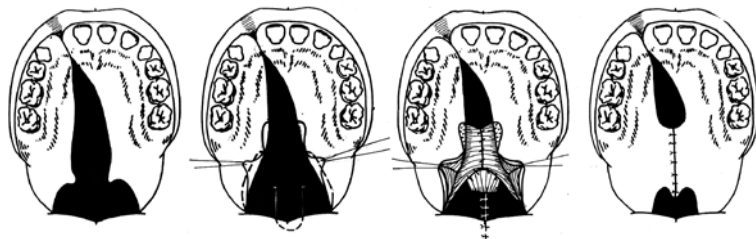


Рис.8.27 - Двухэтапная велофарингопластика (I-этап) при односторонней полной расщелине губы и неба с использованием велофарингеального соединения, фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с подшиванием его дистального конца к тканям мягкого неба и боковым стенкам глотки. Раневая поверхность при этом закрывается тканями мягкого неба и тканями боковых стенок глотки. (по Л.Е. Фроловой и Ад. Мамедову, 1986).

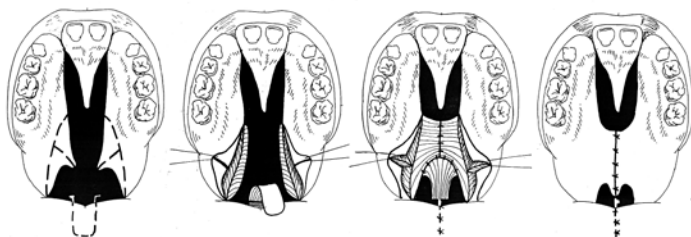


Рис.8.28 - Двухэтапная велофарингопластика (I-этап) при двусторонней полной расщелине губы и неба с использованием велофарингеального соединения, фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с подшиванием его дистального конца к тканям мягкого неба и боковым стенкам глотки. Раневая поверхность при этом закрывается тканями мягкого неба и тканями боковых стенок глотки. (по Л.Е. Фроловой и Ад. Мамедову, 1986).

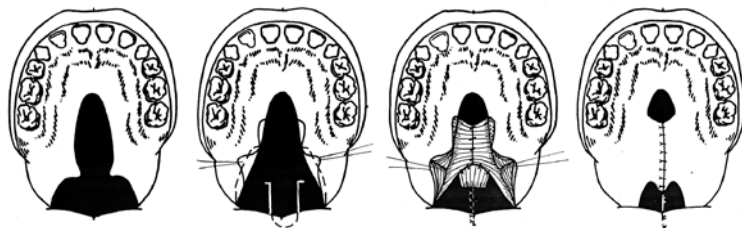


Рис.8.29 - Двухэтапная велофарингопластика (I-этап) при полной расщелине неба с использованием велофарингеального соединения, фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в средней трети задней стенки глотки с подшиванием его дистального конца к тканям мягкого неба и боковым стенкам глотки. Раневая поверхность при этом закрывается тканями мягкого неба и тканями боковых стенок глотки. (по Л.Е. Фроловой и Ад. Мамедову, 1986).

Приведены примеры использования фарингеального лоскута, велофарингеального соединения при двухэтапной велофарингопластике, выкроенного в средней трети ЗСГ, (**1 этап** – велофарингопластика в пределах НГК) (рис. 8.27, 8.28, 8.29). **Второй этап** в этом случае будет таким же, как и первичной уранопластике – пластика в пределах твердого неба.

Для устранения НГН при реконструктивных операциях с использованием лоскутов из длинных мышц шеи (*m. longus colli*) и головы (*m. longus capitis*) в качестве пластического материала, С.Г. Ананян [626] провел исследование особенностей их хирургической анатомии. Топография мышц, их размеры, наличие постоянного и дополнительного источников кровоснабжения, уровень вхождения мышечных ветвей шейных нервов дает возможность выкраивать из указанных мышц лоскуты на верхней ножке с сохранением сосудисто-нервных ветвей, а также функций оставшейся части мышцы.

8.4 Устранение небо-глоточной недостаточности, возникшей за счет нарушения одной боковой стенки глотки

При недостаточности НГК, возникшей за счет плохой подвижности одной из боковых стенок глотки (определенной эндоскопическим путем), нами предлагается хирургический способ с использованием ФЛ с одной из боковых третей ЗСГ. Выбор места выкраивания фарингеального лоскута зависит от стороны наименьшей подвижности одной из боковых стенок глотки. Данная технология зависит от стороны наименьшей подвижности БСГ, когда дистальный конец ФЛ вшивается в структуры БСГ и НЗ.

Для устранения недостаточности НГК, причиной которого является нарушение подвижности одной БСГ, мы предлагаем способы устранения НГН, состоящие из одномоментной ураностафилофарингопластики и двухэтапной ураностафилофарингопластики с использованием при любой форме ВРГН фарингеального лоскута, выкроенного в одной боковой трети ЗСГ, или одновременно в одной боковой трети ЗСГ и средней трети (рис. 8.30, 8.31, 8.32, 8.33).

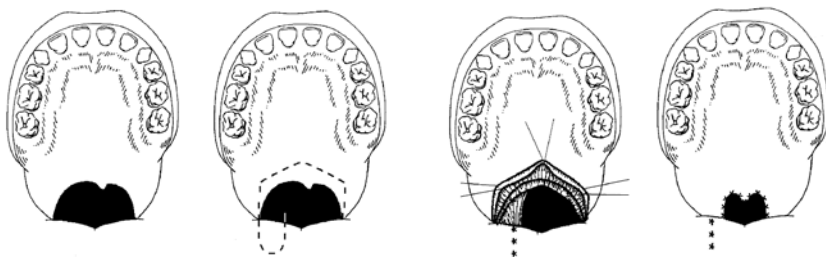


Рис. 8.30 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности с использованием фарингеального лоскута, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и мягкого неба. Раневая поверхность при этом закрывается тканями боковой стенки глотки и тканями мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1989).

Способ осуществляется следующим образом (рис. 8.30): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на

боковые стенки глотки с обеих сторон, позади задней небной дужки, до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой. Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в одном боковом ее отделе (со стороны минимальной подвижности БСГ) двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции ФЛ на верхней питающей ножке

Линию разреза, опущенную с НЗ на БСГ у границ перехода боковой стенки глотки на заднюю, соединяют с линией разреза, идущей с латеральной стороны от вершины к основанию ФЛ. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине ФЛ. Слизисто-мышечные оболочки ЗСГ тупо мобилизуют, сближают и ушивают между собой.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, который включает в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральную сторону ФЛ. Раневые поверхности ФЛ, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Швы послойно, гемостаз по ходу всей операции. Швы накладывают снимают на 5-6-е сутки.

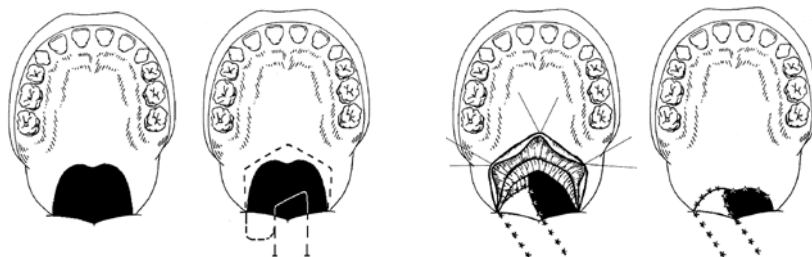


Рис. 8.31 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности с использованием фарингеального лоскута, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и мягкого неба. Раневая поверхность при этом частично закрывается фарингеальным лоскутом на нижней ножке, выкроенным из средней трети задней стенки глотки. Оставшаяся часть закрывается тканями боковой стенки глотки и мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1989).

Суть операции заключается в следующем (рис. 8.31): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон позади задней небной дужки до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в одном боковом ее отделе (со стороны максимального нарушения подвижности) двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции ФЛ на верхней питающей ножке

Линию разреза, опущенную с НЗ на БСГ у границ перехода боковой стенки глотки на заднюю, соединяют с латеральной линией разреза, идущей от вершины ФЛ к ее основанию. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине ФЛ.

Далее в области средней трети ЗСГ выкраивают до превертебральной фасции другой ФЛ на нижней ножке, который отслаивают и перемещают на раневую поверхность, образованную после взятия ФЛ из боковой трети ЗСГ и на основании его ножки. Таким образом достигают закрытия раневой поверхности после взятия ФЛ на верхней ножке и его основания.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, включающий в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральную сторону ФЛ, раневые поверхности ФЛ, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Основание ФЛ на верхней ножке закрывают ФЛ на нижней ножке. Швы накладывают послойно, гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

На наш взгляд представляет интерес предложенный нами “Способ кистетной фарингопластики”. Отличительной особенностью данного способа (рис.8.32) является использование только одного ФЛ с одной боковой трети ЗСГ, со стороны наименьшей подвижности тканей БСГ (по Ад. Мамедову, 1996).

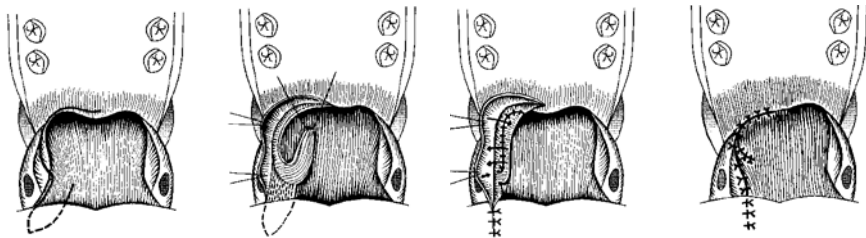


Рис.8.32 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности с использованием фарингеального лоскута, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и вшитого в ткани боковой стенки глотки и мягкого неба. Раневой поверхности при этом не остается, т.к. фарингеальный лоскут вшивается в боковую стенку глотки и дистальным концом в мягкое небо (по Ад. Мамедову, 1989).

Способ осуществляют следующим образом (рис.8.32): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на одну БСГ (позади задней небной дужки) до уровня границ перехода БСГ на заднюю. При этом образуются два слизисто-мышечных слоя мягкого неба – ротовой и носовой.

Далее ЗСГ условно делят на 3 части. В боковом (слева, или справа, в зависимости от недостаточности левой или правой БСГ) ее отделе, двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции ФЛ на верхней питающейся ножке.

Линию разреза, опущенную с НЗ на БСГ у границы перехода боковой стенки глотки на заднюю, соединяют с латеральной линией разреза, идущей от вершины ФЛ к его основанию. Таким образом, получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине ФЛ.

Как мы уже отметили, необходимо учесть, что точка перехода линии разреза, опущенная с БСГ на ЗСГ, находится выше точки окончания медиальной линии разреза, опущенной с вершины ФЛ к основанию на ширину выкраиваемого лоскута.

Латеральный край ФЛ вшивают в предварительно образованный носовой слизисто-мышечный слой НЗ и БСГ. Медиальный край ФЛ вшивают в предварительно образованный ротовой слизисто-мышечный слой БСГ и НЗ. Таким образом достигается закрытие раневой поверхности ФЛ. Дистальный конец ФЛ сшивают с носовым слизисто-мышечным слоем по средней линии. Раневую поверхность ФЛ закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем мягкого неба.

В месте взятия ФЛ (материнское ложе) края дефектов слизисто-мышечных слоев ЗСГ мобилизуют, сближают и ушивают между собой. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 6-8-е сутки.

Данный способ использовался нами у пациентов с левосторонней или правосторонней плохой подвижностью тканей БСГ, которым и были проведены операции по устранению НГН.

В послеоперационном периоде почти сразу отмечалось устранение утечки воздуха через нос, а восстановление хорошей подвижности БСГ, определенное эндоскопическим путем, отмечалось не ранее чем через 4-6 мес. При контрольном исследовании через 6-8 мес. констатировано устранение НГН и хорошая подвижность тканей структур НГК.

Нами также предлагается способ устранения НГН с использованием одного ФЛ, выкроенного в одной боковой трети ЗСГ, но перемещенного на другую, противоположную боковую треть ЗСГ с подшиванием дистального конца к тканям БСГ, противоположной от стороны выкраивания (рис.8.33)

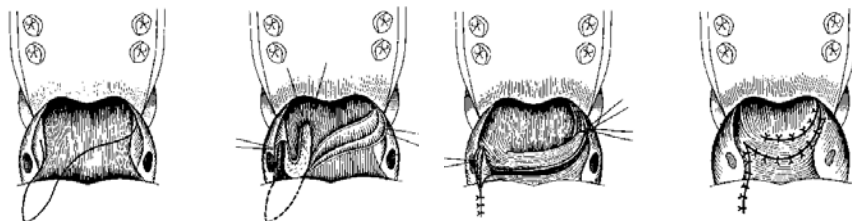


Рис. 8.33 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности с использованием фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к задней стенке глотки и тканям боковых стенок глотки противоположной от выкраивания сторон (по Ад. Мамедову, 1996)

При устранении небо-глоточной недостаточности, возникшей за счет плохой подвижности небной занавески и одной из боковых стенок глотки, мы используем два основных момента – Z-пластика в пределах мягкого неба и в дополнение к ней фарингеальный лоскут на верхней ножке, выкроенный в одной из боковых третей задней стенки глотки на стороне наименьшей подвижности боковой стенки глотки (Рис. 8.34, 8.35).

Хотелось бы отметить, что при первичной уранопластике наши способы использовались у детей старшего возраста. Они применялись в случаях обращения пациентов за медицинской помощью в 8-10-12 лет, когда ширина расщелины на уровне границ твердого и мягкого неба составляла 2, 5-3,5 см. В таком случае операция по сути выступает как одномоментная ураностафилофарингопластика.

Примеры использования одного ФЛ, выкроенного в боковой трети ЗСГ, при одномоментной ураностафилофарингопластике приводятся на рис. 8.36, 8.37, 8.38, 8.39, 8.40, 8.41, 8.42, 8.43, 8.44.

Способ заключается в следующем (рис. 8.36): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон, позади задней небной дужки, до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуются два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

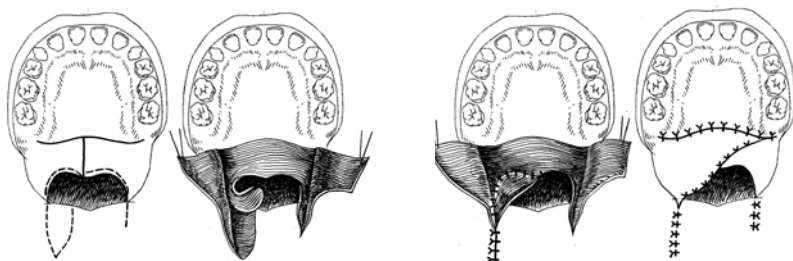


Рис. 8.34 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности, возникшей в результате плохой подвижности небной занавески и одной боковой стенки глотки за счет Z – пластики в пределах мягкого неба и выкраивания фарингеального лоскута на верхней ножке в боковой трети задней стенки глотки, со стороны наименьшей подвижности боковой стенки глотки и подшивании его к тканям БСГ и НЗ. При этом раневая поверхность фарингеального лоскута закрывается тканями боковой стенки глотки и тканями перемещенного мягкого неба.
(по Ад. Мамедову, 1996).

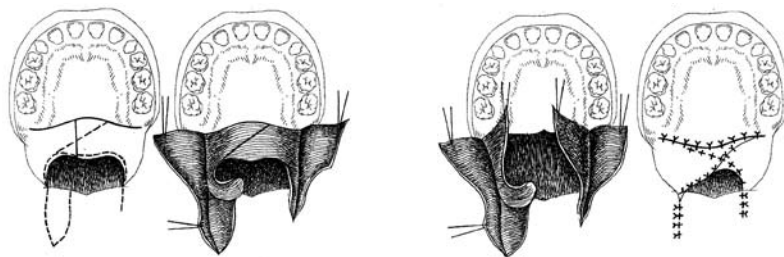


Рис. 8.35 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности, возникшей в результате плохой подвижности небной занавески и одной боковой стенки глотки за счет двойной Z – пластики в пределах мягкого неба и выкраивания фарингеального лоскута на верхней ножке в боковой трети задней стенки глотки со стороны наименьшей подвижности боковой стенки глотки и подшивании его к тканям БСГ и НЗ. При этом раневая поверхность фарингеального лоскута закрывается тканями боковой стенки глотки и тканями перемещенного мягкого неба.
(по Ад. Мамедову, 1996).

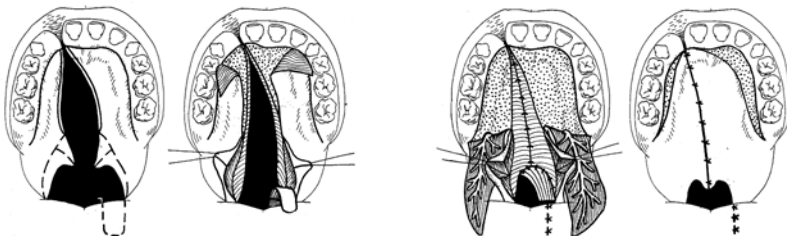


Рис.8.36 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при полной односторонней расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность ФЛ при этом закрывается тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1987).

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в одном боковом ее отделе (со стороны максимального нарушения подвижности БСГ) двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертбральной фасции ФЛ на верхней питающей ножке.

Линию разреза, опущенную с НЗ на БСГ у границ перехода боковой стенки глотки на заднюю, соединяют с линией разреза, идущей с латеральной стороны от вершины к основанию ФЛ. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине ФЛ. Слизисто-мышечные оболочки ЗСГ тупо мобилизуют, сближают и ушивают между собой.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, который включает в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральную сторону ФЛ. Раневые поверхности ФЛ, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Швы накладывают послойно. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

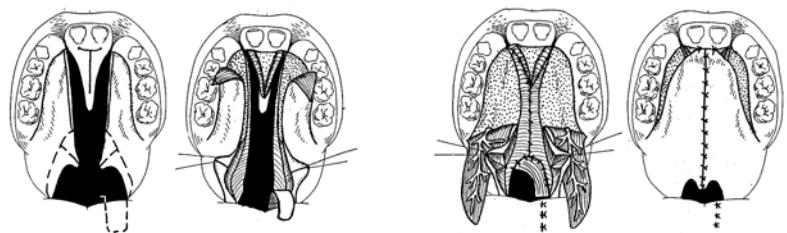


Рис.8.37 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при полной двусторонней расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность ФЛ при этом закрывается тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба. При этом в области межчелюстной кости производится Т-образный разрез для получения двух слизистых лоскутов с последующим подшиванием их к носовому слизистому слою в переднем отделе твердого неба. (по Ад. Мамедову, 1987).

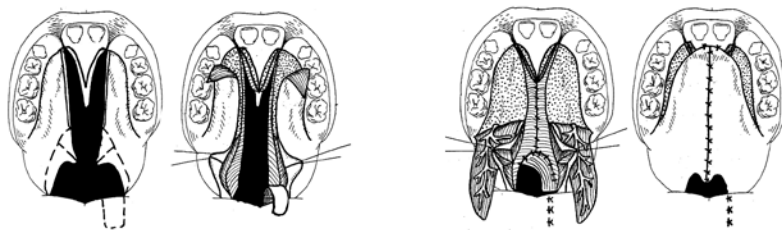


Рис. 8.38 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при полной двусторонней расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность ФЛ при этом закрывается тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба. При этом в области межчелюстной кости производится V-образный разрез для получения двух слизистов лоскута с последующим подшиванием их к носовому слизистому слою в переднем отделе твердого неба. (по Ад. Мамедову, 1987).

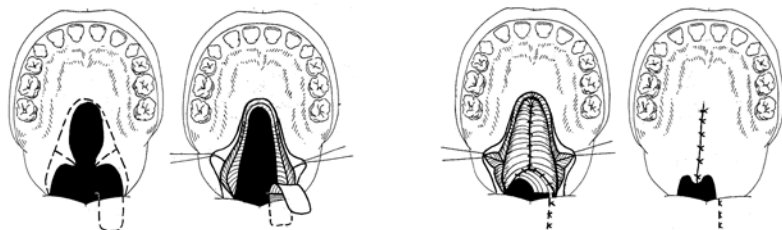


Рис. 8.39 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность ФЛ при этом закрывается тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1987).

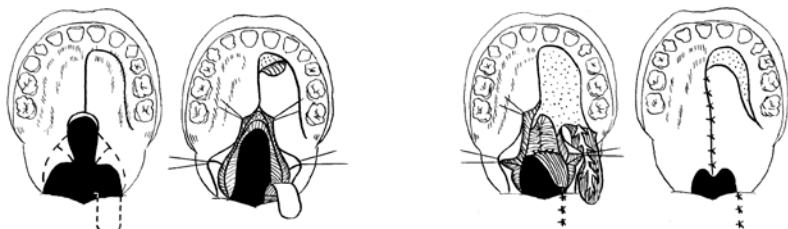


Рис. 8.40 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ и тканей мягкого неба при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенным и перемещенным по плоскости одним слизисто-надкостничным лоскутом. (по Ад. Мамедову, 1987).

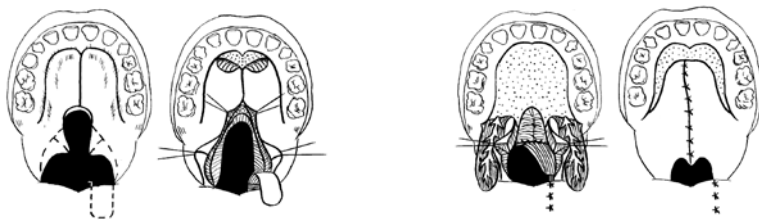


Рис. 8.41 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ и тканей мягкого неба при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1987).

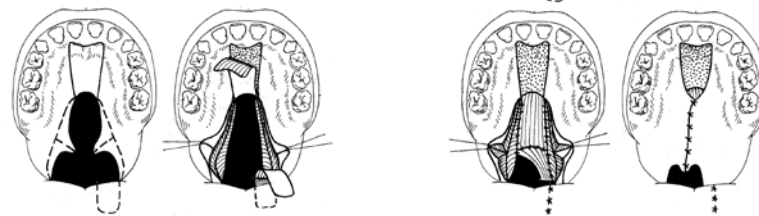


Рис. 8.42 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки, дистальному концу опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного в средней трети задней стенки глотки и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ и тканей мягкого неба при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1987).

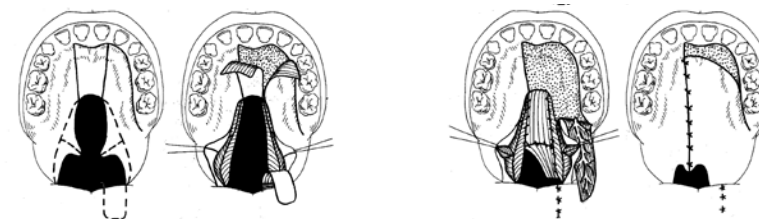


Рис. 8.43 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки, дистальному концу опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного в средней трети задней стенки глотки и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ и тканей мягкого неба при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и перемещенным по плоскости одним слизисто-надкостничным лоскутом. (по Ад. Мамедову, 1987).

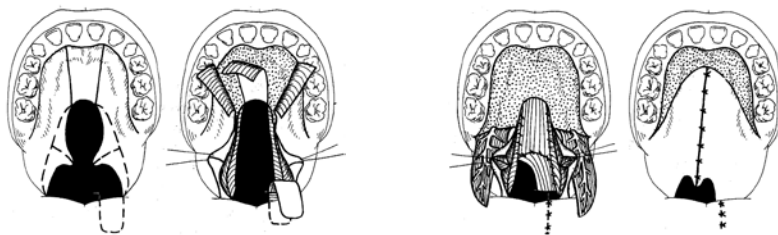


Рис. 8.44 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки и подшитого к тканям боковой стенки глотки, дистальному концу опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного в средней трети задней стенки глотки и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ и тканей мягкого неба при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1987).

По показаниям (высокий возраст пациента, широкая форма ВРГН) мы иногда делили эту операцию в два этапа: I этап – фарингопластика в пределах мягкого неба; II этап – пластика в пределах твердого неба. По другим показаниям этапы могли меняться: I этап – пластика в пределах твердого неба; II этап – фарингопластика в пределах мягкого неба. Оба этих подхода использовались при любой форме ВРГН.

Вторым этапом при двухэтапных операциях с использованием ФЛ, выкроенного при любой форме ВРГН, проводится пластика в пределах твердого неба, такая же, как и при первичной уранопластике.

Приведем примеры двухэтапной фарингопластики (рис. 8.45, 8.46, 8.47).

Ход операции (рис. 8.48): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на БСГ с обеих сторон позади задней небной дужки до уровня границ перехода БСГ на заднюю таким образом, чтобы при этом образовались два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах, со сторон максимального нарушения, двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, до превертебральной фасции выкраивают два ФЛ на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ на БСГ у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю, соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине каждого ФЛ.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, включающий в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральной стороной ФЛ, раневые поверхности которых и носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Швы накладывают послойно. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

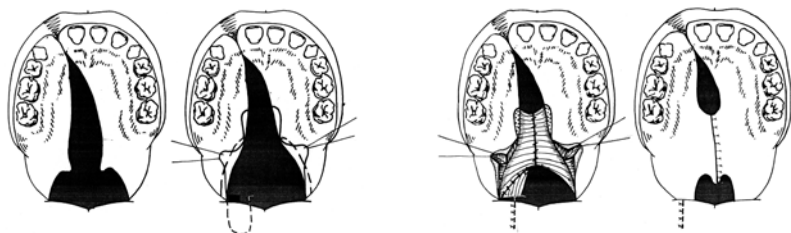


Рис. 8.45 - Двухэтапная фарингопластика (I-этап – фарингопластика в пределах мягкого неба) при односторонней полной расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность при этом закрывается тканями боковой стенки глотки и мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

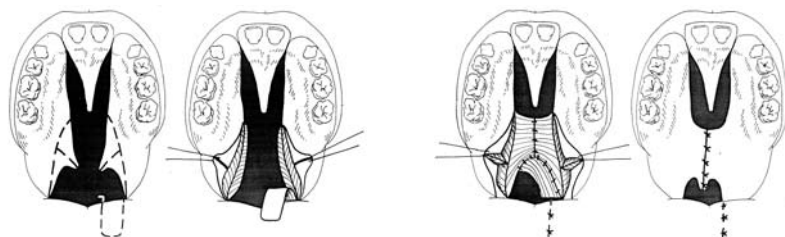


Рис. 8.46 - Двухэтапная фарингопластика (I-этап – фарингопластика в пределах мягкого неба) при двусторонней полной расщелине губы и неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность при этом закрывается тканями боковой стенки глотки и мягкого неба (Ад. Мамедов, 1989).

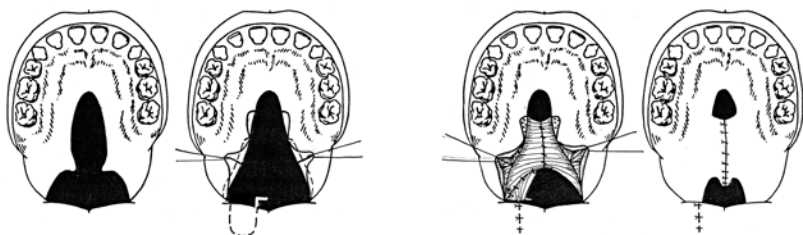


Рис. 8.47 - Двухэтапная фарингопластика (I-этап – фарингопластика в пределах мягкого неба) при частичной расщелине неба с использованием фарингеального лоскута на верхней ножке, выкроенного в боковой трети задней стенки глотки с последующим подшиванием его к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневая поверхность при этом закрывается тканями боковой стенки глотки и мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

8.5 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей за счет нарушения обеих боковых стенок глотки

При недостаточности НГК, когда причиной нарушения смыкания являются **обе** боковые стенки глотки, мы используем способы, направленные на вовлечение в механизм смыкания наименее подвижных структур, в данном случае это боковые стенки глотки.

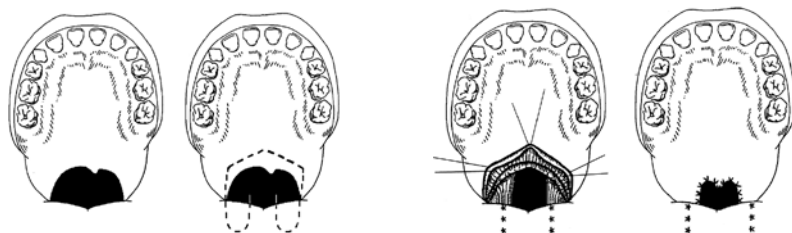


Рис. 8.48 - Фарингопластика. Устранение небно-глоточной недостаточности возникшей за счет нарушения подвижности обеих боковых стенок глотки с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковых стенок глотки и мягкому небу. Раневые поверхности закрыты тканями боковых стенок глотки и тканями мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

Мы считаем, что наши способы наиболее анатомически и функционально приемлемы. В представленном способе отсутствует пассивная obturация НГК, в механизм смыкания вовлечены все структуры НГК (две БСГ, НЗ).

В 1996 году мы модифицировали использование двух ФЛ не подшиванием их к тканям носового слизисто-мышечного слоя, а швиванием в ткани носового слизисто-мышечного слоя боковой стенки глотки (БСГ).

Примеры использования двух ФЛ, выкроенных в боковых третях ЗСГ, приводятся на рис. 8.49 – 8.64.

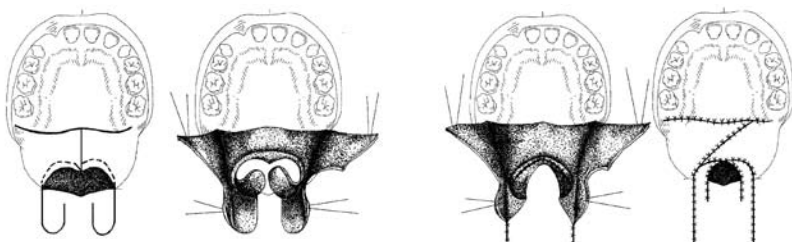


Рис. 8.49 - Фарингопластика. Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей в результате плохой подвижности небной занавески, обеих боковых стенок глотки за счет Z – пластики в пределах мягкого неба и выкраивания фарингеальных лоскутов на верхней ножке в боковых третях задней стенки с последующим подшиванием их к тканям БСГ и НЗ. При этом раневые поверхности фарингеальных лоскутов закрываются тканями боковой стенки глотки и тканями перемещенного мягкого неба, образованными при Z-пластике мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1996).

Способ выполняется следующим образом (рис. 8.49): под эндотрахеальным наркозом в области мягкого неба, на уровне границ твердого и мягкого неба проводят Z-образный разрез на всю ширину мягкого неба от левого ретромолярного пространства до правого и до уровня задне-нижнего края мягкого неба справа налево или наоборот. После этого отслаивают слизисто-мышечную половину толщи тканей мягкого неба, получая при этом два треугольных слизисто-мышечных лоскута.

Далее проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки позади задней небной дужки с обеих сторон до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции два фарингеальных слизисто-мышечных лоскута на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ на БСГ у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю, соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к латеральной стороне ножки и вершине каждого ФЛ.

Латеральные края ФЛ вшивают в предварительно образованный носовой слизисто-мышечный слой НЗ и БСГ. Медиальные края ФЛ вшивают в предварительно образованный ротовой слизисто-мышечный слой БСГ и НЗ. Таким образом достигают закрытия раневой поверхности ФЛ. Дистальные концы ФЛ сшивают между собой по средней линии “стык в стык” или “внахлест”.

В месте взятия ФЛ, края дефектов слизисто-мышечных слоев ЗСГ тупо мобилизуют, сближают и послойно ушивают между собой.

Треугольные слизисто-мышечные лоскуты перемещают, тем самым удлиняя мягкое небо, и ушивают между собой и с тканями ротового слизисто-мышечного слоя, одновременно при этом служат для закрытия раневых поверхностей, полученных при вшивании ФЛ к тканям носового слизисто-мышечного слоя. Гемостаз по ходу всей операции.

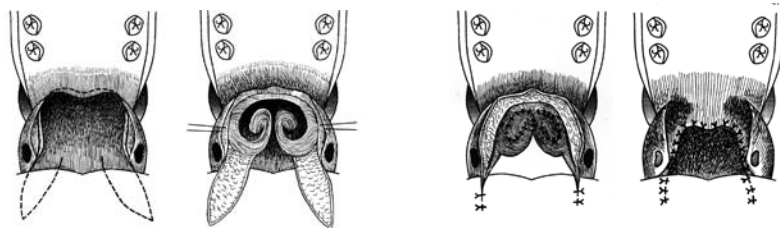


Рис. 8.50 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности, возникшей в результате плохой подвижности небной занавески, обеих боковых стенок глотки за счет выкраивания фарингеальных лоскутов на верхней ножке в боковых третях задней стенки с последующим подшиванием их к тканям БСГ. Дистальные концы фарингеальных лоскутов подшиваются по принципу «на себя» и к тканям небной занавески. При этом раневые поверхности фарингеальных лоскутов закрываются тканями боковой стенки глотки и тканями перемещенного мягкого неба, образованными при пластике мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1996).

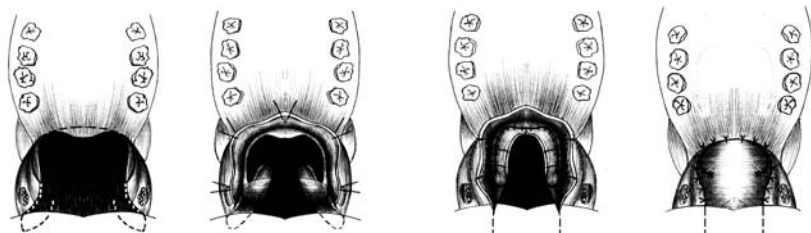


Рис. 8.51 - Фарингопластика. Способ кيسетной фарингопластики. Устранение небоно-глоточной недостаточности, возникшей в результате плохой подвижности небной занавески, обеих боковых стенок глотки за счет выкраивания фарингеальных лоскутов на верхней ножке в боковых третях задней стенки с последующим подшиванием их к тканям БСГ и к тканям небной занавески. При этом раневые поверхности фарингеальных лоскутов закрываются тканями боковой стенки глотки и тканями мягкого неба, образованными при пластике мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1996).



Рис. 8.52 – Состояние тканей неба и ЗСГ больного после «Кисетной фарингопластики».

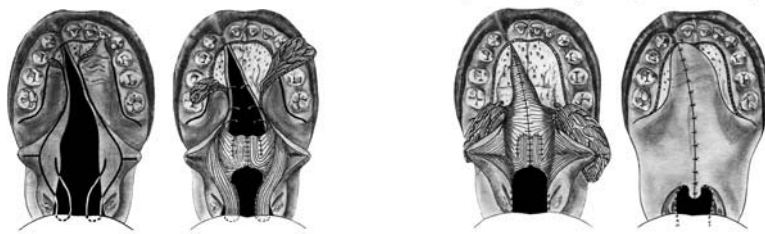


Рис. 8.53 - Одновременная первичная ураностафилофарингопластика при полной односторонней расщелине губы и неба с использованием фарингеальных лоскутов на верхних ножках, выкраенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых дистальными концами между собой по принципу «на себя» и к тканям боковой стенки глотки и мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1996).

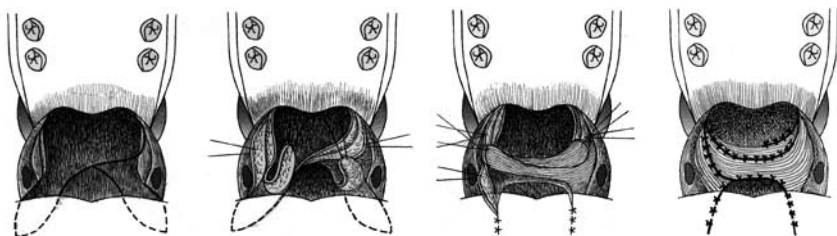


Рис. 8.54 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности с использованием фарингеальных лоскутов на верхних ножках, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и перемещенных и подшитых дистальными концами в противоположные стороны и между собой на задней стенке глотки и к тканям боковой стенки глотки и мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом не образуются. (по Ад. Мамедову, 1996).

Способ заключается в следующем (рис. 8.55): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон, позади задней небной дужки, до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуются два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

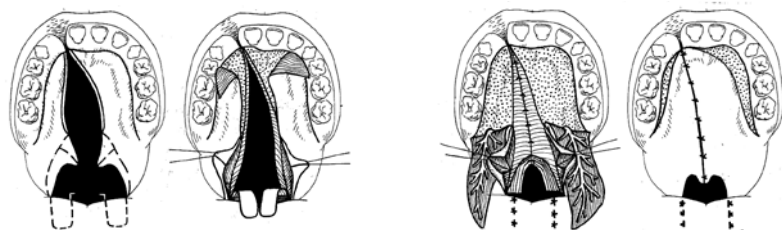


Рис. 8.55 - Одновременная первичная ураностафилофарингопластика при полной односторонней расщелине губы и неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1996).

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции два ФЛ на верхней питающей ножке.

Линию разреза, опущенную с НЗ на БСГ у границ перехода боковой стенки глотки на заднюю, соединяют с линией разреза, идущей с латеральной стороны от вершины к основанию ФЛ. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины

НЗ к коже и вершине ФЛ. И так с обеих сторон. Слизисто-мышечные оболочки ЗСГ тупо мобилизуют, сближают и ушивают между собой.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, который включает в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральные стороны ФЛ. Раневые поверхности ФЛ, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем и двумя отслоенными и перемещенными по плоскости слизисто-надкостничными лоскутами. Швы послойно. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

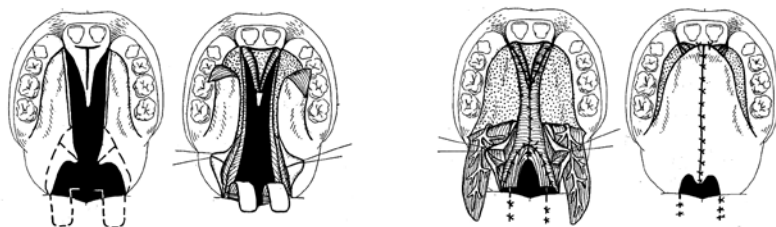


Рис. 8.56 - Одновременная первичная ураностафилофарингопластика при полной двусторонней расщелине губы и неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. В области межчелюстной кости по средней линии делается Т-образный разрез и ткани подшиваются к носовому слизистому слою твердого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1996).

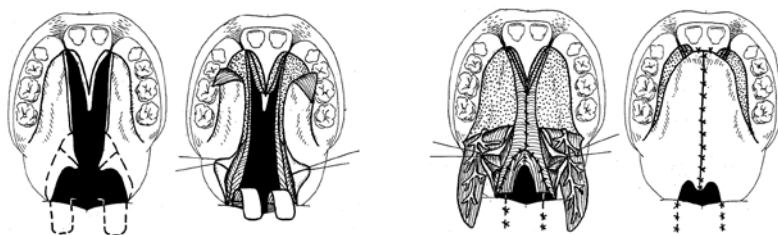


Рис. 8.57 - Одновременная первичная ураностафилофарингопластика при полной двусторонней расщелине губы и неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. В области межчелюстной кости по средней линии делается V-образный разрез и ткани подшиваются к носовому слизистому слою твердого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1996).

По показаниям (старший возраст пациента, широкая форма ВРН) эту операцию иногда можно делить (использование двух ФЛ вшиваемых в ткани БСГ и НЗ) на два этапа: I этап – фарингопластика в пределах мягкого неба; II этап – пластика в пределах твердого неба.

По отдельным показаниям этапы могли меняться: I этап – пластика в пределах твердого неба; II этап – фарингопластика в пределах мягкого неба. Оба этих подхода использовались при любой форме ВРН.

Приведем примеры двухэтапной фарингопластики с использованием двух ФЛ (рис. 8.64, 8.65, 8.66).

Вторым этапом при двухэтапных операциях с использованием ФЛ, выкроенного при любой форме ВРН проводится пластика в пределах твердого неба, такая же, как и при первичной уранопластике.

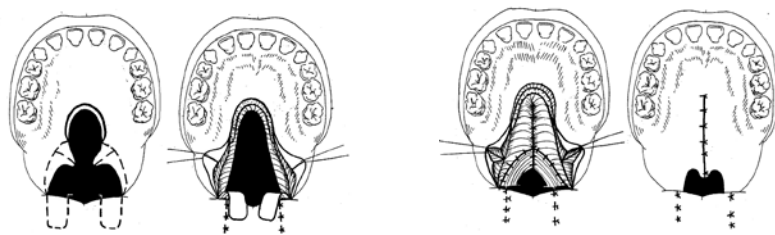


Рис. 8.58 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1996).

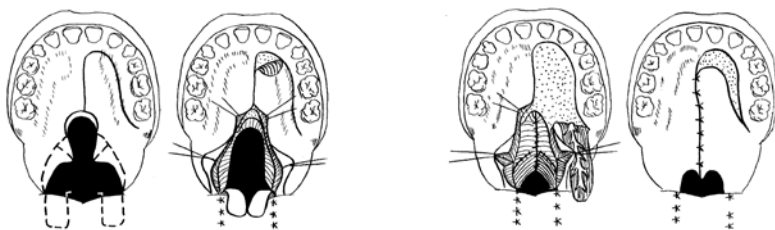


Рис. 8.59 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенным и перемещенным по плоскости одним слизисто-надкостничным лоскутом. (по Ад. Мамедову, 1996).

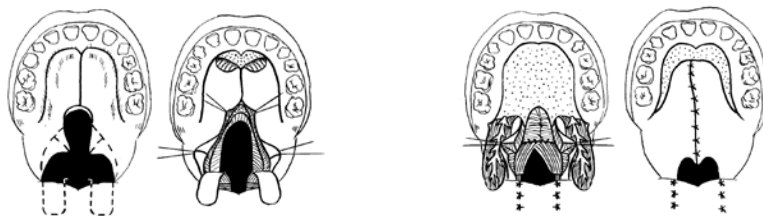


Рис. 8.60 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенными и перемещенными по плоскости двумя слизисто-надкостничными лоскутами. (по Ад. Мамедову, 1996).

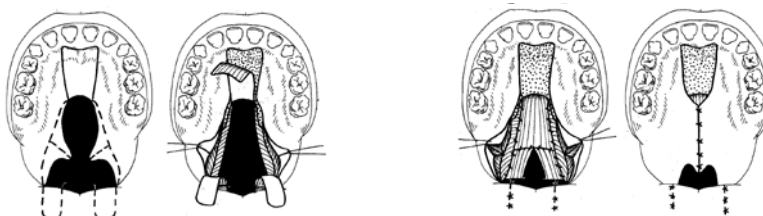


Рис. 8.61 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и к дистальному концу опрокинутого в область анатомического дефекта по средней линии слизисто-надкостничного лоскута и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ и слизисто-мышечным слоем мягкого неба. (по Ад. Мамедову, 1996).

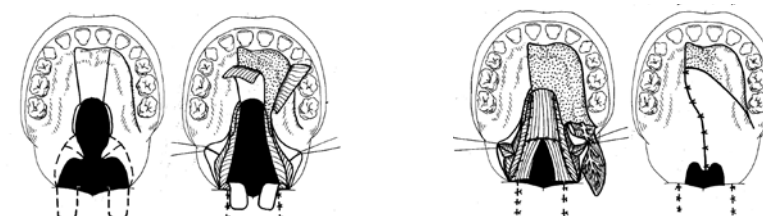


Рис. 8.62 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и к дистальному концу опрокинутого в область анатомического дефекта по средней линии слизисто-надкостничного лоскута и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенного и перемещенного по плоскости одного слизисто-надкостничного лоскута. (по Ад. Мамедову, 1996).



Рис.8.63 - Одномоментная первичная ураностафилофарингопластика при частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и к дистальному концу опрокинутого в область анатомического дефекта по средней линии слизисто-надкостничного лоскута и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и отслоенных и перемещенных по плоскости двух слизисто-надкостничных лоскутов. (по Ад. Мамедову, 1996).

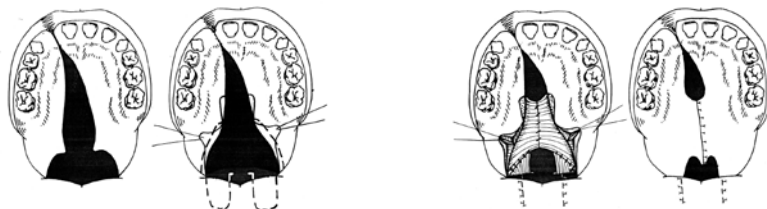


Рис.8.64 - Двухэтапная фарингопластика (I-этап фарингопластика в пределах мягкого неба) при односторонней полной расщелине губы и неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

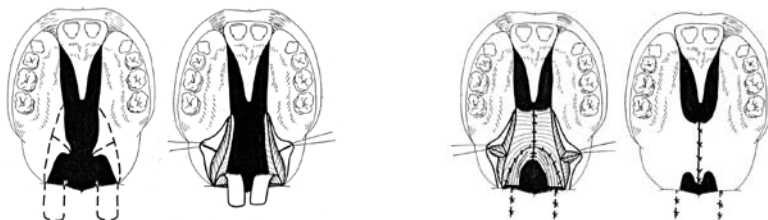


Рис.8.65 - Двухэтапная фарингопластика (I-этап фарингопластика в пределах мягкого неба) при двусторонней полной расщелине губы и неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

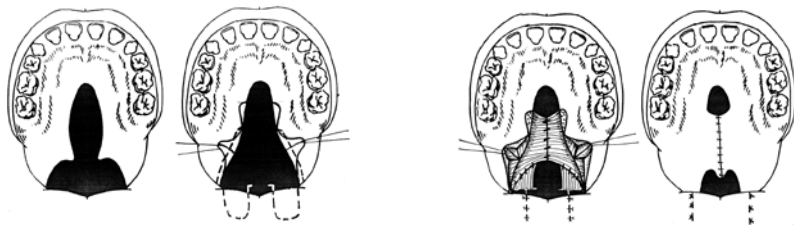


Рис. 8.66 - Двухэтапная фарингопластика (1-этап фарингопластика в пределах мягкого неба) при двусторонней полной расщелине губы и неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

Хотелось бы обратить внимание на использование двух ФЛ при обширных дефектах мягкого неба при устранении НГН (рис.8.67). Способ заключается в том, что два ФЛ, выкроенных в боковых третях ЗСГ, кроме того, что подшиваются к тканям носового слизисто-мышечного слоя БСГ и НЗ, дистальными своими концами подшиваются друг к другу “стык в стык” или “внахлест”. В таком случае достигается перекрытие обширного дефекта НГК.

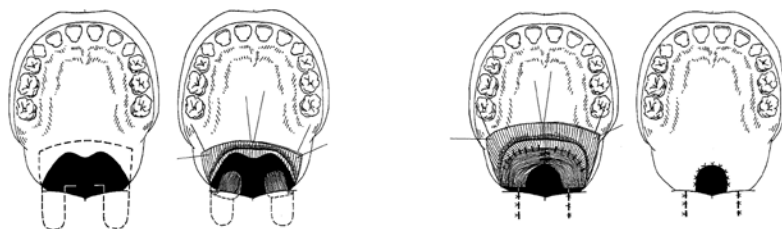


Рис. 8.67 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности при обширном дефекте мягкого неба при полной или частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки, дистальными концами между собой и к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

Способ (рис. 8.67) заключается в следующем: под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон позади задней небной дужки до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуются два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах, со сторон максимального нарушения, двумя вертикальными разрезами, соединенными между

собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции два слизисто-мышечных лоскута на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ на БСГ, у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине каждого ФЛ.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, включающий в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральной стороной ФЛ, а дистальные концы ФЛ сшивают между собой “стык в стык” или “внахлест”. Раневые поверхности фарингеальных лоскутов, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Швы накладывают послойно, гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

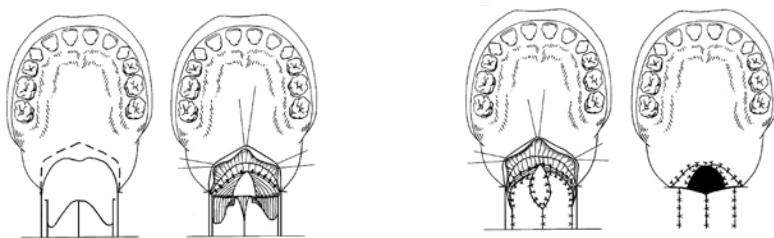


Рис. 8.68 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности при полной или частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки, дистальными концами к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и разделенным поровну на две половинки третим фарингеальным лоскутом на нижней ножке. Третим фарингеальным лоскутом закрывается нижняя часть боковых фарингеальных лоскутов. (по Ад. Мамедову, 1989).

Ход операции (рис. 8.68): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон позади задней небной дужки до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах, двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции два ФЛ на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ на БСГ у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю, соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и вершине каждого ФЛ, выкроенного в боковых третях ЗСГ.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, включающий в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральной стороной ФЛ.

Далее в области средней трети ЗСГ выкраивают ФЛ на нижней ножке, который вертикальным разрезом от вершины до основания делится на две равные половинки. Их перемещают и подшивают к основаниям ФЛ на верхних ножках и частично к ротовому слизисто-мышечному слою, тем самым закрыв нижнюю треть раневой поверхности.

Оставшиеся 2/3 раневых поверхностей ФЛ на верхних ножках, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Швы накладывают полойно. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

Способ устранения НГН, заключающийся в выкраивании в боковых третях ЗСГ фарингеальных треугольных лоскутов на верхних ножках с последующим подшиванием их к тканям БСГ и НЗ, представлен на рис. 8.69.

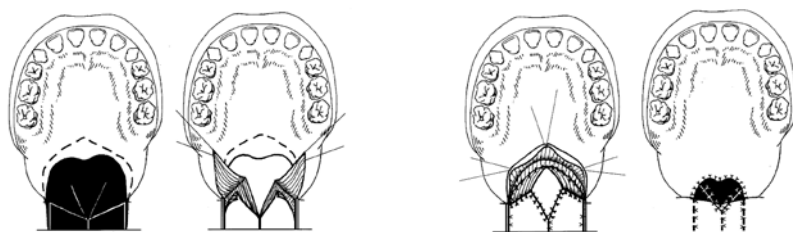


Рис.8.69 - Фарингопластика. Устранение небо-глоточной недостаточности при полной или частичной расщелине неба с использованием двух фарингеальных лоскутов на верхней ножке, выкроенных в боковых третях задней стенки глотки и подшитых к тканям боковой стенки глотки, дистальными концами к тканям мягкого неба. Раневые поверхности ФЛ при этом закрываются тканями БСГ, слизисто-мышечным слоем мягкого неба и разделенным поровну на две половинки выкроенным третьим фарингеальным лоскутом на нижней ножке. Третьим фарингеальным лоскутом закрывается нижняя часть боковых фарингеальных лоскутов.
(по Ад. Мамедову, 1989).

Ход операции (рис.8.69): под эндотрахеальным наркозом проводят разрезы по задне-нижнему краю мягкого неба с переходом на боковые стенки глотки с обеих сторон позади задней небной дужки до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой.

Далее заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах двумя соединенными между собой на вершине разрезами выкраивают до превертебральной фасции два треугольных ФЛ на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ на БСГ, у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к ножке и к вершине каждого треугольного ФЛ, выкроенного в боковых третях ЗСГ.

В сформированный ранее носовой слизисто-мышечный слой, включающий в себя ткани НЗ и БСГ, подшивают латеральной стороной ФЛ на верхних питающих ножках.

Далее в боковых отделах ЗСГ от точки, образованной от слияния линии разреза, идущей от середины НЗ к границе перехода БСГ в ЗСГ, и оснований ФЛ на верхних питающих

ножках, с латеральной стороны проводят разрезы вниз, в сторону нижнего отдела глотки с целью выкраивания двух новых ФЛ, только теперь уже на верхних ножках, которые за счет препаровки перемещают и подшивают к основаниям треугольных ФЛ на верхних питающих ножках и частично – к ротовому слизисто-мышечному слою, тем самым закрыв нижнюю треть раневой поверхности треугольных ФЛ на верхних ножках.

Оставшиеся 2/3 раневых поверхностей треугольных ФЛ на верхних питающих ножках, носового слизисто-мышечного слоя закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем. Швы накладывают полойно. Гемостаз по ходу всей операции. Швы снимают на 5-6-е сутки.

Исторически интересен способ устранения НГН при обширных дефектах мягкого неба – стебельчатый лоскут В.П. Филатова, как единственно возможный при безысходных состояниях, чаще при отрицательных хирургических вмешательствах, огнестрельных ранениях, опухолевых иссечениях и т. д. Этому способу уделялось много внимания в отечественной челюстно-лицевой хирургии. О применении стебельчатого лоскута сообщали [627,628,629,630,631,632,633,634,635]. В «Атласе пластической хирургии» Ф.М. Хитровым [636] и его коллегами наряду с другими способами устранения НГН представлен легко воспроизводимый способ с использованием «филатовского стебля» (рис.8.70).

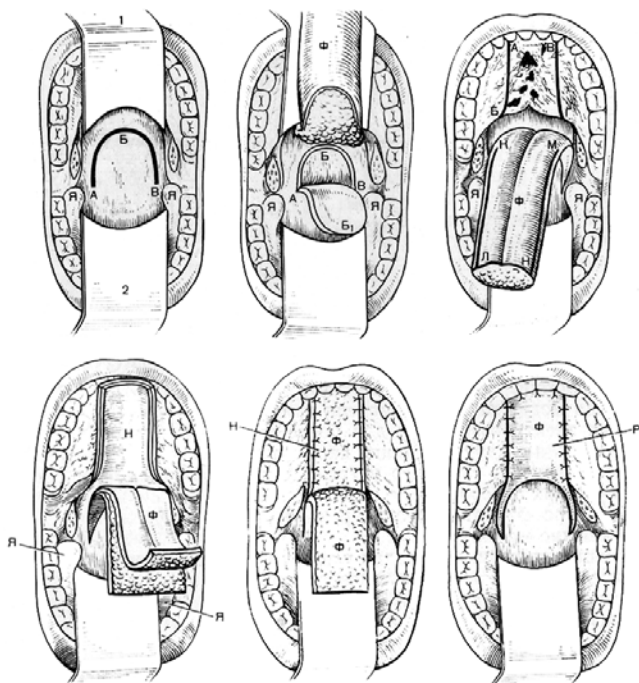


Рис.8.70 - Устранение НГН и дефекта переднего, среднего отделов твердого неба после первичной уранопластики с использованием «Филатовского стебля» (по Ф.М.Хитрову, 1988).

Применение стебельчатого лоскута, широко используемого в челюстно-лицевой хирургии, возможно и при obturации дефекта переднего отдела твердого неба, обширных дефектах мягкого неба и при недостаточности НГК после первичной уранопластики.

По нашему мнению, стебельчатый лоскут функционально не может привести к восстановлению речи, так как он не принимает непосредственного участия в механизме смыкания НГК, а всего лишь является пассивным obtуратором или же соединением между структурами НГК. Наращивание мышечной массы мягкого неба за счет использования стебля необходимо в тех случаях, когда нет возможности использования местных тканей глоточного пространства. Несовершенство хирургической техники, трудные условия фиксации стебля в полости рта, инфицированность – все эти проблемы давали большое количество осложнений, что приводило практиков и ученых к необходимости разрабатывать новые технологические приемы. Однако использование “филатовского стебля” явилось альтернативой к имеющимся в арсенале хирургов способам закрытия дефектов мягкого неба и устранению НГН за счет местных тканей.

Вторым этапом при двухэтапной фарингопластике с использованием фарингеального(ных) лоскута(ов), выкроенного(ых) в средней, боковой (ых) трети ЗСГ, при пластике в пределах твердого неба, мы используем те же способы, что и при обычной двухэтапной уранопластике, при любой форме и степени НГН.

В случае, когда на I этапе выполняют пластику в пределах твердого, а на II этапе – фарингопластику в пределах мягкого неба, то способы, используемые при пластике в пределах твердого неба, такие же, как и при двухэтапной уранопластике любой формы и степени.

Как отмечалось выше, после использования велофарингопластики не всегда удается достичь успеха в восстановлении речи, а отрицательное влияние велофарингеального соединения (после велофарингопластики) на состояние ЛОР-органов привело нас к созданию ряда технических вариантов устранения НГН после велофарингопластики.

8.6 Устранение небно-глоточной недостаточности возникшей после велофарингопластики

При недостаточности НГК, возникшей после велофарингопластики, мы предлагаем ряд способов, направленных на вовлечение в процесс смыкания всех структур – БСГ, НЗ, ЗСГ.

Оценивая возможности оперативной техники по поводу устранения НГН, восстановления НГК, разобщения ротовой и носовой полостей, стоит еще раз подчеркнуть, что результаты зависят от анатомического соотношения структур, в которых необходимо проводить реконструкцию, от состояния пациента, от технологии, которая использовалась при первичной уранопластике, от состояния рубцово-измененной ткани, от технологии выбранного оператором способа устранения НГН. Нужно иметь в виду, что многократные операции на тканях НГК приводят к появлению рубцово-измененных тканей, что затрудняет кровоснабжение и иннервацию, и с каждой новой попыткой шансы на успех уменьшаются.

Из общего числа пациентов с НГН под нашим наблюдением находилось 11 пациентов после ранее проведенной велофарингопластики по D. Schoenborn [607] (операция, направленная на устранение НГН). Следующим этапом, в различные сроки после операции, ряд авторов предлагают поднятие места прикрепления ФЛ, отсечение ножки

[309,582,599,637,638]. Мы также пошли по пути отсечения ножки велофарингеального лоскута, однако не только отсечения, но и реконструкции велофарингеального лоскута (соединения) и его перераспределения в структуры тканей БСГ.

Как следствие, нами разработаны и внедрены различные варианты устранения НГН после велофарингопластики и фарингопластики. Возникает вопрос: где же лучше отсекают велофарингеальное соединение – в области дистального конца или же у основания ножки, т.е. ЗСГ?

Как известно, причиной недостаточности НГК после велофарингопластики является плохая подвижность структур НГК из-за наличия рубцового “тяжа” – велофарингеального соединения, выполняющего в некоторых случаях роль obturator (широкое соединение), вызывающего застойные явления в носоглотке. Эти застойные явления влияют на функцию устьев евстахиевых труб, приводящих к воспалительным явлениям ЛОР-органов и лишаящих НЗ возможности максимальной подвижности. В этих случаях мы рекомендуем отсекают велофарингеальное соединение от тканей мягкого неба, т.е. места прикрепления к мягкому небу, одновременно сужая глоточное кольцо, а полученные таким образом, ткани перераспределять на ЗСГ с целью устранения НГН поднятием рельефа ЗСГ.

При НГН в случаях, когда имеется “узкое” велофарингеальное соединение и нет никакой obturации носоглотки, целесообразно отсечь ее у основания ножки ФЛ, т.е. на ЗСГ. Полученные при этом ткани перераспределить в структуры одной или обеих БСГ, одновременно сужая глоточное кольцо за счет перемещения тканей НЗ И БСГ.

При недостаточности НГК, возникшей после велофарингопластики, мы предлагаем оригинальный способ устранения НГН после велофарингопластики [13] (рис.8.71), заключающийся в отсечении велофарингеального лоскута от ЗСГ и его подшивании в структуры одной боковой стенки (желательно со стороны наименьшей подвижности) и к ФЛ, выкроенному в этой боковой трети ЗСГ. Сторону, к которой необходимо подшивать велофарингеальный лоскут, следует выбирать ту, которая наименее подвижна, несмотря на то, что эндоскопия показывает хорошую подвижность обеих БСГ.

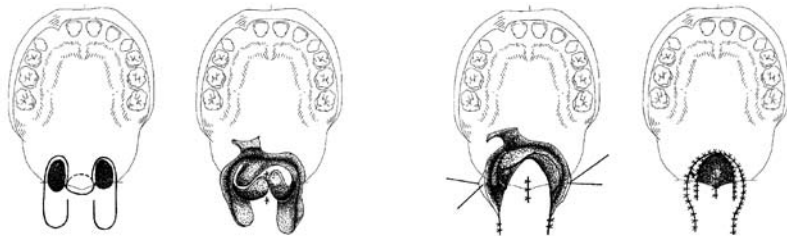


Рис.8.71 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, А. Ящик, 1996).

Ход операции (рис. 8. 71): под эндотрахеальным наркозом отсекают нижнюю часть велофарингеального (соединения) лоскута от ЗСГ. Затем вертикальным разрезом с обеих сторон разделяют его на две половинки – переднюю и заднюю (ПЛ, ЗС). Края раневой поверхности, образовавшееся после отсечения ножки велофарингеального лоскута от ЗСГ, адаптируют, ушивают между собой.

Далее разрезы продлевают по задне-нижнему краю мягкого неба с обеих сторон от велофарингеального лоскута на боковые стенки глотки. Затем разрез продлевают позади задней небной дужки до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю. При этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носовой. Одна половина велофарингеального лоскута (передняя) остается на ротовом слизисто-мышечном слое, вторая – на носовом.

Заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до перевертебральной фасции два фарингеальных слизисто-мышечных лоскута на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ (мягкого неба) на БСГ у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю, соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к латеральной стороне ножки и вершине каждого ФЛ.

Латеральные края ФЛ вшивают в образованный носовой слизисто-мышечный слой БСГ, дистальный конец одного ФЛ сшивают с дистальным концом заднего велофарингеального лоскута, предварительно подшитого с носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба и БСГ. Таким образом, получается единый слизисто-мышечный слой, включающий в себя заднюю половинку велофарингеального лоскута, ФЛ и ткани БСГ. Дистальный конец второго ФЛ подшивают к носовому слизисто-мышечному слою БСГ и к основанию заднего велофарингеального лоскута в области НЗ.

Медиальные края полученной “сцепки” подшивают к ротовому слизисто-мышечному слою БСГ и НЗ и к передней половинке велофарингеального лоскута, который также предварительно подшивают вторым краем к тканям ротового слизисто-мышечного слоя БСГ и НЗ. Раневую поверхность второго ФЛ закрывают ротовым слизисто-мышечным слоем тканей НЗ и БСГ. Таким образом достигают закрытия раневой поверхности фарингеальных и велофарингеальных лоскутов.

На месте взятия ФЛ (материнское ложе) края дефектов слизисто-мышечных слоев ЗСГ тупо мобилизуют, сближают и ушивают между собой. Швы снимают на 6-8-е сутки, в некоторых случаях на 10-11-е сутки после операции.

Разновидностью способа устранения НГН после велофарингопластики является “Способ устранения небно-глоточной недостаточности после велофарингопластики” [639] (рис. 8.72), заключающийся в отсечении велофарингеального лоскута от ЗСГ и подшивании его в структуры обеих БСГ и к фарингеальным лоскутам, выкроенным в боковых третях ЗСГ.

Операция заключается в следующем (рис. 8.72): под эндотрахеальным наркозом отсекают нижнюю ножку велофарингеального (соединения) лоскута от ЗСГ. Затем вертикальным разрезом с обеих сторон разделяют его на две половинки – переднюю и заднюю. Переднюю и заднюю половинки разделяют еще на две части – переднюю левую (ПЛ), переднюю правую (ПП), заднюю левую (ЗЛ), заднюю правую (ЗП).

Края раневой поверхности, образовавшееся после отсечения ножки велофарингеального лоскута от ЗСГ, адаптируют, ушивают между собой.

Далее разрезы продлевают по задне-нижнему краю мягкого неба с обеих сторон от разделенных ПЛ, ПП, ЗЛ, ЗП велофарингеальных лоскутов на боковые стенки глотки позади задней небной дужки до уровня границ перехода боковых стенок глотки на заднюю таким образом, что при этом образуют два слизисто-мышечных слоя – ротовой и носо-

вой. При этом одна половина велофарингеального лоскута (ПЛ и ПП) остается на ротовом слизисто-мышечном слое, вторая – (ЗЛ, ЗП) на носовом.

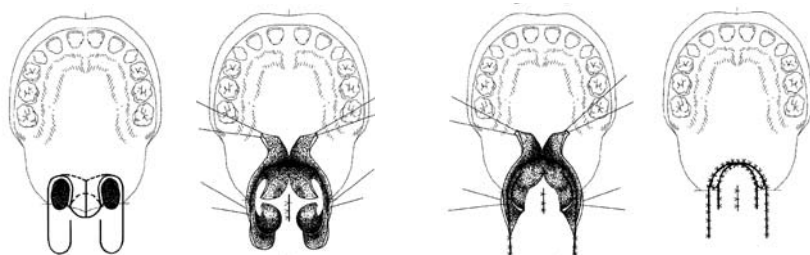


Рис. 8.72 -Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Заднюю стенку глотки условно делят на 3 части и в боковых ее отделах двумя вертикальными разрезами, соединенными между собой на вершине, выкраивают до превертебральной фасции два фарингеальных слизисто-мышечных лоскута на верхних питающих ножках.

Линии разреза, опущенные с НЗ (мягкого неба) на БСГ, у границ перехода боковых стенок глотки на заднюю соединяют с латеральными линиями разреза, идущими от вершин ФЛ к их основаниям. Таким образом получают единую линию разреза, идущую от середины НЗ к латеральной стороне ножки и к вершине каждого ФЛ.

Латеральные края ФЛ вшивают в образованный носовой слизисто-мышечный слой БСГ. Дистальный конец правого ФЛ сшивают с дистальным концом ЗП велофарингеального лоскута, предварительно подшитого к носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба и БСГ. Таким образом получается единый слизисто-мышечный слой, включающий: задне-правую половинку велофарингеального лоскута, ФЛ и ткани БСГ. Дистальный конец левого фарингеального лоскута сшивают с дистальным концом ЗЛ велофарингеального лоскута, предварительно подшитого с носовому слизисто-мышечному слою мягкого неба и БСГ. Таким образом получается второй единый слизисто-мышечный слой, включающий: задне-левую половинку велофарингеального лоскута, ФЛ и ткани БСГ.

Медиальные края полученной “сцепки” подшивают к ротовому слизисто-мышечному слою БСГ, к передней левой (ПЛ) и передней правой (ПП) половинкам велофарингеального лоскута, которые также предварительно подшивают одним краем к тканям ротового слизисто-мышечного слоя БСГ.

Таким образом достигают закрытия раневой поверхности фарингеальных и велофарингеальных задних (ЗЛ, ЗП) лоскутов.

В месте взятия фарингеальных лоскутов края дефектов слизисто-мышечных слоев ЗСГ тупо мобилизуют, сближают и послойно ушивают между собой. Гемостаз по ходу всей операции.

Следующий способ устранения НГН заключается в подшивании велофарингеального лоскута в структуры БСГ и ЗСГ (Ад.А. Мамедов, 1996) (рис.8.73).

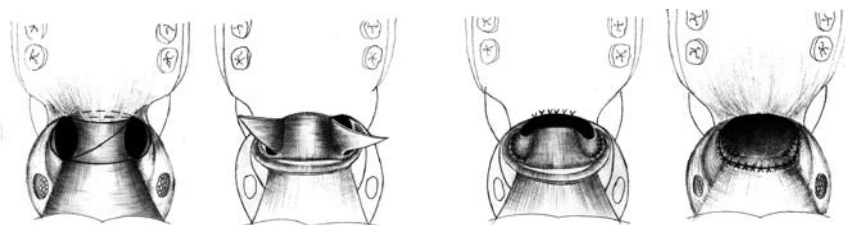


Рис. 8.73 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Ход операции (рис.8.73) следующий: под эндотрахеальным наркозом отсекают верхнюю ножку велофарингеального (соединения) лоскута от НЗ. Затем Z-образным разрезом как бы раскрывают его, получая при этом левую часть (ЛЧ), правую часть (ПЧ) и центральную (ЦЧ). Далее разрез у основания Z продлевают по ЗСГ (на глубину до превертебральной фасции) и к боковым стенкам глотки, позади задней небной дужки на длину развернутых ЛЧ и ПЧ. Развернутые левую, правую и центральную части вшивают в образовавшиеся от разрезов ткани ЗСГ и БСГ. Таким образом достигается участие в механизме смыкания структур БСГ и ЗСГ. Раневую поверхность, образовавшуюся после отсечения верхней ножки велофарингеального лоскута от НЗ, распрепаровывают и ушивают по принципу сужения глоточного кольца. При достаточной длине боковых частей возможно соединение в одно целое и структур НЗ. Это зависит от препаровки тканей в области небной занавески и боковых стенках глотки.

Способ устранения НГН заключающийся в подшивании велофарингеального лоскута в структуры ЗСГ представлен на рис.8.74. Эту операцию рекомендуется использовать при хорошей подвижности обеих БСГ, когда нет необходимости дополнительно включать в процесс смыкания структуры БСГ (по Ад.А. Мамедову, 1996).

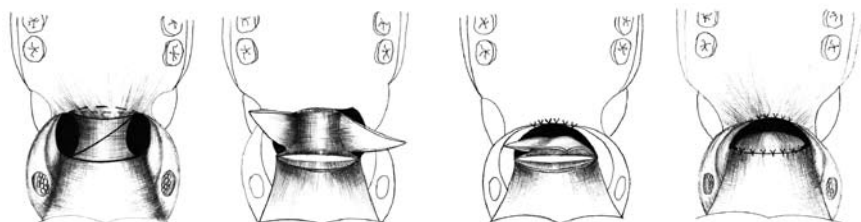


Рис. 8.74 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (Ад. Мамедов, 1996).

Ход этой операции (рис. 8.74): под эндотрахеальным наркозом отсекают верхнюю ножку велофарингеального (соединения) лоскута от НЗ. Затем Z-образным разрезом как бы раскрывают его, получая при этом левую часть (ЛЧ), правую часть (ПЧ) и центральную (ЦЧ). Далее разрез у основания Z продлевают по ЗСГ (на глубину до превертебральной фасции) до уровня границ перехода ЗСГ в БСГ. Развернутые левую, правую и центральную части вшивают в образовавшиеся от разрезов ткани ЗСГ.

Раневую поверхность, образовавшаяся после отсечения верхней ножки велофарингеального лоскута от НЗ, распрепаровывают и ушивают по принципу сужения глоточного кольца. Поднимая рельеф ЗСГ, сужая глоточное кольцо, мы достигаем участия в механизме смыкания структур БСГ, ЗСГ и НЗ.

Способ устранения НГН (Ад.А. Мамедов, 1996) (рис.8.75) заключается в подшивании велофарингеального лоскута в структуры ЗСГ. Эту операцию рекомендуется использовать при хорошей подвижности обеих БСГ, когда нет необходимости дополнительно включать в процесс смыкания структуры БСГ.

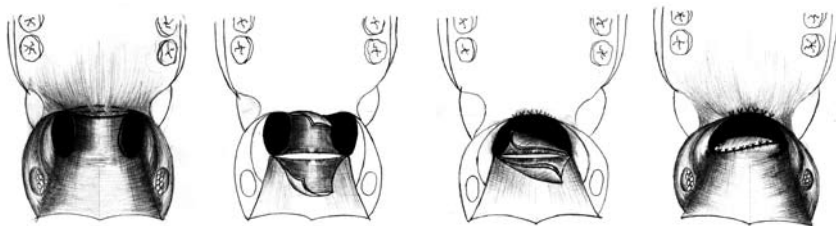


Рис. 8.75 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Суть операции в следующем (рис.8.75): под эндотрахеальным наркозом отсекают верхнюю ножку велофарингеального (соединения) лоскута от НЗ. Затем вертикальным разрезом с обеих сторон разделяют его на две половинки – переднюю и заднюю, продлевая разрезы с обеих сторон по ЗСГ до уровня границ перехода ЗСГ в БСГ.

Раневую поверхность на ЗСГ распрепаровывают до превертебральной фасции. Передний и задний велофарингеальные лоскуты укладывают в раневую поверхность на ЗСГ по типу Z и ушивают между собой и тканями ЗСГ,

Раневую поверхность, образовавшуюся после отсечения верхней ножки велофарингеального лоскута от НЗ, распрепаровывают и ушивают по принципу сужения глоточного кольца. Поднимая рельеф ЗСГ, сужая глоточное кольцо, мы достигаем участия в механизме смыкания структур БСГ, ЗСГ и НЗ.

При недостаточности НГК после велофарингопластики при широком велофарингеальном соединении рекомендуется два варианта устранения НГН. Первый заключается в отсечении велофарингеального соединения от ЗСГ и подшивании его к одной структуре БСГ (рис.8.76).

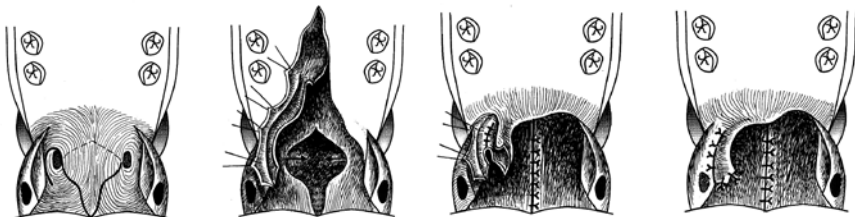


Рис. 8.76 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Второй вариант заключается в отсечении велофарингеального соединения от ЗСГ и подшивании его к обеим структурам БСГ (рис.8.77).

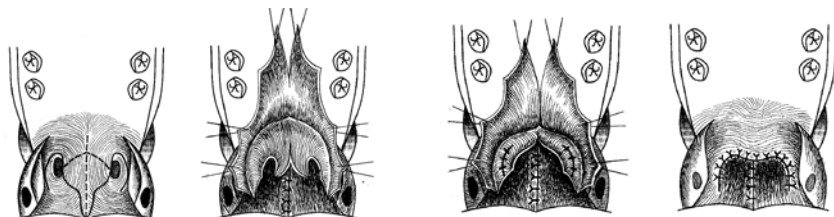


Рис. 8.77 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Если мы имеем узкое велофарингеальное соединение, то в этом случае тоже возможно его использование: отсекая соединение от ЗСГ и с последующим подшиванием к одной структуре БСГ (рис.8.78).

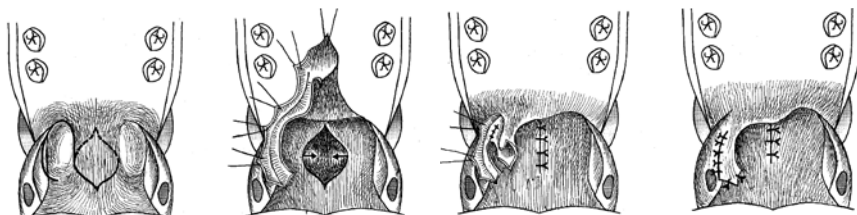


Рис.8.78 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Отсекая узкое велофарингеальное соединение, далее возможно его использовать, равномерно распределяя на обе боковые стенки глотки (рис.8.79).

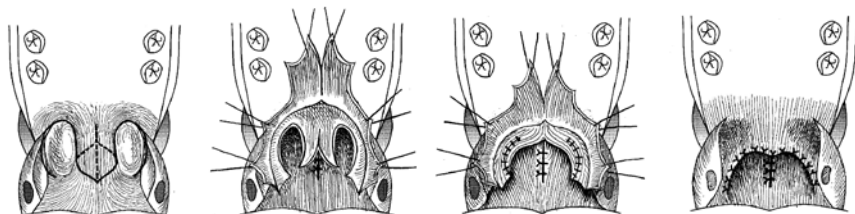


Рис.8.79 - Способ устранения НГН после велофарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Все вышепредложенные способы направлены на восстановление нормального смыкания небно-глоточного кольца, нормализации рото-носового сообщения, профилактику осложнения со стороны ЛОР-органов (из-за близости расположения устья евстахиевой трубы) и т.д.

8.7 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей после фарингопластики

При использовании предложенных нами способов наблюдалось осложнение в виде рубцового сужения глоточного кольца, перекрывающего просвет носо- и ротоглотки, препятствующее рото-носовому дыханию. Причины возникновения этого осложнения мы видим в расхождении тканей, из-за технических погрешностей оператора, иногда это неполноценно выкроенный ФЛ (размер ФЛ у основания шире, чем ширина самого лоскута), иногда из-за широко выкроенного ФЛ, а также в силу индивидуальных особенностей тканей организма.

Чтобы минимизировать случаи послеоперационного расхождения тканей, нужно использовать бережное обращение с тканями, уменьшать напряженность на линии шва правильным формированием (выкраиванием) тканей, проводить оптимальный гемостаз и использовать хорошую технику шва. Осложнения неизбежны при обширных дефектах мягкого неба. Следует выбирать технику, которая позволяет проводить правильное и достаточное перемещение лоскутов и обеспечивает их подвижность.

В частности, необходимо тщательно планировать ширину выкраиваемого ФЛ, она должна быть не более $1/3$ ширины ЗСГ. В некоторых случаях для уменьшения ширины выкраиваемого ФЛ на ЗСГ мы использовали ткани границы перехода БСГ в ЗСГ, однако, в любом случае ширина ФЛ у основания не должна быть уже ширины самого ФЛ. Соотношение ширины к длине соответственно 1: 3, или же 1: 4.

После фарингопластики могут иметь место осложнения в виде рубцового сужения глоточного кольца при использовании ФЛ, выкроенных в обеих боковых третях ЗСГ. Таких пациентов из группы с НГН в 68 человек было 4. Не ранее чем через 6-8 мес. всем им была проведена повторная операция по устранению рубцового сужения после фарингопластики.

При рубцовом сужении глоточного кольца (атрезии), возникшей после фарингопластики с использованием двух ФЛ, рекомендуется способ устранения атрезии НГК (Ад. Мамедов, 1996), что представлено на рис. 8.80 (а,б).

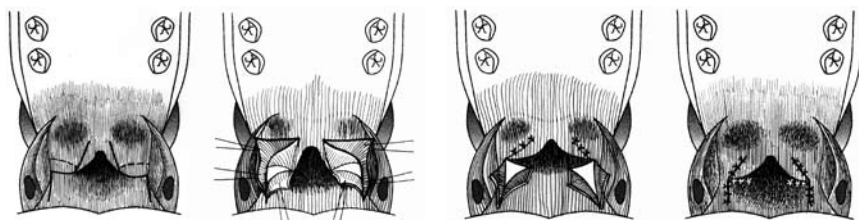


Рис. 8.80 а - Устранение атрезии небно-глоточного кольца (атрезии) после фарингопластики (по Ад. Мамедову, 1996).

Ход операции (рис. 8.80а): В этом случае проводится расширение НГК, отсечение тканей ФЛ от ЗСГ, перемещение и подшивание их в структуры БСГ. Проводятся вертикальные, по линии направления ФЛ, разрезы и горизонтальные – под основаниями этих же ножек с обеих сторон (спереди и сзади). Ткани распрепаровываются и перемещаются к БСГ.

На ЗСГ проводится глубокая препаровка слизисто-мышечного слоя до превертебральной фасции, ткани перемещаются и ушиваются, тем самым достигается расширение глоточного кольца в области ЗСГ, т.е. ножек ФЛ и перемещение тканей к БСГ с обеих сторон. Раневые поверхности, образовавшиеся при отсечении ножек ФЛ от ЗСГ, мобилизуются и ушиваются. Швы накладываются послойно, гемостаз по ходу всей операции. Швы снимаются на 10-11 сутки.

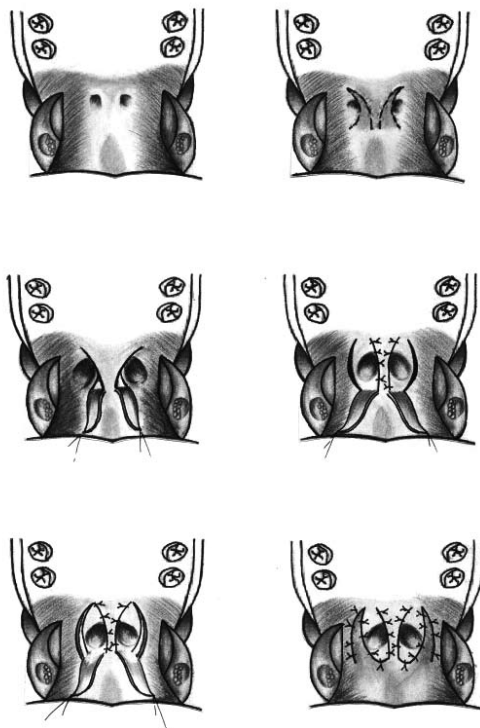


Рис. 8.80 б - Устранение атрезии небно-глоточного кольца (атрезии) после фарингопластики (по Ад. Мамедову, Д.Н. Назарян, 2009).

Исследование длинных мышц шеи (*m. longus colli*) и головы (*m. longus capitis*), как пластического материала при реконструктивных операциях устранения НГН провел [382]. Установлено, что топография мышц, их размеры, наличие постоянного и дополнительного источников кровоснабжения, уровень вхождения мышечных ветвей шейных нервов, давали возможность из обследованных мышц выкраивать лоскуты на верхней ножке с сохранением сосудисто-нервных ветвей, а также регистрировать сохранность функции оставшейся части длинных мышц.

Представляя материал по использованию ФЛ для велофарингопластики при устранении НГН, хотелось подчеркнуть, что аргументы в пользу применения ФЛ на верхней

или нижней ножках существенно разнятся. Сторонники использования ФЛ на верхней ножке утверждают, что перемещение и фиксация его к мягкому небу более динамичны к нормальному движению мягкого неба. С другой стороны, лоскут на нижней ножке может часто действовать, как препятствие на пути к функциональному движению мягкого неба.

Практика подтверждает, что ФЛ действует как физиологический обтуратор, блокируя движение потока воздуха в носоглотке. Он влияет на функцию ЛОР-органов, особенно на функцию евстахиевой трубы. Это, в свою очередь, вызывает затруднение оттока слизистого отделяемого из носоглотки, что приводит к воспалительным явлениям ЛОР-органов [280].

Так, [618], используя ФЛ на верхней ножке со средней трети ЗСГ, сообщил о полном устранении назальности у 48% пациентов, 38% показывали минимальную остаточную назальность речи. Этот высокий успех был установлен аудиторской оценкой результатов восстановления нормальной речи, которые учитывали образцы речи пациентов, записанные на магнитную ленту, включая изолированные слова и диалоговую речь.

Интересен опыт [309], который для устранения обтурации носовых ходов провел полное отсечение ножки велофарингеального соединения от ЗСГ в 7 случаях из 9.

У отечественных хирургов при устранении НГН получил распространение с незначительными модификациями способ велофарингопластики D. Schoenborn [607], заключающийся в выкраивании слизисто-мышечного лоскута на верхней или нижней ножке и подшивании дистального его конца к тканям мягкого неба по средней линии. Таким образом формируются “мостик”, “перемычка”, соединяющие мягкое небо с ЗСГ. Однако, при данном способе, оценивая механизм смыкания НГК с использованием эндоскопической техники, нами было отмечено отсутствие нормального анатомического смыкания структур НГК. “Мостик”, созданный хирургом, выполняет роль пассивного соединения в одно целое структуры ЗСГ и НЗ и не воспроизводит нормально функционирующее НГК, так как в механизме смыкания не принимают участия БСГ.

Далее при изучении причин возникновения патологии речи, связанной с нарушением подвижности структур НГК, мы пришли к выводу, что использование ФЛ со средней трети ЗСГ приводит к нарушению анатомической формы и функции НГК, связанной с патологическим состоянием рубцово-измененного велофарингеального лоскута, “как преграды, столба посреди дороги”. Если анатомическое образование – небо-глоточное кольцо – является по своей форме кольцом, то и после реконструкции оно должно сложиться в его анатомическую форму. Но на практике рубцово-измененное велофарингеальное соединение внутри кольца часто приводит к следующим состояниям:

- к нарушению проходимости устьев ЕТ, вследствие чего возникают различные заболевания со стороны среднего и внутреннего уха, приводящие впоследствии к понижению остроты слуха;
- к заболеванию ЛОР-органов (хронический фарингит, хронический синусит), так как при велофарингопластике по D. Schoenborn использование ФЛ со средней трети ЗСГ влияет на проходимость, происходит отток воспалительного экссудата из носоглотки в связи с закрытием просвета носоглотки лоскутом (часто неоправданно широким) и наличием узких, трудно проходимых (иногда только инструментом) боковых отверстий слева и справа от средней линии велофарингеального соединения;
- к часто присоединяющейся патологии со стороны верхних дыхательных путей.

Таким образом, описанные выше способы использования ФЛ со средней трети ЗСГ для устранения НГН, в каком бы исполнении не предлагались, – всегда ответственное оперативное вмешательство, порой с невысоким процентом успеха. Поэтому проведение

первичной уранопластики остается архиважным моментом в клинической реабилитации пациентов с ВРН и проводить ее необходимо в условиях специализированных лечебных учреждений, где есть высококвалифицированные специалисты и современные технологии.

Наши исследования материала и других исследователей показали, что использование соединения слизистой оболочки, подслизистой основы и мышц между структурами БСГ, ЗСГ и НЗ для устранения НГН в настоящее время не находят широкой практики.

Так, [612] при устранении НГН с 1968 г. использовал методику динамического функционального мышечного сфинктера, заключающуюся в использовании ФЛ с ЗСГ. К сожалению, в доступной нам литературе мы не смогли достаточно ясно уяснить положительные и отрицательные моменты этого предложения. По крайней мере, нам ясно, что М. Orticochea не использовал в своем способе ФЛ со средней трети ЗСГ.

В «Журнале пластической и реконструктивной хирургии», [640] высказал мнение по поводу способа, предложенного М. Orticochea, не дав ему положительной оценки. В то же время им дано описание своего способа устранения НГН, разработанного в 1977 г., с использованием двух ФЛ с боковых третей ЗСГ. Позже, в 1983 г., I.T Jackson предпринял попытку улучшить первоначально предложенный им способ, и представленные результаты операций были лучше, чем при описании этого способа в 1977 году (рис. 8.81).

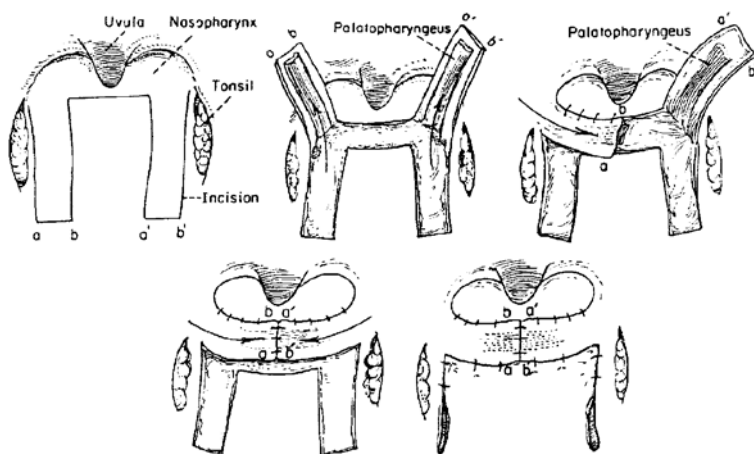


Рис. 8.81 - Устранение НГН с использованием фарингеальных лоскутов с боковых третей ЗСГ с подшиванием дистальных концов «стык в стык», ушитых между собой на задней стенке глотки (I.T. Jackson, 1983).

Результаты дальнейших исследований Ад.А. Мамедова [13] позволили разработать новые способы фарингопластики, заключающиеся в использовании одного или двух слизисто-мышечных лоскутов с боковых третей ЗСГ с последующим подшиванием их к тканям БСГ и НЗ. Получены положительные функциональные и речевые результаты. Они оценивались эндоскопически и путем логопедического аудиторского анализа. Эти способы применялись при недостаточности НГК, возникшей за счет нарушения подвижности одной боковой стенки глотки.

При недостаточности НГК, причиной которого являются обе БСГ, мы рекомендуем устранение НГН с использованием двух ФЛ, заключающееся в выкраивании двух слизисто-мышечных лоскутов с боковых третей ЗСГ и подшиванием их к тканям двух БСГ и НЗ, раневые поверхности которых закрываются предварительно сформированным ротовым слизисто-мышечным слоем.

8.8 Устранение небно-глоточной недостаточности поднятием рельефа задней стенки глотки

Наряду с восстановлением анатомической целостности неба перед хирургами и речевыми терапевтами всегда стояла задача восстановления функции речи и глотания. Этому вопросу уделял большое внимание G. Passavant [240,241], именем которого связано понятие о роли валика Пассаванта в механизме смыкания НГК. Правда, это утверждение впоследствии оспаривали ряд авторов. Позже G. Passavant предложил операцию соединения мягкого неба с задней стенкой глотки. Эту операцию можно было бы назвать первой попыткой велофарингопластики, или же первой попыткой использования ФЛ. Ряд авторов [641,642,643,644,645,646,647] использовали методику поднятия рельефа ЗСГ с целью устранения НГН и восстановления речи. Использование для этой цели парафина в настоящее время имеет историческое значение в связи с развитием осложнений и общей неэффективностью данного способа.

Аутогенный хрящ впервые использовали [648] для устранения НГН введением его под слизисто-мышечный слой ЗСГ, [544] использовал широкую фасцию бедра, также применяли фасцию с жировой клетчаткой с брюшной стенки или ягодичной области. Некоторые авторы [539] применяли с такой же целью пересадку трупного хряща через разрез на ЗСГ, чем достигли заметного улучшения речи.

В 1950 г. W. Hynes [649] для утолщения ЗСГ и сужения просвета НГК предложил выкраивать на ЗСГ два продольных лоскута с основанием у отверстий слуховых труб и шивать их в поперечный разрез (рис. 8.82).

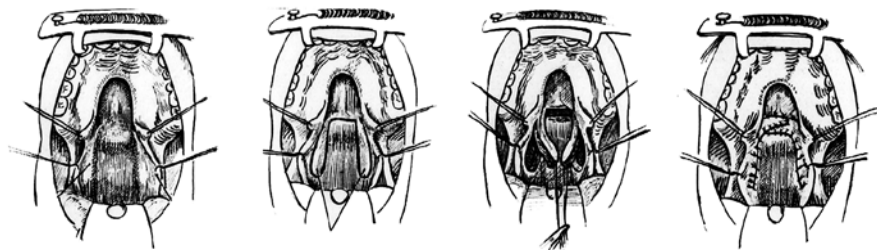


Рис. 8.82 - Устранение небно-глоточной недостаточности поднятием рельефа задней стенки глотки с использованием двух слизисто-мышечных лоскутов (по Hynes W., 1950).

Этот способ был предложен, как первичная операция, и заключался в использовании двух ФЛ на верхних ножках, выкраенных в боковых третях ЗСГс захватом т.

salpingopharyngeus, с основанием у устьев ЕТ. Соединенные между собой внахлест и вшитые в поперечный разрез на ЗСГ фарингеальные слизисто-мышечные лоскуты формируют валик Passavant's, который приближает ЗСГ к НЗ.

По нашему мнению, использование ФЛ (с включением *m. salpingopharyngeus* с основанием у устьев ЕТ, что несомненно, приводит к сужению просвета устьев евстахиевых труб) окажет отрицательное влияние на проходимость ЕТ. Это соответственно повлечет за собой заболевания со стороны ЛОР-органов (сальпингоотиты, отиты, снижение остроты слуха) и верхних дыхательных путей.

Сужение просвета НГК было предпринято с помощью увеличения рельефа ЗСГ. Эта техника была названа "push forward" – "толчок вперед" и описана [650], а [651] разработали метод хранения хряща и использовали его при устранении НГН с целью поднятия рельефа ЗСГ. Однако они столкнулись с трудностями в достижении положительных результатов при использовании этой технологии.

Для этой цели R. Blocksma [652] предпочел материал "сиэластик", как заглоточный имплантат у пациента с минимальной НГК (с размером остаточной площади смыкания НГК меньше, чем 40 мм²), когда главный дефект находился в передне-заднем направлении и дефицит смыкания составлял в передне-заднем направлении менее 4 мм (рис. 8.83).

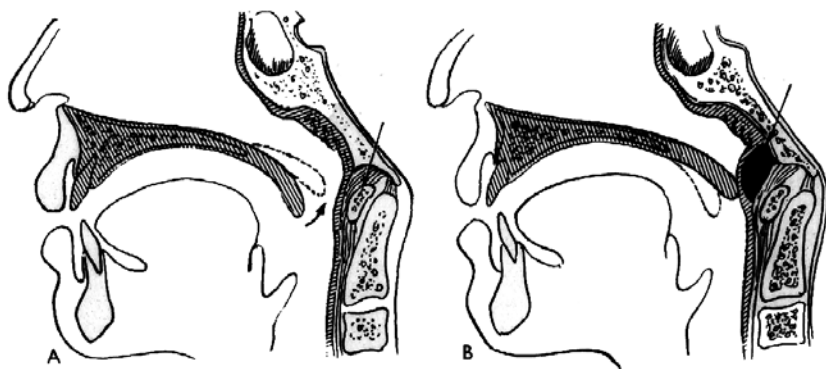


Рис. 8.83 - Схематическое изображение использования трансплантата сиэласт введенного под слизисто-мышечный слой ЗСГ (по Blocksma R., 1963).

A – соотношение мягкого неба и первого шейного позвонка;

B – положение заглоточного имплантата.

Позже для поднятия рельефа ЗСГ [653,654] использовали тефлон. Экструзия введенного материала была общей, и часто его ложе сопровождалось инфицированием. Помимо этого введенный материал часто мигрировал вниз и таким образом терял точку максимального проектирования, в которой планировалось устранение НГН.

Техника "push forward" – "толчок вперед" [650] обеспечивает положительные результаты, однако по рекомендациям данных авторов этот способ целесообразно использовать только при недостаточности НГК, возникшей за счет недостаточности структур мягкого неба в переднее - заднем направлении.

Бесшовная «Silastic подушка» использовалась R. Brauer [655]. При этом для получения хороших результатов дефицит смыкания НГК в передне-заднем направлении должен быть меньше, чем 0,5 см. В данном случае автором не учитывалась недостаточность движений БСГ(рис.8.84).

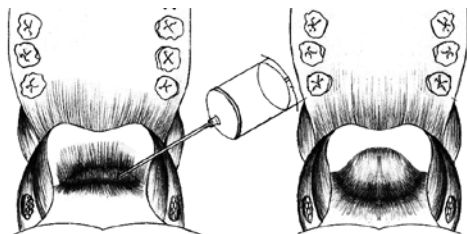


Рис.8.84 - Формирование «бесшовной silastik подушки для поднятия рельефа задней стенки глотки при устранения НГН (по R. Brauer, 1975).

Пропласт, как силиконовый имплантат, был использован L. Wolford и соавторами [656] для поднятия рельефа ЗСГ с целью устранения НГН у 26 больных (рис. 8.85).

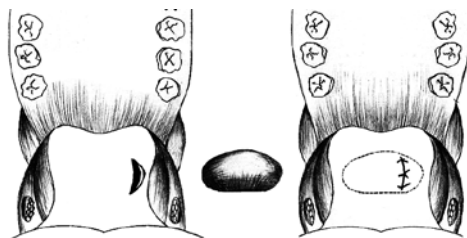


Рис. 8.85 - Использование пропласта с целью поднятия рельефа задней стенки глотки при устранении небно-глоточной недостаточности (по L. Wolford et al., 1989).

Срок наблюдения составлял от 4 до 124 мес. Послеоперационный анализ показал, что у 18 пациентов была устранена НГН, у 3 отмечены минимальные остаточные явления НГН, 4 пациента потеряли имплантат из-за вторичной инфекции, один пациент имел значительные остаточные явления НГН, однако без потери имплантата. При длительном наблюдении не отмечалась миграция имплантата и не выявлено его отрицательного влияния на рост и развитие лицевого скелета. Исследования показали, что пропласт – приемлемый имплантат при устранении НГН, но только тогда, когда точно определены показания и отработана хирургическая техника.

Ряд авторов [657] использовали инъекции GAX коллагена для устранения НГН поднятием рельефа ЗСГ. Также GAX коллаген был использован при параличе мягкого неба и плохой подвижности боковых стенок глотки (введение коллагена в структуры мягкого неба и боковых стенок глотки) и с целью восстановления формы связок и гортани (введение коллагена в ткани голосовых связок) (рис.8.86).

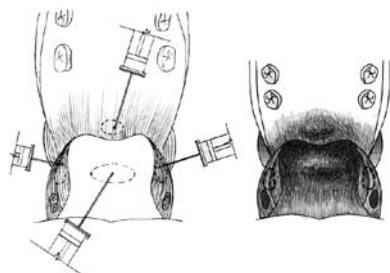


Рис. 8.86 - Использование инъекций GAX-коллагена в структуры мягкого неба (НЗ), БСГ, ЗСГ при устранении небо-глоточной недостаточности (по М. Remacle et al., 1990).

Коллаген инъецировали через специальное приспособление. Нескольких инъекций на ЗСГ было достаточно для образования хорошего валика Пассаванта. Мышечная активность ЗСГ, НЗ, БСГ стимулировалась коллагеновой подушкой в течение 3 мес. После чего эта коллагеновая форма оставалась неизменной благодаря интеграции коллагена в ткань пациента. Самое ближайшее наблюдение составило 8 месяцев, отдаленное – 28 мес. Результаты оставались стабильными, отторжения введенного материала не было. Пациенты с инъекциями коллагена в структуры мягкого неба, задней стенки глотки, боковых стенок глотки имели заметное улучшение речи.

Для улучшения речи В. Hirshowitz, D. Bar-David [658] широко применяли операцию по V-Y методике на ЗСГ с тем, чтобы переместить вверх место прикрепления ножки ФЛ. С целью поднятия рельефа ЗСГ при недостаточности НГК, [354] использовал ФЛ на верхней ножке, сворачивая его с вершины до основания и подшивая его к тканям ЗСГ. Показанием к применению этого способа являлась недостаточность НГК, размер которого в передне-заднем направлении составлял не более 1-3 мм и имелось центрально расположенное отверстие при недостаточности НГК. Ширина лоскута должна быть слегка большей, чем представленный на эндоскопии промежуток. При недостаточности НГК, когда дефицит тканей в передне-заднем направлении превышает 5 мм, автор рекомендует использование других способов фарингопластики.

Дезэпидермизированный кожно-жировой трансплантат в 1994 году был использован Ад.А.Мамедовым [13] путем введения под слизисто-мышечный слой ЗСГ на уровне 1-го шейного позвонка, до превертебральной фасции. Однако недостаточные наблюдения не позволяют нам говорить о результатах такого лечения НГН (рис.8.87).

Также не получил широкого распространения использованный нами силиконовый трансплантат с целью устранения НГН поднятием рельефа ЗСГ, заключающийся в том, что силиконовый трансплантат вводится через разрез на ЗСГ под слизисто-мышечный слой до уровня превертебральной фасции, где фиксируется швами за слизисто-мышечный слой и превертебральную фасцию.

Разрез проводится на уровне выступа 1-го шейного позвонка, или на на 0,5 см выше него. Горизонтальный размер силиконового трансплантата должен быть не шире 2/3 ширины ЗСГ; вертикальный и по толщине максимально до 1 см в зависимости от расстояния от НЗ до ЗСГ минус высота выступа 1-го шейного позвонка.

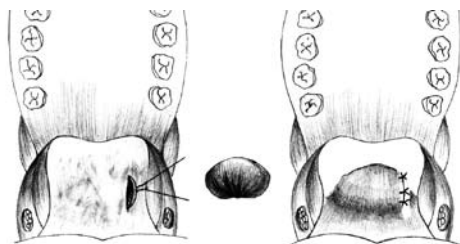


Рис. 8.87 - Устранение НГН с использованием дезэпидермизированного кожно-жирового трансплантата (по Ад. Мамедову, 1994).

Таким образом, использование жидких и твердых трансплантатов с введением их в структуры НГК позволяло устранять НГН, возникшую в результате недостаточности тех или иных структур, что приводило к успеху в восстановлении нарушений речи. Однако нам кажется, что применение этих способов требует тщательного изучения причин нарушений речи, возникших в результате недостаточной функции одной или нескольких структур НГК. Необходимо отметить, что выбор способа устранения НГН зависит от имеющихся в арсенале хирурга материалов, имплантирующихся в структуры НГК.

8.9 Устранение небно-глоточной недостаточности, возникшей в результате компенсаторной гипертрофии небных миндалин и корня языка

При недостаточности НГК, возникшей в результате компенсаторной гипертрофии небных миндалин и корня языка, приводящих к частым обострениям и воспалительным явлениям небных миндалин, являющихся причиной патологической речи и препятствием к ускорению сроков реабилитации, мы предлагаем способ фарингопластики с одномоментной односторонней или двусторонней тонзилэктомией, заключающейся в одномоментной одно-или двусторонней тонзиллэктомией с последующим ушиванием раневых поверхностей, вторым этапом при этом является устранение НГН с использованием одного из вышеперечисленных способов фарингопластики [659] (рис. 8.88).

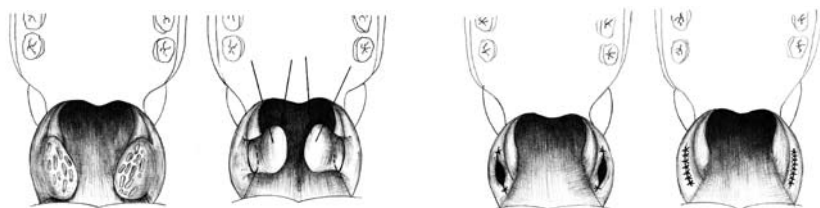


Рис. 8.88 - Способ двухэтапной фарингопластики. I этап – двусторонняя тонзилэктомия с последующим ушиванием раневой поверхности. II этап – любая операция для устранения небно-глоточной недостаточности (по Ад. Мамедову и соавт., 1996).

Двухэтапное устранение НГН, заключается в том, что на I этапе проводится тонзилэктомия с последующим ушиванием раневых поверхностей, на II этапе через 3-4 мес. - фарингопластика одним из вышеперечисленных способов.

Недостаточность НГК возникает в результате рубцового изменения структур ЗСГ, в частности, после неудачного использования тканей ЗСГ при устранении НГН или в результате рубцового изменения после неудачно или неаккуратно проведенной аденотомии или каких-то других причин.

Недостаточная подвижность мышц ЗСГ объясняется еще недоразвитием мышечной ткани, связанной с наличием ВРН, особенно это отмечается у детей с изолированной формой ВРН. Для устранения НГН в этом случае мы рекомендуем использовать принцип поднятия рельефа ЗСГ.

Таким образом, представлен комплекс хирургических способов устранения НГН, направленных на восстановление анатомо-функциональной целостности НГК, устранение патологического механизма смыкания, определенного объективными методами оценки функции НГК, позволяющие выбрать способ фаринголастики, основанный на данных эндоскопического исследования с учетом локализации патологического процесса (в НЗ, одной БСГ, обеих БСГ, всех структур НГК), спектрального анализа речи, электродиагностики мышечных структур НГК и др.

8.10 Обсуждение путей развития хирургических методов устранения небно-глоточной недостаточности

Анализ используемых в настоящее время методов уранопластики, основанных на результатах различных центров весьма труден. Хотя большинство методов уранопластики названо по имени одного или нескольких хирургов, разрабатывающих эту технику, часто многочисленные модификации происходят от первоначального описания.

Не сопоставимы не только методы, но и выполнение их, это индивидуальность оператора. Пластика неба, используемая одним хирургом, у другого может оказаться неприемлемой [49,567]. Наконец, при выполнении операции результаты зависят от возраста пациента и состояния тканей глоточного кольца. Операция, сделанная хирургом на пациентах различных возрастных групп, может дать различные результаты также из-за сложного взаимодействия между деформацией, способом и ростом пациента [568].

Главным критерием получения хорошего заживления, особенно при пластике широкой расщелины твердого и мягкого неба, где напряженность обычно выступает самой большой, является снятие натяжения тканей за счет перемещения тканей и снятия напряжения по линии шва [208].

Многочисленные усовершенствования способов уранопластики были предложены с целью увеличения подвижности лоскутов и уменьшения напряженности по линии шва.

Поперечный разрез носовой слизистой оболочки на задней границе твердого неба проводится с целью удлинения мягкого неба. Закрытие носовой слизистой оболочки в отдельном слое, перелом *hamulus*, и частичного разделения сосудистой ножки от лоскута на двух ножках проводятся, чтобы уменьшить напряженность при закрытии мягкого неба. Это те способы, которые были позже добавлены различными исследователями [208,252].

Любое вмешательство сокращает натяжение мышцы и уменьшает напряженность по линии шва. Одним из способов является вмешательство на *hamulus pterigoideus* (крючок

крыловидного отростка основной кости). Решение ломать ли hamulus, или нет – строго индивидуальное. Перелом этой кости ослабляет напряжение m. tensor veli palatini, что и приносит наименьшие осложнения в связи со снятием напряженности по линии шва.

Использование бокового расслабляющего разреза в ретромолярном пространстве уменьшает напряженность при закрытии мягкого неба и позволяет переместить на-прягающую мышцу m. tensor veli palatini, огибающую hamulus pterygoideus, между m. constrictor superior и на-прягающей мышцей m. tensor veli palatini [660]. Определение этих структур уменьшает напряженность на линии шва при закрытии мягкого неба. На-прягающая мышца m. tensor veli palatini может быть “снята” с hamulus pterygoideus, или hamulus может быть сломан [244].

Исследование [257] предполагало, что механизм закрытия устья ET может быть осложнен переломом hamulus и что функция устьев ET может быть осложнена переломом. В последовательном рентгенографическом изучении [598] сообщили, что сломанный hamulus в конечном счете вернулся к дооперационному анатомическому положению.

Теоретический интерес этих вмешательств сосредоточен, по нашему мнению, на нарушении функции слуховой трубы, роста и развития челюстно-лицевого скелета [208,567].

Большая небная нейроваскулярная связка также является препятствием, создающим напряженность при перемещении слизисто-надкостничных лоскутов. Снятие этой напряженности было предпринято рассечением этой связки [244] с последующей репозицией лоскутов. Менее агрессивные вмешательства включают разрез надкостницы и рассечение связки до 10 мм от проекции сосуда на лоскутах [262].

Интерламинарная остеотомия также может рассматриваться, как один из моментов снятия напряжения при перемещении и сшивании тканей, однако это может нарушать рост и развитие верхнечелюстной кости.

Действия, направленные на уменьшение напряженности тканей по линии шва, могут быть выполнены, однако потенциальное нарушение роста костей должно учитываться. Подчеркнем, что восстановление функции небо-глоточного кольца зависит не только от возможности соединения краев дефекта при расщелине неба, но и целого ряда других причин, которые рассматриваются в других разделах нашей работы.

Анализ (используемых) в настоящее время методов палатопластики, основанных на сообщенных следствиях различных центров, весьма труден. Хотя большинство методов уранопластики названо по имени одного или большего количества хирургов, которые развивали технику, часто имеются многочисленные модификации отличающиеся от первоначального описания. В этом смысле методы вообще не сопоставимы, а выполнение методов весьма индивидуально у каждого оператора.

Наконец, выбор времени проведения (возраста пациента) реконструкции НГК играет важную роль в получении положительных результатов.

8.11 Использование временного (съёмного) ротового протеза для лечения речи при небо-глоточной недостаточности

Различные ортопедические конструкции (протезы) для лечения НГН у детей с расщелиной неба стали применяться более полувека назад. Они применялись в тех случаях, когда оперативное вмешательство было нежелательно или невозможно, а также, когда

нельзя было точно предсказать улучшение речи после операции [275,661,662]. Применение речевых obturators относится к консервативным средствам терапии, с помощью которых речь детей с НГН может быть нормализована [594,663].

Цель временных речевых obturators – усилить воздушное давление в полости рта для быстрого развития правильной артикуляции. После того, как артикуляция нормализуется, или станет близкой к нормальной, соответственно возрасту пациента, obturator можно уменьшать по размеру через каждые 3 или 4 месяца с надеждой, что впоследствии их можно успешно удалить [664] или, по крайней мере, обеспечить наименьший объем хирургического вмешательства [665]. Аппаратное устройство для лечения НГН в какой-то степени может быть альтернативно хирургии для получения небо-глоточной компетентности [46,666]. Другие авторы [667] считают, что при использовании речевых аппаратов сфинктерные мышцы глотки, “обучаясь”, уменьшают недостаточность НГК. Когда речь нормализуется, и obturators нельзя больше уменьшить, их удаляют полностью без ущерба для речи пациента. В этом случае для их замещения может быть выбран оптимальный хирургический способ, соответствующий состоянию структур НГК.

Операции по устранению НГН у пациентов, носивших obturators, имеют некоторые преимущества перед операцией у пациентов, не носивших их [664,668]. Размер, форма и положение obturators определяются хирургом в целях нормализации речи. В дополнение к существующим консервативным средствам терапии речевые obturators имеют и другие преимущества: они не препятствуют дыханию, как фарингеальные лоскуты; они могут использоваться у детей до 3-летнего возраста; их можно применять без отрицательных последствий; они действуют как “10 часов ежедневных занятий с логопедом”; с помощью временных речевых obturators можно лечить пациентов со скрытой расщелиной неба или с врожденной НГН [669].

Дети с оперированной расщелиной неба носят obturator в среднем 2-4 года. Они быстро и легко обучаются надевать и снимать свой протез (как и ортодонтические аппараты) для соблюдения гигиены полости рта. Успешное использование речевых аппаратов должно осуществляться под постоянным наблюдением и коррекцией хирурга, стоматолога-терапевта, ортодонта, логопеда, отоларинголога, всех специалистов, готовых работать вместе с родителями и детьми.

Отмечено, что эндоскопическая техника прекрасно помогает в коррекции obturators, если пациент толерантен и доступен контакту [670,671]. Благодаря эндоскопу можно видеть и корригировать речевой аппарат, наблюдать утечку воздуха и механизм небо-глоточного смыкания.

Результаты речевого протезирования сегодня намного лучше, чем в прошлые годы, потому что специалисты раньше опасались делать obturators “слишком большими” или “слишком маленькими”, предполагая, что аппарат “раздражает ткани НГК” [668]. Из-за своих сомнений со практике подгоняли obturator по размеру, что редко приводило к нормальному ротовому резонансу и воздушному давлению.

В 100% случаях у детей после первичной уранопластики [664] использовал речевые аппараты для получения нормального или приемлемого голоса и ротового выдоха воздуха. 95% успеха лечения НГН с помощью речевого аппарата отмечали [672]. Описаны случаи, когда различные речевые аппараты использовались у пациентов с НГН, неспособных перенести анестезию при необходимости хирургического лечения. Так, [673] сообщил об использовании протеза, в результате отпала необходимость в хирургическом лечении.

Проведя исследование по результатам лечения аппаратным способом, [674] обнаружили, что до 9% пациентов могли не подвергаться повторному хирургическому лечению, а 35 % изучаемых пациентов, получавших аппаратное лечение НГН, должны были продолжить хирургическое лечение. Также, [672] поддерживают мнение об использовании речевых протезов. Они сообщают о 3-60% пациентов, которые не нуждались в устранении НГН после аппаратного лечения. Приблизительно 55% пациентов из группы обследованных, получили хирургическое лечение, заменившее временную obturацию.

Ниже приводим внешний вид и состояние неба у подростка, получившего в раннем возрасте уранопластику, и внешний вид речевого аппарата (рис. 8. 89).

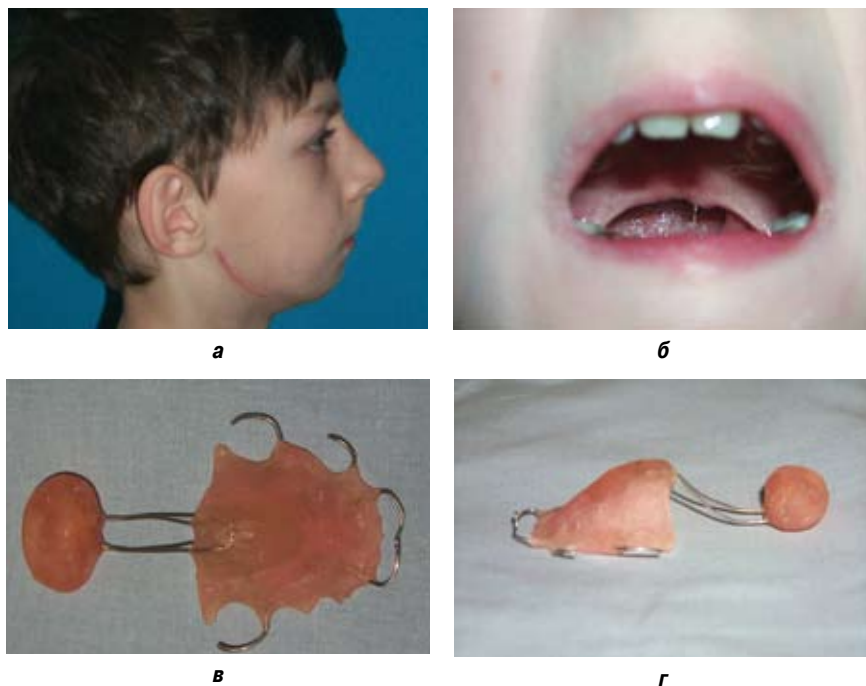


Рис. 8.89 – а) внешний вид ребенка с НГН после первичной уранопластики; б) короткое небо после уранопластики; в) вид спереди речевого аппарата; г) вид сбоку речевого аппарата.

8.12 Роль комплексного подхода в использовании речевых аппаратов при лечении пациентов с нарушениями речи

Успешное использование речевых аппаратов должно осуществляться под постоянным наблюдением и коррекцией челюстно-лицевого хирурга, стоматолога-терапевта, врача - ортодонта, логопеда, специалистов, готовых работать вместе с родителями и детьми. Окончательная цель этого – освободить пациентов с НГН от их obturаторов или

по крайней мере, обеспечить наименьший объем хирургического вмешательства [665]. В таких случаях фиброфарингоскоп помогает определению необходимости коррекции obturатора, если пациент толерантен [670,671]. Благодаря эндоскопу можно увидеть и корригировать речевой аппарат, наблюдать утечку воздуха и небо-глоточное смыкание.

Для функционального восстановления нарушений речи рекомендовано к применению небо-глоточное протезирование с использованием речевого аппарата [600,675,676,677]. К сожалению, такое протезирование не получило пока распространения. Это перспективное направление, по-видимому, нам еще предстоит развивать. По нашему мнению, длительное использование речевого аппарата не всегда может привести к восстановлению речи, особенно если это пациенты от 12 лет и старше. Однако, размер, форма, положение и длительность ношения obturатора должны определяться по ходу постоянного комплексного обследования пациента с НГН по индивидуальной программе. Обычно специалисты, объединенные в комиссию, должны трактовать данные логопедического, эндоскопического, электродиагностического и других видов исследования функции НГК у пациентов. И все же следует заметить, что obturатор является инородным телом полости рта, выполнив свою функцию, он должен быть удален, а ткани структур НГК восстановлены в анатомо-функциональный сфинктер оперативным путем.

Не следует забывать об отдаленности проживания некоторых пациентов, где невозможно наблюдать динамику логопедического обучения, осуществлять эндоскопический контроль состояния взаимодействий структур НГК и речевого аппарата. И, как неоднократно нами отмечалось, лечение столь серьезной патологии, как НГН, должно проводиться в условиях специализированных центров при наличии высококвалифицированных специалистов.

Очевидно, любая комбинация вышеупомянутых способов возможна, как выбор оптимальной хирургической помощи. Встает единственный вопрос: нельзя ли использовать более простые способы устранения НГН? Как добиться хороших результатов восстановления речи, укрепить здоровье пациента и обеспечить ему надежность исходов реабилитации? Нам кажется, что всегда должна быть альтернатива и возможность выбора способов лечения, особенно у пациентов старшего возраста, с тяжелыми, обширными дефектами мягкого неба, с НГН. Важно правильно и конструктивно осуществить выбор хирургического и восстановительного пособия, комплексно его предложить больному с учетом современных стандартов этой помощи и качества их исполнения. При этом аспект качества медицинской помощи складывается из объективных и субъективных составляющих. Поэтому еще раз подчеркиваем, что изучение проблемы НГН и поиск путей ее устранения предполагает со стороны специалистов четкое знание объективных методов регистрации этой недостаточности, способов восстановления функции НГК и развития речи в динамике наблюдений за больным. Со стороны пациента и его родителей необходимо осознанное понимание значения работ по восстановлению речи и трудностей в течение всего реабилитационного периода.

Нами неоднократно подчеркивались трудности устранения НГН и формирования НГК у пациентов старшего возраста при обширных дефектах мягкого неба и ригидности мышц стенок глотки. Поэтому порой трудно удовлетвориться одним определенным способом оказания помощи пациенту с НГН и приходится комбинировать хирургические способы с использованием речевых аппаратов. С целью устранения НГН, [664] объединил использование речевого аппарата с ФЛ, а [610] объединили пластику мягкого неба с методом перемещения ножки ФЛ. Одновременно слизисто-надкостничный лоскут с одной сторо-

ны твердого неба, ФЛ со средней трети ЗСГ и слизистый лоскут с щеки, получив при этом положительные речевые результаты, использовал [678].

В некоторых случаях, [354] предлагает проводить одномоментную тонзиллэктомию и фарингопластику, хотя считает, что лучше проводить фарингопластику в два этапа с промежутком в 6-8 нед. При определенных показаниях автор предпочитает аденэктомию и фарингопластику делать одновременно. Он указывает, что заживление после аденэктомии и тонзиллэктомии изменяет динамику небо-глоточного смыкания.

Влияние аденотомии на речь хорошо документирована, особенно у детей с ВРГН. По данным [679] у 4 из 7 детей обнаружилась патология речи. Необходимо проверять наличие предоперационного риска с оценкой факторов оперативного лечения. Оценка случаев с постоянной постаденоидэктомией с НГН при назометрии показала увеличение силы носового звука.

Таким образом в этой главе нами представлен комплекс хирургических способов устранения НГН после первичной уранопластики, велофаринголастики, фаринголастики, направленный на восстановление анатомической целостности и функции структур НГК, на устранение патологического механизма смыкания.

Исходя из имеющихся данных, можно сделать заключение о том, что системный подход к проблеме восстановления речи позволяет:

- дифференцированно выбрать оптимальные способы лечения с использованием новых технологических приемов;
- решить задачу реабилитации на основе использования данных эндоскопической диагностики, позволяющей определить какая из структур НГК наименее подвижна и в какой степени она принимает участие в механизме смыкания, являющейся главным компонентом восстановления речи;
- определить показания к использованию того или иного способа в зависимости от степени участия в механизме смыкания каждой из структур и всего НГК в целом.

Применение хирургических способов основано на методах обследования функции НГК (спектрального анализа речи, электродиагностики мышечных структур НГК и др.), позволяющих с наибольшей точностью выбрать способ устранения НГН с учетом локализации патологического процесса (в НЗ, одной БСГ, обеих БСГ, всех структурах НГК), что, в конечном итоге, позволяет решить задачу реабилитации и добиться восстановления нормальной речи.

Предложенная нами анатомо-функциональная классификация НГН дает возможность:

- дифференцированно выбрать оптимальные способы лечения с использованием новых технологических приемов;
- дифференцированно использовать хирургический способ с учетом количественной оценки степени нарушения подвижности структур НГК, определенной эндоскопическим путем, в комплексе со всеми видами обследования. В предложенном комплексе мероприятий были использованы способы устранения НГН на основе фарингеальных лоскутов, выкроенных в средней трети ЗСГ, боковых третях (справа или слева, в зависимости от стороны нарушения подвижности БСГ) и поднятия рельефа ЗСГ. В основе всех предложенных способов лежит создание единого функционирующего полноценно, анатомического образования - **небно-глоточного кольца**, включающего все его элементы (НЗ, БСГ, ЗСГ).

Глава 9. Осложнения, возникающие в ближайшие и отдаленные сроки после первичной хейло- и уранопластики у пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба, их лечение

9.1 Ближайшие и отдаленные результаты хейлопластики

Несмотря на успехи, достигнутые в хирургическом лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба (ВРГН), число осложнений в послеоперационном периоде остается высоким и составляет от 10% до 30,6% [502,680]. В то же время, своевременная диагностика и проведение комплекса лечебно-профилактических мер детей с врожденной расщелиной верхней губы с периода новорожденности позволяют получить благоприятные анатомические и функциональные результаты после хейлопластики.

Большинство методов дают непосредственные хорошие эстетические и функциональные результаты. Даже наиболее совершенные методики [681,682,683] хейлорнопластики последних лет, по мнению Козина И.А. [502], не лишены недостатков.

Непосредственные результаты хейлопластики у детей, получавших специальные методы оптимизации послеоперационной раны (основная группа), были следующие: отличные (заживление первичным натяжением) – 91%, хорошие (отек и гиперемия кожи) – 6%, удовлетворительные (частичное расхождение раны) – 3%, что в более 7 раз лучше, чем у пациентов основной группы, неудовлетворительных исходов не было. У больных с расщелиной верхней губы, оперированных без применения специальных методов оптимизации послеоперационной раны (сравниваемая группа), наиболее частым и неприятным местным осложнением хейлопластики является частичное (у 11,1%) или полное (11,1%) расхождение краев раны, всего у 22% [684].

Современный период в лечении врожденных пороков челюстно-лицевой области характеризуется включением в комплекс реабилитационных мероприятий современной эстетической хирургии врожденных расщелин лица и неба.

Основными и наиболее эффективными способами пластики верхней губы при её расщелинах по праву принято считать лоскутные способы хейлопластики, претерпевающие в течение ряда последних лет изменения и усовершенствования. В странах СНГ и в некоторых зарубежных странах, в настоящее время широко используют распространённые способы первичной хейлопластики, описанные Tennison-Обуховой и Millard.

Мы изучили клинический материал детской челюстно-лицевой хирургии РДКБ «Аксай», где находились на лечении 106 детей в возрасте от 5 лет до 17 лет с различными видами деформаций верхней губы и носа, полученных после ранее проведенных операций на верхней губе по поводу ВРГН в областных отделениях ЧЛХ. Полученные статистические данные показали, что у 46,5% имелись показания к реконструктивным операциям в области верхней губы и носа. Послеоперационные косметические деформации носили самый различный характер. Ранее дети с ВРГН перенесли следующие виды операций: по Millard - 12,2% , по Обуховой-Tennison - 14,1% , Z-пластика – 35,8% , атипичные - 39,6%.

У большинства больных первичная хейлопластика была проведена по нестандартным методикам: атипичные или Z-пластика (75,4%), что несомненно сказалось

на полученных результатах. Некоторые дети до поступления в нашу клинику повторно оперировались. У 8 детей мы наблюдали уменьшение длины верхней губы, вплоть до микрохелии, что является следствием избыточного иссечения тканей краев расщелины при первичной хейлопластике. Среди оперированных ранее детей встречались осложнения представленные на рис.9 а,б,в,г,д,е,ж,з,и. Наиболее тяжелые осложнения возникали после проведения нестандартных методов двусторонней хейлопластики. Среди них «симптом свиста», когда не восстанавливается фрагмент верхней губы в среднем отделе и др.

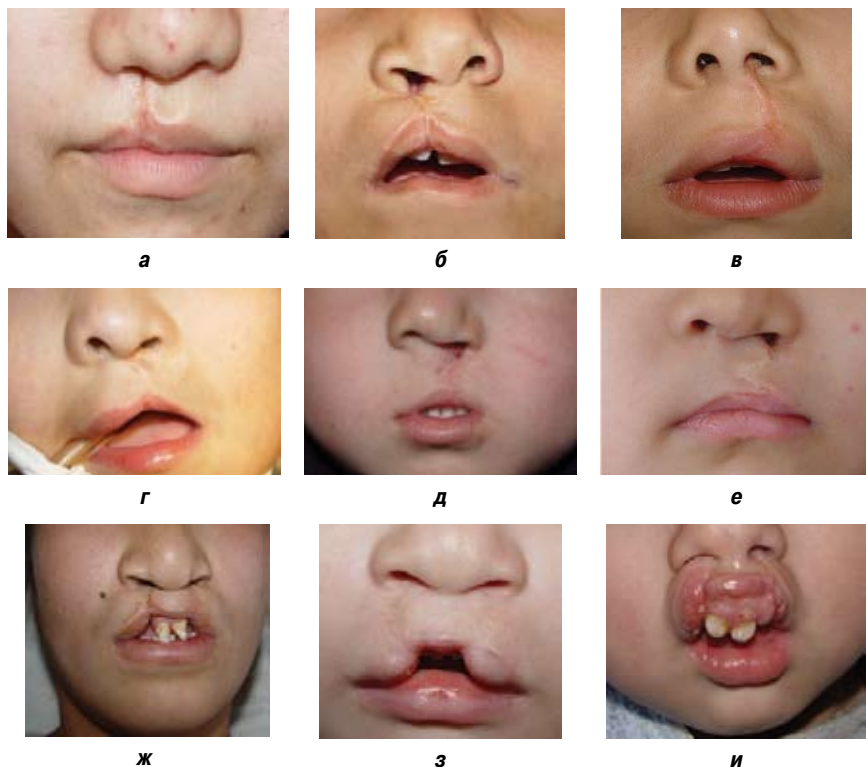


Рис. 9.1 – Осложнения, возникшие после первичной хейлопластики у детей с расщелиной верхней губы, оперированных нестандартными и Z-пластикой методами в клиниках челюстно-лицевой хирургии различных регионов республики: а) вклинивание кожи в красную кайму, б) вклинивание красной каймы в кожу, в) втянутые рубцы верхней губы, г) недостаточная высота на уровне линейного рубца и укорочение верхней губы, д) недостаточная глубина преддверия рта и деформация носа, е) «типичный» зигзагообразный рубец после хейлопластики по Лимбергу, ж) укорочение верхней губы с обнажением центральных резцов, з) микрохелия с дефектом красной каймы и круговой мышцы верхней губы, и) отсутствие среднего отдела верхней губы.

Больных вторичными деформациями верхней губы и носа мы разделили на 3 группы по классификации В.С. Дмитриевой [685].

1. Изолированные деформации носа – 18 (17%) детей.
2. Изолированные деформации верхней губы – 12 (11,3%) детей.
3. Комбинированные деформации верхней губы и носа – 76(71,7%) детей.

В зависимости от нарушения анатомии верхней губы и носа у детей с односторонними расщелинами верхней губы нами проведены следующие методы реконструктивной хейлоринопластики: по Millard (24,7%), по Козину-Виссарионову (34,1%), Козину (41,2%).

При двухсторонней расщелине верхней губы в основном были использованы следующие методики: реконструктивная ринохейлопластика с одновременным удлинением колумелы раздвоенным кожным лоскутом с верхней губы по Millard, углубление преддверия рта и формирование срединного бугорка верхней губы по методу И.А. Козина. При деформациях верхней губы и неба, сформированных после первичной двусторонней хейлопластики ($n=21$), применялись методики по Millard ($y=13$), Козину ($y=7$) и Abbe ($y=1$). Результаты повторных операций по поводу вторичных деформаций после ранее проведенных хейло- и ринопластики представлены на рис. 9.2, 9.3, 9.4.



Рис. 9.2 – Внешний вид пациента а) до операции, б - после реконструктивной ринохейлопластики по Козину

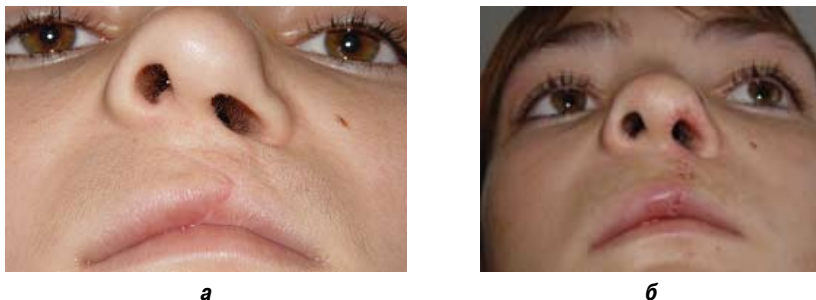


Рис. 9.3 – Внешний вид пациента а) до операции, б - после реконструктивной ринохейлопластики по Millard



Рис. 9.4 – Внешний вид пациента а) до операции, б - после реконструктивной ринохейлопластики проведенной по устранению «симптома свиста» после двухсторонней хейлопластики

Изучение отдаленных результатов хейлопластики позволяет определить более объективно эффективность проведенной операции. Для этой цели нами разработана рабочая классификация анатомо-косметических и функциональных нарушений после хейлопластики. Оценка проводилась по 5-ти балльной системе [686].

Результаты операции оценивались по трем критериям:

- Насколько правильно удалось восстановить красную кайму губы, величину высоты филтруса.
- Какова степень восстановления верхней губы, крыла носа и соотношение верхней и нижней губ.
- Удалось ли добиться удовлетворительного косметического результата комплекса губа + нос. Их соотношение с нижней губой и верхней челюстью.

Таблица 9.1 - Анатомо-косметические и функциональные нарушения после хейлопластики

Состояние губы после хейлопластики	Степень деформации	Баллы	Результаты (%)	
			Основная*	Сравнимая**
Форма правильная, подвижная, преддверие глубокое, рубцовой деформации нет	нет	5	10,2	-
Деформация красной каймы нарушена, симметрия дуги Купидона	первая	4	59,2	20,2
Рубцовая деформация филтруса красной каймы, порога ноздри, короткая уздечка верхней губы, уплощение преддверия рта и носа	вторая	3	30,6	48,8
Короткая, уплощенная и чрезмерно высокая губа, несостоятельность свода преддверия рта, грубые рубцовые деформации губы и носа	третья	2	-	27,3

Глава 9. Осложнения, возникающие в ближайшие и отдаленные сроки после первичной хейло- и уранопластики у пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба, их лечение

Обезображивание кожного отдела верхней губы и неподвижность подлежащих тканей. Деформация красной каймы, преддверия рта и носа	четвертая	1	-	3,7
Итого:	-	-	100,0	100,0

* основная группа - прошедшие предоперационную ортопедическую и ортодонтическую подготовку

** сравниваемая группа – без предоперационной ортопедической и ортодонтической подготовки

Обобщая полученные результаты, мы пришли к заключению, что в различных клиниках ЧЛХ отсутствует единые подходы к срокам и методам проведения первичной хейлоринопластики по поводу врожденной расщелины верхней губы. К тому же отмечена слабая квалификация детских челюстно-лицевых хирургов. По-видимому, это связано с тем, что в республике не проводится повышение квалификации детских челюстно-лицевых хирургов. Что касается результатов хейлопластики у больных, то установлено, что после проведения первичной хейлопластики по методу Милларда, послеоперационные деформации верхней губы встречаются меньше. Наиболее часто грубые деформации тканей верхней губы и носа обнаружены при проведении первичной хейлопластики по нестандартным методам или по методу Лимберга.

9.2 Ближайшие и отдаленные результаты уранопластики

Негативное влияние врожденных пороков развития лица и зубочелюстных аномалий на образование речи отмечают многие авторы. Так, по данным Герасимовой А.С. [175], первый год жизни ребенка очень важен для развития коммуникативной функции. Становление навыков общения начинается немедленно после рождения и именно на первом году жизни происходят события, оказывающие влияние на процесс формирования языкового развития. Наличие расщелины может негативно воздействовать на этот процесс уже в раннем возрасте. Поэтому проблема речевой реабилитации детей с ВРН приобретает особую актуальность.

Если ребенок с расщелиной неба не оперируется до 5 лет, то происходит компенсаторная гипертрофия небных миндалин, носовых раковин, корня языка в сторону дефекта неба. Происходит искривление носовой перегородки, сошника, что компенсирует дефект и значительно затрудняет ортодонтическую подготовку к хирургическому лечению, ухудшает условия логопедического обучения, вследствие чего увеличиваются сроки медико-социальной реабилитации, восстановление нормального соматического статуса. К тому же, в настоящее время поздние операции (10 лет и старше) практически никем не проводится. Сейчас ни у кого не вызывает сомнения, что лечение детей с ВРН лучше завершить до поступления ребенка в школу (до 5-6 лет).

Нужно согласиться с мнением специалистов [15] о том, что возраст не является единственным критерием для определения показаний к операции. Также нужно учитывать степень его физического и психического (умственного) развития, тяжесть перенесенных заболеваний, характер и размеры дефекта. Имеют большое значение социально-бытовые условия, взаимоотношения между родителями после рождения ребенка с ВРН, возможности до операции оказать ребенку ортопедическую и ортодонтическую помощь и провести полный курс логопедического обучения.

На наш взгляд, детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба, проживающим в отдаленных регионах Казахстана, при отсутствии оказания ортопедической и ортодонтической помощи с периода новорожденности, следует сразу же определить возможности оперативного лечения в специализированных центрах. Это связано с тем что, из-за большого расстояния населенных пунктов от столичных городов и областных центров, дети лишены возможности дооперационной подготовки. У детей, проживающих в крупных городах республики, или если родители таких детей имеют возможность обеспечить ребенку комплексное лечение с раннего периода, целесообразно начать лечение с ортопедической подготовки детей с ВРГН с периода новорожденности и в определенные сроки проводить оперативное лечение.

К тому же, как подчеркивается в рекомендациях ВОЗ, организация стоматологической помощи детям с ВРГН, проведение ранних операций на небе возможно только в клиниках, где налажено комплексное лечение и диспансерное наблюдение за ребенком с раннего возраста до 15-16 лет. Следовательно, в регионах при отсутствии таких условий, желательно воздержаться от подобных операций.

Для снижения послеоперационных осложнений у ребенка с расщелиной неба, следует тщательно готовить его к операции. В частности, с периода новорожденности как до - так и после операции нужно проводить ортопедическое и ортодонтическое лечение, логопедическое обучение. Каждый ребенок с ВРГН с самого рождения находится на диспансерном учете, кроме врача-ортодонта и челюстно-лицевого хирурга, у педиатра и других специалистов (ЛОП-врач, аллерголог, кардиолог, логопед и др.). Непосредственно перед операцией проводится санация полости рта и носоглотки, общее клиническое обследование (анализы крови, мочи, биохимические анализы, определение группы крови и резус-фактор, ЭКГ, определение чувствительности микрофлоры зева к антибиотикам) и уточняется санитарно-эпидемиологическая обстановка места проживания ребенка.

За более чем столетнюю историю эта операция подвергалась многочисленным модификациям, которые только улучшали методику операции.

Послеоперационный уход за ребенком. В прошлые годы всем детям с расщелинами неба в предоперационном периоде готовили защитную небную пластинку, которую устанавливали на верхнюю челюсть сразу же после операции. В настоящее время мы к этому вопросу подходим индивидуально. При изолированной расщелине неба послеоперационную рану покрывают стерильным тампоном с антисептическим содержимым и фиксируют к зубам шелковой (капроновой) нитью. Такой тампон удаляется через 2-3 суток, далее уход за послеоперационной раной ведется открытым способом. Ежедневно проводится орошение полости рта теплым раствором перманганата калия в разведении 1:5000 (можно пользоваться другими антисептическими растворами) и повторяют его после каждого приема пищи. После этого послеоперационную рану мирамистином, йоксом и др. В течение 10 дней назначают режим молчания. Через 2 недели после операции начинают массаж неба и занятия логопедом. Кормить детей после операции нужно жидкой высококалорийной пищей.

Осложнения во время и после уранопластики бывают различными по характеру. Прежде всего, это кровотечение из ран, что чаще бывает при повреждении крупных сосудов (необходима тампонада или лигирование сосуда).

Неприятным осложнением в послеоперационном периоде является расхождение швов и образование дефекта неба. Нередко причиной такого осложнения является инфицирование послеоперационной раны и развитие воспалительного процесса. Наряду с общими факторами, это осложнение в основном связано с техническими

погрешностями, допущенными хирургом во время операции. Редко встречаются краевые некрозы или некроз переднего отдела слизисто-надкостничного лоскута. Так, по данным [232] на 1104 операций уранопластики имело место заживление первичным натяжением в 84% случаев, частичное расхождение - в 14,6%, полное расхождение – в 1% и некроз – 0,3%. При недостаточной мобилизации тканей и ретропозиции слизисто-надкостничных лоскутов может наблюдаться укорочение мягкого неба.

Согласно разработанной в нашей клинике классификации определения результатов комплексного лечения детей с расщелиной неба [687], мы изучили отдаленные результаты уранопластики у детей, подготовленных к операции ортопедическими и ортодонтическими методами (основная) и не получивших такое лечение (сравниваемая), получили следующие результаты (табл. 9.2).

Таблица 9.2 - Результаты комплексного лечения детей с расщелиной неба

Морфофункциональные данные оперированного неба	Оценка (баллы)	Результаты (%)	
		Основная*	Сравниваемая**
Длинное, подвижное небо купол высокий, анатомия неба восстановлена, функция и артикуляция речи хорошие	5	17,4	-
Длинное, подвижное небо, сужение альвеолярной дуги в передне - боковом отделе; нарушена артикуляция речи: звук Р нивелируется в середине и конце слов; анатомического дефекта нет	4	52,2	20,9
Короткое, малоподвижное небо, остаточный дефект в переднем отделе, сужение альвеолярной дуги в дистальном отделе, гнусавость речи	3	30,4	46,5
Остаточный дефект на границе твердого и мягкого неба, укорочение неба, язычок не сформирован, гнусавость речи	2	-	25,6
Рубцовая деформация, укорочение неба, остаточный дефект (один или два), невнятная речь, готическое небо	1	-	7,0

*основная группа - прошедшие предоперационную ортопедическую и ортодонтическую подготовку

**сравниваемая группа – не получившие предоперационную ортопедическую и ортодонтическую подготовку.

Таким образом, лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба должно быть комплексным с участием многих специалистов. Хирургическое лечение является одним из элементов в этой работе, своевременное проведение которой устраняет анатомические нарушения тканей и предупреждает в дальнейшем возможные последствия этих пороков развития.

9.3 Влияние уранопластики на рост и развитие зубочелюстной системы

В течение длительного времени идет дискуссия о возможности влияния уранопластики, проведенной в ранние сроки у ребенка с ВРГН, на рост и развитие верхней челюсти и окружающих тканей. Практически все хирурги едины во мнении, что у всех этих боль-

ных в послеоперационном периоде выявляется выраженная деформация средней зоны лица вследствие недоразвития верхней челюсти. У них уменьшены переднее - задние размеры верхнечелюстного базиса и его ширина. У лиц старших возрастных групп, не оперированных или оперированных в поздние сроки, базис верхней челюсти сохраняет при сквозных расщелинах размеры, показатели близкие к норме.

Установлено, что рациональная пластика, восстанавливающая мышечную тягу, может привести к нормализации роста костей лица. В частности, пластика верхней губы восстанавливает миодинамическое равновесие губо-щечно-мышечного полукольца. Расщелина альвеолярного отростка под влиянием мышечной тяги закрывается, фрагменты верхней челюсти смещаются к средней линии, улучшается форма альвеолярного отростка, уменьшаются деформации костного остова носа. Через 12-18 месяцев после хейлопластики концы альвеолярных отростков плотно прикасаются друг к другу, а в случаях их недоразвития или дефекта по краям альвеолярного гребня, скрытая микрогнатия проявляется нарушением окклюзии. Образуется обратное перекрытие резцов и клыков на стороне расщелины [688].

Как считает Б.Н. Давыдов [481], у большой группы больных с ВРГН возможность правильного роста верхней челюсти сомнительная или неблагоприятна. Лишь у 28,6% больных с односторонними и 23,5% с двусторонними расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и неба после восстановления непрерывности губы, альвеолярная дуга будет иметь размеры соответствующие возрастной норме. В 50,8% случаев односторонних и в 47% случаев при двусторонних расщелинах верхней губы, альвеолярного отростка и неба определяется умеренное укорочение альвеолярного гребня и после устранения расщелины сохранение окклюзионных соотношений челюстей сомнительна. У 20,6% больных с односторонними и 29,4% расщелинами дефект кости альвеолярного гребня значителен и после смещения фрагментов альвеолярная дуга будет укороченной. У 19% больных определяется верхняя макрогнатия, у 29,7% - обратное резцовое перекрытие, у 63,5% - обратное перекрытие в области клыка на стороне расщелины. По данным рентгеноцефалометрического анализа лицевого скелета, проведенного автором, расщепленная верхняя челюсть находится в ретротранспозиции. В частности, увеличен угол $<1У-Se-S$ пр до $77,2^{\circ} \pm 6,69^{\circ}$, уменьшен лицевой угол до $79,7^{\circ} \pm 4,48^{\circ}$. Такое смещение челюсти происходит в результате:

- 1) избыточного давления верхней губы, особенно укороченной, рубцово- измененной, на выступающий фрагмент верхней челюсти;
- 2) отставания в сагиттальном росте фрагмента на стороне расщелины, лишенного влияния носовой перегородки.

Автор полагает, что при двусторонней расщелине верхней губы, альвеолярного отростка и неба после одномоментно проведенной операции хейлопластики верхняя губа оказывает симметричное давление на межчелюстную кость и концы альвеолярных отростков боковых фрагментов верхней челюсти. В результате этого межчелюстная кость смещается кзади, а боковые фрагменты кнутри. Вследствие этого нарушение прикуса усиливается после хейлопластики. Смещенная межчелюстная кость нарушает процесс откусывания и жевания, речь, определяется типичное нарушение внешнего вида больного. Резцы на межчелюстной кости имеют признаки врожденной неполноценности: аномалии по форме, размеру, положению, часто поражаются кариесом. Изучая механизм деформирующего влияния уранопластики на рост и развитие зубочелюстной системы у детей с ВРГН, автор пришел к следующему заключению.

Во-первых, сама отслойка небных лоскутов замедляет рост кости в области операции. Это бывает заметным у больных с неудачно проведенной операцией ураноплас-

тики. У них небные отростки заметно больше отстают в росте, чем у не оперированных больных. При этом слизистая оболочка на отростках изменяется в меньшей степени. Замедление роста кости при подобных случаях по всей вероятности происходит из-за нарушения остеогенетической способности надкостницы или как результат нарушения зон роста верхнечелюстной кости.

Во-вторых, отмечает автор, замедление развития и деформации верхней челюсти у больных, оперированных в период усиленного роста челюстей, наступает также в результате несоответствия рубца и роста окружающих тканей. Рубцово-измененные небные лоскуты и рубцы, образующиеся в области разрезов Лангенбека, сковывают рост подлежащей кости. Поэтому, считает автор, у рано оперированных больных больше отстает в росте участок верхней челюсти кпереди от первого постоянного моляра. Альвеолярные отростки, апикальный базис, соответствующие второму и третьему моляру, прорезывающихся после уранопластики, обычно развиты хорошо, а альвеолярная дуга сужена в этом отделе незначительно. Рубцы на небе и небной поверхности альвеолярного отростка замедляют сагиттальный рост челюсти.

Таким образом, в патогенезе послеоперационных деформаций верхней челюсти у детей с ВРГН основную роль играют врожденные дефекты кости альвеолярного и небного отростков. В связи с этим, эффективное устранение имеющихся изъянов и участков недоразвития кости, восстановление равномерного стимулирующего влияния носовой перегородки на фрагменты челюсти должны быть обязательными при пластике верхней губы и неба. Неоценима роль ортопедического и ортодонтического лечения детей с ВРГН, направленных на предупреждение послеоперационной рубцовой деформации верхней челюсти и способствующих нормальному росту зубочелюстной системы.

9.4 Меры предупреждения вторичных зубочелюстных деформаций после уранопластики

Вопросы предупреждения вторичных зубочелюстных деформаций у детей с ВРГН после уранопластики постоянно находятся в центре внимания специалистов. Каждый из них, участвуя в комплексной реабилитации такого ребенка, вносит определенную лепту в решение данной проблемы. Отметим, что постоянно совершенствуются методы уранопластики, позволяющие снизить формирование рубцов межчелюстных образований с минимальным повреждением костных тканей. Для этого в последние годы в хирургию расщелин неба внедряются так называемые «щадящие» способы пластики [689,690]. При этом исключается интерламнарная остеотомия, резекция заднезвнутренней части большого небного кольца, грубое вмешательство в кости и мягкотканые образования неба. В результате этого первичное заживление послеоперационной раны повышается до 94,6% [69]. Некоторые авторы считают, что щадящая уранопластика дает в меньшей степени ретропозицию мягких тканей, сдвиг к средней линии и поэтому рекомендуется использовать этот метод только при 1-2 степени декомпенсации небо-глоточного затвора.

В 1977 году Л.Е. Фролова [230] разработала методику оперативного лечения расщелины неба с сужением глоточного кольца, которая исключает рассечение слизистой оболочки полости носа по заднему краю твердого неба, разрезы по крыловидно-нижнечелюстной складке, интерламнарную остеотомию. Этим самым автору удалось восстановить не только анатомическую структуру неба, но и создать оптимальные условия для

восстановления небо-глоточного смыкания. Из-за малой травматичности этой операции она приемлема у детей раннего возраста.

Как отмечает [692], на исход операции на небе существенным образом влияет на общее состояние ребенка. В отличие от сверстников, не имеющих данного порока развития, дети с ВРГН с первых месяцев жизни в 2-3 раза чаще болеют пневмонией, рахитом, гипотрофией, гипохромной анемией, гиповитаминозом и метаболическими нарушениями. Следовательно, считает автор, улучшения результатов лечения можно добиться путем коррекции антропологического статуса, клинико-лабораторных показателей и состояния микрофлоры кишечника детей в период подготовки к операции и обеспечение ребенка специальным питанием.

Исследованиями [684] установлено, что совершенствование методов хирургического лечения ВРГН и выполнение их квалифицированными хирургами не снимает актуальность развития послеоперационных осложнений воспалительного характера. В результате этого частичное или полное расхождение послеоперационных швов с формированием остаточных дефектов неба и деформации верхней губы выявлены у 36,6% детей, а при проведении целенаправленных профилактических мер эти осложнения уменьшались до 22,2%. С целью профилактики послеоперационных осложнений воспалительного характера при хейло- и уранопластике, автором рекомендуется внедрение метода микробиологического мониторинга за контаминацией послеоперационной раны, применение 3-5 сеансов УФО для санации носоглотки, проведение общеукрепляющего лечение.

Таким образом, уделяется большое внимание предоперационной подготовке детей с ВРГН как общего, так и местного характера, которые значительно снижают возможные осложнения и являются частью мер профилактики вторичных зубочелюстных деформаций. Среди них существенное значение имеет ортопедическая и ортодонтическая подготовка детей с ВРГН в дооперационном периоде и после хейло – и уранопластики.

9.5 Вопросы восстановления костного дефекта челюстей

Как подчеркивают Б.Н.Давыдов и С.Н.Бессонов [177], в патогенезе деформаций средней зоны лица у пациентов с расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и неба важное место занимают следующие факторы: врожденное недоразвитие верхней челюсти; дефект костной ткани, прежде всего – в области расщелины альвеолярного отростка на уровне апикального базиса; нарушение биодинамического равновесия губно-щечно-глоточного кольца, диспропорция роста лицевых костей в костных швах. После проведения уранопластики возникает сужение верхней челюсти под влиянием рубцующихся небных лоскутов. При двусторонних расщелинах подвижная межчелюстная кость затрудняет ортодонтическое лечение, страдает функция жевания. Костная пластика альвеолярного отростка позволяет устранить эти патологические изменения. О сроках проведения костно-пластических операций, направленных на предупреждение и устранение деформаций лицевого скелета, у хирургов нет единого мнения.

Отдаленные результаты лечения в сроки до 6 лет прослежены авторами у 45 детей. Непрерывность кости на уровне апикального базиса была восстановлена у 77,8% больных, у 22,2% больных непрерывность кости альвеолярного отростка не восстановилась. Неудачи остеопластики чаще наблюдались у больных, которым пересаживали губчатые трансплантаты гребешка подвздошной кости и ребра.

О сроках проведения костно-пластических операций у хирургов нет единого мнения. Изучив отдаленные результаты лечения костно-пластическим восстановлением непрерывности альвеолярного отростка у 233 пациентов с ВРГН, [692,693] подтвердили их высокую эффективность. Устранение дефектов альвеолярного отростка во время первичной и вторичной ринохейлопластики, а также с целью закрепления результатов ортодонтического и хирургического лечения деформаций верхней челюсти, способствует более правильному росту и развитию среднего отдела лица, уменьшает вероятность развития вторичных деформаций.

Данные нашей клиники выявили, что у 19% подростков и молодых людей, перенесших в дошкольном возрасте хейло- и уранопластику без ортопедической и ортодонтической подготовки, имелись показания к устранению щелевидного дефекта альвеолярного отростка. Нами у 11 больных щелевидный дефект альвеолярного отростка и недоразвитый участок верхней челюсти устранялся аллокостным трансплантатом с благоприятным исходом.

Щелевидный дефект альвеолярного отростка и остаточные дефекты неба устранялись по общепринятым правилам в челюстно-лицевой хирургии (раздел 9.6). Как правило, дефект слизистой носа устранялся с помощью лоскутов на питающей ножке (опрокидывающиеся лоскуты), взятые с учетом размера дефекта с краев дефекта. Дефект слизистой полости рта устранялся или треугольными лоскутами, взятыми рядом с дефектом с поверхности неба, или с помощью лоскута на питающей ножке, взятого с переходной складки. Для профилактики рецидива остаточного дефекта и улучшения результата операции, между лоскутами слизистой носа и полости рта располагался тахокомб.

Мы наблюдали случаи, когда после удаления зуба, находящегося близко к расщелине альвеолярного отростка, из-за образовавшего дефекта кости ухудшается возможность ортодонтического лечения. В таких случаях имеются показания к заполнению костного дефекта или лунки удаленного зуба остеопластическим материалам. Для этого мы провели клинико-экспериментальные исследования по обоснованию новых остеоиндуктивных препаратов ГАП-99 и Коллапол КП-2, разработанных Российским НПО «Полистом» (Москва). Согласно договору о научном сотрудничестве между НПО «Полистом» и РНКЦ «Стоматология» МЗ РК от 7 ноября 2005 года эти препараты представлены нам для клинической апробации.

Эксперименты были проведены у кроликов, где искусственно созданные дефекты нижней челюсти были заполнены гранулами ГАП-99. Морфологические исследования показали, что костные дефекты, заполненные гранулами ГАП-99, на 90 суток опыта полностью замещаются новой костной тканью. При заполнении костных дефектов коллаполом определяется сформированная фиброзно-хрящевая и остеоидная ткань. Однако полного замещения дефекта вновь образованной костной тканью не происходит. Следовательно, по своим остеиндуктивным качествам более активными оказались гранулы ГАП-99, с размером 0,25-2 мм круглой или неправильной формы белого цвета. Состав: гидроксипатит - 50% + трикальцийфосфат - 50%. ГАП-99 является основой неорганического матрикса, биосовместим с тканями человека, стимулирует остеогенез, способствует адсорбированию собственных морфогенетических белков человека, после заполнения костных полостей резорбируется, замещается костной тканью. Коллапол КГТ-2 представляет собой полоски размером 20x8x1,5 мм, массой около 15 г, белого цвета со специфическим запахом является композицией органических и неорганических составляющих костной ткани. Характеризуется биосовместимостью с тканями человека и не вызывает реакции отторжения, усиливает остеогенез и служит для восстановления тканей пародонта

Наши клинические наблюдения показали, что среди больных с вторичными дефектами и деформациями тканей челюстно-лицевой области, сформированными после ранее проведенной хейло- и уранопластики без дооперационной ортопедической и ортодонтической подготовки, у 20% имелись показания к устранению щелевидного дефекта альвеолярного отростка. В целом, 66,5% больных вторичными дефектами и деформациями тканей челюстно-лицевой области нуждались в изготовлении различных ортодонтических конструкций и применении остеопластических материалов. Ранее для проведения костной пластики при щелевидных дефектах альвеолярного отростка и недоразвития верхней челюсти применялись аллокастный трансплантат.

Щелевидные дефекты альвеолярного отростка и остаточные дефекты неба нами устранялись по общепринятым правилам в челюстно-лицевой хирургии (раздел 9.6). Для заполнения костных дефектов использовали остеиндуктивный препарат ГАП-99 [695].

9.6 Остаточные дефекты неба после первичной уранопластики и пути их устранения

Постоянное совершенствование способов устранения ВРГН не исключает возможности послеоперационных осложнений. По данным ряда авторов послеоперационные дефекты составляют от 3 до 78% [12, 19, 420, 696, 697, 698, 699].

Для иллюстрации приводим фотографические данные пациентки в возрасте 14 лет, оперированной без предварительной ортопедической и ортодонтической подготовки по месту жительства. Ей были проведены первичные хейло - и уранопластики. В день госпитализации в РДКБ «Аксай» у больной определяется недоразвитие верхней челюсти, деформация верхней губы и носа, верхнего зубного ряда, дефект переднего отдела твердого неба (рис. 9.5 а,б). После клинического обследования было принято решение на первом этапе устранить остаточный дефект неба, затем провести ортодонтическое лечение. И только после завершения ортодонтического лечения проводить реконструктивную ринохейлопластику в сочетании с костной пластикой.



Рис. 9.5- а) внешний вид больной, 14 лет, сравниваемой группы с деформацией верхней губы и нарушением линии Купидона, дефект дна носового хода, деформация перегородки, кончика и крыла носа слева, б) состояние оперированного неба по поводу расщелины, рубцовая деформация мягкого неба, обширный остаточный дефект переднего отдела твердого неба и альвеолярного отростка верхней челюсти слева (небное положение клыка), НГН.

9.6.1 Устранение дефектов и деформаций верхней челюсти и неба после первичной хейло- и уранопластики

Несмотря на обилие различных способов, к сожалению не все они имеют в своем активе возможность одновременного закрытия переднего отдела твердого неба (ПОТН), среднего отдела твердого неба (СОТН), пластику расщелины альвеолярного отростка (РАО) и рото-носового соустья (РНС).

А.Э. Гуцан [19] предложил способ уранопластики с использованием взаимноперекидных слизисто-надкостничных лоскутов с одномоментным закрытием РАО, РНС с использованием носового слизистого и ротового слизисто-мышечного «Г»-образного языкообразного лоскута (рис.9.6,9.7).

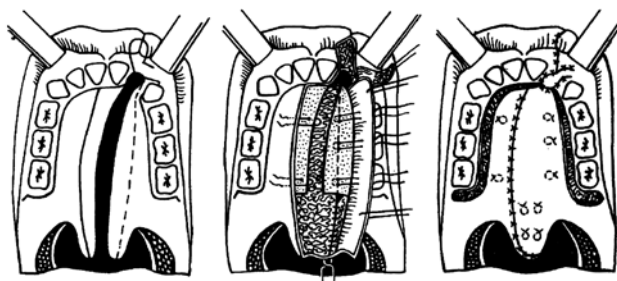


Рис.9.6 - Уранопластика при врожденной односторонней полной расщелине верхней губы и неба взаимноперекидными лоскутами с одновременным устранением расщелины альвеолярного отростка и рото- носового соустья с использованием носового слизистого и ротового слизисто-мышечного Г-образного лоскута, выкроенного в области преддверия полости рта и рубцов верхней губы после первичной хейлопластики (по А.Э. Гуцан, 1981).

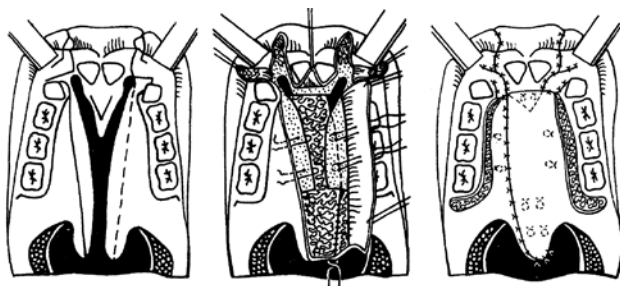


Рис.9.7 - Уранопластика при врожденной двусторонней полной расщелине верхней губы и неба взаимноперекидными лоскутами с одновременным устранением расщелины альвеолярного отростка и рото- носового соустья с обеих сторон, с использованием носового слизистого и ротового слизисто-мышечного Г-образного лоскута, выкроенного в области преддверия полости рта и рубцов верхней губы после первичной двусторонней хейлопластики (А.Э. Гуцан, 1981).

Приведем некоторые способы решения этой проблемы как в одномоментной операции, так и при устранении остаточных дефектов после первичной уранопластики, которые отражены на рис. 9.8,9.9,9.10,9.11,9.12 (по Мамедову Ад.А.) [13].

Особенностью данного способа (рис.9.7) является использование слизистого лоскута, выкроенного на сошнике, опрокинутого на область расщелины альвеолярного отростка, подшитого к носовому слизистому слою, раневая поверхность которого закрыта выкроенным в области преддверия языкообразным лоскутом и частично, отслоенными и перемещенными по плоскости на область расщелины слизисто-надкостничными лоскутами.

Способ заключается (рис. 9.9) в выкраивании слизисто-надкостничного лоскута в области альвеолярного гребня на уровне 2, 3 центральных зубов со стороны преддверия полости и переднего отдела твердого неба, с последующим опрокидыванием его на область дефекта и сшиванием с краями носового слизистого слоя. Раневая поверхность, образованная после опрокидывания слизисто-надкостничного лоскута закрывается выкроенным в области преддверия полости рта языкообразным слизисто-мышечным лоскутом и после тщательной укладки, ушитым с краями с ротового слизистого и слизисто-мышечного слоя.

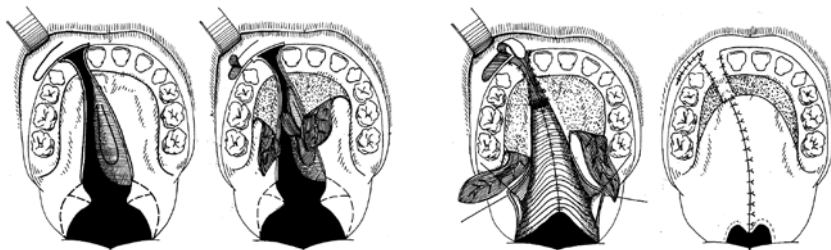


Рис. 9.8 - Одномоментная пластика неба с сужением глоточного кольца по Л.Е. Фроловой при врожденной односторонней полной расщелине верхней губы и неба, с устранением расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья с использованием слизистого слоя перегородки носа и языкообразного лоскута с преддверия полости рта (по Ад. Мамедов, 1989).

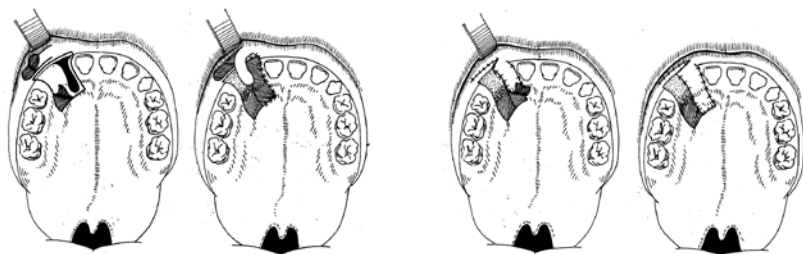


Рис.9.9 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото - носового соустья после первичной хейлоуранопластики при односторонней полной расщелине верхней губы и неба с использованием опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута с альвеолярного гребня и языкообразного лоскута с преддверия полости рта (по Ад. Мамедову, 1990).

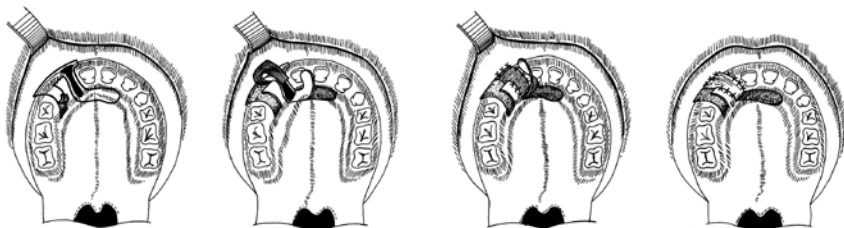


Рис. 9.10 - Устранение дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья после первичной хейлоуранопластики при односторонней полной расщелине верхней губы и неба с использованием опрокинутого Г-образного слизисто-надкостничного лоскута с альвеолярного гребня и развернутого слизисто-надкостничного локута с переднего отдела твердого неба (по Ад. Мамедову, 1989).

Отличительной особенностью предложенного нами способа (рис. 9.9) является выкраивание на гребне альвеолярного отростка с переходом на область преддверия полости рта и переднего отдела твердого неба “Г”-образного слизисто-надкостничного лоскута с ножкой в области преддверия. Со стороны полости рта параллельно зубному ряду с ножкой у края дефекта выкраивается второй слизисто-надкостничный лоскут. Далее первый “Г”-образный лоскут опрокидывается на область дефекта и своими краями сшивается с носовой слизистой, за исключением области у основания ножки второго лоскута. Второй лоскут “перекручивается” у своего основания (ножки) и раневой поверхностью закрывает раневую поверхность первого лоскута. Таким образом достигается одновременное закрытие ДПОТН, РАО, устранение РАО, или же для закрытия оставшейся раневой поверхности выкраивается стандартным путем языкообразный слизисто-мышечный лоскут в области верхней губы.

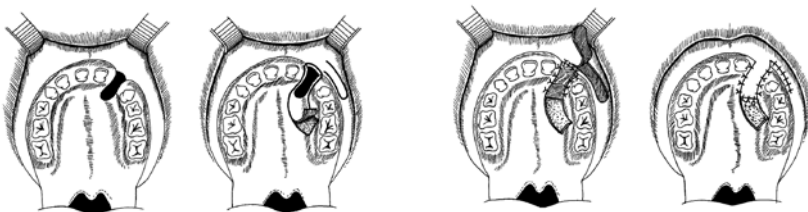


Рис. 9.11 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья после первичной хейлоуранопластики при односторонней полной расщелине верхней губы и неба с использованием слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного в области бокового отдела твердого неба на одном фрагменте, опрокинутого на область дефекта и сшитого с носовым слизистым слоем, раневая поверхность которого закрыта языкообразным слизисто-мышечным лоскутом, выкроенным в области преддверия полости рта (по Ад. Мамедову, 1988).

Этот способ также является вариантом устранения ДПОТН, РАО, РНС (рис. 9.10). Способ, изображенный на рис.9.9 довольно прост в исполнении, как и способ, изобра-

женный на рис. 9.10, где также выкраивается языкообразный слизисто-надкостничный лоскут в области переднего отдела твердого неба со стороны расщелины, опрокидывается на область ДПОТН, РАО, РНС и ушивается с носовым слизисто-мышечным слоем, раневая поверхность которого закрывается языкообразным слизисто-мышечным лоскутом, выкроенным в области преддверия полости рта.

Хотелось бы обратить ваше внимание на способ, изображенный на рис. 9.11. Он как бы сочетает в себе два способа (рис. 9.8 и 9.9), когда оба слизисто-надкостничных лоскута, выкроенных в области боковых сторон переднего отдела твердого неба, один опрокидывается, другой перемещается по плоскости на область ДПОТ, РАО, РНС. При этом достигается устранение нежелательных явлений, вызванных существованием этих дефектов.

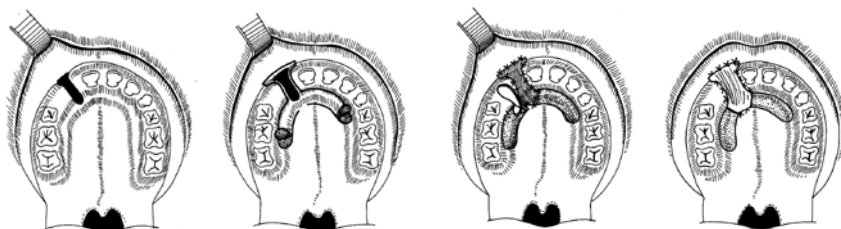


Рис. 9.12 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья с использованием двух слизисто-надкостничных лоскутов, выкроенных в области боковых отделов твердого неба на обоих фрагментах, после первичной хейлоуранопластики при односторонней полной расщелине верхней губы и неба. Один слизисто-надкостничный лоскут опрокинут на область дефекта и шит с носовым слизистым слоем. Второй слизисто-надкостничный лоскут отслоен, повернут по оси и своей раневой поверхностью наложен на раневую поверхность первого лоскута и шит с ротовым слизистым слоем (по Ад. Мамедову, 1989).

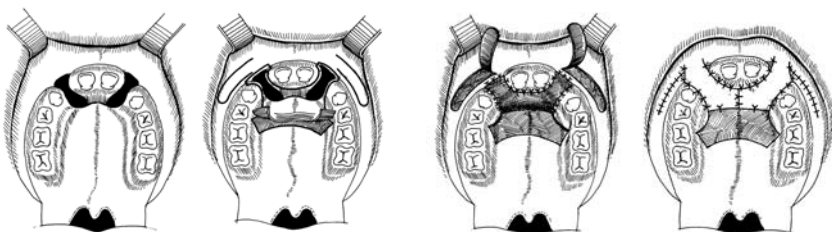


Рис. 9.13 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья с использованием фигурного слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного в переднем отделе твердого неба по средней линии и опрокинутого на область дефекта, сшитого с носовым слизистым слоем, раневая поверхность частично закрывается двумя языкообразными слизисто-мышечными лоскутами, выкроенными в области преддверия полости рта с обеих сторон (по Ад. Мамедову, 1990).

Пластика ДПОТН, РАО и устранение РАО не всегда планируется во время проведения первичной уранопластики. В отсроченном периоде (1, 2, 3 года) или же не ранее, чем через 6 мес. возможно проведение таких операций. Нами предлагаются способы устранения ДПОТН и ДСОТН, или их можно назвать устранением дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья с использованием местных тканей. Эти способы в некоторых случаях открывают определенную перспективу в лечении послеоперационных дефектов с оставшимися после операции раневыми поверхностями.

Интересен способ с применением аллогенной плацентарной ткани для закрытия раневых поверхностей, оставшихся после основного устранения дефекта (рис. 9.14).

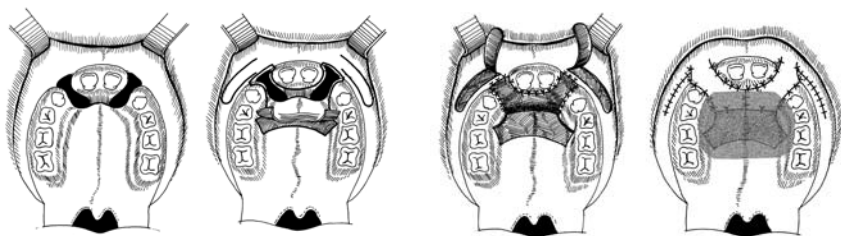


Рис.9.14 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья с использованием фигурного слизисто-слизисто-надкостничного лоскута, выкроенного в переднем отделе твердого неба по средней линии и опрокинутого на область дефекта, сшитого с носовым слизистым слоем, раневая поверхность которого частично закрывается двумя языкообразными слизисто-мышечными лоскутами, выкроенными в области преддверия полости рта с обеих сторон. Оставшаяся открытой раневая поверхность закрывается аллогенной плацентарной тканью.

При этом способе используется аллогенная плацентарная ткань, используемая при устранении послеоперационных дефектов (Е.И. Карпова 1996), эффективность применения которой обусловлена выраженным противовоспалительным, гемостатическим, противомикробным и репаративным свойствами.

Устранение ДПОТН, РАО, РНС после двусторонней хейлоу-ранопластики – довольно сложная по технике операция, т.к. в этом случае следует выкраивать слизистый лоскут (вместо слизисто-надкостничного) в переднем отделе твердого неба. А оставшуюся раневую поверхность следует закрывать аллогенной плацентарной тканью, изготовленной по разработанной в РНПЦ «Бонум» технологии.

Такой подход нами используется при устранении дефекта переднего отдела твердого неба после двусторонней хейлоуранопластики (рис. 9.15, 9.16)

Одним из стандартных осложнений после первичной уранопластики при врожденной полной, частичной расщелине неба являются дефекты переднего отдела твердого неба, дефекты среднего отдела твердого неба и дефекты на уровне границ твердого и мягкого неба. В нашей практике мы используем ряд различных способов (подходов) для устранения таких дефектов в зависимости от их локализации.

Представим наиболее распространенные из них. Дефект переднего отдела твердого неба у пациента, возникший после устранения полной расщелины неба (первичной уранопластики) представлен на рис. 9.19.

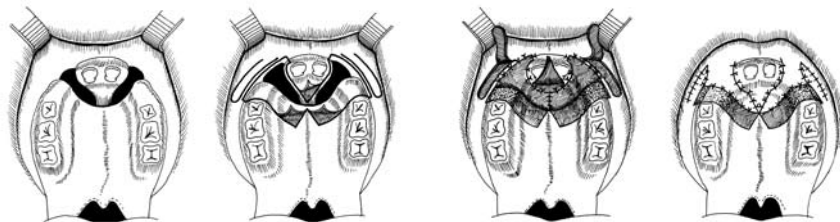


Рис.9.15 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья после двусторонней хейлоуранопластики с использованием двух слизисто-слизисто-надкостничных лоскутов, выкроенных в боковых отделах обоих фрагментов с переходом на альвеолярные отростки до преддверия полости рта, опрокинутых на область дефекта, ушитых между собой и носовым слизистым слоем, раневая поверхность которых закрыта слизисто-надкостничным лоскутом с межчелюстной кости и двумя языкообразными слизисто-мышечными лоскутами, выкроенными в области преддверия полости рта с обеих сторон (по Ад. Мамедову, 1990).

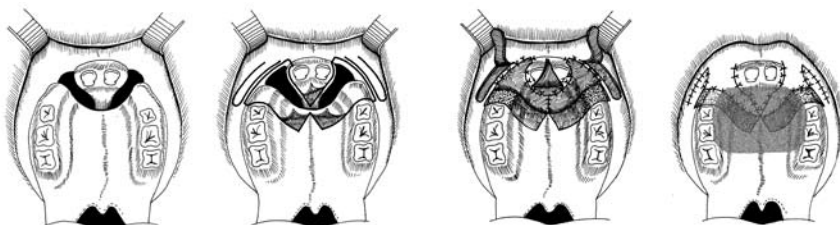


Рис. 9.16 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья после двусторонней хейлоуранопластики с использованием двух слизисто-слизисто-надкостничных лоскутов, выкроенных в боковых отделах обоих фрагментов с переходом на альвеолярные отростки до преддверия полости рта, опрокинутых на область дефекта, ушитых между собой и носовым слизистым слоем, раневая поверхность которых закрыта слизисто-надкостничным лоскутом с межчелюстной кости и двумя языкообразными слизисто-мышечными лоскутами, выкроенными в области преддверия полости рта с обеих сторон. Оставшаяся раневая поверхность, с которой выкроены слизисто-надкостничные лоскуты, закрыта аллогенной плацентарной тканью.

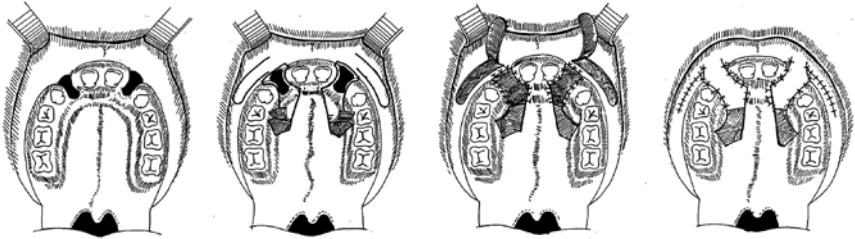


Рис. 9.17 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья после двусторонней хейлоуранопластики с использованием двух слизисто-слизисто-надкостничных лоскутов, выкроенных в боковых отделах обоих боковых фрагментов с переходом на альвеолярные отростки до преддверия полости рта, опрокинутых на область дефекта, ушитых между собой и носовым слизистым слоем, раневая поверхность которых закрыта слизисто-надкостничным лоскутом с межчелюстной кости и двумя языкообразными слизисто-мышечными лоскутами, выкроенными в области преддверия полости рта с обеих сторон (по Ад. Мамедову, 1990).

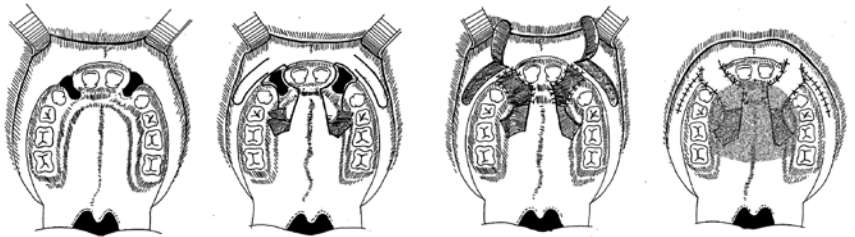


Рис. 9.18 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба, расщелины альвеолярного отростка и рото-носового соустья после двусторонней хейлоуранопластики с использованием двух слизисто-слизисто-надкостничных лоскутов, выкроенных в боковых отделах обоих боковых фрагментов с переходом на альвеолярные отростки до преддверия полости рта, опрокинутых на область дефекта, ушитых между собой и носовым слизистым слоем, раневая поверхность которых закрыта слизисто-надкостничным лоскутом с межчелюстной кости и двумя языкообразными слизисто-мышечными лоскутами, выкроенными в области преддверия полости рта с обеих сторон. Оставшаяся раневая поверхность, с которой выкроены слизисто-надкостничные лоскуты закрыта аллогенной плацентарной тканью.

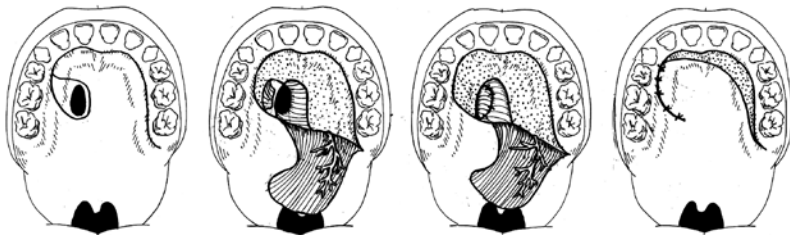


Рис.9.19 - Способ устранения дефекта переднего отдела твердого неба после первичной пластики врожденной полной расщелины неба с использованием одного опрокинутого на область дефекта, выкроенного в боковом отделе твердого неба слизисто-надкостничного лоскута с последующим сшиванием его с носовым слизистым слоем. Раневая поверхность опрокинутого слизисто-надкостничного лоскута закрывается перемещенным по плоскости другим (большим) слизисто-надкостничным лоскутом.

Дефект среднего отдела твердого неба после первичной уранопластики при полной расщелине неба представлен на рис. 9.20.

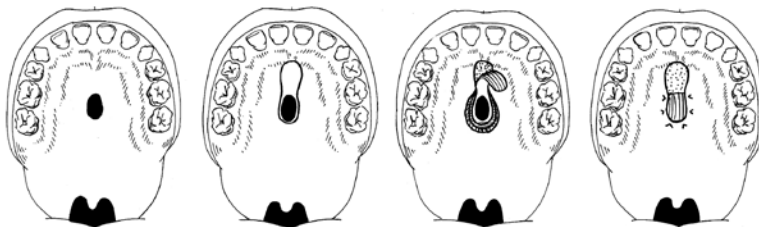


Рис.9.20 - Способ устранения дефекта среднего отдела твердого неба (на уровне границ твердого и мягкого неба) после первичной пластики полной расщелины неба с отслойкой и опрокидыванием на область дефекта слизисто-надкостничного лоскута и подшиванием его к тканям неба «П» образными фиксирующими швами.

Таким образом, нами представлены способы устранения послеоперационных дефектов переднего, среднего отделов твердого неба, расщелины альвеолярного отростка, рото-носового соустья после пластики врожденной односторонней полной, двусторонней полной расщелины верхней губы и неба с использованием местных тканей и аллогенной плацентарной ткани.

Глава 10. Организация медико-социальной помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба

10.1 Состояние медико-социальной помощи детям-инвалидам в Республике Казахстан

Актуальность проблемы медико-социальной реабилитации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области чрезвычайно велика. Она заключается в том, что врожденные пороки челюстно-лицевой и черепно-лицевой областей широко распространены, отличаются тяжестью анатомических и функциональных нарушений, трудностью социальной адаптации пациентов, экономическими аспектами, являются одной из важнейших проблем медицины [701,702,703,704].

Ухудшение экологии, наличие вредных привычек у родителей в определенной степени будут способствовать росту этой патологии до тех пор, пока обществом не будет осознана ситуация и не будут разработаны меры борьбы с этими явлениями. В этом плане весьма своевременным и чрезвычайно важным стал выход в свет Указа Президента Республики Казахстан об объявлении 2002 года Годом здоровья. Мероприятия, проведенные в масштабе государства по оздоровлению населения, вызвали интерес у населения к здоровому образу жизни. Ежегодно проводимые профилактические осмотры детей позволили выявить детей с различными патологиями и способствовали их оздоровлению. Если в вопросах хирургической и ортодонтической помощи детям с ВРГН имеются определенные целевые направления, перспектива которых доказана результатами лечения, то вопросы оказания социальной помощи больным нуждаются в дальнейшей разработке [9,451,459].

В г. Алматы при городской детской стоматологической поликлинике в 1986 году был организован городской Центр по лечению детей с пороками развития лица и челюстей, который функционирует до настоящего времени. Сюда обращаются дети с данной патологией со всей республики и получают лечебную и консультативную помощь. Но оказание этой помощи в амбулаторных условиях, когда с детьми в домашних условиях занимаются, в основном, родители, не приносит желаемых результатов. Такие дети с момента рождения, еще до первого кормления, и в последующие годы должны находиться под постоянным наблюдением детских стоматологов, врачей-ортодонтов, хирургов, педиатров, логопедов, психиатров, ЛОР-врачей и получать своевременную и поэтапную лечебную и реабилитационную помощь. Однако этот вид помощи недоступен детям, проживающим в отдаленных сельских местностях РК.

В связи с отсутствием единой концепции, с учетом уровня экономических условий, экологической ситуации, в каждом конкретном регионе отмечается довольно низкая эффективность работы центров по оказанию различных видов специализированной помощи, в том числе по ранней диагностике и разработке мероприятий по предупреждению рождения детей с челюстно-лицевыми аномалиями. Кроме того, чрезвычайную важность представляет детальное изучение влияния неблагоприятных природных факторов на генетическую обусловленность расщелин, имеющих, по мнению большинства исследователей, мультифакторную этиологию. Все это определяется актуальной общегосударственной проблемой планирования семьи и формирования здорового образа жизни.

Анализ исторически сложившихся подходов к организации лечебной помощи детям и оценка результатов их реализации свидетельствуют о том, что проблема из чисто медицинской, переросла в медико-социальную. Ведь важнейшими элементами реабилитации являются не только устранение деформации, восстановление речи, но и воспитание ребенка, создание условий для его адаптации к изменяющейся внешней среде с учетом возрастных и психологических особенностей формирующейся личности.

Как известно, рождение ребенка даже с небольшим по размерам дефектом в области верхней губы и неба, является трагедией для новорожденного и его родителей. Трудно предсказать влияние данной стрессовой ситуации на внутрисемейные отношения, а подчас и отношение родителей к ребенку. Весьма острой становится проблема лечения детей-сирот. Все это свидетельствует о необходимости принципиальных изменений в задачах центров по реабилитации детей с ВРГН, переориентацией на семью в целом с периода новорожденности до поступления ребенка в школу. Нуждается в пересмотре и сама их структура с учетом необходимых рекомендаций педиатров, врачей-ортодонтов, хирургов, психологов, социологов, педагогов и юристов. В связи с переходом РК к рыночным отношениям стала актуальной стоимость комплексной реабилитации ребенка с ВРГН на каждом этапе: родильный дом, догоспитальный и постгоспитальный периоды. Особо нуждаются в экономическом обосновании ортодонтическое и ортопедическое лечение такого ребенка, анестезиологическое пособие и хирургическое лечение расщелин верхней губы и неба. Подлежат коррекции имеющиеся протоколы диагностики и комплексного лечения детей с ВРГН на каждом этапе реабилитации, тогда как принятые МЗ РК протоколы касаются только госпитального периода лечения таких детей.

Следует ожидать, что перенос сроков реабилитации детей с ВРГН с периода новорожденности до подросткового возраста, как было принято ранее, на дошкольный период имеет большое медико-социальное значение и ощутимый экономический эффект.

Известно, что для полноценной реабилитации больных необходимо непрерывное взаимодействие лечебно-диагностического, педагогического и социального подразделений.

Рождение ребенка с расщелиной верхней губы и неба обуславливает стрессовую ситуацию в семье, продолжительность которой составляет 4-6 месяцев, а тяжесть последствий определяется с учетом исходных внутрисемейных отношений. В связи с этим реализация медико-социальной программы в полном объеме возможна при переориентации ее на реабилитацию семьи в целом.

Также необходимо научно обосновать принципы формирования и штатные нормативы модульной структуры специализированного центра реабилитации семьи, имеющей ребенка с врожденной челюстно-лицевой патологией. Нужно дать комплексную оценку состояния физического здоровья детей с врожденными расщелинами лица и неба. На сегодняшний день отмечено преобладание сопутствующих заболеваний ЛОР-органов и функциональных психических расстройств.

Теоретически планируется обосновать новые медицинские технологии в области педиатрии, физиотерапии, анестезиологии, хирургии, ортодонтии, внедрение которых позволило бы сократить сроки основной лечебной программы в 1,5-2 раза.

Поэтому, основной целью медико-социальной реабилитации детей с ВРГН сегодня является разработка и внедрение в практику принципа оказания медицинской и социальной помощи больным с врожденными расщелинами лица и неба в условиях специализированного центра с ориентацией комплексных программ на семью в целом в сроки от периода новорожденности до поступления в школу.

Центр реабилитации больных с врожденной челюстно-лицевой патологией, должен решать комплекс проблем по разработке новых медицинских технологий, нормативных и правовых документов, стандартов.

Дети врожденной патологией страдают не только видимым пороком развития лица и челюстей, а нуждаются в комплексном обследовании и лечении у врачей других специальностей (педиатр, невропатолог, оториноларинголог, гастроэнтеролог, генетик, стоматолог и др.), у логопедов – дефектологов, психологов, педагогов. Таким образом, эти дети страдают ограничением жизненно важных и социальных функций.

Следовательно, создание оптимальных условий для успешной коррекции нарушений в развитии ребенка, воспитания, обучения, его социально-трудовой ориентации и интеграции в обществе является важнейшей социальной задачей государства. Решение этой проблемы должно проводиться с учетом медико-биологических, социально-правовых позиций.

В современных социально-экономических условиях в Республике Казахстан возможности детей с умственными и физическими ограничениями, как и возможности их семей, остаются значительно ограниченными в сфере медицинской помощи, профессионального выбора, образования, трудоустройства, участия в культурной, экономической и политической жизни.

Сегодня можно отметить, что в современных условиях развития здравоохранения Казахстана государственная политика, которая долгое время была направлена лишь на оказание ограниченных видов социальной помощи в виде оказания материальных пособий и льгот, должна быть пересмотрена в сторону изменения общественного сознания и развития процессов социальной адаптации и реабилитации ребенка и его семьи

Несмотря на обширную литературу по клинической реабилитации детей с ВРГН, они в основном посвящены частым вопросам этой проблемы. В частности, совершенствованию методов хирургического, ортопедического и ортодонтического лечения этих детей, функциональных нарушений, отдельных этапов диспансеризации и др. Недостаточно разработаны методы логопедического обучения детей с дефектами речи, практически отсутствуют разработки по использованию этого метода в комплексе лечения больных на государственном языке.

До настоящего времени в республике не создана стройная ступенчатая система медико-социальной реабилитации данной категории инвалидов с учетом всех факторов. Исследования прошлых лет проведены на ограниченном контингенте детей.

Зарубежный опыт по реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба основан на создании специализированных самостоятельных учреждений с индивидуальными штатными нормативами. Не отрицая необходимости подобных центров, следует отметить, что создание их не подкреплено технико-экономическими обоснованиями. В таких центрах может получать помощь ограниченный круг нуждающихся, они не адаптированы к условиям небольших населенных пунктов и сельской местности и даже областных центров. Отсутствуют экономические расчеты стоимости лечения больных в этих центрах, источников финансирования.

В республике отсутствуют данные по разработке медико-социальной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба, адаптированной к возможностям и условиям первичной медико-санитарной помощи, рассчитанной на широкий круг пациентов с этой патологией с учетом уровня организации медицинской помощи на современном этапе.

10.2 Директивные материалы и функциональные обязанности Центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области

В связи с большой потребностью детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в комплексной помощи, впервые в Республике Казахстан в 1986 году был организован Алматинский городской центр по лечению детей с пороками развития лица и челюстей, который функционирует по настоящее время в несколько измененном виде.

Специалисты всего мира единодушны во мнении, что дети с ВРГН нуждаются в комплексной реабилитации группой специалистов, объединенных в центре реабилитации таких детей. Однако, за последние годы, практически во всех областях республики перестали функционировать центры реабилитации этих больных.

В Республике Казахстан, только в г. Алматы, функционирует такой центр, который имеет статус городского (республиканского центра нет). Он создан в 1986 году на базе городской детской стоматологической поликлиники № 1 и кафедры стоматологии детского возраста КазНМУ. В этом центре ежегодно получают реабилитационные мероприятия и продолжают диспансерное наблюдение более 1000 детей с ВРГН. В этом центре впервые в РК внедрена поэтапная методика реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба с периода новорожденности. Разработаны ряд оригинальных модификаций хейло- и уранопластики, которые значительно улучшили результаты операций, модифицированы ряд аппаратов для ортопедического и ортодонтического лечения детей с ВРГН с периода новорожденности.

В отделениях челюстно-лицевой хирургии при большинстве областных (городских) больниц произошла смена хирургов. В Республике Казахстан специализация и усовершенствование детских челюстно-лицевых хирургов слабо развита. Низкая квалификация челюстно-лицевых хирургов существенно влияет на исходы операций, проведенных по поводу ВРГН. Стали наблюдаться грубые ошибки при проведении восстановительных операций по поводу расщелины верхней губы и неба.

До сих пор отсутствуют директивные документы, регламентирующие реабилитацию детей с ВРГН в республиканском масштабе. Отметим, что без государственной поддержки невозможно создание Республиканского центра и его областных филиалов реабилитации детей с ВРГН, так как силами только детских стоматологических поликлиник выполнить эту большую работу невозможно.

Этот важный вопрос, по нашей инициативе стал предметом обсуждения на IV съезде стоматологов Республики Казахстан (2008 г.) [505] и был принят следующий пункт в резолюции съезда: «Создать Республиканский и областные центры реабилитации детей с врожденной патологией лица. Органам социальной защиты населения (Министерство социальной защиты РК, акиматы областей, городов) считать детей с ВРГН инвалидами с детства до периода совершеннолетия и пересмотреть правила определения инвалидности этим пациентам. Совместно с нейрохирургами внедрить методики хирургического лечения детей врожденной сочетанной челюстно-лицевой и черепно-мозговой патологией». Однако вопрос находится на стадии изучения.

С учетом современных требований, нами переработан приказ и положение о деятельности Центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, который находится в Министерстве здравоохранения на ут-

верждении. В г. Алматы издан приказ Департамента здравоохранения Акимата «Об организации городского центра по реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области». В целях совершенствования реабилитационной помощи детям-инвалидам с челюстно-лицевой патологией утвержден состав центра реабилитации детей с врожденной патологией лица и челюстей, положение о Центре реабилитации детей с врожденной патологией лица и челюстей.

Функция Центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области возложена на ГККП «Детская стоматологическая поликлиника» г. Алматы, а главному врачу этой поликлиники дано указание организовать условия для работы центра на базе поликлиники в соответствии с утвержденным положением.

Этим же приказом, главным врачам лечебно-профилактических учреждений дано задание, обеспечить консультативную помощь больным с указанной патологией у узких специалистов по месту жительства, главным врачам родильных домов в течение первых суток оповещать центр о рождении детей с пороками развития лица и челюстей.

Главным врачам детских поликлиник и домов ребенка г. Алматы было указано до 1 июня 2010 года дать сведения в центр о наличии детей с врожденными пороками лица и челюстей.

Данным приказом утвержден состав городского центра по реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, председателем которого назначен главный педиатр УЗ г.Алматы.

Положение о деятельности Центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области (разработано Алматинским центром реабилитации)

Настоящее положение о Центре определяет организацию деятельности Центров профилактики, диагностики и лечения детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области разного уровня (городской, областной, региональный, республиканский).

Центры реабилитации создаются в качестве функционального объединения структурных подразделений республиканского (областного, городского) подчинения, оказывающих помощь детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Создание Центра и его мощность определяются с учетом особенностей и потребностей Республики Казахстан в оказании специализированной, в том числе консультативной и высокотехнологичной медицинской помощи детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Руководство Центром осуществляется руководителем, который назначается на должность и освобождается от должности руководителем организации здравоохранения, на базе которого создан Центр, по согласованию с органом управления здравоохранением.

В настоящее время Алматинский Центр объединяет деятельность структурных подразделений, в части оказания медицинской, в том числе стоматологической и социальной помощи детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области. Подразделениями, участвующими в работе Центра являются:

- детская стоматологическая поликлиника с отделениями терапевтической и хирургической стоматологии, ортодонтии;
- отделение детской челюстно-лицевой хирургии РДКБ «Аксай»;

- отделение детской челюстно-лицевой хирургии ГКБ № 5;
- городской центр медико-генетического консультирования в центре планирования семьи и репродукции;
- органы соцобеспечения (социальный работник);
- психологическая реабилитация (отделение психологии);
- логопедическое отделение образовательных учреждений;
- отдел медицинских информационных технологий и статистики.

В соответствии с функциями Центра организуются следующие структурные подразделения:

- постоянно действующая и доступная телефонная и телемедицинская служба, осуществляющая консультативно-диагностическую помощь детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, находящимся на обследовании и лечении в лечебных учреждениях страны;
- постоянно действующая и доступная телефонная связь с родильными домами города Алматы и регионов Республики Казахстан;
- служба, осуществляющая выезд бригад врачей-ортодонтотв и челюстно-лицевых хирургов в родильные дома, отделения новорожденных и др.

Центр для обеспечения своей деятельности использует возможности всех лечебно-диагностических и вспомогательных подразделений лечебно-профилактических учреждений, в составе которого он организован.

Функциональное взаимодействие между Центром и другими структурными подразделениями определяется руководителем Центра.

Задачи Центра:

- разработка новых методов профилактики, диагностики и лечения детей с различными видами врожденной и наследственной патологий челюстно-лицевой области;
- внедрение новых отечественных и зарубежных методов профилактики, диагностики и лечения детей с различными видами врожденной и наследственной патологий челюстно-лицевой области;
- разработка и усовершенствование комплексных программ диспансерного наблюдения детей и подростков с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- разработка и усовершенствование комплексных программ реабилитации детей и подростков с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- создание информационно – компьютерной программы комплексной реабилитации, системы учета и отчетности распространенности пациентов с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в Республике Казахстан;
- проведение ежегодного анализа полученных данных на основе созданной компьютерной базы данных;
- разработка и внедрение новых методов комплексной реабилитации пациентов с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- разработка и внедрение новых методов комплексной дошкольной медико-психолого-педагогической и социальной реабилитации (адаптации) детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- организация (или сотрудничество с созданными) и проведение медико-генетической помощи пациентам с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области и их родителям;

- внедрение повсеместно пренатальной УЗИ-диагностики для семей «группы риска», имеющих детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- проведение научных исследований в соответствии с утвержденными направлениями с целью разработки и внедрения в практику здравоохранения эффективных и экономически оправданных методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации детей с патологией челюстно-лицевой области;
- проведение клинико-экспертной оценки на основе стандартов медицинской помощи детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области и регистров стационарных больных для контроля качества оказания медицинской помощи (разработанных МЗ РК);
- организационно-методическая помощь областным (региональным) Центрам лечения детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- взаимодействие с областными (региональными) центрами профилактической медицины для координации мер по профилактике рождения детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в Республике Казахстан;
- организация республиканских, международных конференций, совещаний по актуальным вопросам оказания медико-социальной помощи детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- участие в мероприятиях, проводимых стоматологическими ассоциациями Республики по вопросам оказания медицинской стоматологической помощи детям со стоматологическими заболеваниями;
- проведение информационно-просветительских мероприятий для населения и медицинской общественности (выступление в СМИ) по вопросам оказания ранней медицинской помощи детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области;
- ведение учетной и отчетной документации и предоставление отчета о деятельности в установленном порядке;
- оказание практической помощи медицинским ВУЗ-ам, учреждениям последипломного образования и научно-исследовательским и медицинским организациям в повышении квалификации по данной тематике.

10.3 Организация комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в современных условиях

В настоящее время установлено, что лечение детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области предусматривает комплексную реабилитацию с обязательным соблюдением сроков, периодичности и этапов хирургического лечения [705,706,707].

В бывшем СССР идея комплексного лечения детей с врожденными пороками развития лица и челюстей, в том числе с расщелиной верхней губы и неба, принадлежит известному пластическому и челюстно-лицевому хирургу, Лауреату Сталинской премии А.А. Лимбергу. План организации комплексного лечения детей с расщелиной верхней губы и неба на основе диспансерного наблюдения был предложен в Ленинграде профессором М.Д. Дубовым в 1953 году [15].

По инициативе профессора Л.Е.Фроловой в составе ЦНИИ стоматологии был организован и до распада СССР, функционировал Всесоюзный центр по лечению детей с врожденными пороками развития лица и челюстей [230]. В настоящее время в России юридически имеется два Республиканских центра, оказывающих квалифицированную, специализированную медицинскую помощь детям с ВРГН. Это Республиканский Центр на базе МГМСУ [229] и Центр «Бонум» в Екатеринбурге (директор, проф. С.И. Блохина). Центр «Бонум» начинался как «школа-интернат», организованный профессором Б.Я. Булатовской в 60-х годах [228]. Огромный вклад в оказание специализированной помощи оказывает Московский центр детской челюстно-лицевой хирургии, где применяются последние достижения краниофациальной хирургии (руководитель, профессор, Заслуженный деятель науки РФ, профессор В.В. Рогинский) [708].

В Республике Казахстан в 1986 году, по приказу городского отдела здравоохранения г. Алматы, при городской детской стоматологической поликлинике, кафедре стоматологии детского возраста КазНМУ и клинической больнице № 5 был организован Городской Центр по лечению детей с пороками развития лица и челюстей, который функционирует до настоящего времени.

Как известно, рождение ребенка даже с небольшим по размерам дефектом в области верхней губы и неба является трагедией для новорожденного и его родителей. Трудно предсказать влияние данной стрессовой ситуации на внутрисемейные отношения, а подчас и отношение родителей к ребенку. Весьма острой становится проблема лечения детей-сирот. Нуждается в пересмотре структура таких центров с учетом необходимых рекомендаций педиатров, врачей-ортодонтот, хирургов, психологов, социологов, педагогов и юристов. В связи с переходом РК к рыночным отношениям стал актуальным вопрос стоимости комплексной реабилитации ребенка с ВРГН на каждом этапе. Особо нуждается в экономическом обосновании ортодонтическое и ортопедическое лечение такого ребенка, стоимость анестезиологического пособия и хирургического лечения расщелин верхней губы и неба. Подлежат коррекции имеющиеся протоколы диагностики и комплексного лечения детей с ВРГН на каждом этапе реабилитации, тогда как принятые МЗ РК протоколы касаются только госпитального периода лечения таких детей.

Следует ожидать, что перенос сроков реабилитации детей с ВРГН с периода новорожденности до подросткового возраста, как было принято ранее, на дошкольный период имеет большое медико-социальное значение и ощутимый экономический эффект.

Многолетний опыт показал, что для повышения эффективности помощи детям с врожденной патологией черепно-челюстно-лицевой области необходимо сотрудничество Министерства здравоохранения республики, органов социальной защиты населения, областных и городских департаментов здравоохранения, специализированных детских центров, областных и городских детских больниц, детских стоматологических поликлиник, медицинских ВУЗ-ов страны, благотворительных фондов, медицинских страховых компаний [709].

Это помогает квалифицированно организовать взаимодействие специалистов (неонатолог, врач-генетик, врач-ортодонт, детский челюстно-лицевой хирург, оториноларинголог, сурдолог, социальный работник, логопед, педагог, анестезиолог, психолог), принимающих участие в комплексной реабилитации детей с ВРГН.

Центр реабилитации детей врожденной патологией лица и челюстей должен объединять творческих специалистов, занимающихся этой проблемой, способных организовать создание региональных Центров диспансеризации и учет пациентов, что позволит ока-

зывать раннюю высококвалифицированную, специализированную, комплексную медицинскую помощь и проводить раннюю медицинскую, психологическую, педагогическую и социальную реабилитацию таких пациентов.

Задачами центра реабилитации детей с врожденной патологией лица являются:

1. Учет детей, родившихся с расщелиной лица, на закрепленной территории.
2. Организация комплексного лечения данного контингента больных с рождения.
3. Организация хирургической бригады для выезда в родильные дома или хирургического центра для осуществления хейлопластики у новорожденных.
4. Определение, по показаниям, детей в специализированные детские дошкольные учреждения, школы, санатории, соматические больницы.
5. Проведение санитарно-просветительной работы с родителями.

Первое звено диспансерной помощи – осмотр новорожденного с расщелиной в родильном доме, психотерапевтическая беседа с матерью и членами семьи, организация правильного ухода и кормления ребенка и решение вопроса о времени и месте оперативного вмешательства. Это связано с тем, что родителей пациентов с ВРГН, прежде всего, интересует - когда, в каком возрасте можно устранить врожденный дефект, можно ли провести это вмешательство пораньше и т.д. Поэтому хирург, совместно с врачом-ортодонтом, педиатром и другими специалистами должен ответить на все вопросы родителей.

За основу деятельности Алматинского городского центра реабилитации детей с врожденной патологией лица были приняты рекомендации профессора Шаровой Т.В. (г. Пермь). На основании разработанной ею методики поэтапной реабилитации таких детей, создана схема комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба с периода новорожденности до юношеского возраста [437].

Первый этап (родильный дом) - основным принципом предложенной поэтапной схемы реабилитации детей с ВРГН является разобщение полости рта с полостью носа, нормализация процесса вскармливания и создание условий для перестройки недоразвитых и порочно расположенных фрагментов верхнечелюстных костей. С помощью ортопедического аппарата происходит стимуляция их роста, ликвидация дефекта (дефектов) в области альвеолярного отростка, замыкание дуги в единое анатомическое образование, создание благоприятных условий для хейлопластики.

Для достижения этой задачи у новорожденного с ВРГН снимается слепок верхней челюсти, готовится ортопедический аппарат по методу Т.В. Шаровой и сдается ребенку, по возможности, до первого кормления. Первая коррекция преформированной пластинки осуществляется через один месяц после выписки новорожденного из родильного дома в центре реабилитации. Особенностью преформированного ортопедического аппарата является то, он не входит в просвет расщелины, а располагается под ней, что создает благоприятные условия для вскармливания, предупреждает возникновение вторичных деформаций небных отростков и увеличение поперечного размера расщелины, а также улучшает условия для своевременного проведения хейло- и уранопластики, исключив при этом натяжение мягких тканей и костные рассечения.

Нормализованный с помощью ортопедического аппарата, акт сосания создает оптимальные условия для последующей перестройки фрагментов верхней челюсти. Акт сосания превращается в лечебный фактор, обеспечивающий перемещение расщепленных фрагментов.

Второй этап (догоспитальный период) – его задачей является ликвидация дефекта в области альвеолярного отростка, вправление межчелюстной кости (при двусторонней

расщелине верхней губы и неба), сближение фрагментов верхней губы. В центре реабилитации, по показаниям, изготавливается новый аппарат по индивидуальному слепку и преформированной гипсовой модели. Замена ортопедического аппарата на новый проводится сразу же после выведения из полости рта предыдущего аппарата, наложенного в условиях родильного дома, что исключает период адаптации к нему. Последующая коррекция аппарата проводится через месяц.

При наличии двусторонней расщелины верхней губы и неба проводится аппаратурное вправление межчелюстной кости преформированной пластиной в сроки до 6-8 месяцев при непрерывном лечении с периода новорожденности. Если ребенок обращается за лечением в старшем возрасте, то вправление межчелюстной кости проводится с помощью ортопедического аппарата для репозиции межчелюстной кости.

На заключительном этапе предоперационной подготовки осуществляется тренировка мягкотканых образований неба с помощью аппарата с ворсинчатым покровом, что одновременно стимулирует рост костной ткани верхней челюсти и способствует уменьшению размеров дефекта мягкого неба. В результате этого создаются благоприятные условия для проведения щадящей ураностафилопластики в раннем возрасте.

Обязательной составной частью комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба является массаж и лечебная физкультура, которые проводятся по общепринятым правилам.

Логопедические обучение детей с ВРГН проводится с первого года жизни ребенка до – и после уранопластики.

Третий этап (госпитальный период) – когда проводятся по показаниям различные варианты первичной хейло- и уранопластики.

Четвертый этап (постгоспитальный период) – основной задачей является реабилитация детей с послеоперационными рубцами, устранение сопутствующих расщелине верхней губы и неба деформаций хрящевого отдела носа и мягких тканей приротовой области, лечение аномалии отдельных зубов и прикуса. При наличии показаний проводятся корригирующие операции, устранение остаточного дефекта и зубное протезирование.

В последние годы несколько изменились сроки и принципы оказания комплексной помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба. Среди множества рекомендаций более удачной является предложенная проф. Мамедовым Ад. А. и соавторами [710] комплексная программа реабилитации детей с данной патологией. При этом авторы периоды детства делят на следующие группы: пренатальный период, новорожденные (от 0 – 1 мес.), грудные дети (с 1 мес. до 1 года), ясельная группа (1-3 года), дошкольная группа (3-7 лет), школьный возраста (7-18 лет).

Объединение усилий специалистов на всех этапах, учет индивидуальных особенностей и особенностей роста костей лицевого скелета, четкое поэтапное планирование лечения, постоянный клинический и рентгенологический контроль – позволяют получить хорошие эстетические и функциональные результаты, значительно сокращают сроки реабилитации больных с ВРГН.

Комплексная реабилитация детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области, включающая медико-восстановительное лечение и психолого-педагогическую коррекцию позволяет плодотворно справляться с задачами, направленными на улучшение качества жизни детей инвалидов и повышение уровня их психосоматических возможностей. В системе реабилитации большое значение имеет проведение лечебных мероприятий, направленных на подготовку ребенка, восстановление его соматического

статуса и функциональных способностей оперированных тканей, а также на профилактику возникновения хронических заболеваний, вторичных деформаций челюстно-лицевой области и уменьшения личностной патологии пациента, имеющего врожденный порок. Данный комплекс мероприятий возможен только в условиях специализированного центра, обладающего модульной структурой, где каждое подразделение имеет определенные функциональные обязанности, связанные со всеми звеньями лечебного процесса и имеет возможность мобильной перестройки при появлении новых технологических цепочек. Наиболее актуальным вопросом в решении проблемы реабилитации данного контингента больных на сегодня является принятие концепции помощи этим больным, т.к. эта помощь имеет ряд специфических организационных, медико-технических и социальных аспектов.

Учитывая основные задачи диспансеризации, большое значение приобретает система построения алгоритма, который открывает возможности не только диагностировать на ранних стадиях имеющиеся пороки развития челюстно-лицевой области, но и выявить факторы риска, способные повысить вероятность их возникновения и создать рациональную модель оказания комплексной реабилитации, определяющей качество медико-социальной помощи детям-инвалидам.

Однако в предложенных алгоритмах реабилитации детей с ВРГН не учитываются региональные особенности, экологическая обстановка в отдельном исследуемом регионе. В масштабе республики отсутствуют социально-гигиенические исследования по проблеме врожденной патологии. Не ведется учет родившихся детей с ВРГН, имеет место санитарно-эпидемиологическая безграмотность большинства населения, отсутствие ориентированности родителей и медицинского персонала в вопросах диспансеризации, оказании специализированной помощи и социальной адаптации ребенка и членов его семьи с ВРГН. Все это требует разработки новых организационно-методологических технологий с учетом климатических и географических особенностей региона [711].

Поэтапное лечение детей с ВРГН у различных специалистов вызывает необходимость составления врачебной программы реабилитации этих больных, адаптированной к условиям соответствующего региона. Следовательно, повышение эффективности комплексного лечения детей с врожденной патологией лица и челюстей, основываясь на применении современных организационных принципов специализированной медицинской помощи детям с врожденной патологией челюстно-лицевой области, разработка и внедрение в практическое здравоохранение современных методов медико-социальной реабилитации детей с ВРГН, являются актуальной и не до конца решенной проблемой медицины.

Разработанная в нашем центре система поэтапного лечения детей с ВРГН у различных специалистов вызывает необходимость составления врачебной программы реабилитации этих больных, адаптированной к условиям соответствующего региона.

10.4 Алгоритм комплексной программы реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, принятой в Алматинском Центре

В настоящее время, из-за дефицита кадров, прежде всего челюстно-лицевых хирургов, лечебную помощь детям с ВРГН часто оказывают специалисты, мало знакомые со спецификой лечения и особенностями реабилитации пациентов с данной патологией.

Кроме того, детей оперируют в разные возрастные периоды. Все это в совокупности ведет к осложнениям в период лечения или к неудовлетворительным отдаленным результатам функционального и косметического характера, которые описаны выше. При отсутствии плановой подготовки детских челюстно-лицевых хирургов, хирургическую помощь такие пациенты, как правило, получают от неподготовленных к этой работе хирургов.

Нами используется эффективный алгоритм реабилитации детей с ВРГН, разработанный в Алматинском центре при детской стоматологической поликлинике города Алматы. Однако необходим соответствующий приказ МЗ РК, который бы регламентировал оснащение центров, кадровый состав персонала, создание условий для реализации имеющихся наработок. Назрела необходимость подготовки на последипломном уровне детских врачей стоматологов-хирургов, врачей челюстно-лицевых хирургов с обязательной сертификацией.

Наиболее важная сторона проблемы реабилитации – создание современной концепции помощи этим больным, так как такая помощь имеет ряд специфических организационных, медико-технических и социальных аспектов. Необходимо обоснование сроков оперативных вмешательств, места их проведения (центры по оказанию специализированной помощи), структуры центров, последовательности оказания комплексной помощи, ранней медицинской и социальной реабилитации.

Как показывает опыт зарубежных стран, в частности России, обеспечение детского населения всех регионов своевременной всесторонней квалифицированной профилактической лечебно-реабилитационной помощью зависит от ряда условий, – наличия адекватной численности детского населения, количества квалифицированных научных работников и врачей, средних и младших медицинских работников, наличия педагогического корпуса, способного обеспечить подготовку детских челюстно-лицевых хирургов и других специалистов в соответствии с последними научными достижениями.

В развитых странах Европы и Америки создаются мультипрофильные центры, обеспечивающие лечение и реабилитацию. Подсчитано, что один такой центр приходится на 30-40 млн. населения. Исходя из этого, в Казахстане достаточно создать один мультидисциплинарный центр. До полной реабилитации ребенка с ВРГН комплексную помощь детям должны оказывать педиатр, врач-ортодонт и ортопед, генетик, стоматолог, челюстно-лицевой хирург, нейрохирург, психолог, воспитатель, педагог, методист по лечебной физкультуре, окулист, социальный работник, логопед и др. В региональных центрах должны находиться под наблюдением дети со всеми видами патологии ЧЛО, что следует обеспечить соответствующим финансированием. С учетом сложившейся ситуации и региональных наработок, в каждой области Казахстана должны существовать региональные (областные) центры, работающие под научно-методическим руководством Республиканского центра. Коечный фонд для этой специфической категории больных (как правило – инвалиды с детства) следует рассчитывать исходя из потребности ребенка в хирургическом и раннем реабилитационном логопедическом и ортодонтическом лечении. Ответственность за формирование и реализацию междисциплинарных программ целесообразно возложить на директора Республиканского и руководителей региональных центров.

В мировой практике четко прослеживается тенденция к снижению возраста, в котором возможно хирургическое вмешательство, и расширению объема операций в раннем возрасте. Концепция, лежащая в основе работы центров реабилитации, предусматривает максимальный объем выполняемых в раннем детском возрасте хирургических вме-

шательств. Важна поэтапность лечения, при котором вмешательство технически легче выполнить и оно длится меньше времени.

К главным направлениям реабилитации данного контингента больных относятся:

- вопросы организации (создание центров, подготовка специалистов и др.);
- 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.).

Все более актуальным становится полноценный сбор клинических данных и их статистическая оценка. В первую очередь это связано с развитием концепции доказательной медицины. Целью доказательной медицины является анализ медицинских данных, направлений на получение научно обоснованных и сопоставимых заключений. Для оптимизации анализа медицинской информации активно используются базы данных. По данным программы НТА (Health Technology Assessment), анализирующей медицинские базы данных, последние можно подразделить на 3 подгруппы в зависимости от цели применения:

- программы для регистрации клинического статуса пациента (клинические регистры, административные базы данных, «электронные истории болезни» и скрининговые базы, работающие на уровне популяции);
- программы сбора данных о применяемых методах лечения (для оценки эффективности или распространенности определенной методики, сравнительной их характеристики с позиции доказательной медицины, экономической оценки эффективности использования препарата (технологии);
- универсальные базы данных, представляющие собой сочетание 2 первых программ.

Кроме того, базы данных могут быть ориентированы территориально или работать на уровне больницы. Территориально ориентированные базы данных содержат информацию в пределах одной географической области, а ориентированные на больницу (или несколько больниц) – об определенной группе пациентов независимо от места рождения. Учитывая численность населения, территорию нашей страны и крайне небольшое число центров, оказывающих специализированную помощь пациентам с заболеваниями ЧЛО, последняя категория программ дает больше возможностей для анализа данных о конкретных нозологических формах. По данным ВОЗ, в настоящее время необходим анализ данных по следующим вопросам, касающимся заболеваний ЧЛО (на примере врожденной расщелины лица):

- типы хирургических методов лечения различных видов расщелин лица;
- типы хирургической коррекции небо-глоточной недостаточности;
- профилактическое дренирование полости среднего уха у пациентов с расщелиной неба;
- применение методов раннего ортопедического лечения, первичного ортодонтического лечения;
- влияние методов до- и послеоперационного ведения (назначаемые препараты) на исход операции;

- оптимизация кормления пациентов;
- исследование условий лечения в странах с низким и средним уровнем жизни (хирургия, анестезиология, до - и послеоперационное ведение);
- сравнение методов логопедической и ортодонтической реабилитации.

Таким образом, повышение эффективности комплексной реабилитации пациентов с патологией ЧЛО, развитие этой области медицины непосредственно связано с созданием экспертных систем, аккумулирующих профессиональные знания и умения квалифицированных специалистов.

Опыт деятельности Алматинского городского центра реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, научно-обоснованный подход к стратегии и тактике лечения таких детей позволили предложить алгоритм комплексной реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области с учетом особенностей в каждой из возрастных групп:

- Пренатальный период
- Новорожденные (от 0-1 мес.)
- Грудные дети (с 1 мес. До 1 года)
- Ясельная группа (1 - 3 года)
- Дошкольная группа (3-6 лет)
- Школьный возраст (7-18 лет)

Для групп риска проводили медико-генетическое консультирование родителей и УЗИ-диагностику беременных (с 16 недель).

При выявлении патологии черепно-челюстно-лицевой области проводили медико-генетическое консультирование и осуществляли медико-психологическую поддержку семьи специалистами (психолог, генетик, черепно-челюстно-лицевой хирург, нейрохирург, ортодонт).

При выявлении сочетанной патологии организма консультации профильных специалистов.

Алгоритм действий специалистов в разные периоды развития ребенка осуществляли следующим образом.

Новорожденные (от 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.

Грудные дети (с 1 мес. До 1 года)

Ортодонтическое лечение:

- ортодонтическое лечение с применением съемной ортодонтической техники;
- ортодонтическое лечение с применением несъемных начелюстных дистракционных ортодонтических аппаратов с целью подготовки к проведению первичного хирургического вмешательства;

Хирургическое лечение:

- первичная хейлопластика, хейлоринопластика, хейлоринопериостеопластика;
- первичная одномоментная, двухэтапная уранопластика - I этап – пластика в пределах мягкого неба - вулопластика, велоластика;
- первичное устранение косой, боковой, поперечной (макростомия) и другой формы расщелины лица;
- врожденная расщелина неба (полная, частичная);
- Синдром Пьера Робина, синдром дыхательной обструкции: дистракционный остеосинтез.

Ясельная группа (1 - 3 года)

Ортодонтическое лечение:

- применение различных видов ортодонтической техники (аппараты, пластинки и др.);

Логопедическое обучение:

- логопедическое обучение (формирование психомоторной сферы как педагогическое условие предупреждения недоразвития речи) соответственно возрасту ребенка.

Хирургическое лечение:

- первичная одномоментная, двухэтапная уранопластика;
- двухэтапная уранопластика (II этап – пластика в пределах твердого неба 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).

Консультации и наблюдение у специалистов:

- педиатр, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невропатолог, психолог, психотерапевт, педагог, терапевт-стоматолог детский.

Дошкольная группа (3-6 лет)

Ортодонтическое лечение:

- применение различных видов съемной ортодонтической аппаратуры

Логопедическое обучение (см. выше)

Хирургическое лечение:

- реконструктивно-восстановительные операции дефектов и деформаций, возникших после первичных хирургических вмешательств;
- реконструктивно-восстановительные операции дефектов и деформаций мягких тканей; речеулучшающие операции (велофаринголастика, фаринголастика);
- профилактика нарушений слуха (тимпаностомия), слухоулучшающие операции;
- дистракционный остеосинтез при сложных синдромах;
- устранение дефектов и деформаций ушной раковины;

Консультации и наблюдение у специалистов:

- педиатр, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невропатолог, психолог, психотерапевт, педагог, терапевт-стоматолог детский - санация полости рта.

Школьный возраст (7-18 лет)

Ортодонтическое лечение:

- применение различных видов съемной, несъемной ортодонтической техники.

Логопедическое обучение (см. выше).

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.

Консультации и наблюдение у специалистов:

- педиатр, оториноларинголог, сурдолог, офтальмолог, невропатолог, психолог, психотерапевт, педагог, терапевт-стоматолог детский - санация полости рта, ортопед-стоматолог (косметическое протезирование).

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 аутоотрансплантата или остеоиндуктивных препаратов;
- зубное протезирование
- по показаниям применение технологии дентальной имплантации.

Таким образом, дальнейшее развитие комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба имеет непосредственную связь с созданием систем оценки качества состояния и реабилитации таких пациентов, аккумулирующих профессиональные знания и умения высококвалифицированных специалистов в информационно-компьютерную систему поддержки этого направления.

Объединение творческих организационных сил специалистов, занимающихся проблемой лечения детей с врожденной черепно-челюстно-лицевой патологией, в том числе детей с врожденной расщелиной губы и неба, создание, как минимум региональных (областных) Центров диспансеризации и учета пациентов, позволит оказывать раннюю высококвалифицированную, специализированную, комплексную медицинскую помощь детям с ВРГН, что в свою очередь позволит проводить раннюю медико-психолого-педагогическую и социальную реабилитацию маленьких граждан Казахстана.

Специализированная медицинская и социальная помощь должна начинаться в период планирования деторождения, или с первого обращения пациента или родителей больного ребенка в медицинское учреждение. Учитывая многообразие клинических симптомов, сложность и тяжесть проявлений патологии, возникла необходимость создания диагностической программы, которая позволяет решить следующие задачи:

- выявление всех новорожденных с врожденной патологией и создание базы данных с постановкой таких пациентов на диспансерный учет;
- применение методов обследования каждого конкретного больного с установкой полного и правильного диагноза;
- оказание всех видов медицинской помощи (ортодонтической, хирургической, неврологической, кардиологической, сурдологической, логопедической и психологической);
- оценка проведенного лечения и определение этапа и тактики дальнейшего лечения;
- педагогическая помощь больному ребенку;
- медико-генетическое консультирование семьи;
- психолого-социальная помощь пациенту и членам семьи.

В настоящее время детям с врожденной патологией лица специализированная, высококвалифицированная помощь в полном объеме оказывается в нескольких клиниках г. Алматы (городская детская стоматологическая поликлиника, клиническая больница № 5, Республиканская детская клиническая больница «Аксай»). В областных центрах в отделениях челюстно-лицевой хирургии (реже детской ЧЛХ) или детских хирургических отделениях оперативные вмешательства детям с ВРГН оказывают или общие хирурги, или челюстно-лицевые хирурги взрослых отделений, мало знакомые с данной проблемой.

На основании собственного клинического опыта и изучения архивных данных большой группы больных разного возрастного диапазона от новорожденности до 18 лет, получающих лечение в Алматинском городском центре реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба, мы анализировали следующие вопросы:

- последовательность и объем мероприятий на этапах комплексного лечения;
- сроки хирургических вмешательств при расщелине верхней губы и неба;
- оптимальные методы и приемы помощи данному контингенту больных.

Эти данные позволили нам разработать алгоритм помощи таким больным с учетом специализированных, организационных, медико-технических, психологических, правовых и социальных аспектов. При этом учитывали периоды детства, принятые в педиатрии. Все мероприятия были разделены на 7 периодов: пренатальный, новорожденности – 0 до 1 мес., грудного возраста – 1 мес. - 1 год, ясельного возраста- 1 год - 3 года, дошкольный – 3-6 лет, младшего школьного возраста – 7-11 лет и старшего школьного возраста – 11-18 лет.

Основным условием эффективного решения проблемы профилактики инвалидности с детства у детей с ВРГН было выявление и оценка наследственных факторов риска в период планирования деторождения.

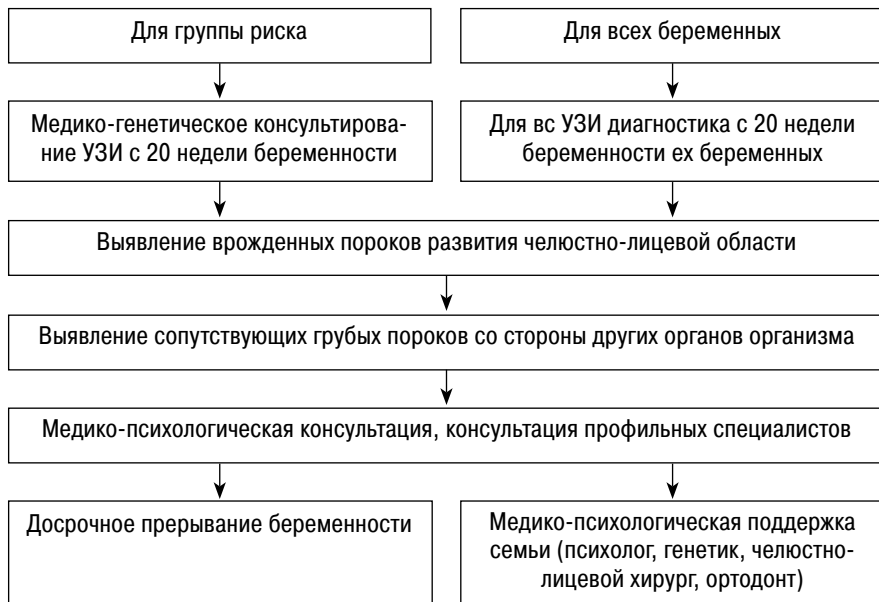
Алгоритм комплексной программы реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области

Медико-генетическая консультация в центре планирования семьи и репродукции
Метод молекулярно-биологической диагностики

Пренатальный период

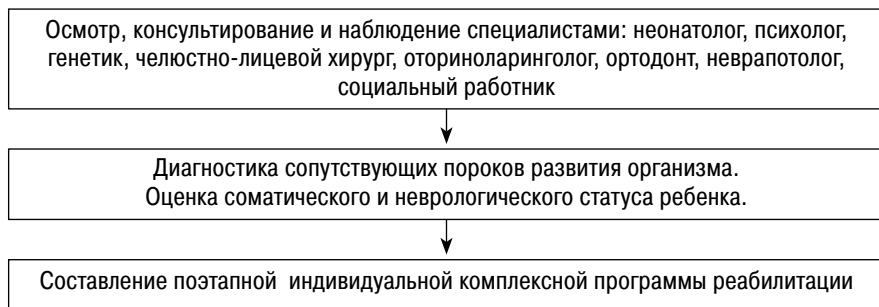
С повышением уровня профессиональной подготовки врачей и совершенствования методов ультразвуковой диагностики стало возможным в последние годы пренатальное вы-

явление врожденной челюстно-лицевой патологии с 20-й недели гестации. В этом периоде в большой степени определяется исход беременности и судьба будущего ребенка.



Период новорожденности

После рождения ребенка в период новорожденности акцент реабилитационных мероприятий направлен на диагностическую работу. Проводится индивидуальная работа с родителями по обучению особенностям выхаживания ребенка, вскармливания и предупреждения инфекционных заболеваний. В этот период определяется необходимость в предоперационном ортопедическом лечении. Важной задачей лечения детей с расщелиной верхней губы и неба в условиях родильного дома является разобщение полости рта и полости носа, нормализация процесса вскармливания, предупреждение возникновения новых и прогрессирования имеющихся вторичных деформаций.



Итогом работы специалистов на этом этапе является разработка плана подготовки больного к оперативному вмешательству в зависимости от вида расщелины верхней губы и неба, сопутствующих пороков и соматических заболеваний.

Период грудного возраста

В этом периоде акцент реабилитационных мероприятий направлен на подготовку и проведение первичного оперативного вмешательства для устранения анатомических нарушений и восстановления эстетики лица. В городском центре реабилитации детей с врожденными патологиями накоплен большой опыт оказания системной и этапной помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба. В процессе работы с детьми раннего возраста с указанной патологией, мы отработали тактику планирования раннего ортопедического лечения в зависимости от вида расщелины, степени деформации верхнечелюстных фрагментов в сагиттальной, трансверзальной и вертикальной плоскостях и соотношения верхнечелюстных фрагментов с нижней челюстью.

Хейлоринопластика

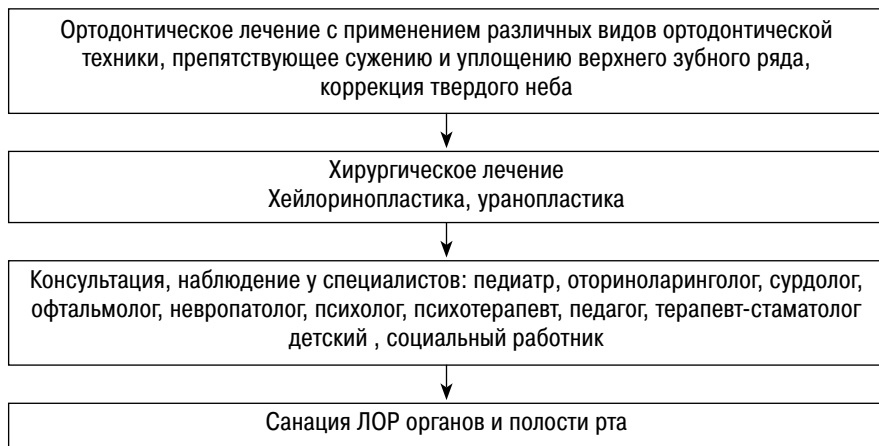
Одномоментная хейлопластика

Результатом первичного оперативного вмешательства является восстановление мидинамического равновесия лицевой мускулатуры и симметрии.



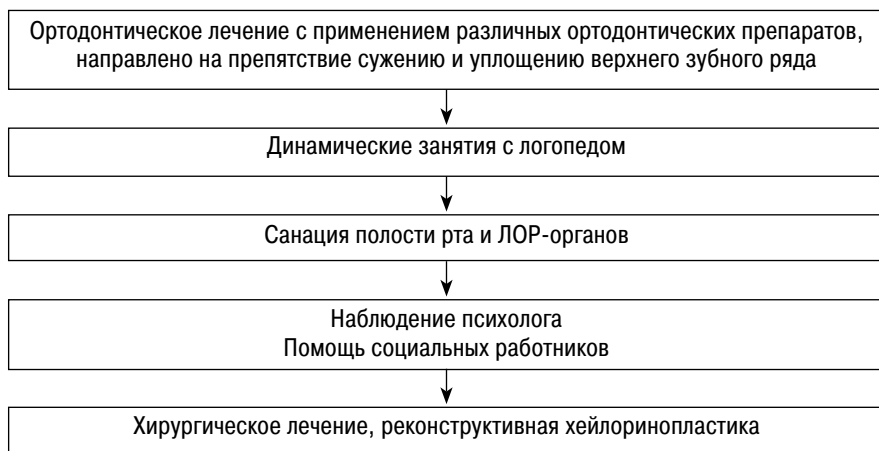
Ясельный период

В этом периоде продолжается предоперационное и послеоперационное ортодонтическое лечение, направленное на коррекцию твердого неба, предупреждение сужения и уплощения верхнего зубного ряда. Проводятся мероприятия по нормализации функции речи и носового дыхания. Логопедическая терапия направлена на развитие подвижности оперированного неба.



Дошкольный период

Этот период необходимо максимально использовать для подготовки ребенка к важному социальному событию - поступлению в школу.

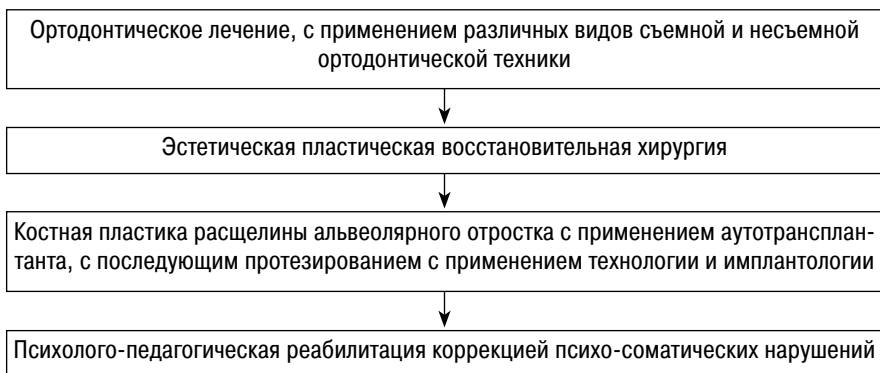


Младший школьный возраст



Старший школьный возраст

В этом периоде все проводимые реабилитационные мероприятия направлены на оптимизацию психологического статуса подростка, что обеспечивает его лучшую социальную адаптацию. Хирургическое лечение на данном этапе относится к эстетическим операциям, при этом допустимо прибегать к использованию дополнительных пластических материалов.



Решение организационных, методических, медико-технических, социальных вопросов в комплексном подходе к реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба позволяет добиться стабильного результата в 80-85% случаев, снизить сроки инвалидности детей с ВРГН в дошкольном возрасте.

10.5 Алгоритм комплексной программы медико-социальной реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области

Всемирная организация здравоохранения выделяет качество медико-санитарной помощи как стратегическую задачу политики здравоохранения. Пациент должен полу-

чать такую медицинскую помощь, которая соответствовала бы его потребностям, была бы доступной для него, восполняла пробел в здоровье и способствовала формированию социально значимых черт личности.

Выявление и рациональное решение проблем медико-социальной реабилитации больных с ВРГН, вполне соответствуют целям и задачам ВОЗ, которую взяло на себя здравоохранение РК, определяя здоровье как качественную составляющую государственной системы. Без сомнения, деятельность по обеспечению качества лечения пациентов с ВРГН должна быть направлена на сохранение физического, духовного и социального благополучия пациента и его семьи.

Элементы достижения качества реабилитации характеризуют уровень организации современного лечебно-профилактического учреждения, который позволяет эффективно сочетать интеллектуальный потенциал и материальные ресурсы, обеспечивать достижение высоких результатов. Совокупность задач реабилитации следует рассматривать, как основу интегративного направления медицинской помощи ребенку и семье, включающего кроме комплекса восстановительного лечения и комплекс социальных, правовых и психолого-педагогических мероприятий и поддержки.

В настоящее время на достаточно высоком уровне разработана специализированная медицинская помощь детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба с привлечением группы специалистов: неонатолога, врача-педиатра, врача-ортодонта, челюстно-лицевого хирурга (реже детского хирурга), ЛОР-врача, логопеда, педагога, психолога и др. В этой комплексной работе практически отсутствует участие социального работника. В то же время известно, что роль социальной реабилитации детей с ВРГН и их семей высокая. Это связано с тем, что дети с врожденной расщелиной верхней губы и неба относятся к инвалидам с детства и остро нуждаются в социальной защите со стороны государства.

В Республике Казахстан социальная защита инвалидов осуществляется Законом «О социальной защите инвалидов в Республике Казахстан», подписанным Президентом страны 13 апреля 2005 года № 39-Ш ЗРК.

В Законе оговорено, что *«...ребенок-инвалид – лицо в возрасте до восемнадцати лет, имеющее нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, травмами, их последствиями, дефектами, приводящее к ограничению жизнедеятельности и необходимости его социальной защиты».*

Государственная политика Республики Казахстан в сфере социальной защиты инвалидов Республики Казахстан направлена на:

1. Профилактику инвалидности.
2. Социальную защиту, в том числе реабилитацию инвалидов.
3. Интеграцию инвалидов в обществе.

К компетенции территориальных подразделений уполномоченного органа в области социальной защиты населения относятся:

4. Проведение медико-социальной реабилитации;
5. Определение группы инвалидности, ее причин, сроков, времени наступления инвалидности, степени утраты трудоспособности, категории «ребенок-инвалид» в зависимости от степени расстройства функций организма и ограничений жизнедеятельности;
6. Составление индивидуальных программ реабилитации инвалидов;
7. Назначение пособий и других видов выплат и компенсаций, предусмотренных Законодательством Республики Казахстан;

8. Контроль за реализацией индивидуальных программ реабилитации инвалидов;
9. Изучение уровня и причин инвалидности населения;
10. Контроль за соблюдением законодательства Республики Казахстан в области социальной защиты инвалидов в пределах своих полномочий.

Этим Законом (статья 14 «Права инвалидов») оговорено, что инвалиды Республики Казахстан имеют право на *«...гарантированный объем бесплатной медицинской помощи в порядке, определяемом законодательством Республики Казахстан»*. Получилось некоторое разночтение Закона. В связи с тем, что ортодонтическая помощь детям и подросткам исключена из гарантированного объема бесплатной медицинской помощи, детям с ВРГН, являющимся инвалидами с детства, ортодонтическая помощь долгое время оказывалась на платной основе. Этим самым, мы нарушали права инвалидов Республики Казахстан.

После неоднократного обсуждения данного вопроса на Республиканских съездах и конференция врачей-стоматологов, резолюции которых были представлены в МЗ РК, и обсуждения этого вопроса на уровне МЗ РК, основные моменты комплекса медико-социальной реабилитации детей с ВРГН и их семей перенесены на дошкольный возраст. В настоящее время МЗ РК выделил средства на оказание бесплатной ортодонтической помощи детям с ВРГН. Появилась другая «проблема» в регионах - трудности в освоении выделенных средств из-за дефицита кадров (врачей-ортодонтот, зубных техников), способных оказать ортодонтическую помощь детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области с периода новорожденности.

В статье № 29 данного Закона подчеркнута, что *«...для детей-инвалидов, состояние которых исключает возможность их пребывания в дошкольных организациях общего типа и организациях среднего общего образования, создаются детские сады и специальные коррекционные организации в порядке, установленном законодательством Республики Казахстан»*

Комплексный подход в медико-социальной реабилитации детей с ВРГН стал единственно возможным в нынешних условиях. Только такой подход приносит позитивные результаты. Нарушения речи, присущие таким пациентам, причины их возникновения досконально изучаются физиологами, невропатологами, психологами, лингвистами и др. Особенно важно, что каждый специалист рассматривает эту патологию под определенным углом зрения в соответствии с задачами и средствами своей науки. Нарушения окклюзии зубных рядов, речевых, эстетических и других функциональных расстройств, научно обоснованных методов их выявления, профилактики и устранению посвящены многочисленные работы ученых-смежников.

Мы также уделяем особое внимание вопросам качества медицинской помощи детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, сопровождающейся нарушением речевой сферы. За последние годы более 100 детей с ВРГН нами направлены в специализированные «речевые» детские сады для постановки речи. С учетом взаимосвязи речевого аппарата с анатомическими нарушениями, деформацией зубочелюстной системы принималось любое решение, особенно, о сроках хирургического вмешательства, так как функциональные нарушения какой-либо из указанных систем могут приводить к дисфункции остальных.

Наш многолетний опыт наблюдений за детьми с ВРГН показал, что для получения оптимального результата необходимо учитывать взаимосвязь между речевым аппаратом и состоянием психоэмоциональной сферы ребенка, состоянием ЛОР-органов и нарушением фонематического слуха и др.

Для определения характера нарушения речи, мы, совместно с логопедом, проводили первичный осмотр детей с ВРГН, заключающийся в диагностике нарушений звукопроизношения, определения степени назальности речи и в определении тактики логопедического обучения (дооперационная подготовка пациента и ведение послеоперационного периода с точки зрения логопеда). Речевые методы, включающие различные тесты для оценки разборчивости и назализации речи, позволяют оценить общую картину речевых нарушений. Однако эти нарушения могут быть обусловлены не только недостаточностью НГК, но и другими причинами (рубцовые изменения структур НГК, патологией резонаторных зон и губ и т.д.).

Анализ полученного материала и коррекционно-педагогической работы по исправлению нарушений речи в группе обследованных пациентов позволил выделить эффективные методические приемы (при соблюдении принципа индивидуального подхода) на основе разграничения двух этапов этой работы: дооперационной и послеоперационной реабилитации.

Дооперационный период работы логопеда включал подготовку ребенка и его артикуляционного аппарата к речеулучшающей операции, активизацию структур НГК. Послеоперационная речевая реабилитация предусматривала активизацию структур НГК, обучение ребенка новым кинестезиям, коррекцию звукопроизношения, устранение носового оттенка голоса, обеспечение полной автоматизации приобретенных навыков.

На основе обследования разрабатывалась индивидуальная реабилитационная программа, включающая углубленную медико-психолого-педагогическую коррекцию. При этом для успешной реабилитации акцент ставился на выявление позитивных аспектов личности, интересов, способностей пациента. Индивидуальные реабилитационные программы определяют этапы комплексной помощи, потенциальные возможности пациента и методы их активизации, обосновывают лечебно-коррекционные и развивающие мероприятия.

Мы поддерживаем мнение педагогов-исследователей, что у детей с ВРГН наблюдается недостаточность аналитико-синтетической деятельности слухового и речедвигательного анализаторов, нередко нарушен фонема-тический слух, страдает акустический контроль и нарушено сличение собственной звуковой продукции с запечатленными в памяти образцами речи окружающих. Поэтому в процессе логопедической работы коррекция и контроль звукопроизношения пациента приводят к формированию правильных кинестезий, что позволяет воспитать у пациента новый речевой стереотип. Большое значение при этом имеет развитие четкой афферентации (обратной связи), что повышает успешность коррекции.

Следующим этапом дооперационного исправления звукопроизношения является устранение нарушения фонематического слуха. Трудности, возникающие при этом, связаны с тем, что дети с ринолалией говорят плохо, в своей речи часто не дифференцируют фонемы, но при этом считают себя нормально говорящими.

При реализации комплексной программы реабилитации нами применяются схемы, базирующиеся на универсальных принципах системного подхода. На практике это медико-педагогические мероприятия, выполняемые в процессе согласованной работы всех. Сущность этих мероприятий заключается в медико-психолого-педагогическом комплексном воздействии на специальные и общие механизмы регулирования функций организма с целью повышения их эффективности.

Следовательно, в этой комплексной работе отводится достойное место психологической реабилитации детей с ВРГН и их семей. В задачу психолога входило исследование и коррекция психоэмоциональной сферы пациента. Диагностика состояния психо-эмоциональной сферы ребенка является одним из комплексных мероприятий психопрофилактики. К задачам психодиагностики относится определение эмоционально-волевой сферы, уровня тревожности, социальной адаптации, степени агрессии. Наши исследования показали высокий эффект мероприятий, проводимых психологом. Наличие ВРГН требует более ранней психо-эмоциональной и углубленной медико-психологической коррекции ребенка, направленной на выявление позитивных аспектов личности, что способствует раннему восстановлению коммуникативных функций.

Следует отметить, что раннее хирургическое лечение детей с ВРГН (до 1.5-2-3 года) приводит к раннему и более успешному восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психо-эмоциональные нарушения у ребенка и их родителей. С другой стороны, проведенное исследование показало, что позднее (в 6-12 лет) оперативное лечение первичной расщелины верхней губы и неба, даже с хорошими анатомическими и функциональными результатами, сохраняет недостатки коммуникативных функций, нарушения психологического здоровья и общего развития ребенка.

Таким образом, повышение эффективности комплексной реабилитации пациентов с нарушениями речи, их медико-психолого-педагогическая, социальная реабилитация, дальнейшее развитие этой области имеет самую непосредственную связь с созданием экспертных систем оценки качества состояния и реабилитации, аккумулирующих профессиональные знания и умения квалифицированных специалистов и, в идеале, превратится в информационно-компьютерную систему поддержки этих направлений.

Использование вновь разработанных и усовершенствованных нами способов реабилитации предусматривает создание благоприятных условий для ускорения сроков медико-социальной адаптации пациентов с врожденной расщелиной губы и неба.

В целях реализации Закона Республики Казахстан от 13 апреля 2005 года «О социальной защите инвалидов в Республике Казахстан», Правительство РК опубликовало Постановление от 7 июля 2005 года за № 707 («Казахстанская правда» от 26.07.05 г., № 198).

В разделе 4, пункте 16 «Правил проведения медико-социальной экспертизы» подчеркивается, что лицам до 16-летнего возраста инвалидность по категории «ребенок-инвалид» устанавливается на следующие сроки: 6 месяцев, 1,2 года, на 5 лет и до достижения 16-летнего возраста.

Мы часто являемся свидетелями того, как органы социальной защиты населения ежегодно направляют ребенка с ВРГН, находящегося на этапах лечения, которое длится до периода совершеннолетия, на получение заключения врача Центра или вовсе отказываются оформлять таким детям инвалидность. Это противоречит данному Закону. Мы неоднократно обращались в органы социального обеспечения населения с обоснованием считать детей с ВРГН «детьми-инвалидами». Нами органам социальной защиты населения рекомендовано детям с ВРГН после рождения, вначале установить инвалидность до достижения 6 летнего возраста, затем освидетельствовать состояние больного один раз в 2 года до достижения 16 летнего возраста.

С целью улучшения результатов комплексной медико-социальной реабилитации детей с ВРГН, нами разработан алгоритм комплексной реабилитации пациентов с ВРГН с участием социального работника, психолога и логопеда.

**Алгоритм комплексной медико-социальной и стоматологической помощи
детям с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области
в дошкольном возрасте**

Лечебные учреждения	Ответственные	П а ц и е н т			
		Степени развития, роста организма и ЗЧЛС	Вид лечебно-профилактической помощи	Сроки проведения и наблюдения	Ожидаемый результат
1	2	3	4	5	6
Женская консультация	1. Акушер-гинеколог 2. Врач-стоматолог 3. Психолог 4. Врач-генетик	Аntenатальный период	1. Профилактика ВПР 2. Медико-генетическое консультирование 3. УЗИ-диагностика	Весь период беременности	Снижение ВПР Снижение эмоциональной напряженности в семье
Родильный дом	1. Педиатр-неонатолог 2. Врач-ортодонт 3. Зубной техник 4. Врач-психотерапевт 5. Центр реабилитации детей с ВРГН	Период новорожденности Беззубый рот	1. Диагностика. 2. Протетическая, пластинка-обтуратор на верхнюю челюсть 3. Миотерапия на фрагменты верхней губы	В первые часы рождения с удовлетворительным состоянием здоровья	1. Облегчает кормление младенца и носовое дыхание 2. Снимается психологический стресс у матери, родственников
Клиника челюстно-лицевой хирургии	1. Педиатр 2. Челюстно-лицевой хирург 3. Анестезиолог 4. Центр реабилитации детей с ВРГН	Период новорожденности Беззубый рот	1. Диагностика 2. Ранняя хейлопластика	На 2-3 день и после 11-12 дня жизни младенца при удовлетворительном состоянии здоровья	1. Восстанавливается целостность верхней губы 2. Нормализуется функция сосания Снимается психологический стресс у матери
Детская поликлиника	1. Участковый педиатр 2. Патронажная сестра 3. Центр реабилитации детей с ВРГН.	Период новорожденности Грудной возраст Раннее детство Первое детство Подростковый возраст	1. Патронаж на дому 2. Диагностика общего физического развития и здоровья, рекомендации по питанию матери и ребенка 3. Определение сроков периодических посещений мамы с ребенком	С первого месяца жизни младенца и до периода совершеннолетия.	Здоровое состояние и развитие с учетом возрастных периодов, роста и организма вылеченных общесоматических заболеваний

<p>Детская стоматологическая поликлиника</p>	<p>1. Врач-ортодонт 2. Зубной техник 3. Центр реабилитации детей с ВРГН</p>	<p>Грудной возраст Беззубый рот</p>	<p>1. Замена или изготовление ортодонтической пластинки на верхней челюсти 2. Массаж на средний сегмент альвеолярного отростка (межчелюстная кость) или фронтальную часть большого сегмента альвеолярного отростка 3. Давящая повязка с головной шапочкой. 4. Миотерапия на фрагменты верхней губы 5. Гигиена полости рта</p>	<p>от 1 до 6 месяцев жизни ребенка Контрольное наблюдение 2 раза в месяц</p>	<p>1. Облегчается кормление младенца 2. Исправляются деформированные сегменты альвеолярного отростка валиков до сведения их у расщелины 2. Стимулируются ростковые зоны надкостницы фрагментов небных отростков верхней челюсти</p>
<p>Клиника челюстно-лицевой хирургии</p>	<p>1. Челюстно-лицевой хирург 2. Анестезиолог 3. Центр реабилитации детей с ВРГН</p>	<p>Грудной возраст Беззубый рот</p>	<p>1. Поздняя хейлопластика 2. Гигиена полости рта</p>	<p>В 4-6 месяцев жизни ребенка Контрольное наблюдение</p>	<p>1. Восстанавливается целостность верхней губы 2. Нормализуется функция сосания 3. Снимается психологический стресс у матери</p>
<p>Детская стоматологическая поликлиника</p>	<p>1. Врач-ортодонт 2. Зубной техник 3. Центр реабилитации детей с ВРГН</p>	<p>Грудной Начало прорезывания временных зубов</p>	<p>1. Замена (или изготовление) ортодонтической пластики с ортодонтическими элементами на верхнюю челюсть 2. Массаж краев альвеолярных валиков на уровне расщелины 3. Гигиена полости рта 4. Нормализация питания и способ кормления ребенка</p>	<p>В 5-6 месяцев Контрольное наблюдение ежемесячно</p>	<p>1. Облегчается кормление ребенка грудью матери 2. Исправляются деформированные сегменты альвеолярных отростков верхней челюсти 3. Стимулируются ростковые зоны надкостницы и кости фрагментов небных отростков верхней челюсти</p>

<p>Клиника челюстно-лицевой хирургии</p>	<p>1. Челюстно-лицевой хирург 2. Анестезиолог 3. Центр реабилитации детей с ВРГН</p>	<p>Грудной возраст Прорезываются временные резцы</p>	<p>По показанию велоластика при 2-этапной операции или стафилопластинка при изолированной расщелине мягкого неба</p>	<p>До 1 года</p>	<p>1. Восстанавливается целостность мягкого неба 2. Улучшается глотание 3. Улучшаются условия для произношения небноязычных звуков</p>
<p>Детская стоматологическая поликлиника</p>	<p>1. Врач-ортодонт 2. Зубной техник 3. Логопед 4. Оториноларинголог 5. Стоматолог-терапевт 6. Центр реабилитации детей с ВРГН</p>	<p>Грудной возраст Имеются передние временные резцы на верхней и нижней челюсти Раннее детство Прорезались временные клыки и моляры Сформировался временный прикус</p>	<p>1. Замена (или изготовление) ортодонтической пластинки с ортодонтическими элементами на верхнюю челюсть 2. Массаж альвеолярных валиков и небных отростков на уровне расщелины. 3. Гигиена полости рта 4. Нормализация питания ребенка 5. Устранение вредных привычек 6. Обучение у логопеда 7. Диагностика остроты слуха 8. Консультации специалистов 9. Профессиональная гигиена 10. Герметизация глубоких фиссур временных зубов 11. Лечение поверхностного кариеса</p>	<p>В послеоперационном периоде контрольное наблюдение один раз в 3 месяца По показанию лечение имеющихся заболеваний со стороны ЛОР-органов, контрольное наблюдение 1 раз в 3-4 месяца В 2,5-3 года, периодичность посещения через каждые полгода</p>	<p>1. Облегчается кормление ребенка грудью матери, через соску или ложечкой 2. Стимулируются ростковые зоны надкостницы и кости фрагментов небных отростков верхней челюсти 3. Создаются условия для постановки речи с учетом возраста 4. Санация рото- и носоглотки 5. Облегчается носовое дыхание 6. Улучшается прием пищи и нормализуется функция жевания и речи 7. Функционально, эстетически здоровые зубы</p>
<p>Клиника челюстно-лицевой хирургии</p>	<p>1. Челюстно-лицевой хирург 2. Врач-ортодонт 3. Зубной техник 4. Анестезиолог 5. Центр реабилитации детей с ВРГН</p>	<p>Раннее детство Первое детство Прикус временных зубов Сменный прикус</p>	<p>1. Уранопластика По показанию костная пластика щели альвеолярного отростка верхней челюсти</p>	<p>1-3 года 4-6 лет Контрольное наблюдение за зубами и прикусом 1 раз в 3-4 месяца</p>	

Разработанный алгоритм системы комплексной реабилитации пациентов с ВРГН позволяет при осуществлении всего объема мероприятий добиться сокращения сроков медико-социальной реабилитации и рекомендовать этот алгоритм после первичной хейлоуранопластики. Использование в работе результатов обследования другими специалистами позволяет рекомендовать строго индивидуальную программу логопедического обучения, входящую в разработанный нами алгоритм комплексной реабилитации.

При проведении научно-исследовательской работы целесообразно использовать созданную нами современную информационно-поисковую и информационно-интеллектуальную компьютерную систему типа гипертекстовой базы данных и систему знаний по проблеме врожденной расщелины губы и неба.

Индивидуальные коррекционные программы определяют этапы комплексной помощи, потенциальные возможности пациента и методы их активной стимуляции, обосновывают лечебно-коррекционные и развивающиеся мероприятия. Поэтому раннее хирургическое устранение врожденной расщелины верхней губы и неба (до 1,5 - 2 лет) приводит к раннему восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психоэмоциональные нарушения.

Научные и практические результаты, достигнутые за последние десятилетия, подтверждают насущную необходимость существенных изменений в оказании сложной специализированной медицинской помощи. Будущее – за мощными научно-реабилитационными центрами, где с помощью квалифицированных специалистов при применении современной техники и технологии всем нуждающимся будет предоставлена комплексная система лечебно-оздоровительных мероприятий.

Успехи здравоохранения в целом и, конкретно, комплексной медико-социальной помощи детям с врожденной черепно-челюстно-лицевой патологией, зависят от коллективных и целенаправленных усилий органов власти и управления, медицинских учреждений, от внимания всего общества к проблемам здоровья и помощи больным. Немало сделано для достижения этих целей, еще больше требуется сделать, чтобы каждый гражданин Республики Казахстан мог обрести и сохранить хорошее здоровье.

Таким образом, опыт работы и результаты системно-структурного анализа показывают, что можно и нужно говорить о функциональной системе, обеспечивающей поэтапное оказание медицинской помощи, включающей анализ данных, прогнозирование, выявление, специализированную помощь, последующее диспансерное наблюдение, реабилитацию и социальную адаптацию детей с ВРГН, что является необходимым условием эффективной профилактики и лечения.

Интеграция сведений о ребенке с ВРГН, состоящего под наблюдением в нашем Центре, в базе данных системы, обеспечивает не только совершенствование самой медицинской документации, но и служит основой для оптимизации медико-технологического процесса работы с больным. Основными направлениями использования информационных технологий на этом уровне должны стать:

- формирование автоматизированных информационных ресурсов по проблеме, которой будет заниматься Центр в виде баз данных (БД);
- автоматизация, создание индивидуальных автоматизированных информационных систем, локальных, на основе персональных ЭВМ, общих компьютерных сетей;
- создание автоматизированных систем амбулаторно-поликлинического типа;
- создание учебных мультимедийных комплексов для подготовки, переквалификации и повышения квалификации медицинского персонала, способных в диалоге-

вом режиме раскрывать учебные темы с показом видеоизображений и имитирующих зрительные, тактильные и слуховые ощущения обучающегося.

Актуальная задача организации и совершенствования системы комплексной реабилитации детей с ВРГН связана с поиском оптимальных условий диагностики, коррекции и профилактики отклонений в развитии пациентов с ВРГН.

Необходим углубленный анализ природы речевого дефекта, определение механизма и структуры патологии речи при НГН, дифференциации ее различных форм на основе применения современных способов объективной оценки анатомии и функций речевого аппарата.

Одним из важных компонентов обеспечения качества является разработка информационно-интеллектуальных систем, способствующих развитию и значимости этапной восстановительной помощи. К сожалению, большинство информационных систем в учреждениях и организациях здравоохранения не отличаются той специфичностью и надежностью, которая требуется для обеспечения всестороннего анализа медицинской и психолого-педагогической реабилитации и ее качества. Многие компьютерные программы ориентированы лишь на сведения о результативности или финансовом положении семей и в них опускаются важнейшие клинические данные. Кроме того, даже там, где уделяется внимание клиническим данным, на этапе их сбора часто встречаются трудности в получении сведений о пациенте, в данных зачастую немало ошибок.

10.6 Логопедическая помощь детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра

Одним из основных функциональных нарушений при врожденной расщелине неба является дефект речи (открытая ринолалия) – патологическое изменение тембра голоса, гнусавый оттенок речи, невнятное звукопроизношение. В целом речь таких детей крайне искажена, недоступна пониманию. Нарушение речи ведет к задержке умственного и психического развития, социальной неполноценности, ущербности, ряду психических заболеваний.

Речь у детей с врожденной расщелиной неба развивается позже, по сравнению с речью нормальных детей; кроме того, они чаще страдают недоразвитием речи.

Чем же обусловлены дефекты звукопроизношения ребенка с врожденной расщелиной неба? Прежде всего, отсутствием анатомических условий для осуществления полноценного небо-глоточного смыкания, изменением положения и активности языка, нарушениями взаимодействия между артикуляционными и дыхательными мышцами.

При ринолалии во всех случаях отмечается снижение слуха разной степени. Неправильное развитие верхней челюсти, которое проявляется разными видами патологического прикуса (мезиальный, открытый, перекрестный и др.), также негативно сказывается на звукопроизношении.

Появляющиеся у детей звуки и слова малопонятны для окружающих, так как формируются при неправильном положении языка и отсутствии небо-глоточного смыкания. Произношение согласных звуков «р, л, т, д, ж, ш, ч, щ, с, з, ц», к представляет для детей особую трудность. Гласные звуки также произносятся с оттянутым назад языком и с носовым выдохом. И гласные, и согласные произносятся с гнусавым оттенком.

Для развития нормальной речи ребенку необходима операция в раннем (до 2 лет) возрасте. Хирургическое воссоздание неба или устранение анатомического врожденного

дефекта неба обязательно сочетается с дооперационным и послеоперационным логопедическим обучением. Чаще всего, логопеды, не видя результатов дооперационной работы, отказывают в помощи детям с врожденной расщелиной неба, но хирурги отмечают, что дооперационные логопедические занятия способствуют укреплению мышц тканей неба и глотки, создают более благоприятные условия для операции и послеоперационного заживления раны, а также базу для развития в дальнейшем нормальной речи. Основной задачей логопедической работы с детьми с врожденной расщелиной неба в до- и послеоперационном периоде является обучение нормальному звукопроизношению без носового оттенка.

Тесная взаимосвязь в лечении детей с ВРГН врача-хирурга, врача-ортодонта и логопеда позволяет своевременно устранить анатомические и функциональные дефекты, восстановить психоэмоциональное состояние ребенка. Все это позволяет провести полноценную реабилитацию таких пациентов с возвращением их в общество.

Мы являемся сторонниками начала логопедических упражнений с ребенком, имеющим ВРГН, с раннего возраста. Целью этих предоперационных занятий с детьми является не допустить образования компенсаторных патологических навыков. Занятия необходимо начинать как можно раньше. С раннего младенческого возраста (1 месяц) нужно развивать двигательные навыки ребенка, в том числе и артикуляционного аппарата (язык, губы).

Из множества логопедических упражнений мы совместно с логопедом остановились на наиболее эффективных и простых в исполнении. Например, капнуть капельку сиропа или воды на верхнюю губу, чтобы ребенок инстинктивно начинает облизывать губу. С каждым днем капелька должна быть выше и почти по всей поверхности верхней губы.

Таким образом, развивается активность языка и верхней губы. Все остальные упражнения выполняются по мере взросления ребенка, по подражанию родителям, логопеду. Продолжительность занятий определяется индивидуально в ходе занятий. Достаточный дооперационный период сокращает сроки исправления речи в послеоперационном периоде.

Занятия нужно проводить ежедневно несколько раз в день по 2,5 мин перед зеркалом, в присутствии родителей. В своей практике мы используем методику И.И.Ермаковой.

Приводим примерный перечень упражнений в дооперационном периоде.

Упражнения для воспитания навыков речевого дыхания.

Вдох через нос, выдох через нос.

Вдох через нос, выдох через рот.

Вдох через рот, выдох через нос.

Вдох через рот, выдох через рот.

Кончик языка нужно удерживать при этом у нижних зубов. Эти упражнения проводятся после утреннего гигиенического комплекса (чистка зубов, полоскание глотки). В течение дня можно проводить игровые дыхательные и вокальные упражнения. Одновременно с работой по воспитанию речевого дыхания проводится артикуляционная гимнастика.

Рекомендуемый ниже комплекс упражнений формирует основные движения языка, губ:

1. Позевывать, глотать, запрокинув голову назад, 2-3 раза подряд несколько раз в день.
2. Дотянуться языком поочередно к носу и подбородку.
3. Поворачивать язык влево, вправо, касаясь уголков рта (двигается только язык).
4. Поочередно коснуться языком обеих щек.
5. Круговым движением языка облизывать губы, десны.
6. Вылизывать языком вогнутую часть ложки.

7. При раскрытых губах растянуть губы в улыбку, затем собрать их трубочкой.
8. Поплевывать, нюхательные упражнения.
9. Массаж верхней губы.
10. Поплевывать и дуть, с высунутым кончиком языка.
11. Легко дуть на комок ваты, перышко, пух, полоски бумаги.
12. Часто дышать с открытым ртом и произнесением звуков «а-а-а, э-э-э».
13. Пение гласных - вокальные упражнения.
14. На коротком толчкообразном выдохе произносить гласные «а,и,о,у,э».

Для развития подвижности анатомически разрозненных мышц мягкого неба до операции целесообразно произносить звуки «а», и «э», т.е. связать тренировку подвижности неба с фонацией. Оба звука нелабиализованные, произносятся их с широко открытым ртом, артикуляция этих гласных требует большого подъема небной занавески, но менее плотного смыкания с задней стенкой глотки по сравнению с другими гласными. Этим объясняется меньшая выраженность назальности этих звуков.

Полезно (2-3 раза подряд несколько раз в день) перед зеркалом поочередно произносить гласные «а» и «э» и сочетания «аэ», «эо», кончик языка при этом у нижних резцов, произносить сочетания «аэ», «эа».

В дооперационном периоде необходимо осуществлять постановку гласных звуков. Коррекция их предусматривает продвижение языка вперед к нижним зубам и произнесение гласных «а, о, у, э» поочередно на диафрагмальном выдохе. До уранопластики не нужно привлекать внимание ребенка к факту утечки воздуха в нос, а лишь стремиться к точности движений языка и губ.

В раннем послеоперационном периоде речь больных резко ухудшается, мягкое небо при фонации иногда малоподвижно. Поэтому активизация небной занавески, развитие ее подвижности – главная задача этого периода.

Необходимо учесть, что за счет рубцевания тканей небная занавеска может укоротиться, и, чтобы этого не случилось, к упражнениям для активизации подвижности неба нужно приступать в первые же дни после снятия швов (на 6-7 сутки после операции). Упражнения для неба растягивают рубцы, предотвращают укорочение его, делают небо эластичным, подвижным (возможно функциональное растяжение неба до 5 мм). Двигательная активность неба развивается постепенно в течение 6 мес. Все это время необходимо повторять артикуляционные упражнения и проводить работу по развитию речевого дыхания. Параллельно выполняются упражнения для перемещения языка в передний отдел полости рта.

В комплекс послеоперационных упражнений входят упражнения, уже выполнявшие до операции, и новые:

- Перед зеркалом произносить поочередно гласные «а» и «э» – рот открыт, кончик языка у нижних резцов, 3-5 раз подряд, несколько раз в день.
- Эти же звуки произносить слитно: «аэ».
- Проглатывать слюну с запрокинутой головой.
- Петь гласные с увеличением силы голоса, изменением тональности (тише - громче, выше - ниже).
- Массаж неба языком от зубов к глотке.
- Пальцевой массаж неба на 15-16-е сутки после операции.
- Подушечкой большого пальца чисто вымытой руки производится поглаживание свода неба в направлении от передних резцов к небной занавеске по средней линии, а потом справа и слева.

- Точечные надавливающие движения в области рубцов.
- Дутье без напряжения, направленно.
- Позевывать, пожевывать, покашливать.

У детей, занимавшихся до операции с логопедом, сохраняются выработанные навыки, и упражнениями они овладевают без затруднений. Если до операции пациент не занимался с логопедом, то начинать нужно с дооперационного комплекса упражнений, а затем выполнять упражнения «поплевывать», «дуть на комочек ваты» и т.д., т.е. необходимо работать над постановкой дыхания и перемещением языка в передний отдел полости рта.

Через 6 месяцев после операции на небе процесс рубцевания заканчивается, и артикуляционные упражнения для усиления небо-глоточного смыкания, проводимые в этот период, теряют свое первоначальное значение.

После тренировки по активизации небо-глоточного смыкания, овладения воздушной струей, речевым дыханием, произнесением гласных «а, о, у, э» без носового оттенка можно приступить к постановке согласных звуков.

Постановку звуков у ребенка следует начинать с более доступных, от легкого к трудному.

Постановка согласных звуков заключается в следующем.

Звуки «ф, в». Показать ребенку постановку губ и языка: язык у нижних зубов, нижняя губа прикасается к верхним зубам, и производится сильный ротовой выдох, получаем «ф». При таком же положении губ, языка предлагаем ребенку «включить» голос – слышим звук «в». Закрепляем произношение этих и всех последующих звуков вначале изолированно, затем в слогах, словах, предложениях.

Пример. Получили «Ф», произносим его изолированно «ф-ф-ф», в прямых, слогах: «фа-фа-фа», «фо-фо-фо», «фу-фу-фу», «фе-фе-фе», «фи-фи-фи», «фы-фы-фы»; в обратных слогах: «аф-аф-аф», «оф-оф-оф», «уф-уф-уф», «еф-еф-еф», «иф-иф-иф», «ыф-ыф-ыф»; в словах: «Фаня, Фома, фуфайка, Феня, филин; вафли, лиф, миф, олифа»; в предложениях: «Фаня и Феня ели вафли».

Таким же образом закрепляем в речи все последующие звуки.

Звуки «п, б».

Предложить ребенку надуть щеки и похлопать губами: «п-п-п», «включив» голос, получаем звук «б». Закрепляем эти звуки.

Звуки «т, д».

При «поплеывании» с высунутым языком улыбнуться, чтобы обнажились зубы. Получаем межзубной «т». Закрепить.

Звуки «м, н».

Произносить длительно «а-а-а», затем сомкнуть губы – «м», «а-а-а», язык поднять к верхним зубам – «н».

Звуки «к, г, х».

Рот открыт, губы принимают положение гласного «а», кончик языка упирается в нижние зубы, спинка языка выгнута, сильный выдох. Или же «к» от «т».

Звуки «с, з, ц».

Тихо, беззвучно дуть на язык между зубами. Губы при произношении всех свистящих находятся в положении широкой улыбки, зубы сомкнуты, язык широкий, упирается в нижние резцы – подышать на сомкнутые зубы – «с», «включить» голос – «з». Закрепить произношение «с, з».

Произносить быстро два звука «тс, тс, тс» – слышим «ц».

Звуки «ш, ж, ч, щ».

Произносим звук «с» и в это время просим ребенка поднять широкий язык к верхним резцам, губы выдвинуть вперед рупором – «ш».

«Ж» получаем от «З». Произносим звук «з» и в это время ребенок поднимает широкий язык к верхним резцам, губы – “рупор” – «ж».

«Ч» – произносим слог «ать», и в это время продвигаем кончик языка выше за верхние зубы, на сильном, выдохе звучит «ач».

«Щ»– округлив и выдвинув вперед губы, быстро произносим два звука: «шч – шч» – получаем «щ». Закрепляем его.

Звуки «р, л».

«Р»– произносить долго звуки «дж» и в это время производить колебательные движения пальцем по уздечке языка.

«Л» – произносить долго звук «айв» это время слегка прикусить кончик языка – слышим «л».

Не всегда обязательно придерживаться данной последовательности и методики постановки звуков. Быстрота и степень восстановления речи зависят от возраста ребенка (чем старше, тем трудней), сложности дефекта неба, своевременности и эффективности операции, состояния верхней и нижней челюстей, длительности предоперационного обучения.

В ходе занятий с родителями логопед должен обязательно демонстрировать им свою готовность к сотрудничеству, заинтересованность в успехе, уверенность в эффективности коррекционной работы.

Формирование правильной речи, с обширным словарем и красивой интонацией является одной из первостепенных задач, которые должны решаться на всех этапах реабилитации пациентов с врожденной патологией челюстно-лицевой области, поскольку это позволит значительно повысить их «качество жизни».

10.7 Участие ЛОР-врача в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра

Одним из основных специалистов, участвующим в реабилитации ребенка с врожденной расщелиной верхней губы и неба является ЛОР-врач. Ребенок с ВРГН должен находиться на диспансерном учете у него с самого рождения, так как нарушение анатомических структур носа, неба и глотки влечет за собой нарушение их функций. У таких детей в 4–5 раз чаще возникают заболевания ЛОР-органов. Среди них наиболее распространены хронические риниты, отиты, тонзиллиты. Это обусловлено тем, что постепенно, из-за широкого сообщения между полостью рта и носа и нарушения носового дыхания, при попадании пищи на слизистую полости носа и верхних дыхательных путей возникают и развиваются воспалительные процессы, вначале острые, затем хронические. По мере увеличения возраста у детей происходит компенсаторное разрастание аденоидной ткани в носоглотке, у устьев евстахиевых труб, а также гипертрофия небных миндалин, задних отделов нижних носовых раковин.

У всех детей с расщелиной отмечено ослабление слуха, в основном за счет нарушения вентиляционной функции слуховых труб; с возрастом условия для вентиляции этих труб ухудшаются и, как следствие этого, происходит дальнейшее ослабление слуха. Для диагностики такого нарушения детям с расщелиной верхней губы и неба ЛОР-врач проводит аудиограмму и при выявлении снижения слуха берет ребенка на лечение.

У всех детей с полной односторонней, двусторонней врожденной расщелиной губы и неба отмечается врожденное искривление носовой перегородки, что проявляется нарушением дыхания. Это приводит к развитию хронических воспалительных процессов слизистой. Такой вид порока развития ликвидирует оториноларинголог, как правило, после проведения пластики наружного носа челюстно-лицевым хирургом либо перед проведением окончательной коррекции носа. Однако в последние годы реконструкция носовой перегородки проводится в более раннем дошкольном возрасте.

Известно, что для формирования правильного произношения звуков необходим определенный объем резонансных полостей. У больных с расщелиной неба резонансные полости увеличены, и поэтому наблюдается сочетанная гипертрофия небных и глоточных миндалин нижних носовых раковин, направленная на уменьшение объема этих полостей, т.е. компенсаторная гипертрофия, которая имеет самое непосредственное отношение к функции небно-глоточного кольца. Поэтому с большой осторожностью необходимо относиться к тонзиллэктомии и аденоэктомии у детей с ВРГН. Такие операции способствуют расширению мезофаринкса, ухудшению условий для небо-глоточного смыкания, что сразу же проявляется гнусавостью, назальности речи.

Вопрос о проведении указанных операций должен решаться совместно с челюстно-лицевым хирургом и логопедом. Правильной тактикой оториноларинголога в отношении аденоидных вегетаций у детей младшего возраста является консервативное лечение, старшего возраста – удаление их при неэффективности ранее проведенного лечения. Дети с гипертрофией тонзилл и аденоидов не реже, чем 2–3 раза в год проходят профилактический осмотр и принимают профилактическое лечение – носовые души, аэрозольные ингаляции, электрофорез, ультразвук миндалин, вдувание в носовые ходы необходимых лекарственных средств, бальнеологические процедуры и др.

При обострении хронических заболеваний проводится курс комплексной противовоспалительной терапии, применяемой при данном заболевании. Особое внимание следует уделить мерам, направленным на повышение защитных сил организма.

Таким образом, обусловленные расщелиной неба и поддерживаемые им сопутствующие хронические (с частыми обострениями) заболевания ЛОР-органов создают так называемый порочный круг. Неблагоприятный соматический фон детей с врожденной расщелиной неба часто не дает возможности провести плановую операцию на небе. С другой стороны, указанные заболевания ЛОР-органов самостоятельно не ликвидируются, поскольку связаны с расщелиной неба. Этот факт служит одним из аргументов в пользу проведения операций на небе в раннем возрасте. Мероприятия по оздоровлению ЛОР-органов в предоперационном периоде с целью проведения уранопластики являются наиболее важной и значительной задачей. Однако для успеха такой работы необходимо комплексное участие в этой проблеме ЛОР-врача, челюстно-лицевого хирурга, стоматолога-терапевта, логопеда и других специалистов.

10.8 Роль детского стоматолога в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра

Роль стоматолога-терапевта в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба не менее важна, чем других специалистов. Это связано с тем, что у

детей с ВРГН имеет место высокое распространение стоматологических заболеваний, что связано как общими, так и местными факторами риска. Учитывая, что основные лечебно-профилактические мероприятия у детей с ВРГН переносятся на дошкольный возраст, мы изучили у них стоматологический статус. Среди них выявлена высокая частота кариеса временных зубов и его осложнения. Так, в среднем распространенность и интенсивность кариеса временных зубов у детей с ВРГН дошкольного возраста составили $67,7 \pm 2,52\%$ и $4,10 \pm 0,23$ соответственно (у практически здоровых детей $35,4 \pm 4,43\%$ и $1,12 \pm 0,21$). В частности, у 2-летних детей с ВРГН эти показатели составили $15,5 \pm 4,36\%$ и $2,1 \pm 0,41$, у 3-летних детей - $63,9 \pm 5,37\%$ и $4,6 \pm 1,06$, у 4-летних детей - $89,7 \pm 4,23\%$ и $4,7 \pm 0,42$, у 5-летних детей - $81,1 \pm 5,51\%$ и $4,3 \pm 0,33$, у 6-летних детей - $93,8 \pm 4,68\%$ и $4,8 \pm 0,43$ соответственно. Как показывают эти данные, начиная с 4-летнего возраста резко возрастает распространенность и интенсивность кариеса зубов у детей с ВРГН. У них преобладали суб- и декомпенсированные формы заболевания, тогда как у практически здоровых детей чаще выявлялась компенсированная форма кариеса зубов. В связи с отсутствием или затруднением личной гигиены полости рта у детей с ВРГН, при декомпенсированной форме течения кариеса зубов коронки временных зубов подвержены сильным разрушениям. У них чаще наблюдались осложненные формы кариеса (пульпиты и периодонтиты). Кариозные полости имели обилие размягченного дентина. Края кариозных полостей были острыми и ломкими, что свидетельствовало о значительном нарушении минерализации твердых тканей зубов, о чем свидетельствуют результаты изучения ТЭР-теста.

Результаты исследований показали, что у детей с ВРГН средние показатели кариес-резистентности эмали зубов были ниже ($4,75 \pm 0,24$ балла), чем у практически здоровых детей. Эти показатели дают основание полагать возможное развитие декомпенсированной формы течения кариеса, так как эти зубы высоко восприимчивы к кариесу. В связи с этим детям с ВРГН следует проводить активную реминерализацию твердых тканей зубов с раннего возраста.

К тому же, наши наблюдения показывают, что у детей с ВРГН наблюдается высокая распространенность кариеса зубов, который протекает более активно, чем у детей без ВРГН. Это объясняется тем, что дети с данной нозологией часто подвержены респираторным и другим соматическим заболеваниям, которые снижают их компенсаторные возможности. К тому же, длительное ношение ортодонтических аппаратов и ухудшение гигиенического содержания полости рта способствуют увеличению количественного и качественного составов микрофлоры в ней. Эти данные свидетельствуют о том, что дети с ВРГН, наряду с комплексом мер, направленных на ликвидацию врожденного порока развития, нуждаются в проведении лечебно-профилактических мер, способствующих нормальному созреванию зуба и повышению их резистентности к кариозному поражению.

Наряду с кариесом, у детей с ВРГН зубы были подвержены некариозным поражениям твердых тканей зубов. У них часто встречалась гипоплазия эмали временных зубов и первых постоянных моляров (у $12,5\%$), тогда как у детей без ВРГН она составила всего $3,4\%$.

Клинически гипоплазия эмали проявлялась в виде меловидных пятен на фронтальных зубах и участках аплазии на буграх жевательных зубов. Отмечалось их симметричное расположение. Это указывает на имевшее место у матери различных отклонений во время беременности. Обычно мамы отмечали, что у них преимущественно в первой половине беременности отмечались гестозы, из-за чего матери не могли питаться полноценно. Кроме того, матери отмечали, что во время беременности перенесли ОРВИ с повышением температуры тела.

У более половины детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба (51,6%) имелись изменения со стороны тканей пародонта в виде отека и гиперемии десны вплоть до кровоточивости десен, которые в основном встречались у детей с неудовлетворительным гигиеническим состоянием полости рта (ГИ=2,45±0,32). Твердые зубные отложения и пародонтальные карманы не определялись. Эти изменения усугублялись у детей, которые носили ортодонтические аппараты и имели различные зубочелюстные аномалии. В целом, заболевания пародонта у детей с ВРГН проявляются достаточно рано, с 3 лет, что связано с наличием расщелины и связанными с ней аномалиями ЗЧС, ношением ортодонтических аппаратов в течении длительного времени, большого количества кариозных зубов.

Практически у всех детей с ВРГН имелись различные зубочелюстные аномалии (96,4%). Из них аномалии прикуса у 53,1% детей, аномалии зубных рядов – у 17,5%, аномалии положения отдельных зубов - у 25,9%.

Изучение уровня стоматологического здоровья у детей с ВРГН показало следующие результаты: у 2-летних – 45%, у 3 и 4-летних – по 35%, у 5-летних – 47% и у 6-летних – 57%, что в среднем составляет 43,8%.

Таким образом, уровень стоматологического здоровья детей с ВРГН дошкольного возраста оказался почти в 2 раза ниже, чем у детей без ВРГН (80%). Следовательно, дети с ВРГН остро нуждаются в комплексной медико-социальной реабилитации, так как все выявленные у них отклонения и заболевания взаимообусловлены и взаимосвязаны, которые нельзя оторвать друг от друга. Следовательно, все мероприятия направленные на лечение и реабилитацию детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба должны быть комплексными.

Наши клинические наблюдения показали, что у детей с ВРГН отмечается более высокая заболеваемость кариесом и ослабление резистентности тканей пародонта. В ходе исследований было установлено, что зубы верхней челюсти поражаются значительно чаще, чем зубы нижней челюсти. При анализе характера возрастных изменений распространенности, интенсивности и локализации кариозного процесса у детей с ВРГН было установлено, что распространенность и интенсивность кариеса у детей с пороком развития выше в 1.5 и 2.1 раза соответственно.

На верхней челюсти у детей с ВРГН чаще поражаются центральные резцы, затем молочные моляры, далее - боковые резцы, менее всего поражаются клыки. На нижней челюсти чаще поражаются первые временные моляры, затем вторые временные моляры, клыки и группа резцов.

На клиническое течение кариеса, его динамику, интенсивность поражения зубов, локализацию оказывает влияние наличие расщелины верхней губы. К моменту прорезывания центральных молочных резцов у части детей расщелина верхней губы бывает прооперирована. Рубец на слизистой оболочке губы, возникающий после оперативного вмешательства, иногда достаточно грубый, верхняя губа плотно прижата к зубам, преддверие полости рта неглубокое, что затрудняет циркуляцию слюны и влияет на их естественное самоочищение. Все это способствует возникновению кариеса с его локализацией на вестибулярных поверхностях центральных резцов.

Значительная частота и интенсивность кариозного процесса у детей с ВРГН обуславливает необходимость проведения комплекса дополнительных гигиенических мероприятий и постоянного наблюдения у врача гигиениста и стоматолога-терапевта.

Разработка и практическое применение эффективных методов предупреждения развития заболеваний полости рта у детей с ВРГН является важной составной частью первичной профилактики стоматологических заболеваний.

Эффективность профилактических средств и методов определяется тем, насколько в ходе их применения удается устранить причинный фактор или сделать невозможным его влияние.

Для повышения эффективности комплексного лечения и профилактики стоматологических заболеваний у пациентов с ВРГН необходимо рациональное и своевременное лечение зубочелюстных аномалий, соблюдение гигиены полости рта, правильный уход за ортодонтическим аппаратом и контроль баланса микрофлоры полости рта. А так как практически на ортодонтическом лечении ребенок находится до 18 лет, необходима разработка программы профилактики стоматологических заболеваний у детей с врожденной расщелиной губы и неба.

Плановую санацию полости рта у детей с ВРГН проводили дважды в год в обязательном порядке. Она включала лечение зубов и профилактическое запечатывание фиссур, проводилось шлифование и полирование нависающих краев пломб, удаление над и под десневыми зубными отложений обучение детей гигиене с использованием специальных лечебно- профилактических паст, проведение общего и местного реминерализующего лечения, контроль за поступлением фторидов, применение препаратов, улучшающих микроциркуляцию и кровообращение в пародонте,

Этим детям проводили коррекцию иммунологических нарушений в до- и в послеоперационный периоды. Этот метод включает в себя, помимо специфической противомикробной и иммунокорригирующей медикаментозной общей и местной терапии, применение различных физиотерапевтических средств для улучшения микроциркуляции, включая современные методы воздействия лазером, назначение общеукрепляющего лечения.

10.9 Роль акушер-гинеколога, неонатолога и педиатра в комплексной реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного Центра

Первый, кто принимает на свет ребенка с расщелиной, это врач акушер- гинеколог, а затем врач-педиатр, который контролирует и корригирует его развитие до наступления совершеннолетия. Поэтому, именно эти врачи должны быть хорошо осведомлены о проблемах, возникающих уже с первых часов жизни ребенка, родившегося с расщелиной верхней губы и неба, у которого, в зависимости от вида дефекта, в той или иной степени нарушены процессы сосания, глотания, дыхания.

Врач-неонатолог должен знать особенности кормления детей с ВРГН. В связи с этим, одним из первых и важных этапов комплексной реабилитации таких детей является выбор и обеспечение оптимального способа кормления. Сразу после рождения ребенка с расщелиной сотрудник роддома обязан сообщить об этом руководителю одного из центров и челюстно-лицевому хирургу, который вместе с врачом-ортодонтом в роддоме определяют способ кормления ребенка. Это относится к разряду оказания неотложной помощи ребенку с ВРГН (см. 6.5.1).

К сожалению, большинство медицинских работников (врачи общего профиля, медицинские сестры) не могут дать родителям правильный совет по этому вопросу, более того, зачастую уже в роддомах, детей сразу после рождения начинают кормить через зонд, мотивируя это тем, что у таких малышей отсутствует сосательный рефлекс. Это ошибочное мнение, так как сосательный рефлекс, под действием которого укрепляются

мышцы окологубных тканей и перемещается вперед нижняя челюсть, врожденный, а кормление через зонд приводит именно к его угасанию.

При длительном кормлении через зонд травмируется слизистая оболочка пищевода, в результате чего возникает ее воспаление, и в дальнейшем могут формироваться стриктуры. Поэтому применение зонда должно быть кратковременным, лишь у детей с синдромом Пьера-Робина. У последних, вследствие недоразвития нижней челюсти, и большого смещенного кзади языка, возникает значительное затруднение дыхания, что является дополнительнымотягающим обстоятельством для сосания (в норме ребенок при сосании одновременно дышит) (рис. 10.1).



Рис. 10.1 - Акт сосания груди ребенком с расщелиной верхней губы и неба

Известный всем самый распространенный способ искусственного вскармливания через обычную соску можно использовать практически во всех случаях расщелин верхней губы и неба. Если у матери молока достаточно, то его можно сцеживать (рис.10.2).

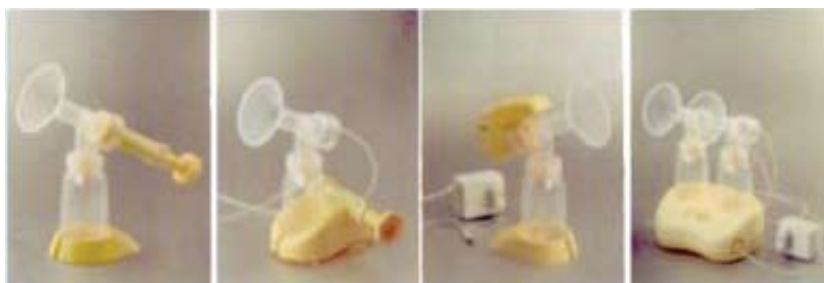


Рис. 10.2 - Вакуум-аппарат для сцеживания грудного молока

Эффективность кормления ребенка с ВРГН зависит от нескольких факторов. Это давление соски на подлежащие ткани, которое возникает во время сосания; форма со-

ски; упругость материала, из которого она изготовлена и диаметр отверстия в соске. Последнее не должно быть очень большим, так как ребенок будет захлебываться, а, кроме того, при таких условиях ему не нужно прикладывать больших усилий при сосании, в связи с чем, нижняя челюсть будет недоразвитой.

Применение obturator, который представляет собой пластинку на верхнюю челюсть по типу защитной, также позволяет улучшить условия для грудного и искусственного вскармливания. Такой obturator изолирует носовую полость от ротовой, обеспечивает отрицательное давление при сосании, препятствует расширению дефекта и не оказывает негативного действия на края расщелины.

Участковому педиатру, который принимает ребенка для диспансерного наблюдения, необходимо помнить, что врожденная расщелина верхней губы и неба является одним из неблагоприятных факторов, оказывающих воздействие на неокрепший организм ребенка. Высокая заболеваемость у детей с врожденной расщелиной неба, которая увеличивается с возрастом и обуславливает неблагоприятный соматический статус у наблюдаемых детей в 14% случаев, приводит к необходимости отложить оперативное вмешательство до времени ликвидации очагов воспалительного, либо дистрофического характера.

Особую проблему представляют дети, родившиеся с малым весом, к группе которых относятся и дети с врожденной расщелиной. 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 них рахита, железодефицитной анемии, дисбактериозов, других заболеваний желудочно-кишечного тракта. Частые простудные заболевания, которые возникают у детей с расщелиной вследствие анатомических и функциональных нарушений, ослабляют иммунитет. В связи с перечисленными обстоятельствами действия врача-педиатра до операции должны быть направлены на тщательное обследование ребенка в целях выявления сопутствующих заболеваний (исследование крови, иммунограммы, выявление вирусоносительства, обследование на дисбактериоз, патогенную микрофлору) с последующим их лечением. Главная задача педиатра в таких случаях вылечить и подготовить ребенка к проведению операции.

Известно, что с периода новорожденности до конца первого года жизни детей с ВРГН успешность ортодонтического лечения, хейло- и велоластики гарантируется при оптимальности условий формирования важнейших функциональных систем организма, таких как пищеварительной, иммунной и их интеграции и гомеостаза внутренней среды. Пищеварение и всасывание в желудочно-кишечном тракте, особенно на первом году жизни, оказывают прямое воздействие на становление других важных функциональных систем, гомеостаз и адаптации.

В результате раннего перехода на искусственное вскармливание у детей с ВРГН развивается кишечный дисбактериоз, который прослеживается у всех больных с ВРГН. Нормальная флора кишечника оказывает иммуногенное и морфогенное влияние на новорожденного, обеспечивает симбиотное пищеварение, когда уровень собственных ферментов, участвующих в полости и мембранном пищеварении крайне низок. К тому же, у детей с врожденной патологией лица, особенно младшего возраста, часто наблюдается нарушение моторной функции толстого кишечника, и возникают так называемые «функциональные запоры».

Толстый кишечник является отделом желудочно-кишечного тракта, где концентрация короткоцепочных жирных кислот максимальна, что объясняется физиологическим

регулятором моторной функции ЖКТ и их баланс и динамика образования существенно меняется при патологических процессах, которые в той или иной степени затрагивают микрофлору кишечника (дисбиозы, хронический холецистит, дискенезия желчных путей, панкреатит). На сегодняшний день существуют два основных пути воздействия на микрофлору кишечника: использование про- и пребиотиков.

Пробиотики – это живые микроорганизмы, молочнокислые бактерии, чаще бифидо – , лактобактерин, иногда дрожжи, которые относятся к нормальным обитателям кишечника здорового человека, и улучшают микробный баланс кишечника.

К пребиотикам относятся неперевариваемые ингредиенты пищи, которые способствуют улучшению здоровья за счет избирательной стимуляции и (или) метаболической активности одной или нескольких групп бактерий, обитающих в толстой кишке. К таким препаратам относится лактулоза или дюфалак. Данные литературы указывают на слабительный эффект лактулозы и назвали ее «идеальным слабительным средством для детей младшего возраста». В настоящее время препарат выпускается в виде сиропа, что очень удобно в педиатрической практике.

Лактулоза (дюфалак) – один из наиболее мощных по силе воздействия на бактериальный метаболизм пребиотиков, что подтверждается многолетним опытом его применения при печеночной энцефалопатии. Именно в этом состоянии требуется мощная стимуляция бифидо- и лактобактерий, которые используют аммиак для построения клеточной стенки и скорость стимулирования роста оказывается достаточной для эффективного купирования печеночной энцефалопатии.

Дюфалак широко применяется для восстановления нарушенной моторики при запорах, метаболизируясь микрофлорой кишечника до моносахаридов (фруктозы и галктозы), а затем до короткоцепочных жирных кислот, которые и восстанавливают функцию кишечника. Короткоцепочные жирные кислоты повышают осмотическое давление в просвете кишечника и снижают pH, что стимулирует перистальтику кишечника. Следовательно, дюфалак является физиологическим и безопасным регулятором перистальтики кишечника. Препарат получил широкое применение в педиатрии с целью профилактики и лечения функциональных нарушений моторной функции толстой кишки.

Введение парабиотиков в сочетании с ортодонтическим лечением новорожденного до 4-6 месяцев, до проведения хейлопластики, весьма полезно.

Мы в своей практике дюфалак использовали в качестве предоперационной подготовки у детей с ВРГН до хейлопластики у 21 ребенка и до уранопластики у 29 детей дошкольного возраста. Все эти дети имели сопутствующую патологию в виде функциональных запоров. У них отмечалась задержка стула до 1 раза в 3-4 дня, затруднение акта дефекации, колики в животе. Больным дюфалак назначали за 5-6 дней до операции и продолжали до 10 дней в послеоперационном периоде. Продолжительность лечения в среднем составила 12-15 дней с последующим снижением дозы и полной отмены препарата. Детям раннего возраста дюфалак назначали по 5 мл один раз в день утром во время еды.

Эффективность лечения оценивали по динамике клинических симптомов заболевания по следующим параметрам: болевой синдром, частота стула в течение недели, консистенция кала и характер стула (овечий или твердый кал), непродуктивные позывы на дефекацию и время натуживания, ощущение неполного опорожнения кишечника, количество стула (масса кала за сутки).

До назначения препарата при клиническом обследовании задержка стула дольше 1-2 дней отмечалась у 52,9%, на 3-5 дней – у 29,4% и 5-8 дней – у 17,6% пациентов. На

фоне лечения препаратом дюфалак через 10 дней у 64,7% пациентов созрели боли в животе при пальпации, хотя выраженность их значительно уменьшилась. Вздутие живота сохранялось у 29% детей до 10-12 дня, выраженное умеренно.

После окончания курса лечения у 88,2% детей клинические проявления заболеваний со стороны ЖКТ полностью купировались, у 11,8% - эти симптомы снизились, и сохранялось небольшое вздутие живота.

Послеоперационный период у детей протекал спокойно, раны зажили первичным натяжением. В общепринятые сроки были сняты швы и больные выписаны из стационара на поликлиническое наблюдение. Всем детям была назначена соответствующая диета. Учитывая, что к дюфалаку привыкания не наступает и срок его применения не ограничен, всем больным даны рекомендации по согласованию с педиатром продолжить лечение дюфалаком.

Мы совместно с педиатрами и акушерами-гинекологами проводили семинары по медико-социальной реабилитации детей с ВРГН. Уточнялись сроки оперативного вмешательства на губе (хейлопластика) и на мягком небе (хейлоринопластика) у детей раннего возраста, которые зависят от общего соматического состояния ребенка и вида расщелины. Давали им разъяснения, что чаще всего расщелину верхней губы в нашей клинике ликвидируют в возрасте 4-6 месяцев. Обычно, если нет общих противопоказаний, которые определяет педиатр, к первому году жизни челюстно-лицевые хирурги стараются осуществить хирургическую помощь таким детям.

Для правильного формулирования диагноза акушеру-гинекологу и педиатру необходимо иметь представление о видах расщелин, чтобы не ставить себя и родителей ребенка в неловкое положение, называя дефект губы “заячьей губой”, а дефект неба – “волчьей пастью”.

Что касается плановых профилактических прививок до операции на губе и небе, то при удовлетворительном общем состоянии ребенка расщелина верхней губы и неба не является противопоказанием к их проведению.

Особое внимание акушер-гинеколог и педиатр уделяют работе с родителями ребенка с расщелиной, так как именно эти специалисты являются первыми, кто может успокоить родителей, дать им полную информацию о том, как нужно ухаживать за ребенком, как его кормить, к кому и когда обратиться за советом и лечением. Необходимо, чтобы акушер-гинеколог и педиатр располагали фотографиями ранее леченных детей с ВРГН до- и после операции, которые помогут продемонстрировать результаты лечения.

10.10 Система оценки качества реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба

Систему оценки качества реабилитации при комплексной медико-психолого-педагогической и социальной реабилитации пациентов с ВРГН Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) выделяет как стратегическую задачу. Пациент должен получать такую медицинскую помощь, которая соответствовала бы его потребностям, была бы доступной для него, восполняла пробел в здоровье и способствовала формированию социально значимых черт личности. Особенно актуальна проблема качества (по сути – высокого конечного результата) медико-психолого-педагогической и социальной помощи в первые годы жизни ребенка, оказываемой в специализированных лечебных учреждениях,

где программы реабилитации формируются на научной основе и с учетом всех новых достижений здравоохранения. Практика это подтверждает.

10.10.1 Комплексная система оценки качества реабилитации пациентов с ВРГН

Если обратиться к понятию качества, как философской категории, то хотелось бы подчеркнуть, что эта категория определяет существенную основу объекта обследования, благодаря которой он является именно таким, а не иным. Качество – объективная и всеобщая характеристика объектов, обнаруживающаяся в совокупности их свойств.

Целенаправленная деятельность по повышению эффективности медицинской помощи и достижению запланированных конечных результатов требует создания системы оценки качества медицинской помощи [712]. Элементы достижения качества реабилитации характеризуют уровень организации лечебно-профилактического учреждения, которое позволяет эффективно сочетать интеллектуальный потенциал и материальные ресурсы, обеспечивать достижение высоких качественных показателей, выраженных в состоянии здоровья пациентов и воспроизводстве основных фондов [336].

Заинтересованность в обеспечении качества медицинского обслуживания растет в государствах-членах ВОЗ, как в Европе, так и на в других континентах [713]. Несмотря на уже имеющиеся значительные потребности общества к обеспечению качества, эта проблема, как составляющая системы специализированной помощи, остается в силу многих, прежде всего экономических причин, для большинства медицинских работников не первоочередной.

Вопросы качества медицинской помощи детскому населению, особенно детям с врожденными проблемами здоровья, нарушением речевой сферы, находят серьезное понимание и несмотря на объективные и субъективные трудности, постепенно реализуются в процессе комплексной реабилитации. Профессиональная гордость играет важнейшую роль в процессе привлечения практических работников здравоохранения к мероприятиям по обеспечению качества. Стремление к высокому качеству можно рассматривать как важнейший инструмент, позволяющий практическим работникам здравоохранения выявлять свои недостатки, устранение которых приводит к профессиональному росту.

Программы по улучшению качества медицинской реабилитации могут также выступать средством анализа и обоснования различий в характере практической работы и результатах оказываемой помощи. Выявленные различия будут стимулировать интеллектуальные запросы медиков и будут значимым мотивом на пути совершенствования их деятельности.

Другой мотив – социальный – необходимость отчитываться перед обществом за средства, которые идут на оплату службы здравоохранения. Не менее важно обеспечивать безопасность населения, защищать его от неверного, некачественного или вредного вмешательства. Накапливаются свидетельства того, что в развитых западных странах высока частота ятрогенных заболеваний, что, вероятно, одно из следствий интенсивного распространения технологических новшеств [714,715]. Следовательно, программы обеспечения качества должны быть построены таким образом, чтобы можно было выявить и контролировать опасности, связанные с современной медицинской практикой, извлекая из нее наибольшие преимущества для пациентов и избегая ненужного риска.

Как известно по результатам многочисленных социально-гигиенических исследований, здоровье человека лишь на 8-12 % зависит от деятельности медицинских работников, а в основном – от среды, условий и образа жизни людей, надежности генетических механизмов [716]. Громадный резерв – здоровый образ жизни – важная составляющая качества медицинской помощи.

Одной из важных предпосылок деятельности по обеспечению качества помощи в специализированных центрах по лечению детей с врожденными пороками развития лица и челюстей нужно считать появление критической массы заинтересованных медицинских работников и управленцев. Практика последнего десятилетия подтверждает это. Это можно видеть на примере существования специализированного метода центра «Бонум» (Екатеринбург, Россия) успешно ведущего и постоянно совершенствующего медико-социальной реабилитации детей и подростков с врожденной челюстно-лицевой патологией и тяжелыми нарушениями речи.

Грамотное использование финансовых ресурсов также лежит в основе систем обеспечения качества, создаваемых с целью наилучшей организации, высокой эффективности медико-психолого-педагогической, социальной реабилитации пациентов с ВРГН, нарушениями речи, вызванными недостаточностью функции НГК.

При стандартизации восстановительной терапии на этапах реабилитации к одной из важнейших проблем медицинской науки и практики по вопросам оказания качественной специализированной помощи ребенку с ВРГН является создание реабилитационной цепочки «врач-пациент-семья» [228]. Авторы считают, что высокоэффективный качественный результат реабилитации пациентов с ВРГН может быть получен при условии ее раннего начала и одновременного оздоровления всей семьи.

Критерий оценки качества медико-социальной помощи включает не только полноценное анатомическое и функциональное восстановление врожденной расщелины губы и неба, но и наличие «хорошей» речи, удовлетворенность родителей и самого пациента социально-психологическими параметрами оказываемой ему комплексной помощи.

Наконец, одним из важных компонентов обеспечения качества является разработка информационно-интеллектуальных систем, способствующих развитию и значимости этапной восстановительной помощи [717].

К сожалению, большинство информационных систем в учреждениях и организациях здравоохранения пока не отличаются той специфичностью и всесторонностью, какая требуется для обеспечения всестороннего анализа медицинской и психолого-педагогической реабилитации и ее качества. Многие компьютерные программы ориентированы лишь на сведения о результативности или финансовом положении семей и в них иногда отсутствуют важнейшие клиничко-диагностические данные. Кроме того, даже там, где уделяется внимание клиническим данным, на этапе их сбора часто встречаются трудности в получении сведений о пациенте, в информационных данных зачастую немало ошибок.

Деятельность по обеспечению качества помощи населению в специализированных центрах и развитие системы реабилитации позволяет использовать компьютерно-информационные системы, базы данных (БД) по отдельным регионам страны для решения насущных вопросов организации профилактики и репродуктивного здоровья населения.

Одна из эффективных задач программ по обеспечению качества помощи – это создание Республиканского Регистра по врожденной патологии челюстно-лицевой области, что обеспечивает грамотное, научно-обоснованное планирование необходимой помощи пациентам с ВЧЛП, с определением экономических коэффициентов и затрат по

развитию специализированных лечебно-профилактических учреждений. Разработанная система нерегламентированных запросов к «Регистру» позволяет в диалоговом режиме осуществить выборку по любому набору имеющихся в нем показателей. В связи с этим комплексные программы, направленные на выявление проблем медико-социальной реабилитации больных с ВРГН, вполне соответствуют целям и задачам, которую взяло на себя здравоохранение РФ, определяя здоровье как качественную составляющую государственной системы. Без сомнения, деятельность по обеспечению качества лечения пациентов с ВРГН должна быть направлена на сохранение физического, духовного и социального благополучия пациента и его семьи.

В ходе реализации программы были использованы различные методы и приемы, обеспечивающие решение задач каждой ступени исследования. Предметом исследования явились дети с ВРГН.

Таким образом, в основе научно обоснованной оценки качества оказания медицинской помощи лежит необходимость выработки единых методов сравнения оценки, применяемых в этой быстро развивающейся области. Координация информационных процессов, компьютерно-информационных программ. Сведения о результатах, полученных в разных отделах, лабораториях, подразделениях, службах, помогут избежать повторения прежних ошибок и извлечь полезные уроки из уже имеющегося опыта. Кроме того, участие управленцев специализированных центров в определении стратегии эффективности реабилитации может придать официальный статус процессу оценки качества лечения и его улучшению. Разумное использование ресурсов позволит решать стоящие перед исследователями, лечебным учреждением задачи с тех же позиций обеспечения качества.

10.10.2 Разработка модели оценки качества состояния здоровья пациентов с ВРГН до - и после реабилитации, их значимость

В сложившейся сегодня экономической ситуации существенно меняется вся система здравоохранения. В условиях рыночной экономики, хозрасчетных отношений медицинских учреждений с семьями пациентов необходимы модели технологий для оценки качества самой технологии.

Далее мы хотели бы обсудить модель оценки качества состояния здоровья пациента, как технологии, а так же как продукта этой технологии, то есть средств, с помощью которых проводится оценка.

Предложенный нами способ оценки качества состояния здоровья позволяет:

- быть объективной базой для аттестации кадров (оплата, контрактная система, контракты с партнерами, хозрасчетная деятельность и т.д.);
- контракт и оценка деятельности каждого специалиста (возобновление, продолжение, прерывание);
- оперативный еженедельный, ежемесячный, ежеквартальный, ежегодный контроль деятельности специалиста;
- долговременный контроль деятельности специалиста;
- стимулирование деятельности;
- учет целевой функции (практическая деятельность, научная деятельность, администрирование и т.д.).

Этими процессами можно и нужно управлять, хотя в задачу нашего исследования не входит разработка и внедрение управленческой системы, создание экспертной системы оценок деятельности специалистов, менеджеров, администраторов.

Из предложенной системы оценок [718] мы использовали только интегральный критерий оценки качества (ИКО), что позволило нам объективно учитывать качество состояния и реабилитации пациентов с нарушениями речи, вызванными недостаточностью НГК. Характеристика качества здоровья пациента нами оценивалась по шкале от 0 до 1. При всех условно-нормальных показателях результат должен быть равен 1.

Удобно ли оценивать состояние той или иной функции в значениях от нуля до единицы? Да, удобно. Для оценки состояния всего организма необходимо измерять, оценивать составляющие этой единицы, где мы условно определяем вклад каждой составляющей в одно целое. У каждой составляющей, таким образом, имеется свой вес.

Например: эндоскопии функции структур НГК, состоящей из 4 структур (НЗ, ЛБСГ, ПБСГ, ЗСГ), мы присваиваем вес, составляющий в общем 100%: НЗ – 40%, ЛБСГ, ПБСГ – по 25%, ЗСГ – 10%. Таким образом, мы определяем зависимость от степени участия каждой составляющей в общей функции и количественно определяем степень участия каждой из структур в механизме смыкания всего НГК.

Если наблюдается полноценное смыкание глотки, и нет утечки воздуха через нос, то мы получаем интегральный критерий оценки (ИКО), равный 1. Если же имеется недостаточность функции одной или нескольких структур, тогда ИКО может быть ниже единицы. В итоге сложился способ оценки, при котором одной цифрой выражается состояние пациента до лечения и после, что, в конечном счете, вносится в компьютерную БД и может быть отображено на графиках, построенных на полученной информации. При обследовании всех детей, находящихся под нашим динамическим наблюдением, эта цифра ИКО была информативна и на ее основе проводился статистический анализ результатов исследования.

ИКО – простой, наглядный, информативный убедительный способ оценки, показывающий качество состояния пациента. В том случае, когда нас интересуют подробности составляющих обследования, всегда возможно на любом уровне подтвердить интегральный критерий оценки другими способами обследования. По существу, мы имеем инструмент по свертке и развертке информации. Существующая клиническая система оценки состояния пациента не исключает возможности использования ИКО состояния пациента, а может быть дополнена им на всех этапах реабилитации в рамках согласованных правил.

ИКО дает возможность количественно оценить данные, полученные при применении любых объективных методов обследования пациентов с НГК. Методика чувствительна и к целевой установке, например: получить результат (нужное значение показателя) с минимальными затратами, оптимальными усилиями.

Способ интегрального критерия оценки позволяет:

- определить эффективность, приходящуюся на единицу затрат;
- использовать ИКО состояния здоровья пациента с целью определения объективного показателя качества реабилитационных технологий (стандарты оказания помощи, определение медико-экономических стандартов, экспертная оценка).

На основе изучения состояния социальной и медико-социальной помощи пациентам с нарушениями речи, вызванными недостаточностью НГК, была разработана и применена система комплексной реабилитации. Основные блоки этого комплекса включали: первичный осмотр специалистов; диагностическое обследование в лабораториях клиник;

определение интегрального критерия оценки качества состояния пациента на момент обследования (до начала лечения); консилиум специалистов; реабилитацию с динамическим определением ее качества реабилитации (определение ИКО на этапах и по окончании этапов реабилитации).

Предложенная система определения интегрального критерия оценки качества состояния (реабилитации) способствовала значительному расширению объема получаемой информации при обследовании пациента на этапах его динамической реабилитации, улучшению качества диагностики с точки зрения количественной оценки.

Для повышения качества здоровья пациентов с нарушениями речи, вызванными недостаточностью НГК, нами проведена разработка средств информационно-компьютерной поддержки комплексной реабилитации пациентов с НГН. Для этого использовали комплексную систему диагностического обследования для последующей ее интеграции в комплекс реабилитационных мероприятий, включающий участие специалистов различного профиля (социальный работник, психолог, педагог, педиатр, хирург, ортодонт, логопед и др.). Эта организационная модель с использованием информационно-компьютерной поддержки, направленная на реабилитацию пациента при диагностике на самых ранних стадиях лечения и коррекции состояния пациента, повышает эффективность реабилитации детей с нарушениями речи и черепно-челюстно-лицевой патологией.

Все специалисты центров обязаны участвовать в мероприятиях по обеспечению качества. Поскольку медицинское обслуживание требует скоординированных усилий представителей разных дисциплин, оценка качества деятельности медико-социальных служб также должна проводиться на основе междисциплинарного сотрудничества. В связи с тем, что здравоохранение – быстро меняющаяся область, а научные методы обеспечения качества находятся пока в стадии апробации и развития, любой подход, выбранный для их обеспечения в здравоохранении, должен содержать возможность для изменений, учитывая, что процесс обеспечения качества продолжает развиваться.

Таким образом, внедрение разработанного ИКО ведет к выявлению возможностей совершенствования системы специализированной помощи в целях медико-психолого-педагогического и социального благополучия пациентов с ВРГН. Следует уделять внимание разработке программ, включающих психолого-педагогические аспекты качества медико-социальной помощи, а также вести дальнейшую разработку научно-технических аспектов данного способа интегрального критерия оценки.

Заключение

Всемирная организация здравоохранения выделяет качество медико-санитарной помощи как стратегическую задачу политики здравоохранения. Пациент должен получать такую медицинскую помощь, которая соответствовала бы его потребностям, была бы доступной для него, восполняла пробел в здоровье и способствовала формированию социально значимых черт личности.

Выявление и рациональное решение проблем медико-социальной реабилитации больных с ВРГН, вполне соответствуют целям и задачам ВОЗ, которую взяло на себя здравоохранение многих стран, в том числе и Республики Казахстан, определяя здоровье как качественную составляющую государственной системы. Без сомнения, деятельность по обеспечению качества лечения пациентов с ВРГН должна быть направлена на сохранение физического, духовного и социального благополучия пациента и его семьи.

Элементы достижения качества реабилитации характеризуют уровень организации современного лечебно-профилактического учреждения, которое позволяет эффективно сочетать интеллектуальный потенциал и материальные ресурсы, обеспечивать достижение высоких результатов.

Вопросы качества медицинской помощи детскому населению, особенно детям с врожденными проблемами здоровья, нарушением речевой сферы, находят серьезное понимание в процессе комплексной реабилитации.

Врожденная и наследственная патология челюстно-лицевой области занимает ведущее место в детской челюстно-лицевой хирургии. Частота врожденных пороков развития в популяции является важной характеристикой состояния здоровья населения. Смертность, связанная с этими пороками, занимает второе-пятое место в структуре детской смертности. ВПР челюстно-лицевой области выявляются в среднем у одного из 500 новорожденных, а в последние годы наблюдается тенденция к увеличению числа таких детей, среди них наиболее часто встречаются врожденные расщелины верхней губы и неба (ВРГН).

Актуальность этой проблемы подчеркнута в докладе МЗ РК «О состоянии здоровья населения Республики Казахстан и деятельности организаций здравоохранения в 2004-2008 годах» (Астана, 2009). Установлено, что в Республике Казахстан второе место в структуре причин младенческой смертности занимают врожденные аномалии (14,9 %). Отмечается, что высокое ранговое место врожденных аномалий в структуре причин младенческой смертности расценивается как объективный момент для оценки деятельности системы здравоохранения, так как болезни данного класса относятся к непредотвратимым причинам младенческой смертности. Повышение рангового места врожденных аномалий, может свидетельствовать не только о снижении показателя смертности, но и о неблагоприятной экологической ситуации на целом ряде территорий республики.

Учитывая чрезвычайную актуальность этой проблемы, в 1986 году впервые в РК на базе Алматинской городской детской стоматологической поликлиники №1, кафедры стоматологии детского возраста КазНМУ и городской клинической больницы №5, был создан Алматинский Центр реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. С 2002 года клинической базой Центра стало также отделение детской челюстно-лицевой хирургии Республиканской детской клинической больницы «Аксай». За 25 лет в этом центре получили комплекс реабилитационных мер несколько тысяч детей с ВРГН, из них половину составляют дети, прибывшие из разных регионов республики. Практически

Алматинский центр реабилитации выполняет функции республиканского центра. За эти годы Алматинский центр стал не только практическим, но и научно-исследовательским центром по врожденной патологии челюстно-лицевой области. В частности, за эти годы по проблеме врожденной и наследственной патологии ЧЛО на базе Алматинского Центра реабилитации под руководством д.м.н., профессора, Заслуженного деятеля РК Супиев Т.К. выполнена одна докторская и 15 кандидатских диссертаций.

Нами изучена распространенность ВРГН в различных регионах республики, при этом доказано влияние неблагоприятных факторов окружающей среды на частоту этой патологии. В зависимости от экологической напряженности в различных регионах Казахстана частота ВРГН составляет от 1:450 до 1:1200. По нашим уточненным данным за 2010 год распространенность врожденной и наследственной патологии ЧЛО на территории Республики Казахстан составляет 1:889, что соответствует среднестатистическим показателям. Это указывает на чрезвычайную актуальность этой проблемы для нашей республики.

По обобщенным данным казахстанских авторов, в республике ежегодно рождаются около 350-400 детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, которые занимают третье место среди других врожденных аномалий. В частности, по данным родовспомогательных учреждений г. Семипалатинска различные врожденные пороки среди новорожденных встречались в 1,7 % случаев. Однако, по данным детских аутопсий, число ВПР достигает 14,6 %, что в 8,6 раза выше показателей, полученных у живорожденных детей. Причем ВРГН в 79 % случаев сочетались с пороками развития других органов и систем (в Алматы - 15,6 %).

Данные литературы свидетельствуют, что по патогенезу врожденные заболевания подразделяются на наследственные болезни и наследственно предрасположенные, а также на ненаследственные тератогенные заболевания, развившиеся на разных стадиях эмбриогенеза под влиянием раздражителей внешней и внутренней среды. Из них 1/3 пороков развития лица относится к наследственным заболеваниям или наследственно предрасположенным и 2/3 – к тератогенным порокам развития.

Анатомические деформации во внутриутробном развитии вовлекают в патологический процесс все слои тканей челюстно-лицевой области, включая кожу, мышцы, слизистые, хрящевую и костные структуры. В связи с этим, важно понимание нормального развития губы и неба для успешной оценки и лечения возникших деформаций. В первую очередь, необходима оценка влияния всех факторов при внутриутробном развитии тканей губы и неба и на анатомические деформации, задерживающие нормальный рост и развитие верхней губы, носа, костно-хрящевого отдела верхней челюсти, челюстно-лицевой области.

Виды ВРГН, как изолированного дефекта или в сочетании с другими сопутствующими аномалиями разнообразны – от частичной расщелины верхней губы до полной расщелины верхней губы и неба (односторонняя и двусторонняя). ВРГН относятся к порокам развития, вызывающим патологические нарушения во многих органах и системах. Это – нарушения в общей костной системе, пороки развития челюстно-лицевого скелета и зубочелюстной дуги, нарушения в мышечной системе, касающихся, прежде всего артикуляционного аппарата, т.е. дыхательных, фонационных и артикуляционных мышц, заболеваний со стороны сердечно-сосудистой системы. Это патологические изменения в слуховом аппарате, что часто ведет к невозможности правильной артикуляции звуков, что в свою очередь взаимосвязано с социальной адаптацией пациента. Это нарушение

вестибулярного аппарата, а часто и функции левого полушария мозга. Вполне объяснимы трудности, с которыми приходится сталкиваться ЛОР врачу, невропатологу, психологу, сурдологу, фоониатру, логопеду, фонопеду при обследовании и лечении детей с нарушением речи, ведь они связаны с поражениями не только периферических, но и центральных отделов нервной системы.

Ребенок с ВРГН социально не адаптирован и таким его делает несостоятельность речи, как коммуникативной функции. Заинтересованность оториноларинголога заключается в конечном результате: полная реабилитация и социальная адаптация пациента и семьи. Сложность задачи диктует необходимость поисков нестандартных решений, которые могут представлять интерес для практического здравоохранения. В связи с этим необходима комплексная реабилитация с участием специалистов различного профиля.

Таким образом, анатомические и функциональные расстройства, с которыми рождается ребенок с ВРГН, отрицательно влияют на общее физическое развитие ребенка. Все эти дети подвержены заболеваниям верхних дыхательных путей, у них часто развиваются пневмония, хронические тонзиллиты, евстахеиты, средние отиты, гипертрофические риниты. С ростом ребенка становятся более выраженными деформации челюстных костей. Отсутствие предоперационной подготовки, несвоевременное начатое или неправильно проведенное лечение приводит к появлению новой, часто не устранимой патологии.

При всех видах расщелин твердое и мягкое небо укорочено. Исследованиями Б.Н.Давыдова (1984) установлено, что у больных 6-7 лет сквозной двусторонней расщелиной верхней губы и неба твердое небо по средней линии укорочено в среднем на 9,5 мм, сквозными односторонними – на 9 мм, несквозными полными – на 11,5 мм, неполными – на 9 мм, при расщелинах мягкого неба - на 6,5 мм. С возрастом длина и толщина небной занавески у больных с расщелинами неба увеличивается. Периодичность роста приблизительно такая же, как в норме, но это недостаточно для нормализации небо-глоточной функции.

Как подчеркивает автор, механизм роста лицевого скелета человека генетически детерминирован. Реализация генетической программы гармоничного роста лицевого скелета зависит от правильности структуры наследственного генома, своевременности и правильности закладки мезенхимных тканей эмбриона, нормального течения процессов онтогенеза, деятельности костных швов, ростковых зон, синхондрозов и надкостницы. При врожденной расщелине многие звенья этого сложного механизма роста лицевого скелета нарушаются. Это ведет к возникновению дооперационных деформаций расщепленной верхней челюсти. Измененные участки кости с возрастом растут и их увеличение пропорционально возрастным изменениям верхней челюсти. Отставание в росте фрагмента верхней челюсти на стороне расщелины, наблюдаемое у новорожденных, с возрастом не прогрессирует, а после прорезывания молочных зубов становятся менее заметным. Недоразвитие кости носит локальный характер и вызвано оно альтерацией краев мезенхимных зачатков в эмбриогенезе при образовании первичного и вторичного неба.

Первостепенным деформирующим фактором, обуславливающим образование большинства выявленных врожденных деформаций лицевых костей, является диспропорция роста верхних и других лицевых костей в костных швах, вызванная нарушением стимулирующего воздействия опережающего роста хрящевых структур носовой перегородки. Кроме того, деформирующее влияние на расщепленную верхнюю челюсть оказывает нарушение миодинамического равновесия мимических и жевательных мышц, усиливая деформации, вызванные нарушением шовного роста.

По данным литературы и нашими исследованиями установлено, что наиболее часто генетически детерминированные аномалии проявляются чрезмерным развитием или недоразвитием апикального базиса челюстей, а при расщелинах альвеолярного отростка и неба недоразвитие апикального базиса является постоянным признаком и может быть генетически детерминированным. Во время роста и развития лицевых костей плода (ранний и поздний филогенез) расщелина нарушает стимулирующее воздействие на рост верхней челюсти и связанных с нею лицевых костей, опережающего роста хрящевых структур носовой перегородки, позднее этот фактор усиливает силы нарушенного миодинамического равновесия, действующие как синергисты. Это основные деформирующие факторы, они действуют длительно, весь период активного шовного роста.

После рождения ребенка к врожденным изменениям присоединяются вторичные нарушения роста средней зоны лицевого черепа, вызванные смещением точек прикрепления мышц. Если ребенок с врожденной расщелиной верхней губы и неба своевременно не получает хирургического лечения, то отсутствует давление мышц верхней губы на подлежащие кости. В результате этого усиливается рост верхней челюсти с альвеолярной протрузией в области центральных зубов. Лицевая высота в среднем отделе у больных с расщелиной нарушена. В переднем отделе она более выражена, в заднем отделе меньше нормы. При двусторонней расщелине резко выступает вперед центральный фрагмент, пропорции лица нарушаются за счет увеличения передней высоты средней зоны лица.

Отечественными и зарубежными авторами предложено несколько классификаций расщелин верхней губы и неба. Как подчеркивает Л.Е.Фролова (1976), многообразие форм, тяжесть их и различные сопутствующие моменты затрудняют учет всех вариантов в отдельности, в особенности каждой формы. При диагностике и лечении расщелины верхней губы и неба большое значение имеют не только типичная щель на губе и неба, но и сочетанные изменения в зубочелюстной системе, тканях плоточного кольца, носовой области и др. Эти изменения нередко диктуют необходимость тех или иных лечебных мероприятий.

В своей практической работе мы пользовались клинико-анатомической классификацией врожденной расщелины верхней губы и неба по Ад. А. Мамедову, которая более углубленно характеризует различные виды врожденной патологии лица и челюстей. Пользуясь этой классификацией, мы провели анализ 2432 больных с ВРГН, получавших комплексное лечение в трех клиниках г. Алматы, за период с 2005 по 2010 годы. Из них 990 детей с ВРГН находились на лечении в Алматинском городском Центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области. В отделении детской челюстно-лицевой хирургии городской клинической больницы № 5 г. Алматы находились на лечении 536 пациентов и 906 пациентов – в отделении детской челюстно-лицевой хирургии Республиканской детской клинической больницы «Аксай» МЗ РК.

Впервые в Республике Казахстан нами при содействии профессора Ад.А.Мамедова разработана мультимедийная компьютерная база данных детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, выполняющая широкий спектр функций на этапах комплексной диагностики, планирования и лечения.

К сожалению, большинство информационных систем в учреждениях и организациях здравоохранения не отличаются той специфичностью и надежностью, какая требуется для обеспечения всестороннего анализа медицинской и психолого-педагогической реабилитации и ее качества. Многие компьютерные программы ориентированы лишь на сведения о результативности или финансовом положении семей и в них опускаются важ-

нейшие клинические данные. Кроме того, даже там, где уделяется внимание клиническим данным, на этапе их сбора часто встречаются трудности в получении сведений о пациенте, в данных зачастую немало ошибок.

Деятельность по обеспечению качества медицинской помощи населению в специализированных центрах и развитие системы реабилитации позволит использовать компьютерно-информационные системы, базы данных (БД) по отдельным регионам страны для решения насущных вопросов организации здравоохранения. Одна из принципиальных задач программ по обеспечению качества помощи – это создание единого регистра по врожденной патологии ЧЛО, что обеспечить грамотное, научно-обоснованное планирование необходимой помощи таким пациентам.

Разработка и внедрение новых технологий оперативного вмешательства, модернизация системы комплексного диагностического и реабилитационного процессов в условиях специализированных Центров для детей с нарушениями речи, обусловленными недостаточностью НГК при ВРГН, позволяет существенно интенсифицировать технологические процессы до и послеоперационной реабилитации. Наиболее перспективной представляется задача сочетания комплексной системы диагностического обследования, коррекционного обучения пациентов с НГН с реабилитационными мероприятиями, включающих участие специалистов различного профиля (социальный работник, психолог, педагог, педиатр, хирург, оториноларинголог, ортодонт, логопед и др.).

Помимо объединения усилий в лечении пациентов с НГН важным следствием участия специалистов различного профиля в этой работе является рождение новых оригинальных научных идей на междисциплинарном уровне. Результатом совместной деятельности является создание методик, подходов, активное использование современных достижений компьютерной техники, освоение опыта смежных хирургических специальностей и достижений зарубежных специалистов, что теперь является более доступным, чем 10-20 лет назад - сеть «Интернет»; стажировка; участие в обмене специалистов, проведении мастер-классов, чтении лекций. Примером может служить наша совместная деятельность: специалистов России в лице кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии (проф. Ад.А. Мамедов) Первого МГМУ И.М. Сеченова и НИИ Педиатрии НЦЗД РАМН и Казахстана в лице кафедры стоматологии (д.м.н. Негаметзянов Н.Г. и проф. Сулиев Т.К.) последипломного образования КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова.

Специалисты всего мира едины во мнении, что больные с врожденной расщелиной верхней губы и неба нуждаются в комплексной реабилитации, где ортопедическому и ортодонтическому лечению отводится ведущая роль.

Началом ортодонтического лечения детей с расщелиной неба считают середину XX века, когда Mc Neil С.К, И.С.Рубежова и другие использовали небные obturators с первых дней жизни детей с ВРГН. С помощью аппарата достигалась изоляция полости рта и полости носа, восстановление функции дыхания и нормальный прием пищи. В итоге предупреждалось сужение верхней челюсти и развитие деформации. В последующие годы эта проблема углубленно изучалась и в настоящее время ни у кого не вызывает сомнения, что раннее ортопедическое и ортодонтическое лечение расщелины неба является основной частью комплексной реабилитации детей с ВРГН. Такое лечение стимулирует рост и развитие верхней челюсти в постнатальном периоде и создает благоприятные условия для последующего хирургического вмешательства на небе. Отметим, что доцент Г.Т.Телебаева с учениками одними из первых начали развивать ортодонтическое лечение

детей с ВРГН в Республике Казахстан. Они отмечали, что ортодонтическая помощь этим детям в основном проводится по обращаемости, а следовало бы создать центры диспансеризации детей с ВРГН с привлечением группы специалистов

На современном этапе метод раннего предоперационного ортопедического лечения детей с ВРГН разработали Симановская Е.Ю., Шарова Т.В. (г. Пермь, Россия). Данный метод получил всеобщее признание и начал широко внедряться в различных уголках нашей республики. Преимуществом данного метода являлось то, что младенец с первых дней после рождения обеспечивался преформированным ортопедическим аппаратом. Аппарат разобщал полость рта и носа, создавал оптимальные условия для носового дыхания и вскармливания, устранял отрицательное действие языка или соски на фрагменты верхней челюсти, осуществлялась постепенная реконструкция недоразвитых отделов челюсти и в ближайшие 3-4 мес. фрагменты верхней челюсти смыкались в области расщелины и создавались благоприятные условия для хейлопластики.

Ортодонтическое лечение различной патологии прикуса у подростков и взрослых, особенно страдающих врожденными пороками развития ЧЛО, всегда представляет определенные трудности. Это связано рядом с причин:

1. незаконченным формированием постоянного прикуса у подростков;
2. законченным ростом и формированием лицевого скелета и прикуса у взрослых;
3. с патологическими изменениями в тканях пародонта у взрослых пациентов, нуждающихся в проведении ортодонтического лечения.

Результаты наших клинико-биометрических и телерентгенографических исследований показали, что у детей с ВРГН, не получавших предоперационного ортопедического и ортодонтического лечения, наблюдается отставание роста верхней челюсти во всех направлениях и развивается сложный комплекс анатомо-функциональных нарушений, особенно на стороне поражения. Оно выражалось в увеличении длины тела нижней челюсти, изменении угла наклона оси нижней челюсти к основанию черепа, изменении вертикальных размеров базиса и угла наклона верхней и нижней челюстей. Эти изменения более выражены у детей с односторонней сквозной ВРГН, и менее выражены при изолированных расщелинах неба.

В то же время, у детей, получавших раннее ортопедическое и ортодонтическое лечение, наблюдается правильное развитие верхней челюсти во всех направлениях. Это создавало благоприятное условие для проведения оперативного вмешательства у детей с ВРГН в раннем возрасте.

Результаты собственных биометрических исследований моделей челюстей пациентов с врожденной расщелиной неба и данные литературы позволяют заключить, что ранняя ортопедическая и ортодонтическая подготовка больных с расщелиной неба к операции значительно улучшает результаты ураностафилопластики однако при сквозных расщелинах неба не всегда предупреждает развитие деформации верхнечелюстной кости, отдельных зубов и зубного ряда, а также вторичных деформаций нижней челюсти и нижнего зубного ряда.

При реализации комплексных лечебно-профилактических мероприятий у пациентов с ВРГН, мы придерживались общепринятых принципов реабилитации больных, учитывающих результаты клинического, биометрического и рентгенологического обследования больных разных возрастных групп и нарушений роста лицевого черепа:

1. Предоперационная подготовка к уранопластике, нормализация формы и размеров верхнего зубного ряда в трансверзальной и сагиттальной плоскостях.

2. Контроль за ростом и развитием верхней челюсти, устранение ее недоразвития, обеспечение формирования нормогнатического прикуса.
3. Предупреждение развития вторичных деформаций нижней челюсти и нижнего зубного ряда.
4. Устранение аномалий со стороны отдельных зубов, зубопротезирование по эстетическим и функциональным показаниям.

Ортопедическое и ортодонтическое лечение детей с врожденной расщелиной неба, находящихся на диспансерном учете в Алматинском центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области, начинали с периода новорожденности и продолжали (по показаниям) до периода совершеннолетия. В частности, за период с 2002 по 2011 год в комплексном лечении более 1000 детей с ВРГН использовали 2202 различных аппарата и приспособлений.

Отметим, что современная конструкция ортодонтических аппаратов позволяет сократить предоперационную подготовку больных с ВРГН, вводить в конструкцию активные элементы, нормализовать положение межчелюстной кости при двустороннем поражении и форму верхней челюсти, и без особых трудностей производить первичную операцию хейлопластики, затем и уранопластики, значительно ускорить сроки реабилитации пациентов с хорошими эстетическими результатами.

В настоящее время в Республике Казахстан создана финансовая база ортопедической и ортодонтической помощи пациентам с врожденной расщелиной верхней губы и неба. Однако имеет место дефицит кадров (врачей-ортодонтот и зубных техников), владеющих особенностями оказания специализированной ортопедической и ортодонтической помощи детям с врожденной патологией челюстно-лицевой области. Эта проблема требует дальнейшего изучения и своего решения.

Взгляды на сроки хейлопластики. На современном уровне развития науки и техники стандартный подход во всех случаях к решению этого вопроса невозможен. Срок вмешательства должен определяться с учетом общего состояния ребенка, вида расщелины губы, состояния тканей в области расщелины, степени нарушения у ребенка физиологических функций (дыхания, сосания и др.).

Возможность проведения оперативного вмешательства по поводу расщелины верхней губы на 2-3 день после рождения была описана в 1956 году профессором Л.Е. Фроловой. Если операция не произведена в эти сроки, ее откладывают на 11-13 сутки и далее. Причины: физиологическая желтуха, падение веса, повышенная кровоточивость и другие противопоказания:

- 1) тяжелые комбинированные врожденные уродства новорожденных, препятствующих выполнению оперативного вмешательства при расщелине губы, в первые сутки после рождения;
- 2) приобретенные заболевания, которые делают невозможным проведение операции в данный момент.

Считается целесообразным в ранние сроки оперировать доношенных новорожденных с массой не менее 3000 г и не имеющих других пороков развития.

Среди хирургов есть мнение, что увлекаться операциями у новорожденных по поводу врожденной расщелины не следует и проводить их нужно по строгим показаниям, что определяет челюстно-лицевой хирург вместе с неонатологом.

Обобщив данные литературы по срокам операции при расщелине верхней губы, мы пришли к заключению, что их можно сгруппировать на три:

1. Первая группа авторов считают оптимальным сроком операции детей в 8-10 месяцев, когда все части лица у ребенка достаточно развиты;
2. Вторая группа авторов рекомендуют оперировать пациентов в 1-6 месяцев, когда дети лучше переносят операцию, в более поздние сроки дети часто болеют разными болезнями и организм их плохо переносит операцию;
3. Третья группа авторов являются сторонниками операции на 2-3 или с 11-13 сутки после рождения, полагая, что в дальнейшем будет более правильно развиваться зубочелюстная система.

Обсудив данный вопрос с коллегами, мы пришли к заключению, что **оптимальным сроком для проведения первичной хейлопластики (кроме периода новорожденности) является возраст 4-6 месяцев**. К такому выводу мы подошли с учетом рекомендаций педиатров, детских хирургов и иммунологов. Это объясняется тем, что сила иммунологического ответа у детей грудного возраста быстро истощается, антитела образуются медленно, а высокий их титр держится недолго. К 2-3 мес. и до 4-6 мес. титр антител к наиболее часто встречающимся антигенам у ребенка падает. Наступает фаза «физиологического иммунодефицита». Это связано с исчезновением материнских антител и медленным синтезом собственных. В дальнейшем, примерно с возраста 6-8 мес. начинается функциональное созревание иммунологической системы, достигая развития к 5-10 годам.

Принципами современной хейлопластики являются: восстановление анатомических взаимоотношений мягких тканей губы (круговой мышцы рта, красной каймы, кожной части губы); создание преддверия рта (обратить внимание на прикрепление уздечки верхней губы); формирование носового хода, исправление деформации крыла носа и носовой перегородки.

В ранний послеоперационный период особое внимание уделяют обеспечению свободного дыхания ребенка, особенно после операции по поводу широких сквозных одно- или двусторонних расщелин губы. Следующим важным вопросом является налаживание кормления ребенка с ВРГН, включая кормление через зонд.

Результаты клинико-лабораторных исследований у больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба, проведенных в нашей клинике, позволили выявить следующие факторы риска развития воспалительных осложнений после хейло- и уранопластики: недоношенность ребенка, хроническая соматическая патология (в частности, органов дыхательной системы), ЛОР-органов с обострениями, продолжительность операции под наркозом, нарушение микробиоценоза полости рта и приротовой области (особенно при сквозных расщелинах), степень тяжести дефекта, неэффективная дооперационная подготовка ребенка, поздние сроки хирургического лечения детей с ВРГН. Организационные погрешности и ошибки при анестезиологическом обеспечении ребенка имеют немало-важное значение в этом вопросе.

Разработано множество способов оптимизации заживления раны после хейлопластики: антибактериальная защита, местное применение бактерицидных средств, физиотерапевтические процедуры и другие. Физиотерапия стоматологических заболеваний описана в литературе, среди которых наиболее широкое применение получило ультрафиолетовое облучение послеоперационных ран. Изобретение лазеров открыло новую эру в светолечении – использование для этих целей низкоинтенсивного монохроматического когерентного света гелий-неонового лазера. Приоритет в разработке этого направления принадлежит казахстанским ученым. Изучение ими механизма действия низкоинтенсивного лазерного излучения позволили установить следующие основные терапевтические

эффекты: противовоспалительный, анальгезирующий, репаративный, стимулирующий защитные факторы организма (Инюшин В.М., Корытный Д.Л.). Что касается влияния монохроматического синего поляризованного света, излучаемого гелий-кадмиевым лазером, на репаративную регенерацию, в литературе имеются единичные сведения (Бердимбетов Е.А.). Результаты экспериментальных исследований автора показали, что свет ГЛЛ, а также сочетание света ГНЛ и ГЛЛ обладают выраженным стимулирующим влиянием на репаративную регенерацию. Автору преимущество того или иного варианта установить не удалось.

Отметим, что, несмотря на постоянное совершенствование методов оперативного вмешательства по поводу врожденной расщелины верхней губы и разработки способов оптимизации заживления послеоперационной раны, довольно часто встречаются послеоперационные воспалительные осложнения при хейлопластике. Следовательно, изыскание современных и более эффективных способов их снижения, а также способов оптимизации репаративной регенерации послеоперационной раны, является актуальной задачей детской челюстно-лицевой хирургии.

Таким образом, в Алматинском центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией ЧЛО и клиниках детской челюстно-лицевой хирургии (ГКБ №5, РДКБ «Аксай») нашими хирургами разработаны ряд оригинальных методик и модификаций хейло- и уранопластики (Супиев Т.К., Есім А.Ж., Нурмаганов С.Б., Атабаев С.А., Ахметжан А.М., Утепов Д.К. и др.), которые значительно улучшили результаты операций. Кроме того, в клиниках внедряются методики хейло- и уранопластики, разработанными зарубежными хирургами. Наша клиника тесно сотрудничает с проф.Ад. А. Мамедовым (Московский ГМУ им. И.М.Сеченова), Международным благотворительным фондом Smile Train (США), которые снабдили клинику рядом современных технологий, методик и модификаций хирургического лечения расщелин верхней губы и неба. Все эти современные методики внедрены в клинику. В частности, хейлориносептогнатопластика по Милларду, интравелларная уранопластика, ортодонтохирургическое лечение, двухсторонняя хейло-ринопластика по Милларду и др.

Следует отметить, что авторская методика только в руках автора является авторской. Все, что делает другой хирург, это есть немножко модификация. Сегодня мы оперируем «по Милларду», «по Фроловой» и др., это значит, что мы делаем операцию по методикам этих авторов, но в своей личной модификации, несмотря на то, что у нас нет своих описанных методик.

Наши наблюдения показывают, что полученные относительно положительные результаты комплексного лечения детей с ВРГН в ближайшие сроки после операций постепенно снижаются. Обеспечение ортодонтического лечения детей в послеоперационном периоде снижает вероятность развития вторичных деформаций и дефектов тканей ЧЛО, но не предупреждает их. Со стороны мягких тканей лица наиболее часто наблюдается деформация и укорочение верхней губы (особенно линии Купидона, филтрума). Имеет место деформация носа, даже при частичной расщелине верхней губы. В большинстве случаев наблюдается уплощение крыла носа и искривление кончика его, хрящ крыла носа на большой стороне всегда деформирован, основание крыла носа смещено кнаружи и назад. Недоразвитие верхней челюсти на стороне расщелины еще больше усугубляет деформацию носа.

У многих больных с двусторонней расщелиной верхней губы и неба, не получавших ортодонтическое лечение, не устраняется протрузия межчелюстной кости. У них наибо-

лее часто наблюдается дефекты альвеолярного отростка, кожная перегородка носа остается укороченной.

Зубочелюстные деформации встречаются практически у всех больных с расщелиной верхней губы и неба, преимущественно (до 80%) имеют место аномалии зубного ряда и прикуса из-за сужения верхней челюсти.

У 38,4% больных без ортодонтического лечения и у 1,3% пациентов, подготовленных к операции ортодонтическими методами лечения, определялись остаточные дефекты твердого и мягкого неба (кроме щелевидного дефекта альвеолярного отростка верхней челюсти). Нередко определялось укорочение мягкого неба и деформация язычка мягкого неба или даже его полное отсутствие с развитием небно-глоточной недостаточности.

Известно, что при расщелине верхней губы и неба, в дооперационном периоде, если не была изготовлена небная пластинка (обтуратор или аппарат), из-за постоянного попадания холодного наружного воздуха в дыхательные пути, у детей часто возникает катар верхних дыхательных путей, бронхит, евстахеит, фарингит. К сожалению, в послеоперационном периоде эти осложнения полностью не проходят. У больных остается вторичное понижение слуха, увеличение объема небных миндалин (чаще без воспалительного процесса).

Результаты наших исследований подтвердили данные, полученные Дьяковой С.В. и соавторами (2002). Для оценки отдаленных результатов лечения врожденных пороков развития лица, они провели анкетирование 312 пациентов в возрасте от 14 до 20 лет, ранее леченных в клинике, и от 110 из них получили ответы. При этом 40% пациентов результаты лечения оценивают как хорошие, 37% - как удовлетворительные. Незаконченным лечение считают 41% респондентов. Хотели бы получить ортодонтическое лечение 52% опрошенных, в ортопедическом лечении нуждались 45% пациентов. Основная причина такого положения дел - это отсутствие специалистов и материальные трудности.

Отметим, что комплексная реабилитация пациента с врожденной расщелиной верхней губы и неба с раннего периода позволяет устранить стрессовое состояние у родителей и близких, вернуть здоровье больному.

Тяжелым осложнением расщелины неба и в послеоперационном периоде остается нарушение речи. Это связано со свободным прохождением воздуха через дефекты неба. В результате этого у пациентов меняется оттенок голоса, наблюдается гнусавость речи. Поэтому основная задача пластики неба при врожденной расщелине неба состоит в том, чтобы обеспечить анатомическое закрытие дефекта неба, восстановить разобщение ротоглотки и носоглотки, тем самым предотвратить попадание пищи из полости рта в полость носа и устранить утечку воздуха через нос во время речи, дыхания. Общеизвестно, что небно-глоточная функция должна обеспечить нормальное дыхание, глотание, нормальную речь. Необходимым условием образования подавляющего большинства звуков речи является полное смыкание НГК, обеспечиваемое приближением НЗ к ЗСГ.

На первый взгляд, способы устранения ВРН в настоящее время приближаются к решению этих проблем. Однако оценка и сравнение результатов оперативной помощи достаточно затруднительны ввиду разобщенности школ челюстно-лицевых хирургов, отсутствует подробный анализ результатов реабилитации в различных регионах страны.

На основании изложенного можно сделать вывод о том, что раннее хирургическое лечение ВРН у детей в возрасте от 1 года, 1,5; 2; 3 лет приводит к раннему восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психоэмоциональные нарушения. С другой стороны, проведенное исследование показало, что позднее (в 5,7,9,11 лет) оперативное лечение первичной расщелины неба, даже с хорошими анатомическими

результатами, сохраняет психоэмоциональный дискомфорт, некоммуникабельность, нарушения психологического здоровья и развития ребенка.

Проблема небо-глоточной недостаточности заключается не только в исправлении анатомического недостатка, но и в полноценном восстановлении функции органа. Целостность анатомических структур органов удается восстановить с помощью различных пластических операций. Однако, несмотря на многообразие способов, в ряде случаев хирургическое вмешательство не приводит к восстановлению целостности НГК, что вызывает недостаточность его функции.

Анализ отечественных и зарубежных научных источников показывает, что различными авторами предпринимались попытки классифицировать недостаточность НГК, возникающую после первичной уранопластики. Однако до настоящего времени какой-либо единой, целостной и общепринятой классификации не существует и скорей всего не будет. Нельзя систематизировать знания, понятия, требования в одной точке земного шара и в другой. Но общая составляющая все равно будет. Так, по классификации V.M. Hogan, M.F. Schwartz (1980) НГН представлены следующим образом:

- в результате врожденного короткого неба;
- чрезмерно большой глотки при нормальной длине и подвижности мягкого неба;
- после адено - или тонзиллэктомии;
- при подслизистой (скрытой) ВРН;
- при парезе неба, приобретенного после различных хирургических вмешательств, или центрального происхождения.

С.Г. Ананян (1985) предложил классификацию нарушений функции НГК у пациентов с ВРН после уранопластики, возникающих вследствие:

- функциональной рубцовой недостаточности мягкого неба;
- недостаточной активности стенок глотки;
- функциональной рубцовой недостаточности мягкого неба и недостаточной активности стенок глотки (односторонней или двусторонней).

Также полагают, что НГН может быть распределена на 3 категории:

- 1) НГН, вызванная структурными проблемами, возникающими после аденэктомии, тонзиллэктомии, механических повреждений структур НГК;
- 2) НГН, где основой являются причины неврогенного характера;
- 3) НГН, косвенной причиной которой являются нарушения речи фонетического характера, повышенное внутриротное давление, несмотря на нормальный речевой аппарат (отсутствие врожденной расщелины неба).

Таким образом, в ряде предложенных классификаций недостаточности функции НГК, по нашему мнению, не учитывается степень недостаточности функции структур, отсутствует исчерпывающий перечень причин возникновения нарушения речи в их взаимосвязи с нарушением функции НГК.

Почему нам представляется такой важной необходимость детального перечисления и анализа причин возникновения нарушения речи?

Во-первых, только с определением причин – соответственно степени нарушения подвижности структур НГК – можно точно определить тактику хирургической реабилитации больных с НГН.

Во-вторых, необходимо постоянно учитывать причины центрального характера (в частности, задержку психо-речевого развития), а следовательно, речевого развития, эмоционально-волевой сферы. Нарушения речи, в той или иной степени (в зависимости

от характера речевых расстройств) отрицательно влияют на психическое развитие ребенка, отражаются на его осознанной деятельности. Могут вызывать неадекватное поведение, влиять на умственное развитие, особенно на формирование высших уровней познавательной деятельности.

Педагоги и исследователи считают, что дискомфорт личности обусловлен тесной взаимосвязью речи и мышления, ограниченностью социальных, в частности, речевых контактов в обществе со сверстниками, в процессе познания ребенком окружающей действительности. Все это способствует развитию отрицательных качеств характера (застенчивости, нерешительности, замкнутости, негативизма, чувства неполноценности). Ошибочный диагноз недостаточности НГК, как причины отсутствия нормальной речи, может привести к ненужным хирургическим вмешательствам и не устранил проблему.

В-третьих, на наш взгляд, причиной возникновения нарушения речи является упущенное время проведения первичной уранопластики, т.е. когда операция сделана позднее 5-летнего возраста пациента: к этому времени у него уже складываются патологические стереотипы речи. Вот почему диагностика нарушения речи должна проводиться хирургом совместно с логопедом, невропатологом, психологом, ортодонтом.

Стремление к объективной диагностике перечисленных выше причин, многолетний клинический опыт, включающий применение комплексной диагностики и проведение комплексной реабилитации большой группы пациентов с НГН, закономерно привели к созданию нами (Мамедов Ад.А.) классификации, построенной на количественной оценке анатомо-функциональной характеристики функции структур НГК, на основании эндоскопического исследования. Предложенная нами анатомо-функциональная классификация НГН дает возможность:

- дифференцированно выбрать оптимальные способы лечения с использованием новых технологических приемов;
- дифференцированно использовать хирургический способ с учетом количественной оценки степени нарушения подвижности структур НГК, определенной эндоскопическим путем, в комплексе со всеми видами обследования. В предложенном комплексе мероприятий были использованы способы устранения НГН на основе фарингеальных лоскутов, выкроенных в средней трети ЗСГ, боковых третях (справа или слева, в зависимости от стороны нарушения подвижности БСГ) и поднятия рельефа ЗСГ. В основе всех предложенных способов лежит создание единого функционирующего полноценно анатомического образования - **небно-глоточного кольца**, включающего все его элементы (НЗ, БСГ, ЗСГ).

Нами неоднократно подчеркивались трудности устранения НГН и формирования НГК у пациентов старшего возраста при обширных дефектах мягкого неба и ригидности мышц стенок глотки. Поэтому порой трудно удовлетвориться одним определенным способом оказания помощи пациенту с НГН и приходится комбинировать хирургические способы с использованием речевых аппаратов. С целью устранения НГН можно объединить использование речевого аппарата с ФЛ, или пластику мягкого неба с методом перемещения ножки ФЛ. Также можно использовать одновременно слизисто-надкостничный лоскут с одной стороны твердого неба, ФЛ со средней трети ЗСГ и слизистый лоскут щеки, получив при этом положительные речевые результаты.

В некоторых случаях предлагается проводить одномоментную тонзиллэктомию и фарингопластику, хотя считается, что лучше проводить фарингопластику в два этапа с промежутком в 6-8 недель. При определенных показаниях предпочтительно аденэктомию

и фарингопластику делать одновременно. Заживление после аденэктомии и тонзиллэктомии изменяет динамику небо-глоточного смыкания.

Нами представлен комплекс хирургических способов устранения НГН после первичной уранопластики, велофарингопластики, фарингопластики, направленный на восстановление анатомической целостности и функции структур НГК, на устранение патологического механизма смыкания.

Исходя из имеющихся данных, можно сделать заключение о том, что системный подход к проблеме восстановления речи позволяет:

- дифференцированно выбрать оптимальные способы лечения с использованием новых технологических приемов;
- решить задачу реабилитации на основе использования данных эндоскопической диагностики, позволяющей определить какая из структур НГК наименее подвижна и в какой степени она принимает участие в механизме смыкания, являющегося главным компонентом восстановления речи;
- определить показания к использованию того или иного способа в зависимости от степени участия в механизме смыкания каждой из структур и всего НГК в целом.

Можно сказать, что комплексный подход стал единственно возможным в нынешних условиях и приносит оптимальные результаты. Поэтому закономерно, что в последние годы челюстно-лицевые хирурги уделяют особое внимание в решении многочисленных вопросов разработки и усовершенствования комплексной системы реабилитации больных с нарушением речи после первичной уранопластики. Нарушения речи и причины их возникновения досконально изучаются физиологами, невропатологами, психологами, лингвистами и др. Особенно важно, что каждый специалист рассматривает нарушения речи под определенным углом зрения в соответствии с задачами и средствами своей науки. Изучению речевых расстройств и разработке научно обоснованных методов их выявления, профилактики и устранению посвящены многочисленные работы ученых-смежников.

Однако до настоящего времени недостаточно полно разработана система оценки результатов хирургического лечения ВРИ и выбора тактики реконструктивно-восстановительных операций, направленных на анатомическое восстановление целостности и функции структур НГК, являющихся ведущими в процессе речеобразования. Вот почему столь большое научное и практическое значение имеет разработка системы реабилитации, разработка и усовершенствование патогенетически обоснованных методов хирургического устранения недостаточности НГК, возникающей после первичной уранопластики.

В связи с этим, мы ставили задачу определить причины, влияющие на патологию речи со стороны структур НГК после первичной уранопластики. Имеющиеся в арсенале хирургов различные способы устранения ВРН, как правило, не обеспечивают систему связи всех анатомических структур НГК с нарушением функции артикуляционного аппарата, принимающих участие в образовании речи, к тому же они недостаточно изучены. Это затрудняет дифференцированное использование данных способов в практике здравоохранения, не дает возможности правильно оценить эффективность первичного хирургического лечения ВРН, реконструктивно-восстановительных операций; анатомической целостности структур НГК и его функций, основанных на определении степени участия отдельных компонентов НГК в механизме смыкания.

Не случайно до сих пор ведутся споры об оптимальных сроках и методах уст-ранения ВРН в зависимости от формы и степени выраженности врожденного дефекта. Целост-

ность деформированных анатомических органов при первичных пластических операциях удается восстановить, однако в ряде случаев отмечается недостаточность анатомического образования небно-глоточного кольца, что, наряду с другими факторами, препятствует восстановлению нормальной речи. В этом случае анатома-функциональный дефект обуславливает выраженные нарушения речи в виде открытой ринолалии и ринофонии.

Первичный осмотр пациентов проходит в клиничко-диагностическом отделе. В связи с поставленной задачей комплексности реабилитации пациентов с НГН, нами задан и отработан алгоритм исследований, включающих осмотр педиатра, эндоскопическое исследование функции НГК, состояния ЛОР-органов, осмотр логопеда, психолога, ортодонта, хирурга; спектральный анализ речи (по системе SIS); осмотр физиотерапевтом-реабилитологом. Составление индивидуальной программы обследования и лечения проводилось комиссионно всеми участвовавшими в процессе обследования и диагностики специалистами.

Отработан алгоритм (очередность, порядок и условия) использования выбранных методик или технологий:

1. Осмотр педиатра имел целью диагностику, оценку соматического здоровья пациента. При необходимости проводилась коррекция.

2. Трансназальная эндоскопия с использованием гибкой волоконной оптики выступает наиболее информативным и эффективным прямым методом оценки движения структур НГК и механизма его действия. Эндоскопия дает достоверную информацию непосредственно с органа, отвечающего за формирование речи. Эндоскопическое исследование позволило:

- исследовать состояние ЛОР-органов и носоглотки;
- исследовать и дифференцированно диагностировать нарушения механизма смыкания структур НГК;
- определять тактику реабилитационного процесса (проводить хирургическое лечение или логопедическое обучение);
- определять направленность электродиагностического исследования;
- оценить клиничко-анатомическое состояние и функцию структур НГК в до- и послеоперационном периоде;
- уточнить механизм взаимодействия структур НГК при звукопроизношении;
- произвести фотографирование, видеосъемку процесса смыкания, после чего количественно оценить состояние структур НГК как в целом, так и отдельных его структур, совмещая видеозапись с компьютером;
- достоверно диагностировать причины возникновения дефектов речи и в комплексе с другими объективными методами исследования, рекомендовать пути их устранения.

3. Определение характера нарушения речи. Для этого нами совместно с логопедом обследовано 86 пациентов с НГН в возрасте от 3 до 16 лет и старше с односторонней ВРН, двусторонней ВРН, изолированной расщелиной неба. Обследование проводилось в до и послеоперационном периоде (через 3, 6, 12 и 18 мес. после операции).

Логопедический осмотр заключался в диагностике нарушений звукопроизношения, определения степени назальности речи (по Л.С.Волковой, 1995, И.И. Ермаковой, 1996) и в определении тактики логопедического обучения (дооперационная подготовка пациента и ведение послеоперационного периода с точки зрения логопеда). Речевые методы, включающие различные тесты для оценки разборчивости и назализации речи, позво-

ляют оце–нить общую картину речевых нарушений. Однако эти нарушения могут быть обусловлены не только недостаточностью НГК, но и другими причинами (рубцовые изменения структур НГК, патологией резонаторных зон и губ и т.д.).

Эффект проведенных нами операций по устранению назальности оказался достаточно высоким независимо от возраста, в котором была произведена уранопластика. Однако патологический характер речи (устоявшийся патологический артикуляционно-акустический стереотип) исправляется с большими трудностями, если операция по восстановлению НГК проводится пациентам в возрасте старше 17 лет. Пациенты старшего возраста со сложившимся речевым стереотипом тяжелее поддавались воздействию реабилитационных мероприятий, направленных на коррекцию речи, несмотря на проведенную нами хирургическую операцию и, как след–ствие, устраненную утечку воздуха через нос.

Анализ полученного материала и коррекционно-педагогической работы по исправлению нарушений речи, в группе обследованных 86 пациентов позволил выделить эффективные методические приемы (при соблюдении принципа индивидуального подхода) на основе разграничения двух этапов этой работы – дооперационной и послеоперационной реаби–литации. Дооперационный период включает:

- подготовку ребенка и его артикуляционного аппарата к речелулучшающей операции;
- активизацию структур НГК.

Послеоперационная реабилитация предусматривает:

- активизацию структур НГК, обучение ребенка новым кинестезиям;
- коррекцию звукопроизношения, устранение носового оттенка голоса;
- полную автоматизацию приобретенных навыков.

На основе обследования разрабатывалась индивидуальная реабилитационная программа, включающая углубленную медико-психолого-педагогическую коррекцию. При этом для успешной реабилитации акцент ставился на выявление позитивных аспектов личности, интересов, способностей пациента. Индивидуальные реабилитационные программы определяют этапы комплексной помощи, потенциальные возможности пациента и методы их активизации, обосновывают лечебно-коррекционные и развивающие мероприятия.

Мы поддерживаем мнение педагогов-исследователей, что у детей с ВРГН наблюдается недостаточность аналитико-синтетической деятельности слухового и речедвигательного анализаторов, нередко нарушен фонема-тический слух, страдает акустический контроль и нарушено сличение собственной звуковой продукции с запечатленными в памяти образцами речи окружающих. Поэтому в процессе логопедической работы коррекция и контроль звукопроизношения пациента приводят к формированию правильных кинестезий, что позволяет воспитать у пациента новый речевой стереотип. Большое значение при этом имеет развитие четкой афферентации (обратной связи), что повышает успешность коррекции.

Следующим этапом дооперационного исправления звукопроизношения является устранение нарушения фонематического слуха. Трудности, возникающие при этом, связаны с тем, что дети с ринолалией говорят плохо, в своей речи часто не дифференцируют фонемы, но при этом считают себя нормально говорящими.

В послеоперационном периоде основные усилия направлены на улучшение общего состояния больного и профилактику осложнений, совершенствование функций небо-

плотного мышечного комплекса, воспитание навыков носового дыхания. Для успешного восстановления речевой функции после реконструктивно-восстановительной операции особое значение имеют упражнения, направленные на увеличение силы мышечных структур НГК. Анализ послеоперационных занятий показал, функция НГК улучшается при ежедневном многократном выполнении специальных упражнений. В комплекс послеоперационной реабилитации также входит активизация структур НГК, обучение ребенка новым кинестезиям, коррекция звукопроизношения, устранение носового оттенка го–лоса, полная автоматизация приобретенных навыков.

4. Задача психолога - исследование и коррекция психоэмоциональной сферы пациента. Диагностика состояния психо–эмоциональной сферы ребенка является одним из комплексных мероприятий психопрофилактики пациентов с НГН. К задачам психодиагностики относится определение эмоционально-волевой сферы, уровня тревожности, социальной адаптации, степени агрессии. Наши исследования показали высокий эффект мероприятий, проводимых психологом.

ВРГН требует более ранней психо-эмоциональной и углубленной медико-психологической коррекции, направленной на выявление позитивных аспектов личности, что способствует раннему восстановлению коммуникативных функций.

Очевиден вывод о том, что раннее хирургическое лечение ВРГН (до 1.5-2-3-летнего возраста) приводит к раннему и более успешному восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психо-эмоциональные нарушения. С другой стороны, проведенное исследование показало, что позднее (в 5-7-9-11-летнем возрасте) оперативное лечение первичной расщелины неба, даже с хорошими анатомическими и функциональными результатами, сохраняет недостатки коммуникативных функций, нарушения психологического здоровья и общего развития ребенка.

5. Осмотр ЛОР-врача предполагал использование традиционных методов и определял:

- наличие хронических очагов инфекции;
- изменение архитектоники носоглотки, т.е. наличие патологии резонаторных зон, включающих изменение объема и формы носоглотки за счет аденоидных вегетаций, гипертрофии задних концов нижних носовых раковин, гипертрофии носовых раковин, влияющих на носовое дыхание, искривления носовой перегородки, гипертрофии миндалин;
- функциональную несостоятельность слуха (традиционные методы исследования слуха: акуметрия, камертональные исследования, тональная пороговая и надпороговая аудиометрия).

В задачу нашего исследования входил анализ состояния ЛОР-органов пациентов и влияния речелучшающих операций на них. Пластика врожденной расщелины неба не устраняет проблему заболеваний среднего уха. Медицинские и хирургические вмешательства необходимы для уменьшения потенциальных последствий заболеваний среднего уха. Дети, у которых в истории болезни отмечены заболевания среднего уха, должны на-блюдаться и в последующие периоды жизни.

Анализ результатов обследований не выявил, каких либо негативных изменений в послеоперационном периоде по сравнению с исходным состоянием. Динамическое наблюдение за пациентами показало, что проведение разработанных нами операций, направленных на устранение НГН, не оказывает отрицательного влияния на состояние ЛОР-органов.

6. Врач-ортодонт проводил осмотр и выявлял нарушения состояния зубо-челюстной системы и, в случае необходимости, направлял пациента на лечение или же продолжал его.

7. Осмотр хирурга заключался в диагностике анатомо-функциональных нарушений структур НГК, их интерпретаций и определении тактики реабилитационного процесса. Реконструктивно-восстановительные операции небно-глоточной недостаточности успешны только в случае создания нормально функционирующего анатомического органа с устранением назальности речи. Техническая виртуозность и мастерство хирурга при выполнении таких операций не принесут пользы, если операция не приведет к нормализации не только речи, но и психологического здоровья. Результаты лечения могут и должны быть объективно измерены с помощью функциональных методов оценки качества речи и психо-эмоционального состояния пациента.

При выборе хирургической тактики необходимо учитывать, в какой степени ответственна та или иная структура НГК за нарушение функции и какой при этом необходимо выбрать способ лечения.

На основании наших исследований мы считаем, что недостаточность НГК, возникшая в результате плохой подвижности НЗ и наличия рубцовоизмененной ткани крыло-челюстных складок (как правило, после мезофарингоконстрикции или уранопластики с использованием разрезов Эрнста), устраняется реконструкцией тканей мягкого неба и включением в механизм смыкания НГК структуры БСГ и ЗСГ.

При устранении небно-глоточной недостаточности, возникшей за счет недостаточности одной БСГ, одним из эффективных, по нашему мнению, способов устранения НГН, является фарингопластика с использованием фарингеального лоскута, взятого со стороны максимального нарушения подвижности БСГ.

Особое внимание мы уделили недостаточности НГК, возникшей в результате недостаточности обеих БСГ. При таком типе недостаточности мы используем ткани ЗСГ, выкроенные в ее боковых третях.

Комплексное обследование пациентов с нарушениями речи выявляет недостаточность НГК, возникшую за счет плохой подвижности всех структур. В этом случае нами применяются хирургические способы, направленные на вовлечение в процесс смыкания НГК всех структур (БСГ, НЗ, ЗСГ).

Необходимо отметить, что в основе этих способов лежит включение в механизм полноценного смыкания плохо подвижных структур. Использование тканей ЗСГ имеет давнюю историю в пластике устранения НГН. В настоящее время мы считаем этот метод одним из вариантов операций при недостаточности структур НГК. Когда курс логопедического обучения не принес желаемого результата и эндоскопически определяется удовлетворительная подвижность обеих БСГ и плохая подвижность НЗ, мы рекомендуем способы устранения НГН поднятием рельефа ЗСГ с использованием местных тканей.

8. Спектральный метод анализа звуков и речи - наиболее распространенный и общепризнанный способ инструментального исследования речевого сигнала. Для этого производится запись в предлагаемой нами аппаратно-программной системе. Эта программа позволяет определить форматный анализ качества звукопроизношения у детей с НГН до операции и в процессе динамического наблюдения.

Спектральный анализ речи существенно дополнил картину недостаточности функции НГК, необходимую для проведения хирургических и реабилитационных мероприятий пациентов с НГН.

9. Электродиагностика состояния НМА структур НГК производилась по показаниям. Хронаксиметрическая электродиагностика (ХЭД) использовалась для объективной оценки ответной реакции со стороны нервно-мышечного аппарата небно-глоточного кольца, что давало нам точное представление о степени нарушения электровозбудимости НМА.

Для восстановления нервно-мышечного аппарата НГК после хирургического вмешательства проводилась электродиагностика с последующим электростимуляционным воздействием.

В целом аппаратная физиотерапия, включаемая в комплекс реабилитационных мероприятий с целью благоприятного влияния на все стороны нейро-гуморальной регуляции организма, явилась неперенным условием улучшения состояния или полного восстановления электровозбудимости НМА НГК у детей, что в условиях комплексной реабилитации облегчает задачу полноценного лечения.

Опыт работы и результаты системно-структурного анализа показывают, что можно и нужно говорить о функциональной системе, обеспечивающей этапность медицинской помощи, включающей анализ данных, прогнозирование, выявление, специализированную помощь, последующее диспансерное наблюдение, реабилитацию и социальную адаптацию детей с ВРГН, с нарушениями речи, вызванных патологической функцией НГК, что является необходимым условием эффективной профилактики и лечения.

Интеграция сведений о ребенке, состоящим под наблюдением в Центре, в базе данных системы, обеспечивает не только совершенствование самой медицинской документации, но и служит основой для оптимизации медико-технологического процесса работы с больным. Основными направлениями использования новых информационных технологии на этом уровне должны стать:

- формирование автоматизированных информационных ресурсов по проблеме, которой занимается Центр в виде баз данных (БД);
- автоматизация, создание индивидуальных автоматизированных информационных систем, локальных, на основе персональных ЭВМ, общих компьютерных сетей,
- создание автоматизированных систем амбулаторно-поликлинического типа;
- создание учебных мультимедиа комплексов для подготовки, переквалификации и повышения квалификации медицинского персонала, способных в диалоговом режиме раскрывать учебные темы с показом видеоизображений и имитирующих зрительные, тактильные и слуховые ощущения обучающегося.

Актуальная задача организации и совершенствования системы комплексной реабилитации детей с ВРГН, а также недостаточностью функции НГК после первичной уранопластики связана с поиском оптимальных условий диагностики, коррекции и профилактики отклонений в развитии речи. Необходим углубленный анализ природы речевого дефекта, определение механизма и структуры патологии речи при НГН, дифференциации ее различных форм на основе применения современных способов объективной оценки анатомии и функций речевого аппарата.

Повышение эффективности комплексной реабилитации пациентов с нарушениями речи, их медико-психолого-педагогическая, социальная реабилитация, дальнейшее развитие этой области имеет самую непосредственную связь с созданием экспертных систем оценки качества состояния и реабилитации, аккумулирующих профессиональные знания и умения квалифицированных специалистов и, в идеале, превратится в информационно-компьютерную систему поддержки этих направлений.

В ходе исследований сложилась и подтверждена на практике новая классификация недостаточности НГК. Необходимость создания и применения этой классификации объясняется несколькими причинами. В частности, наши предшественники не имели нынешних данных и технических возможностей (чаще всего их исследования отстоят в прошлое на 10-15 лет), в большинстве случаев ранее выделялись весьма общие группы пациентов с НГН, что на практике по сути не сказывалось. Наша классификация существенно облегчает выбор тактики лечения НГН как хирургу, так и смежным специалистам—там, участвующим в реабилитации пациентов.

Использование вновь разработанных и усовершенствованных нами способов устранения НГН предусматривает прекращение утечки воздуха через нос во время спонтанной речи, а в последующем — восстановление нарушенной речи. Создание благоприятных условий для ускорения сроков восстановления нормальной речи ведет к полной медико-социальной адаптации пациентов с врожденной расщелиной неба.

Наиболее перспективной представляется задача использования комплексной системы диагностического исследования, коррекционного обучения пациентов с НГН, включающей участие специалистов различного профиля (социальный работник, психолог, педагог, педиатр, хирург оториноларинголог, ортодонт, логопед и другие) с последующей ее интеграцией в общую систему реабилитационных мероприятий.

Использование анатомо-функциональной классификации недостаточности НГК позволяет выбрать оптимальный хирургический способ лечения, основанный на количественной оценке степени подвижности структур НГК как фрагментарно, так и всего НГК в целом.

Таким образом, применение хирургических способов основано на методах обследования функции НГК (спектрального анализа речи, электродиагностики мышечных структур НГК и др.), позволяющих с наибольшей точностью выбрать способ устранения НГН с учетом локализации патологического процесса (в НЗ, одной БСГ, обеих БСГ, всех структурах НГК). Это, в конечном итоге, позволяет решить задачу реабилитации и добиться восстановления нормальной речи у ребенка с ВРГН.

Несмотря на успехи, достигнутые в хирургическом лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба (ВРГН), число осложнений в послеоперационном периоде остается высоким и составляет от 10% до 30,6% (Козина И.А., 1996). После первичной уранопластики, по данным литературы они находятся в пределах до 43%. В то же время, своевременная диагностика и проведение комплекса лечебно-профилактических мер детей с врожденной расщелиной верхней губы с периода новорожденности позволяют получить благоприятные анатомические и функциональные результаты после хейлопластики. Хотя большинство методов хейло- и уранопластики дают непосредственные хорошие эстетические и функциональные результаты, самые совершенные методики хейло-ринопластики последних лет не лишены недостатков.

Это очень высокий процент неудач при современном уровне хирургии. Однако не всегда ясно, какие осложнения имелись в виду, и какие дефекты авторы выделяют. Высокий процент осложнений, возможно, связан с расхождением швов, возможно, с планируемым отсроченным закрытием переднего отдела твердого неба или объясняется другими факторами.

Наш анализ причин неудовлетворительных результатов операций показал, что многие из них были выполнены или без точного выбора тактики (способа, метода), или без всестороннего учета степени и формы врожденной патологии, возраста ребенка, без

комплексного подхода ко всему реабилитационному процессу. Не секрет, что некоторые хирурги, не имея должной специальной подготовки, все же проводят такие операции.

Мы считаем, что врожденная расщелина верхней губы и неба требует исключительно специализированной медицинской помощи, включающей усилия грамотных специалистов различного профиля (неонатолог, педиатр, ортодонт, хирург, логопед, педагог, психолог, социальный работник и ряд других), задачей которых является комплексная реабилитация таких пациентов в условиях специализированного центра.

Совокупность задач реабилитации следует рассматривать, как основу интегративно-го направления медицинской помощи ребенку и семье, включающего кроме комплекса восстановительного лечения и комплекс социальных, правовых и психолого-педагогических мероприятий.

Вот почему так подробно рассматриваются принципы разработки и внедрения современных методик и программ диагностики, лечения и реабилитации при нарушении речи у пациентов с недостаточностью НГК. С этих позиций, с учетом взаимосвязи речевого аппарата с анатомическими нарушениями, принималось любое решение, особенно, о хирургическом вмешательстве, так как функциональные нарушения какой-либо из указанных систем могут приводить к дисфункции остальных. Результаты наших исследований подтвердили, что для получения оптимального результата необходимо учитывать взаимосвязь между речевым аппаратом и состоянием психо-эмоциональной сферы ребенка; состоянием ЛОР-органов и нарушением фонематического слуха и др.

Наконец, при реализации комплексной программы реабилитации нами применяются схемы, также базирующиеся на универсальных принципах системного подхода. На практике это медико-педагогические мероприятия, выполняемые в процессе согласованной работы всех подразделений специализированного Центра. Сущность этих мероприятий заключается в медико-психолого-педагогическом комплексном воздействии на специальные и общие механизмы регулирования функций организма с целью повышения их эффективности.

По данным клиники детской челюстно-лицевой хирургии РДКБ «Аксай», непосредственные результаты хейлопластики у детей, получавших специальные методы оптимизации послеоперационной раны (основная группа), преимущественно (91%) получены отличные результаты (заживление первичным натяжением). Хорошие (отек и гиперемия кожи) результаты получены у 6%, удовлетворительные (частичное расхождение раны) – у 3%, что в более 7 раз лучше, чем у пациентов сравняемой группы, неудовлетворительных исходов не было. У больных с расщелиной верхней губы, оперированных без применения специальных методов оптимизации послеоперационной раны (сравняемая группа), наиболее частым и неприятным местным осложнением хейлопластики является частичное (у 11,1%) или полное (11,1%) расхождение краев раны, всего у 22%.

Современный период в лечении врожденных пороков челюстно-лицевой области характеризуется включением в комплекс реабилитационных мероприятий современной эстетической хирургии врожденных расщелин лица и неба.

Основными и наиболее эффективными способами пластики верхней губы при её расщелинах по праву принято считать лоскутные способы хейлопластики, претерпевающие в течение ряда последних лет изменения и усовершенствования. В странах СНГ и в некоторых зарубежных странах широко используются распространённые способы первичной хейлопластики, описанные Tennison-Обуховой и Millard.

Мы изучили клинический материал детской челюстно-лицевой хирургии РДКБ «Аксай», где находились на лечении 106 детей в возрасте от 5 лет до 17 лет с различными видами деформаций верхней губы и носа, полученных после ранее проведенных операций на верхней губе по поводу ВРГН в областных отделениях ЧЛХ. Полученные статистические данные показали, что у 46,5% имелись показания к реконструктивным операциям в области верхней губы и носа. Послеоперационные косметические деформации носили самый различный характер. Ранее дети с ВРГН перенесли следующие виды операций по месту жительства: по Millard - 12,2%, по Обуховой-Теннисон - 14,1%, Z-пластика – 35,8%, атипичные - 39,6%.

У большинства больных первичная хейлопластика была проведена по нестандартным методикам: атипичные или Z-пластика (75,4%), которые дали отрицательные результаты. Наиболее частым осложнением хейлопластики являлось уменьшение длины верхней губы, вплоть до микрохейлии, что является следствием избыточного иссечения тканей краев расщелины при первичной хейлопластике. Наиболее тяжелые осложнения возникали после проведения нестандартных методов двусторонней хейлопластики. Среди них «симптом свиста», когда не восстанавливается фрагмент верхней губы в среднем отделе и др.

Больных вторичными деформациями верхней губы и носа мы разделили на 3 группы по классификации В.С. Дмитриевой (1968).

1. Изолированные деформации носа – 18 (17%) детей.
2. Изолированные деформации верхней губы – 12 (11,3%) детей.
3. Комбинированные деформации верхней губы и носа – 76 (71,7%) детей.

В своей практической деятельности в зависимости от нарушения анатомии верхней губы и носа у детей с односторонними расщелинами верхней губы мы отдавали предпочтение следующим методам реконструктивной хейлоринопластики: по Millard (24,7%), по Козину-Виссаронову (34,1%), Козину (41,2%).

Обобщая полученные результаты, мы пришли к заключению, что в различных клиниках ЧЛХ отсутствует единые подходы к срокам и методам проведения первичной хейлоринопластики по поводу врожденной расщелины верхней губы. К тому отмечена слабая квалификация детских челюстно-лицевых хирургов. По-видимому, это связано с тем, что в республике не проводится повышение квалификации детских челюстно-лицевых хирургов. Что касается результатов хейлопластики у больных, то установлено, что после проведения первичной хейлопластики по методу Милларда, послеоперационные деформации верхней губы встречаются меньше. Наиболее часто грубые деформации тканей верхней губы и носа обнаружены при проведении первичной хейлопластики по нестандартным методам или по методу Лимберга.

Установлено, что в патогенезе послеоперационных деформаций верхней челюсти у детей с ВРГН основную роль играют врожденные дефекты кости альвеолярного и небного отростков. В связи с этим эффективное устранение имеющихся изъянов и участков недоразвития кости, восстановление равномерного стимулирующего влияния носовой перегородки на фрагменты челюсти должны быть обязательными при пластике верхней губы и неба. Уделяется большое внимание предоперационной подготовке детей с ВРГН как общего, так и местного характера, которые значительно снижают возможные осложнения и являются частью мер профилактики вторичных зубочелюстных деформаций. Среди них существенное значение имеет ортопедическая и ортодонтическая подготовка детей с ВРГН в дооперационном периоде и после хейло – и уранопластики.

Нами представлены способы устранения послеоперационных дефектов переднего, среднего отделов твердого неба, расщелины альвеолярного отростка, рото-носового соустья после пластики врожденной односторонней полной, двусторонней полной расщелины верхней губы и неба с использованием местных тканей и аллогенной плацентарной ткани.

Таким образом, реабилитация больных с врожденной расщелиной верхней губы и неба объединяет диагностические, лечебные, восстановительные и реабилитационные мероприятия, направленные на улучшение анатомических, функциональных и эстетических показателей. Она должна начинаться с первого обращения пациента или родителей больного ребенка в медицинское учреждение.

При планировании и реализации комплексных лечебно-профилактических мероприятий у пациентов с ВРГН, мы придерживались общепринятых принципов реабилитации больных, учитывающих результаты клинического и рентгенологического обследования больных разных возрастных групп и нарушений роста лицевого черепа:

1. Предоперационная подготовка к уранопластике, нормализация формы и размеров верхнего зубного ряда в трансверзальной и сагиттальной плоскостях.
2. Контроль за ростом и развитием верхней челюсти, устранение ее недоразвития, обеспечение формирования нормогнатического прикуса.
3. Предупреждение развития вторичных деформаций нижней челюсти и нижнего зубного ряда.
4. Устранение аномалий со стороны отдельных зубов, зубопротезирование по эстетическим и функциональным показаниям.

Обобщая результаты многолетних исследований, мы полагаем, что первичную уранопластику целесообразно проводить в раннем (до 3 лет) возрасте. Если же по тем или иным причинам этого не произошло, мы рекомендуем (особенно, у детей старше 7 лет, когда имеется недостаток тканей для закрытия врожденной расщелины неба) проводить первичную ураностафилофарингопластику с использованием фарингеальных лоскутов.

Разработанный оригинальный алгоритм системы комплексной реабилитации пациентов с НГН позволяет при осуществлении всего объема мероприятий добиться сокращения сроков медико-социальной реабилитации и рекомендовать этот алгоритм при лечении пациентов с НГН после первичной уранопластики. Использование в работе результатов обследования другими специалистами позволяет рекомендовать строго индивидуальную программу логопедического обучения, входящую в разработанный нами алгоритм комплексной реабилитации.

При проведении научно-исследовательской работы целесообразно использовать созданную нами современную информационно-поисковую и информационно-интеллектуальную компьютерную систему типа гипер-текстовой базы данных и систему знаний по проблеме врожденной расщелины неба, в частности, недостаточности функции НГК.

Индивидуальные коррекционные программы определяют этапы комплексной по-мощи, потенциальные возможности пациента и методы их активной стимуляции, обосновывают лечебно-коррекционные и развивающиеся мероприятия. Поэтому раннее хирургическое устранение врожденной расщелины верхней губы и неба (до 1,5-2 лет) приводит к раннему восстановлению коммуникативных функций, предупреждает психоэмоциональные нарушения.

Научные и практические результаты, достигнутые за последние десятилетия, подтверждают насущную необходимость существенных изменений в оказании сложной спе-

циализированной медицинской помощи. Будущее – за мощными научно-реабилитационными центрами, где с помощью квалифицированных специалистов при применении современной техники и технологии всем нуждающимся будет предоставлена комплексная система лечебно-оздоровительных мероприятий.

Разработанная нами концептуальная модель медико-организационных, реабилитационных мероприятий позволяет своевременно выявлять факторы, оказывающие влияние на распространенность врожденных расщелин губы и неба, принимать правильно управленческие решения, определять пути профилактики ВРГН и проводить лечебно-оздоровительные мероприятия. Применение многомерных логарифмических линейных моделей и корреляционно-регрессионного анализа позволяют установить высокие уровни коэффициентов детерминации и высокую значимость коэффициентов регрессии зависимости врожденных расщелин верхней губы и неба от комплексных показателей загрязнения объектов окружающей среды.

Мы полагаем, что при создании реабилитационных центров в областях и крупных городах следует взять за основу предложенное нами положение о Центре реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Пренатальную профилактику врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области следует начинать с 12 недели беременности. Беременным женщинам с неблагоприятным анамнезом необходимо пройти медико-генетическое консультирование и специальные методы обследования (УЗИ) на наличие врожденных пороков развития, и в частности врожденной расщелины губы и неба, у плода.

Проведение логопедических упражнений с ребенком, имеющим ВРГН, необходимо начинать с первого года жизни. Целью этих предоперационных занятий с детьми является не допустить образования компенсаторных патологических навыков. Занятия необходимо начинать как можно раньше. С раннего младенческого возраста (1 месяц) нужно развивать двигательные навыки ребенка, в том числе и артикуляционного аппарата (язык, губы)

Необходимо привлечение в процесс реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области социального работника с периода рождения ребенка, основной задачей которого будет организация всех мероприятий по социальной адаптации ребенка и семьи в целом в обществе.

Ребенок с врожденной расщелиной верхней губы и неба должен находиться на диспансерном учете, наряду с другими специалистами, у ЛОР-врача с самого рождения, так как нарушение анатомических структур носа, неба и глотки влечет за собой нарушение их функций. У таких детей в 4–5 раз чаще возникают заболевания ЛОР-органов. Проведение мероприятий по оздоровлению ЛОР-органов в предоперационном периоде являются наиболее важной и значительной задачей, решение которой позволяет провести уранопластику в ранние сроки.

Плановую санацию полости рта у детей с ВРГН проводить дважды в год в обязательном порядке. Она включает лечение зубов и профилактическое запечатывание фиссур, удаление над- и поддесневых зубных отложений, обучение детей гигиене с использованием специальных лечебно-профилактических паст, проведение общего и местного реминерализующего лечения, контроль за поступлением фторидов, применение препаратов, улучшающих микроциркуляцию и кровообращение в пародонте.

Привлечение в процесс реабилитации детей с ВРГН психолога на этапе пренатальной диагностики (обнаружение врожденной патологии на УЗИ-исследовании) позволяет

Заключение

родителям правильно оценить ситуацию, сформировать понимание своей роли и ответственности за нравственное и физическое здоровье ребенка, по укреплению (созданию) благоприятного психологического климата в семье, что гарантирует ребенку нормальное будущее. Психолог формирует осознанную оценку нового положения матери: возможность профессиональной переориентации ее в будущем, подготовка матери к роли помощницы врача, логопеда, педагога.

В заключении отметим, что при выполнении реабилитационных мероприятий у детей с ВРГН, начиная с медико-генетического консультирования, перенесение сроков хирургического лечения пациентов с врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области до 2 лет, позволяет завершить все этапы реабилитации до поступления детей в школу.

Список использованных источников

1. О состоянии здоровья населения Республики Казахстан и деятельности организаций здравоохранения в 2004-2008 годах: доклад. – Астана, 2009. – С.55-60.
2. Персин Л.С., Елизарова В.М., Дьякова С.В. Стоматология детского возраста. – М., 2006. – 640 с.
3. Супиев Т.К., Ахметжанов А.М., Хиврич Л.И. Эпидемиология врожденных расщелин верхней губы и неба // Вопросы стоматологии. – Караганда, 1992. – С. 101-102.
4. Рысбаева Ж.И. Распространенность врожденных расщелин верхней губы и неба в регионе Приаралья // Вопросы стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. – Алматы, 1996. - С.92-93.
5. Кенбаева Л.О. Эпидемиология врожденных расщелин верхней губы и неба в Центральном регионе Казахстана // Пути развития стоматологии в современных условиях: Материалы 1(1У) съезда стоматологов Казахстана. – Алматы, 1998. – С. 396-398.
6. Абралина Ш.Ш., Жаныбеков Д.Е., Сулейменова Ж.Б. Врожденные пороки лица и челюстей у детей Семипалатинского региона: заболеваемость, структура и факторы риска // Матер. 1У региональной науч.-прак. конф. стоматологов. – Барнаул, 2000. – С. 328-331.
7. Чуйкин С.В., Давлетшин Н.А. Врожденная расщелина неба: оперативное лечение и эндоскопическая оценка непосредственных и отдаленных результатов операций. // Материалы Всероссийского симпозиума по проблеме «Новые технологии в стоматологии», второй Всероссийской конференции стоматологов Республики Башкортостан «Профилактика стоматологических заболеваний в Республике Башкортостан» и четвертой международной специализированной выставки «Стоматология Урала – 2003». - Уфа, 2003. - С. 164-166.
8. Ваганов Н. Ребенок и женщина в моде // Медицинская газета (Москва) - 1994. – N 44. - С. 5.
9. Белякова С.В., Фролова Л.Е., Загирова А.Ф. и др. Врожденные пороки развития лица и челюстей у детей // Стоматология. – 1996. – Т.75, N 1. – С.61-63.
10. Malevez C. Mansbach A. Общий подход к лечению расщелин губы и неба в педиатрической клинике Королевы Фабиолы в Брюсселе// Ann. Chir. plast. et al. - 2002. - Vol. 47, №2. - P. 134-137.
11. Супиев Т.К. Врожденная расщелина верхней губы и неба. Сроки и принципы комплексного лечения // Лекции по стоматологии детского возраста. – Алматы «Стомлит», 2006. – С. 434-468.
12. Лимберг А.А. / Частная хирургия.// Под ред. А.А. Вишневого. - М., 1962. – Т. 1. – С. 245-246.
13. Мамедов Ад. А. Врожденная расщелина неба и пути ее устранения. – Екатеринбург, 1998. – 309 с.
14. Терновский С.Д. Незаращение верхней губы у детей и его оперативное лечение. - М., 1952. – С. 7-11.
15. Дубов М.Д.. Врожденные расщелины неба. – Медгиз: Ленинградское отделение, 1960. - 145 с.
16. Титарев В.И.. Восстановительная хирургия врожденных расщелин губы и неба. - Кишинев, 1965. – С. 20-21.
17. Семенченко Г.И., Вакуленко В.И. Врожденные несращения верхней губы и неба. – Киев «Здоровье», 1968. - 228 с.
18. Бернадский Ю.И. Травматология и восстановительная хирургия челюстно-лицевой области. - Киев «Здоровье», 1973. – 308 с.

19. Гуцан А.Э. Врожденные расщелины верхней губы и неба. Актуальные аспекты проблемы. - Кишинев, 1980. – С. 100-142.
20. Махмамов Э.У. Раннее лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба: докторская диссертация. – М., 1981. - 293 с.
21. Фролова Л.Е., Хитров Ф.М., Мамедов Ад. А. “Способ велофарингопластики”. - Авт. свидетельство № 1456104 от 08. 10. 88.
22. Дубов М.Д. Врожденные расщелины неба. – М., 1960. – 67 с.
23. ВОЗ. Генеалогические факторы врожденных аномалий. Серия техн. докл., N 438. - Женева, 1971. – 51 с.
24. Januszewska W.K. К вопросу о частоте врожденных расщелин губы и неба среди детей // Acta chir. Plast. – 1962. – N4. – P.246-250.
25. Smith N. The genetic halarol from dental radiology // Pent. Plast. Pent Res. – 1967. – Vol. 17, N12. – P. 424-428.
26. Харьков Л.В., Яковенко Л.Н., Чехова И.Л. Хирургическая стоматология и челюстно-лицевая хирургия детского возраста. – М.: «Книга плюс», 2005. – С.358-398.
27. Schonweiler B., Schmelzeisen R. Language development in children with cleft palate // Folia Phoniatr. Logop. - 1996. – Vol. 48, N 2. - P. 92-97.
28. Леонов А.Г., Ткаченко А.Е., Рогожина Ю.С., Ионова Ж.В. Организация комплексной помощи детям раннего возраста с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Организационные и информационные технологии в здравоохранении. – Екатеринбург: СВ-96, 2003. – С. 96.
29. Бочков Н.П., Прусаков В.М., Николаева И.В. и др. Оценка динамики частот наследственной патологии по учету спонтанных абортс и врожденных пороков развития.// Цитология и генетика. - 1982. – Т.16, N 6. – С. 33-37.
30. Вельтищев Ю.Е. Состояние и перспективы генетических исследований в педиатрии. // Вестник АМН СССР. - 1982. - N 6. – С. 36-42.
31. Лапина А.С., Кобринский Б.А. Организация фенотипического мониторинга на основе учета конституционально-диспластических пороков и аномалий развития. // Проблемы окружающей среды и природных ресурсов: научно-информационный бюллетень. – М., 1986. - N 5 (56). – С. 55-60.
32. Czeizel A., Kovacs M., Kiss P. et al. A nationwide evaluation of multiple congenital abnormalities in Hungary. // Genet. epidemiol. – 1988. – Vol. 5, N 3. – P. 183-202.
33. Fabris C., Licata D., Carzena E. et al. Sorveglianza dene malformazioni congenite: esperienza relavita al biennio 1986-1987. // Minevra pediatr. – 1989. - Vol. 41, N 6. – P. 315-317.
34. Stoll C., Roth M.P., Dott B. Usefulness of a registry of congenital malformations for genetic counseling and prenatal diagnosis.// Clin. Genet. – 1986. – Vol.29, N 3. - P 204-210.
35. Зелинская Д.И., Кобринский Б.А. Автоматизированный регистр детей-инвалидов в системе учета и анализа состояния здоровья детей России. //Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 1997. - N 3. – С. 41-44.
36. Зелинская Д.И. Медико-организационные проблемы детской инвалидности. // Педиатрия. - 1995. -N 4. - С. 87-90.
37. Блохина С.И., Козлова В.П. Некоторые вопросы медико-социальной реабилитации ребенка с недостатками физического и психосоматического развития и его семьи. Очерки медико-социальной реабилитации семей, имеющих детей с проблемами здоровья. – Екатеринбург, 1995. – С. 20-29.
38. Сычева Л.П., Спажакина Г.М., Немыря В.И., Журков В.С. Гигиена окружающей среды. // Сб. научных трудов. - М., 1990. – С. 88-91.
39. Агарков В.И., Доценко Т.М., Штерляев Л.В. и др. Гигиена и санитария. – 1991. - N12. – С. 41-43.

40. Корнеев Ю. Дети России в зеркале статистики. // Медицинская газета (Москва). – 1992. – N 56. – С.9.
41. Нуреева З.А.. Здравоохранение Киргизии – 1989 - N 2. - С. 43-44.
42. Блохина С.И., Козлова В.П., Детские реабилитационные центры нового типа в России-сегодня и завтра: Очерки медико-социальной реабилитации семей, имеющих детей с проблемами здоровья; часть III, актуальные вопросы социально-педагогической и медицинской реабилитации детей. // Матер. науч. - практ. семинара в г. Златоусте, 8-11 августа 1995. - Екатеринбург, 1995. - С.3-9.
43. Демаков В.А., Кулеш Т.А. и др. Обоснование медико-генетических критериев экологического риска // Загрязнение окружающей среды. Проблемы токсикологии и эпидемиологии. - Тез. докл. Междунар. конф. - Пермь, 1993. - С. 48 - 49.
44. Исмаилова В.И., Косаткина А.Л., Фоменко И.В.. Анализ опыта работы Волгоградского центра диспансеризации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области. // Тез. докл. 1-ой Республиканской конференции “Стоматология и здоровье ребенка”. – М., 1996. – С. 57.
45. Вадачкория З.О., Основные аспекты медицинской реабилитации детей с врожденной расщелиной неба: Автореф. докт. дис. - Тбилиси, 1996. - 30с.
46. Smith L.F., Calhoun K.H.: Cleft Lip and Palate: Dept. of Otolaryngology, UTMB, Grand Rounds: March 20, 1991.
47. Shields E.D. et al.: Cleft palate: A Genetic and epidemiologic investigation.// Clin. Genet. - 1981. - N 20. – P.13-24,
48. Tolarova M. Orofacial Clefts in Czechoslovakia. Incidence, genetics and prevention of the cleft lip and palate over a 19-year period.// Scan. J. Plast. Reconstr. Surg. – 1987. - № 21. – P.10-25.
49. Scott Tatum, Craig Senders. Perspectives on Palatoplasty // Facial Plastic Surgery. - 1993. - Vol. 9, № 3. – P. 225-231.
50. Харьков Л.В. Хирургическое лечение врожденный несращений неба. – Киев, 1992. – 183 с.
51. Амануллаев Р.А. Частота рождаемости детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в крупных регионах Узбекистана // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.- практич. конф. - М., 2006. - С.14-15.
52. Рысбаева Ж.И. Комплексная реабилитация детей со стоматологическими заболеваниями в кризисной зоне Приаралья: автореф. канд. дис. – Алматы, 1998. – 20 с.
53. Баландина Е.А., Симановская Е.Ю., Зайцева Н.В. Вопросы медицинского и социального здоровья детей Пермского региона // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. - М., 2002. - С. 19-24.
54. Лилья Я. Лечение врожденных расщелин верхней губы и неба в Гетеборге // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2002. - С. 150-151.
55. Яковлев С.В., Дьякова С.В., Кондрашов С.П. Частота встречаемости сопутствующей патологии у детей с изолированными расщелинами верхней губы и неба // Профилактика и лечение стоматологических заболеваний у детей: материалы республиканской конференции стоматологов. - Уфа, 2006. - С.90.
56. Mercer N. Cleft lip and palate deformities in children [letter, comment] // Br. J. Oral Maxillofac. Surg. - 1994. - Vol. 32, N 5. - P.340.
57. Smith T.L., Di Ruggiero D.C., Jones K.R. Recovery of eustachian tube function and hearing outcome in patients with cleft palate // Otolaryngol. Head Neck Surg. - 1994. - Vol. 111, N

4. - Р.423- 429.
58. Юлдашев И.М., Тыналиев У.А., Керимкулов З.А. и др. Частота рождения детей с врожденной патологией верхней губы и неба на Севере Кыргызской республики // Матер. Ш Всерос. науч.-прак. конф. «Врожденная и наследственная патология головы лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения». - М.: МГМСУ, 2009. - С.356-357.
59. Щеглова А.П., Захарова Н.И., Малимон Т.В. О необходимости комплексного лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Матер. III Всерос. науч.- практ. конф. «Врожденная и наследственная патология головы лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения». - М.: МГМСУ, 2009. – С.352-353.
60. Водолацкий М.П., Евсеева М.Е., Реквава З.А. Проявления дисплазии соединительной ткани сердца у больных с расщелиной верхней губы и неба // Актуальные проблемы стоматологии: материалы Всерос. конференции стоматологов; Новые технологии в стоматологии: Респ. конф. стоматологов Башкортостана. - Уфа, 2005. - С.223.
61. Водолацкий М.П., Евсеева М.Е., Реквава З.А. Проявления дисплазии соединительной ткани сердца у больных с расщелиной верхней губы и неба / Актуальные проблемы стоматологии // Матер. Всерос. конф. стоматологов и Респ. конф. стоматологов Башкортостана «Новые технологии в стоматологии» - Уфа, 2005. - С.223.
62. Мурзабаева С.Ш., Байтурина А.Т. Служба охраны здоровья матери и ребенка Республики Башкортостан в 2002 году – Уфа, 2003. – 70 с.
63. Губина Л.К. и др. Неотропные состояния и пороки развития у детей // Сборник научных трудов. - Воронеж, 1990. - С.122-124.
64. Губина Л.К., Красникова О.П. Анализ влияния экзогенных и эндогенных акторов на частоту врожденных расщелин губы и неба по архивным данным города Воронежа // Актуальные проблемы медицины: юбилейный сборник научных трудов. – Воронеж, 1998. – С. 193-195.
65. Шакирова Р.Р. Шакирова Р. Р., Гунчев В. В. Влияние состояния здоровья женщин и условий их труда на рождение детей с пороками развития челюстно-лицевой области в Удмуртской республике // Функционально-эстетическая реабилитация больных с врожденными расщелинами лица: Материалы конф. – М., 2002. – С. 29-30.
66. Беляков Ю.А. . Стоматологические проявления наследственных болезней и синдромов. - М.: Медицина, 1993. – 160 с.
67. Касаткина А.Л. Клинико-эпидемиологическая характеристика врожденных пороков челюстно-лицевой области на территории Волгограда и Волгоградской области: автореф. канд. дис. - Волгоград, 2000. - 17с.
68. Муртазаев С.М., Махкамов Э.У., Бортникова Г.И., Мавлянов И.Р. Влияние гравитационного поля на частоту рождаемости детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Медицинский журнал Узбекистана. – 1996. - № 4. – С. 84-86.
69. Красникова О.П. Ситуационный анализ заболеваемости и этиологических аспектов врожденных расщелин губы и неба по архивным данным г. Воронежа и Воронежской области: автореф. канд. дис. - Воронеж, 1999. – 19 с.
70. Сугулов В.В., Мамедов Ад.А., Манерова О.А. и др. Создание специализированной службы диспансеризации в комплексной реабилитации. – М., 2006.
71. Чуйкин С.В., Андрианова Ю.В., Давлетшин Н.А. Структура сопутствующих заболеваний у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в регионе с нефтехимической промышленностью // Новые технологии в стоматологии: матер. Респуб. конф. стоматологов Башкортостана. – Уфа, 2005. - С. 248-249.
72. Байзакова Г.Т. Структура врожденных расщелин верхней губы и неба в семипалатинском регионе // Материалы Российского научного «Стоматологического форума 2003». - Москва, 2003.- С. 9

73. Атабаев С. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения детей с врожденными односторонними изолированными расщелинами неба: автореф. канд. дис. – Алматы, 2001. – 23 с.
74. Катарсонова Е.С., Нурмаганов С.Б., Утепов Д.К. Особенности установления микроимплантатов в фрагменты верхней челюсти у детей с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба // Проблемы стоматологии. – 2010. - № 47-48. – С. 146-147.
75. Чуйкин С.В., Андрианова Ю.В., Давлетшин Н.А. Клинические формы врожденных расщелин верхней губы и неба в республике Башкортостан // Новые технологии в стоматологии: матер. Респ. конф. стоматологов Башкортостана. – Уфа, 2005. – С.241-242.
76. Шинбирев Н.А., Кенжин Б.Д., Тлеубаева А.С., Утиленова Г.Т. Задачи, требующие неотложного решения при рождении детей с врожденными расщелинами губы и неба // Вопросы стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. – Алматы, 1996. – С.87-91.
77. Абралина Ш.Ш., Жаныбеков Д.Е., Сулейменова Ж.Б. Врожденные пороки лица и челюстей у детей Семипалатинского региона //Матер. 1У региональ. науч.-прак.конф. стоматологов. – Барнаул,2000. – С. 328-331.
78. Кенбаева Л.О. Эпидемиология и организация комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба в Центральном Казахстане: автореф. канд. дис. – Алматы, 1999. – 24 с.
79. Мажитова З.Х. Экологические проблемы здоровья детей // Экологические приоритеты в высшем медицинском образовании, как платформа устойчивого развития Казахстана в свете Европейского опыта. – Алматы, 1997. – С. 32-34.
80. Масатбаев О. Проблемы экологии г. Алматы // Состояние внешней среды города Алматы и здоровья человека. - Алма-Ата, 1988. – С.3-4.
81. Кулманов М.Б. Влияние атмосферных загрязнений на состояние здоровья человека. // Состояние внешней среды города Алма-Аты и здоровья человека. - Алма-Ата, 1988. – С. 73-74.
82. Кабулбеков А.А., Джумадиллаев Д.Н. Роль загрязненности атмосферного воздуха в патогенезе кариеса зубов // Состояние внешней среды города Алма-Аты и здоровье человека. - Алма-Ата, 1988. – С. 101-102.
83. Браславская С.М. Влияние некоторых факторов атмосферного воздуха Алма-Аты на заболеваемость детей // Состояние внешней среды города Алма-Аты и здоровья человека. - Алма-Ата, 1988. – С.106-107.
84. Ахметжанов А.М. Комплексная реабилитация детей с врожденными расщелинами губы и неба // Тез. докл. Науч. конф. молодых ученых, посвященных к 60-летию АГМИ. – Алма-Ата, 1991. – С. 40-42.
85. 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 (Москва). – 2012. – N 1 (40). – С. 21-28.
86. Супиев Т.К., Негаметзянов Н.Г. Эпидемиология врожденной патологии ЧЛО в Республике Казахстан // Матер. Респуб. научн. практ. конф. междунар. участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологии ЧЛО в РК».- Алматы, 2012. – С. 3-4.
87. Лильин Е.Т., Тутуева Т.А. Принципы медико-генетического консультирования врожденных и наследственных заболеваний челюстно-лицевой области: метод. пособие. - М., 1996. - 22 с.
88. Nelson D., Kamataki T., Waxman D. et al. The P450 superfamily: update on new sequences, gene mapping, accession numbers, early trivial names of enzymes, and nomenclature // DNA Cell. Biol.- 1993.- N 12. – P.1-51.

89. Волкова Г.С. Частота народження дітей із незарощенням губи і (або) піднебіння в м. Харькові // Новини стоматологік. - 1999. - № 1(18). - С.48-50.
90. Петриковский Б.М., Медведев М.В., Юдина Е.В. Врожденные пороки развития (пренатальная диагностика и тактика). - М.: Реальное время, 1999. - С. 42-48.
91. Викторова Т.В., Вахитов В.А. Воздействие внешней среды на генетику человека // Ватандаш. - 2005.- № 3. -С.21-23.
92. Водолацкий М.П., Водолацкий В.М. Клинико-эмбриологические параллели врожденных пороков развития лица - Ставрополь, 2004. – 80с.
93. Чуйкин С.В., Андрианов Ю.В., Давлетшин Н.А. К этиологии и патогенезу врожденной расщелины верхней губы и неба в регионе с нефтехимической промышленностью // Матер. Всерос. конф. стоматологов; «Новые технологии в стоматологии»: матер. Респ. конф. стоматологов Башкортостана. – Уфа, 2005. – С. 220.
94. Пантюхин А.И., Кравчук Е.А., Сравнительная частота и причины расщелин губ и неба в Ижевске, Нижнекамске, Йошкар-Оле // Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: матер. У1-го Международного симпозиума. – М.,2008. – С. 133.
95. Баландина Е.А., Симановская Е.Ю., Зайцева Н.В. Вопросы медицинского и социального здоровья детей Пермского региона // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: матер. науч.-практ. конф. – М., 2002. – С. 19-24.
96. Калюш А.В. Ситуационное досье. Репродуктивное поведение и репродуктивное здоровье, как факторы риска врожденной челюстно-лицевой патологии // Медико-техническая интеграция в Уральском Регионе: тез. докл. Всерос. конф. - Екатеринбург, 2000. - С.26-27.
97. Исмаилова В.И., Кwartовкина Л.К., Фоменко И.В., Касаткина А.Л. Клинико-эпидемиологическое исследование врожденных пороков челюстно-лицевой области на территории Волгограда и Волгоградской области // Стоматологическое здоровье ребенка: тез. Ш Общерос. науч.-практ. конф. детских стоматологов. – М.- Волгоград,2000. - С.12.
98. Блохина С.И., Калюш А.В. К вопросу о профилактике врожденной челюстно-лицевой патологии // Детская стоматология. –1999.- № 2. – С. 32-37.
99. Целиковская Н.Ю. Влияние загрязнения атмосферного воздуха на здоровье детей // Теоретические основы и практические решения проблем санитарной охраны атмосферного воздуха: материалы конф., посвященной столетию со дня рождения академика РАМН В.А. Рязанова. – М., 2003. – С.176 - 179.
100. Ichikawa E., Watanabe A., Nakano Y. et al. PAX9 and TGFB3 are linked to susceptibility to nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in the Japanese: population-based and family-based candidate gene analyses // J. Hum. Genet. – 2006. - Vol. 51, N 1. – P.38-46.
101. Chen M., Chang C., Yu C. et al. Prenatal diagnosis of cleft palate by three-dimensional ultrasound // Ultrasound Med. Biol. – 2001. – Vol. 27, N 8. – P. 1017-1023.
102. Чуйкин С.В., Андрианова Ю.В., Н.А. Давлетшин К этиологии и патогенезу врожденной расщелины верхней губы и неба в регионе с нефтехимической промышленностью // Новые технологии в стоматологии: матер. Респуб. конф. стоматологов Башкортостана. – Уфа, 2005. - С.220-222.
103. Akcam M.O., Altioik T., Ozdiler F.E. Functional analysis of cleft lip and palate patients with modified Racosi method // Cleft Palate Craniofac. J. – 2002. – Vol. 39, N 1. – P.101-104.
104. Ciancio S.G. Cleft lip and palate gene identified // J. Am. Dent. Assoc. - 2000. - Vol.131, N10. - P.1414-1418.
105. Wang Z. J., Moulst S.N. Protein structure and disease // Hum. Mutat. - 2001. - Vol. 17, N4.

- P.263-270.
106. Shaw G.M., Iovannisci D.M., Yang W. et al. Endothelial nitric oxide synthase (NOS3) genetic variants, maternal smoking, vitamin use, and risk of human orofacial clefts // *Amer. J. Epidemiol.* – 2005. - Vol. 162, N12. – P.1207-1214.
107. Karnell M.P., Bailey P., Johnson L. et al. Facilitating communication among speech pathologists treating children with cleft palate // *Cleft Palate Craniofac. J.* – 2005. - Vol. 42, N6. – P.585-588.
108. Chmait R., Pretorius D., Moore T. et al. Prenatal detection of associated anomalies in fetuses diagnosed with cleft lip with or without cleft palate in utero // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2006. - Vol. 27, N2. - P.173-176.
109. Першина М.А., Дьякова С.В., Яковлев С.В., Боровицкая Н.Н. Комбинация трансплантатов с резорбируемыми мембранами при костной пластике альвеолярного отростка у детей с врожденной расщелиной // *Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: материалы VI-го международного симпозиума.* - М., 2008. - С.135.
110. Абралина Ш.Ш. Анатомо-топографическое обоснование щадящей уранопластики при изолированной расщелине неба: автореф. канд. дис. – Алматы, 2002. – 24 с.
111. Притыко А.Г. Этиологические факторы врожденных пороков развития черепно-лицевой области (обзор современных данных) // *Актуальные проблемы косплексного лечения и реабилитации детей с врожденной краниофасциальной и нейропатологией: матер. 1-го Междунар. симпозиума.* – М., 1996. – С.53-55.
112. Байзакова Г.Т. Структура врожденных расщелин верхней губы и неба в Семипалатинском регионе // *Матер. Рос. Науч. «Стоматологического форума 2003».* – Москва, 2003. - С. 9.
113. Кондрашов С.П. Частота обнаружения врожденных расщелин губы и неба в популяции Башкирской АССР // *Стоматология.* -1988. -№ 1. - С.63-64.
114. Поляков А.Н, Шияев Р.Р., Стародумов В.Л. Соли тяжелых металлов как экологический фактор и здоровье населения. // *Экологические проблемы педиатрии: сборник лекций для врачей.* – М., 1998. – С.90–98.
115. Лильин Е.Т., Тутуева Т.А. Принципы медико-генетического консультирования врожденных и наследственных заболеваний челюстно-лицевой области: *Методическое пособие.* - М., 1996. - 22 с.
116. Бочков Н.П., Субботина Т.И., Яковлев В.В. Оценка числа врожденных морфогенетических вариантов у детей в городах с разной степенью химического и радиационного загрязнения // *Российский вестник перинатологии и педиатрии* - 1994. - № 1. - С. 33 - 35.
117. Симановская Е.Ю., Барон Л.Е, Щеглова А.П., Малиникова Г.М. Здоровье родителей и его роль в возникновении дисэмбриопластических процессов в челюстно-лицевой области у детей // *Экология и охрана окружающей среды: 2-я Международная научно-практическая конференция.* - Пермь, 1995. - С. 78.
118. Чуйкин С.В., Андрианова Ю.В., Давлетшин Н.А. Клинические формы врожденных расщелин верхней губы и неба у детей в Республике Башкортостан // *Новые технологии в стоматологии: матер. Респуб. конф. стоматологов Башкортостана.* – Уфа, 2005. - С. 241-242.
119. Государственный доклад о состоянии окружающей природной среды Республики Башкортостан в 2001 году. – Уфа, 2001.
120. Михалюк Н.С. Состояние здоровья детского населения в зависимости от степени и характера загрязнения атмосферного воздуха // *Актуальные проблемы профилактики неинфекционных заболеваний: матер. Всерос. науч. конф.* – М., 2003. – С.156-157.

121. Мурзабаева С.Ш., Байтурина А.Т. Служба охраны здоровья матери и ребенка Республики Башкортостан в 2005 г. - Уфа, 2006. – 93 с.
122. Першин С.Е. Оценка здоровья населения, находящегося под влиянием выбросов алюминиевого завода // Теоретические основы и практические решения проблем санитарной охраны атмосферного воздуха: материалы конф., посвященной столетию со дня рождения академика РАМН В.А. Рязанова. – М., 2003. – С.157-159.
123. Раис Р.Х., Гуляева Л.Ф. Биологические эффекты токсических соединений – Новосибирск, 2003. – 203 с.
124. Рахматуллин Н.Р., Щелчкова А.С., Янтураева В.Я. Вопросы охраны атмосферного воздуха и состояние здоровья населения в крупных центрах нефтехимии и нефтепереработки // Гигиена производств и окружающей среды, охрана здоровья рабочих в нефтехимической промышленности: материалы науч. конф. - Уфа, 1986. - С.26-28.
125. Савченко М.Ф., Гаськов А.Б. Выявление зависимости между загрязнением атмосферного воздуха и состоянием здоровья населения в экологически неблагоприятных территориях на примере г. Братска // Теоретические основы и практические решения проблем санитарной охраны атмосферного воздуха: материалы конф., посвященной столетию со дня рождения академика РАМН В.А. Рязанова. – М., 2003. – С.18 - 21.
126. Амануллаев Р.А. Влияние экологических факторов зоны Аральского региона на риск рождения детей с врожденной челюстно-лицевой аномалией // Проблемы стоматологии. – 2004. - № 3. – С. 38-40.
127. Мамедов Ад. А., Амануллаев Р.А., Шокиров Ш.Т., Алимжонов К.Х. Состояние оказания помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба в кризисной зоне Каракалпакии и меры по их улучшению // Тез. Ш Общерос. науч.-прак. конф. детских стоматологов. – М.-Волгоград, 2000. – С. 16-17.
128. Новоселов Р.Д., Гладкий А.П.. Эмбриологические предпосылки патогенеза врожденных расщелин верхней губы //Стоматология.- 1985. - № 3. – С. 6-9.
129. McCarthy J.G. Plastic Surgery: Cleft Lip and Palate and Craniofacial Anomalies. - Philadelphia: Saunders.- 1990 - Vol. 4.- P. 2515-2552.
130. Dursy E. Zur Entwicklungsgeschichte des Ropfes des Menschen and der hoheren Wirbelthiere. - Tubingen: Lauppschern. - 1869.
131. His W. Die Entwicklung der Menschlichen und Thierischer Physiognomen.// Arch. Anat. Entwicklungsgesch S. – 1892. – P. 384.
132. Veau V. - Bec - de - lievre. - Paris, 1938.
133. Tondry G. Fortschr. Kiefer. u. Gesichts Chir. – 1955. - Bd 1. - S. 1-8.
134. Burston W.R. - Ann. roy. Coll. Surg. Engl.–1959.–V.25.–P. 225 - 233.
135. Васильев Г.А., Евдокимов А.И. Хирургическая стоматология. – М., 1959. – С. 422-455.
136. Водолацкий М.П., Водолацкий В.М. Клинико-эмбриологические параллели врожденных пороков развития лица - Ставрополь, 2004. – 80 с.
137. Фалин Л.И.. Гистология и эмбриология полости рта и зубов. - М., 1963. - С.12-16.
138. Fleischman A.: Sber. phys.-med.-Gez. Erlangen, 1937. - Bd 69. - S. 315.
139. Stärk R. B. - Plast. reconstr. Surg. – 1954. - V. 13. – P. 20 - 39.
140. Smutz M.K.: Rapid nasal pit formation in mouse stimulated by ATP-containing medium. // J. Exp Zool. – 1981. - V. 216. – P. 409.
141. Enlow D.H.: Facial Growth 3rd ed. - Philadelphia; Saunders. – 1990. – P. 316-334.
142. Smith H.L.: An operation for cleft palate. // Amer. J. Surg. – 1906. - V. 20, N 3. – P. 65.
143. Gotlin R.J., Pindborg J.J., Cohen M.M. Syndromes of the head and neck. -New York: McGraw-Hill Book Co, 1976.
144. Chmait R., Pretorius D., Moore T. et al. Prenatal detection of associated anomalies in fetuses diagnosed with cleft lip with or without cleft palate in utero // Ultrasound Obstet. Gynecol.

- 2006. - Vol. 27, N2. - P.173-176.
145. Birgbauer E, Sechrist J, Bronner-Fraser M, Fraser S. Rhom-dimeric origin and rostro caudal reassortment of neural crest cells revealed by intravital microscopy // *Development*, 1995. – P. 935-945.
146. Brinkley L, Morris – Wiman J. The role of extracellular matrices in palatal shelf closure // *Developmental biology*. - New York: Academic Press, 1984.
147. Бердышев Г.Д. К вопросу о синтетической теории нормального и аномального индивидуального развития человека // *Сборник научных трудов: Генетика аномалий развития*. - Киевский госуниверситет, 1997. – С.54.
148. Carstens M.H. Development of the facial midline // *J. Craniofacial Surg.* - 2002. – P. 129-187.
149. Coodman R.M., Gorlin R.J. The malformed infant and child. -New York: Oxford University Press. - 1983.
150. Lumsden A., Sprawson N., Graham A. Segmental origin and migration of neural crest in the hindbrain region of the chick embryo// *Development*, 1991. - № 113. – P.1281-1291.
151. Noden D.M. Origins and patterning of craniofacial mesenchymal tissues // *J. Craniofac Genet Dev Biol.* - 1986. - № 2. – P.15-31.
152. Opitz JM. The developmental field concert. - New York : Liss. - 1986.
153. Poswillo DE. The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome // *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol.* - 1973. - № 35. – P. 302-328.
154. Burdi A.R., Lawton T.J., Grosslight J. Prenatal pattev emergence in carly human facial Develoment // *Cleft Palate J.* – 1988.- N 25.- P.8-15.
155. Freni S.C., Zapisek W.F. Biologic basis for a risk assessment model for cleft palate // *Cleft Palate J.*- 1991. - № 28. – P. 338-346.
156. Демаков В.А., Кулеш Т.А. и др. Обоснование медико-генетических критериев экологического риска // *Загрязнение окружающей среды. Проблемы токсикологии и эпидемиологии.* - Тез. докл. Междунар. конф. - Пермь, 1993. - С. 48-49.
- 157 Mercer N. Cleft lip and palate deformities in children [letter, comment] // *Br. J. Oral Maxillofac. Surg.* - 1994. - Vol. 32, N 5. - P.340.
158. Дубов М.Д. Клиническая картина при расщелинах неба // *Нарушения голоса и звукопроизносительной речи.*—М.,2003.- Т.1,Ч. 2. - С. 20.
159. Медведовская Н.М. Актуальные проблемы комплексной реабилитации пациентов с врожденной патологией челюстно-лицевой области // *Институт стоматологии.* – 2003. - № 1. – С.73-77.
160. Seagle M.B., Patti C.S., Williams W.N., Wood V.D. Submucosus cleft palate: a 10-year series // *Ann. Plast. Surg.* – 1999. – Vol. 42, N 2. – P. 142-148.
161. Федяев И.М. Возрастные топографо-анатомические и функционально морфологические особенности ороназофарингеальных тканей у больных с врожденными расщелинами неба и их роль в обосновании хирургической тактики // *Современные принципы восстановительной хирургии лица и шеи в реабилитации больных с врожденной и приобретенной патологией: Труды ЦНИИС.* – М.,1984. – Т. 13. – С. 142-144.
162. Соколова А.В., Дмитриев Н.С., Мамедов Ад.А. Кондуктивная тугоухость у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // *Тр. Всерос. конф. детских стоматологов «Стоматологическое здоровье ребенка».* – СПб, 2001. – С.191-192.
163. Симановская Е.Ю., Щеглова А.П. Ограничение жизнедеятельности у детей, имеющих врожденные и приобретенные дефекты и деформации лица и челюстей // *Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф.* - М., 2002. - С. 233-235.
164. Trujillo L. Prevention of conductive hearing loss in cleft palate patients // *Folia Phoniatr.*

- Logor. - 1994. - Vol. 46, N 3. - P. 123-126.
165. Ананян С.Г., Безруков В.М. Классификация и сравнительная характеристика нарушений функции нёбно-глоточного затвора после уранопластики // Стоматология. - 1988. - № 2. - С. 35-37.
166. Безруков В.М., Хитров Ф.М. Восстановление функций - основные направления в пластической хирургии // Восстановительная хирургия челюстно-лицевой области / ЦНИИС МЗ и МП РФ. - М., 1995. - С. 12-16.
167. Белоусова Н.В., Ананян С.Г. Эндоскопическое изучение компонентов нёбно-глоточного смыкания // Стоматология. - 1985. - Т. 64, № 2. - С. 38-40.
168. Васильева Е.П., Лаврова Е.В., Мамедов Ад.А. Развитие голоса и интонационной выразительности речи детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы II Всеросс. науч.- практич. конф. - М., 2006. - С. 36-38.
169. Юмашев Д.П., Дьякова С.В., Васильев А.Ю., Агаева В.Е. Возможности эндоскопического метода в объективной диагностике нёбно-глоточной недостаточности // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. - М., 2006. - С. 318-320.
170. Григоренко Н.Ю. Преодоление произносительных расстройств у детей с аномалиями органов артикуляции: автореф. канд. дис. - М., 2005. - 24 с
171. Lohmander-Agerskov A., Soderpalm E., Friede H., Lilja J. A longitudinal study of speech in 15 children with cleft lip and palate treated by late repair of the hard palate // Scand. J. Plast. Reconstr. Surg. Hand. Surg. - 1995. - Vol. 29, N 1. - P. 21-31.
172. Witt P.D., Myckatyn T., Marsh J.L. et all. Need for velopharyngeal management following palatoplasty: an outcome analysis of syndromic and nonsyndromic patients with Robin sequence // Plast. Reconstr. Surg. - 1997. - Vol. 99, N 6. - P. 1522-1529.
173. Орел В.И., Стволинский И.Ю., Васильев В.В. Основные медико-социальные факторы, сопутствующие детской инвалидности // Гигиена, экология и репродуктивное здоровье подростков: тез. докл. международной науч.-практич. конф. - СПб, 1999. - Ч.1. - С. 32.
174. Neiman G.S., Savage H.E. Development of infants and toddlers with clefts from birth to three years of age // Cleft Palate Craniofac. J. - 1997. - Vol. 34, N 3. - P. 218-225.
175. Герасимова А.С. Речевая терапия у детей раннего возраста с врожденными расщелинами неба // Тр. Всерос. конф. детских стоматологов «Стоматологическое здоровье ребенка». - СПб, 2001. - С.168-169.
176. Дерунова Определение характера нарушений речи у детей с врожденной расщелиной неба //Матер. Ш Всерос. науч.- практ. конф. «Врожденная и наследственная патология головы лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения». - М.: МГМСУ, 2009.-С.143-144.
177. Давыдов Б.Н., Бессонов С.Н. Патогенез врожденных и вторичных деформаций среднего отдела лица у больных с врожденными расщелинами верхней губы и неба и их коррекция первичной хейлоринопластикой // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. - М., 2002. - С. 76-80.
178. Останин А.В. Современный протокол лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях диспансерного наблюдения на примере Владимирской области // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.- практич. конф. - М., 2006. - С.136-137.

179. Очнева Г.И., Мамедов Ад.А., Боев В.М. Состояние организации диспансерной службы детей с врожденной расщелиной губы и неба по Оренбургской области // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: матер. Науч.-практич. Конф. – М., 2002. – С. 184-186.
180. Виссарионов В.А., Блохина С.И., Мальчикова Л.П., Леонов А.Г. Пути оптимизации лечебной программы для детей с врожденными расщелинами лица и неба // Матер. 2-го съезда общероссийской стоматологической ассоциации. - Екатеринбург, 1995. - С. 152-153.
181. Тутуева Т.А. Медико-экспертная оценка статуса детей-инвалидов детства с врожденными синдромами и синдромокомплексами врожденных пороков развития челюстно-лицевой области // Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: материалы VI-го международного симпозиума. - М., 2008. - С. 165.
182. Леонов А.Г., Ионова Ж.В. Организация комплексной хирургической помощи детям раннего возраста с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: матер. науч.-практ. конф. – М., 2006. – С.110-112.
183. Соснин Г.П., Крицкий А.В. Ортопедическое исправление речи у детей с расщелиной неба - Минск, 1984. – 128 с.
184. Abramson D.L., Marrin E.M., Mulliken J.B. Robin sequence: obstructive sleep apnea following pharyngeal flap // Cleft Palate Craniofac. J. – 1997. – Vol. 34, N 3. – P. 256-260.
185. Karling J., Henningsson G., Larson O., Isberg A. Comparison between two types of pharyngeal flap with regard to configuration at rest and function and speech outcome. // Cleft Palate Craniofac. J. – 1999. – Vol. 36, N 2. – P. 154-165.
186. Donnelly M.J. Hypernasality following adenoid removal // Ir. J. Med. Sci. - 1994. - Vol. 163, N 5. - P. 225-227.
187. Devani P, Watts R., Markus A.F. Speech outcome in children with cleft palate: aerophonoscope assessment of nasal emission // J. Craniomaxillofac. Surg. – 1999. – Vol. 27, N 3. – P. 180-186.
188. Дерунова Т.Ю., Сюр О.М., Данилова М.А. Формы речевой реабилитации неговорящих детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: матер. У1 Междунар. симпозиума. – М., 2008. – С. 71.
189. Mueller K., Neuber B., Schelhorn-Neise P., Schumann D. Diagnostic value of nasometry representative study of patients with cleft palate and normal subjects // Folia Phoniatri. Logop. – 2007. - Vol. 59, N 5. – P. 219-26.
190. Васильева Е.П., Лаврова Е.В., Мамедов Ад.А. Развитие голоса и интонационной выразительности речи детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: матер. П науч.-практич. конф. – М., 2006. - С. 36-38.
191. Jones D.L. The relationship between temporal aspects of oral-nasal balance and classification of velopharyngeal status in speakers with cleft palate // Cleft Palate Craniofac. J. – 2000. – Vol. 37, N 4. – P. 363-369.
192. Ren Y.F., Isberg A., Henningsson G. Velopharyngeal incompetence and persistent hypernasality after adenoidectomy in children without palatal defect // Cleft Palate Craniofac. J. - 1995. - Vol.32, N 6. - P. 476-482.
193. Коноплястая С.Ю. К проблеме коррекции речевого развития в системе комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба в Украине // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные

- вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2006. - С. 105-106.
194. Махкамов М.Э., Маъруфханов, Махкамова Н.Э., Амануллаев А.А. Бронхолегочная функция у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Стоматология. – 2001. - № 5. – С. 35-36.
195. Форофонтон В.Ю., Очнева Г.И., Лебедькова С.Е. Распространенность аномалий развития сердца и сосудов и ЭКГ изменений у детей с ВРГН // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2002. - С. 262-264.
196. Елькина М.М., Бобрович Т.Н. Сравнительная оценка поражения нервной системы у детей с врожденной челюстно-лицевой патологией из домов ребенка и проживающих в семье // Очерки медико-социальной реабилитации семей, имеющих детей с проблемами здоровья – Екатеринбург, 1995. – С.101.
197. Дьякова С.В., Першина М.А., Тутуева Т.А. Лечебно-консультативный Центр МЗ и СР РФ для детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области: работа в течение 2001-2005 г.г., пути ее совершенствования // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2006. - С. 79-85.
198. Набойченко Е.С. Психологическое сопровождение развития детей и подростков с атипичными особенностями внешности: автореф. док. дис. - Екатеринбург, 2009. – 41 с.
199. Красникова О.П. Ситуационный анализ заболеваемости и этиологических аспектов врожденных расщелин губы и неба по архивным данным г. Воронежа и Воронежской области : автореф. канд.дис.– Воронеж, 1999. – 19 с.
200. Slavotinek A., Parisi M., Heike C. et all. Craniofacial defects of blastogenesis: duplication of pituitary with cleft palate and oropharyngeal tumors // Am. J. Med. Genet. A. – 2005. - Vol. 135, N 1. – P. 13-20.
201. Kelman G.J., Aronoff R.C. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome // J. Am. Pediatr. Med. Assoc. - 2000. - Vol. 90, N 9. - P. 460-464.
202. Аверьянов С.В., Чуйкин С.В. Взаимосвязь стоматологической и соматической заболеваемости с неблагоприятными экологическим факторами // Ортодонтия. – 2009. - № 1. – С. 38-40.
203. Форофонтон В.Ю., Очнева Г.И., Лебедькова С.Е. Распространенность аномалий развития сердца и сосудов и ЭКГ изменений у детей с ВРГН // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2002. - С. 262-264.
204. Шокиров Ш.Т. Ортогнатическая хирургия в реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Проблемы стоматологии (Алматы). – 2009. - № 1-2 (43-44). – С.47-49.
205. Давыдов Б.Н. и др. Основные принципы комплексного подхода в лечении больных с врожденными расщелинами // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2002. - С. 80-81.
206. Топольницкий О.З., Федотов Р.Н., Чепик Е.А., Фабелинская И.В. Комплексная реабилитация пациентов с гнатической формой нарушения окклюзии после хейло- и уранопластики // Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: материалы VI-го международного симпозиума. - М., 2008. - С. 163.
207. Косырева Т. Ф. Оценка морфофункционального состояния зубочелюстно-лицевой системы и ортодонтические мероприятия в медицинской реабилитации детей и подростков с врожденной полной односторонней расщелиной верхней губы, альвеолярного

- отростка, твердого и мягкого неба: автореф. докт. дис. – СПб., 2000. – 47 с.
208. Millard D.R. Alveolar and palatal deformities // *Cleft craft: The evolution of its surgery.* - Boston, 1980. - Vol. 3. – P.168-163.
209. Aoshima O., Satoh Y., Imamura R., Yamashita T. A study of patients with Angle Class I unilateral cleft lip and palate (UCLP) using lateral roentgenographic cephalograms. A comparison between anterior cross-bite UCLP patients and anterior cross-bite non-UCLP, normal bite UCLP or normal bite non-UCLP patients // *J. Nihon. Univ. Sch. Dent.* - 1996. – Vol. 38, N 2. - P. 67-77.
210. Marcusson A. Adult patients with treated complete cleft lip and palate. Methodological and clinical studies // *Swed. Dent. J. Suppl.* - 2001. -Vol.145.-P. 1-57.
211. Marcusson A., List T., Paulin G., Dworkin S. Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate: a comparison with controls // *Eur J. Orthod.* – 2001. - Vol. 23, N 2. - P. 193-204.
212. Tejani Z., Kok E.C., Mason C., Griffiths B. The use of overdentures in children with cleft lip and palate: a report of two cases // *J. Clin. Pediatr. Dent.* – 2005. - Vol. 29, N 4. – P. 299-306.
213. Walter J.D. Obturators for cleft palate and other speech appliances // *Dent. Update.* – 2005. - Vol. 32, N 4. – P. 217-8, 220-2.
214. Каламкаров Х.А., Безруков В.М., Рабухина Н.А. Деформации лицевого черепа. - М.: Медицина, 1981. – 55 с.
215. Каспарова Н.Н. Врожденные пороки развития лица, челюстей и зубов // *Проблемы стоматологии детского возраста: сборник научных трудов* // Под ред. проф. А.А. Колесова. - М.: Изд-во ММСИ, 1985. - С. 103-104.
216. Степина С.В., Лавриков В.Г., Зернов А.В. Объем и виды ортодонтической помощи на этапах реабилитации больных с врожденными расщелинами лица // *Стоматология детского возраста и профилактика.* – 2001. - № 2. – С.58-59.
217. Арсенина О. И., Пашенко Е. И. Ортодонтические мероприятия в комплексном лечении пациентов с врожденной расщелиной губы и неба // *Функционально-эстетическая реабилитация больных с врожденными расщелинами лица: материалы Всероссийской конф.* – М., 2002. – С. 95-96.
218. Долгополова Г.В., Бимбас Н.В., Долгополова Н.В. Раннее ортопедическое лечение детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // *Ортодент-инфо.* - 2002. - №1. - С. 15-22.
219. Давыдов Б.Н. Топографическая патологическая анатомия при врожденных расщелинах твердого и мягкого неба и ее клиническое значение // *Современные принципы восстановительной хирургии лица и шеи в реабилитации больных с врожденной и приобретенной патологией.* – М., 1984. – С. 139-142.
220. Губина Л. К., Красникова О. П., Коваленко М. Э. и др. Эпидемиология, биометрический анализ послеоперационных деформаций верхней челюсти, внедрение двухэтапной методики хейлопластики при врожденных расщелинах губы и неба // *Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения.* – М., 2002. – С. 66-70.
221. Харьков Л. В., Чехова И. Л., Ковтун Т. А. и др. Предварительный анализ изучения влияния уранопластики на развитие верхней челюсти по трансверзали и сагиттали после операции по поводу изолированных и односторонних сквозных несращения неба // *Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения.* – М., 2002. – С.273-277.
222. Цыплакова М.С., Хацкевич Г.А., Довбыш М.А. и др., Взаимодействие хирурга, ортодонта и логопеда при ранней реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба

- // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2002. - С. 282-286.
223. Цыплакова М.С., Степанова Ю.В., Пономарева Е.А. Послеоперационные деформации при лечении врожденной расщелины верхней губы и пути их предупреждения // Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: материалы VI-го международного симпозиума. - М., 2008. - С. 170 - 171.
224. Acotai B., Crasmane N., 2000 Acotai B., Crasmane N. The incidence of cleft lip/or palate in Latvie during jears 1960 to 1997 // J. Cran. Maxillofac. Surg. – 2000. – Vol. 28, Suppl. 1.3.
225. Morris H.L., Bardach J., Jones D. et all. Clinical results of pharyngeal flap surgery: the lowa experience // Plast. Reconstr. Surg. - 1995. - Vol. 95, N 4. - P. 652-662.
226. Senders C.W. Management of velopharyngeal competence // Facial Plast. Surg. Clin. North Am. –2001. –Vol. 9, N 1. – P. 27-35.
227. Stal S., Chebret L., Mc Elroy C. The team approach in the management of congenital and acquired deformities // Clin. Plast. Surg. – 1998. – Vol. 25, N 4. – P. 485-491.
228. Блохина С.И., Козлова В.П.. Детские реабилитационные центры нового типа в России-сегодня и завтра: // Очерки медико-социальной реабилитации семей , имеющих детей с проблемами здоровья; часть III, актуальные вопросы социально-педагогической и медицинской реабилитации детей// Матер. науч.практ. семинара. - Екатеринбург, 1995. – С. 3-9.
229. Дьякова С.В., Яковлев С.В., Першина М.А. Современный подход к диспансеризации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф. – М., 2006. - С. 85-88.
230. Фролова Л.Е. Пороки развития отдельных анатомических образований челюстно-лицевой области / Руководство по стоматологии детского возраста // Под ред. А.И.Евдокимова и Т.Ф.Виноградовой. – М.:Медицина,1976. – С.64-74.
231. Стоматология детского возраста: учебник /Колесов А.А., Каспарова Н.Н., Жилина В.В. и др. // Под ред. А.А.Колесова. – М.:Медицина, 1991. – С.106-107.
232. Михельсон Н.М. Восстановительные операции челюстно-лицевой области. – М.: Медгиз, 1962. – 336 с.
233. Sykes J., Senders C. Pathologic anatomy of Cleft Lip, Palate, and nasal Deformities. // Surgical advances in Cleft Lip and Cleft Palate - Monterey, California, 1995. – P.148-162.
234. Безруков В.М., Хитров Ф.М. Восстановление функций - основные направления в пластической хирургии // Восстановительная хирургия челюстно-лицевой области / ЦНИИС МЗ и МП РФ. – М., 1995. - С. 12-16.
235. Kaplan E.N.: Soft Palate Repair by levator muscle Reconstruction and a buccal mucosal flap. // Plastic and Reconstructive Surgery. – 1975. - Vol. 56, N 2. – P. 129-136.
236. Baklach J., Bakowska J., MeDermott-Murray J., Mooney M.P., Dusdieker L.B. Lip pressure changes following lip repair in infants with unilateral clefts of the lip and palate. // Plast. Reconstr. Surg. – 1984. - N 74. – P. 476-479.
237. Davis P.T., Hochman M., and Funcic T. Alveolar Cleft Bone Grafts // Facial Plastic Surgery. – 1993. - Vol. 9, № 3. – P. 232-238
238. Fara M., Weatherley-White R.C.A. Submucous Cleft Palate. - Atlas Counvers, 1980, Chapter 45. - P. 2104 -2115.
239. Stark R.B.: Submucous Cleft Palate. - Atlas Counvers, 1980, Chapter 45. – P. 2090-2103.
240. Passavant G.: Zweiter Artikel uber die Operation der angeborenen Spalten des harten Gaumens usw. // Arch. d. Hellk. – 1862. - N 3. – P. 305.

241. Passavant G.: Ueber die Beseitigung der naeselen Sprache bei Angeborenen Spalten des Harten und Weichen Gaumens (Caumensegel, Schlundnaht und Ruecklagerund ges Gaumensegels).// Arch. Klin. Chir. – 1865. - N 6. – P. 333.
242. Seemann, M.: Contribution a la pathogenie et la symptomatologie de la fissure sousmuqueuse du palais osseux.// Arch. Internat. Laryngol. – 1924. - N 3. – P.388.
243. Limberg A.: Neue Wege in der Radikalen Uranoplastik bei angeborenen Spaltendeformationen: Osteotomia interlaminaris und Pterygomaxillaris, Resectio marginis Foraminis Palatini und neue Plaettchennaht, Fissura Ossea Occulta und ihre Behandlung. // Zentralbl. Chir. – 1927. - N 54. – P.1745.
244. Dorrance G.M.: Lengthening the soft palate in cleft palate operations. // Ann Surg. – 1925. - N 82. – P.208.
245. Burian, F.: Chirurgie Rozstepul Rtu a Pairs. // S.N.Z. Praha, 1954.
246. Calnan, J.: Submucous cleft palate. // Br. J.Mast.Surg.–1954.- N 6.-P. 264.
247. Crikelair, G. F., Striker, P., and Cosman, B.: The surgical treatment of submucous cleft palate.// Plast. Reconstr. Surg. – 1970. - N 45. – P.58.
248. Bluestone C.D., Beery Q.C., Cantekin E.I., Paradise J.L.: Eustachian tube ventilatory function in relation to cleft palate. // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. -1975. – N 84. – P. 333-338.
249. Bluestone CD, Stool SE: Pediatric Otolaryngology, 2nd ed. Philadelphia. - WB Saunders, 1990. – 336 p.
250. Ruding R: Cleft palate: Anatomic and surgical considerations. // Plast Reconstr. Surg. - 1964.- N 33. – P.132-147.
251. Marsh J.L., Grames L.M., Holtman B.: Intravelar veloplasty: A prospective study. // Cleft Palate J. – 1989. - N 26. – P. 46-50.
252. Randall P, La Rossa D, McCarthy JG, eds. Plastic Surgery: Cleft Lip and Palate and Craniofacial Anomalies.// Cleft Palate. Philadelphia: Saunders. - 1990. – Vol. 4. – P. 2723-2752.
253. Hollinshead WH. Anatomy of Surgeons: The Head and Neck. - Hagerstown: Harper and Row, 1968. – Vol. 1.
254. Vidic B, Surazec FR. Photographic Atlas of the Human Body. - St Louis, MO: CV Mosby, 1984.
255. Ruding R: Cleft palate: Anatomic and surgical considerations. // Plast. Reconstr. Surg. – 1964. – Vol. 33. – P. 132-147.
256. Braithwaite F and Maurice D.G.: The importance of the levator palati muscle in cleft palate closure.// Brit. J. Plast. Surg. – 1968. – Vol. 21. – P. 60.
257. Kriens O. Anatomy of the velopharyngeal area in cleft palate. // Clin. Plast. Surg. - 1975. – N 2. – P.261-283.
258. Hoopes J.E. et all.: The locus of levator veil palatini function as a measure of velopharyngeal incompetence.//Plast. & Reconstr. Surg. – 1969. – Vol. 44. – P. 155.
259. Millard D.R. et all.: Ten years with the palatal island flap.// Plast. & Reconstr. Surg. – 1970. – Vol. 46. – P. 540.
260. Fara M, Dvork J. Abnormal anatomy of the muscles of palatopharyngeal closure in cleft palate. //Plast. Reconstr. Surg. – 1970. – Vol. 146. – P. 488-497.
261. Freedlander E.: Unpublished MD Thesis, University of Glasgow (Scotland), 1991.
262. Edgerton M.T. and Dellon A.L.: Surgical retrodisplacement of the levator veli palatini muscle. // Plast. & Reconstr. Surg. – 1971. – Vol. 47. – P. 154.
263. Dickson D.R. Normal and cleft palate anatomy.// Cleft Palate J. – 1972. - N 9. - 280-290.
264. Skolnick M.L., Mc Call G.N.: Velopharyngeal competence and incompetence following pharyngeal flap surgery// Cleft Palate J.-1972. -N 9. – P. I.

265. Тарасюк В.З.- Искривления костного отдела носовой перегородки человека, его развитие, формы: автореф. канд. дис. - Киев, 1954. – 16 с.
266. Золотарева Т. В., Топоров Г. Н. Хирургическая анатомия головы. - М.: Медицина, 1968. - 227 с.
267. Кудрин И. С. Анатомия органов полости рта. - М.: Медицина, 1968. - 212 с.
268. Фраучи В.Х. Топографическая анатомия и оперативная хирургия головы и шеи: учебное пособие// Изд-во Казанского ун-та. - Казань,1967. – 594 с.
269. Губская А. Н. - Вторичные деформации челюстно-лицевой области при врожденных расщелинах губы и неба. - Ташкент, 1975. - 105 с.
270. Погосов В. С. - Атлас оперативной оториноларингологии. - М.: Медицина, 1983. - 415 с.
271. Фришберг И.А.. Косметические операции на лице. - М.: Медицина, 1984. – 207 с.
272. Карапетян К. Г. Хирургическое устранение остаточных дефектов и деформаций альвеолярного отростка верхней челюсти у больных после хейло- и уранопластики: автореф. канд.дис. – М.,1988. – 17 с.
273. Seif S, Dellon AL: Anatomic relationships between the human levator and tensor veli palatini and the Eustachian tube. //Cleft Palate J. -1978. - N 15. – P. 329-336.
274. Schumacher G.-H.-Funktionelle Anatomie des orofazialen Systems. - Berlin, 1988. - 231 s.
275. Backous D. D., Palatal rehabilitation after Cleft Palate surgery.// Conference held at The Baylor College of Medicine in Houston. - Texas.February 4, 1993.
276. Calnan J.S.: Modern views on Passvant's ridge. // Br. J. Plast. Surg. - 1957. - N 10. – P. 89-113.
277. Walter JD. The design of prostheses used in the treatment of velopharyngeal insufficiency.// Br. Dent. J. -1981. – Vol. 151. – P. 338-342.
278. Skolnick M.L.: Velopharyngeal function in cleft palate. // Clin Plast Surg. – 1975. - N 2. – P. 285-297.
279. Yabe R, Abe M, Sawashima M: Otitis media with effusion in patients with cleft palate and congenital velopharyngeal insufficiency.// Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho. – 1989. – Vol. 92. – P.1012-1020.
280. Muntz H.R.: An Overview of Middle Ear Disease in Cleft Palate Children // J. Facial Plastic Surgery. – 1993. - Vol. 9, № 3. - P. 177-180.
281. Vallino LD Speech, velopharyngeal function, and hearing before and after orthognathic surgery.//J.Oral-Maxillofac-Surg.-1990. – Vol.48, N 2. P. 1274-1281.
282. Teele D.W., Klein J.O., Rosner B. and the Greater Boston Otitis Media Study Group: Epidemiology of otitis media during the first seven years of life in children in greater Boston: A prospective cohort study.// J.Infect. Dis. – 1989. – Vol. 160. – P.83-94.
283. Stool SE, Randall P: Unexpected ear disease in infants with cleft palate.// Cleft Palate J. – 1967. - N 4. – P.99-103.
284. Durr D.G., Shapiro R.S. Otologic manifestations in congenital velopharyngeal insufficiency.// Am. J.Dis.Child. – 1989. – Vol.143, N1 – P. 75-77.
285. Latham R.A. Plastic Surgery. Cleft Lip and Palate and Craniofacial Anomalies Anatomy of the Facial Skeleton in Cleft Lip and Palate. // Philadelphia, Saunders, 1990. – Vol. 4. – P. 2581-2597.
286. Crockett D.M., Bumsted R.M. Evaluation and management of nasal air way obstruction in the cleft patient. In: Bardach J., Morris H.L., eds. Multidisciplinary Management of cleft Lip and Palate. - Philadelphia: Saunders, 1990.
287. Chierici G. Lip pressure changes following lip repair in Infants with unilateral clefts of the lip and palate. // Plasl. Reconstr. Surg. -1984. –Vol. 74. – P.480-481.

288. Белоусова Н.В., Ананян С.Г. Эндоскопическое изучение компонентов нёбно-глочного смыкания // *Стоматология*. - 1985. - Т. 64, № 2. - С. 38-40.
289. Matsune S, Sando I, Takahashi H: Insertion of the tensor veli palatine muscle into the eustachian tube cartilage in cleft palate cases. // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 1991. – Vol. 100. – P. 439-446.
290. Синельников Р.Д. Атлас анатомии человека. - М.: Медицина, 1974. – Т.3. – С. 336.
291. Casselbrandt M.L., Cantekin E.I., Dirkmaat D.C., Doyle W.J., Bluestone C.D. Experimental paralysis of tensor veli palatini muscle. // *Acta Otolaryngol. (Stockh.)*. – 1988. – Vol. 106. – P. 178-185.
292. Водотыка А.А.. Пластика врожденных расщелин неба с применением лоскута из задней стенки глотки: автореф. канд. дис. - Днепрпетровск, 1970.
293. Dickson D.R. Anatomy of the normal and cleft palate eustachian tube.// *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* - 1976. – Vol.85 (Suppl 25). – P. 25-29.
294. Shibahara Y., Sando I. Congenital anomalies of the eustachian tube in cleft palate patients. // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* - 1988- Vol. 97. – P.403-408.
295. Stewart M. G. Introduction to Cleft Lip and Palate: Baylor College of Medicine in Houston. (Texas) - 1991.
296. Matsune S., Sando I., Takahashi H.: Elastin at the hinge portion of the eustachian tube cartilage in specimens from normal subjects and those with cleft palate. // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 1992. – Vol. 101. – P.163-167.
297. Gordon A.S., Jean-Louis F., Morton R.P.: Late ear sequelae in cleft palate patients. // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 1988. – Vol. 15. – P.149-156.
298. Albert D.M., Garrett J., Specker B., Ho M.: The otologic significance of cleft palate in a Sri Lankan population. // *Cleft Palate J.* - 1990. – Vol.27. – P.155-161.
299. Dhillon R.S.: The middle ear in cleft palate children pre- and post palatal closure:// *J. R. Soc. Med.* – 1988. – Vol. 81. – P.710-713.
300. Friel-Patti S., Finitzo T.: Language learning in a prospective study of otitis media with effusion in the first two years of life.// *J. Speech. Hear. Res.* – 1990. – Vol. 33. – P.188-194.
301. Abdallah S. A study of the results of speech language and hearing assessment of three groups of repaired cleft palate children and adults.// *Ann. Acad. Med. (Singapore)*. – 1988. – Vol. 17. - P. 388-391.
302. Pearce P.S., Saunders M.A., Creighton D.E., Saure R.S. Hearing and verbal-cognitive abilities in high-risk preterm infants prone to otitis media with effusion. // *J. Dev. Behav. Pediatr.* – 1988. - N 9. – P. 346-351.
303. Brookhauser P.E., Goldgar D.E. Medical profile of the language delayed child: Otitis-prone versus otitis-free.// *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 1987. - N12. – P.237-271.
304. Gates G.A., Avery C.A., Prihoda T.J. Effect of adenoidectomy upon children With chronic otitis media with effusion.// *Laryngoscope*. - 1988. – Vol. 98. – P.58-63.
305. Rach G.H., Zielhuis G.A., Vanden Broek. P. The influence of chronic persistent otitis media with effusion on language development of 2-4 year olds. // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* – 1988. - N 15. – P.253-261.
306. Northern J.L., Downs M.P. *Hearing in Children*, 3rd ed, Baltimore: Williams Wilkins. – 1984. – P. 2-18, 234-247.
307. Dominique S., Harker L.A. Incidence of cholesteatoma with cleft palate. // *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* – 1988. – Vol. 97. – P. 659-660.
308. Bluestone C.D., Stool S.E. *Pediatric Otolaryngology*, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1990. – 336 p.
309. Caouette-Laberge L., Egerszegi E.P., de Remont A.M. Ottenseyer I. Long-term follow-up after division of a pharyngeal flap for severe nasal obstruction. // *Cleft Palate Craniofac. J.*

- 1992. – Vol. 29, N 1. – P. 27-31.
310. Spauwen P.H.M., Ritsma R.J., Huffstadt B.J.C., Schutte H.K., Brown I.F. The inferiorly based pharyngoplasty: Effects on chronic otitis media with effusion. // *Cleft Palate J.* – 1988. – Vol. 25, № 1. - P. 26-32.
311. Супиев Т.К., Негаметзянов Н.Г., Катасонова Е.С., Кожобеков Е.М. Значение компьютерной томографии костей лицевого скелета в 3D-реконструкции в планировании лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба // *Матер. Респ. науч.- прак. конф. с международным участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области в Республике Казахстан».* – Алматы, 2012. - С.41-43.
312. Turley P.K., Kean C., Schur J. et all. Orthodontic force application to titanium endosseous implants. // *Angle Orthod.* – 1988. - Vol.58, N 2. – P. 151-162.
313. Gray J.B., Smith R. Transitional implants for orthodontic anchorage. // *J. Clin. Orthod.* - 2000. - Vol.34, N 11. - P. 659-666.
314. Персин Л.С. Ортодонтия. Диагностика, виды зубочелюстных аномалий.- М: «Ортодент-Инфо», 1999 – 272 с.
315. Лакин Г.Ф. Биометрия. –М.: Высшая школа, 1980. –293с.
316. Гублер Е.В. Применение непараметрических критериев статистики в медико-биологических исследованиях. –Л.: Медицина, 1983. –268с.
317. Ромеро Р, Пилу Дж, Дженти Ф, Чидини А, Хоббинс Дж.С. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. – М.: Медицина, 1994. - С. 87-116.
318. Миткова В.В., Медведева М.В. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике, Т. 2. - М.: Видар, 1996. - С.112-116.
319. Bonilla-Musoles F, Machado L.E., Osborne N.G. Three-dimensional ultrasound for the new millenium. – Madrid: Marco Grafico S.L., 2000. - 334 p.
320. Babcook C.J. The fetal face and neck // *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology / Ed. by Callen P.W. 4@th@ ed. Philadelphia: W.B. Saunders company, 2000. - P. 307-330.*
321. Чувакова Т.К., Мусурова Ж.К. Причины смертности новорожденных в раннем неонатальном периоде // *Педиатрия и детская хирургия (Алматы).* – 2003. - №1. - С. 18-20
322. Vestergaard B.F. Laboratory Diagnosis of Herpes virus infection // *Proc. Ist. Intern. Symp. – Marbella (Spain).* -1986. – P. 17-26.
323. Безнощенко Г.Б., Долгих Т.И., Кривин Г.В. Внутриутробные инфекции. – М., 2006. – 88 с.
324. Куанышбекова Р.Т. Состояние здоровья детей с внутриутробной инфекцией: автореферат докторской диссертации. - Алматы, 2001.-34 с.
325. Анализ перинатальной заболеваемости и смертности новорожденных в родовспомогательных учреждениях РК за 1999 год // Агентство Республики Казахстан по делам здравоохранения, Республиканский научно-исследовательский Центр охраны здоровья матери и ребенка. - Алматы, 2000.
326. Цинзерлинг В.А., Мельникова В.Ф. Перинатальные инфекции.- Санкт-Петербург. – 2002. - 352 с.
327. Пазылбеков С.А. Анализ врожденных пороков развития у детей по данным аутопсии. – Актюбинск,1997. - 58 с.
328. Тератология человека // Руководство для врачей под ред. Г.И.Лазюк/ Кириллова И.А., Кравцова Г.И. и др. – М.: Медицина, 1991.– 480 с.
329. Stagno S.Cytomegalovirus. In: Remington I.S., Klein I.O., eds. *Infections Disease of the Fetus and Newborn Infant.* 5-th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Co. - 2005.- P.319-404.
330. Infectious Disease of the Fetus and Newborn Infant.// Remington J. S., Klein J. O., eds., 5th

- ed., Philadelphia, PA: WB Saunders Co. - 2001. – P. 389-424.
331. Тастанбеков Б.Ж., Диканбаева С.А., Божбанбаева Н.С. и др. Алгоритм диагностики внутриутробных инфекций: метод. рекомендации. – Астана, 2007. – 33 с.
332. Тастанбеков Б.Ж., Диканбаева С.А., Божбанбаева Н.С. и др. Факторы риска развития внутриутробных инфекций // Вестник КазНМУ. -2007. - № 1. – С. 113-115.
333. Тастанбеков Б.Ж., Диканбаева С.А., Божбанбаева Н.С. и др. Клиника и диагностика внутриутробных инфекций: метод. рекомендации. - Астана, 2007. – 20 с.
334. Bozhbanbayva N., Supiyev T., Atezhyanov D. et all. The Role of Prenatal Infection in the Development of Congenital Malformations of Different Ovgans, its Meaning in Invalidism and Lethality of the Children // Eurasian J. of Biomedicine (Japan). – 2012. – Vol. 5, N 1. – P. 1-7.
335. Кувакин В.И., Скрипка А.А., Юсупов Р.М., Полонников Р.И., Богатушин И.Я. О концептуальных основах информатизации здравоохранения города. // Проблемы информатизации, 1996, 1, с. 56-61.
336. Блохин А.Б. Организационные технологии в управлении лечебно-профилактическим учреждением. // Рекомендации, Уральский НПЦ медико-социальных и экономических проблем здравоохранения департамента здравоохранения Свердловской области. - Екатеринбург, 1997. - 25 с.
337. Рябов В. Б. Субботин Ю. А. Организация математического обеспечения комплексного эксперимента на базе дисплейной системы // Методы и средства автоматизации психологических исследований. - М.: Наука, 1982. - С. 110 - 129.
338. Веселков А.Ф. К вопросу о принципах создания автоматизированной базы экспериментальных психологических исследований // Психол. журн. - 1987. - Т. 8, № 3. – С.130-136.
339. Александров В. В., Алексеев А. И., Горский Н. Д. Анализ данных на ЭВМ (на примере системы СИТО).- М.: Финансы и статистика, 1990.-192 с.
340. Судариков Л.Г. Классификация в здравоохранении и медицинских исследованиях математических методов и средств обработки информации // Материалы по мат. обеспечению и использованию ЭВМ в медико- биологических исследованиях. - Обнинск, 1976. - С. 3-4.
341. Гаспарян С.А. Классификация моделей и принципы выбора критериев функционирования организационных структур в здравоохранении // Системный анализ и моделирование в здравоохранении. - Новокузнецк, 1980. - С. 317-318.
342. Абдрашитов Р.С., Нечаев А.П. Некоторые теоретические и методологические основы управления в здравоохранении // Информ. бюл. по вопросам военно- медицинской службы иностранных армий и флотов. - 1984. - № 70. - С. 122-144.
343. Андреев Н.А., Эренштейн Р.Х. Разработка и внедрение интегрированной автоматизированной системы в процесс диспансеризации кардиологических больных // Сов. здравоохранение, - 1986. - № 6. - с. 7-10.
344. Абчук В.А., Бункин В.А. Интенсификация: принятие решений: науч.-практ. пособие для руководителей. - Л.: Лениздат, 1987. - 174 с.
345. Гавриленко А.Ф., Павловский М.П., Ситник А.С. и др. Проблемы внедрения вычислительной техники в здравоохранение // Сов. здравоохранение. - 1987. - N10. - С. 9-12.
346. Spiegelhalter D.J. Computer - aided decision making in medicine // Br. Med. J. - 1984. - Vol. 289, No 6445. - P. 567-569.
347. Dunn D.C. Audit of surgical firm by microcomputer: five years experience // Br. Med. J. - 1988. - Vol. 296, № 6623.-P.687-691.
348. Супиев Т.К., Негаметзянов Н.Г., Катасонова Е.С. и др. Оптимизация комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба с применением информации

- онной технологии // *Стоматология детского возраста и профилактика*. – 2009. – № 3. – С. 6–11.
349. Пружан И.И., Кузьмин Ю.И.. Оценка степени небно-глоточной недостаточности при открытой ринолалии: метод. рекоменд. – Л., 1981. – 10 с.
350. Dalston R.M., Warren D.W., Dalston E.T.: Use of nasometry as a diagnostic tool for identifying patients with velopharyngeal impairment. // *Cleft-Palate-Craniofac-J.* -1991. – Vol. 28, N 2. – P. 184-188.
351. Birch M., Humphries C., Stock C.: Nasal resonometer: an instrument for the assessment and treatment of hypernasality. // *J. Biomed. Eng.* – 1991. – Vol. 13, N 5. – P. 429-32.
352. MacKay I.R., Kummer A.W. Simplified nasometric assessment procedures: The Mackay-Kummer SNAP. - Test. Instruction Manual for the Nasometer Model. – 1994 – P. 6200-6203.
353. Dalston R.M., Seaver E.J. Relative values of various standardized passages in the nasometric assessment of patients with velopharyngeal impairment.// *Cleft-Palate-Craniofac-J.* – 1992. – Vol. 29, N 1. – P.17-21.
354. Gray S.D.: Velopharyngeal dysfunction. Workup and Evaluation, Surgical advances in Cleft Lip and Cleft Palate. – Monterey (California), 1995. – P. 293-310.
355. Warren D.W. and DuBois A.B.: A pressure-flow technique for measuring velopharyngeal orifice area during continuous speech. // *Cleft Palate. J.* -1964. – N1. – P.52.
356. Warren D.W., Dalston R.M., Dalston E.T.: Maintaining speech pressures in the presence of velopharyngeal impairment.// *Cleft-Palate-J.* – 1990. – Vol.27. N 1. - P. 53-58.
357. Единак Е.Н. Прибор для ринорезистометрии. // *Журн. ушн., нос. и горл. бол.* -1987. - N 5. – С. 87-88.
358. Bjork I. Velopharyngeal function in connected speech. Studies using tomography and cineradiography synchronized with speech spectrography.// *Acta Radiol.* – 1961. – Vol.202. – P.1.
359. Schwartz M.F. The acoustics of normal and nasal vowel production. // *Cleft. Palate J.* – 1968. – N 5. – P. 125.
360. Skolnick M.L. Videofluoroscopic examination of the velopharyngeal portal during phonation in lateral and hase projections: a new technique for studying the mechanics of closure. // *Cleft Palate J.* – 1970. - N 7. – P. 803.
361. Ананян С.Г. Клиника, диагностика и лечение больных с нарушениями функции небно-глоточного затвора после уранопластики: автореф. канд. дис. - М., 1985. - 22 с.
362. Ананян С.Г., Безруков В.М., Белоусова Н.В., Жибицкая Э.И., Осипов Г.И., Катаргина Т.А.. Применение электромиографии и эндоскопии для объективной оценки функции небно-глоточного затвора // *Метод. рекомендации*. - М. 1987. - 18 с.
363. Юмашев Д.П., Дьякова С.В., Васильев А.Ю., Агаева В.Е. Возможности эндоскопического метода в объективной диагностике небно-глоточной недостаточности // *Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.-практич. конф.* – М., 2006. - С. 318-320.
364. Berry J. On sixty-seven cases of congenital cleft palate treated by operation with special reference to the after results.// *Br. Med. J.* – 1905. - N 2. – P. 853.
365. Ясногородский В.Г.. Электродиагностика и электростимуляция // *Курортология и физиотерапия*. - 1985. – Т.1. - С.380-414.
366. Пинелис И.С., Домбровская Э.В., Козлова В.П., Стрельников А.Г. Приспособления для проведения электрофореза у детей после уранопластики // *Стоматология*. – 1985. - N 3. – С. 89-90.
367. Плотников Н.А., Шевченко Н.Ю., Герасименко М.Ю.. Диагностика деформирующего остеоартроза височно-нижнечелюстного сустава и реабилитация больных // *Конструктив-*

- ные и реконструктивные костно-пластические операции верхнечелюстной патологии: сб. науч. трудов. - М., 1985. - С.107-110.
368. Гуляев В.Ю. Очерки медико-социальной реабилитации семей, имеющих детей с проблемами здоровья; часть III, актуальные вопросы социально-педагогической и медицинской реабилитации детей. // Материалы науч. практ. семинара. - Екатеринбург, 1995. - С.44-48.
369. Гуляев В.Ю., Мамедов Ад.А.. Электродиагностика и электростимуляция в комплексном лечении детей с небо-глоточной недостаточностью. // Современные реабилитационные технологии и качество здоровья (итоговый сборник научных материалов за 1996 г.) - Екатеринбург: РНПЦ "Бонум", 1997. - С. 201-207.
370. Мамедов Ад.А. Небно-глоточная недостаточность и пути ее устранения. // Сб. научн. тр. Тбилисского ГМУ - Тбилиси, 1996. - Т. 32. - С. 449-450.
371. Гуляев В.Ю., Щетилова Н.Ю.. Электродиагностика нервно-мышечного аппарата челюстно-лицевой области и мягкого неба у детей различных возрастных групп врожденными и приобретенными дефектами // Актуальные вопросы реабилитации детей с врожденными пороками черепно-лицевой области. - Чита, 1993. - С. 51-52.
372. Герасименко М.Ю. Электродиагностика и электростимуляция при врожденных дефектах нервно-мышечного аппарата челюстно-лицевой области у детей // Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физкультуры. -1993. - N 4. - С. 34-35.
373. Gerard C.L., Dugas M., Nancy P., Hertz-Pannier J. Chiari malformation type I in a child with velopharyngeal insufficiency.// Dev.Med.Child.Neurol. - 1992. - Vol. 34, N 2. - P. 174-176.
374. Li C. L., Lundervold, A. Electromyographic study of cleft palate. //Plast. Reconstr. Surg. - 1958. - N 21. - P. 427.
375. Broadbent. T. R., Swinyard. C.A. The dynamic pharyngeal flap: Its selective use and electromyographic evaluation. //Plast. Reconstr. Surg. - 1959. - N 23. - P. 301.
376. Warren D.W., Dalston R.M., Morr K.E., Hairfield W.M., Smith L.R. The speech regulating system: temporal and aerodynamic responses to velopharyngeal inadequacy. //J.Speech. Hear.Res. - 1989. - Vol. 32, N 3. - P. 566-575.
377. Pensler J.M. Reich D.S. A comparison of speech results after the pharyngeal flap and the dynamic sphincteroplasty procedures. // Ann.Plast.Surg. -1991. - Vol.26, N 5. - P. 441-443.
378. Грассманис Н.Б. Эндоназоскопическое исследование небо-глоточного замыкания. // Республиканская конференция ученых - медиков, посвященная 60 - летию образования СССР: тезисы докладов. - Рига, 1982. - С. 30-31.
379. Мамедов Ад. А., Воронцов Ю.П.. Оценка функции небо-глоточного кольца с помощью фиброскопии после операции по поводу расщелины неба.// Функциональная диагностика в стоматологии. - М., 1984. - Т.14. - С. 122-124.
380. Мамедов Ад. А., Обухова Н.В., Доросинская А.В., Набойченко Е.С., Крылова А.М. Нарушение речи и её взаимосвязь с небо-глоточной недостаточностью. // Вопросы практической фониатрии: матер. межд. симпоз.- М., 1997. - С. 212-214.
381. Ананян С.Г., Клиника, диагностика и хирургическое лечение больных с послеоперационными дефектами неба: автореф. докт. дис. - М., 1989- 42 с.
382. Ананян С.Г. Принципы планирования хирургического лечения у больных с нарушениями функции небо-глоточного затвора // Восстановительная хирургия челюсто-лицевой области. - М., 1995. - С. 72-74.
383. Stringer D.A., Witzel M.A. Comparison of multi-view videofluoroscopy and nasopharyngoscopy in the assessment of velopharyngeal insufficiency. // Cleft-Palate J. -1989. - Vol. 26, N 2. P. 88-92.

384. Yanagisawa E., Isaacson G., Kmucha S.T., Hirokawa R. Video nasopharyngoscopy: a comparison of fiberoptic, telescopic, and microscopic documentation. // *Ann.Otol.Rhinol. Laryngol.* – 1989.–Vol. 98 (1 Pt 1). – P. 15-20.
385. Liu H. Fiberoptic study of velopharyngeal function in 170 normal subjects// *Chung-Hua-Kou-Chiang-Hsueh-Tsa-Chih.*-1989. – Vol. 24, N 3 - P. 134-137.
386. Ysunza-Rivera A., Pamplona-Ferreira M.C., Toledo-Cortina E. Changes in valvular movements of the velopharyngeal sphincter after speech therapy in children with cleft palate. A videonasopharyngoscopic and videofluoroscopic study of multiple incidence//*Bol-Med-Hosp-Infant-Mex.* 1991.-Vol. 48, N7.- P. 490-501.
387. Мамедов Ад.А., Трубина М.С., Вольхина Н.Н., Васильев А.Г., Применение методики SIS и фиброфарингоскопии для оценки звукопроизношения у детей с небно-глоточной недостаточностью: Актуальные проблемы фониатрии (Тез. докл. междунар. симпозиума в Екатеринбург) - М., 1996. - С. 85-86.
388. Kelsey C.A., Crummy A.B., Schulman E.Y. Comparison of ultrasonic and cineradiographic measurements of lateral pharyngeal wall motion. // *Invest. Radiol.* – 1969. – N 4. – P. 241.
389. Yorkston K.M., Beukelman D.R., Honsinger M.J. Perceived articulatory adequacy and velopharyngeal function in dysarthric speakers. // *Arch-Phys-Med-Rehabil.* – 1989. – Vol.70, N 4. - P. 313-317.
390. Dalston R.M., Warren D.W., Moor K.E., Smith L.R.: Intraoral pressure and its relationship to velopharyngeal inadequacy. // *Cleft Palate J.* – 1988. – Vol. 25, № 3. – P. 210-218.
391. Laine T., Warren D.W., Dalston R.M., Morr K.E. Effects of velar resistance on speech aerodynamics.// *Eur. J.Orthod.*–1989. –Vol. 11, N1.- P 52-58.
392. Warren D.W., Dalston R.M., Morr K.E., Hairfield W.M., Smith L.R. The speech regulating system: temporal and aerodynamic responses to velopharyngeal inadequacy.// *J.Speech-Hear-Res.* – 1989. – Vol.32, N 3. – P. 566-575.
393. Warren D.W., Dalston R.M., Dalston E.T. Maintaining speech pressures in the presence of velopharyngeal impairment. // *Cleft-Palate J.* – 1990. –Vol.27, N 1. - P. 53-58.
394. Huet P., Toquet J., Mercier J. Objective Methods for the Assessment of Velopharyngeal Function. // *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.* – 1996. –Vol. 24, Supplement 1. - P. 1-162.
395. Delaire J. The Contribution of the Architectural Analysis and the Aerophonoscope to Maxillofacial Surge. // *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery.*- 1996. – Vol. 24, Supplement 1. - P. 1-162.
396. Минин Ю.В., Власюк А.Н.. Методика определения проходимости носовых ходов методом ринопневмотахометрии// *Журн. ушн., нос. и горл. бол.*- 1983. - N 4. – P. 72.
397. Герасимова А.С.. Аэродинамические измерения и аудиторский анализ речи у детей, перенесших уранопластику // *Современные проблемы оториноларингологии и логопатологии: тез. докл. Всерос. конф. молод. ученых - оториноларингологов и логопатологов.* - СПб., 1997. – С. 122-123.
398. Гольштейн М.А.. Об исследовании дыхания через нос // *Вестник оторинолар.*-1956. - N 1. – С. 60-61.
399. Лопатин Б.С., Александровская В.И., Морозов И.А.. Способ определения воздушной проходимости носа и степени ее нарушения. // *Журн. ушн., нос. и горл. бол.* – 1985. - N 3. – С. 15-17.
400. Рязанцев С.В., Эккельс Р. Современные методы исследования дыхательной функции носа, альтернативные риноманометрии // *Вестн. оторинолар.* – 1993. - N 5, 6. – С. 16-20.
401. *Стоматология детского возраста* // Под ред. Т.Ф.Виноградовой. – М., 1987. - 526 с.

402. Keall C.L., Vig P.S.: Amer. J. Orthodont.- 1987.- Vol. 91, № 3. - P. 207-212.
403. Jones K.L. Smith's Recongnizable Patterns of Human Malformations.- Philadelphia: WB Saunders, 1988.
404. Пискунов Г.З. и др. Компьютерная пневморинотаксиметрия и лазерная доплеровская флоуметрия в исследовании функции носа: IX съезд оториноларингологов СССР // Тез. докл.- Кишинев, 1988. - С.86-87.
405. Брофман А.В., Сандул А.М., Единак Е.Н.. Модифицированный ринопневмометр // Журн. ушн., нос. и горл. бол. - 1986. - N 4. - С.75-77.
406. Neusch R., Kollarova B., Masarova E.// Gs. Otolaryng. - 1986. - Vol. 35, № 1. - P. 30-34.
407. Лиманский С.С., Григорьев Г.Н., Варламов Б.М. и др. // ЖУНГБ, 1987. - №3. - С. 13-17.
408. Henningsson G., Isberg A.: Influence of tonsillitis on velopharyngeal movements in children with cranifacial anomalies and hypernasality. //Amer. J. Ortodont.- 1988. - Vol.94, № 3. - P. 253-261.
409. Фазылов А.А., Дусмурадов А.М.//Стоматология.-1983. - №2.- P. 38-41.
410. Bruneton N., Fenard D., Vallicioni J. et al. // J. Radiol. (Paris). - 1980. - Vol. 61. - P. 151-154.
411. Sassoon Ch., Doyon D.: Actualites odonto-stomat. - 1981. - Vol. 134. - P. 273-280.
412. Дусмурадов А.М.. Методика внутриротовой эхографии // Стоматология. - 1986. - №3. - С. 36-39.
413. Finkelstein Y, Talmi YP, et al: Levator veli palatini muscle and Eustachian tube function.// Plast Reconstr Surg. - 1990. - Vol. 85. - P.684-692.
414. Маххамов Э.У., Убайдуллаев М.Б., Мамедов Т.Г.. Оценка состояния небно-глоточной области у детей с врожденной сквозной расщелиной неба // Стоматология. - 1989. - №5. - С. 83-85.
415. Богданова Ю.О., Гарбарук В.И.. Акустический анализ речи больных перенесших операции на гортани. // Современные проблемы оториноларингологии и логопатологии. Тез. докл. Всероссийской конф. молод. ученых - оториноларингологов и логопатологов. - СПб., 1997. - С.124.
416. Warren D.W., Devereux J.L. An analog study of cleft palate speech.// Cleft Palate J. - 1966. - №3. - P. 103.
417. Isshiki N., Honjow I., Morimoto M. Effects of velopharyngeal incompetence upon speech. //Cleft Palate J. - 1968. - №5. - P.297-310.
418. Warren D.W.: Personal communication. - 1975.
419. Плотникова Н.А. Клинико-экспериментальное обоснование применения низкочастотной электромиостимуляции в стоматологии: автореф. канд. дис.- Омск, 1987. - 18 с.
420. Самар Э.Н. Особенности хирургического лечения больных с врожденными расщелинами неба в различном возрасте: автореф. докт. дис. - М., 1987. - 45 с.
421. Мамедов Ад.А., Тимофеева М.И., Зубарев В.А., Мальцев С.Н., Электродиагностика небно-глоточного кольца у детей с врожденной расщелиной неба // Организация стоматологической службы и подготовка стоматологических кадров в республике Башкортостан (материалы научно-практической конференции, посвященной XX - летию стоматологического факультета БМГУ). - Уфа, 1996, Ч.2. - С. 234-237.
422. Никитин А.А., Герасименко М.Ю.. Электрогенез нервно-мышечного аппарата челюстно-лицевой области, у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.// Челюстно-лицевая хирургия, 1994. - С. 7-15.
423. Ефимова Т.В., Чернов М.В., Плотникова Н.А.. Эффективность электростимуляции мышц мягкого неба по данным электромиографии.// Восстановительная хирургия челюстно-лицевой области.-М., 1995. - С.76-78.
424. Блохина С.И., Гольдштейн С.Л., Мамедов Ад.А. и др. О системе знаний по комплексной

- реабилитации детей с небо-глоточной недостаточностью. // Современные реабилитационные технологии и качество здоровья (итоговый сборник научных материалов за 1996 г.) - Екатеринбург: РНПЦ "Бонум", 1997. - С. 93-106.
425. Сибилева К.Ф. Лечение келлоидных рубцов: метод. рекомендации. - М., 1977. - 16 с.
426. Васильева Е.П., Лаврова Е.В., Мамедов Ад.А. Развитие голоса и интонационной выразительности речи детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы П Всерос. науч.- практ. конф. – М., 2006. - С. 36-38.
427. Ермакова И.И. Коррекция речи и голоса у детей и подростков. – М.: «Просвещение», АО «Учебная литература». – 1996. – 144 с.
428. Шульженко В. И., Сигарев В.А., Мамедов Ад.А. Устройство для массажа мягкого неба. А.С. № 1337091 от 9.07.85, выд.15.05.87.
429. Kapp K. Self concept of the cleft lip and or palate child. //Cleft Palate J.- 1979. – Vol.16. – P.171.
430. Richman L.C., Eliason M. Psychological characteristics of children with cleft lip and palate: Intellectual, achievement, behavioral and personality variables.// Cleft Palate J. – 1982. – Vol. 19. – P.249.
431. Kapp-Simon K: Self-concept of primary-school-age children with cleft lip, cleft palate, or both. // Cleft Palate J. – 1986. – Vol. 23. – P.24.
432. Richman L.C., Eliason M.J., Lindgren S.D.: Reading disability in children with clefts.// Cleft Palate J. -1988. – Vol. 25. – P.21.
433. Broder H., Strauss R.P.: Self-concept of early primary school age children with visible or invisible defects. //Cleft Palate J. – 1989. – Vol. 26. – P.114.
434. Leonard B.J., Brust J.D., Abrahams G.: Self-concept of children and adolescents with cleft lip and/or palate. //Cleft Palate Craniofac. J. - 1991.- Vol.28. – P.347.
435. Мельников В. М., Ямпольский Л. Т.. Введение в экспериментальную психологию личности.- М.: Просвещение, 1985. - 319 с.
436. Пирьев Г.Д.. Классификация методов в психологии.- Братислава: Психодиагностика в социалистических странах, 1985. - С. 19-25.
437. Бурлачук Л.Ф., Морозов С.М.. Словарь-справочник по психологической диагностике.- Киев: Наукова думка, 1989. - 200 с.
437. Шарова Т.В., Рогожников Г.И. Ортопедическая стоматология детского возраста. – М.,1991. – 288 с.
439. Супиев Т.К., Негаметзянов Г.М., Ахметжан А.М., Битикенова Г.Б. Поэтапная методика комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба: метод. рекомендации.–Алматы,1995.-16 с.
440. Mc Neil C.K. Oral and facial deformity. Pitman and Sons, ed. – London, 1954. – P. 14-25.
441. Mc Neil C.K. Congenital oral deformities // Brit. Dental. S. – 1956. – Vol. 101, N 6. – P. 191-198.
442. Mc Neil C.K. Cephalometric prediction for orthodontic surgery // Angll. Orthodont. – 1972. – Vol. 42. – P.154-164.
443. Рубежова И.С. Применение «плавающего» obturatora неба в раннем возрасте и оценка способа формирования его носоглоточной части // Стоматология. – 1960. - № 2. – С. 75-76.
444. Andreasen G.E. A clinical trial of alignment of teeth using a 0.019 insh trenmal national wire transition temperatre between 310 c an 45 c // Am. J. orthodont. – 1980. – Vol. 78 – P. 528-532.
445. Bettex U., Broadbint N.R., Cullington I.R. Long Term treatment in cleft lip and palate: with coordinated team apararach. – Bern: Huber, 1981. – 340 p.

446. Devenish E.S., Foster T.D., Chinn D. An improved method of differential rapid maxillary expansion in cleft palate // *Brit. J. Orthodont.* – 1982. - Vol. 9, N 3. – P. 129-131.
447. Dichson D.R. Normal and cleft palate anatomy // *Cleft. Palate J.* - 1972. – Vol. 9, N 10. – P. 280-293.
448. Craf-Pinthus B., Bettex M. Long-term observation following presurgical orthopedic treatment in complete cleft of the lip and palate // *Cleft. Palate J.* - 1974. – Vol. 11, N 7. – P. 255-260.
449. Krogman W.M., Jain R.B., Oka S.W. Craniofacial growth in different cleft types one month to ten years // *Cleft. Palate J.* - 1982. – Vol. 19, N 3. – P. 206-211.
450. Фролова Л.Е., Махкамов Э.У. Объем помощи детям с врожденной расщелиной неба на этапах комплексного лечения // *Основные стоматологические заболевания.* – Ташкент, 1981. – С. 70-73.
451. Симановская Е.Ю., Шарова Т.В. Ранняя ортопедическая терапия детей с врожденными расщелинами губы и неба // *Стоматология.* – 1983. - № 4. – С. 34-35.
452. Trakmman J. Die prachierugische kitfrorthopadische Behandlung bei Lippen-Kiefer-Gaumt-Spalten // *Fortchr. Kieferorthop.* – 1986. - Bd. 47, N 5. – S. 370-379.
453. Crabb J.J., Foster T.D. Growth defects in unrepaired cleft lip and palate // *Oral Surg.* – 1977. – Vol. 44, N 3. – P.329-335.
454. Federick D.R. A magnetically retained interim maxillary obturator // *J. prosth. Dent.* - 1976. - Vol. 36, N63. – P.671-675.
455. Haataja I., Ranta R.A. Study on the use of an active free-end Palatal arch. // *Suom. Hammasl. Toim.* - 1972. – Vol. 68. – P. 105-109.
456. Loreille J.P., Flageni E.L. Education des fils a memoire de forme: Mode d'emploi (2 part) // *Rev. Orthopaed. Dentofac.* – 1990 – Vol. 24, N 2. – P.237 - 244.
457. Тулеуова К.К., Телебаева Г.Т. и др. Ортодонтическое лечение с расщелиной губы и неба // *Материалы Второго съезда стоматологов Казахстана.* – Алма-ата, 1980. – С. 470-472.
458. Симановская Е.Ю., Шарова Т.В. Ортопедический способ устранения врожденного дефекта твердого и мягкого неба у детей с одно- и двусторонней расщелиной: методические рекомендации. – Пермь, 1983. – 23 с.
459. Шарова Т.В., Симановская Е.Ю. Организация специализированной стоматологической помощи новорожденным с врожденной расщелиной губы и неба в условиях родильного дома: методические рекомендации. – Пермь, 1983. – 21 с.
460. Негаметзянов Н.Г., Телебаева Г.Т., Супиев Т.К. Алгоритм организации и технология оказания протетико-ортодонтической помощи в комплексе с хирургическим лечением врожденных расщелин губы и неба // *Материалы 1У съезда стоматологов Республики Казахстан.* – Алматы, 2008. – С. 83-89.
461. Арсенина И., Гуненкова И.В. Применение современной несъемной ортодонтической техники при лечении пациентов с различными аномалиями и деформациями зубочелюстной системы // *Новое в стоматологии.* – 1994. – №3. - С. 16-22.
462. Брок Р. Необходимость раннего ортодонтического лечения. Использование функциональной аппаратуры при сменном прикусе // *Дентал Калейдоскоп.* – 1998. – Т.1, №2. – С. 18-22.
463. Диагностика и функциональное лечение зубочелюстно-лицевых аномалий / Ф.Я. Хорошилкина, Р. Френкель, Л.М. Демнер и др. – М.: Медицина, 1987. – С. 271-287.
464. Шульженко В.И., Верапатвелян А.Ф. Ортодонтическое лечение детей с односторонним сквозным несращением губы и неба в их комплексной реабилитации // *Стоматология детского возраста и профилактика.* – 2001. - №3. – С. 69-72.
465. Оспанова Г.Б., Абрамова О.Ю. Ортодонтические пластинки – это не очень просто! Тех-

- нические средства ортодонтии // *Стоматология для всех*. – 1998. – №3(4). – С. 8-12.
466. Шуваева Ю.В. Технично-лабораторные этапы фиксации лингвальной брекет-системы // *Институт стоматологии*. – 2000. - №2(7). – С.38-40.
467. Герасимов С.Н. Лечение открытого прикуса при помощи лингвальной брекет-системы // *Институт стоматологии*. – 2000. - №2 (7). – С.34-36.
468. Виноградова Т.Ф. Диспансеризация детей у стоматолога. – М.: Медицина, 1988. – 256 с.
469. Liebenberg W. Расширенное профилактическое покрытие зубных фиссур: дополнительное средство для предупреждения деминерализации вокруг ортодонтических колец // *Квинтэссенция*. – 1994. - №4. – С. 3-12.
470. Рогинский В.В., Дьякова С.В. Проблемы детской хирургической стоматологии и детской челюстно-лицевой хирургии // *Стоматология детского возраста и профилактика*. – 2004. - №1-2. – С. 3-9.
471. Негаметзянов Н.Г., Супиев Т.К. Организация комплексной реабилитации детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области // *Матер. Респ. науч.-прак. конф. с международным участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в Республике Казахстан»*. - Алматы, 2012. – С. 4-11.
472. Безруков В.М., Сукачев В.А., Шамсутдинов А.Х. Костная пластика нижней челюсти// *Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии*. – М., 2000. – Т.2. – С.175-188.
473. Дьякова С.В Специализированное лечение с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области в системе диспансеризации // *Стоматология детского возраста и профилактика*. – 2002. - № 3-4. – С.6-9.
474. Уатаева А.Т. Особенности ортодонтического лечения детей и подростков с зубочелюстными аномалиями с применением брекет-системы: автореф. канд. дис. – Алматы, 2003. – 28 с.
475. Супиев Т.К., Мирзабеков О.М., Есембаева С.С. Стоматологическая помощь детям и подросткам Республики Казахстан на современном этапе развития здравоохранения // *Матер. Респ. науч.- прак. конф. «Актуальные вопросы совершенствования стоматологической помощи детям»*. – Алматы, 2005. – С. 8-16.
476. Хорошилкина Ф.Я., Персин Л.С. Ортодонтия «Комплексное лечение зубочелюстно-лицевых аномалий: ортодонтическое, хирургическое, ортопедическое». Книга 3. - М., ООО «Ортодент-Инфо». - 2001. -174 с.
477. Снагина Н.Г., Лобзин О.В. Методы измерения моделей челюстей у детей. – М.: Медицина, 1972. – 153 с.
478. Битикенова Г.Б. Совершенствование методов комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба с периода новорожденности: автореф. канд. дис. - Алматы, 1995. – 26 с.
479. Топольницкий О.З., Федотов Р.Н., Чепик Е.А., Фабелинская И.В. Комплексная реабилитация пациентов с гнатической формой нарушения окклюзии после хейло - и уранопластики // *Актуальные вопросы детской черепно-лицевой хирургии и нейропатологии: матер. VI Междунар. симпозиума*. - М., 2008. - С. 163.
480. Давыдов Б.Н. Профилактика вторичных деформаций верхней челюсти у больных с врожденными сквозными односторонними расщелинами неба до уранопластики // *Пороки развития и наследственные заболевания*. – Смоленск, 1982. – С. 120-124.
481. Давыдов Б.Н. Изменения лицевого скелета у больных с врожденными расщелинами верхней губы и неба по данным телерентгенографии черепа // *Стоматология*. – 1967. - № 2. – С. 44-50.

482. Давыдов Б.Н., Гаврилова О.А., Максимова В.В., Зернов А.В. Состояние полости рта и комплексное лечение больных с расщелинами лица // *Стоматология детского возраста и профилактика*. – 2000. - № 1-2. – С.53-56.
483. Хорошилкина Ф.Я., Гранчук Г.Н., Постолаки И.И. Ортодонтическое и ортопедическое лечение аномалий прикуса, обусловленных врожденным несращением тканей в челюстно-лицевой области. – Кишинев, 1989. – 143 с.
484. Махмуд Медхат Сулейман. Комплексное (ортодонтическое и хирургическое) лечение послеоперационных дефектов и деформаций верхней челюсти у больных с врожденной расщелиной неба: автореф. канд. дис. – Алматы, 2008. – 18 с.
485. Негаметзянов Н.Г. Организация медико-социальной реабилитации детей с врожденной патологией лица и челюстей автореф. докт. дис. – Алматы, 2008. – 37 с.
486. Гончаков Г.В., Прицько А.Г., Гончакова С.Г. Врожденные расщелины верхней губы и неба // *Практическая медицина*. - 2009. - С.33-34.
487. *Стоматология детей и подростков* // Под ред. Ральф Е., Мак-Дональд, Дейвид Р.Эйвери. - М.: Мед. Информ Агентство, 2003. - С. 710-711.
488. Замураева А.У., Камалиденова М.К., Попингис У.А., Кенжин Б.Д. Особенности кормления детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба // *Матер. Респ. науч.-прак. конф. с международным участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области в Республике Казахстан»*. - Алматы, 2012. – С. 56.
489. Фролова Л.Е. Опыт оперативного лечения «заячьей губы» в первые дни после рождения ребенка // *Стоматология*. – 1961. – №3. – С. 14.
490. Сабитова К.Е. Уровень стоматологического здоровья, меры профилактики и лечения стоматологических заболеваний у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба: автореф. канд. дис. ... Алматы, 2000. – 24 с.
491. *Справочник по ортодонтии* // Под ред. М.Г.Бушана. – Кишинев : Картя Молдовеняске, 1990. – 488 с.
492. Польша Л.В., Персман А.С., Бугровецкая О.Т., Томина С.В. Обоснование ортопедического применения быстрого верхнечелюстного расширения // *Стоматология*. – 2004. - № 1. – С.48-51.
493. Ogaard B., Rolla G., Arends J. Orthodontic appliances and enamel demineralization. Part I. Lesion development // *Amer. J. Orthodont.* – 1988. –V. 94, N 1. – P. 68-73.
494. Roth R.H. A Functional Occlusion Approach to Orthodontics // *Presented to the Georgetown Orthodontic Alumni Association*. – Washington, 1987.
495. Простакова Т.Б. Эффективность профессиональной гигиены полости рта в профилактике заболеваний пародонта у детей с дизокклюзиями: автореф. канд. дис. – М., 1995. – 16 с.
496. Арсенина О.И., Оспанова Г.Б., Абрамова О.Ю. Применение композитных материалов в ортодонтии // *Новое в стоматологии*. – 1997. - №1. – С. 24-31.
497. Артюшкевич А.С., Филиппенко В.И., Криштопенко Л.С. и др. Новое в лечении расщелин верхней губы и неба // *Материалы IV съезда стоматологов Белоруссии: «Организация, профилактика, новые технологии и реабилитация в стоматологии»*. – Витебск, 2000. – С. 342–344.
498. Millard D.R. Improved primary surgical and dental treatment of clefts / D.R.Millard, R.A.Latham // *Plast. Reconstr. Surg.* - 1990. - Vol. 86. - P. 856 -871.
499. Гончаков Г.В. Основные принципы реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба в НПЦ медицинской помощи детям // *Матер. Ш Всерос. науч.-прак. конф. «Врожденная и наследственная патология головы лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения» (8-10 сентября 2009 г.)*. - М.: МГМСУ, 2009.

- С.104-105.
500. Катасонова Е.С. Обоснование применения новых технологий на ранних этапах комплексного лечения детей с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба: автореф. канд. дис. – Алматы, 2010. – 20 с.
501. Обухова Л.М. Корригирующая пластика заячьей губы // Тр. Самаркандского мед. ин-та. – Самарканд, 1957. – Т. 15. - С. 17-18.
502. Козин Н.А. Эстетическая хирургия врожденных расщелин лица. – М.: Мартис, 1996. – 563 с.
503. Фролова Л.Е. Лечение врожденных расщелин верхней губы. - Ташкент, «Медицина», 1967. – 152 с.
504. Чокин А.Р., Абылкасымов Е.А. Из истории челюстно-лицевой хирургии в Казахстане // Материалы Второго съезда стоматологов Казахстана. – Алма-Ата, 1980. – С.116-119.
505. Супиев Т.К. Становление детской челюстно-лицевой хирургии в Республике Казахстан // Пути развития стоматологии в современных условиях: Материалы 1(1У) съезда стоматологов Казахстана. – Алматы, 1998. – С. 139-142.
506. Шинкаренко Д.И. Наш опыт применения наркоза у детей при врожденных расщелинах верхней губы и неба // Материалы Первого съезда стоматологов Казахстана. – Алма-Ата, 1974. – С. 199-202.
507. Олифер Н.К. Врожденные незаращения верхней губы и их хирургическое лечение // Материалы Первого съезда стоматологов Казахстана. – Алма-Ата, 1974. – С. 288-289.
508. Есимов А.Ж., Брюханова Л.Л. Анализ результатов уранопластики // Материалы Второго съезда стоматологов Казахстана. – Алма-Ата, 1980. – С. 464-465.
509. Есимов А.Ж., Брюханова Л.Л. Злокачественная гипертермия у детей с расщелинами верхней губы // Материалы Второго съезда стоматологов Казахстана. – Алма-Ата, 1980. – С. 472-473.
510. Лепихин В.П., Еслямгалиев Г.Т. Опыт ортопедического лечения детей с врожденными расщелинами неба // Материалы Второго съезда стоматологов Казахстана. – Алма-Ата, 1980. – С. 467-470.
511. Супиев Т.К. Научно-практические разработки по проблеме врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области в Республике Казахстан // Матер. Респ. науч.-прак. конф. с международным участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области в Республике Казахстан». - Алматы, 2012. – С.14-20.
512. Есім А.Ж., Испулаева С.Х., Атабаев С.А., Есім А.А. Врожденные расщелины верхней губы и неба: проблемы и пути их решения // Матер. Респ. науч.-прак. конф. с международным участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области в Республике Казахстан». - Алматы, 2012. – С. 12-14.
513. Козлов В.А., Знаменский В.И. Пути совершенствования организации оперативной помощи детям с врожденными расщелинами верхней губы и неба // Современные принципы восстановительной хирургии лица и шеи в реабилитации больных с врожденной и приобретенной патологией: Труды ЦНИИС. – 1984. – Т.13. – С. 4-7.
514. Есим А.А. Клиническая характеристика гипертрофических рубцов челюстно-лицевой области и шеи у детей и подростков // Актуальные вопросы совершенствования стоматологической помощи детям: Материалы Республиканской научно-практической конференции. - Алматы, 2005. - С. 59-60.
515. Кипшакбаев Р.К. Воспалительные осложнения и оптимизация их лечения при хейло- и уранопластике у детей: Автореф. канд. дис. – Алматы, 2000. – 18 с.
516. Ефанов О.И., Дзанагова Т.Ф. Физиотерапия стоматологических заболеваний. – М.: Медицина, 1980. – 298 с.

517. Инюшин В.М. Лазерный свет и живой организм. – Алма-Ата, 1970.
518. Корытный Д.Л. Лазерная терапия и ее применение в стоматологии. – Алма-Ата, 1979. – 148 с.
519. Бердимбетов Е.А. Влияние сочетания света гелий-неонового и гелий-кадмиевого лазеров на репаративную регенерацию языка // Вопросы стоматологии. – Алма-Ата, 1980. – Вып. 2. – С. 87-91.
520. Раны и раневая инфекция: Руководство для врачей // Под ред. М.И.Кузина и Б.М.Костюченко. – М.: Медицина, 1990 - 592 с.
521. Баара Ахмед Деб Мухаммед. Оптимизация заживления послеоперационной раны у детей с расщелиной верхней губы (экспериментально-клиническое исследование): Автореф. канд. дис. – Алматы, 2008. – 20 с.
522. Есим А.Ж. «Способ формирования колонки филтрума верхней губы при хейлопластике». Предпатент Республики Казахстан N3294.
523. Есим А.Ж. «Способ лечения врожденных расщелин неба». Предпатент Республики Казахстан N4915.
524. Krimer W. Einige Bemerkungen zu Graefe's Claumennath.// J. Chir. Augenheilk. - 1824. - N 10. – P.619.
525. Fergusson A.H. Cleft palate, a new urano-staphylorrhaphy.// J. Amer. Med. Ass. – 1900. – Vol. 34. – P. 1220.
526. Fergusson W. A new operation for cleft palate.//Lancet.-1873.- N 2- P. 784.
527. Dieffenbach J.F. Beitrage zur Gaumennath. //Lit. Ann. Heilk. – 1828. - N 10. – P. 322.
528. Dieffenbach J.F. Chirurgische Erfahrungen besonders ueber die Wiederherstellung, zerstoerter Teile usw. - Berlin, 1834. - Vol. IV Abt.
529. Colles M.H. Use of chloroform. // Dublin Quart. J. Med. Sci. – 1867. - Vol. 44. – P.345.
530. Warren J.M. Operations for fissures of the soft and hard palate (palatoplastie). // J. Med. Surg. - 1843. - N 1. – P.538.
531. Millard D.R. Cleft Craft. The Evolution of Its Surgery, Bilateral and Rare Deformities - Boston. Little Brown. – 1977. - Vol. 2. – P.19-40.
532. Bardenheuer D. Vorschlage zu plastischen Operationen bei chirurgischen Eingriffen in der Mundhohle. // Arch. klin. Chir. – 1892. - N 43. – P. 32.
533. Fergusson W. On cleft palate and on staphylorrhaphy. //Med. Times a. Gaz.- 1847.- Vol.16, N 25. – P. 49.
534. Brophy T.W. Surgical treatment of palatal defects: Trans. World Columbian Dent. Congr. – 1894. - Vol. 2. – P.532.
535. Berry, J. On sixty-seven cases of congenital cleft palate treated by operation with special reference to the after results.// Br. Med. .J. - 1905. - N 2. P.853.
536. Львов П.П. Расширение оперативных возможностей пластики неба.// Тр. XVII съезда рос. хир. – Л., 1925. – С. 606.
537. Лимберг А. А. Радикальная уранопластика. Интерламинарная остеотомия. Резекция задней стенки небного отверстия. // Журн. Совр. Хирургии. – 1927. – Т.2, Вып.5. – С. 809.
538. Рауэр А. Э. О новых путях в лечении расщелин твердого и мягкого неба и волчьей пасти. // Нов. Хирургии. - 1928. – Т. 6, № 1-2, прилож. 8.
539. Ландо Р. Л. О редких комбинированных пороках развития лица и неба. – Стоматология. – 1949. - № 3. – С. 45.
540. Langenbeck B.R.K., von: Operation der angeborenen totalen Spaltung des harten Gaumens nach einer neuer Methode. // Dtsch. Klinik. – 1861. - N 13. – P. 231.
541. Warren J.M. Fissures of the hard and soft palate: Surgical Observations with Cases and Operations. - Boston, Ticknor, 1867. – P. 126.

542. Ganzer H. Verschluss grosser Gaumendefekte mit Haut vom Oberarm.// Berl. Klin. Wschr. -1917. - Bd.54. - S. 1095.
543. Veau V., Ruppe C. Technique de l'uranostaphylorrhaphie. //J. Chir. -1922. –Bd. 20. – S.113.
544. Halle H. Gaumennaht und Gaumenplastik.// Z. Hals-Nasen-Ohrenh. -1925. - Bd.12. – P.377.
545. Ernst F. Zur Frage der Gaumenplastik. // Zentrbl. Chir. – 1925. – Bd. 52. – S. 464.
546. Dorrance G.M. Lengthening the soft palate in cleft palate operations. //Ann. Surg. - 1925.- Vol. 82. – P. 208.
547. Dorrance G.M. Congenital insufficiency of the palate.// Arch. Surg. -1930. – Vol. 21. – P. 185.
548. Moorehead F. The correction of secondary palate defects.// J.A.M.A.- 1928. – Vol. 90. – P.1614.
549. Kilner TP: Cleft lip and palate repair technique.// St. Thomas Hosp. Rep. - 1937. – N 2. – P.127.
550. Wardill W.E.M. Discussion on the treatment of cleft palate by operation.// Proc. R. Soc. Med. - 1926-1927. - N 5. – P.178.
551. Wardill W.E.M. Results of operation for cleft palate.// Br. J. Surg. - 1928. -, Vol.16. – P. 127.
552. Peet E.W. The Oxford technique of cleft palate repair.// Plast. Reconstr. Surg. – 1961. – Vol. 28. – P. 282-294.
553. Reidy, J. P. The other 20 percent: Failures of cleft palate repair.// Br. J. Plast. Surg.- 1962.- Vol.15. – P.261.
554. Veau V. Divison Palatine, Anatomic, Chirurgie, Phonetique. - Paris: Masson et Cie, 1931. - P. 6-8.
555. Dorf D.S., Curtin J.W. Early cleft palate repair and speech outcome. //Plast. Reconstr. Surg. - 1982. – Vol. 70. – P.74.
556. Witzel M.A., Salyer K.E., Ross R.B.: Delayed hard palate closure: The philosophy revisited. // Cleft Palate J.- 1984. - Vol. 21. – P.263.
557. Mars M., Houston W.J.B.: A preliminary study of facial growth and morphology in unoperated male unilateral cleft lip and palate subjects over thirteen years of age. //Cleft Palate J. – 1990. – Vol.27. – P. 7-10.
558. Graber T.M.: Craniofacial morphology in cleft palate and cleft lip deformities. //Surg/ Gynecol. Obstet. – 1949. - Vol.88. – P. 359-369.
559. Limberg A. Neue Wege in der Radikalen Uranoplastik bei angeborenen Spalten-Deformationen: Osteotomia interlaminaris und Pterygomaxillaris, Resectio marginis Foraminis Palatini und neue Plaettchennaht, Fissura Ossea Occulta und ihre Behandlung.// Zentralbl Chir. - 1927. - N 54. – P. 1745.
560. Berry J. On sixty-seven cases of congenital cleft palate treated by operation with special reference to the after results.// Br. Med. J. - 1905. - 1905. - N 2. – P. 853.
561. Wardill W.E.M.: Techniques of operation for cleft palate. // Br. J. Surg. - 1937. – Vol. 25. – P. 117.
562. Lindsay W.K., Witzel A.M. Cleft palate repair: Von Langenbeck technique. In Bardach J, Morris HL (eds): Multidisciplinary Management of Cleft Lip and Palate. - Philadelphia: WB Saunders, 1990.
563. Cronin T.D. Method of preventing raw area on nasal surface of soft palate in push-back surgery.// Plast. Reconstr. Surg. - 1957. – Vol.20. – P. 474-484.
564. Furlow L.T. Jr. Cleft palate repair by double opposing Z-plasty.// Plast. Reconstr. Surg. – 1986. – Vol. 78. – P.724.

565. Randall P., LaRossa D., Solomon M., Cohen M. Experience with the Furlow double reversing Z-plasty for cleft palate repair.// *Plast. Reconstr. Surg.* - 1986. – Vol. 77. – P.569.
566. Caffee H.H. Discussion on deft palate repair by double opposing Z-plasty. *Plast. Reconstr. Surg.* – 1986. – N 78. – P. 737-738.
567. Bardach J., Salyer K.E. Cleft palate repair: In Bardach J., Salyer K.E. (eds): *Surgical Techniques in Cleft Lip and Palate*, 2nd ed. - St. Louis. - Mosby-Yearbook, 1991.
568. Lewis M.B. Timing of cleft palate repair: In Lehman JA (ed): *Cleft Palate Surgery, Problems in Plastic and Reconstructive Surgery.* - Hagerstown: J.B. Lippincott, 1992
569. Smith H.L. An operation for cleft palate.// *Amer. J. Surg.* -1906. – Vol. 20, N 3. – P. 65.
570. Veau V. Les resultats anatomiques et fonctionnels de la staphylorrhaphie par les procedes classiques (avec Ch. Ruppe).// *Rev. Chir.* -1922. - N 2. – P. 81-99.
571. Millard D.R. A new use of the island flap in wide palate dens.// *Plast. Reconstr. Surg.* - 1966. – Vol. 38. – P. 330.
572. Цирельников Н.И. Гистофизиология плаценты человека. // Изд. “Наука”, Сибирское отделение, - Новосибирск. – 1980. - 183 с.
573. Гончаренко С.Н. Десятилетний опыт терапии взвесью плаценты в гериатрии. // *Плановая терапия по В.П. Филатову.* - М., 1987. -С. 129-131.
574. Карпова Е.И.. Хирургическое устранение врожденных и послеоперационных дефектов неба с использованием аллогенной плацентарной ткани: автореф. канд. дис. - Екатеринбург, 1996. – 19 с.
575. Ayoubi S., Ward P., et all. The use of placenta in microvascular exercive // *Neurosurgery.* - 1992. - V. 30, № 2. - P. 252-254.
576. Гуцан А.Э. Уранопластика взаимноперекидными лоскутами. - Кишинев: Штинца, 1982. - 94 с.
577. Suersen W. Ueber die Herstellung Einer dentlichen Aussprache durch ein neues System kunstlicher Gaumen bei angeborenen und erworbenen Gaumendefecten.// *Klin. Wochenschr.* - 1869. - N 6. P. 110.
578. Millard D.R.: Wide and/or short cleft palate. // *Plast. Reconstr. Surg.* - 1962. – Vol.29. – P.40.
579. Moore F.T., Chong J.K. The “sandwich” technique to lengthen the soft palate. // *Br. J. Oral Surg.* - 1967. - N 4. – P. 183.
580. Ganguli A.C.: Lengthening the short palate by submucous pedicle cheek flaps. In Hueston, J. T. (Ed.): *Transactions of the Fifth International Congress of Plastic and Reconstructive Surgeons.* - Melbourne. Australia. Butterworths, 1971.
581. Ross M.A. Functional anatomy of the tensor palati. // *Arch. Otolaryngol.* -1971. - N 93. – P. 1-8.
582. Hemprich A., Kroger W., Ziegowski P.V. The Changing Role of Velopharyngeal in Cleft and Non-Cleft Patients Twelf the International conference on oral and Maxillofacial Surgery. – Budapest, 1995. – P. 54.
583. Мамедов Ад.А., Коновалов Д.А., Зубарев В.А.. Новый способ уранопластики // Актуальные проблемы проблемы комплексного лечения и реабилитации детей с врожденной краниофациальной и нейропатологией: матер. 1-го Междунар. симпозиума. – М., 1996. – С. 11-12
584. Wolff J. Uber Uranoplastik und Staphylorrhaphie im fruehen Kindesalter// *Arch. f. klin. Chir.* – 1887. – Bd.36. - S. 934.
585. Wolff J. Die Naht der Spalten und Defekte der Gaumensegels ohne. Durchschneidung der Gaumenmuskel. // *Zbl. f. Chir.* – 1890 – Bd.17, N25. - S. 457.
586. Wolff J. Uber der funktionelen Erfolge der fruehzeitigen Uranostaphyloplastik usw. // *Dtsch. med. Wschr.* - 1893. – Bd.19. - S. 435.

587. Гольдин Л. Б.. Шивание задних дужек как метод удлинения неба. // -Стоматология. – 1938 - N 3. – С. 11.
588. Пауэр А. Э. О новых путях в лечении расщелин твердого и мягкого неба и волчьей пасты. // Нов. Хирургии. – 1928. - Т. 6, № 1-2, прилож. 8.
589. Усов Г.И. Пластика концевых дефектов мягкого неба // Вопросы стоматологии. – Кемерово, 1970. – С.70.
590. Фролова Л.Е. Методика оперативного лечения врожденных расщелин неба // Стоматология. – 1977. – Т.56, N 5. – С. 63-65.
591. Фролова Л.Е. Новые методы комплексного лечения детей с врожденной расщелиной губы и неба. // Экспериментальная и клиническая стоматология. – М., 1978. – Т. 8. – С. 53-56.
592. Фролова Л.Е., Махкамов Э.У. Восстановление речи у детей после ранних операций на небе. // Модели речевого процесса в норме и патологии: Тез. докладов (г. Гродно). - Л., 1980. – С. 104-107.
593. Shwenkendiek W., Kruse E. Two-stage palatoplasty: Shwenkendiek technique. In Bardack G., Morris H.L. (eds.): Multidisciplinary Management of Cleft Lip and Palate. – Philadelphia: W.B. Saunders, 1990.
594. Morris H.L.: In Grabb W.G., Rosenstein S.W., Bzoch K.R. (eds.): Cleft Lip and Palate: Surgical, Dental, and Speech Aspects. - Boston: Little Brown, 1971. – P. 427.
595. Slaughter W.B., Pruzansky S. The rationale for velar closure as a primary procedure in the repair of cleft palate defects // Plast. Reconst. Surg. – 1954. – N 13. – P. 341.
596. Brophy T.W. Surgical treatment of palatal defects: Trans. World Columbian Dent. Congr. – 1894. - N 2. – С.532.
597. Фролова Л.Е. Костная пластика эмбриональным и лиофилизированным аллотрансплантатом при лечении тяжелых форм расщелин губы и неба: метод. рекомендации. – М., 1978. – 17 с.
598. Thompson N. A review of autogenous skeletal muscle grafts and their application.// Clinics in Plastic Surgery. - 1974.- № 1. – P. 349.
599. Braun T.W. and Sotereanos G.C.: Pharyngeal Flap extension as an Adjunct to maxillary advancement in patients with cleft palate. //J. Oral Maxillofacial Surg. -1983. – Vol. 41. –№ 6. - P. 411.
600. Shimozato K., Usui H., Ohiwa I. Prosthetic reconstruction for postoperative soft palate defect // Twelfth the International conference on oral and Maxillofacial Surgery. - Budapest, 1995. - P.129.
601. Рогинский В.В., Безруков В.М., Ипполитов В.П. Врожденные пороки черепно-лицевой области и шеи //Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой области/ Под ред. В.М.Безрукова, Т.Г.Робустовой. – М.: Медицина, 2000. – Т. 2. – С.7-93.
602. Ахметжан А.М. Раннее ортопедическое и хирургическое лечение в комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба: автореф. канд. дис. – Алматы, 1994. – 26 с.
603. Hogan V.M., Schwartz M.F. Velopharyngeal incompetence: The Head and neck. Atlas. - Converse J.M. – 1980. - Chapter 52. - P. 2268 -2283.
604. Семенченко Г.И., Вкуленко В.И., Лукьяненко В.А., Крыжляк Г.Г. Хирургические способы восстановления небно-глоточного смыкания после неудачных исходов уранопластики // Стоматология. – 1986. – N 3ю – С. 51-52.
605. Хитров Ф.М. Врожденные расщелины верхней губы и неба. – М., 1964. -77 с.
606. Мамедов Ад. А. Хирургическое устранение небно-глоточной недостаточности (новый способ) // Материалы Второго международного конгресса челюстно-лицевых хирургов.

- Санкт-Петербург, 1996. – С. 29
607. Schoenbom D. Ueber eine neue Methods der Staphylorrhaphie // Arch.f.kiln. Chir. – 1876. – N19. – S. 527.
608. Rosenthal W. Aur Frage der Gaumenplastik. // Zentralbl. Chir.- 1924. – N51. – S. 1621.
609. Padgett. E. C. The repair of cleft palates after unsuccessful operations, with special reference to cases with an extensive loss of palatal tissue. //Arch. Surg. - 1930.- N.20. – P. 453.
610. Marino H., Segre R. Cleft palate pharyngostaphyline fixation. // Brith. J. of Plast. Surg. -1950. – Vol.3, № 3. - P. 222-224.
611. Dunn Fr. Observation of the pharyngeal flapp opration for the improvement of speech in cleft palate patients.// Plast. a. Rec. Surg. – 1951. - N 7. – P. 530-532.
612. Dunn Fr. Management of cleft palate cases involving the hard palate so as not interfere with the growth of the maxilla.// Plast. and Rec. Surg. – 1952. – Vol. 9, N 2. – P. 103-114.
613. Trauner R., Arnold G. Sprachergebnisse nach Gaumenspaltopoperationen. // D. Zahnd- Mund u. Kieferheilk. - 1952. - Bd. 17, H. 5-6. – S. 214-224.
614. Trauner R.: Uber eine neue Methode der Velo-Pharyngoplastik bei zu kurzen weichen Gaumen.// Langenbeck's Arch. u. Dtsche Ztschr f. Chir. – 1953. – Bd.274. – S. 204-214.
615. Ruch M.K.: Experience with the pharyngeal flap operation.// Amer. J. Surg. -1953. – Vol. 85, № 5. – P. 636-637.
616. Petit M.P., Papillon-Leage, Borel-Maisonny et Psaume M.J.: Prothese velopalatine et velopharyngoplastic. //Rev. de Stomatol.- 1955. – Vol. 56, № 2-3. - P. 150-159.
617. Stark R.B. and DeHaan C.: The addition of a pharyngeal flap to primary palatoplasty. // Plast. Reconstr. Surg. - 1960. - N 26. – P. 378.
618. Owsley J.Q., Lawson L.I., Miller E.R. and Blackfie 1d H.M.: Experience with the high attached pharyngeal flap.// P1ast. Reconstr. Surg.- 1966. – Vol. 38. – P. 232.
619. Ousterhout K., Jobe R. and Chase R.: Combined palate pushback and superiorly based pharyngeal flap. A study of 53 cases. In Hueston, J. T. (Ed.): Transactions of the Fifth International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery. - Melbourne, Australia, Butterwarths, 1971. – P. 22-26.
620. Дмитриева В.С., Ландо Р.Л. Хирургическое лечение врожденных и послеоперационных дефектов неба. - М.,1968. – 142 с.
621. Малевич Е.С., Малевич О.Е., Водотыка А.А.. Глоточно-небный лоскут при пластике врожденных расщелин неба. // Труды V Всесоюзного съезда стоматологов. - М., 1970. – С. 188-191.
622. Fara, M., Hrivnakova, J., and Sedlackova, E. Submucous cleft palates.// Acta Chir. Plast. - 1971. - Vol.13. – P. 221.
623. Dorrance G.M. The Operative Story of den Palate. - Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1933.
624. Stark R.B. Submucous Cleft Palate, atlas. - Counvers, 1980, Chapter 45. – P. 2090-2103
625. Kapetansky D.I. Bilateral transverse Pharyngeal Flaps for Repair of cleft Palate, Pl. // Reconstr. Surg. - 1973. -Vol. 52, № 1.
626. Ананян С.Г. Хирургическая анатомия длинных мышц шеи и головы и возможности их использования при реконструктивных операциях на небо-глоточном затворе.// Стоматология. - 1993. - N 2. – С. 38-43.
627. Ниренберг Б. Б. Замещение дефектов лица и неба стебельчатым лоскутом по Филатову.//Тр.III Всесоюзн. одонтол. съезда. – М.,1929. – С. 417.
628. Крестовский В. В. О применении филатовского стебля для закрытия полной расщелины твердого и мягкого неба. // Нов. хир. арх., 1931; т. 24. 538.
629. Франкенберг Б.Е.Закрытие дефектов твердого неба лоскутом кожи на круглом стебле

- по Филатову. //Сов. Хирургия. – 1933.- Т. 4, № 35. –С. 591.
630. Лимберг А. А. Восстановление дефектов лица стебельчатым лоскутом.// Тр. Центр гос. травмат. ин-та им. Р. Р. Вредена. – Л.,1936. – Вып. 2. – С. 439.
631. Михельсон Н.М.. Приобретенные (атипические) дефекты твердого и мягкого неба и методика их закрытия. // Стоматология – 1937. - № 2. – С. 3.
632. Заусаев В. И.. Закрытие дефектов мягкого неба филатовским стеблем. // Стоматология. – 1951. -№ 4. – С. 29-31.
633. Заусаев В. И. Пластика мягкого неба слизисто-мышечным лоскутом с задней стенки глотки.// Стоматология. – 1956. - № 3. – С.22-25.
634. Axhausen G. In welchem Lebensalter sollen Gaumenspalten operiert werden?. - Stoma, Konstanz, 1951. – S. 195-204.
635. Clarkon P., Grossman W. G. The late repair of cleft palate by maxillary osteotomy, with tube pedicle closure of the nasobuccal fistule.// Brith. J. Surg. - 1954. – Vol. 42. - P. 206-209.
636. Хитров Ф.М. Атлас пластической хирургии лица и шеи.– М.,1988.– 208 с.
637. Braun T.W., Sotereanos G.O.: Orthognathic surgical reconstruction of cleft palate deformities in adolescents. // J. Oral Surg. - 1981.- Vol. 39. – P.255.
638. Itoh S., Mizuki H. and Shimizu M. Speech therapy of three cases with a functional incomplete nasopharyngeal closure: Twelf the International conference on oral and Maxillofacial Surgery. - Budapest, 1995. – P. 61.
639. Мамедов Ад. А. Патент «Способ устранения небо-глоточной недостаточности» от 23.07.1996 г. по заявке 95109171/14015986 от 02.06.95.
640. Jackson I.T. A Review of 236 Cleft Palate Patients Treated with Dynamic Muscle Sphincter // Plastic and Reconstructive Surgery. -1983. - Vol. 71, N 2. - P.187-188.
641. Orticochea M. A Review of 236 Cleft Palate Patients Treated with Dynamic Muscle Sphincter// Plastic and Reconstructive Surgery. – 1983. - Vol. 71, N 2. – P.180-186.
642. Langenbeck B.R.K. von: Weitere erfahrungen im gebiete der uranoplastic mittelst ablosung des mucoesperioatalen gaumenuberzuges. //Arch. Kiln. Chir. – 1864. - N 5. – P.7.
643. Rutenberg D. Caumensplatennaht und Erzielung einer reinen (night naseInden) Sprache durch Vorlagerung der hinteren Schlundwand. //Wien. Med. Wochenschr. - 1876. – Bd. 26. – S. 815.
644. Botey R. Treiement chirurgical de l'insuffisance velopalatine // Arch. Int. de Laryngol. - 1908. - P. 392.
645. Wardill W.E.M. Results of operation for cleft palate. //Br. J. Surg. - 1928. – Vol.16. - P. 127.
646. Veau V., Borel S. Les resultats fonctionnels de 200 staphylorrhaphies. // Bull. et Mem. de la Soc. nat. de Chir. - 1933. – Vol. 59, N 30. – P. 1.
647. Calnan J. The error of Gustav Passavant. // Plast. and Rec. Surg. – 1954. - Vol.13, N 4. – P. 275-289.
648. Hollweg E., Perthes G. Cartilage (autogenous). In Treatment of Cleft Palates. - Tubingen. Franz Pietzcher, 1912.
649. Hynes W. Pharyngoplasty by muscle transp1antation. //Br. J. Plast. Surg. - 1950. -N 3. – P. 128.
650. Vinas J.C., Jager E.: The “push forward” in velopharyngeal incompetence. In Hueston. J. T. (Ed.): Transactions of the Fifth International Congress of Plastic and Reconstructive Surgery. - Melbourne. Australia. Butterworths.–1971.–P.22-26.
651. Hill M.J.,Hagerty.R.F. Efficacy of pharyngoplasty for speech improvement in postoperative cleft palate. // Cleft Palate Bull. - 1960. - N10. – P. 66.
652. Blocksma, R. Correction of velopharyngeal insufficiency by Silastic pharyngeal implant. // Plast. Reconstr. Surg. - 1963. – Vol.31. – P. 268.

653. Ward P.H. Uses of injectable Teflon in otolaryngology. // Arch. Otolaryngol. - 1968. – Vol. 87. – P. 637.
654. Bluestone C.D., Beery Q.C., Cantekin E.I., Paradise J.L. Eustachian tube ventilatory function in relation to cleft palate. // Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. – 1975. – Vol. 84. – P.333-338.
655. Brauer R.O. Reported Dr. R. Blocksma at the Educational Foundation Symposium on Cleft Palate. // Ann. Arbor. -1975.- Vol. 24. – P.33.
656. Wolford L.M., Oelschlaeger M., Deal R. Proplast as a pharyngeal wall implant to correct velopharyngeal insufficiency. // Cleft Palate J. – 1989. – N26. – P. 119-126 (discussion 1).
657. Remacle M., Bertrand B., Eloy P., Marbaix E. The use of injectable collagen to correct velopharyngeal insufficiency. // Laryngoscope. – 1990. – Vol.100. – P.269-274.
658. Hirshowitz B., Bar-David D. Correction of poor speech due to a low pharyngeal flap attachment by a V-Y advancement procedure. // Cl. Palate J. – 1977. – Vol. 14, N 2. - P. 167-175.
659. Мамедов Ад. А., Васильев А.Г., Вольхина Н.Н., Ионова Ж.В. Эндоскопический метод оценки функции небно-глоточного кольца: метод. письмо для врачей. – Екатеринбург, 1996. – 48 с.
660. Warren J.C. On an operation for the cure of natural fissures of the soft palate. //Am. J. Med. Sci. - 1828. - N 3. – P.1.
661. Adisman. I. K. Cleft palate prosthetics. In Csrabb. W., Rosenstein, S..and Bzoch. K. (Eds.): Cleft Lip and Palate. Surgical Dental Speech Aspects.- Boston. Little. Brown and Company, 1971.- 617 p.
662. Cooper H.K.: In Cooper, HK, Harding RL, Krogman WM, Mazaheri M, Millard RT (eds): Cleft Palate and Cleft Lip: A Team Approach to Clinical Management and Rehabilitation of the Patient. - Philadelphia: WB Saunders. – 1979. - P. 10.
663. Hedrick D.L., Prather E.M., Tobin A.R.: Sequenced Inventory of Communication Development. - Seattle: University of Washington Press, 1975.
664. Blakeley R.W.: The rationale for a temporary speech prosthesis in palatal insufficiency //Br. J. Disord Commun. – 1969. - N 4. – P.134-139.
665. Lindgren V.V., Adams R.M., Blakeley R.W.: A team approach to speech treatment in cleft palate. //J. Plast. Reconstr. Surg. - 1965. – Vol.35. - P. 540-542,
666. Riski J.E., Millard R.T.: In Cooper HK, Harding RL, Krogman WM, Mazaheri M, Millard RT (eds): Cleft Palate and Cleft Lip: A Team Approach to Clinical Management and Rehabilitation of the Patient. - Philadelphia: WB Saunders, 1979. – P. 477.
667. Tash E.L., Shelton R.L., Knox A.W., Michel J.F.: Training voluntary pharyngeal wall movements in children with normal and inadequate velopharyngeal closure. // Cleft Palate J. - 1971. - N 8. – P.277-290.
668. Israel J.M., Cook T.A. and Blakeley R.W.: The Use of a Temporary Oral Prosthesis to Treat Speech in Velopharyngeal Incompetence. // Facial Plastic Surgery. – 1993. -Vol. 9, № 3. – P. 206-212.
669. Shprintzen R.J.: In Cooper H.K., Harding R.L., Krogman W.M., Mazaheri M., Maiard R.T. (eds): Cleft Palate and Cleft Lip: a Team Approach to Clinical Management and Rehabilitation of the patients. – Philadelphia: WB Saunders, 1979. – P.332.
670. Karnell M.P., Rosenstein H., Fine L. Nasal videoendoscopy in prosthetic management of palatopharyngeal dysfunction.// J. Prosthet. Dent. – 1987. – Vol. 58. - P. 479-484.
671. Turner C.E., Williams W.N. Fluoroscopy and nasendoscopy in designing palatal lift prostheses. // J. Prosthet. Dent. – 1991. – Vol. 66. – P. 63-71.
672. McGrath C.O., Anderson M.W. Prosthetic treatment of velopharyngeal incompetence. In Bardach J., Morris H. (eds.): Multidisciplinary Management of Cleft Lip and Palate. - Philadelphia: WB Saunders, 1990. - P. 809-815.

673. Posnick W.R.: Prosthetic management of palatopharyngeal incompetency for the pediatric patient. *ASDC // J. Dent. Child.* – 1977. – Vol. 44. – P.117-121.
674. Marsh J.L., Wray R.C. Speech prosthesis versus pharyngeal flap: a randomized evaluation of the management of velopharyngeal incompetency.// *Plast. Reconstr. Surg.* – 1980. – Vol. 65. – P.592-594.
675. Hogan VM: A clarification of the surgical goals in cleft palate speech and the introduction of the lateral port control pharyngeal flap. // *Cleft palate J.* -1973. - N 10. – P.331-345.
676. Koch L. Cleft lip and palate: An updated state-of-the-art, Section IV. Surgical aspects and management // *Cleft Palate J.* – 1977. – N14. – P. 302-312.
677. Peterson-Fabone S.J. A gross-sectional analysis of speech results following palatal closure. In Bardach J, Morris H (eds.): *Multidisciplinary Management of Cleft Lip and Palate.* - Philadelphia: WB Saunders, 1990. – P. 750-757.
678. Cochran J.H. et al. The Magnum Procedure: Surgical Salvage of End-Stage velopharyngeal incompetence// *Pl. Rec. S.J.* – 1983. – Vol.71, N4. – P.4733-478.
679. Gonzalez L.G., Terron M.J., Viar J.L.M., Sanchez-Ruiz I. Post-adenoidectomy velopharyngeal insufficiency in children with velopalatine clefts // *Acta.Otorrinolaringol.Esp.* - 1990. – Vol.41, N 3. – P. 159-61
680. Нагирный Я.П. Значения факторов резистентности организма в прогнозировании послеоперационных осложнений при хирургическом лечении детей с врожденными расщелинами губы и неба: автореф. канд. дис. - М., 1990.
681. Новоселов Р.Д., Давыдов Б.Н. Вторичная пластика при остаточных деформациях у больных, оперированных по поводу односторонней расщелины верхней губы // *Стоматология.* – 1983. - № 1. – С.59-62.
682. Бердюк И.В. Определение оптимальных сроков хирургического лечения врожденных расщелин верхней губы // *Стоматология.* – 1971. - № 4. – С. 63-66.
683. Виссарионов В.А. Реконструктивная хейлоринопластика в реабилитации больных с двусторонними расщелинами верхней губы // *Актуальные вопросы реабилитации в стоматологии: Труды ЦНИИС.* – М., 1986. – С. 125-127.
684. Кипшакбаев Р.К. Использование микробиологического мониторинга в профилактике послеоперационных осложнений при восстановительных операциях челюстно-лицевой области у детей // *Профилактика стоматологических заболеваний. Здоровый образ жизни: Матер. Науч.-практ. конф.* – Алматы, 1999. – С. 121-123.
685. Дмитриева В.С. Врожденные расщелины неба и их хирургическое лечение: методические рекомендации. – М., 1981. – 51 с.
686. Супиев Т.К., Ахметжанов А.М., Хиврич Л.И. Результаты комплексного лечения детей с врожденными расщелинами верхней губы // *Клиническая и экспериментальная стоматология.* – Алма-Ата, 1992. – С.183-186.
687. Ахметжанов А.М., Хиврич Л.И., Есимов А.Ж. Комплексное лечение детей с врожденными расщелинами неба // *Клиническая и экспериментальная стоматология.* – Алма-Ата, 1992. – С. 187-190.
688. Щербаков А.С. Аномалии прикуса у взрослых. – М., 1987. – 192 с.
689. Есимов А.Ж. Предоперационная подготовка и послеоперационное ведение больных с расщелинами неба // *Здравоохранение Казахстана.* - 1983. - № 11. – С. 63-65.
690. Бернадский Ю.И., Харьков Л.В. Методы щадящей уранопластики: методические рекомендации. – Киев, 1987. – 21 с.
691. Атабаев С.А. Хирургическое лечение остаточных дефектов неба // *Проблемы стоматологии.* – 1999. - № 1. – С. 75-76.
692. Кубаев С.Э. Предоперационная подготовка детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба и их лечение: автореф. канд. дис. – Ташкент, 1994. – 18 с.

693. Дьякова С.В. Хирургические аспекты в комплексном лечении детей с врожденными и наследственными заболеваниями челюстно-лицевой области // Тез. докл. Всеросс. конф. «Современные технологии лечения и реабилитации детей с врожденными, наследственными заболеваниями челюстно-лицевой области и сопутствующей патологией». – Екатеринбург–Москва, 1999. – С. 31-32.
694. Hobar P.C. Cleft lip 2: Secondary deformities: Selected Readings in Plastic Surgery. – 1994.- N 2. – P.22
695. Mamekov A., Mirzabekov A., Supiev T. et al. Features of Treatment of Teeth Position Anomalies of Individual Teeth and Edentia in Patients with Congenital Penetrating Cleft of the Upper Lip and Palate // Eurasian Journal of Biomedicine. – 2010. – Vol. 3, N 2. – P.7-11.
696. Герасимова Л.П.. Сравнительный анализ эффективности различных методов комплексной терапии детей с врожденными расщелинами губы и неба: Автореф. канд. дис. - Пермь, 1991. - 21 с.
697. Чоо Кум Дя. Профилактика раневой инфекции при хирургическом лечении детей с врожденной расщелиной неба: Автореф. канд. дис. - М. 1991. - 23 с.
698. Cohen S, Kalinowski J, La Rossa D, et al.: Cleft palate fistulas: A multivariate statistical analysis of prevalence, etiology and surgical management.// Plast. Reconst. Surg. – 1991. – Vol. 87. – P.1041.
699. Hung-chi C, Ganos DL, Kyutoku S, et al.: Free forearm flaps for closure of difficult oronasal fistulas in cleft palate patients. // Plast. Reconst. Surg. – 1992. - Vol. 90. - P.757.
700. Karling J., Larson O., Henningsson G. Oronasal fistulas in cleft palate patients and their influence on speech.// Scand. J. Plast. Reconst. Hand Surg. – 1993. – Vol. 27. – P.193.
701. Медведовская Н.М. Реабилитация детей и подростков с врожденной расщелиной верхней губы и неба // Мир стоматологии. – 2001. - № 1-2. – С. 22-24.
702. Убайдуллаев М.Б. Лечение больных с врожденными и приобретенными анатомо-функциональными нарушениями носо-максиллярного комплекса: автореф. докт. дис. – Ташкент, 2001. - 31 с.
703. Муртазаев С.М. Оказание своевременной комплексной помощи новорожденным детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба: Информационное письмо. – Республика Узбекистан, Ташкент, 2009. – 4 с.
704. Habel A., Sell D., Mars M. Management of cleft lip and palate // Dis. Child. – 1996. - Vol. 74, N 4. – P. 360-366.
705. Цыплакова М.С., Хацкевич Г.А., Довбыш М.А. и др., Взаимодействие хирурга, ортодонта и логопеда при ранней реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.- практич. конф. – М., 2002. - С. 282-286.
706. Зеленский В.А. и др., Комплексная реабилитация больных с врожденной патологией лица в специализированных центрах // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы науч.- практич. конф. – М., 2006. - С. 91-93.
707. Баталов А.А., Старшинова А.В. . Социальная характеристика семьи и темпы реабилитации детей с челюстно-лицевой патологией. // Актуальные вопросы реабилитации детей с врожденными пороками развития черепно-лицевой области: тезисы конф. - Чита, 1993ю – С. 8 - 9.
708. Рогинский В.В., Агеева А.В., Савицкая Г.М. и др. Реабилитация детей с врожденными черепно-челюстно-лицевыми синдромами // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. Актуальные вопросы комплексного лечения: материалы

- науч.-практич. конф. – М., 2002. - С. 220 - 227.
709. Рогинский В.В. Высокие технологии в лечении и реабилитации детей с челюстно-лицевой патологией // Профилактика и лечение стоматологических заболеваний у детей. Актуальные проблемы стоматологии: материалы Всероссийской конференции стоматологов. – Уфа, 2006. - С. 60.
710. 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.
711. Супиев Т.К., Негаметзянов Н.Г., Нигай Г.А., Утепов Д.К. Оптимизация комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба с применением информационных технологий // Матер. III Всерос. науч.- практ. конф. «Врожденная и наследственная патология головы лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения» - М.: МГМСУ, 2009. – С.272-279.
712. Аскалонов А.А. Управление качеством медицинской помощи // Советская медицина. – 1988. – 10. – С. 73-75.
713. Vuori, H.V. Quality assurance of health services. Copenhagen, WHO Regional Office for Europe, 1982 (Public Health in Europe, No. 16).
714. McLamb, J.T., Huntley R.R. The hazards of hospitalization. // Southern medical journal. – 1967. – Vol. 60. – P. 469-472.
715. Steel K. et al. Iatrogenic illness on a general medical service at a University Hospital. //New England Journal of medicine. – 1981. – Vol. 304. – P. 638- 642.
716. Лисицын Ю.П., Отдельнова К.А.. К вопросу о показателях качества медицинской помощи. // Здравоохранение Российской Федерации. - М.: Медицина, П ММИ им. Н.И. Пирогова. – 1990. - N 11. – С. 3-9.
717. Тогунов И.А. Медицинская услуга и методология экспертизы (к вопросу формализации медицинской помощи) // Проблемы социальной гигиены и истории медицины. - 1996. – 4. – С. 18-20.
718. Блохина С.И., Гольдштейн С.Л., Мамедов Ад.А. и др. Подход к созданию СИПа по комплексной реабилитации детей с ВРГН // НТП, серия 2. – 1996. –N 3. – С. 82-85.

Сведения об авторах



Супиев Турган Курбанович родился 2 февраля 1942 года в поселке Димитров Панфиловского района Алматинской области Республики Казахстан, в семье учителя. После окончания Панфиловской уйгурской средней школы им. С.М.Кирова с Золотой медалью, в 1960 году поступил и в 1965 году закончил с отличием стоматологический факультет Алма-Атинского государственного медицинского института (ныне КазНМУ). После окончания института ему, как отличнику учебы, было предложено сразу же перейти на преподавательскую работу

в родном медицинском институте, где он трудится с 1 августа 1965 года по настоящее время (педагогический стаж – 47 лет). До 1977 года являлся ассистентом кафедры хирургической стоматологии, с 1977 по 1988 ассистентом, затем доцентом и профессором кафедры стоматологии детского возраста. С 1 сентября 1988 года по август 2011 года заведовал кафедрой стоматологии детского возраста, профилактики стоматологических заболеваний и ортодонтии. С 1 сентября 2011 года работает профессором, а ныне заведующим кафедрой стоматологии Института последипломного образования при КазНМУ.

Его первыми наставниками по научной работе были профессора Чернов Е.Ф., Макариов К.А. По итогам этих работ он в 1972 году защитил кандидатскую диссертацию. В 1980-1982 годы был командирован в 1-й Ленинградский медицинский институт им. академика И.П. Павлова для завершения докторской диссертации (научные консультанты: профессор, Заслуженный деятель науки РФ М.М. Соловьев и профессор Д.Л. Корытный). Наряду с ЛМИ, фрагменты работы по иммунологии, гипербарической оксигенации, лазерной терапии, экспериментальной медицине, морфологии выполнялись в Военно-медицинской академии, санитарно-гигиеническом и педиатрическом медицинских институтах Петербурга, где он тесно сотрудничал со многими профессорами (Хавинсон В.Х., Александров Н.М., Морозов В.Г., Аркадьева Г.Е., Гринцевич И.И. и др.). В 1984 году в диссертационном совете ЛМИ им. акад Павлова И.П. защитил докторскую диссертацию.

После возвращения в родной университет, профессор Супиев Т.К. активно включился в учебно-методическую, клиническую, общественную работу и продолжил научные исследования. Этому способствовало то, что он в 1987-1991 являлся членом научного совета по детской стоматологии АМН СССР, где ему поручалась координация научных исследований в области детской стоматологии в регионе.

Наряду с заведованием кафедрой, проф. Супиев Т.К. с 1998 по 2006 годы являлся заместителем директора по научной работе Республиканского научно-клинического центра «Стоматология» МЗ РК. В эти годы были налажены тесные связи данного учреждения со всеми медицинскими университетами республики (Алматы, Астана, Караганда, Семей, Актобе, Шымкент) и НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РК, проведены большой цикл научных исследований по профилактической и клинической стоматологии детского возраста по многим приоритетным научным направлениям.

Проф. Т.К. Супиевым и его учениками разрабатывались вопросы организации детской стоматологической службы, профилактики стоматологических заболеваний, проблемы боли и преодоления страха у детей, одонтогенной инфекции, челюстно-лицевой

травматологии и онкологии челюстно-лицевой области, врожденной и наследственной патологии в Республике Казахстан.

Проф. Т.К. Супиев участвовал в разработке классификации одонтогенных воспалительных заболеваний (Архангельск, 1986). Им впервые дано экспериментальное обоснование и внедрены в клинику новые иммуномодуляторы и полисахариды (тималин, тимоген, вилон, родексман и др.), составлен отчет о клиническом применении тималина и представлен в Фармкомитет СССР. Он впервые дал экспериментальное обоснование и применил в клинике излучение гелий-неонового лазера при лечении детей с одонтогенными воспалительными заболеваниями (местное, внутрисосудистое, внутрикостное). Впервые разработана экспериментальная модель кандидозного остеомиелита нижней челюсти, которая использована для апробации новых противогрибковых препаратов.

Под руководством проф. Супиева Т.К. проведены эпидемиологические исследования по выявлению причин и частоты врожденной и наследственной патологии в Республике Казахстан. Установлено возрастание числа детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба в экологически неблагоприятных регионах Казахстана (до 1:450 и 1:700). Впервые в РК разработана поэтапная система комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба с периода новорожденности, разрабатываются и внедряются новые методы хирургического и ортодонтического лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, включая применение микроимплантатов.

Проф. Супиев Т.К. принимал активное участие в создании клиник по детской челюстно-лицевой хирургии (в ГКБ № 5 г. Алматы в 1991 году и в составе РДКБ «Аксай» в 2002 году). В этих клиниках он ведет клиническую и консультативную работу. Кроме этого, он постоянно выезжает по областям, консультирует и оперирует больных с патологиями челюстно-лицевой области.

Проф. Т.К. Супиевым и его учениками разрабатываются проблемы опухолей челюстно-лицевой области у детей. Ими впервые разработаны: экспериментальная модель гемангиомы, новый способ хирургического лечения гемангиом с применением кожного погружного аутотрансплантата, методика химиодеструкции гемангиом лица отечественным препаратом ферезолом. Впервые разработан металлический стержень на магниевой основе (95% медицинского назначения, прошедший успешную клиническую апробацию).

В клиниках детской челюстно-лицевой хирургии усовершенствованы методы оказания стоматологической помощи детям с сочетанной черепно-мозговой и челюстно-лицевой травмой. Разрабатываются методы комплексного лечения детей с травмой лица и челюстей с применением современных методов хирургического лечения и стимуляции регенерации костной раны.

Все новые разработки в области стоматологии и детской челюстно-лицевой хирургии подтверждены 12 патентами СССР и Республики Казахстан и более 30 рационализаторскими предложениями.

За свою 47 летнюю творческую деятельность проф. Супиев Т.К. интенсивно занимался подготовкой научно-педагогических кадров, в том числе иностранцев, создал школу детских стоматологов РК. Под его руководством защищены 6 докторских, 3 доктора PhD и 40 кандидатских диссертаций. За эти годы им единолично и в соавторстве опубликованы более 400 научных работ, изданы десятки монографий, учебных пособий, методических рекомендаций. Он является постоянным участником Республиканских, Международных и Всемирных научных форумов по медицине, стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. Он член многих ученых советов и общественных организаций. Как известный специалист

в области стоматологии и челюстно-лицевой хирургии он постоянно привлекается в работу диссертационных советов в качестве официального оппонента (Алматы, Ташкент, Бишкек, Душанбе).

Профессор Супиев Т.К. постоянно занимается издательской деятельностью. В качестве главного редактора издал 21 сборник научных работ и являлся членом редколлегии более 12 изданий. В 1998 году основал и до 2010 года являлся главным редактором республиканского журнала «Проблемы стоматологии», профессиональной газеты «Стоматология-Казахстан». В настоящее время является членом редакционной коллегии различных журналов: «Стоматология детского возраста и профилактика» (Россия), «Стоматологический журнал» (Белоруссия), «Проблемы стоматологии» (Алматы), «Мир стоматологии» (Астана), «Морфология и доказательная медицина» (Алматы).

Проф. Супиев Т.К. ведет большую общественную работу на уровне кафедры, факультета, университета и республики (председатель профсоюзной организации, заместитель декана, председатель КОП, председатель Совета трудового коллектива). Он являлся ученым секретарем, зам. председателя и членом диссертационного совета по стоматологии при КазНМУ (1991-2010). С 2002 по 2006 годы был членом экспертного совета по клинической медицине (хирургия и смежные специальности) Комитета по контролю в сфере образования и науки МОН РК. С 1992 по 2006 годы профессор Супиев Т.К. выполнял обязанности главного детского стоматолога МЗ РК. В 2011 году он избран членом диссертационного совета по стоматологии Кыргызской ГМА.

Заслуги Супиева Тургана Курбановича оценены достойно. За плодотворную научную работу ему в 1987 году присвоено звание профессора. В 1995 году он избран академиком АПМ РК, в 2003 году присвоено высокое звание «Қазақстанның еңбек сіңірген қайраткері». Награжден медалью «Участнику уборки X целинного урожая», значком «Отличнику здравоохранения» СССР, Почетными грамотами МОН РК, МЗ РК, Ассамблеи народа Казахстана (1999). В 2001 году награжден Почетной грамотой Президентом Н.А.Назарбаевым Республики Казахстан в связи с 10-летием независимости республики подписанный. В 2001 году награжден Дипломом Лауреата премии «Илхам» (малый Тарлан) за весомый вклад в отечественную науку, за яркую педагогическую деятельность, высокий профессионализм в создании учебников и учебных пособий. В 2007 году Супиев Т.К. был избран Почетным гражданином Панфиловского района Алматинской области. В 2012 году он награжден Золотой медалью КазНМУ и Почетной грамотой Управления здравоохранения Акимата г. Алматы. Профессор Супиев Т.К. активно продолжает научно-педагогическую деятельность на новом последипломном уровне.



Мамедов Адиль Аскерович, родился 18 марта 1948 года в поселке Сырдарья Узбекистана в семье репрессированных в Среднюю Азию родителей. Оба родителя занимались зубопротезированием (зубной техник и зубной врач).

В 1971 году окончил стоматологический факультет Алма-Атинского государственного медицинского института (ныне КазНМУ), получив специальность врача-стоматолога. Молодой врач-стоматолог работал вначале в сельской участковой, затем в центральной районной больницах по специальности.

С 1975 по 1977 проходил обучение в клинической ординатуре в отделении детской хирургической стоматологии ЦНИИС МЗ СССР.

По окончании клинической ординатуры с 1978 года продолжил работу в ЦНИИС в должности младшего научного сотрудника, затем старшего научного сотрудника, где в 1986 году под руководством профессора Л.Е. Фроловой защитил кандидатскую диссертацию по теме «Эндоскопическая оценка функции небно-глоточного кольца у детей после уранопластики». В 1989 году за разработку аппарата «Стафилопалатофарингометр» удостоен бронзовой медали ВДНХ СССР.

С 1995 по январь 1998 года, работая врачом-исследователем в Республиканском научно-практическом центре медико-социальной реабилитации детей и подростков с врожденной челюстно-лицевой патологией и тяжелыми нарушениями речи «БОНУМ» города Екатеринбурга, где продолжил научные исследования. В декабре 1997 года при научном консультировании профессора С.И. Блохиной успешно защитил диссертацию на соискание ученой степени доктора медицинских наук по теме «Комплексная реабилитация больных с небно-глоточной недостаточностью и нарушением речи после уранопластики».

После защиты и завершения работы над монографией в феврале 1998 года вновь поступил на работу старшим научным сотрудником в отделение детской челюстно-лицевой хирургии старшим научным сотрудником (руководитель отдела – профессор В.В. Рогинский) в ЦНИИС МЗ РФ.

В связи с организацией стоматологического факультета в ММА имени И.М. Сеченова с апреля 2002 года он приглашен на должность профессора кафедры детских болезней, затем заведующего кафедрой стоматологии детского возраста стоматологического факультета. За этот период проведена большая организаторская работа по реконструкции помещения под кафедру и клинику детской стоматологии, подбору педагогических кадров и открытию амбулаторно-поликлинического отделения детской стоматологии Клиники детских болезней ММА им. И.М. Сеченова.

Ад.А. Мамедов совместно с ведущими стоматологами России основал и был заместителем главного редактора журнала «Детская стоматология». В настоящее время является научным редактором этого же журнала, переименованного в «Детская стоматология и профилактика». Является членом редакционного совета 4-х отечественных и двух зарубежных журналов по стоматологии (Азербайджан, Казахстан).

Ад.А. Мамедов периодически выезжает с докладами, лекциями, консультациями и операциями совместно с местными специалистами в различные регионы России и стран СНГ (Екатеринбург, Волгоград, Южно-Сахалинск, Магадан, Оренбург, Тула, Тверь, Самара, Липецк, Барнаул, Хабаровск, Воронеж, Ташкент, Алматы, Шымкент, Самарканд, Душанбе).

По инициативе А.А. Мамедова создан Южно-Сахалинский, Магаданский, Тульский, Липецкий центры реабилитации детей с черепно-челюстно-лицевой патологией, в которых он является научным консультантом. Поддерживает научно-практический потенциал Волгоградского, Оренбургского, Самарского, Алтайского (Барнаул), Тверского Центров диспансеризации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области.

Продолжая работу в ЦНИИС МЗ РФ, с 1998 года в отделении детской челюстно-лицевой хирургии регулярно читал лекции, проводил семинары с клиническими ординаторами, аспирантами и «мастер-классы» со слушателями, обучающимися на рабочих местах, по актуальным проблемам детской стоматологии, детской хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии.

В настоящее время под его руководством защищены 15 кандидатских и 3 докторские диссертации, ведутся другие научные исследования.

В 2008 году присвоена дополнительная квалификация «Преподаватель высшей школы».

Вся творческая деятельность профессора А.А. Мамедова посвящена лечению детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области. Им прооперировано свыше 4000 детей с данной патологией в возрасте от 0 до 18 и старше лет.

Является участником ликвидации аварии на Чернобыльской АЭС (1986). Выезжал с миссией «Врачи мира без границ» в зону локальных конфликтов (1998), является членом Ассоциации ветеранов боевых действий МВД России (2009). В феврале 2012 выезжал в составе гуманитарной миссии в Южный Судан (г. Джуба), где проводил операции детям с патологией челюстно-лицевой области.

Является академиком Международной академии авторов научных открытий и изобретений (МАНОИ), академиком Международной академии информатизации (МАИ), академиком Российской академии медико-технических наук (РАМТН) и член корреспондентом Российской академии естественных наук (РАЕН), главный аккредитованный специалист - эксперт Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития РОСЗДРАВНАДЗОРА по детской стоматологии.

Сотрудничает с Международным благотворительным фондом «International Cleft Lip and Palate Foundation». Совместно с родителями своих пациентов организовал Российский благотворительный фонд помощи детям «Врожденная расщелина губы и неба» (01 июня 2001) и является его председателем (имеется сайт Фонда), был главным редактором журнала «Врожденная расщелина губы и неба», учрежденным благотворительным фондом. Выступал с докладами на первом (Цюрих-2000), втором (Мюнхен-2002), третьем (Галифакс, Канада, 2004) и четвертом (Итсборн, Англия, 2006) пятом (Даллас, Техас, 2008) Всемирных конгрессах, организатором которых является Международный фонд «Врожденная расщелина губы и неба».

Неоднократно принимал участие в благотворительных акциях, средства с которых пошли на лечение детей с врожденной расщелиной губы и неба.

Ад.А. Мамедов - член Европейской ассоциации черепно-челюстно-лицевых хирургов, входит в Совет Российской ассоциации челюстно-лицевых хирургов, член Американской ассоциации черепно-челюстно-лицевых хирургов - расщелина губы и неба (American Cleft Palate-Craniofacial Association (ACPA), является членом Стоматологической ассоциации России (СтАР), член Российского общества пластических, реконструктивных и эстетических хирургов (РОПРiЭХ).

Член диссертационного и Ученого Совета – Первого Московского Государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова, Московского государственного медицинского стоматологического университета (МГМСУ).

Награжден Стоматологической Ассоциацией России орденом «За заслуги перед стоматологией I степени (апрель 2008), Министром здравоохранения Российской Федерации Почетной Грамотой Минздравсоцразвития «За заслуги в области здравоохранения и многолетний добросовестный труд (декабрь 2011).

Ведущий научный сотрудник отделения детской хирургии Научно-исследовательского института педиатрии (НИИпедиатрии) Научного центра здоровья детей Российской академии медицинских наук (НЦЗД РАМН).

Ведет активное сотрудничество с детскими стоматологами России и стран СНГ, проводит совместные научные и практические разработки в области лечения детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области с учеными и педагогами Баку, Алматы, Шымкента, Ташкента и Душанбе.

Ад.А. Мамедов автор более 300 научных публикаций, в том числе 10 авторских свидетельств на изобретения, 2 положительных решения на выдачу патента, 6 учебно-методических рекомендаций и пособий, материалы информационно-компьютерного решения проблем детской стоматологии. Является автором свыше 90 хирургических разработок по проблеме лечения детей с врожденной расщелиной губы и неба.

Совместно с профессором Л.Е. Фроловой в 1985 году издан «Атлас хирургических способов лечения детей с врожденной расщелиной губы и неба». В 1998 году Ад.А. Мамедовым издана монография «Врожденная расщелина неба и пути ее устранения», куда вошли как авторские разработки, так и материалы более чем двадцатилетнего опыта работы в клиниках России и стран СНГ, материалы информационно-компьютерной поддержки вышеуказанных проблем. Им создан системный интеллектуальный подсказчик (СИП), компьютерная база данных (база знаний) по этой же проблеме. В настоящее время готовится к изданию руководство по лечению детей с врожденной расщелиной губы и неба, куда уже войдет опыт 37 летней работы с детьми с врожденной челюстно-лицевой патологией.



Негаметзянов Нурислам Гарифзянович родился 17 августа 1973 года в г. Алма-Ате в семье врачей. После окончания средней школы, в 1990 году поступил и в 1995 году закончил с отличием стоматологический факультет Алма-Атинского государственного медицинского института (ныне КазНМУ). После окончания института свою трудовую деятельность он начал в 1995 году врачом-стоматологом городской стоматологической поликлиники № 3 г. Алматы, затем с 1997 года продолжил в ГККП «Детская стоматологическая поликлиника», где начал интенсивно осваивать сложный раздел стоматологии – ортодонтию. Увлеченность специальностью переросла в интерес к научным исследованиям. Он изучал особенности ортодонтического лечения детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба, которые завершились защитой кандидатской

диссертации в 2002 году. В 2003 году молодой кандидат медицинских наук, врач-ортодонт высшей категории назначается главным врачом Алматинской городской детской стоматологической поликлиники и внештатным главным стоматологом Управления здравоохранения города Алматы, где продолжает трудиться и в настоящее время. В 2008 году он назначается главным внештатным детским стоматологом Министерства здравоохранения РК.

ГККП «Детская стоматологическая поликлиника» является единственной государственной стоматологической поликлиникой в г. Алматы. За время руководства Негаметзяновым Н.Г., поликлиника добилась больших успехов в оказании стоматологической помощи детскому населению г. Алматы, обеспечила проведение целевых профилактических стоматологических осмотров с последующим динамическим наблюдением и оздоровлением детского населения, проводится плановая лечебно-профилактическая работа в школах и дошкольных учреждениях. При лечении пациентов со стоматологическими заболеваниями в поликлинике используются современные технологии и пломбирочные материалы. В поликлинике функционирует Центр по лечению детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области.

Поликлиника была награждена Дипломом «Балалық шақ досы - Друг детства» за безупречное оказание стоматологической помощи детям, грамотами Министерства здравоохранения РК и многими Дипломами за участие в различных конкурсах.

Наряду с производственной деятельностью, в течение более 15 лет Н.Г.Негаметзянов занимается изучением проблемы врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области. Его первыми наставниками по клинической и научной работе были его родители, кандидаты медицинских наук, доцент, Заслуженный деятель РК Гариф Мухаметзянович Негаметзянов и доцент Раиля Ахметжановна Негаметзянова. Они привили ему трудолюбие, интеллигентность, целеустремленность, увлеченность наукой.

В 2002 году Н.Г.Негаметзянов под руководством профессора Т.К.Супиева успешно защитил диссертацию на соискание ученой степени кандидата медицинских наук на тему: «Особенности лечения зубочелюстных аномалий у детей с врожденной расщелиной неба после уранопластики». В последующие годы он продолжил эти исследования. В частности, впервые в Республике Казахстан изучил эпидемиологию врожденной патологии челюстно-лицевой области, определил основные тератогенные факторы местности, которые преобладали в том, или ином экологически неблагоприятном регионе. Провел математическое моделирование влияния экологических факторов на заболеваемость детей с врожденной патологией. На основании этого создал приоритетный список городов РК по уровню загрязнения атмосферного воздуха. Систематизированы лечебно-профилактические меры по оздоровлению детей с ВРГН, разработал концептуальную модель медико-организационных и реабилитационных мероприятий при врожденной и

наследственной патологии челюстно-лицевой области. Эти исследования завершились защитой в 2010 году докторской диссертации на тему: «Организация медико-социальной реабилитации детей с врожденной патологией лица и челюстей» (научные консультанты профессор, Заслуженный деятель РК Т.К.Супиев и профессор О.М.Мирзабеков).

В 2004 году к.м.н. Н.Г.Негаметзянов назначается заведующим доцентским курсом детской стоматологии Алматинского государственного института усовершенствования врачей МЗ РК, где он проработал по 2010 год. В 2011 году по инициативе ректората КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова при университете открывается курс детской стоматологии (приказ N 959-л от 28.04.2011 г.). Учитывая перспективность его решением Ученого совета университета от 29.11.2011 года курс реорганизован на самостоятельную кафедру стоматологии Института последипломного образования, которая начала функционировать с 4 января 2012 года, заведующим которой назначен доктор медицинских наук Н.Г.Негаметзянов.

В ИПО КазНМУ созданы оптимальные условия для проведения последипломного обучения врачей-стоматологов, институт также располагает сильным кадровым потенциалом, достаточной клинической базой, налаженной системой учебно-методической работы. Вновь созданная кафедра стоматологии ИПО КазНМУ активно включилась в совершенствование учебно-методической работы, научно-исследовательской деятельности и укреплению международных связей с ведущими вузами стран СНГ и зарубежья (Первый МГМУ им. И.М. Сеченова, МГМСУ, ЦНИИ стоматологии МЗ РФ, СПбГМУ им. И.П.Павлова, Кыргызская, Ташкентская, Таджикская государственными медицинскими академиями и др.).

Создание Института последипломного образования, в том числе кафедры стоматологии при КазНМУ предполагает координацию учебно-методической работы по последипломному стоматологическому образованию (резидентуре, магистратуре и докторантуре) по стоматологии в рамках специальности «Медицина». Кафедра стоматологии ИПО стала активно привлекать известных зарубежных профессоров к учебно-клинической и научной работе. Так, профессор Мамедов А.А. (Первый МГМУ им. И.М. Сеченова), признанный в Европе специалист в области врожденной патологии ЧЛЮ, и профессор Оспанова Г.Б. (ЦНИИ стоматологии МЗ РФ), ведущий врач-ортодонт стран СНГ и Европы, в качестве приглашенных профессоров прочитали лекции, консультировали тематических больных и провели мастер-классы со слушателями, врачами интернами, резидентами.

Доктор медицинских наук Негаметзянов Н.Г. принял участие при разработке методики использования периодических Протоколов профилактики, диагностики и лечения стоматологических заболеваний, а также методики использования амбулаторно-поликлинического тарификатора стоматологических услуг стоматологическими учреждениями Республики Казахстан. Под его руководством разработана Программа первичной профилактики основных стоматологических заболеваний среди организованного контингента детского населения г.Алматы на 2009-2013 г.г. Он принимал участие в разработке типовых учебных программ по специальностям: «Врач стоматолог-ортодонт», «Врач стоматолог-терапевт детский». Эти типовые программы взяты за основу последипломного образования в Республике Казахстан по специальности стоматолог-детский.

Негаметзянов Н.Г. опубликовал более 50 научных работ, 7 методических рекомендаций для врачей и студентов. Он постоянно повышает свой профессиональный уровень в Казахстане, странах СНГ и дальнем зарубежье (Япония, Австралия, Германия, США, Швеция, Турция, Сингапур и др.).

Он пользуется большим уважением в коллективе и стоматологической общественности г. Алматы и Республики. За большой личный вклад в дело охраны здоровья населения РК ему была вручена Почетная грамота Акима г.Алматы, ордена «Қазақстан Республикасы денсаулық сақтау ісінің үздігі» В апреле 2012 г. он был награжден значком «Алтын Дәрігер» за большой вклад в развитие отечественного здравоохранения и бескорыстный труд на благо здоровья народа Казахстана.