

Приоритетные направления формирования специализированной помощи детям с врожденной расщелиной челюстно-лицевой области, осложненной аномалиями других органов и систем

Ю.С. Рогожина^{1,2}, С.И. Блохина², Е.С. Бимбас²

¹ ГАУЗ СО «Многопрофильный клинический медицинский центр (МКМЦ) «Бонум», г. Екатеринбург, Россия

² ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Екатеринбург, Россия

РЕЗЮМЕ

Актуальность. В специализированной литературе недостаточно представлена систематизация дополнительных к врожденной расщелине челюстно-лицевой области (ЧЛО) сопутствующих пороков развития (ПР), частота их встречаемости и видовая коррелятивность соотношений. Отсутствует программа конкретизации взаимодействий специалистов разного профиля, обеспечивающих единство процессов диагностики и восстановительного лечения пациентов сложного нарушения эмбриогенеза. **Цель исследования.** Представить основные направления специализированной помощи детям с врожденной расщелиной ЧЛО в сочетании с ПР других органов и систем. **Материал и методы.** Изучена группа пациентов (823 человека), получавших лечение в МКМЦ «Бонум» (г. Екатеринбург) за период 25 лет (1998–2022 гг.), имеющих расщелину ЧЛО и сопутствующие ПР. В процессе исследования проведена систематизация данных ПР, выделены корреляционные соотношения между врожденными сопутствующими пороками. В исследовании использованы клинические и специальные методы обследования пациентов. **Результаты.** Разработана инновационная методология системного наблюдения и лечения пациентов с расщелиной ЧЛО в сочетании с сопутствующими ПР на основе этапного алгоритма лечебно-коррекционных взаимодействий специалистов-реабилитологов разного профиля. Представлена оптимальная тактика взаимодействующих преимуществ лечебного процесса сопутствующих врожденных ПР с учетом очередности мероприятий реабилитационного характера, объема и срока оперативного устранения расщелины на фоне сопутствующих аномалий. **Заключение.** Предложенный методологический алгоритм динамического наблюдения 823 пациентов с расщелиной ЧЛО, осложненной ПР других органов и систем, вобрал в себя основополагающие направления лечебно-коррекционных взаимодействий специалистов разного профиля, концентрируя знания и опыт по данной проблематике за период 25 лет (1998–2022 гг.) и позволил свести к минимуму послеоперационные осложнения (показатель остаточных деформаций верхней губы и носа после первичной хейлоринопластики составил 16,16%, а после велоуранопластики – 2,46%), благополучно завершить (в 73,63% случаев) основные этапы хирургического лечения ЧЛО, а также основные процессы восстановления здоровья указанной группы пациентов в соответствии с возрастными периодами реабилитации.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: врожденная расщелина челюстно-лицевой области; сопутствующие пороки развития; комплексная реабилитация; методологический алгоритм специализированной помощи.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Priority areas for the formation of specialized care for children with congenital cleft of the maxillofacial region, complicated by anomalies of other organs and systems

Yu.S. Rogozhina^{1,2}, S.I. Blokhina², E.S. Bimbass²

¹ State Autonomic Health Institution of the Sverdlovsk Region Multiprofile Clinical Medical Center (MCMC) «Bonum», Yekaterinburg, Russia

² Federal State Budget Educational Institution of Higher Education «Ural state medical university» of the Ministry of Health of the Russian Federation, Yekaterinburg, Russia

SUMMARY

Topicality. The specialized literature does not sufficiently present the systematization of concomitant malformations additional to congenital cleft of the maxillofacial region, the frequency of their occurrence and the species correlativity of relationships. There is no program for concretizing the interaction of specialists in different fields that ensure the unity of the processes of diagnosis and rehabilitation of patients with complex disorders of embryogenesis. **Purpose.** To present the main directions of specialized care for children with congenital cleft of the maxillofacial region in combination with malformations of other organs and systems. **Materials and methods.** A group of patients (823 people) who received treatment at the Center «Bonum» (Yekaterinburg) for a period of 25 years (1998–2022) with cleft maxillofacial region and concomitant malformations was studied. In the course of the study, the data of malformations were systematized, and correlations between congenital concomitant defects were identified. Clinical and special methods of patient examination were used in the study. **Results.** An innovative methodology for systematic monitoring and treatment of patients with maxillofacial cleft in combination with concomitant malformations has been developed based on a staged algorithm of therapeutic and corrective interactions of rehabilitation specialists of various profiles. The optimal tactics of the interacting advantages of the treatment process of concomitant congenital malformations are presented, taking into account the sequence of rehabilitation measures, the volume and duration of surgical elimination of the cleft against the background of concomitant anomalies. **Conclusions.** The proposed methodological algorithm for the dynamic observation of 823 patients with cleft of the maxillofacial region, complicated by malformations of other organs and systems, has absorbed the fundamental directions of therapeutic and corrective interactions of specialists in various fields, concentrating knowledge and experience on this issue for a period of 25 years (1998–2022) and made it possible to minimize postoperative complications (the indicator of residual deformities of the upper lip and nose after the primary cheilorhi-

noplasty amounted to 16,16%, and after velourinoplasty – 2,46%), to successfully complete (in 73,63% of cases) the main stages of surgical treatment of the maxillofacial region, as well as the main processes of restoring the health of this group of patients in accordance with the age periods of rehabilitation.

KEYWORDS: congenital cleft of the maxillofacial region; concomitant malformations; comprehensive rehabilitation; methodological algorithm of specialized care.

CONFLICT OF INTEREST. The authors declare that they have no conflicts of interest.

К настоящему времени реабилитация детей с врожденной расщелиной челюстно-лицевой области (ЧЛО) во многих регионах Российской Федерации (РФ) практически сформирована комплексом лечебно-восстановительных мероприятий медико-социальной помощи. Описаны наиболее оптимальные технологии лечения пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба (ВРГН) за счет междисциплинарного взаимодействия специалистов. Определены рациональные сроки хирургического устранения расщелины, разработана оценка медико-социальных результатов комплексной реабилитации с учетом эффективности хирургического пособия, а также представлен спектр ошибок и осложнений на этапах восстановительного лечения пациентов с ВРГН [1–6].

Однако, существующая программа помощи пациентам с ВРГН недостаточно освещает вопросы лечебно-восстановительных мероприятий при сложных сочетаниях расщелины ЧЛО с пороками развития (ПР) других органов и систем ребенка.

Данная проблематика подчеркивается рядом авторов, констатирующих, что расщелина ЧЛО в значительном проценте случаев (до 63,4 %) связана с другими врожденными ПР, которые составляют синдром или регистрируются, как сочетанное с расщелиной поражение. При этом исследователи отмечают, что высокий процент сопутствующих расщелине ПР требует разработки и реализации программ лечения [7–10].

Stoll C., Alembik Y., Roth M.P. (2022) отмечают сочетание ВРГН с ПР других органов и систем до 72% случаев, что показывает вероятность появления 1–2 случаев сочетания пороков на 3 случая врожденной расщелины ЧЛО [11].

В связи с этим исследователи рекомендуют проводить ранний скрининг других ПР, особенно головы и шеи, сердечно-сосудистой системы, скелета, центральной нервной системы, органов зрения и слуха в неонатальном периоде, с помощью целенаправленных диагностических технологий оценки «зон риска» организма ребенка, рожденного с врожденной расщелиной ЧЛО. При этом авторы исследований подчеркивают, что систематизация ПР, смещенных с расщелиной, может помочь лучше понять взаимосвязь между множественными дефектами и расширить знания о механизме их развития [8, 12–16].

Исследователи также отмечают научный интерес к вопросам тактики устранения расщелины ЧЛО и сопутствующих ПР в ранние сроки жизни ребенка, что, по их мнению, взаимнообразно положительно повлияет на уровень восстановления здоровья указанного контингента пациентов. Выбранная тактика может рассматриваться, как «совмещенная реабилитация», а в отдельных случаях может

являться паллиативной реальностью в пользу улучшения качества жизни (КЖ) пациентов с множественными жизненно-рисковыми ПР [17 и 18].

Научный и практический интерес вызывает опыт организации динамического наблюдения новорожденных с расщелиной ЧЛО, осложненной ПР других органов и систем, который практически не представлен в медицине детства.

Актуальными остаются вопросы «дорожной карты» этапов реабилитации указанной группы пациентов и специфика структуры лечебного учреждения, способного качественно исполнить многопрофильную медико-социальную помощь пациентам комплексных врожденных патологий.

Не теряет своей актуальности создание функционального алгоритма специализированного лечения детей, сочетанных с расщелиной ЧЛО ПР.

Обозначенные вопросы актуальности исследования определили цель и задачи.

Цель исследования

Представить основные направления специализированной помощи детям с врожденной расщелиной ЧЛО в сочетании с ПР других органов и систем.

Задачи данного целеполагания реализованы за счет накопления знаний и опыта динамического наблюдения пациентов с врожденной расщелиной ЧЛО в условиях ГАУЗ СО МКМЦ «Бонум» (г. Екатеринбург) с периода новорожденности ребенка до 18-летия.

Материалы и методы

Проведен клинико-аналитический и статистический анализ медицинской документации динамического наблюдения и комплексного специализированного лечения 2475 пациентов с врожденной расщелиной лица и/или неба за 25 лет (1998–2022 гг.) в условиях ГАУЗ СО МКМЦ «Бонум».

Из 2475 медицинских карт пациентов выявлено 823 (33,25%) случая сочетания врожденной расщелины ЧЛО с ПР других органов и систем. Из 823 случаев сочетанных поражений определен ретроспективный период аналитического исследования 591 (71,81%) историй болезни (1998–2017 гг.) и период проспективного наблюдения 232 (28,19%) пациентов (2018–2022 гг.). Выявлен видовой характер поражения ЧЛО и сопутствующих ПР за весь период наблюдения.

При обследовании пациентов использовали следующие основные диагностические методы: клинические, антропометрические, функциональные (электромиография, назофарингоскопия), логопедическое обследование (оценка речи), социологические (изучение КЖ детей после проведенной операции). Для оценки соматического

статуса пациентов использовались дополнительные методы: клинические (консультация профильных специалистов), функциональные (электрокардиомиография, эхокардиография или ультразвуковое исследование сердца, мониторинг артериального давления, электроэнцефалография, ультразвуковая диагностика сосудов головы и шеи, аудиометрия, отоскопия, спирометрия, офтальмоскопия), компьютерная или магнитно-резонансная томография.

Этическая экспертиза не проводилась, поскольку исследование не предусматривало экспериментов на людях или иных живых объектах.

Материалы исследования были подвергнуты статистической обработке с использованием методов параметрического и непараметрического анализа. Накопление, корректировка, систематизация исходной информации и визуализация полученных результатов осуществлялись в электронных таблицах Microsoft Office Excel 2016. Статистический анализ проводился с использованием программы STATISTICA 13.3 (разработчик – StatSoft.Inc).

Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению, для этого использовался критерий Колмогорова-Смирнова (при числе исследуемых более 50). Полученные данные объединялись в вариационные ряды, в которых проводился расчет ошибки репрезентативности (m). Номинальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей.

Результаты и обсуждение

Среди 2475 обследуемых с врожденной расщелиной ЧЛО дополнительные ПР других органов и систем зарегистрированы у 823 (33,25%) пациентов, то есть один случай комплексных дефектов на трех новорожденных с патологией ЧЛО. Данное обстоятельство подчеркивает необходимость более тщательной диагностики ПР в сообществе с расщелиной. Вероятность появления сочетанных с расщелиной ПР должна учитываться еще с пренатального периода при УЗ-диагностике.

Общее число сопутствующих ПР среди 823 обследуемых пациентов с врожденной патологией ЧЛО составило 3112, что соответствует 1:3,78, то есть на каждого пациента приходится 3-4 сопутствующих ПР. Нами выявлены сочетания врожденной расщелины ЧЛО и сопутствующих ПР среди 823 обследуемых, результаты представлены в таблице 1.

Как видно из таблицы 1 наибольшее количество сочетаний ПР с расщелиной ЧЛО выявлено у пациентов с макростомой в комбинации с расщелиной верхней губы (ВГ), альвеолярного отростка (АО) и неба и у пациентов с расщелиной ВГ и АО.

На базе разработанных ранее алгоритмов специализированной многопрофильной помощи пациентам с ВРГН (Б.Я. Булатовская, 1974 и С.И. Блохина, 1992) нами предложена схема реабилитационных мероприятий для детей с врожденной расщелиной ЧЛО и сопутствующими ПР других органов и систем [12].

На основе ранней диагностики и поэтапной программы реабилитации, пациентов с врожденной расщелиной ЧЛО и сочетанных ПР, разработана модель методологического алгоритма специализированной медико-социальной помощи указанной категории пациентов. Данный алгоритм представлен, как протокольный стандарт, скоординированной практики специалистов разного профиля реабилитационного процесса пациентов, родившихся с расщелиной ЧЛО, сочетанной с ПР других органов и систем.

Схема методологического алгоритма специализированной помощи детям с врожденной расщелиной ЧЛО, сочетанной с ПР других органов и систем представлена на рисунке 1.

Предложенный методологический алгоритм сконцентрировал свое внимание, прежде всего, на *первом регистрационно-диагностическом этапе*, как основополагающем периоде ранней диагностики и прогнозирования возможности сочетанных мероприятий по устранению ВРГН на фоне сопутствующих ПР. Данный этап наделен и «предупреждающим» функционалом, позволяющим четко определить позицию матери и семьи в целом о сохранении или прерывании беременности ввиду сложности эмбриогенеза плода, регистрируемого при ультразвуковом (УЗ) обследовании.

С этих позиций сформирована специальная кадровая социально-психологическая поддержка сопровождения данной беременности и программа, нивелирующая психоэмоциональную депрессию семьи при информированности о сложном состоянии развивающегося плода. В этом направлении усиливается значимость и необходимость *пренатального скрининга*, особенно в группе родителей-носителей врожденной расщелины

Таблица 1
Распределение ПР органов и систем по видам среди 823 обследуемых с врожденной расщелиной ЧЛО

Вид расщелины	Число пациентов (абс. число $\pm m$)	Сопутствующие ПР других органов и систем (абс. число)						Общее количество ПР	Количество ПР на 1 пациента с ВЧЛП
		Лор-органов	Нервной системы	ОДА	Органов зрения	ССС	ЖКТ		
Изолированная расщелина ВГ	9 $\pm$ 0,00	8	7	8	7	3	-	33	3,67
Расщелина ВГ и АО	24 $\pm$ 0,01	23	24	22	23	6	-	98	4,08
Расщелина неба	453 $\pm$ 0,02	447	415	358	328	131	1	1680	3,71
Расщелина ВГ, АО и неба	333 $\pm$ 0,02	328	319	273	269	94	2	1285	3,86
Поперечная расщелина (макростомия) + расщелина ВГ, АО и неба	4 $\pm$ 0,00	3	4	3	3	3	-	16	4,0
ВСЕГО (абс. число / %)	823/ 100	809/ 98,30	769/ 93,44	664/ 80,68	630/ 76,55	237/ 28,80	3/ 0,36	3112/ 100	3,78

ЧЛО (приказ Министерства здравоохранения (МЗ) РФ от 01.11.2012 г. № 572н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство-гинекология» (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)»; приказ МЗ РФ от 21.04.2022 г. № 274н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи пациентам с врожденными и (или) наследственными заболеваниями»; приказ правительства Свердловской области (СО) от 08.12.2022 г. № 763-РП «Об утверждении региональной программы «Обеспечение расширенного неонатального скрининга в Свердловской области»).

УЗ-диагностика, как исследование по контролю развития плода, в пренатальном периоде зарегистрировала наличие расщелины ЧЛО у 292 из 823 обследуемых, что составило 35,48 %. Структура врожденной расщелины ЧЛО, выявленная в пренатальном периоде у 292 обследуемых представлена на рисунке 2.

Как видно из рисунка 2 при УЗ-диагностике наибольшее количество пациентов (90,41%) выявлено с комбинированной расщелиной ВГ, АО и неба, что говорит о том, что пренатально регистрируются наиболее тяжелые формы расщелины ЧЛО. Наименьшее количество среди 292 обследованных с выявленной при УЗ-исследовании врожденной расщелиной ЧЛО составили дети с изолированной расщелиной неба (0,68%), что связано со сложностью УЗ-диагностики данного вида патологии, так как рот плода обычно закрыт и о наличии расщелины неба можно судить лишь косвенно по структурным признакам и положению языка.

Дополнительно к расщелине диагностированы ПР у 21 (7,19%) из 292 пациентов в следующих видовых комбинациях (см. таблицу 2). У 2 из 21 ребенка пренатально диагностировано сразу два сопутствующих ПР.

Анализ таблицы 2 показывает, что внутриутробная диагностика возможна только определенного вида сопутствующих ПР. Как правило, внутриутробно диагностировались более тяжелые формы дополнительных ПР.

Диагностическая настороженность в отношении сопутствующих ПР в период новорожденности у ребенка с расщелиной ЧЛО позволила выявить у 531 пациента из 823 (64,52%) дополнительные ПР после рождения.

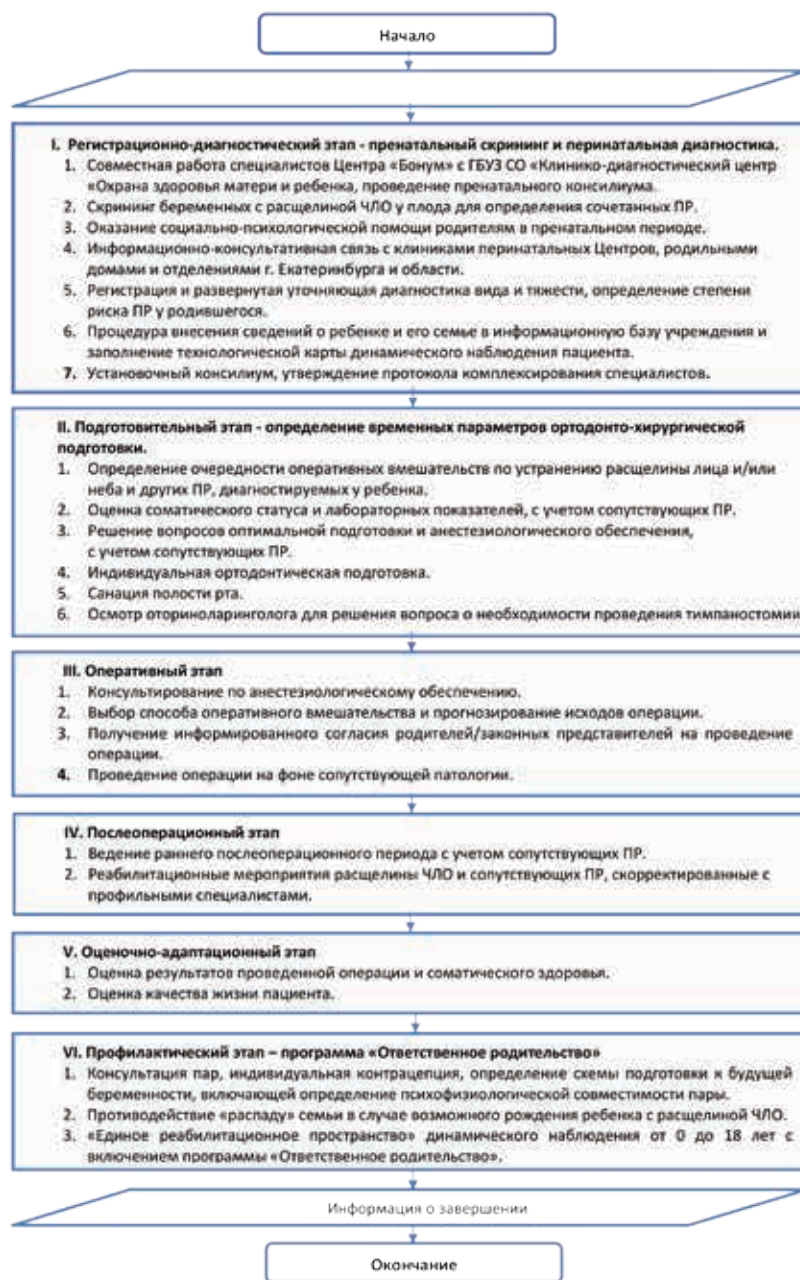


Рисунок 1. Схема методологического алгоритма специализированной помощи детям с врожденной расщелиной ЧЛО, сочетанной с ПР других органов и систем

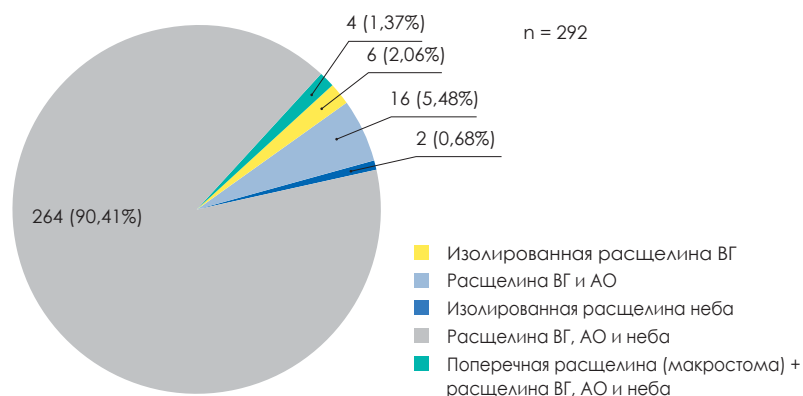


Рисунок 2. Структура врожденной расщелины ЧЛО, выявленная в пренатальном периоде у 292 обследуемых

Таблица 2

Видовое соотношение сопутствующих ПР к расщелине ЧЛО, выявленных за период беременности

Вид расщелины	Число пациентов (абс. число±m)	Сопутствующие ПР других органов и систем (абс. число)						Общее количество сопутствующих ПР (абс. число/%)
		Лор-органов	Нервной системы	ОДА	Органов зрения	ССС	ЖКТ	
Изолированная расщелина ВГ	6±0,01	-	-	1	-	-	-	1/16,67
Расщелина ВГ и АО	16±0,01	-	1	-	-	-	-	1/6,25
Расщелина неба	2±0,01	-	-	-	-	-	-	0/0
Расщелина ВГ, АО и неба	264±0,02	-	2	6	2	8	-	18/6,82
Поперечная расщелина (макростомия) + расщелина ВГ, АО и неба	4±0,01	1	-	1	-	1	-	3/75,0
ВСЕГО (абс. число/%)	292/100	1/0,34	3/1,03	8/2,74	2/0,68	9/3,08	0/0	23/7,88

Отмеченные данные показывают значимое число сопутствующих ПР при расщелине ЧЛО, выявленных в постнатальном периоде, которые в большинстве случаев доступны к устранению.

Рассматривая особенности регистрационно-диагностического этапа, можно отметить, что его функционал обеспечивает маршрутизацию пациента указанной патологии с матерью на первичный амбулаторный прием в Центр «Бонум» (приказ Министерства здравоохранения СО № 2113-п от 20.09.2022 «Об организации оказания медицинской помощи взрослым и детям по профилю «челюстно-лицевая хирургия» на территории Свердловской области» в установленные сроки, предусматривающие первый месяц жизни новорожденного с учетом соматического здоровья малыша и мамы.

Нам удалось добиться преимуществ первичной регистрации в Центре «Бонум» к 3 месяцам жизни ребенка в 82,5% случаев всех направлений из родовспомогательных учреждений г. Екатеринбурга и СО со сложными ПР с учетом длительности пребывания новорожденного с расщелиной ЧЛО в клиниках перинатального центра с целью уточняющей диагностики сопутствующих ПР.

Данный этап представленного алгоритма предусматривает исполнение первичного программно-установочного врачебного консилиума, систематизирующего этапность персонифицированного комплекса восстановительно-реабилитационных мероприятий, определяя тактику лечения как основного порока ЧЛО, так и сопутствующих ПР.

Кроме указанного функционала **регистрационно-диагностический этап** «берет на себя» анализ сущности и результативности ресурсного потенциала самого пациента и его семьи, так называемый **«реабилитационный потенциал пациента»** путем прогностического системно-структурного моделирования эффективности процесса восстановительного лечения и социальной адаптации ребенка сложного нарушения здоровья, персонифицированного с учетом «внутренней» учрежденческой маршрутизации поэтапного оказания медико-социальной помощи ребенку в условиях Центра «Бонум».

Одновременно в системе моделирования лечебного процесса учтена специфика медицинского учреждения, в частности, профессионализм кадрового персонала и технологии диагностических, лечебных, реабилитационных, профилактических мероприятий с целью «воссоздания»

модели здоровья и социализации личности ребенка с расчетом на положительные эффекты, в том числе и в отдаленном периоде после проведенного лечения [19].

Правильность выбора приоритетов в системе совмещенной коррекции врожденной расщелины ЧЛО и сопутствующих ПР, поддерживается прогностическим стилем практики современных подходов и тактики лечебных мероприятий устранения комплексных дефектов развития, определяющим последовательность этапов хейлорино-велоуранопластики и коррекций соматических нарушений эмбриогенеза. Приоритетность в планировании реабилитационных мероприятий, включая и оперативную помощь, базируется на ранних сроках устранения нарушений в ЧЛО и программы восстановления соматического здоровья с учетом реабилитационного потенциала пациента [17].

Второй этап предложенного алгоритма – **подготовительный** или «установочный», еще раз подтверждает очередность оперативных вмешательств по устранению врожденной расщелины лица и/или неба с учетом характеристик сочетанных аномалий развития, диагностированных у ребенка.

Индивидуально решается вопрос способа хирургического устранения расщелины ЧЛО и анестезиологического обеспечения с учетом соматического здоровья и безопасности фона сопутствующей патологии.

При этом необходимо заметить, что все многообразие дополнительных ПР, диагностируемых у пациента с расщелиной ЧЛО, имеет профессиональное сопровождение специалистов соответствующих детских областных реабилитационных Центров, работающих синхронно в стенах одного медицинского учреждения «Бонум». Данная тактическая позиция позволяет соблюсти персонифицированную согласованность хирургического лечения пациентов с ВРГН на фоне отягощенных соматических состояний с учетом выбора наиболее благоприятных сроков оперативного вмешательства в ЧЛО.

Подготовительный этап методологического алгоритма завершается клиническим протоколом готовности ребенка к хейлорино-велоуранопластике и конкретной датой операции.

Третий этап – оперативный, также многофункционален (смотри рис. 1). С учетом общей и локальной подго-

товки пациента, одновременно конкретизируется протокол хирургического лечения и раннего послеоперационного периода.

Так, из 823 обследуемых пациентов 370 детей нуждались в проведении первичной хейлоринопластики, при этом у 95 (25,68%) из них наблюдалась анемия различной степени тяжести, 54 (14,59%) ребенка имели гипотрофию 1–3 степени, а 6 (1,62%) пациентам перед проведением первичной хейлоринопластики потребовалась операция по устранению сопутствующего ПР. Благодаря планированию и проведению предоперационной подготовки с учетом сопутствующих ПР, выбору оптимального анестезиологического пособия, обусловленного соматическим статусом пациента, большинство из них – 329 (88,92%) благополучно прооперированы в сроки от 3 месяцев до 1 года, к 2 годам операция проведена 357 (96,49%) детям на фоне устойчивых показателей компенсации соматического статуса. Показатель остаточных деформаций верхней губы и носа составил 16,16%.

Данные результаты подтверждают правильность выбранной тактики предоперационной подготовки, анестезиологического пособия, соответствующего контроля раннего послеоперационного периода.

Наибольшие преимущества получили способы первичной и реконструктивной хейлоринопластики, обеспечивающие максимально эстетический и функциональный эффект, а также стабильность соматического состояния, разработанные челюстно-лицевыми хирургами Центра «Бонум», такие, как «Способ реконструкции носа при односторонней и двусторонней асимметричной врожденной расщелине верхней губы» Виссарионов В.А., Козин И.А. (1982); «Способ первичной односторонней хейлоринопластики» Леонов А.Г., Виссарионов В.А. (1996); «Способ реконструктивной хейлоринопластики» Леонов А.Г. (2009); «Способ одномоментной двусторонней хейлоринопластики при асимметричной двусторонней расщелине верхней губы» Рогожина Ю.С. (2020).

К вопросу о выборе технологии устранения расщелины неба мы подходили также избирательно с оценкой локальных возможностей и общего соматического состояния, используя наиболее щадящие техники велоуранопластики, разработанные в клинике челюстно-лицевой хирургии Центра «Бонум». Например такие, как «Способ велоластики» Леонов А.Г., Мамедов Ад.А., Карякина И.А. (2002); «Способ устранения асимметрии мягкого неба и язычков при велоуранопластике» Рогожина Ю.С. (2020). В случае сочетания расщелины неба с дефицитом собственных тканей для профилактики расхождения швов и образования послеоперационных дефектов, нами предложено использование дополнительного материала «титановый шелк» с учетом особенностей общей характеристики дефекта [20].

На сегодняшний день по указанным техникам исполнения велоуранопластик среди 823 обследуемых прооперировано 702 (91,17%) пациента из 770 нуждающихся с минимальным процентом (2,46%) осложнений. Сроки исполнения пластики неба в большинстве случаев ва-

рировались в пределах от 9 месяцев до 3 лет с учетом сложности деформации зубных рядов и челюстных костей, а также степени компенсации сопутствующих аномалий соматического генеза. В настоящее время к 3 годам прооперировано 596 детей (77,40%) из 770 нуждающихся. В более поздние сроки велоуранопластика проведена 106 (13,77 %) пациентам ввиду сложности расщелины и тяжести сопутствующих ПР.

Эффект проводимых хирургических вмешательств по устранению расщелины ЧЛО на фоне сопутствующих ПР, поддерживался функционалом *послеоперационного этапа, четвертого* в номинации методологического алгоритма. Данный этап важен как «закрепляющий», функционально обеспечивающий «удержание» положительных результатов хирургического лечения в зависимости от области локализации расщелины с учетом компенсирующей терапии сопутствующего ПР. Поэтому, в каждом конкретном случае предусматривается персонализированная протокольная тактика компенсирующего характера, комиссионно одобренная специалистами разного профиля в соответствии вида и тяжести сопутствующей расщелине дополнительной аномалии. Данная позиция иллюстрируется клиническим примером, показывающим сложность ситуации совмещенных ПР, правильный выбор технологии устранения расщелины ЧЛО на фоне нарушений соматического генеза, способа анестезиологического обеспечения и поддерживающей терапии во время операции и раннего послеоперационного периода.

Клинический пример последовательности этапов комплексного лечения ребенка с врожденной расщелиной ЧЛО в сочетании с ПР других органов и систем

Пациент П. – ребенок от шестой беременности, вторых родов. Анамнез отягощен (у мамы врожденная полная расщелина ВГ, АО и неба слева).

Родился недоношенным в сроке 25 недель с весом 830 грамм. Проводились реанимационные мероприятия в родильном зале, в тяжелом состоянии ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных, где находился на ИВЛ 2 месяца, выхаживался 5 месяцев, в 3 месяца оперирован в условиях перинатального центра, проведена операция: левсвитшвартэктомия.

В Центр «Бонум» направлен в возрасте 7 месяцев с диагнозом: Врожденная полная расщелина ВГ, АО и неба справа. Врожденный порок сердца: добавочная хорда левого желудочка; регургитация на митральном и аортальном клапанах. Бронхолегочная дисплазия легкой степени. ДН0. Ретинопатия недоношенных IV степени обоих глаз. Задержка физического развития. Хронический двусторонний экссудативный отит слева.

На момент обращения в МКМЦ «Бонум» состояние сердечно-сосудистой системы и органов дыхания было компенсировано, противопоказаний для проведения оперативного лечения со стороны профильных специалистов не выявлено.

Первым этапом ребенок проходил комплексное лечение в офтальмологическом отделении Центра «Бонум», где на органах зрения, поочередно, с интервалом 5 дней проведены 2 операции: микроинвазивная лентивитреосклеротомия справа и слева.

Вторым этапом ребенок госпитализирован в отделение реконструктивной и пластической хирургии, где в возрасте 1 года 11 месяцев проведена операция: первичная хейлоринопластика по способу Леонова А.Г., Виссарионова В.А. (1996). Щадящая велоуранопластика с исполь-



Рисунок 3. Пациент П., фото в анфас: а) перед операцией; б) сразу после операции; в) через 8 месяцев после операции



Рисунок 4. Пациент П., фото с приподнятым кончиком носа: а) перед операцией; б) сразу после операции; в) через 8 месяцев после операции



Рисунок 5. Пациент П., фото в профиль: а) перед операцией; б) сразу после операции; в) через 8 месяцев после операции

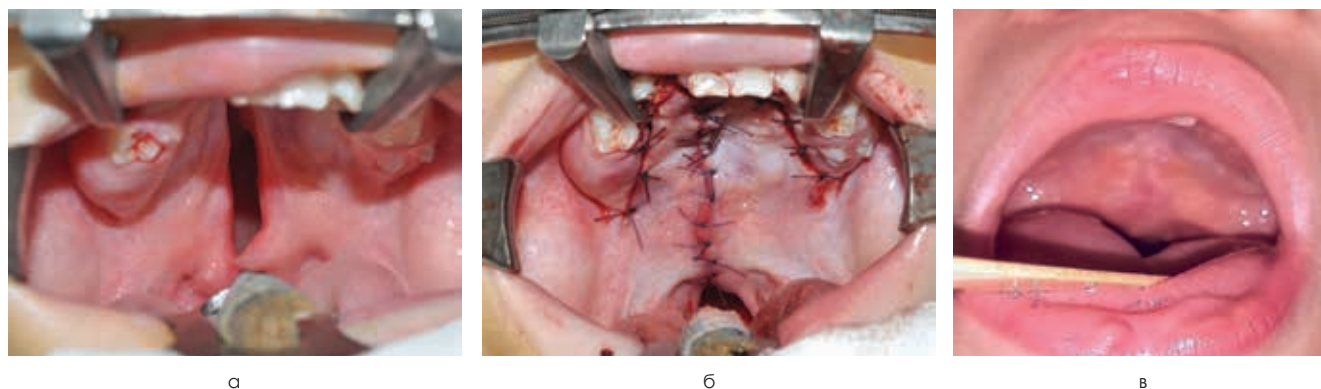


Рисунок 6. Пациент П., фото неба: а) до операции; б) сразу после операции; в) через 8 месяцев после операции

зованием техники Леонова А.Г., Мамедова Ад.А., Карякиной И.А. (2002) и тимпаностомия слева произведены одновременно в возрасте 2 года 7 месяцев. В качестве анестезиологического пособия в обоих случаях использовался эндотрахеальный наркоз. В раннем послеоперационном периоде ребенку назначены: антибиотикопрофилактика и нестероидные противовоспалительные средства (НПВС) с целью обезболивания, а также проводился мониторинг систем жизнеобеспечения.

В настоящее время ребенку выполняются плановые курсы речевой реабилитации и восстановительная многофункциональная терапия. Общее соматическое состояние удовлетворительное, пациент продолжает наблюдение у кардиолога, педиатра-пульмонолога, офтальмолога, оториноларинголога. Результаты представлены на рисунках 3–6.

Данный клинический пример демонстрирует персонализированную тактику устранения расщелины ЧЛО на фоне сопутствующей патологии с учетом последовательности оперативных пособий и поддерживающей медикаментозной терапии.

Следующим этапом динамического процесса реабилитации пациентов с врожденной расщелиной ЧЛО на фоне сопутствующих ПР других органов и систем, представленного *методологическим алгоритмом*, является *период оценочно-адаптационный*, позволяющий системно оценить результаты устранения расщелины ЧЛО и коррекционные технологии сопутствующих ПР.

Так, выбранная тактика и сроки оперативного лечения пациентов с расщелиной ЧЛО, скорректированные в индивидуальном порядке с тяжестью сопутствующих ПР, позволили благополучно к 1 году завершить хейлоринопластику у 329 детей (88,92%) из 370 нуждающихся, велоуранопластику к 3 годам – у 596 (77,40%) из 770 нуждающихся в соответствии возрастных критериев.

Коррекционно-эстетические операции в области ВГ и/или носа потребовались лишь 59 (16,16%) пациентам из 365 с учетом рекомендаций специалистов и желанию самого пациента и его родителей. Проведение альвеолопластики было согласовано с врачом-ортодонтом и на сегодняшний день выполнено у 89 (24,65%) пациентов из 361 нуждающегося с учетом возрастных критериев и ортодонтической подготовки.

Эффективность проведенного хирургического лечения пациентов с расщелиной ЧЛО оценивалась с точки зрения анатомо-эстетических и функциональных параметров воссозданной гармонии лица и челюстей в соответствии принятых стандартов и протоколов в клинике челюстно-лицевой хирургии Центра «Бонум», полученные результаты вносились в технологическую карту комплексного лечения.

Параллельно проводилась оценка результатов системной терапии восстановительно-реабилитационного процесса сопутствующей патологии у носителей врожденной расщелины ЧЛО с использованием сформированного опросника OHRQoL по характеристикам КЖ группы обследуемых с учетом повышающего коэффициента [21].

Одновременно данный этап методологического алгоритма несет функционал оценки адаптационных возможностей пациента указанной группы, регистрируя его социально-психологическую устойчивость проживания в социуме сверстников, желание продолжать образование, осваивать профессию и сохранять оптимальный настрой многоплановой жизнедеятельности. Перечисленные сведения вносятся в социальную карту, индивидуальную для каждого пациента, завершающего реабилитационный процесс в системе Центра «Бонум».

Шестой заключительный этап представленного алгоритма – *профилактический*, констатирует статус репродуктивного здоровья семьи и клинко-организационные мероприятия по предупреждению рождения детей с расщелиной ЧЛО, осложненной пороками соматического генеза. В данном ключе работает программа «*Ответственное родительство*», разработанная и утвержденная в Центре «Бонум» в 2000 году врачом-гинекологом, д.м.н. А.В. Калюшем. Программа индивидуально моделирует систему охраны репродуктивного здоровья семьи ребенка с врожденными ПР, поэтапно определяет доступные методы первичной и вторичной профилактики с учетом психологического статуса родителей.

Разработанная программа предусматривает определенные клинические протоколы совместной деятельности врача-генетика, психолога, социального специалиста через службу катамнеза Центра «Бонум». Данная программа хорошо себя зарекомендовала в случаях планирования повторной беременности у родителей-носителей врожденной расщелины ЧЛО и первичной беременности молодых людей, состоящих ранее на диспансерном учете в Центре «Бонум».

Заключение

Предложенный *методологический алгоритм* динамического наблюдения 823 пациентов с расщелиной ЧЛО, осложненной ПР других органов и систем, подобрал в себя основополагающие направления лечебно-коррекционных взаимодействий специалистов разного профиля, концентрируя знания и опыт по данной проблематике за период 25 лет (1998–2022 гг.) и позволил свести к минимуму послеоперационные осложнения (показатель остаточных деформаций верхней губы и носа после первичной хейлоринопластики составил 16,16%, а после велоуранопластики в виде послеоперационного дефекта и/или небо-глоточной недостаточности – (2,46%), благополучно завершить (в 73,63 % случаев) основные этапы хирургического лечения ЧЛО, а также основные процессы восстановления здоровья указанной группы пациентов в соответствии возрастных периодов реабилитации.

Список литературы / References

1. Гайворонская Т.В., Бадеева Е.А., Васильев Ю.А., и др. Междисциплинарный подход к комплексной диагностике и реабилитации детей с врожденными пороками развития лица и зубочелюстными аномалиями. Вопросы практической педиатрии. 2021;16(2):80–85. <https://doi.org/10.20953/1817-7646-2021-2-80-85>. Gaivoronskaya T.V., Badeeva E.A., Vasil'ev Yu.A., et al. An interdisciplinary approach to the comprehensive diagnosis and rehabilitation of children with congenital facial malformations and dentoalveolar anomalies. Clinical Practice in Pediatrics. 2021;16(2):80–85. [In Russ.] <https://doi.org/10.20953/1817-7646-2021-2-80-85>

2. Дурново Е.А., Глявина И.А., Монакова Н.Е. Диагностические и лечебные аспекты реабилитации детей с врожденными пороками развития лица в Нижегородской области. *Российский стоматологический журнал*. 2013;5:46–48. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/diagnosticheskie-i-lechebnye-aspekty-reabilitatsii-detey-s-vrozhdannymi-porokami-razvitiya-litsa-v-nizhegorodskoy-oblasti/viewer>.
Durnovo E.A., Glyavina I.A., Monakova N.E. Diagnostic and therapeutic aspects of rehabilitation of children with congenital malformations of the face in the Nizhny Novgorod region. *Russian Dental Journal*. 2013;5:46–48. (In Russ.) Available from: <https://cyberleninka.ru/article/n/diagnosticheskie-i-lechebnye-aspekty-reabilitatsii-detey-s-vrozhdannymi-porokami-razvitiya-litsa-v-nizhegorodskoy-oblasti/viewer>.
3. Егорова М.В., Иванова Е.С., Амхадова М.А. Реализация ранней комплексной реабилитации детей с расщелиной губы и неба на примере Московской области. *Стоматология*. 2020;99(6 2):10–14. <https://doi.org/10.17116/stomat20209906210>.
Egorova M.V., Ivanova E.S., Amkhadova M.A. Implementation of early comprehensive rehabilitation of children with cleft lip and palate using the example of the Moscow region. *Stomatology*. 2020;99(6 2):10–14. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/stomat20209906210>.
4. Мамедов А.А., Волков Ю.О., Корсунский А.А., и др. Междисциплинарное оказание помощи новорожденным с расщелиной губы и неба в условиях детской многопрофильной больницы. *Лечащий Врач*. 2021;8(24):39–44. <https://doi.org/10.51793/OS.2021.24.8.00>.
Mamedov A.A., Volkov Yu.O., Korsunsky A.A., et al. Interdisciplinary care for newborns with cleft lip and palate in a children's multidisciplinary hospital. *Lechaschy Vrach*. 2021;8(24):39–44. (In Russ.) <https://doi.org/10.51793/OS.2021.24.8.00>.
5. Мамедов А.А., Геппе Н.А., Скакодуб А.А., и др. Междисциплинарная программа ранней реабилитации новорожденных с расщелиной губы и неба. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2022;67(1):71–75. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2022-67-1-71-75>.
Mamedov A.A., Geppe N.A., Skakodub A.A., et al. Interdisciplinary approach to early rehabilitation of newborns with cleft lip and cleft palate. *Ros Vestn Perinatol i Pediatr*. 2022;67(1):71–75. (In Russ.) <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2022-67-1-71-75>.
6. Пулатова Б.Ж., Абдуллажонов Ш.Ж., Ширинов М.К., и др. Диагностическое значение взаимосвязи врожденной расщелины верхней губы и неба у детей с психоневрологическими нарушениями. *Academic Research in Educational Sciences*. 2023;4(1):139–150. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/diagnosticheskoe-znachenie-vzaimosvyazi-vrozhdennoy-rasscheliny-verhney-guby-i-nyoba-u-detey-s-psihonevrologicheskimi-narusheniyami>.
Pulatova B.Zh., Abdullajonova Sh.Zh., Shirinov M.K., et al. Diagnostic value of the relationship between congenital cleft lip and palate in children with psychoneurological disorders. *Academic Research in Educational Sciences*. 2023;4(1):139–150. (In Russ.) Available from: <https://cyberleninka.ru/article/n/diagnosticheskoe-znachenie-vzaimosvyazi-vrozhdennoy-rasscheliny-verhney-guby-i-nyoba-u-detey-s-psihonevrologicheskimi-narusheniyami>.
7. Чуйкин С.В., Акатьева Г.Г., Кучук К.Н., и др. Сопутствующие заболевания у детей с врожденной расщелиной губы и неба в регионе с промышленными экотоксикантами. *Вопросы практической педиатрии*. 2021;16(5):44–48. <https://doi.org/10.20953/1817-7646-2021-5-44-48>.
Chuykin S.V., Akat'yeva G.G., Kuchuk K.N., et al. Concomitant diseases in children with congenital cleft lip and palate residing in a region with industrial pollution. *Clinical Practice in Pediatrics*. 2021;16(5):44–48. (In Russ.) <https://doi.org/10.20953/1817-7646-2021-5-44-48>.
8. Bartzela T., Theuerkauf B., Reichardt E., et al. Clinical characterization of 266 patients and family members with cleft lip and/or palate with associated malformations and syndromes. *Clin Oral Invest*. 2021;25(9):5531–5540. <https://doi.org/10.1007/s00784-021-03863-2>.
9. Fell M., Fitzsimons K.J., Hamilton M.J., et al. Cleft lip Sidedness and the Association with Additional Congenital Malformations. *The Cleft Palate Craniofacial Journal*. 2024;0(0). <https://doi.org/10.1177/10556656241261918>.
10. Nagalo K., Ouédraogo I., Laberge J.M., et al. Congenital malformations and medical conditions associated with orofacial clefts in children in Burkina Faso. *BMC Pediatr*. 2017;17(1):72. <https://doi.org/10.1186/s12887-017-0833-9>.
11. Stoll C., Alembik Y., Roth M.P. Co-occurring anomalies in congenital oral clefts. *Am J Med Genet A*. 2022;188(6):1700–1715. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.62689>.
12. Рогожина Ю.С., Блохина С.И., Бимбас Е.С., Галеева К.В. Современная тактика динамического наблюдения и лечения пациентов с врожденной челюстно-лицевой патологией, сочетанной с аномалиями других органов и систем. *Стоматология детского возраста и профилактика*. 2023;23(2):92–103. <https://doi.org/10.33925/1683-3031-2023-606>.
Rogozhina Yu.S., Blokhina S.I., Bimbass E.S., Galeeva K.V. Modern tactics of follow-up care and treatment of patients with congenital maxillofacial defects combined with other comorbid conditions. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2023;23(2):92–103. (In Russ.) <https://doi.org/10.33925/1683-3031-2023-606>.
13. Чуканов А.Н. Повышение эффективности дородовой диагностики расщелин губы и неба. *Проблемы здоровья и экологии*. 2020;(3):36–42. <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2020-17-3-5>.
Chukanov A.N. Improving the efficiency of prenatal diagnosis of cleft lip and palate. *Health and Ecology Issues*. 2020;(3):36–42. (In Russ.) <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2020-17-3-5>.
14. Altunhan H., Annagür A., Konak M., et al. The incidence of congenital anomalies associated with cleft palate/cleft lip and palate in neonates in the Konya region, Turkey. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2012;50(6):541–544. <https://doi.org/10.1016/j.bjoms.2011.08.001>.
15. Pereira A.V., Fradinho N., Carmo S., et al. Associated Malformations in Children with Orofacial Clefts in Portugal: A 31-Year Study. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2018;9(6):e1635. <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000001635>.
16. Sanchez M.L.N., Benjamin R.H., Mitchell L.E., et al. Birth Defect Co-Occurrence Patterns Among Infants With Cleft Lip and/or Palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2022;59(4):417–426. <https://doi.org/10.1177/10556656211010060>.
17. Рогожина Ю.С., Блохина С.И., Бимбас Е.С. К вопросу хирургического лечения пациентов с врожденной расщелиной челюстно-лицевой области, сочетанной с аномалиями других органов и систем. *Стоматология детского возраста и профилактика*. 2023;23(3):281–294. <https://doi.org/10.33925/1683-3031-2023-658>.
Rogozhina Yu.S., Blokhina S.I., Bimbass E.S. On the issue of surgical treatment of patients with congenital orofacial clefts combined with other organ and system comorbidities. *Pediatric dentistry and dental prophylaxis*. 2023;23(3):281–294. (In Russ.) <https://doi.org/10.33925/1683-3031-2023-658>.
18. Саидова Г.Б., Притыко А.Г., Сулейманов А.Б., Молодцова Н.А. Хирургическое лечение врожденных расщелин верхней губы и неба у детей с множественными пороками развития. *Quantum Satis*. 2021;4(1-4):130–132. Режим доступа: <https://elibrary.ru/item.asp?id=47387013>.
Saidova G.B., Prityko A.G., Suleymanov A.B., Molodtsova N.A. Surgical treatment of congenital cleft lip and palate in children with multiple malformations. *Quantum Satis*. 2021;4(1-4):130–132. (In Russ.) Available from: <https://elibrary.ru/item.asp?id=47387013>.
19. Гришук Е.М., Дугина Е.А., Гольдштейн С.Л., Блохина С.И. О ресурсно-результативном потенциале медицинского учреждения. *Здоровье и образование в XXI веке*. 2017;19(4):69–73. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=28278715>.
Grishuk E.M., Dugina E.A., Goldstein S. L., Blokhina S. I. About the resource and productive potential of a medical institution. *Health and Education Millennium*. 2017;19(4):69–73. (In Russ.) Available from: <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=28278715>.
20. Рогожина Ю.С., Блохина С.И., Бимбас Е.С. Хирургическая тактика устранения сложных вариантов врожденной расщелины неба. *Проблемы стоматологии*. 2020;6(1):121–126. <https://doi.org/10.18481/2077-7566-20-16-1-121-126>.
Rogozhina Yu.S., Blokhina S.I., Bimbass E.S. Surgical tactics for eliminating complex variants of congenital cleft palate. *Problems in dentistry*. 2020;16(1):121–126. (In Russ.) <https://doi.org/10.18481/2077-7566-20-16-1-121-126>.
21. Lin J., Fang X., Ha P., Fu M., Wang H. Oral Health-Related Quality of Life in Chinese Children With Orofacial Cleft. *Cleft Palate Craniofac J*. 2020;57(8):931–937. <https://doi.org/10.1177/1055665620908426>.

Статья поступила / Received 25.10.2024
Получена после рецензирования / Revised 27.10.2024
Принята в печать / Accepted 28.10.2024

Информация об авторах

Юлия Сергеевна Рогожина^{1,2}, к.м.н., челюстно-лицевой и пластический хирург, ассистент кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии
Светлана Ивановна Блохина², д.м.н., профессор кафедры стоматологии детского возраста и ортодонтии
Евгения Сергеевна Бимбас², д.м.н., профессор, заведующая кафедрой стоматологии детского возраста и ортодонтии

¹ ГАУЗ СО «Многопрофильный клинический медицинский центр (МКМЦ) «Бонум», г. Екатеринбург, Россия

² ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Екатеринбург, Россия

Контактная информация:

Юлия Сергеевна Рогожина. E-mail: rogozhina.u@mail.ru

Author information

Yulia Sergeevna Rogozhina^{1,2}, Candidate of Medicine, maxillofacial and plastic surgeon, assistant of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics
Svetlana Ivanovna Blokhina², Doctor of Medicine, Professor, Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics
Evgenia Sergeevna Bimbass², Doctor of Medicine, Professor, Head of the Department of Pediatric Dentistry and Orthodontics

¹ State Autonomic Health Institution of the Sverdlovsk Region Multiprofile Clinical Medical Center (MCMC) «Bonum», Yekaterinburg, Russia

² Federal State Budget Educational Institution of Higher Education «Ural state medical university» of the Ministry of Health of the Russian Federation, Yekaterinburg, Russia

Contact information

Yulia Sergeevna Rogozhina. E-mail: rogozhina.u@mail.ru

Для цитирования: Рогожина Ю.С., Блохина С.И., Бимбас Е.С. Приоритетные направления формирования специализированной помощи детям с врожденной расщелиной челюстно-лицевой области, осложненной аномалиями других органов и систем // Медицинский алфавит. 2024;(28):83–91. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-28-83-91>

For citation: Rogozhina Yu.S., Blokhina S.I., Bimbass E.S. Priority areas for the formation of specialized care for children with congenital cleft of the maxillofacial region, complicated by anomalies of other organs and systems // Medical alphabet. 2024;(28):83–91. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-28-83-91>

