Презентация

На тему: «Принципы профилактики орофасциальных расщелин»

Выполнили
студенты группы 202 (2)
Дрыгина Глория Владимировна и Галстян Нарек Самвелович

Симферополь 2020

Орофациальные расщелины — врожденные пороки развития лица, челюстей и зубов. Несиндромальные орофациальные расщелины являются одним из наиболее распространенных черепно-лицевых пороков развития. Клинически выделяют три основные формы лицевой расщелины:
врожденная расщелина верхней губы,
врожденная расщелина губы и нёба,
врожденная расщелина только нёба.
В настоящее время описано порядка 700 синдромов и состояний, сопровождающихся орофациальными расщелинами. Помимо синдромальных форм выделяют не менее 12 генетических вариантов изолированных проявлений орофациальных расщелин с известной локализацией гена. На сегодняшний день 13 % всех врожденных пороков развития составляют врожденные расщелины верхней губы, так называемая «заячья губа», и врожденные расщелины нёба или «волчья пасть». При этом в мире наблюдается тенденция к прогрессивному увеличению количества детей с врожденными пороками развития.

Врожденная полная расщелина верхней губы

При полной расщелине не срастаются все ткани на всем протяжении губы от красной каймы до дна носовой полости. Независимо от степени выраженности расщелины верхняя губа всегда укорочена. Ткани подтянуты к вершине расщелины, правильное анатомическое соотношение отделов губы нарушено, красная кайма растянута вдоль краев расщелины.

При полных расщелинах верхней губы во всех случаях наблюдается неправильная форма крыла носа, расположенного на стороне расщелины. Крыло уплощено, растянуто, кончик носа несимметричен, искривлена хрящевая часть перегородки носа.

Расщелина верхней губы и неба

- Расщелина губы и неба представляет собой врожденный дефект, который возникает в результате неправильного формирования губы или ротовой полости младенца в ходе внутриутробного развития.
- Расщелина губы («заячья губа») представляет собой раздвоение верхней губы. Причиной этого заболевания является несращение тканей губы в период с четвертой по семнадцатую неделю беременности до рождения. Причины образования ротолицевой расщелины остаются неизвестными, однако его может вызывать комбинация генов, а также другие факторы риска, например, гормональный дисбаланс, нехватка питательных веществ и прием определенных препаратов во время беременности.
- Причиной образования расщелины нёба («волчьей пасти») является несращение тканей, формирующих небо, в период с шестой по девятую неделю беременности. У ребенка может наблюдаться расщелина как в передней, так и в задней части неба, либо расщелина только в одной области. Расщелина неба представляет собой более серьезное заболевание, чем расщелина губы, несмотря на то, что оба этих состояния требуют хирургического вмешательства.

Мальчик с врожденной изолированной расщелиной верхней губы и сквозной расщелиной верхней губы и неба в возрасте 3-х месяцев (перед первичной двусторонней хейлоринопластикой) и в возрасте 1-го года 4-х месяцев после завершения базисного лечения

- К числу других факторов риска, о которых сообщают Центры и которые увеличивают шансы рождения ребенка с ротолицевой расщелиной, относится курение, диабет и прием определенных лекарственных средств для лечения эпилепсии в первом триместре беременности.
- Заболевания полости рта, которые развиваются в результате образования расщелины губы или неба, могут повлиять на состояние зубов ребенка и взрослого, в том числе на их расположение, размер, форму и количество. Расщелина может образоваться на участке между клыком и боковыми резцами.
- Расщелина нёба(заячья губа, волчья пасть) — разрыв, расщелина в средней части нёба, возникающая вследствие незаращения двух половин нёба или двух отростков верхней челюсти в период эмбрионального развития. Также возможно приобретённое расщепление нёба в результате опухолевого, инфекционного процессов или физического повреждения. Может быть поражена лишь часть нёба (например, только мягкое нёбо или язычок нёба), или же расщелина может проходить по всей длине, сочетаясь с билатеральными расщелинами в передней части верхней челюсти.

Классификация по Колесову

Полные — проходят через все слои тканей и сообщаются с полостью носа.

Неполные — имеют частично сформированный кожный отдел губы, с полостью носа не сообщаются.

Они могут быть односторонними и двусторонними.

Существуют скрытые расщелины — дефекта нет, разобщена круговая мышца рта, а кожа и слизистая в норме.

Двусторонняя расщелина верхней губы

Врожденные расщелины верхней губы
Классификация

I. Врожденная скрытая расщелина верхней губы (односторонняя или двусторонняя).

II. Врожденная неполная расщелина верхней губы: без деформации кожно-хрящевого отдела носа (односторонняя или двусторонняя), с деформацией кожно-хрящевого отдела носа (односторонняя или двусторонняя).

III. Врожденная полная расщелина верхней губы (односторонняя или двусторонняя).

Левосторонние расщелины встречаются чаще правосторонних и составляют 2/3 случаев из общего количества односторонних расщелин. Двусторонние расщелины составляют 1/4 расщелин верхней губы.

Молекулярные механизмы

- Орофациальные расщелины образуются в средней части нёба в результате нарушений в период эмбрионального развития, когда не срастаются островки верхней челюсти или две половинки нёба. Все чаще полиморфизмы генов рассматривают как факторы генетической предрасположенности к развитию такой патологии. Исследования, проведенные в разных странах, позволили выявить несколько групп генов, связанных с развитием орофациальной расщелины. В сумме это более 30 генов. Каждая группа генов соответствует определенной этнической группе.

- Необходимо учитывать, что на развитие патологий помимо генетической предрасположенности оказывают влияние различные неблагоприятные факторы. Например, гипоксия плода, анемия, дефицит фолиевой кислоты в крови беременной женщины, токсикоз, маточные кровотечения, курение и употребление алкоголя на ранних сроках беременности , применение кортикостероидов в высоких дозах или некоторых противосудорожных препаратов

Принципы медико- генетического консультирования в отношении орфациальных расщелин.

- По данным Всемирной организации здравоохранения, врожденные пороки развития лица, челюстей и зубов встречаются с частотой 0,6–1,6 случаев на 1000 новорожденных. Патология распространена по всему миру, чаще регистрируется у мальчиков.
- Во многих случаях патология проявляется спорадически, т. е. возникает впервые в семье. Часто орофациальные расщелины связаны с различными синдромами, которые могут наследоваться аутосомно-доминантным, аутосомно-рецессивным, Х-сцепленным доминантным или Х-сцепленным рецессивным путем. Чаще всего наблюдается аутосомно-доминантный механизм наследования.
- Медико-генетическое консультирование позволяет определить риск повторения заболевания в отдельно взятой семье. Поскольку данная патология является мультифакторной, риск повторного появления оценивается эмпирическим методом и зависит от пола пациента, расовой принадлежности, тяжести проявления и количества родственников в семье с соответствующей патологией.
- Так, например, если в семье один из родителей имеет изолированную орофациальную расщелину, риск рождения ребенка с патологией составляет примерно 4–6 %. Если в семье, где оба родителя здоровы, родился один ребенок с патологией, то риск рождения второго ребенка с такой же проблемой составляет 2 %. Для семей, в которых расщелину имеет один из родителей и один ребенок, вероятность рождения следующих детей с челюстно-лицевыми нарушениями достигает 15–17%. В семье, где оба родителя здоровы, но имеют двух детей с патологией, вероятность рождения последующих детей с нарушениями — около 9 % .

- Претанальная диагностика орофасциальных расщелин
- Цель исследования – изучение пренатальной диагностики патологии и сопутствующих заболеваний в группе диспансерных детей с врожденной челюстно-лицевой аномалией
- УЗИ-исследование – одна из важнейших процедур по контролю развития плода в пренатальном периоде. В России проводят три последовательных УЗИисследования за период беременности матери. Первое УЗИ выполняют на сроке беременности 12–13 нед, второе – 19–23 нед, третье – 32–36 нед. Это исследование первого уровня и все результаты, рекомендации находятся в участковых женских консультациях. Женщины с отклонениями, которые выявили при мониторинге первого уровня, становятся пациентами второго уровня и направляются для своевременного прохождения дальнейших обследований и наблюдений, при выявлении грубых аномалий, несовместимых с жизнью будущего ребенка, – в медико-генетическую консультацию.
- При проведении регулярных УЗИ-исследований у плодов врожденные пороки развития обнаружены в различные сроки беременности пациенток

Диагностика

- Формирование лица ребенка начинается примерно на 2–4-й неделе беременности. В течение 6–8 недель завершается формирование верхней губы и развивается вторичное нёбо.
- Таким образом, пренатальное УЗИ является стандартным методом скрининга черепно-лицевых пороков развития плода. Наиболее достоверные результаты с помощью этого метода удается получить после 22–24-й недели беременности. Однако этот метод может быть ограничен опытом врача, проводящего исследование, многоводием или ожирением матери.
- Недавно были опубликованы результаты использования МРТ для пренатальной диагностики расщелины нёба и/или верхней губы. Метод МРТ показал высокую точность даже при выполнении диагностики до 24-й недели беременности

Принципы лечения и реабилитации больных.

- Лечение расщелин губы и нёба, как и многих других врожденных пороков развития, – хирургическое. Такие операции проходят в центрах диспансеризации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области.
  Задачами центров являются:

  1) выявление детей с расщелинами губы и неба в первые дни после рождения. С этой целью в родильных домах заполняют на каждого ребенка специальную форму и направляют ее в центр диспансеризации;

  2) составление индивидуального плана лечения в зависимости от анатомической формы расщелины, общего состояния ребенка и т. д.;

  3) осуществление всех видов лечения ребенка (ортодонтическое, хирургическое, соматическое, постановка правильной речи, санация полости рта, предупреждение развития и лечение очагов хронического воспаления в полости носа, носоглотке и др.);

  4) реабилитация детей после пластики верхней губы и неба

- 5) медико-генетическое консультирование больного ребенка, его родителей и родственников для решения вопроса о характере врожденной патологии и степени риска рождения второго ребенка с врожденным пороком.
  Перечисленные задачи решаются стоматологами (хирург, ортодонт, терапевт), логопедом, педиатром, оториноларингологом, психоневрологом, генетиком, методистом по лечебной гимнастике

Лечение

- Основным методом лечения детей с челюстно-лицевыми патологиями является хирургическое вмешательство. Ранее такое лечение проводили детям в возрасте 4–7 лет. В настоящее время доказано, что пластические операции в возрасте 12–18 месяцев дают более успешные результаты, в том числе позволяют быстрее улучшить функции речи.
- Также известно, что на стабильность генома развивающегося эмбриона влияет хронический дефици Фолиевой кислоты в крови беременной женщины. Экспериментально доказано, что употребление препаратов фолиевой кислоты во время беременности может значительно снизить вероятность появления потомства с орофациальной расщелиной. Фолиевая кислота, в частности, эффективна, если у матери обнаружены мутации гена. Однако основные механизмы предотвращения данной паталогии с помощью фолиевой кислоты остаются неизвестными.
- Фолиевая кислота необходима также для протекания некоторых биохимических реакций, связанных с синтезом и восстановлением поврежденной ДНК.
- Тем не менее мнения об эффективности использования фолиевой кислоты для профилактики формирования расщелины губы или нёба противоречивы. Генетически определенные варианты ферментов метаболизма фолиевой кислоты могут быть ключом к успеху или неудаче приема данного препарата.

- Тем не менее мнения об эффективности использования фолиевой кислоты для профилактики формирования расщелины губы или нёба противоречивы. Генетически определенные варианты ферментов метаболизма фолиевой кислоты могут быть ключом к успеху или неудаче приема данного препарата.
- Фолаты (производные фолиевой кислоты, витамина B9) необходимы для метаболических процессов и развития нервной системы. Однако употребление поливитаминов во время беременности даже по рекомендации врачей приводит к повышенному уровню неметаболизированной фолиевой кислоты в сыворотке крови матери. Это, в свою очередь, повышает риск развития расстройств аутистического спектра .
- В литературе насчитывается порядка 60 релевантных публикаций, в которых проводились исследования для оценки взаимосвязи между приемом и развитием аутизма. Данные из этих статей зачастую противоречивы и трудновоспроизводимы. Но в целом мнения специалистов сводятся к тому, что опасения, связанные с избыточным содержанием фолиевой кислоты в крови матери, оправданы.

- Оптимальный возраст ребенка для пластики губы — 4 — 6 месяцев.
  Задачи операции:
  1) закрыть расщелину губы;
  2) увеличить высоту верхней губы;
  3) исправить по показаниям форму кожно-хрящевого отдела носа.
  Большинство хирургов считают лучшим временем для пластики твердого неба возраст 5—6 лет. Задачи операции:
  1) закрыть расщелину на всем протяжении неба;
  2) удлинить мягкое небо;
  3) сузить средний отдел глотки.

Проблемы после реабилитации.

- Проблемы реабилитации больных с врожденными орофациальными расщелинами:
- 1. Вследствие отсутствия перегородки между ротовой и носовой полостью и укорочения нёба наступают расстройства речи, выражающиеся в появлении открытой гнусавости с неясным и неправильным произношением звуков. Расстройство образования звуков ухудшается, если у больных имеется недостаточность развития артикуляционного аппарата.
- 2. Образование взрывных звуков (б, п, д, т) невозможно вследствие отсутствия достаточного напора струи воздуха. Другие звуки (г, к, р) не удаются, так как отсутствует опора в небе для контакта с языком.
- 3. Деформация альвеолярного отростка, неправильное расположение и дефекты зубов нарушают образование губно-зубных (в, ф) и зубнозубных звуков (с, з).

- 4. Речь нередко сопровождается целым рядом компенсаторных движений отдельных участков мышц лица: крыльев носа, носо-губных складок, лобных мышц, мышц, сморщивающих брови. Этими движениями они как бы стремятся задержать прохождение струи воздуха.
  5. Отмечаются психогенные нарушения вторичного порядка, а у некоторых они сопровождаются явлениями вегетативной патологии – выраженной потливостью, учащением пульса, нарушениями сна. Особенно отрицательно отражается на развитии психики.
  6. Дефекты громкой речи оказывают значительное влияние на письмо у большинства больных. Даже проучившись 7-10 лет в школе, они пишут с пропусками и перестановками букв.
  7. Нарушение артикуляции и звукопроизношения отрицательно сказывается и на речевой памяти, способности удерживать в памяти слова.
- Именно поэтому нарушения речи являются одним из ведущих моментов, способствующих возникновению психогений у детей с врожденными расщелинами губы и нёба. Мы считаем, что ранние операции и создание условий, в которых ребенок не чувствовал бы своего дефекта, являются профилактикой всевозможных осложнений неврогенного характера.

Заячья губа

При посещение стоматолога

- расщелины неба такой порок развития может привести к **отклонениям** в росте как молочных, так и постоянных зубов. При этом отклонения могут касаться расположении, размера, формы и числа зубов. Однако при условии получения надлежащей стоматологической помощи ребенок с таким пороком может иметь здоровую улыбку.
- Одна из первых мер, которые могут принять родители, заключается в раннем посещении стоматолога. Посоветуйтесь со стоматологом о том, когда следует записаться на первый прием. В связи с тем, что ребенок имеет расщелину, стоматолог может попросить вас записаться на осмотр задолго до того, как ребенку исполнится год. Раннее посещение стоматолога имеет существенное значения для выявления потенциальных проблем и наблюдения за состоянием здоровья ротовой полости ребенка.
- Тщательное соблюдение правил гигиены ротовой полости также способствует росту здоровых зубов. Начните рано чистить зубы и убедитесь, что рацион питания ребенка насыщен питательными веществами. Стоматолог может дать вам полезные рекомендации по уходу за первыми зубами, в том числе рассказать о правилах чистки зубов, применении фторсодержащих средств и правильном питании.

Спасибо за внимание!