

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КАЗАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ТОКАРЕВ

ПАВЕЛ ВЛАДИМИРОВИЧ

**СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ
ПОМОЩИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ
ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ В
РЕСПУБЛИКЕ ТАТАРСТАН**

14.01.14 – стоматология

Диссертация

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель

доктор медицинских наук, профессор

Ринат Ахмедуллинович Салеев

Научный консультант

доктор медицинских наук, профессор

Алексей Владимирович Шулаев

Казань

2019

Оглавление

Введение.....	4
Глава 1. Обзор литературы.....	13
1.1. Эпидемиологические аспекты и факторы риска развития врожденной челюстно-лицевой патологии	13
1.2. Комплексная медицинская помощь детям с врожденной челюстно-лицевой патологией	20
1.3. Специализированная челюстно-лицевая хирургическая помощь детям с врожденной расщелиной губы и нёба.....	29
Глава 2 Материалы и методы.....	40
2.1. Общая характеристика исследования	40
2.2. Этапы проведения исследования.	41
2.3. Статистический анализ результатов исследования.....	43
Глава 3. Распространённость рожденных пороков развития расщелины губы и/или неба и социально-гигиенические, медико-биологические, медико-организационные факторы, оказывающие влияние на возникновения пороков развития челюстно-лицевой области	50
3.1 Распространённость рожденных пороков развития расщелины губы и/или неба в Республике Татарстан	50
3.2. Факторы оказывающее влияние на возникновения пороков развития челюстно-лицевой области	54
3.2.1 Исследование связи вероятности ВПР ЧЛС с факторами риска.	58
3.2.2. Прогностическая модель влияния факторов риска на вероятность возникновения ВПР ЧЛС плода	71
Глава 4. Оценка результатов хирургического лечения и медико-социальная реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и/или нёба	76
4.1. Клинический случай №1.	76
4.2. Клинический случай №2	83

Глава 5. Комплексный подход лечебно-диагностических и реабилитационных медико-логопедических мероприятий для детей с врожденной расщелиной губы и/или неба.....	106
5.1. Система комплексного подхода в реабилитации детей с врождёнными расщелинами верхней губы и/или неба	106
5.2. Программа коррекционной работы для детей младшего дошкольного возраста с ринолалией	114
5.3. Разработка речевого паспорта для определения степени речевых нарушений у пациентов с врожденной расщелиной губы и/или неба	115
Глава 6. Оценка эффективности применения речевого паспорта для определения степени речевых нарушений у пациентов с врожденной расщелиной губы и/или неба	123
6.1. Оценка исходного состояния речевой функции у пациентов, получавших оперативное лечение по поводу врожденной расщелины губы и/или неба, по данным речевого паспорта.....	124
6.2. Оценка речевой функции у пациентов, получавших оперативное лечение по поводу расщелины губы и неба, в зависимости от алгоритма проведения медико-логопедических мероприятий.....	134
Заключение	146
Выводы	155
Практические рекомендации	159
Список литературы	162
Список использованных сокращений.....	159
Приложение	193

Актуальность

Врождённые деформации ЧЛЮ занимают особое место среди количественно нарастающих за последние годы врождённых пороков и занимают второе место среди всех пороков развития человека, из которых 88% приходится на врождённые расщелины верхней губы и/или нёба. (Белякова С.В., Фролова Л.Е., 1996; Гончакова Г.В., 2008; Андреева, О.В., 2011; Фоменко, И. В., 2016; MacLehose R.F., Olshan A.F., Herring A.H. et al., 2009, Bautzer A.P., 2014).

Врожденные пороки развития (ВПР) составляют одну из самых актуальных медицинских и социальных проблем в связи с их высокой частотой и тяжестью, что само по себе представляет существенную проблему для здравоохранения и обуславливает актуальность изучения причин возникновения и особенностей распространения ВПР в различных регионах (Лавриков В.Г. и соавт., 2007; Попкова Л.В. и соавт., 2003; Fudalej P., Obloj B., Dudkiewicz Z. et al., 2008; Castelo P.M., Gaviao M.B. et al., 2007; Myrthy, J., 2009; Wangsrimgkol T., et al., 2013)

В настоящее время рождение ребёнка с расщелинами губы и нёба в разных странах варьирует в значительных пределах.

По разным данным частота случаев рождения детей с ВРГиН от 1 на 500 до 1 на 1000, в зависимости, от места и времени проведения исследований (Мамедов А.А., Приходько О.Г., Григоренко Н.Ю. и соавт., 2007; Андреева, О.В., 2011)

По данным ВОЗ, распространенность ВРГиН в мире в среднем 1 на 600 новорождённых. Ежегодно в Российской Федерации рождаются более 20 тысяч детей с ВРГиН. Следует отметить, что в регионах Российской Федерации частота пороков развития колеблется в достаточно широких пределах: от 1:653 до 1:1280, что может быть обусловлено географическими особенностями регионов и особенностями популяций. Проведенные исследования (Булгакова Е.А. и соавт., 2011; Егорова М.В., 2011; Степанова, Ю.В., 2013; Фоменко И.В.,

2011; Barillas I., 2009; Bull H.G., 2003; Cassell C.H., 2009; Bergendal B. et al., 2010; Doucet J.C., Herlin C., Bigorre M. et al., 2014) показали, что наблюдается тенденция неуклонного роста частоты их возникновения, причём в последние годы среди указанных пороков возрастает доля расщелин нёба, то есть более тяжелой патологии.

Причины возникновения пороков ЧЛО до настоящего времени остаются недостаточно выясненными. Некоторые из них могут представлять собой одни и те же нарушения, степень различия (Кузнецова В.Н., 2008)

Система комплексного лечения детей с ВРГиН предусматривает многоэтапное междисциплинарное взаимодействие специалистов (Ершова О.Ю., и соавт., 2015). Несмотря на открытие отделений челюстно-лицевой хирургии во всех регионах России и наличие региональной системы реабилитации ещё отсутствует единая система междисциплинарной регистрации, наблюдается недостаточная информированность врачей и родителей, что обуславливает несвоевременное оказание специализированной помощи детям с данной патологией. К сожалению, медицинская помощь этой группе больных не всегда оказывается в объёме наиболее благоприятном для устранения имеющихся деформаций.

В развитых странах Европы и Америки создаются мультипрофильные центры, обеспечивающие лечение и реабилитацию больных с врождёнными пороками развития ЧЛО.

Необходимость совершенствования системы медицинской помощи детям с врожденными расщелинами губы и неба в Российской Федерации и Республике Татарстан отражена в региональных программах по развитию системы медицинской реабилитации на территории соответствующего региона. Организация и проведение медико-социальной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба сегодня возможно только в условиях специализированного центра и должна быть связана с продуманными координированными действиями реабилитационных центров с командой

специалистов различного профиля. Доступность таких центров является ключом к эффективной реабилитации.

Таким образом, только комплексный, последовательный подход к лечению и реабилитации, динамическое наблюдение за ребёнком способствует нормальному развитию челюстно-лицевой области у детей с ВРГиН и обеспечивает хороший эстетический и функциональный результат.

Степень разработанности темы исследования

За последние десять лет, в доступной нам литературе, имеются исследовательские работы, посвященные различным подходам к организации и оказанию специализированной хирургической и ортопедической стоматологической медицинской помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и/или нёба (Суркин А.Ю., 2004; Старикова Н.В., 2006; Исаков Л.О., 2009; Притыко Д.А., 2009; Панкова Е.Е., 2009; Анурова А.Е., 2009; Фоменко И.В., 2011;), также реабилитации в послеоперационный период (Короленкова М.А., 2008; Андрианова Ю.В., 2006; Серебрякова Е.Н., 2011; Чернобровкина М.И., 2017).

В проводимых исследованиях уделяется вопросам совершенствования хирургических подходов учитывая специфику региона, выявленным факторам риска, территории обслуживания; возрастно-полового состава детей, имеющих в анамнезе врожденные пороки развития; качество оказания специализированной стоматологической помощи: внедрения инновационные хирургических технологии; проведение функциональной оценке ранней ортопедической реабилитации детей с врожденными пороками челюстной-лицевой области. Работы названных авторов внесли значительный вклад в развитие специализированной стоматологической хирургической и ортопедической медицинской помощи, однако не исчерпали ее, о чем свидетельствуют многочисленные дискуссии в научной среде, профессиональных сообществах относительно вектора поиска путей по совершенствованию мультидисциплинарной реабилитации детей с врожденными пороками развития

челюстно-лицевой области в условиях реформирования здравоохранения, что обуславливает необходимость дальнейших исследований. Проблема комплексного подхода к организации специализированной медицинской помощи и реабилитации детей с данной патологией продолжает оставаться недостаточно разработанной.

Целью исследования

Разработка мероприятий по совершенствованию специализированной медицинской помощи и реабилитации детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области и оценка их эффективности.

Задачи исследования

1. Изучить распространенность врожденных пороков развития челюстно-лицевой области у детей за десятилетний период в муниципальных районах Республики Татарстан.
2. Оценить приоритетные социально-гигиенические, медико-биологические и медико-организационные факторы, оказывающие влияние на возникновения пороков развития челюстно-лицевой области.
3. Изучить непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения и медико-социальной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба.
4. Разработать систему комплекса лечебно-диагностических и медико-логопедических мероприятий в организации оказания специализированной медицинской помощи детям с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области и разработать речевой паспорт по определению степени речевых нарушений у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба и оценить их

5. Провести организационный эксперимент и разработать речевой паспорт по определению степени речевых нарушений у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба и оценить их эффективность.

Научная новизна исследования

Выявлены, изучены закономерности и тенденция частоты рождения детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области в различных муниципальных образованиях Республики Татарстан. Определена степень вероятности возникновения врожденных пороков развития челюстно-лицевой области и связь с социально-гигиеническими, социально-биологическими и медико-организационными факторами риска.

Изучены непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения и медико-социальной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. Выявлены закономерности влияния хирургических подходов в лечении ВПР ЧЛО и эффективность медико-логопедической реабилитации.

Впервые разработана и в организационном эксперименте доказана эффективность программы медико-психологической и медико-педагогической коррекционной работы у детей дошкольного возраста с ринолалией.

Научно обоснован и разработан комплекс профилактических, лечебно-диагностических и реабилитационных мероприятий по совершенствованию организации специализированной медицинской помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и неба и доказана их эффективность.

Разработана компьютерная программа «Речевой паспорт» позволяющая персонализировано оценить и предложить мультидисциплинарную медико-логопедическую программу реабилитации ребенка после хирургического вмешательства по поводу врожденной расщелиной верхней губы и/или неба.

Теоретическая и практическая значимость результатов исследования

Полученные в результате проведенного исследования данные позволяют повысить эффективность лечебно-диагностических и медико-логопедических мероприятий в оказании специализированной медицинской помощи детям с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области.

В результате определены подходы по персонализированному подбору реабилитационных медико-логопедических мероприятий для детей с учетом непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения.

Разработанный и внедренный в практику речевой паспорт позволяет повысить эффективность лечебно-диагностических и медико-логопедических мероприятий.

Методология и методы исследования

Диссертационное исследование проводилось по методологии системного подхода. Были изучены данные доступной российской и зарубежной литературы, степень разработанности и актуальности проблемы, определены дизайн, концепция, предмет и субъекты исследования. В работе применены средства и методы научного познания, а также специальные клинические, инструментальные, социологические и статистические методы.

Положения, выносимые на защиту

1. Уровень частоты рождения детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области и разработанная прогностическая модель позволяет предсказать риск рождения ребенка с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба с учётом территории проживания матери на этапе планирования беременности.
2. Усовершенствованные хирургические подходы в оперативном лечении детей с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба повысили эффективность медико-логопедической реабилитации.
3. Разработанный речевой паспорт для определения степени речевых нарушений у детей с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба

позволил определить алгоритм лечебно-диагностических, медико-логопедических мероприятий в организации оказания специализированной медицинской помощи данной категории детей.

Степень достоверности и апробация диссертации

Работа выполнена в рамках комплексной темы НИР ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, № государственной регистрации темы НИР 01201063243. Специальность, которой соответствует диссертация. Область и способы исследования, научные положения диссертационной работы относятся к специальности стоматология, соответствуют пп. 3, 4 и 6 паспорта специальности 14.01.14 – стоматология (медицинские науки).

Основные результаты исследования были доложены и обсуждены на международных, всероссийских, региональных научно-практических конференциях и форумах, в том числе: на Всероссийских конференциях «Молодые ученые в медицине» (Казань, 2013-2017 г.); на II Всероссийской научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. (Москва 2006г). на XII Конгрессе педиатров России (19—22 февраля 2008 г.); на 1-ой Всероссийской научно-практической конференции «Профилактика стоматологических заболеваний и гигиена полости рта». (Казань, 2008г); на III Всероссийской научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. (Москва 2008г); на II Российской научно-практической конференции «Здоровье человека в XXI веке» (Казань, 3 апреля 2010 г.); на VI Межрегиональной конференции «Промышленная экология и безопасность» (Казань 8—10 сентября 2011 г.); на научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей:

актуальные вопросы комплексного лечения. (Красногорск, 16-18 февраля 2012г); на «круглом столе» на тему «Репродуктивное здоровье подрастающего поколения Республики Татарстан. Репродуктивное просвещение» в рамках III Общероссийского семинара «Репродуктивный потенциал России: Казанские чтения. Здоровье женщин — здоровье нации» (Казань, 1 марта 2013 г.); на научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей» (Москва 2016г).

Апробация диссертации проведена на расширенных заседаниях Ученого совета Факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов (протокол №3 от 24 декабря 2016 г.); кафедр стоматологии детского возраста, челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии, терапевтической стоматологии, общей гигиены, менеджмента в здравоохранении, общественного здоровья и организации здравоохранения (протокол №1 от 15 января 2017 год) Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Личный вклад автора

Доля личного участия автора в накоплении эмпирических данных, использованных для демонстрации и обосновании выдвинутых теоретических положений, - более 90%; в теоретической части работы, обобщении и анализе материалов - 100%.

По материалам диссертации опубликовано 12 печатных работ, из них 7 статьи в журналах, рекомендованных ВАК РФ.

Объем и структура диссертации

Диссертация состоит из введения, обзора научной литературы, 6 глав, в которых изложены материалы собственных исследований, а также заключения,

выводов, практических рекомендаций и приложений. Работа содержит 200 страниц машинописного текста, 43 рисунка, 28 таблиц, 1 приложение. Библиографический указатель содержит 269 источника, из них 126 отечественных и 143 иностранных.

Глава 1. Современное состояние проблемы пороков развития челюстно-лицевой области у детей (по данным отечественной и зарубежной литературы)

1.1. Эпидемиологические аспекты и факторы риска развития врожденной челюстно-лицевой патологии

Врожденные пороки развития (ВПР) составляют одну из самых актуальных медицинских и социальных проблем в связи с их высокой частотой и тяжестью, что само по себе представляет существенную проблему для здравоохранения и обуславливает актуальность изучения причин возникновения и особенностей распространения ВПР в различных регионах [65, 110, 210, 213, 222, 237]. Несмотря на то, что в научной литературе вопросы изучения врожденной патологии челюстно-лицевой области (ЧЛО) представлены достаточно широко, проблема комплексного подхода к организации специализированной медицинской помощи и реабилитации детей с данной патологией продолжает оставаться недостаточно разработанной.

Известно, что эффективность медицинской помощи населению в отдельных регионах напрямую связана с локальной эпидемиологической ситуацией по врожденным порокам развития. Специалисты отмечают, что использование эпидемиологического подхода совместно с клиническими методами исследования в последние годы приобретает особую актуальность и определяется необходимостью разработки адекватных реабилитационных программ с учётом территориальных особенностей патологии ЧЛО [3, 6, 50, 92, 124, 160].

Врожденные деформации ЧЛО занимают особое место среди количественно нарастающих за последние годы врожденных пороков и занимают второе место среди всех пороков развития человека, из которых 88%

приходится на врождённые расщелины верхней губы и/или нёба (ВРГиН) [6, 144].

Известно, что ВРГиН вызывают сложные морфофункциональные нарушения зубочелюстно-лицевой системы ребёнка и связаны с патологическими нарушениями во многих органах и системах в детском организме [5, 12, 44, 141, 180, 206, 219, 258]. Клинические наблюдения показывают, что расщелины лица часто сочетаются с другими пороками - 56,6% случаев. При этом чаще имеют место множественные аномалии, только в 27,9% наблюдений было по одному сочетанному пороку, 80% случаев рождаются с сопутствующей патологией [77, 129]. По данным исследований наиболее часто ВРГиН сочетаются с пороками развития опорно-двигательной системы, центральной нервной системы, сердечно-сосудистой системы и др. [245].

В настоящее время рождение ребёнка с несращениями губы и нёба в разных странах варьирует в значительных пределах. По разным данным частота случаев рождения детей с ВРГиН от 1 на 500 до 1 на 1000, в зависимости, от места и времени проведения исследований. По данным ВОЗ, распространённость ВРГиН в мире в среднем 1 на 600 новорождённых. Проведенные исследования [80, 91, 100, 109, 143, 154, 159, 209] показали, что наблюдается тенденция неуклонного роста частоты их возникновения, причём в последние годы среди указанных пороков возрастает доля расщелин нёба, то есть более тяжелой патологии.

Среднестатистический показатель рождения детей с несращениями губы и нёба в США – 1:600, в Японии – 1:588 [195]. Авторы отмечают, что распространённость этой патологии для Канады является стабильной.

В европейских странах на каждые 700 родившихся (по оценкам разных авторов) приходится один случай рождения ребёнка с врождённым пороком развития ЧЛО с несращением губы или нёба [142, 147, 200]. В ранее проведенных исследованиях (Neumann H.J., 1982) отмечалось, что, этот порок в Европе за последнее 100 лет стал встречаться в 3 раза чаще. По мнению

исследователей [24, 170, 185, 191] это, по-видимому, связано с увеличением загрязнения окружающей среды и увеличением количества носителей данного порока среди человеческой популяции благодаря успехам современной медицины в снижении неонатальной смертности и реабилитации больных. Тем не менее, по оценкам специалистов европейские популяции имеют промежуточную частоту (1/1000) по сравнению с Америкой и странами Азии [152]. Однако имеются некоторые исключения, например, в Дании частота расщелин губы и/или нёба выше, чем в других европейских странах.

У коренного населения Азии отмечены наиболее высокая частота ВПР ЧЛО (1/500) [156]. В Иране - 1,9 на 1000, что близко к распространённости данной патологии в странах Восточной Азии и выше чем в Европе или Америке [156, 186].

Эпидемиологические исследования демонстрируют, что популяции африканского происхождения имеют минимальную частоту ВПР ЧЛО (1/2500) [153]. На Африканском континенте рождения детей с ВРГиН составляет 1:2440. В Республике Йемен в структуре врождённых уродств, ВПР ЧЛО занимают четвёртое место и составляют 6,5% [1], в Гане 2 на 1000 новорождённых [4, 238].

Частота рождения таких детей в Болгарии и Украине составляет 1:900—1000 [105]. В Республике Казахстан частота рождаемости составляет 1 на 650 новорожденных детей [78]. В Республике Беларусь за последние 10 лет, по данным национального генетического мониторинга наблюдается рост частоты рождения детей с данной патологией. Темп роста частоты встречаемости расщелин равен 0,025 случая на 1000 живорождённых детей в год [72].

Ежегодно в Российской Федерации рождаются более 20 тысяч детей с ВРГиН [103]. По данным МЗ РФ за 2001 г., на 10 тысяч новорожденных приходится 31,9 детей с расщелиной верхней губы и нёба [2].

Следует отметить, что в регионах Российской Федерации частота пороков развития колеблется в достаточно широких пределах: от 1:653 до 1:1280, что

может быть обусловлено географическими особенностями регионов и особенностями популяций [19, 35, 40, 50, 55, 60, 61, 83, 86, 89, 97]. По данным эпидемиологических исследований в России ВРГиН возросла за последние 15 лет, что особенно выражено в промышленно развитых районах [1, 7, 80, 91, 99, 105].

При анализе распространённости по городам и районам республики Чувашии оказалось, что частота ВРГиН на 1000 детского населения выше среди сельских детей, чем городских ($p < 0,05$) [6].

ВРГиН встречаются в виде различных вариантов [5, 43, 64, 181, 216, 221, 254]. Врождённая изолированная расщелина губы и нёба относится к одним из наиболее частых челюстно-лицевых пороков у детей (около 90%) [9, 182, 201, 230]. Изолированные расщелины нёба встречаются у одного из 2500 новорождённых. Изолированные расщелины только верхней губы или только нёба составляют по 25% случаев соответственно [51].

R.E. Stevenson и соавт.(2006) отмечают, что односторонние несращения встречаются в 6 раз чаще, чем двусторонние [245].

Средняя частота не синдромальных ВРГиН составляет от 0,41 до 1,2 случаев на 1000 новорождённых по субъектам РФ и существенно не отличается от данных регистра EUROCAT (0,39-1,39) [26, 233].

По данным Н.А. Давлетшина (2009) у детей с ВРГиН в Республике Башкортостан преобладали наиболее тяжёлые формы – врождённые расщелины нёба в - среднем 39,35%, и комбинированные расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твёрдого и мягкого нёба - в среднем 34,92% [24].

R.H. Lithovius и соавт. (2014) сообщают, что результаты изучения распространённости ВРГиН в Северной Финляндии показали, что левосторонняя расщелина наблюдались в 82% пациентов по сравнению с правосторонней расщелин в 18% случаев. Одна пятая часть пациентов имели семейную историю болезни [124].

При изучении частоты рождения детей с ВРГиН за период 1996-2012 гг. на территории Краснодарского края выявлено, что наибольший удельный вес в структуре ВРГиН имели врождённые расщелины нёба - 0,45%, наименьший удельный вес у врождённых расщелин губы - 0,2% [64].

Сочетанные расщелины нёба и верхней губы наблюдаются в 50% случаев [51] и по наблюдениям ВОЗ, отмечается тенденция к росту частоты рождаемости детей с сочетанными несращениями ЧЛЮ в комплексе с патологией развития других органов: в Японии – 1,7 на 1000 новорожденных, в Европе – 1 на 1000 родившихся детей [66].

С.В. Чуйкин и соавт. (2014) сообщают, что клиническая характеристика детей с ВРГиН показала высокий процент тяжёлых форм ВРГиН, к ним относятся врождённые расщелины нёба (38,68%) и комбинированная расщелина верхней губы альвеолярного отростка, твёрдого и мягкого нёба (35,31%) в сумме – 73,99% (ВРГ – 26,01%) [22, 43].

Врожденные расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твёрдого и мягкого нёба наблюдаются у одного из 650-700 новорожденных [64, 89, 102].

По данным И.Г. Удиной и соавт. (2013) ВРГиН варьирует у мальчиков (от 1,94 до 3) и девочек (от 1,27 до 2,13). Схожую картину наблюдали и другие исследователи, несколько чаще ВРГиН встречалась у мальчиков – 55,40% [22, 83, 156], т.е. прослеживается половой дисморфизм мальчиков.

В единичных работах [66, 82, 156] можно встретить изучение распространенности ВРГиН в зависимости от веса ребёнка при рождении. Н. Kianifari соавт. (2015) отмечают, что средняя масса тела при рождении пациентов, страдающих с изолированной расщелины нёба был значительно ниже, чем у двух других видов ВРГиН, разница не была статистически значимой ($p > 0,05$).

К наиболее актуальным направлениям научных исследований по эпидемиологии стоматологических заболеваний относится изучение влияния экологических факторов окружающей среды на состояние врождённой

челюстно-лицевой патологии [63, 100, 103, 205]. Во многих международных и отечественных исследованиях установлена взаимосвязь между уровнем загрязнения окружающей среды и частотой рождения детей с врождённой и наследственной патологией ЧЛО [3, 63, 86, 101, 220, 225, 227, 243].

В этиологическом аспекте ВРГиН относятся к мультифакторным врождённым порокам развития, где существенное значение имеют как, средовые влияния так и генетические и генно-средовые взаимодействия [6, 11, 31, 36, 57, 66, 90, 122, 169, 224, 260]. Известно, что состояние здоровья матери, качество её жизни и среды, акушерский анамнез, течение беременности и родов являются решающими факторами формирования здоровья ребёнка [37, 48, 54, 80, 104, 135, 155, 198, 231, 235]. Современными исследованиями подтверждено воздействие во время беременности экзогенных факторов на развитие челюстно-лицевой патологии [6, 13, 36, 53, 130, 133, 150, 181, 208, 223].

Н. Nawa и соавт. (2008) отметили, что частота рождения детей с расщелинами часто встречалась в семье здоровых родителей, где ребёнок с ВРГиН появляется впервые [218]. При мультифакториальных пороках развития степень риска в различных семьях существенно отличается, что затрудняет точно определить эмпирические величины риска для каждой семьи [103, 259]. А.М. Thulstrup и соавт. (2006) полагают, что роль отдельных факторов зачастую оказывается либо недостоверна, либо на грани достоверности [253].

Необходимо подчеркнуть, что причины возникновения пороков ЧЛО до настоящего времени остаются недостаточно выясненными. Некоторые из них могут представлять собой одни и те же нарушения, степень различия между которыми зависит от времени воздействия тератогенного фактора [31, 90, 97, 130, 207, 236].

В зарубежных и отечественных исследованиях изучалась ассоциация полиморфизма генов фолатного обмена с риском развития врождённых пороков развития ЧЛО [57, 88, 120, 121, 131, 134, 178].

Данные литературы показывают, что особенно интенсивно ведётся поиск генетических маркеров, которые вовлечены в развитие рассматриваемых ВПР [118, 120, 174, 176, 211, 215, 241, 255, 262]. Результаты исследований, проведённых в России, Китае, США по изучению полиморфизма С677Т гена МТНFR не выявили ассоциации между аллелем Т и развитием несиндромальных расщелин губы и нёба. Данные других исследований указывают, что при обследовании населения Норвегии выявлено значительное увеличение риска возникновения расщелины нёба у детей, имеющих одну или две копии аллеля С677Т гена МТНFR [214, 236, 244].

Считается, что основными причинами расщелины верхней губы и нёба являются мутации в гене, кодирующем интерферон регулирующий фактор-б [189, 204]. В результате проведенного молекулярно-генетического исследования в Италии была выявлена замена С(-1204)g в промоторе гена foXE1 как влияющая на развитие изолированного несращения нёба [179].

Следует отметить, что на сегодняшний день не найдено гена, отвечающего за появление таких дефектов. Однако согласно мнению исследователей если в семье родился ребёнок с расщелиной верхней губы, то риск рождения ребёнка с такой же патологией возрастает до 8% и составляет 50% при наличии указанного дефекта у обоих родителей [22, 38, 41, 42, 59, 176, 215].

Для раннего выявления ВРГиН необходимо повысить эффективность проведения пренатального скрининга с использованием УЗИ технологий экспертного класса и биохимических маркеров, что позволит своевременно диагностировать ВПР плода.

Данные литературы позволяют сделать вывод, что проведение эпидемиологических стоматологических исследований, выявление факторов риска развития ВРГиН в регионах и анализ полученных данных послужат основой для планирования объёма лечебно-профилактической помощи детям с челюстно-лицевой патологией, с учётом разнообразных факторов риска в данном регионе.

1.2. Комплексная медицинская помощь детям с врожденной челюстно-лицевой патологией

Система комплексного лечения детей с ВРГиН предусматривает многоэтапное междисциплинарное взаимодействие специалистов. В зарубежных клиниках и у нас в стране медицинская помощь оказывается коллегиально группой специалистов (челюстно-лицевые хирурги, стоматологи-терапевты, стоматологи-хирурги, ортодонты, стоматологи-ортопеды). При необходимости привлекаются специалисты смежных специальностей (педиатры, детские кардиологи, отоларингологи, генетик и др.). Большинство исследователей [14, 28, 56, 68, 93, 115, 148, 158] сходятся во мнении, что координатором этой работы должен быть челюстно-лицевой хирург. Современная тактика при рождении детей с ВРГиН в ведущих стоматологических клиниках РФ и за рубежом выглядит следующим образом: при рождении ребёнка с пороком ЧЛО в течение первых 3 суток необходимо направить в Центр челюстно-лицевой хирургии экстренное извещение (специальная форма). После получения экстренного извещения руководитель Центра организывает срочный выезд хирурга-стоматолога и врача-ортодонта для проведения детального осмотра и определения объёма необходимых реабилитационных мероприятий [5, 172].

В развитых странах Европы и Америки создаются мультипрофильные центры, обеспечивающие лечение и реабилитацию больных с врождёнными пороками развития ЧЛО [260]. Специализированная медицинская помощь детям с врождённой и наследственной патологией ЧЛО в основном оказывается в клиниках столичных городов. Успешно работают региональные центры в Санкт-Петербурге, Твери, Уфе, Воронеже, Оренбурге, Самаре и др. В краевых, областных, республиканских больницах созданы отделения челюстно-лицевой хирургии, обеспеченность койками составляет от 10 до 20 коек, в крупных центрах от 30 до 60 коек [45, 103]. Дети, нуждающиеся в получении

высокотехнологичной медицинской помощи, направляются в федеральные учреждения здравоохранения. В центрах детской челюстно-лицевой хирургии оказывается поэтапное консультирование, лечение, диспансеризация, психотерапевтическая помощь детям со всеми видами ВРГиН от рождения до 18 лет. В таких центрах реализуется комплексный подход в реабилитации детей-инвалидов.

Несмотря на открытие отделений челюстно-лицевой хирургии во всех регионах России и наличие региональной системы реабилитации ещё отсутствует единая система междисциплинарной регистрации, наблюдается недостаточная информированность врачей и родителей, что обуславливает несвоевременное оказание специализированной помощи детям с данной патологией [5, 39, 49, 73, 103]. К сожалению, медицинская помощь этой группе больных не всегда оказывается в объёме наиболее благоприятном для устранения имеющихся деформаций. Хирургическое лечение практически слабо развито в регионах. Лечебную помощь детям оказывают специалисты, мало знакомые со спецификой лечения и реабилитации при патологии ЧЛЮ в разные возрастные периоды. Часто в послеоперационном периоде возникают осложнения и рецидивы, наблюдается недостаточная ортодонтическая подготовка детей с врождённой патологией лица.

В исследовании М.В. Короленковой (2008) выявлено, что лишь $50,5 \pm 2,48\%$ больных оперируются своевременно. Фактором, оказывающим наибольшее влияние на полноценность реабилитации ребёнка, являлось место его проживания: в группе поздно прооперированных больных дети из регионов составили $74,5 \pm 4,16\%$, в то время как в группе детей, оперированных в оптимальные сроки, лишь $13 \pm 2,61\%$ детей проживали в провинциальных городах ($p = 0,0015$). Лишь $47,6 \pm 5,51\%$ детей из регионов состояли на учёте у логопеда, хотя потребность в логопедическом лечении была у всех детей [44].

Необходимость совершенствования системы медицинской помощи детям с ВРГиН в Российской Федерации отражена в региональных программах по

развитию системы медицинской реабилитации на территории соответствующего региона.

Одной из основных задач в реабилитации пациентов с ВРГиН в современных условиях является повышение доступности и качества специализированной помощи детям. М.Г. Булгаков и соавт. (2011) отмечают, что с учётом сложившейся в стране ситуацией, должно быть 7-8 межтерриториальных центров. Коечный фонд для них рассчитывается исходя из потребности ребёнка в хирургическом и раннем реабилитационном логопедическом и ортодонтическом лечении: 2 койки на 10 тыс. детей [14].

Системы мониторинга реабилитации детей с расщелиной губы и нёба должна охватывать все организации, занимающиеся лечением и диспансеризацией детей с расщелинами лица: роддома, центры пренатальной диагностики, цитогенетические лаборатории, детские больницы, реабилитационные центры для детей с пороками развития ЧЛО [44, 60, 149, 196, 229, 261].

По мнению ряда исследователей [16, 103, 161] создание единой базы данных на всех больных с данной патологией, мониторинг динамики развития заболевания врачами отдельных специальностей с момента внесения больного в базу данных до момента снятия его с учёта позволяет оценить степень риска развития возможных осложнений и качество полученного пациентами лечения.

По данным некоторых авторов [15, 16, 184] современные диагностические, лечебные и реабилитационные технологии позволяют у пациентов в возрасте 15-18 лет полностью завершить хирургическое лечение в 84,5% случаев.

В Порядке организации медицинской реабилитации, утверждённой приказом Минздрава России от 29. 12. 2012 № 1705н, закреплена трехэтапная модель медицинской реабилитации, дифференцированная по стадиям патологического процесса и тяжести состояния пациента. Основываясь на научно-обоснованном подходе к стратегии и тактике лечения, предлагаются

алгоритмы комплексной реабилитации детей с ВРГиН с учётом особенностей в каждой из возрастных групп [52].

Программа по комплексной реабилитации детей с ВРГиН включает диагностику врождённых пороков развития лица; консультативную помощь; проведение первичных реконструктивно-пластических операций; послеоперационную реабилитацию (в том числе ортодонтическую); диспансерное наблюдение пациентов до 18 лет и проведение им этапных реконструктивно-пластических операций [45].

Многие авторы отметили, что комплексная реабилитация детей с врождёнными пороками развития ЧЛЮ возможна только при осуществлении специального алгоритма лечения этой категории пациентов [106, 107, 190]. Зарубежный и отечественный опыт лечения детей с врождёнными челюстно-лицевыми пороками свидетельствует, что во многих странах программа реабилитации детей с данной патологией успешно реализуется.

Данные литературы позволяют выделить следующие этапы комплексной реабилитации детей с ВРГиН. В период новорождённости специалисты рекомендуют обследование ребёнка для исключения возможных сопутствующих пороков развития [15, 60, 75, 87]. При выявлении сочетанной патологии организма необходимы консультации профильных специалистов. Учитывая состояние ребёнка составляется поэтапная индивидуальная комплексная программа реабилитации [32, 74, 110]. По мнению ряда исследователей необходимо заключение генетика [21, 33, 37, 56]. Такой подход даёт возможность выявления истинной частоты рождаемости детей с генетическими синдромами и позволяет уточнить данные о риске повторного появления ребёнка с ВРГиН в семьях с отягощённым анамнезом. Для снижения числа рождения детей с тяжёлыми, иногда несовместимыми с жизнью аномалиями развития в настоящее время используется программа пренатальной диагностики [18, 20, 77, 125, 228, 256].

В период грудного возраста необходимо раннее ортопедическое лечение [47]. Специалисты обращают внимание, что в этом периоде акцент реабилитационных мероприятий должен быть направлен на подготовку и проведение первичного оперативного вмешательства для устранения анатомических нарушений и восстановления эстетики лица. Проводят хейлоринопластику, одномоментную хейлопластику [99, 103, 248].

В возрасте от 1 до 3 лет продолжается предоперационное и послеоперационное ортодонтическое лечение, направленное на коррекцию твёрдого нёба, предупреждение сужения и уплощения верхнего зубного ряда. Проводятся мероприятия по нормализации функции речи и носового дыхания. Специалисты обращают внимание, что этом периоде обязательна постановка на учёт у логопеда и начало логопедических занятий [96, 99, 251].

В дошкольный период производят реконструктивную хейлопластику / хейлоринопластику [24, 197]. Ортодонтическое лечение проводят с применением различных ортодонтических препаратов, направленное на препятствие сужению и уплощению верхнего зубного ряда [28].

В возрасте от 7 до 11 лет устраняют расщелины альвеолярного отростка, проводится ортодонтическое лечение, которое направлено на нормализацию положения постоянных резцов. Проводится хирургическое лечение, остеопластика расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти, фарингопластика. Продолжаются занятия с логопедом [67, 76, 85, 148].

Ортодонтическое лечение, реконструктивную ринопластику/хейлоринопластику, костно-реконструктивные операции предлагается проводить детям старшего возраста (11–16 лет) [69, 92]. 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.

Е.А. Булгакова и соавт. (2013) сообщают, что благодаря использованию алгоритма ведения детей с врождённой патологией ЧЛЮ и оказания им комплексного, своевременного лечения уменьшилось количество послеоперационных осложнений с 72,7 % до 17,3 % случаев [16].

С целью улучшения качества этапной реабилитации детей с ВРГН разрабатываются и внедряются протоколы этапного лечения пациентов с ВРГиН. Протоколы раннего оперативного лечения являются общепринятыми в странах Западной Европы, США и Канаде. Система мониторинга реабилитации пациентов данной группы, предполагает использовать стандартный протокол обследования детей с ВРГиН. При осмотре в клинике соответствующие разделы заполняют челюстно-лицевой хирург, ортодонт, логопед и педиатр, вносятся данные первичного осмотра в соответствии со стандартным протоколом обследования. Во время госпитализации вносится протокол операции и особенности течения послеоперационного периода. В дальнейшем при диспансерных осмотрах вносятся результаты повторных обследований в соответствии с предложенным протоколом и заключения специалистов [5, 36, 62]. По оценкам исследователей в настоящее время оптимальное лечение трудно найти, из-за большой изменчивости врождённых пороков развития расщелины губы и нёба, и субъективной реакции каждого пациента на лечение [15, 36, 50, 62, 75, 157].

Согласно мнению отечественных и зарубежных авторов протокол современного лечения детей с ВРГиН должен состоять из следующих этапов: хирургическая коррекция ВРГиН, оказание оториноларингологической помощи, развитие речевого аппарата, гигиена полости рта, психологический аспект реабилитации. Существующие крупные центры имеют каждый свой протокол лечения детей с расщелинами губы и нёба (различные сроки оказания помощи, методики лечения). Это приводит к затруднениям в оценке качества оказываемой помощи. Исследователи также отмечают, что сравнение

алгоритмов, применяемых в различных центрах, затрудняется большим количеством различных факторов, влияющих на исход лечения [44].

В.И. Шульженко и соавт. (2014) сообщают, что идеология разработанного мультидисциплинарного «Протокола лечения и реабилитации детей с односторонним сквозным несращением губы и нёба» представляет собой единую систему взглядов, оформленного в виде более или менее подробного перечня мероприятий всех специалистов, подлежащего неукоснительному исполнению до тех пор, пока не будут внесены очередные согласованные коррективы [117].

М.В. Короленковой (2008) предложена компьютерная система контроля лечения детей с ВРГиН, позволяющая собирать данные по стандартному протоколу и, при накоплении статистического материала, выявлять недостатки текущего алгоритма реабилитации детей с расщелиной губы и нёба. По мнению автора необходимо создание глобальной системы мониторинга реабилитации детей с расщелиной губы и нёба [44].

В настоящее время доказано, что детям с врожденной патологией ЧЛЮ необходима последовательность действий при оказании лечебно-реабилитационных мероприятий. Авторы отмечают, что дети, получившие специализированную медико-социальную помощь в максимальном объёме, имели достоверно более высокие показатели здоровья и качества жизни. Отечественные и зарубежные специалисты отмечают, что внедрение протокола поэтапного лечения детей с ВРиГН способствовало улучшению качества медицинской помощи и качества жизни больных с ВРиГН. Результаты анкетирования показали, что родители в 84,7% случаев положительно оценили осуществление комплекса реабилитационных мероприятий у наблюдаемых детей [82]. В последнее время появляется всё больше работ, изучающих качество жизни пациентов с данной патологией [16, 81, 111, 233, 257]. Известно, что патологические, эстетические и психоэмоциональные проблемы приводят к множественным функциональным нарушениям и влияют на качество жизни

детей с ВРГиН [111, 257]. По мнению специалистов [8, 23, 46, 81, 233] резервы повышения качества жизни детей с данной патологией в своевременном проведении комплекса профилактических и лечебных мероприятий и обязательно включении в систему реабилитации их родителей [10, 68, 112, 257].

Исследованиями установлено, что у детей с врожденной челюстно-лицевой патологией чаще встречается поражение зубов кариесом [1, 112], наблюдается дефект развития эмали, неправильный прикус и другие аномалии зубочелюстной системы [9, 34, 58, 127, 222]. Многие исследователи [114, 167, 175, 177, 239, 242] считают, что повышение стоматологического статуса у детей с ВРГиН возможно в привлечении родителей к профилактическим мероприятиям: обучении матерей навыкам кормления, в ведении членов семей в систему профилактических и лечебных мероприятий, своевременной санации полости рта и приближении помощи к семье ребёнка.

Результаты социально-гигиенического исследования состояния здоровья детей дошкольного возраста с пороками развития верхней губы и нёба показали, что среди родителей детей с ВРГиН отмечалось отсутствие интереса к медицинской информации (89,1% опрошенных); отсутствие знаний о факторах риска (78,2%); отсутствие знаний об оздоровительных технологиях (72,6%); отсутствие желаний о проведении мероприятий по сохранению здоровья (67,9%). В целом отмечалась низкая медицинская активность родителей детей с ВРГиН [82]. Специалисты обращают внимание, что работа с семьей ребёнка имеющего ВРГиН должна начинаться еще до его рождения, в пренатальном периоде. Осуществление медико-психологической подготовки и полного информирования беременной ведет к снижению стресса у родителей, что в последующем положительно сказывается на предоперационной подготовке ребёнка и позволяет провести первичную операцию в ранние сроки. В своих работах исследователи особо уделяют внимание, что необходимо объяснять родителям объём и последовательность медицинских вмешательств, цели и

задачи каждого этапа лечения, чтобы в полном объёме провести комплекс реабилитационных мероприятий [29, 95, 113, 153, 165, 183, 188].

В связи с рассматриваемой проблемой нельзя обойти вниманием такую проблему как низкая информированность врачей о современных тенденциях лечения больных с ВРГиН и отсутствие достаточного количества специализированных центров, что приводит к несвоевременному лечению, значительному снижению качества жизни детей и невозможности их полноценной интеграции в общество [44]. Клинические наблюдения показывают, что у детей с врождёнными челюстно-лицевыми дефектами, взятых на учёт в раннем возрасте, отмечается правильно сформированная речь и минимизированы проблемы коммуникации и личностного развития, что непосредственно влияет на качество жизни ребёнка [16, 32, 40].

Авторами С.В. Дмитриенко и соавт. (2010) предложен «Коэффициент эффективности комплексной реабилитации», который позволяет более точно оценить результаты лечения детей с врождённой односторонней расщелиной верхней губы и нёба в зависимости от метода и срока хирургического, ортодонтического, логопедического лечения и обосновать наиболее рациональную программу диспансеризации детей с врождённой патологией лица и тем самым улучшить качество жизни пациентов [81].

Целью повышения качества жизни ребенка является не только устранение или компенсация функциональных нарушений, возникших вследствие заболеваний, но и достижения оптимального уровня биопсихосоциального функционирования индивида [5, 15, 40, 112, 126, 140, 240]. В большинстве исследований отмечалось, что для улучшения качества и обеспечения полноценной жизни пациентов на этапах диспансерного наблюдения по показаниям возможно проведение дополнительных медико-педагогических консилиумов, коррекция плана реабилитации, привлечение специалистов по вопросам консультирования: правового, психологического, социальной безопасности [7, 27, 28, 94, 106, 140, 146, 152].

Таким образом, только комплексный, последовательный подход к лечению и реабилитации, динамическое наблюдение за ребёнком способствует нормальному развитию челюстно-лицевой области у детей с ВРГиН и обеспечивает хороший эстетический и функциональный результат.

1.3. Специализированная челюстно-лицевая хирургическая помощь детям с врожденной расщелиной губы и нёба

Одним из основных факторов, обеспечивающих полноценную реабилитацию, является своевременное хирургическое вмешательство. Несмотря на огромный опыт лечения, у челюстно-лицевых хирургов до сих пор нет единого взгляда на способы и сроки проведения операций хейло- и уранопластики. Обобщив данные литературы по оказанию специализированной медицинской помощи детям с ВРГиН можно отметить различные подходы к лечению и реабилитации детей с данной патологией. Исследователи отмечают, что разработанных и обязательных для Центров, оказывающих специализированную медицинскую помощь учётных и отчётных документов, позволяющих сравнивать результаты, не имеется [50, 73, 110]. В литературе высказываются различные мнения по вопросу объёма, последовательности и времени проведения оперативного вмешательства в зависимости от характера и степени порока развития. В исследованиях зарегистрировано, что объём и сроки хирургических вмешательств должны определяться с учётом общего состояния ребёнка, вида расщелины губы и нёба, степени гипоплазии мягкой ткани и костных структур, положения верхнечелюстных сегментов, типа и степени деформации носа, степени нарушения у ребёнка физиологических функций (дыхания, сосания и другие) [75]. Специалисты отмечают, что во всех случаях стандартный подход к решению этого вопроса невозможен. Анализ литературных источников показывает, что в настоящее время существует множество вариантов хирургического лечения расщелин, и нет предпочтения какой-то одной методике [199, 212]. Хирурги обращают внимание, что выбирать

тактику лечения необходимо с учётом индивидуальности пациентов и современных условий восстановительного лечения.

Мировой опыт лечения больных с ВРГиН обусловил возможность появления хороших результатов хирургической коррекции деформаций челюстно-лицевой области. В то же время остаются актуальными вопросы оптимального возраста ребёнка при выполнении первичной хирургической коррекции, выбор наиболее оптимального в функциональном отношении и наименее травматичного метода.

В мировой практике чётко прослеживается тенденция к снижению возраста, в котором возможно хирургическое вмешательство, и расширению объёма операций в раннем возрасте. По мнению ведущих специалистов, раннее оперативное лечение обеспечивает достижение оптимальных косметических и функциональных результатов: создают реальные возможности для полноценного восстановления речевой функции и правильного формирования лицевого скелета, в том числе и зубочелюстной системы [45, 68, 70, 74, 132, 151, 155, 168, 171].

Лечение детей с несращениями верхней губы сводится к раннему хирургическому закрытию несращений. Челюстно-лицевые хирурги стран СНГ считают, что наилучшие функциональные и косметические результаты могут быть достигнуты при проведении хейлопластики во втором полугодии жизни ребёнка (6-8 месяцев). Другие авторы считают оптимальным сроком проведения операции у детей в 8-10 месяцев, когда все части лица у ребёнка достаточно развиты [69]. Есть мнения оперировать на 2-3 или 11-13 сутки после рождения, полагая, что в дальнейшем будет более правильно развиваться зубочелюстная система [5, 25]. В Европе хейлопластику проводят в возрасте от 3 до 6 месяцев, что позволяет значительно сократить сроки реабилитации [72, 164]. Считается целесообразным в ранние сроки оперировать доношенных новорожденных с массой не менее 3000 г и не имеющих других пороков развития [69].

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. Специалисты также обращают внимание, что в протоколах хирургического лечения могут изменяться сроки лечения, так как возможно позднее обращение пациента в клинику, наличие противопоказаний к операции и т.д. [71, 136].

Принципами современной хейлопластики являются максимально эффективное восстановление нормальной анатомии носогубной области. Именно это позволяет добиться симметричных и ровных контуров верхней губы и носа, естественных линий лица в сочетании с его нормальной мимикой, глубокого свода преддверия полости рта и восстановления правильного положения фрагментов верхней челюсти [31].

В некоторых работах [85, 108, 145, 163, 217, 247] сообщается, что в комплексное лечение детей с расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и нёба включен отоларинголог-хирург. В работе А.А. Радкевич и соавт. (2013) представлена новая технология устранения расщелин нёба, включающая одномоментное вмешательство на ЛОР - органах. Анализ отдаленных результатов (три года) показал удовлетворительное состояние послеоперационного рубца и отсутствие каких-либо анатомических и функциональных нарушений со стороны ЛОР-органов, твёрдого и мягкого нёба [85, 84, 108, 250].

При хирургическом лечении детей с ВРГиН используются общепринятые в мировой практике методы ринохейлопластики и палатоластики, которые позволяют устранить косметический дефект лица и отчасти восстановить функции дыхания, глотания и речи [151].

В своей практической деятельности в зависимости от нарушения анатомии верхней губы и носа у детей с односторонними расщелинами верхней губы

хирурги при реконструктивной хейлоринопластике отдают предпочтение методам по Козину-Виссарионову, Козину [98].

Большинство исследователей отмечают, что первичную хейлопластику выполняют по методике Обуховой-Фроловой [24, 71]. 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 Миллард. По данным А.М. Еишева и соавт. (2013) при выполнении операций врождённой полной расщелины верхней губы с деформацией крыла носа по методу Милларда–Козина наблюдались некоторые осложнения у 5 больных (6,4 %), а при выполнении операций по методике Обуховой (частичные расщелины), раны зажили первичным натяжением, осложнений не наблюдалось [30]. Эти же авторы сообщают, что комбинированное закрытие ВРГиН и альвеолярного отростка при односторонних расщелинах даёт хорошие результаты. Наиболее часто грубые деформации тканей верхней губы и носа обнаружены при проведении первичной хейлопластики по нестандартным методам или по методу Лимберга [98].

При двусторонней расщелине верхней губы оптимальным является проведение операции в один этап [40]. Этому может препятствовать сильная протрузия межчелюстной кости, не позволяющая сопоставить фрагменты губы без выраженного натяжения и технически осложняющая операцию [44]. Б.Н. Давыдов и соавт. (2013) рекомендуют пациентам с врождёнными двусторонними расщелинами верхней губы проводить предоперационное ортодонтическое лечение, направленное на осаждение межчелюстной кости и уменьшение ширины расщелин [25].

Выбор срока проведения уранопластики разнообразен, также, как и количество используемых способов. По оценкам специалистов проведение

операций на нёбе в очень ранние (до 1 года) и ранние (до 2 лет) сроки, безусловно, способствуют быстрейшему восстановлению функций, нарушенных в результате заболевания, и являются профилактикой вторичных воспалительных заболеваний ЛОР-органов [9]. Теоретически это наиболее ранняя стадия развития речи и языка, функция нёбо-глоточного кольца и язычная координация развивается в это время, что облегчает раннее восстановление речи. Другие предлагают пластику мягкого нёба проводить в возрасте 6-8 месяцев [28, 162]. Обобщая результаты исследований можно сказать, что многие хирурги сходятся во мнении, что первичную уранопластику целесообразно проводить в раннем (до 3 лет) возрасте.

D. Beaumont (2008) отмечает, что чем раньше проводится операция на нёбе, тем больше вероятность недоразвития верхней челюсти в отдалённом послеоперационном периоде, из-за наличия рубцов на нёбе и повреждения зон роста верхней челюсти во время уранопластики [139].

В последнее время общемировой тенденцией считается при сочетании расщелины верхней губы и нёба детям в возрасте 6 ± 2 мес. одновременно выполнять 2 операции: пластику мягкого нёба (велопластика) и пластику верхней губы (хейлопластика) [45, 123, 138].

Анализ влияния методов хирургических вмешательств на результаты и сложности ортодонтического лечения установил, что динамика формы и соотношения зубоальвеолярных дуг после ранней щадящей анатомически ориентированной уранопластики и ортодонтической коррекции выглядит наиболее оптимальной [116].

В возрасте от 1 года до 3 лет проводится велопластика. Важный этап велопластики – тщательное восстановление целостности, а, следовательно (в дальнейшем), и функций мышц мягкого нёба [30, 252]. Проведение этапа велопластики способствует уменьшению ширины дефекта твёрдого нёба, что в дальнейшем облегчало проведение операции уранопластики, а также способствует более раннему развитию речи у детей [102].

А.К. Корсак и соавт. (2012) сообщают, что у детей с изолированными расщелинами нёба операцию велоластики проводили в возрасте 6-8 мес. При расщелинах мягкого и твёрдого нёба после велоластики, если ширина расщелины твёрдого нёба значительно уменьшалась, в возрасте около полутора лет проводили операцию щадящей пластики твёрдого нёба по Делейру [45].

В ряде работ показано, что при лечении детей с частичной расщелиной мягкого нёба адекватная длина мягкого нёба и нёбно-глочный затвор (клапан) создавались за счет отсечения мышц мягкого нёба от заднего края твёрдого нёба и их переориентации от переднезаднего к поперечному направлению [30, 252].

В возрасте от 3 до 6 лет пластику твёрдого и мягкого нёба осуществляют с соответствующими стандартными подходами ортодонтического и логопедического лечения. В 5-6 лет при необходимости проводят корригирующие операции верхней губы, крыла носа, пластику уздечки верхней губы, вестибулопластику и др. Более поздний срок уранопластики был оправдан исследованиями, которые отмечали нормальный верхнечелюстной рост у пациентов с врождённой расщелиной нёба. Поздний срок был оправдан, кроме того, осмысленным логопедическим обучением, ортодонтическим лечением, которые контролировали верхнечелюстной рост у пациентов с не восстановленной врождённой расщелиной нёба.

В других источниках [30] было отмечено, что при раннем лечении ВРГиН центральная треть лица остается недоразвитой по сравнению с остальными элементами костного лицевого скелета, и это, возможно, результат широкого вмешательства на периостальную ткань твёрдого нёба, которая перестает расти и развиваться в результате хирургической травмы. Так как верхнечелюстные кости пленчатые 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 [98].

При выполнении пластики нёба необходимо своевременно воссоздать подвижное мягкое нёбо, обеспечить нормальные размеры глоточного кольца, эффективно и нетравматично устранить дефект твёрдого нёба. Это является залогом формирования нормальной речи малыша и профилактикой возникновения деформаций верхней челюсти, а значит, и лица, и прикуса [84].

Элементы радикальной уранопластики по А.А. Лимбергу до сих пор используются в различной модификации в нашей стране [12, 30]. А.М. Еишев и соавт. (2013) сообщают, что данный метод применяли при радикальной уранопластики в один этап при наличии полной расщелины мягкого и твёрдого нёба, операцию проводили у детей в возрасте от 3 до 5 лет [30].

Не решен до настоящего времени вопрос формирования при первичной уранопластике небно-глоточного кольца, восстановление анатомической формы которого имеет чрезвычайно важное значение для устранения речевых расстройств, сопутствующих врожденной расщелине нёба.

Б.С. Жаналина и соавт. (2013) предлагают проводить ураностафиллопластику в возрасте 1-1,5 года по методике Киллнера. Опыт проведения ураностафиллопластики в возрасте 1-1,5 года более чем у 554 детей показал, что можно добиться хороших результатов в 92% случаев [78].

Наиболее популярным из удлиняющих способов нёба является способ «Оксфордская палатопластика». Однако хирурги отмечают, что оставленная открытой раневая поверхность на носовой слизистой, на границе твёрдого и мягкого нёба приводит к патологическому рубцеванию. Методы лечения детей с ВРГиН постоянно совершенствуются. Хирургами были предложены модификации этого способа, которые включают расслабляющие разрезы. Предложены модификации лоскута, которые комбинируют (объединяют) способ Veau для твёрдого нёба со способом Furlow для мягкого нёба. Для улучшения результатов речи после первичной уранопластики предложены различные способы смещения тканей кзади [98].

В основу большинства современных методов уранопластики положен основной принцип перемещения слизисто-надкостничных лоскутов (вправо, влево, вниз, вверх) с конечной целью создания полноценно смыкающихся структур нёбо-глочного кольца, нормализации речи.

Динамика формы и размеров верхней зубоальвеолярной дуги с использованием лоскута с языка порой неудовлетворительна, но эта операция неизбежна при наличии больших остаточных дефектов нёба. Лоскут с языка имеет свои плюсы и минусы. Положительный эффект данного метода в том, что нет грубой рубцовой деформации, но отсутствие свода нёба и пространства для языка приводит к глоссоптозу, и удержать результат расширения становится очень сложно.

Щадящая уранопластика лоскутом с сошника, выполненная в период временного прикуса по методу В.И. Шульженко, в немалой степени восстанавливает костные структуры твердого нёба и частично альвеолярного отростка верхней челюсти в период постоянного прикуса [116].

Использование способа, предложенного Л.Е. Фроловой, и его модификации пластики нёба с сужением глоточного кольца получили широкое распространение в стране, так как он давал положительный эффект при всех формах ВРГиН.

Для предупреждения или минимизации негативных последствий хирурги рекомендуют проводить раннюю уранопластику в 2 этапа: в возрасте 6-10 месяцев (до года – пластику мягкого нёба (функциональную велоластику), а через 6-12 месяцев (иногда и значительно позже) – пластику твердого нёба. Способы операции щадящие, без широкой отслойки слизисто-надкостничных лоскутов на твердом нёбе [45].

Все перечисленные способы первичной уранопластики и её модификации были направлены на решение трех основных задач: устранение дефекта, восстановление анатомии; удлинение неба; восстановление функции.

О сроках проведения костно-пластических операций у хирургов нет единого мнения. Восстановление дефекта альвеолярного отростка верхней челюсти (в том числе и костная пластика), а, также переднего отдела твёрдого нёба проводят в возрасте от 8 до 14 лет (после прорезывания центральных зубов, перед прорезыванием клыка на стороне расщелины). Большинство отечественных и зарубежных специалистов выбран для проведения костной пластики расщелины альвеолярного отростка возраст 8-9 лет. Хирурги отмечают, что необходимым условием для осуществления этого вида операции является завершённость этапа ортодонтического лечения [117]. По мнению О.Б. Кулакова и соавт. (2013) создание полноценного костного регенерата при помощи гребня подвздошной кости остается «золотым стандартом» в костно-пластической хирургии челюстных костей.

По мнению ряда исследователей [12, 103, 202, 249] проведение периостопластики альвеолярного отростка во время первичного хирургического вмешательства снижает вероятность развития деформаций верхнего зубного ряда.

В последние годы техника коррекции расщелины губы и нёба заметно улучшилась. По данным V. Allareddy (2014) частота осложнений после ортогнатической операции составила 9,1% случаев, 95% пациентов были выписаны обычно после операции. Данными исследованиями подтверждено, что ортогнатические операции можно безопасно проводить у больных с врождёнными черепно-лицевыми аномалиями [128].

P. Fudalej и соавт. (2008) предложили минимизировать объём и количество хирургических вмешательств в периоды активного роста ребёнка (до 12 лет), в том числе костно-пластических. Выполнять щадящие анатомически-ориентированные операции, которые обеспечивают меньшее сужение и укорочение верхней зубоальвеолярной дуги [203]. По мнению исследователей [166, 203] при необходимости ортогнатическая хирургия может быть применена после завершения роста лицевого скелета.

Реконструктивные операции (при необходимости) проводят в любом возрасте. В подростковом периоде (14-16 лет) по эстетическим показаниям возможно проведение корригирующих операций по поводу дефектов верхней губы и носа [40].

Ортодонтическое лечение является неотъемлемой частью комплексной реабилитации пациентов [21, 47, 70, 103, 119, 193]. В период формирования постоянного прикуса необходимо восстановить непрерывность альвеолярного отростка верхней челюсти посредством выполнения костной пластики и добиться привлекательного и ровного зубного ряда, используя современные ортодонтические аппараты [25, 69, 79, 85, 98, 117].

Большинство специалистов отмечают, что задачами послеоперационного этапа являются нормализация функции пораженного органа [33, 52, 67, 92, 187, 194], профилактика послеоперационных осложнений [30, 246], воздействие на формирующиеся послеоперационные рубцы [162], восстановление речеобразования [96, 137, 226, 234, 232], коррекция психоэмоциональной сферы пациентов [15, 197].

Таким образом, анализ литературных данных свидетельствует, что большинство авторов едины во мнении необходимости ранней поэтапной реабилитации детей с ВРГиН. Для достижения успешного результата лечения важно взаимодействие всех врачей-специалистов.

Данные обзора литературы показали, что проблема абилитации и реабилитации пациентов с ВРГиН остается актуальной, а резервы комплексного воздействия на организм ребенка с дефектом еще не до конца реализованы существующими медицинскими организациями [85, 119, 192]. Следует отметить, что дети с ВРГиН нуждаются в комплексных лечебно-реабилитационных мероприятиях, с ориентацией лечебно-профилактических программ на семью в целом в сроки от периода новорожденности до поступления в школу. Организация и проведение медико-социальной реабилитации детей с ВРГиН сегодня возможно только в условиях

специализированного центра и должна быть связана с продуманными координированными действиями реабилитационных центров с командой специалистов различного профиля. Доступность таких центров является ключом к эффективной реабилитации.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1. Общая характеристика исследования

Врожденные пороки развития челюстно-лицевой системы (ВПР ЧЛО), являющиеся предметом изучения данного диссертационного исследования, в рамках Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 10-го пересмотра относятся к XVII классу «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00-Q99)», в структуре которого соответствуют следующим кодам: Q35 – Расщелина неба (волчья пасть), Q36 – Расщелина губы (заячья губа), Q37 – Расщелина неба и губы (волчья пасть с заячьей губой).

Исследование проводилось на территории Республики Татарстан – экономически развитого промышленно-аграрного субъекта Российской Федерации, входящего в состав Приволжского федерального округа. Республика Татарстан расположена в центре России на Восточно-Европейской равнине, в месте слияния рек Волги и Камы. Общая площадь республики составляет 67 838 кв. км. Численность населения на начало 2014 г. – 3 838 230 чел. Территория РТ включает в себя 57 административно-территориальных единиц: 43 района, 14 городов республиканского значения и 8 городов районного подчинения.

Материалом исследования явились как результаты непосредственного наблюдения пациентов с ВПР ЧЛС, проводимого в течение 20 лет с 1998 по 2017 годы, так и данные ретроспективной выкопировки сведений из медицинской документации, охватившей период с 1998 по 2017 годы.

Предметом исследования явилось состояние здоровья детей, имеющих ВПР ЧЛО.

Объектами исследования были дети в возрасте от 0 до 18 лет.

Основным результативным признаком, фиксируемым у каждой единицы наблюдения, служило наличие ВПР ЧЛО.

В соответствии с поставленными задачами был использован комплекс адекватных методов исследования, в том числе метод ретроспективного анализа, клинико-лабораторный метод, статистический метод, социологический метод, метод математического моделирования.

Исследование проводилось на базе отделения челюстно-лицевой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан».

В качестве материалов исследования использовались специальные карты наблюдения, представленные в приложении 1, а в случае ретроспективного сбора материала – учетные формы государственного статистического наблюдения ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ», в том числе 003/у – «Медицинская карта стационарного больного», 066/у-02 – «Статистическая карта выбывшего из стационара круглосуточного пребывания».

2.2. Этапы проведения исследования

Исследование проводилось с 1998 по 2017 годы и включало в себя несколько этапов (таблица 2.1).

Таблица 2.1 – Программа, объект, материал и методы исследования

№	Этапы исследования	Методы	Материалы, объекты исследования
1.	Разработка программы, обоснование и постановка цели, задач исследования. Анализ литературных источников и нормативно-правовых документов по вопросам организации медицинской помощи пациентам с ВПР ЧЛЮ.	Ретроспективный анализ.	Нормативно-правовые документы (приказы Минздрава России, Минздрава Республики Татарстан), 269 источников доступной литературы, в том числе 126 российских и 143 зарубежных.
2.	Медико-	Статистический,	1) Специальные карты

	статистический анализ частоты ВПР среди детского населения Республики Татарстан	в т.ч. анализ динамических рядов, расчет средних величин, метод графических изображений, регрессионный анализ.	наблюдения пациентов, находящихся на стационарном лечении, начиная с 2004 года (всего – 814 карт). 2) Учетные формы государственного статистического наблюдения: ф. 003/у, ф. 066/у-02 (всего – 1027 единиц на 560 пациентов). Объект исследования – пациенты, получающие стационарное лечение в ДРКБ по поводу ВПР ЧЛО.
3.	Изучение влияния факторов риска на вероятность возникновения ВПР плода. Разработка прогностической матрицы.	Расчет средних и относительных показателей, методы оценки различий между средними показателями – t-критерий Стьюдента, однофакторный дисперсионный анализ, методы оценки влияния фактора на исход – критерий χ^2 (хи-квадрат) Пирсона, отношение шансов с 95% доверительным интервалом.	То же, что в п. 2
4.	Построение прогностической модели для оценки вероятности возникновения ВПР	Метод бинарной логистической регрессии.	То же, что в п. 2

ЧЛО в зависимости от имеющихся факторов.		
--	--	--

Всего были проанализированы данные 1374 пациентов с ВПР ЧЛО возрасте от 0 до 24 лет, средний возраст – $4,3 \pm 0,1$ года.

Также была сформирована контрольная группа, в которую вошли 100 детей, наблюдавшихся в ДРКБ по поводу гемангиомы передней брюшной стенки и не имевших признаков ВПР ЧЛО. Возраст исследуемых контрольной группы составил от 0 до 16 лет, в среднем – $5,1 \pm 0,4$ года.

2.3. Статистический анализ результатов исследования

Материалы исследования были подвергнуты статистической обработке с использованием методов параметрического и непараметрического анализа в соответствии с результатами проверки сравниваемых совокупностей на нормальность распределения (Гланц С., 1999; Петри А. и соавт., 2003; Плавинский С.Л., 2005; Зайцев В.М. и соавт., 2006; Медик В.А. и соавт., 2007). Накопление, корректировка, систематизация исходной информации и визуализация полученных результатов осуществлялись в электронных таблицах Microsoft Office Excel 2007. Статистический анализ проводился с использованием программы IBM SPSS Statistics 20 (Наследов А.Д., 2011).

В случае анализа количественных показателей, полученные нами данные, исходя из принадлежности к определенной группе пациентов, объединялись в вариационные ряды, в которых, в случае доказанного соответствия закону нормального распределения, проводился расчет средних арифметических величин (M), средних квадратических отклонений (σ) и средних ошибок средней арифметической (m). При несоответствии распределения выборки нормальному обобщающие показатели представлялись в виде медианы (Me) и интерквартильного размаха ($ИКР$).

Каждая из сравниваемых совокупностей оценивалась на предмет соответствия ее распределения закону нормального распределения, для этого использовался критерий Шапиро-Уилка (при числе исследуемых менее 60) и критерий Колмогорова-Смирнова (при числе исследуемых более 60). В случае подтвержденного нормального распределения совокупностей способом оценки статистической значимости различий между ними служил t-критерий Стьюдента. В случаях, когда распределение хотя бы одной из совокупностей не являлось нормальным, для сравнения использовались методы непараметрического анализа с применением U-критерия Манна-Уитни.

При сравнении средних величин в нормально распределенных совокупностях t-критерий Стьюдента рассчитывался по следующей формуле (2.1):

$$t = \frac{M_1 - M_2}{\sqrt{m_1^2 + m_2^2}}, \quad (2.1)$$

где: M_1 и M_2 – сравниваемые средние величины, m_1 и m_2 – средние ошибки средних величин, соответственно.

Полученные значения t-критерия Стьюдента оценивались путем сравнения с критическими значениями, указанными в соответствующих справочных таблицах. Различия показателей считались статистически значимыми при уровне значимости $p < 0,05$.

U-критерий Манна-Уитни использовался для сравнения независимых совокупностей в случаях отсутствия признаков нормального распределения данных. Для этого составляли единый ранжированный ряд из обеих сопоставляемых выборок, расставив их элементы по степени нарастания признака и приписав меньшему значению меньший ранг. Затем разделяли единый ранжированный ряд на два, состоящие соответственно из единиц первой и второй выборок, в каждом из которых отдельно подсчитывали сумму рангов. После этого рассчитывали значение U-критерия Манна-Уитни по формуле (2.2):

$$U = n_1 \cdot n_2 + \frac{n_x \cdot (n_x + 1)}{2} - T_x, \quad (2.2)$$

где n_1 – количество элементов в первой выборке, n_2 – количество элементов во второй выборке, n_x – количество элементов в большей выборке, T_x – сумма рангов в большей выборке.

Рассчитанные значения U-критерия Манна-Уитни также оценивались путем сравнения с табличными данными: в том случае, если рассчитанное значение U-критерия Манна-Уитни было равно или меньше критического, признавалась статистическая значимость различий.

Сравнение показателей, измеренных в номинальной шкале, проводилось при помощи критерия χ^2 Пирсона, позволяющего оценить значимость различий между фактическим (выявленным в результате исследования) количеством исходов или качественных характеристик выборки, попадающих в каждую категорию, и теоретическим количеством, которое можно ожидать в изучаемых группах при справедливости нулевой гипотезы.

Вначале рассчитывалось ожидаемое количество наблюдений в каждой из ячеек таблицы сопряженности при условии справедливости нулевой гипотезы об отсутствии взаимосвязи. Для этого перемножались суммы рядов и столбцов (маргинальных итогов) с последующим делением полученного произведения на общее число наблюдений.

Затем рассчитывалось значение критерия χ^2 по формуле (2.3):

$$\chi^2 = \sum_{i=1}^r \sum_{j=1}^c \frac{(O_{ij} - E_{ij})^2}{E_{ij}} \quad (2.3)$$

где i – номер строки (от 1 до r), j – номер столбца (от 1 до c) O_{ij} – фактическое количество наблюдений в ячейке ij , E_{ij} – ожидаемое число наблюдений в ячейке ij .

Затем значение критерия χ^2 сравнивалось с критическими значениями для $(r - 1) \times (c - 1)$ числа степеней свободы по таблице. В том случае, если

полученное значение критерия χ^2 превышало критическое, делался вывод о наличии статистической взаимосвязи между изучаемым фактором риска и исходом при соответствующем уровне значимости.

В случае анализа четырехпольных таблиц, нами рассчитывался критерий χ^2 с поправкой Йейтса, позволяющей уменьшить вероятность ошибки первого типа, т.е. обнаружения различий там, где их нет (Гланц С., 1999; Гржибовский А.М., 2008). Поправка Йейтса заключается в вычитании 0,5 из абсолютного значения разности между фактическим и ожидаемым количеством наблюдений в каждой ячейке, что ведет к уменьшению величины критерия χ^2 (2.4).

$$\chi^2 = \sum_{i=1}^r \sum_{j=1}^c \frac{(|O_{ij} - E_{ij}| - 0,5)^2}{E_{ij}} \quad (2.4)$$

В тех случаях, когда число ожидаемых наблюдений в любой из ячеек четырехпольной таблицы было менее 10, для оценки уровня значимости различий использовался точный критерий Фишера, который рассчитывался по формуле (2.5):

$$P = \frac{(A + B)!(C + D)!(A + C)!(B + D)!}{A! B! C! D! N!}, \quad (2.5)$$

где А, В, С, D – фактические количества наблюдений в ячейках таблицы сопряженности, N – общее число исследуемых, ! – факториал, который равен произведению числа на последовательность чисел, каждое из которых меньше предыдущего на 1.

Полученное значение точного критерия Фишера Р более 0,05 свидетельствовало об отсутствии статистически значимых различий. Значение Р менее 0,05 – об их наличии.

В связи с тем, что наше исследование было организовано по принципу «случай-контроль», в качестве количественной меры эффекта при сравнении относительных показателей нами использовался показатель отношения шансов (ОШ), определяемый как отношение вероятности наступления события в группе,

подвергнутой воздействию фактора риска, к вероятности наступления события в контрольной группе (Гржибовский А.М., 2008).

Показатель отношения шансов рассчитывался исходя из полученных таблиц сопряженности по формуле (2.6):

$$ОШ = \frac{A \times D}{B \times C} \quad (2.6)$$

С целью проецирования полученных значений ОШ на генеральную совокупность нами рассчитывались границы 95% доверительного интервала (95% ДИ) по формулам 3 и 4:

$$\text{Нижняя граница 95\% ДИ} = e^{\ln(OR) - 1,96 \sqrt{\frac{1}{A} + \frac{1}{B} + \frac{1}{C} + \frac{1}{D}}} \quad (2.7)$$

$$\text{Верхняя граница 95\% ДИ} = e^{\ln(OR) + 1,96 \sqrt{\frac{1}{A} + \frac{1}{B} + \frac{1}{C} + \frac{1}{D}}} \quad (2.8)$$

Исходя из полученных данных, значимость фактора считалась доказанной в случае нахождения доверительного интервала за пределами границы отсутствия эффекта, принимаемой за 1.

Построение прогностической модели риска определенного исхода выполнялось при помощи метода бинарной логистической регрессии. Выбор метода обусловлен тем, что зависимая переменная является дихотомической, а независимые переменные характеризуют как качественные, так и количественные признаки, то есть могут измеряться по любой шкале.

Прогностическая модель имеет следующее математическое выражение (2.9):

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}},$$
$$z = a_0 + a_1x_1 + a_2x_2 + a_3x_3 + \dots + a_nx_n, \quad (2.9)$$

где p – вероятность возникновения определенного исхода, $x_1 \dots x_n$ – значения факторов риска, измеренные в номинальной, порядковой или количественной шкале, $a_1 \dots a_n$ – коэффициенты.

Отбор независимых переменных производился методом пошаговой прямой селекции с использованием в качестве критерия исключения статистики Вальдовского. Статистическая значимость полученной модели определялась с помощью критерия χ^2 .

Мерой определенности, указывающей на ту часть дисперсии, которая может быть объяснена с помощью логистической регрессии, в нашем исследовании служил показатель Наделькеркеса.

Для оценки полученной прогностической модели, рассчитывались показатели ее чувствительности и специфичности. Диагностическая эффективность модели определялась как доля верно предсказанных величин из общего числа проанализированных наблюдений.

2.4. Общая характеристика принципов хирургического лечения – первичная хейлоринопластика, щадящая уранопластика и альвеолопластика

Принцип проведения оперативного лечения при врожденных расщелинах верхней губы /и или нёба является: ранний возраст с 3 месяцев, восстановление анатомо – функциональной целостности дефекта с использованием методик позволяющих при помощи местных тканей проводить коррекцию всех деформаций (крыло носа, концевой отдел носа, миодинамическое равновесие, правильная форма линии Купидона) при расщелине на первичном этапе, что позволяет получить как, физиологически функционирующий орган, так и хороший приближенный к норме эстетический результат. Используемая методика операции на верхней губе, выполняется с использованием скользящего лоскута Виссарионова – Козина по Милларду.

Пластику неба начинаем с 10 месяцев ребенка (учитывая вид расщелины, запас местных тканей, ширину основания расщелины, соматический статус ребенка, сопутствующие диагнозы и состояние ЛОР – органов). Применяем одномоментную пластику твердого и мягкого неба по щадящей методике Котова

– Муратова в некоторой модификации, а именно, при асимметричных расщелинах и укороченном мягком нёбе, в нижней трети мягкого неба проводится перемещение встречных треугольных фигур (асимметричные, симметричные).

Пластику расщелины альвеолярного отростка проводится по общепринятым методикам, но применяя персонафицированный подход, т.е. в зависимости у обратившегося пациента от его вида расщелины, в стадии ортодонтической подготовки к операции, и возможности в дальнейшем полноценного протетического лечения с применением несъемного протезирования (дентальная имплантация). Применяемые методики альвеолопластики заключается в заборе аутокости (гребень подвздошной кости, подбородочная кость) в зависимости от дефекта. Интеграция аутокости осуществляется в виде костной крошки (через костную мельницу), блоком вместе с кортикальной пластинкой выходящие за пределы дефекта и фиксированную пинами (шурупами). Любой трансплантат укрывается бирезорбируемой мембраной или PRP – мембраной из сыворотки крови пациента. Возраст выполнения оперативного лечения с 7-8 лет, в среднем у мальчиков 10-11 лет, у девочек 9-10 лет.

Глава 3. Распространённость рожденных пороков развития расщелины губы и/или неба и социально-гигиенические, медико-биологические, медико-организационные факторы, оказывающие влияние на возникновения пороков развития челюстно-лицевой области

3.1 Распространённость рожденных пороков развития расщелины губы и/или неба в Республике Татарстан

В обширной группе врожденных пороков развития расщелины губы и неба занимают особое место, как по тяжести клинических проявлений, анатомических и функциональных нарушений, степень которых возрастает с ростом ребёнка, так и по частоте распространения и находятся среди всех видов врожденных аномалий на 4-7 месте.

Распространенность расщелин губы и неба, по мнению разных авторов, колеблется от 0,6 до 2 и даже до 4 на 1000 новорожденных

Результаты проведенных нами исследований показали, что частота врожденных расщелин губы и неба на территории республики Татарстан в течение исследуемого периода была различной и колебалась от 0,6 (1999г.) до 3,6 (2006г.) на 1000 новорожденных. Средний уровень на протяжении всего периода составил 1,7 на 1000 новорожденных. Но наиболее неблагоприятными, когда уровень составил выше среднего, были годы: 2004 г. -2,5; 2005 г. – 2,4; 2009 г. – 3,0; 2010 г. - 2,2 (на 1000 новорожденных). Максимально высокий уровень ВРГН был зарегистрирован в 2006 году и составил 3,6 на 1000 новорожденных (рисунок 3.1)

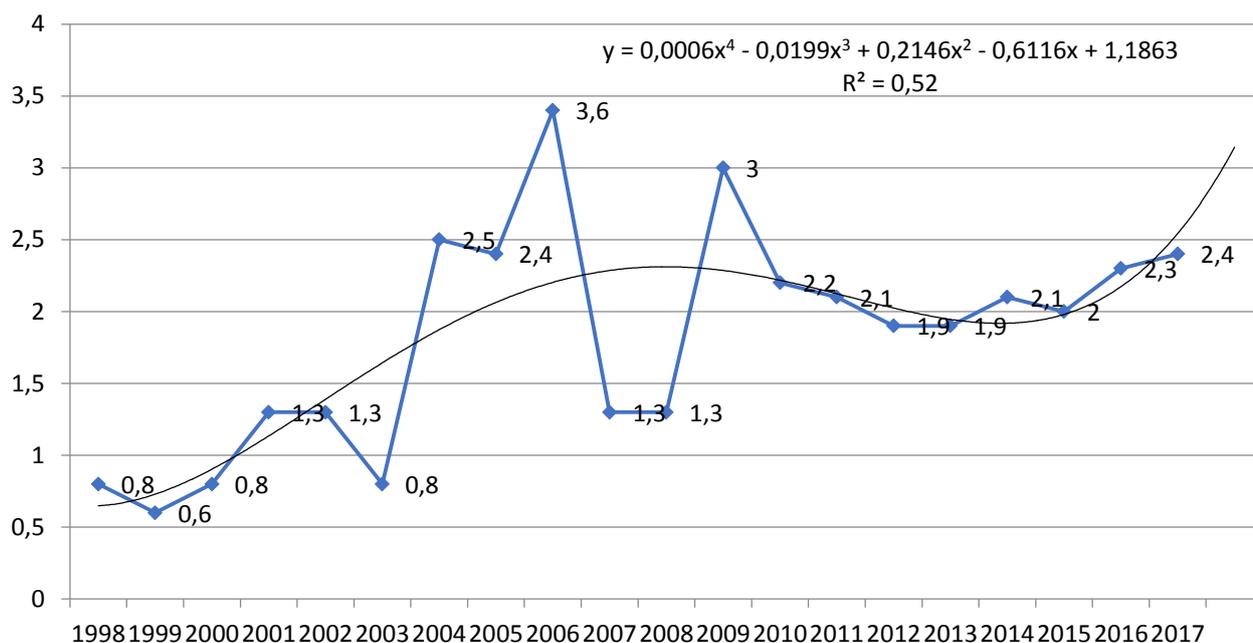


Рисунок 3.1. – Динамика частоты врождённых расщелин губы и/или неба по Республики Татарстан на период 1998 – 2017 годы (1000 новорожденных)

Как видно из рисунка 3.1. распространённость врождённых расщелин губы и/или неба по Республики Татарстан за изучаемый период имеет значительные колебания. Проведенный нами расчет прогноза и выстраивания кривой сглаживания показателей указывает на тенденцию роста показателя, (при $R^2 = 0,52$, ($p=0,05$)). Коэффициент аппроксимации показывает статистические колебания показателя, что подтверждается не адекватной регистрацией случаев врожденных расщелин губы и/или неба по Республики Татарстан.

В ходе исследования были выявлены города республики Татарстан, где проживало наибольшее количество детей с врожденной расщелиной губы и неба за исследуемый период, на 1000 населения: г. Зеленодольск – 0,13; г. Казань – 0,12; г. Бугульма – 0,08; г. Набережные Челны – 0,09; г. Альметьевск – 0,08; г. Нижнекамск - 0,07.

Значительная вариабельность частоты врожденных расщелин губы и неба, так же выявлена и в территориальных районах республики от 0,4 (в

Новошешминском районе) до 3,9 (в Актанышском, Кайбицком и Черемшанском районах) на 1000 новорожденных.

Высокий уровень ВРГН, выше среднего республиканского, зарегистрирован в следующих районах: Актанышский – 3,9; Кайбицкий – 3,9; Черемшанский-3,9; Верхне-Услонский -3,6; Спасский -3,4; Балтасинский -3,1; Муслумовский -3,0; Арский -2,6; Аксубаевский -2,4; Дрожжаневский и Зеленодольский -2,3; Кукморский и Пестречинский -2,2; Рыбно-Слободской – 2,1; Азнакаевский, Алексеевский, Буинский, Тюлячинский – 1,9.

Существуют районы, где частота детей с врожденной расщелиной губы и неба составляла ниже среднего уровня по республике – это Новошешминский район – 0,4; Камско - Устьинский – 0,5; Тетюшский – 0,6; Лаишевский – 0,9; Мензелинский - 0,8; Агрызский район - 1,0; Альметьевский – 1,4; Бавлинский – 1,3 (на 1000 новорожденных).

В двух районах республики (Алькеевский и Апастовский) случаи врожденных расщелин губы и неба не зарегистрированы.

На 1000 населения средний уровень врожденных расщелин губы и неба составил 0,1. Наиболее высоким этот показатель был, в Актанышском и Кайбицком районах - 0,2, наименьшим в Камско-Устьинском и Новошешминском - 0,02.

Большой интерес представляют сезонные колебания рождаемости больных с расщелинами. Данные за период наблюдения показывают, что в среднем только 46,9% детей с расщелинами губы и неба рождаются в первом полугодии, и 53,1% - во втором полугодии.

При изучении сезонности, наши исследования показали, что наибольшее количество детей с врожденной расщелиной губы и неба родилось летом - $27,5 \pm 1,5\%$; весной - $23,7 \pm 1,4\%$; осенью – $26,0 \pm 1,5\%$; зимой - $22,8 \pm 2,1\%$, $p > 0,005$. В течение года отмечается чередование циклов максимальных и минимальных показателей. Максимальные цифры приходятся на март – $10,7 \pm 1,1\%$ (индекс сезонных колебаний – 122,5%), июль – $10,1 \pm 1,0\%$ (индекс сезонных колебаний –

122,0%), август - ноябрь $9,6 \pm 1,0\%$ (индекс сезонных колебаний 113%- 117 %). Наименьшие значения приходятся на декабрь, октябрь $7,3 \pm 0,9\%$ (индекс сезонных колебаний 87 %), апрель $7,0 \pm 0,9\%$ (индекс сезонных колебаний 87 %), май – $6,0 \pm 0,8\%$ (индекс сезонных колебаний 69,6 %).

Наибольшее число родившихся детей с врожденными расщелинами губы и неба приходится на март месяц, но в июле, августе и сентябре отмечается закономерность повышенной рождаемости, чем в апреле, мае и июне ($p < 0,05$), следовательно, зачатие их было в осенние месяцы, что можно связать с ростом заболеваемости острых респираторных вирусных инфекций, и как следствие прием различных лекарственных средств.

Анализируя результаты исследования, распределяя, пациентов по половому признаку выявлены различие форм врожденных расщелин. Частота врожденной расщелины губы и неба у девочек была равной 1,0, а у мальчиков 1,2 на 100 родившихся, что составило 45,5% - девочек и 55,% мальчиков; $p > 0,05$.

В структуре расщелин достоверно чаще встречались совмещенные расщелины губы и неба ($37,0 \pm 2,8\%$), чем расщелины губы ($27,7 \pm 2,6\%$) и расщелины неба ($35,3 \pm 2,8\%$); $p < 0,001$, (в соотношении 1,3:1:2). При этом у девочек расщелины губы и неба ($14,0 \pm 2,0\%$). Расщелины неба ($18,3 \pm 2,2\%$) встречались достоверно чаще, чем расщелины губы ($12,7 \pm 1,9\%$) $p < 0,001$. Соотношение расщелин губы; расщелин губы и неба и расщелин неба составило 1:1:1,4.

У мальчиков расщелины губы и неба ($23,0 \pm 2,4\%$) встречались достоверно чаще расщелин губы ($15,0 \pm 2,9\%$) и расщелин неба ($17,0 \pm 2,2\%$) $p < 0,01$. Соотношение расщелин губы; расщелин губы и неба и расщелин неба составило 1:1,5:1,1. У мальчиков преобладали расщелины губы ($p < 0,01$).

Наши исследования отмечают рождения большинства детей с левосторонним поражением челюстно-лицевой области. Так с левосторонней расщелиной губы и неба родилось 43,3% пациентов, с левосторонней расщелиной губы 59,8%. На долю двусторонней расщелины губы и неба

приходится 29,8%, правосторонней расщелины губы и неба 26,9%. В структуре расщелин губы правосторонняя расщелина губы составила 28,2% и двусторонняя 12,0% детей с данной патологией. Сквозная расщелина неба составила 71,4%, несквозная 28,6%.

И так, в результате проведенного анализа были выявлены города и районы республики с достоверно более высоким уровнем распространенности врожденных расщелин губы и неба, сезонные колебания рождаемости, структуру и половую принадлежность детей с данной патологией. Это позволило в дальнейшем разработать организационно-методический модуль мониторинга частоты распространённости с последующим встраиванием в единую систему здравоохранения Республики Татарстан, а также дало возможность выявить факторы риска, вносящие негативный вклад в возникновение врожденных пороков развития челюстно-лицевой области.

3.2. Факторы оказывающее влияние на возникновение пороков развития челюстно-лицевой области

В исследовании приняли участие 1474 человек, распределенных в зависимости от наличия ВПР ЧЛС на две группы. Основную – составили 1374 пациента, имеющие данное заболевание, в возрасте от 0 до 18 лет, средний возраст – $4,3 \pm 0,1$ года. В контрольную группу вошли 100 детей в возрасте от 0 до 16 лет, средний возраст составил $5,1 \pm 0,4$ года. Различия групп по возрасту были статистически не значимы ($p=0,115$).

Нами было проанализировано распределение исследуемых основной группы по возрасту, в котором они в первый раз обратились в ДРКБ МЗ РТ. При этом были получены следующие данные (таблица 3.1).

Таблица 3.1 – Распределение исследуемых основной группы по возрасту при первом обращении в ДРКБ МЗ РТ за медицинской помощью

Возраст пациентов (полных лет)	Число пациентов	Доля в структуре основной группы (%)
0-4	854	62,2
5-9	274	19,9
10-14	183	13,3
15-17	54	3,9
18-24	9	0,7
ИТОГО:	1374	100,0

Также структура пациентов основной группы по возрастным группам представлена на рисунке 3.2.

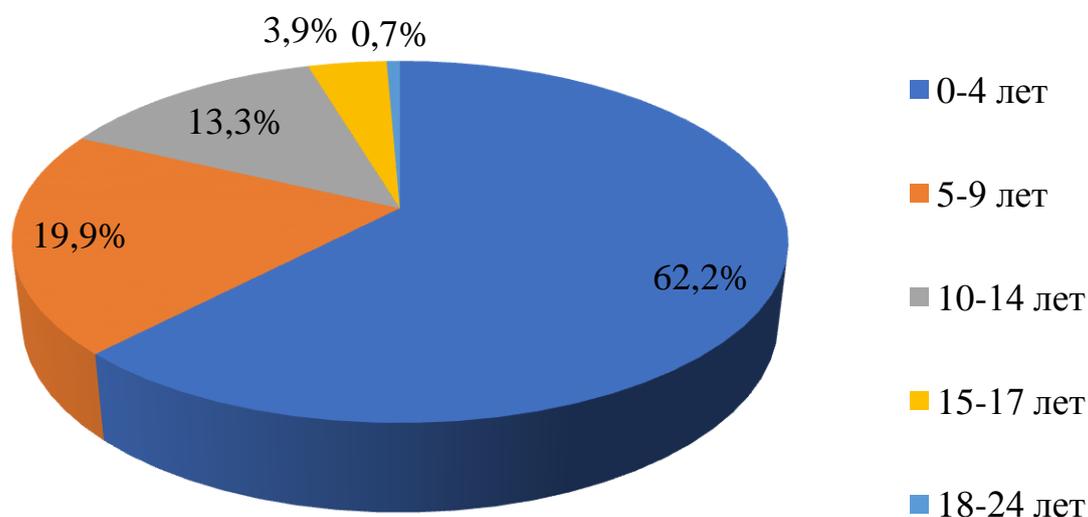


Рисунок 3.2 – Структура пациентов основной группы по возрастным категориям (%).

Исходя из полученного распределения, наибольшую долю в структуре исследуемых составили дети в возрасте до 4 лет (62,2%), что свидетельствует о ранней обращаемости в стационарные учреждения по поводу данного

заболевания. Вместе с тем, значительный процент детей в возрасте 5 лет и старше в структуре первичной обращаемости позволяет предположить о недостаточном внимании

По полу исследуемые в сопоставляемых группах распределились следующим образом (таблица 3.2).

Таблица 3.2 – Распределение исследуемых по полу

Группа исследуемых	Мужской		Женский		Всего:	
	<i>чел.</i>	<i>%</i>	<i>чел.</i>	<i>%</i>	<i>чел.</i>	<i>%</i>
Основная	731	53,2	643	46,8	1374	100,0
Контрольная	61	61,0	39	39,0	100	100,0
ИТОГО:	792	53,7	682	46,3	1474	100,0

Как следует из приведенной таблицы, доля пациентов мужского пола в основной группе составила 53,2%, в контрольной – 61,0%. Различия состава сравниваемых групп по полу, оцененные при помощи критерия χ^2 Пирсона, были статистически не значимы ($\chi^2 = 2,28$; $p=0,131$), что свидетельствует о сопоставимости групп по данному признаку.

По году включения в настоящее исследование пациенты основной группы распределились следующим образом (таблица 3.3).

Таблица 3.3 – Распределение исследуемых основной группы по году первой госпитализации

Год госпитализации	Число пациентов	Доля в структуре основной группы (%)
1998	12	0,9
1999	69	5,0
2000	47	3,4
2001	68	4,9
2002	71	5,2
2003	47	3,4
2004	75	5,5
2005	74	5,4
2006	68	4,9
2007	29	2,1
2008	74	5,4
2009	65	4,7
2010	104	7,6
2011	36	2,6
2012	40	2,9
2013	92	6,7
2014	92	6,7
2015	111	8,1
2016	134	9,8
2017	66	4,8
ИТОГО:	1374	100,0

Полученные данные были также представлены на линейной диаграмме

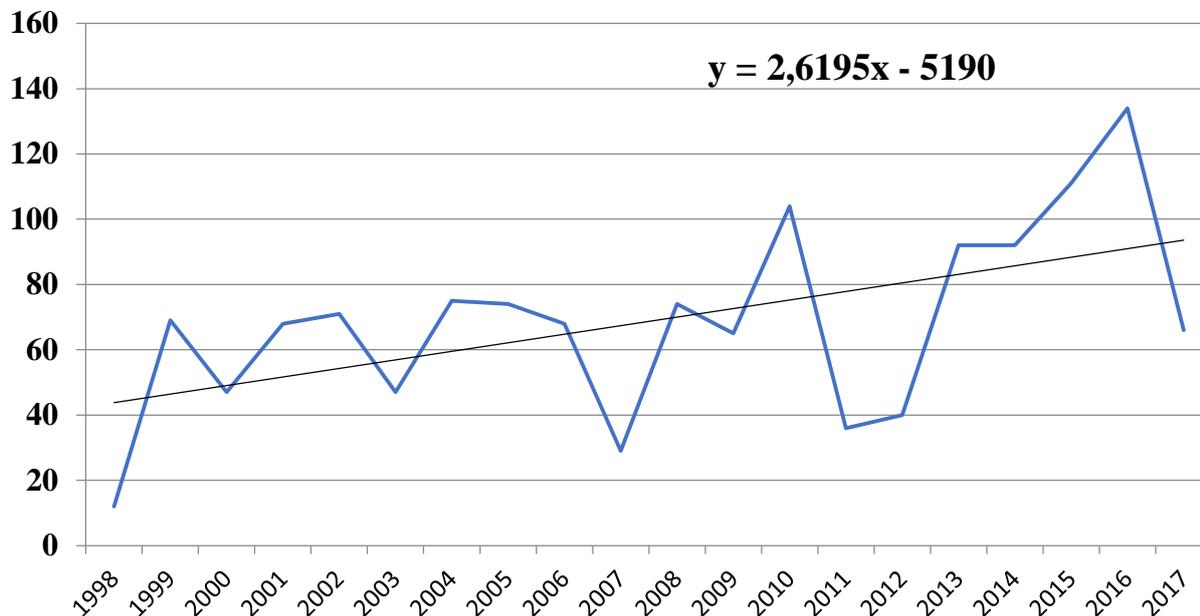


Рисунок 3.3 – Динамика числа пациентов с ВПР ЧЛЮ, включенных в настоящее исследование с 1998 по 2017 гг.

Изменения числа пациентов с ВПР ЧЛЮ, включенных в основную группу, являются прямым отражением динамики первичной заболеваемости данной патологией за период с 1998 по 2017 гг. При анализе полученного динамического ряда отмечался постепенный рост показателя при чередовании периодов увеличения и снижения числа исследуемых. Наивысшей точкой графика являлось значение показателя в 2012 году – 134 человека.

Последующие годы наблюдения 2014, 2015, 2016 и первое полугодие 2017 года явились основной для внедрения системы комплекса мультидисциплинарных медико-логопедические реабилитационных мероприятия и оценки их эффективности.

3.2.1 Исследование связи вероятности ВПР ЧЛЮ с факторами риска

Согласно данным некоторых исследователей, одним из значимых факторов рождения ребенка с ВПР, является месяц рождения, каждому из

которых соответствует определенная интенсивность солнечной радиации, температурный режим, состояние атмосферного воздуха, особенности питания и образа жизни. Согласно нашим данным, отмечается следующее распределение исследуемых основной группы по месяцам рождения (таблица 3.4).

Таблица 3.4 – Распределение исследуемых основной группы по месяцам рождения

Месяц рождения	Количество исследуемых	
	<i>n</i>	%
Январь	111	8,1
Февраль	103	7,5
Март	134	9,8
Апрель	93	6,8
Май	109	7,9
Июнь	110	8,0
Июль	128	9,3
Август	116	8,5
Сентябрь	124	9,0
Октябрь	105	7,7
Ноябрь	122	8,9
Декабрь	117	8,5
ИТОГО:	1374	100,0

Распределение исследуемых по месяцам рождения также показано на радиальной диаграмме

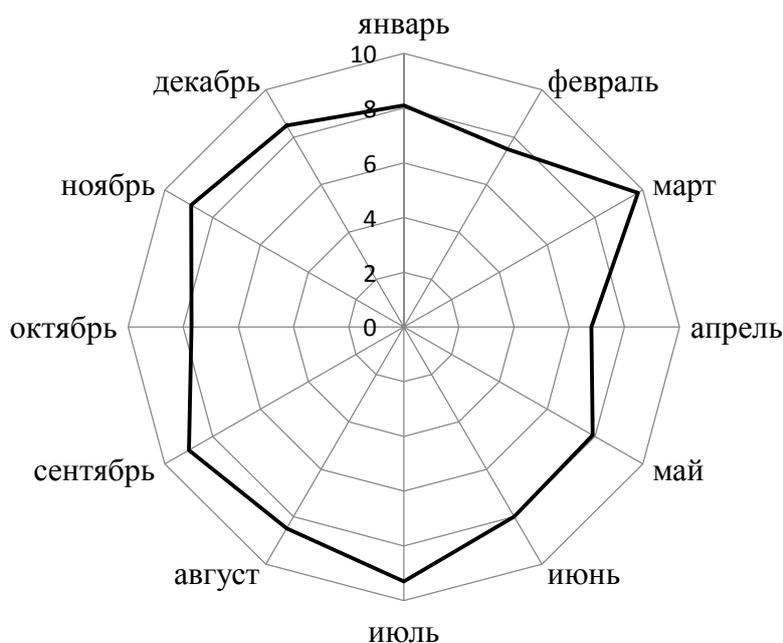


Рисунок 3.4 – Распределение долей, исследуемых в основной группе (%) по месяцам рождения.

Согласно полученным нами результатам, отмечается достаточно равномерное распределение пациентов с ВПР ЧЛЮ по месяцам рождения. При этом можно отметить три месяца, в которых количество родившихся детей с ВПР ЧЛС было наивысшим – март (9,8% в структуре основной группы), июль (9,3%) и сентябрь (9,0%). Напротив, наименьший процент в общей структуре составляли дети, родившиеся в апреле (6,8%), феврале (7,5%) и октябре (7,7%).

Следующим фактором, влияние которого на заболеваемость ВПР ЧЛЮ было изучено, явилось место проживания родителей ребенка. В данном случае предполагалось наличие зависимости риска рождения ребенка с ВПР от

экологических факторов, различающихся в различных муниципальных образованиях Республики Татарстан.

Исходя из имеющихся данных, было получено следующее распределение (таблица 3.5)

Таблица 3.5 – Распределение исследуемых основной группы по месту постоянного проживания родителей

Месяц рождения		Количество исследуемых	
		<i>n</i>	%
1	Агрызский	9	0,66
2	др. регион	18	1,31
4	Азнакаевский	27	1,97
5	Аксубаевский	19	1,38
6	Актанышский	27	1,97
7	Алексеевский	11	0,80
8	Алькеевский	4	0,29
9	Альметьевский	67	4,88
10	Апастовский	4	0,29
11	Арский	44	3,20
12	Атнинский	3	0,22
13	Бавлинский	7	0,51
15	Балтасинский	20	1,46
16	Бугульминский	32	2,33
17	Буинский	12	0,87
18	В-Услонский	5	0,36
20	Высокогорский	20	1,46
21	Дрожжановский	9	0,66
23	Елабужский	24	1,75

Месяц рождения		Количество исследуемых	
		<i>n</i>	%
24	Заинский	18	1,31
25	Зеленодольский	69	5,02
27	К-Устьинский	10	0,73
28	Кайбицкий	10	0,73
29	Казань	403	29,33
30	Кукморский	23	1,67
32	Лаишевский	13	0,95
33	Лениногорский	24	1,75
34	Мамадышский	27	1,97
36	Менделеевский	11	0,80
37	Мензелинский	8	0,58
40	Муслюмовский	15	1,09
41	Н.Челны	163	11,86
42	Нижнекамский	66	4,80
43	Новошешминский	6	0,44
44	Нурлатский	23	1,67
45	Пестречинский	18	1,31
46	Рыбнослободский	12	0,87
47	Сабинский	9	0,66
48	Сармановский	7	0,51
49	Спасский	13	0,95
50	Тетюшский	4	0,29
51	Тукаевский	9	0,66
53	Тюлячинский	5	0,36
57	Черемшанский	18	1,31
58	Чистопольский	23	1,67

Месяц рождения		Количество исследуемых	
		<i>n</i>	%
59	Ютазинский	5	0,36
ИТОГО:		1374	100,0

Нами были изучены и сопоставлены особенности акушерско-гинекологического анамнеза у матерей исследуемых основной и контрольной группы на момент их рождения. Вначале группы сравнивались по числу всех беременностей (таблица 3.6).

Таблица 3.6 – Распределение исследуемых в сравниваемых группах по числу всех беременностей у матери

Число всех беременностей у матери	Число исследуемых			
	Основная группа		Контрольная группа	
	<i>Абс.</i>	%	<i>Абс.</i>	%
1	912	66,4	54	54,0
2	235	17,1	34	34,0
3	133	9,7	8	8,0
4	43	3,1	2	2,0
5 и больше	51	3,7	2	2,0
ИТОГО:	1374	100,0	100	100,0

Также данные о структуре сравниваемых групп по числу всех беременностей у матерей, исследуемых представлены на рисунке 3.5.

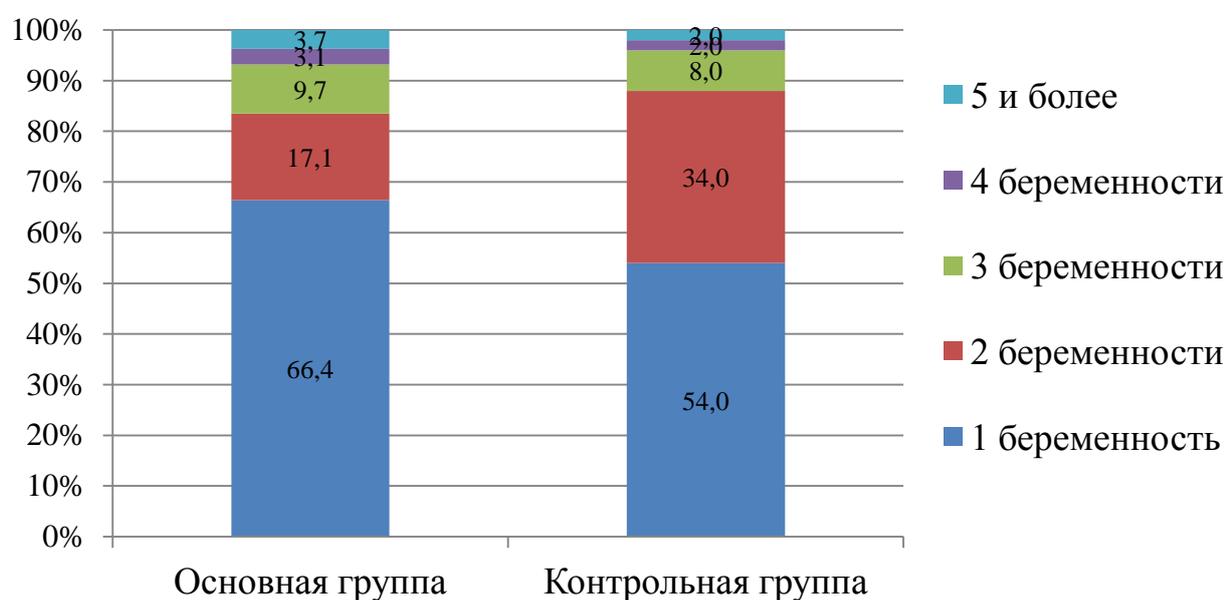


Рисунок 3.5 – Структура сравниваемых групп по числу беременностей в анамнезе у матерей, исследуемых на момент рождения

При сравнении числа беременностей в анамнезе матерей исследуемых обращает на себя внимание больший удельный вес родившихся от первой беременности среди пациентов с ВПР ЧЛО (66,4%) по сравнению с контрольной группой (54,0%). Выявленные различия оказались статистически значимыми ($\chi^2 = 18,2$; $p = 0,001$).

Учитывая результаты приведенного сравнения, исследуемые группы были сопоставлены по соотношению частоты первородящих и повторнородящих матерей. Полученные данные представлены в таблице 3.7.

Таблица 3.7 – Частота первородящих матерей в структуре исследуемых основной и контрольной группы

Группа исследуемых	Порядковый номер беременности				Всего:	
	Первородящие		Повторнородящие			
	чел.	%	чел.	%	чел.	%
Основная	998	72,6	376	27,4	1374	100,0
Контрольная	59	59,0	41	41,0	100	100,0
ИТОГО:	1057	71,7	417	28,3	1474	100,0

Структура исследуемых групп по паритету матери также представлена на рисунке 3.6.

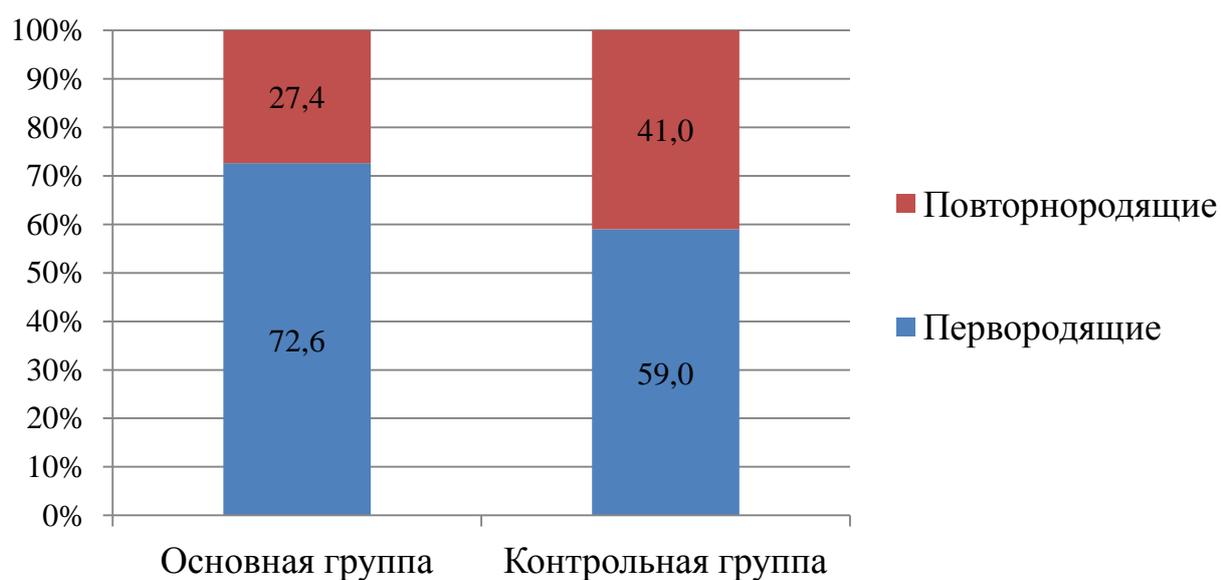


Рисунок 3.6 – Структура исследуемых групп по паритету матери

Исходя из полученных данных, частота рождений детей с ВПР ЧЛО была статистически значимо выше среди первородящих, по сравнению с повторнородящими ($\chi^2 = 8,54$; $p = 0,003$). Показатель отношения шансов для фактора повторных родов составил 0,54, 95% доверительный интервал 0,36 – 0,82, что также свидетельствует о статистически значимом снижении вероятности рождения ребенка с ВПР ЧЛО при повторных родах.

Далее нами была оценена зависимость риска рождения ребенка с ВПР ЧЛО от наличия осложнений акушерско-гинекологического анамнеза. Результаты сравнения исследуемых групп по данному параметру представлены в таблице 3.8.

Таблица 3.8 – Распределение исследуемых в основной и контрольной группах по наличию ОАГА у матери

Группа исследуемых	ОАГА у матери				Всего:	
	Наличие		Отсутствие			
	<i>чел.</i>	<i>%</i>	<i>чел.</i>	<i>%</i>	<i>чел.</i>	<i>%</i>
Основная	196	14,3	1178	85,7	1374	100,0
Контрольная	14	14,0	86	86,0	100	100,0
ИТОГО:	210	14,2	1264	85,8	1474	100,0

Согласно полученным данным, различия сравниваемых групп по наличию ОАГА являются статистически не значимыми ($\chi^2 = 0,005$; $p = 0,942$). Это свидетельствует об отсутствии существенного влияния ОАГА на частоту рождения детей с ВПР ЧЛО.

Из числа вредных факторов, способных оказать влияние на частоту рождения детей с ВПР ЧЛО, нами были изучены такие, как наличие TORCH-инфекции во время беременности, включая случаи гриппа и других ОРВИ, сопровождающихся гипертермией, химический фактор (производственные и

бытовые контакты с вредными химическими веществами), злоупотребление алкоголем в первом триместре беременности, прием лекарственных средств в первом триместре беременности (за исключением поливитаминных препаратов), отягощенная наследственность. Сводная информация о частоте выявления указанных факторов у матерей исследуемых в основной и контрольной группе представлена в таблице 3.9

Таблица 3.9 – Сравнение частоты выявления вредных факторов у матерей исследуемых в основной и контрольной группе

Вредный фактор	Сравниваемые группы				χ^2	ОР; 95% ДИ	Р
	Основная		Контрольная				
	Абс.	%	Абс.	%			
Инфекционный	313	22,8±1,0	13	13,0±3,4	5,18	1,97; 1,09-3,58	0,023
Химический	122	8,9±0,8	2	2,0±1,4	4,87	4,78; 1,16-19,6	0,027
Употребление алкоголя	37	2,7±0,4	2	2,0±1,4	0,09	1,36; 0,32-5,71	0,925
Прием лекарств	21	1,5±0,3	1	1,0±1,0	-	1,54; 0,21-11,5	1,0*
Отягощенная наследственность	127	9,2±0,8	3	3,0±1,7	4,52	3,29; 1,03-10,5	0,034

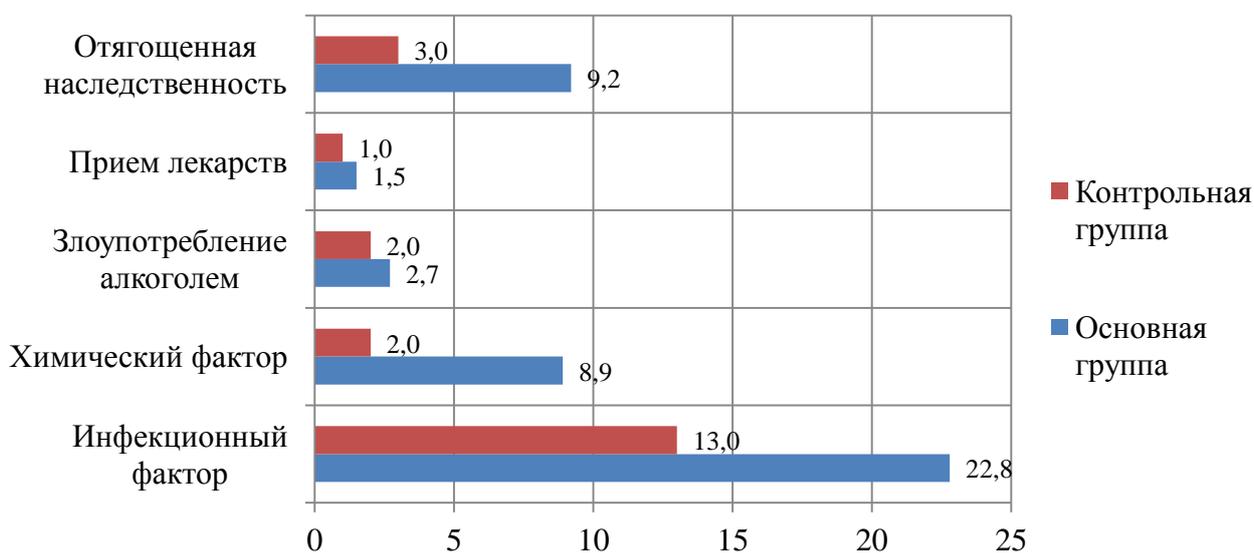
* - оценка значимости произведена путем расчета точного критерия Фишера

В результате проведенного анализа нами были установлены статистически значимое увеличение частоты рождения детей с ВПР ЧЛО при наличии

инфекционного фактора ($\chi^2 = 4,63$; $p = 0,031$), химического фактора ($\chi^2 = 4,87$; $p = 0,027$), а также отягощенной наследственности ($\chi^2 = 4,52$; $p = 0,034$). Нами не было выявлено статистически значимых взаимосвязей между частотой рождения детей с ВПР ЧЛО и злоупотреблением алкогольными напитками и приемом лекарственных средств во время беременности, что может быть следствием неспецифичности воздействия данных факторов на процессы внутриутробного развития плода.

Согласно полученным значениям отношения шансов, рождение ребенка с ВПР ЧЛО, по сравнению с рождением здорового ребенка, в 2 раза чаще сопровождается наличием TORCH-инфекции, в т.ч. ОРВИ с гипертермией (95% ДИ: 1,1-3,6), в 4,8 раза – наличием производственных или бытовых химических вредностей (95% ДИ: 1,2-19,6), в 3,3 раза – отягощенным наследственным анамнезом (95% ДИ: 1,03-10,5).

Наблюдаемые уровни экспозиции вредных факторов в основной и контрольной группах сопоставлены на рисунке 3.7



Частота исследуемых, подверженных воздействию фактора, %

Рисунок 3.7 – Сравнение частоты выявления вредных факторов среди исследуемых основной и контрольной группы (%)

Как свидетельствуют приведенные данные, наибольшую распространенность имеет инфекционный фактор, частота выявления которого среди исследуемых основной группы составила 22,8%. Частота выявления отягощенной наследственности и воздействия химических вредностей была примерно одинаковой, составляя для основной группы 9,2 и 8,9%, соответственно. Реже отмечались прием алкогольных напитков или лекарственных средств во время беременности (2,7 и 1,5% в структуре исследуемых основной группы).

Наконец, еще одним важным фактором, оказывающим влияние на процесс внутриутробного развития, является возраст матери. Нами были сопоставлены средние уровни данного параметра в исследуемых группах (таблица 3.10)

Таблица 3.10 – Сравнение средних уровней возраста матери в исследуемых группах

Группа исследуемых	Возраст матери на момент рождения, полных лет		
	<i>min-max</i>	<i>M±m</i>	<i>95% ДИ</i>
Основная	15 – 41	28,6±0,1	28,3 – 28,9
Контрольная	16 – 41	26,9±0,5	25,8 – 27,9

Исходя из полученных значений, средний материнский возраст в основной группе составлял 28,6±0,1 лет, тогда как в контрольной – 26,9±0,5 лет. Различия данных показателей, оцененные при помощи t-критерия Стьюдента (обе сравниваемые совокупности имели нормальное распределение) оказались существенными, при уровне значимости $p = 0,002$.

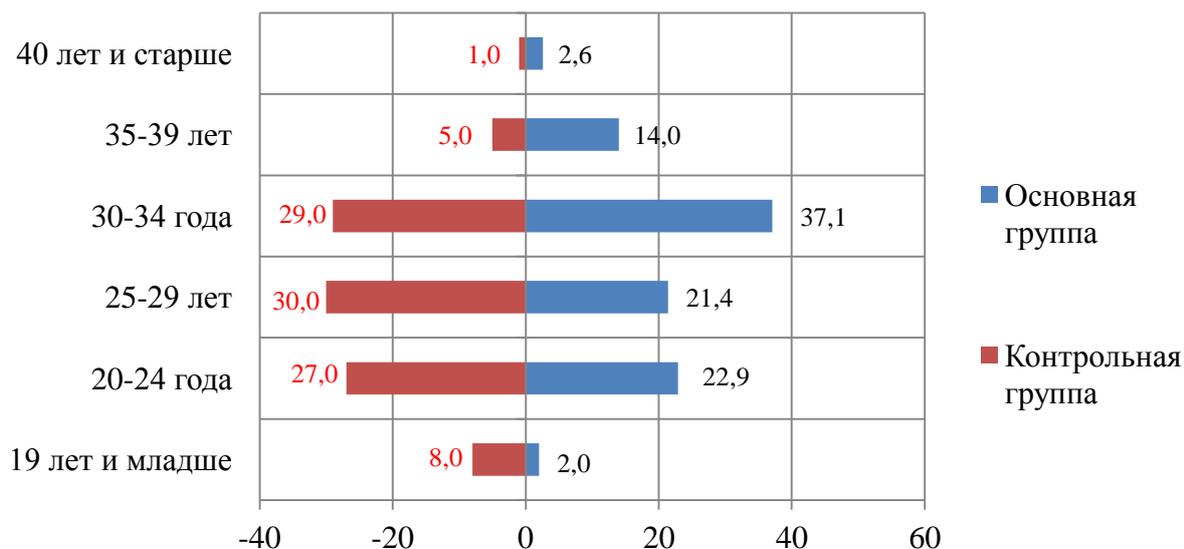
Дополнительно нами была изучена структура сравниваемых групп по возрастным категориям, к которым относились матери исследуемых. Полученное распределение представлено в таблице 3.11

Таблица 3.11– Распределение исследуемых в сравниваемых группах по отношению матери к определенной возрастной категории

Возрастная категория матери	Число исследуемых			
	Основная группа		Контрольная группа	
	<i>Абс.</i>	<i>%</i>	<i>Абс.</i>	<i>%</i>
19 лет и младше	27	2,0	8	8,0
20 – 24 года	315	22,9	27	27,0
25 – 29 лет	294	21,4	30	30,0
30 – 34 года	510	37,1	29	29,0
35 – 39 лет	192	14,0	5	5,0
40 лет и старше	36	2,6	1	1,0
ИТОГО:	1374	100,0	100	100,0

При сравнении структуры исследуемых групп по возрастной категории матери, нами были отмечены статистически значимые различия, которые заключались в большей частоте старших возрастных категорий в основной группе по сравнению с контрольной группой ($\chi^2 = 25,3$; $p < 0,001$).

Распределение сопоставляемых групп по возрастным категориям матерей исследуемых представлено на рисунке 3.12.



Доля исследуемых, матери которых принадлежит определенной возрастной категории, %

Рисунок 3.8 – Распределение основной и контрольной группы по возрастным категориям матерей на момент рождения (%)

3.2.2. Прогностическая модель влияния факторов риска на вероятность возникновения ВПР ЧЛО плода

С целью оценки влияния факторов риска на вероятность возникновения ВПР ЧЛО плода нами была разработана прогностическая модель при помощи метода бинарной логистической регрессии. Зависимой переменной являлась вероятность возникновения ВПР ЧЛО у плода, принимающая значения от 0 до 1, что соответствовало отсутствию или наличию риска развития данной патологии. В качестве независимых переменных выступали значения материнских факторов, измеряемые как в порядковой шкале (возрастная категория матери, принимающая значения от 0 до 5), так и в номинальной шкале (наличие родов в анамнезе, TORCH-инфекции во время беременности, наличие химического фактора, отягощенная наследственность).

В результате статистической обработки данных нами была получена следующая прогностическая модель (3.1):

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}};$$
$$z = 2,05 + 0,28*x_1 - 0,72*x_2 + 0,61*x_3 + 1,31*x_4 + 0,76*x_5, \quad (3.1)$$

где p – вероятность возникновения ВПР ЧЛО у плода, x_1 – возрастная категория матери, x_2 – наличие в анамнезе предыдущих родов, x_3 – наличие инфекционного фактора, x_4 – наличие химического фактора, x_5 – наличие отягощенной наследственности.

Значение χ^2 для данной модели составило 32,5, что соответствует уровню значимости $p < 0,01$. В соответствии с полученным значением показателя определенности Наделькеркеса, разработанная прогностическая функция включает 25,5% факторов, определяющих вероятность формирования ВПР ЧЛО у плода.

Исходя из значений полученных коэффициентов, факторами риска формирования ВПР ЧЛО являются воздействие вредных химических веществ, отягощенная наследственность, отсутствие предыдущих родов у матери, TORCH-инфекции во время беременности, принадлежность матери к старшей возрастной категории (в порядке уменьшения значимости). Полученные выводы вполне соответствуют результатам предварительной оценки влияния каждого фактора на риск развития врожденной патологии ЧЛС.

Разделяющее значение логистической функции было принято за 0,9, что обеспечило сочетание наивысших значений чувствительности и специфичности прогностической модели. Соответственно, при расчетных значениях функции « p » менее 0,9, предполагается низкая вероятность возникновения ВПР ЧЛО. При значениях « p » более 0,9, предполагался высокий риск ВПР ЧЛО.

Результаты классификации исследуемых по признаку наличия ВПР ЧЛО с использованием полученной прогностической модели представлены в таблице 3.12.

Таблица 3.12 – Результаты классификации исследуемых по признаку наличия ВПР ЧЛО в зависимости от значений прогностической функции

Показатель	Факт наличия ВПР ЧЛО	Предсказанный диагноз ВПР ЧЛО		Итого
		отсутствие	наличие	
Число пациентов	отсутствие	73	27	100
	наличие	201	1173	1374
Доля пациентов, %	отсутствие	73,0	27,0	100,0
	наличие	14,6	85,4	100,0

Диагностическая эффективность данной модели, соответствующая доле верных прогнозов среди всех исследуемых, составила 84,5% (1246 случаев из 1474). Чувствительность используемой логистической функции, определяемая как доля правильно предсказанных случаев ВПР ЧЛО, составила 85,4% (1173 случая из 1374). Специфичность модели, соответствующая доле верных прогнозов об отсутствии ВПР ЧЛО, составила 73,0% (73 случая из 100).

Примером использования прогностической функции (3.1) для расчета вероятности наличия ВПР ЧЛО могут служить случаи наблюдения двух детей, описанных ниже.

x_1 – возрастная категория матери, x_2 – наличие в анамнезе предыдущих родов, x_3 – наличие инфекционного фактора, x_4 – наличие химического фактора, x_5 – наличие отягощенной наследственности

1. Пациент А., мальчик, поступил под наблюдение в ДРКБ МЗ РТ на первом году жизни, в возрасте 6 месяцев. Место жительства – г. Казань. Возраст матери на момент родов – 36 лет. Состоит в зарегистрированном браке, беременность желанная, по счету – третья, в анамнезе 2 медицинских аборта.

Оба родителя работают на заводе по производству и переработке полиэтилена низкого давления ОАО «Казаньоргсинтез», отмечают наличие профессиональной вредности в виде воздействия химических веществ. Первые два триместра беременности протекали без особенностей, в третьем триместре отмечались отеки беременных. Анализы на наличие TORCH-инфекции у матери – отрицательные, острые респираторные вирусные инфекции во время беременности отрицает. Наследственность со стороны обоих родителей неотягощена.

Таким образом, для данного пациента были установлены следующие значения факторов, учитываемых при расчете риска развития ВПР ЧЛО:

- возраст матери – 36 лет, относится к категории от 35 до 39 лет ($x_1 = 4$);
- наличие в анамнезе предыдущих родов – нет ($x_2 = 0$);
- наличие инфекционного фактора – нет ($x_3 = 0$);
- наличие химического фактора – есть ($x_4 = 1$);
- наличие отягощенной наследственности – нет ($x_5 = 0$).

Подставив полученные значения переменных в формулу (3.1) нами был рассчитан риск ВПР ЧЛО, составивший 0,989. В связи с тем, что полученное значение превышает 0,9, предполагается высокий риск ВПР ЧЛО.

У данного пациента при осмотре была выявлена сквозная полная расщелина твердого и мягкого неба, губы и альвеолярного отростка с правой стороны.

2. Пациентка М., девочка, поступила под наблюдение в ДРКБ МЗ РТ на первом году жизни в возрасте 7 месяцев. Место жительства – г. Казань. Возраст матери на момент родов – 24 года. Состоит в зарегистрированном браке, беременность желанная, по счету – вторая. Первая беременность закончилась рождением относительно здорового мальчика. Профессиональные вредности отсутствуют: мать работает главным бухгалтером, отец – сотрудник полиции. В первом триместре беременности отмечался токсикоз, получала амбулаторное лечение. Анализы на наличие TORCH-инфекции у матери – отрицательные,

острые респираторные вирусные инфекции во время беременности отрицает. Наследственность со стороны обоих родителей не отягощена.

В данном случае были установлены следующие значения благоприятных и неблагоприятных факторов:

- возраст матери – 20 лет, относится к категории от 20 до 24 лет ($x_1 = 1$);
- наличие в анамнезе предыдущих родов – есть ($x_2 = 1$);
- наличие инфекционного фактора – нет ($x_3 = 0$);
- наличие химического фактора – есть ($x_4 = 0$);
- наличие отягощенной наследственности – нет ($x_5 = 0$).

Подставив полученные значения переменных в формулу (3.1) нами был рассчитан риск ВПР ЧЛС, составивший 0,833. В связи с тем, что полученное значение ниже 0,9, предполагается низкий риск ВПР ЧЛО.

Данная пациентка наблюдалась в ДРКБ МЗ РТ по поводу гемангиомы передней брюшной стенки, признаки врожденной патологии челюстно-лицевой системы при осмотре отсутствовали.

Таким образом, можно сделать вывод о том, что прогностическая модель (3.1) позволяет предсказать риск ВПР ЧЛО на основании сведений о факторах риска на этапе планирования беременности.

Глава 4. Оценка результатов хирургического лечения и медико-социальная реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и/или нёба

В ходе настоящего исследования нами была проведена оценка результатов хирургического лечения детей с врождёнными расщелинами губы и/или неба, находящихся на стационарном лечении в Детской республиканской клинической больницы Министерства здравоохранения Республики Татарстан. В качестве экспертов выступали сотрудники профильных кафедр Казанского государственного медицинского университета и Казанской государственной медицинской академии Министерства здравоохранения Российской Федерации.

С целью проведения оценки результатов были отобраны клинические случаи, которые находилась под нашим наблюдением, и принимали в дальнейшем участие в программе комплексной мультидисциплинарной медико-логопедической реабилитации.

4.1. Клинический случай №1.

Мальчик Л., 04 февраля 2006 года рождения, проживающий в Республике Татарстан.

Из анамнеза жизни и заболевания известно:

Ребенок от четвертой беременности протекавшая без видимой патологии, вторых преждевременных родов, на сроке 34 недели путем кесарева сечения, вследствие поперечного положения плода. Предыдущие беременности закончились медицинскими абортами.

Масса при рождении 3220 граммов, длина 52 см.

У мальчика врожденная аномалия развития челюстно-лицевой области. Закричал сразу. По шкале Апгар 6-8 баллов. К груди не прикладывали.

На четвертые сутки жизни по тяжести состояния из-за респираторных нарушений, возникших вследствие сопутствующей патологии бронхолегочной системы, неврологического дефицита из-за незрелости центральной нервной

системы, нарушения глотания врожденной аномалии челюстно-лицевой области ребенок переведен в отделение патологии новорожденных на период выхаживания в ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ».

В отделении патологии новорожденных ребенок консультирован челюстно-лицевым хирургом.

Выставлен диагноз: врожденная полная сквозная правосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и твердого и мягкого неба. (МКБ 37.0)

Даны рекомендации по технике кормления ребенка, ношение широкой давящей повязки на область альвеолярного отростка и были установлены предварительные сроки оперативного лечения - первичной хейлоринопластики, при условии удовлетворительного соматического и неврологического статусов. Направлен в плановом порядке к ортодонту на предоперационное ортодонтическое лечение, постановку в физиологическую плоскость дугу альвеолярного отростка.

Выписан по месту жительства через 3 недели в стабильном гемодинамическом состоянии, самостоятельном дыхании, на искусственном вскармливании адаптированной смесью.

Мать 25 лет, отец 27 лет - здоровы, профессиональной вредности не имели. Наследственность не отягощена. Старший сын от первой беременности 6 лет- здоров. Во время беременности мать принимала витамины для беременных.

В мае 2006 года, в возрасте 3 месяцев жизни, ребенок поступил в отделение челюстно-лицевой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ» в плановом порядке для проведения оперативного вмешательства «первичная хейлоринопластика». На момент поступления состояние ребенка стабильное.

Прибавка в массе физиологическая, в соматическом и неврологическом статусе без грубых патологических изменений.

25 мая 2006 г. ребенку была проведена операция Первичная хейлоринопластика по поводу правосторонней расщелины верхней губы.

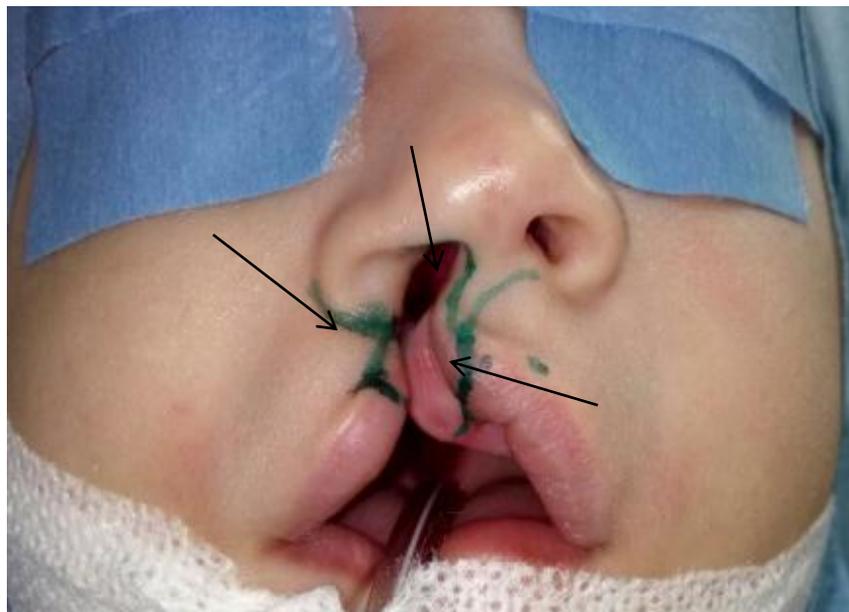


Рисунок 4.1 – Начало операции. Схема линий предстоящих разрезов первичной правосторонней хейлоринопластики по Миларду, с использованием скользящего лоскута по Виссарионову-Козину

А) 1 этап – нанесение на фрагменты губы опознавательных точек и зарисовка предстоящих разрезов. Нанесение точек осуществляется по стандартным правилам (колонки фильтрума, середина фильтрума, на меньшем фрагменте точка наносится путем измерением циркулем расстояния от угла рта до 1 точки на колонке фильтрума большего фрагмента. Это расстояние переносится на меньшей фрагмент и отмечается точка. Через эти точки проводятся линии предстоящих разрезов. На большем фрагменте проводится дугообразный разрез по колонке предстоящего фильтрума в него впадает разрез идущий от ободка носа по края колумеллы и соединяясь с дугообразным разрезом образуя треугольный лоскут который будет использован для формирования порога носа.

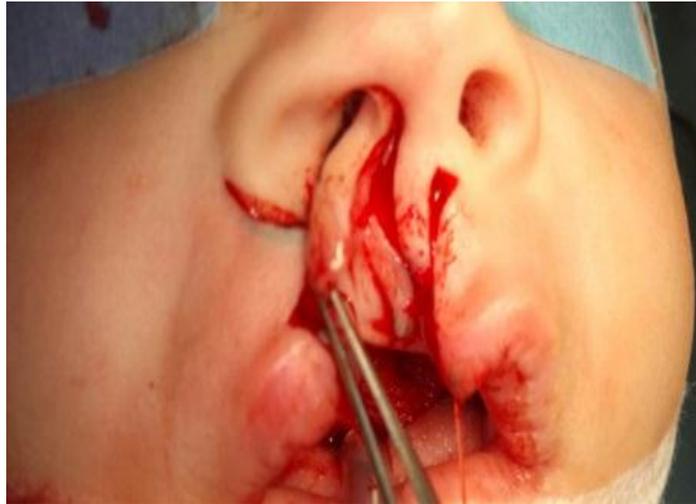


Рисунок 4.2 – Этапы оперативного вмешательства. Линии разрезов

В) После выполнения всех намеченных разрезов, начинается формирование всех отделов носа. Первым формируется концевые отдела носа создавая симметрию носа, это получается, используя скользящий лоскут (В.А.Виссарионов, И.А.Козин 1978) в который включена кожа, клетчатка, часть красной каймы, слизистая и медиальная ножка крыльного хряща, который будет перемещен вверх и пошит к здоровой стороне крыльного хряща и внутренней части колумеллы. На рисунке скользящий лоскут удерживается пинцетом.



Рисунок 4.3 – Последующие этапы оперативного вмешательства

С) На фото 4.3. показан фиксированный скользящий лоскут в правильном положении.

Далее формируется крыло носа и сшивание его в физиологичном положении. При широких расщелинах и низком положении крыла носа, формирования дна носа происходит и за счет скользящего лоскута: внутренняя часть за счет красной каймы и слизистой входящие в состав скользящего лоскута, порог носа за счет треугольного кожного лоскута, который происходит путем слияния разрезов: дугообразного и с ободка крыла носа, идущего вниз к красной кайме большего фрагмента. Протяженность скользящего лоскута может быть различной и зависит от степени деформации концевой отдела и составляет от 1/3 длины кожной части перегородки до свода носового хода. Толщина скользящего лоскута должна быть не менее 3-4 мм.

Профилактикой послеоперационной рубцовой деформации достигается формированием мышечной дубликатуры при сшивании круговой мышцы верхней губы, для этого на меньшем фрагменте верхней губы от мышцы отделяем слизистую, на большем фрагменте отделяем кожу.

Отделенные фрагменты мышц обоих фрагментов сшиваем в 2 этажа: более мощный фрагмент латеральный укладываем на мышцу медиального фрагмента, перекрывая на 2-3 мм. Таким образом, формируется 4 слоя: слизистая-мышца-мышца-кожа. Швы накладываются в следующей последовательности: первый шов на фрагменты круговой мышцы в области линии дуги Купидона. Второй шов на вершину мышцы латерального фрагмента и фиксируем к основанию четырехугольного хряща. Затем на сформированную мышечную дубликатуру. Верхние пучки круговой мышцы бокового фрагмента подходят под основание крыла носа, и создает прокладку между ним и недоразвитым краем грушевидной апертуры, что способствует профилактикой западения основания крыла носа и придает вид нормальной анатомии при эстетической оценке результатов данной методики первичной хейлоринопластики.

Благодаря мышечной дубликатуре, рубец находится в разных плоскостях на уровне слизистой, мышцы и кожи, что препятствует ретракции рубца кверху, также в дополнение в области линии дуги Купидона происходит выкраивание маленьких треугольных лоскутов Лимберга.

Швы на слизистую и мышечный слой накладывается рассасывающий шовный материал, на кожу не рассасывающий. Швы снимаем на 7-8 сутки.

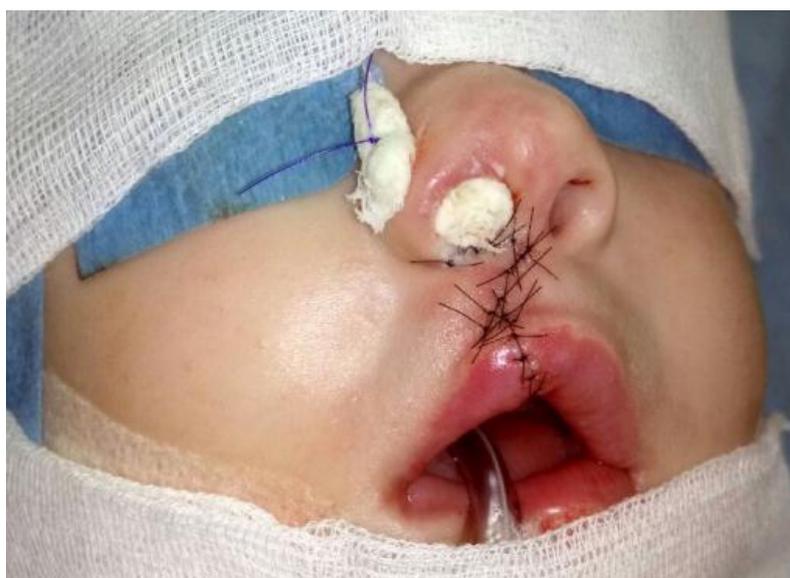


Рисунок 4.4 – Клинический случай №1. Послеоперационной раны сразу после операции «Первичная хейлоринопластика»

Ежедневно проводились перевязки с раствором антисептика, со сменой мазевых тампонов в носовых ходах. Рана велась открытым способом. С 2- 3 суток после операции проводилось физиотерапевтическое лечение – лазер на область верхней губы, световое лечение. Снятия швов на 10 сутки, установка носовых вкладышей (изготовлены ортодонтом на 7-8 сутки), выписка по месту жительства. С 10-12 дня массаж верхней губы до 3-4 раз в день, в течении года. Контрольные диспансерные осмотры челюстно-лицевого хирурга ДРКБ через месяц после операции и ежеквартально в течении года. Раз в три месяца ребенок принимал реабилитационные мероприятия в условиях отделения челюстно-

лицевой хирургии ДРКБ, физиотерапевтические мероприятия на область верхней губы, логопедический массаж полости рта, ортодонтическая коррекция, как подготовка к дальнейшему этапу хирургического лечения.

В 12 месяцев жизни ребенка психомоторное и физическое развитие ближе к физиологической норме, масса 9500 г., длина 72 см., начало формирования слоговой речи. Была проведена педиатрическая подготовка к оперативному лечению. Ребенок обследован. Умеренный высеv патогенной микрофлоры из полости рта – *Staphylococcus aureus*, *Klebsiella pneumoniae*. С целью профилактики послеоперационных осложнений от вторичного инфицирования проведено санирование клебсиелезным и стафилококковым бактериофагами. При повторном взятии мазка на патогенную микрофлору - рост не обнаружен.

В марте 2007 года ребенок (1 год жизни) госпитализирован в отделение челюстно-лицевой хирургии на второй этап хирургического лечения - щадящая уранопластика. В местном статусе послеоперационные рубцы верхней губы, проходящие от порога носа вертикально вниз и через красную кайму сопоставлены правильно, пальпаторно мягкие, безболезненные, бледные, шириной 0,1 см, эластичные, нормотрофичные. Крылья носа несколько развернуты, кончик носа несколько уплощен за счет укороченной колумеллы. Открывание рта свободное, безболезненное. В проекции альвеолярного отростка верхней челюсти между 52, 53 зубами справа имеется полная расщелина альвеолярного отростка с шириной основания до 0,2 см., переходящая в расщелину твердого и мягкого неба. Расщелина имеет вид треугольной формы, вершиной обращенной к преддверию носа, сошник сращен с небным отростком слева. Небно-глоточное кольцо широкое, мышцы неба гипотрофичные, подвижность ограничена. Края расщелины гладкие, рубцово неизмененные. Слизистая оболочка преддверия полости рта бледно-розового цвета. Проведен второй этап оперативного лечения - щадящая уранопластика.

4.2. Клинический случай №2

Мальчик Х., родился 2 августа 2001 года. Проживающий в Актанышском районе Республики Татарстан.

Ребенок от второй беременности протекавшая без видимой патологии, вторых срочных физиологических родов, на сроке 38 недель. Масса при рождении 3500 граммов, длина 52 см.

В антенатальном периоде по ультразвуковому исследованию диагностирована расщелина верхней губы и неба. При рождении порок подтвердился. Закричал сразу. По шкале Апгар 7-8 баллов. К груди не прикладывали. На седьмые сутки жизни выписан по месту жительства.

Мать 36 лет, отец 36 лет - здоровы, профессиональной вредности не имели. Наследственность не отягощена. Старший сын от первой беременности 16 лет - здоров. Во время беременности мать принимала витамины для беременных.

Впервые консультирован челюстно-лицевым хирургом ДРКБ в 1 месяц жизни. В местном статусе при осмотре асимметрия лица за счет левосторонней расщелины верхней губы, деформации крыла носа (смещение медиальной ножки крыльчатого хряща по отношению к здоровой на 5 мм). Ширина основания расщелины 15мм, красная кайма растянута вдоль дефекта. Расщелина идет через альвеолярный отросток левой верхней челюсти, твердое и мягкое небо. Выставлен клинический диагноз: врожденная полная сквозная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и твердого и мягкого неба. (МКБ: 37.0) Родителям показана техника кормления ребенка, необходимые положения ребенка в домашних условиях во избежание синдрома аспирации, апноэ. Установлены предварительные сроки оперативного лечения - первичной хейлоринопластики, при удовлетворительном соматическом и неврологическом статусов. Назначен план обследования для подготовки к первому этапу хирургического лечения. С учетом расщелины альвеолярного

отростка, одновременно начато плановое ортодонтическое лечение, с целью постановки в физиологическую плоскость дуги альвеолярного отростка верхней челюсти.



Рисунок 4.5 – Вид расщелины перед началом оперативного вмешательства

В январе 2002 года, в возрасте 5 месяцев жизни, ребенок поступил в отделение челюстно-лицевой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ» в плановом порядке для проведения оперативного вмешательства «первичная хейлоринопластика». На момент поступления состояние ребенка стабильное. Прибавка в массе физиологическая, в соматическом и неврологическом статусе без грубых патологических изменений.



Рисунок 4.6 – Вид пациента после первичной хейлоринопластики на 10 сутки после снятия швов

В декабре 2002 года ребенок (1 год 5 месяцев жизни) госпитализирован в отделение челюстно-лицевой хирургии на второй этап хирургического лечения - щадящая уранопластика.

В местном статусе: асимметрия лица за счет послеоперационного рубца верхней губы, проходящие от порога носа вертикально вниз и через красную кайму сопоставлены правильно, пальпаторно мягкие, безболезненные, бледные, шириной 0,2 см, эластичные, нормотрофичные. Крыло носа на стороне расщелины несколько уплощено, медиальная ножка крыльного хряща смещена вниз по отношению к здоровой стороне примерно на 0,2 см. Открывание рта свободное, безболезненное. В проекции альвеолярного отростка верхней челюсти между 61 и 63 зубами имеется полная расщелина альвеолярного отростка в форме усеченной пирамиды с шириной основания 0,2 см, переходящие в расщелину твердого и мягкого неба. Ширина основания, которой около 2,5 см. Расщелина имеет вид треугольной формы, вершиной обращенной к преддверию носа, сошник расположен асимметрично и сращен с небным отростком непораженной стороны. Небно-глоточное кольцо широкое. Края расщелины ровные, гладкие, рубцово- неизмененные. Мышцы мягкого неба гипотрофичные.

17 декабря 2002 года под общим обезболиванием, после обработки операционного поля раствором октенисепта освежены края расщелины, на небе выполнены разрезы Эрнста-Лангенбека. Острым и тупым путем из канала частично выделен сосудисто-нервного пучок, прерывистыми подтягивающими движениями (тупоконечные сосудистые ножницы, кровоостанавливающий зажим типа «Москит»). Отделены мышцы неба от крыловидного крючка и внутренней поверхности медиальной пластинки крыловидного отростка основной кости распатором из дистального края разреза Лагенбека, несколько

продленного кзади. Одновременно отделили наружно-боковой край небного апоневроза методом препарирования. Критерием эффективности проведенных действий служит заметное уменьшение сопротивления лоскутов при попытке их сблизить. Края расщелины в области твердого неба сшили в два этажа, а в области мягкого неба – в три викрилом №5. Слизистую оболочку полости носа сшили PDS №5 на всем протяжении твердого и мягкого неба. Лоскуты фиксированы к кости за счет швов с носовой слизистой в переднем и среднем отделе. Разрезы Лангенбека выполнены тахокомбом (surgisel), полоски на ширину разреза. На рану в области разрезов по Эрнсту накладываются несколько направляющих рассасывающих швов. Это является методом профилактики развития грубого рубцевания и послеоперационных контрактур нижней челюсти. Послеоперационная рана ведется открытым способом.

С 2003 года нами была внедрена и реализуется по настоящее время методика уранопластика, разработанная Г.А. Котовым и И.В. Муратовым (1999) МАПО г. Санкт-Петербург

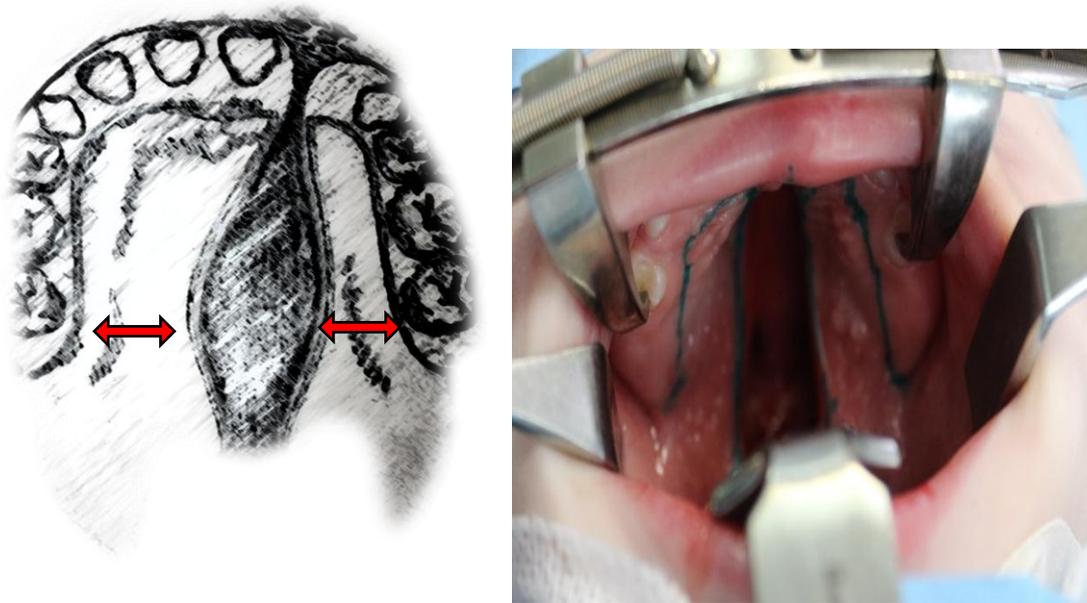
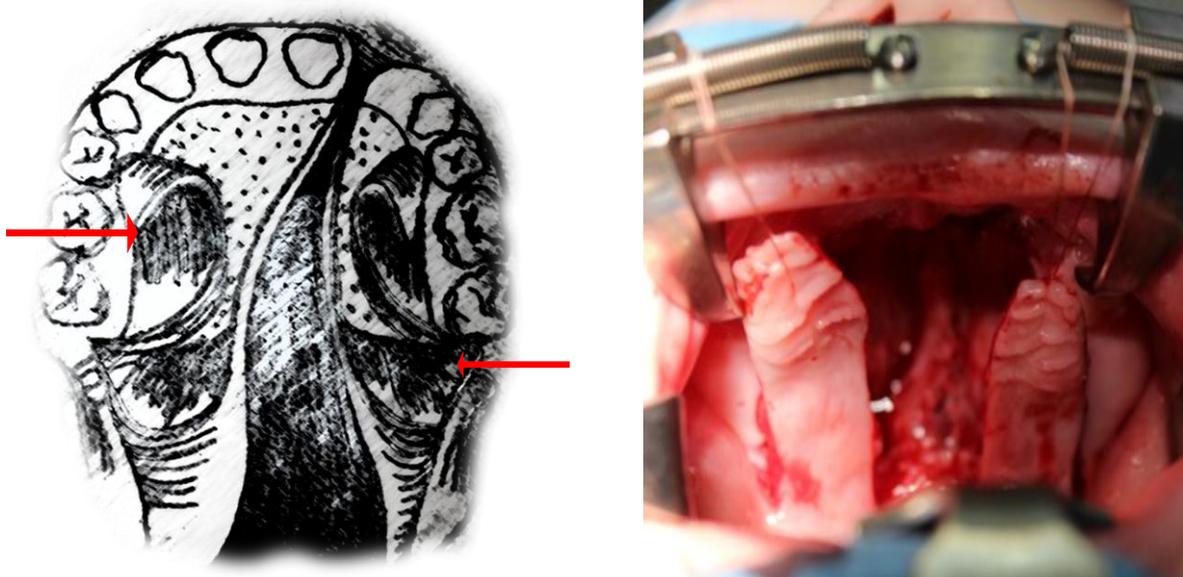


Рисунок 4.7 – Схема операции 1 этап операции «Щадящая уранопластика»

1 этап – освежение краев расщелины: в области мягкого неба путем разреза или иссечение полоски слизистой шириной 0,2 см. В каждом случаи выбор индивидуален, это зависит от состояния тканей, ширины и вида расщелины. Следует отметить, что всегда полоску слизистой мы иссекаем в области язычка, так как это позволяет более точно адаптировать края раны друг к другу и правильно послойно сшить. При сшивании язычка также уделяем внимание и язычковой мышце, если последняя выражено хорошо, то швы в области язычка накладываем в 3 этажа, как на мягком небе. На твердом небе разрезы начинаем от бугра верхней челюсти, проводим разрез Лангенбека и далее в зависимости от того каким способом будем закрывать передний отдел твердого неба: по Львову, Дубову, Заусаеву (на рисунке линия разрезов выделена стрелкой).



**Рисунок 4.8 – Второй этап операции щадящая уранопластика.
Отслойка слизисто-надкостничных лоскутов твердого неба**

2 этап – проводится отслойка слизисто-надкостничных лоскутов в области твердого неба и носовой слизистой для формирования полости носа. Далее проводится выделение мышечного массива в области мягкого неба и формированием носовой и ротовой слизистой. Глубина выделения мышечного массива от краев разреза составляет около 0,5-0,7см в зависимости от самой расщелины и состояния тканей (гипотрофичны, гипертрофичные, нормотрофичные) в каждом случае индивидуально. Выделенные ткани в области мягкого неба также показаны стрелкой в нижней части рисунка справа.

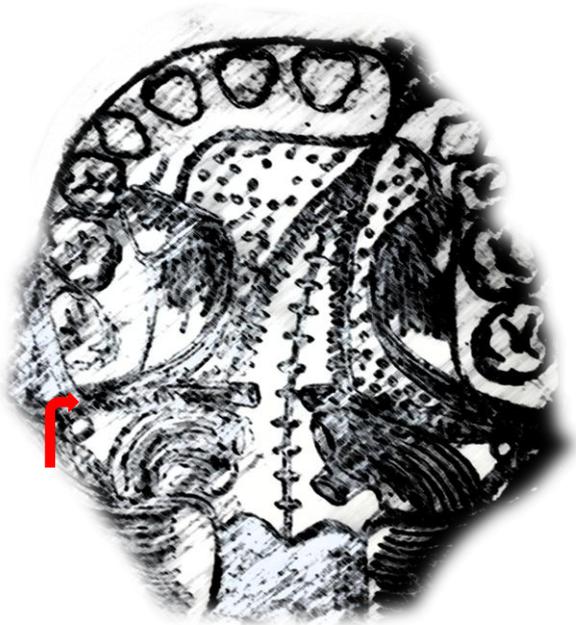


Рисунок 4.9 – Третий этап операции щадящая уранопластика. Сухожилии мышц, которые подлежат отделению для формирования мышечного жома и снятия напряжения небной занавески при наложении послойно швов

3 этап – идет выделение и формирование мышечного кольца мягкого неба и снятия напряжения за счет отделения с крючка и внутренней поверхности медиальной пластинки крыловидного отростка основной кости, сухожилий

мышц неба. Отделение от заднего края твердого неба так же сухожилий мышц, которые к нему прикреплены в неправильном положении – острым путем.



Рисунок 4.10 – Этап операции щадящая уранопластика. Полная отслойка мышц неба

На рисунке 4.10 показан этап операции с полной отслойкой мышц неба. Стрелкой указано, что сухожилия мышц снято с крючка. Носовая слизистая ушита на всем протяжении мягкого и твердого неба (очень важно для полноценного в последующем резонаторной функции носа, его нормальной анатомии и предупреждение формирования сквозных сообщений с полостью рта). Мышц готовы к сшиванию и формированию мышечного кольца.

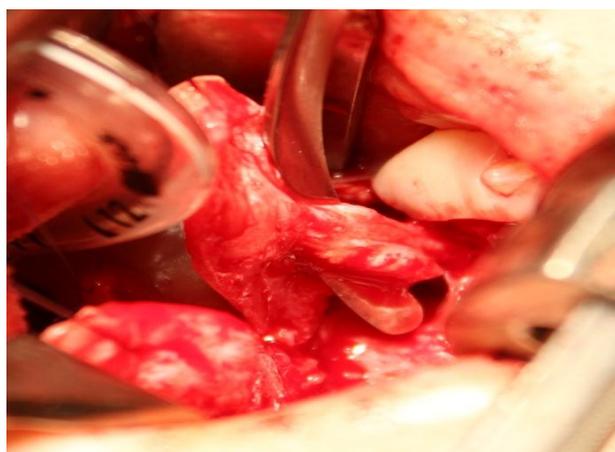


Рисунок 4.11 – Этап операции щадящая уранопластика. Выведение сосудисто-нервного пучка из большого небного отверстия путем отсепаровки по протяжению и выделения его из канала

Перед послойным сшиванием лоскутов одним из обязательных этапов операции является выведение сосудисто-нервного пучка из большого небного отверстия путем отсепаровки по протяжению, и выделение его из канала подтягивающими, пружинящими движениями инструмента (бранши ножниц, москита) Рис.4.11.



Рисунок – 4.12 – Этап операции щадящая уранопластика. Наложение швов на ротовую слизистую

Следующим этапом выполняется наложение швов на ротовую слизистую. Особое внимание уделяется фиксации небных лоскутов к носовой слизистой в 3 местах: в нижнем отделе твердого неба (на 0,2 -0.3 см выше линии А), в среднем отделе, в верхнем отделе. Следует отметить что ниши в области разрезов Лангенбека выполняются гемостатическим материалом в виде губки, ваты или марли. В разрезы Эрнста на всю глубину вводятся столбики из гемостатической губки, пропитанные мазью с антибиотиками (Левосин, Левомиколь) или йодоформом. Рана на небе ведется открытым способом либо с применением тампона.

Данная методика нами применяется с 2003 года. Нами в некоторых случаях она дополняется при коротком небе удлинением слизистой за счет перемещения встречных треугольных фигур (треугольники Лимберга). Если операция выполняется в более позднем возрасте и при широких расщелинах проводим широкую расслойку в окологлоточном пространстве и закрытие образовавшихся ниш в области разрезов Эрнста лоскутами на ножке с щечных областей и переходных складок верхней челюсти. При глубоком положении ротоглотки (место расположения валика Пасавана или его не выраженности) проводим сразу сфинктерную фарингопластику – дети старшего возраста.

Методика позволяет более легче перенести послеоперационный период, сократить пребывание ребенка в круглосуточном стационаре и в более раннее сроки начать логопедические занятия и физиолечение, направленное на стимуляцию мышечного аппарата лица и полости рта для формирования речи.

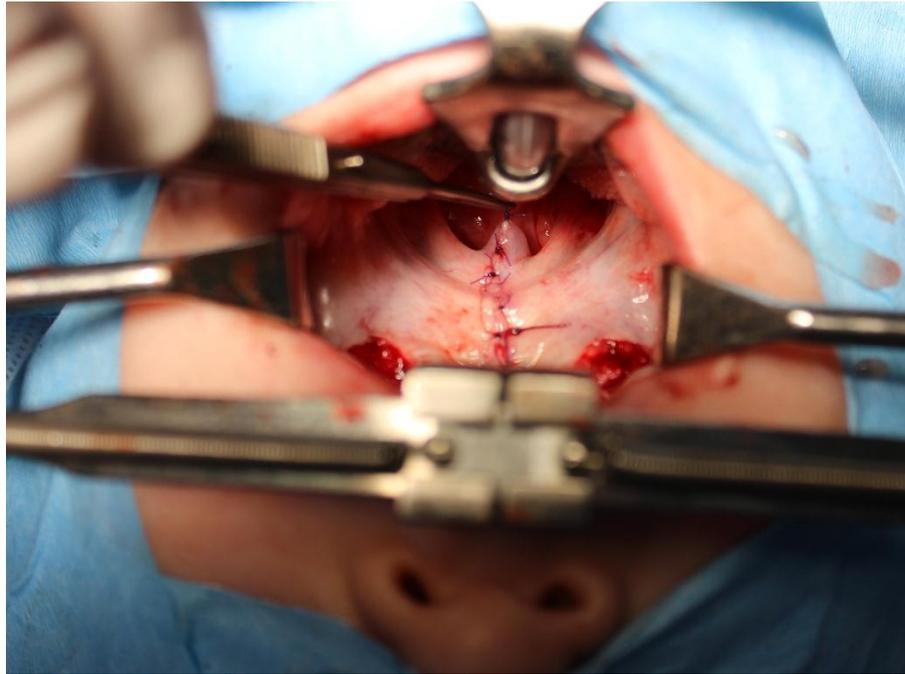


Рисунок 4.13 – Вид твердого и мягкого неба сразу после окончания операции «Щадящая уранопластика».

Послеоперационный период прошел стабильно. Парентерально получал инфузионную терапию глюкозо-солевыми растворами в течение первых суток после операции. Антибактериальная терапия проводилась согласно чувствительности микрофлоры полости рта, длительностью 5 суток, антимикотическая и пробиотическая терапия. Ежедневный туалет швов с использованием растворов антисептика - октенисепт.

На 20-30 сутки начат курс восстановительного лечения. Послеоперационная реабилитация направлена на восстановление функции небно-глоточного кольца и формирование речи. Электростимуляция мышц мягкого неба, парафиновые аппликации на дно ротовой полости, массаж мягкого неба, лазеротерапия на область неба, занятия с логопедом. В местном статусе на 10 сутки открывание рта свободное, безболезненное примерно 3,5-3,0 см, за счет рубцовой ткани крылочелюстных складок. Мягкое небо ограничено подвижно за счет рубцовой ткани, расположенной по средней линии неба, шириной 0,2 см. Послеоперационные рубцы плотные, достаточно эластичные

на растяжение. Слизистая оболочка преддверия, полости рта бледно-розового цвета. Выписан по месту жительства.

Амбулаторно ребенок продолжает реабилитационное лечение. Ежедневно ребенок работает с логопедом. С 2 лет логопед помогал развивать внимание, память, речь и мышление. Физиотерапевтическое лечение один раз в три месяца, в условиях дневного стационара ДРКБ: курсы электростимуляции мышц мягкого неба, лазеротерапия на область неба, парафиновые аппликации на дно ротовой полости, массаж мягкого неба. Мальчик начал говорить фразовой речью с двухлетнего возраста. На начальных этапах после хирургического лечения присутствовала назализация звуков, но вследствие ранней реабилитации речь полностью восстановилась, словарный запас соответствует возрасту, ребенок свободно выражает свои мысли. Также наблюдается педиатром для коррекции соматического статуса и ортодонтом с целью подготовки к третьему этапу хирургического лечения альвеолопластике.



Рисунок 4.14 – Вид твердого и мягкого неба через 30 суток после операции «Щадящая уранопластика»

В 2012 году, после полной смены временного зубного ряда на постоянный ребенку проведена операция: «Альвеолопластика (левосторонняя) с постановкой костного трансплантата из гребня подвздошной кости».

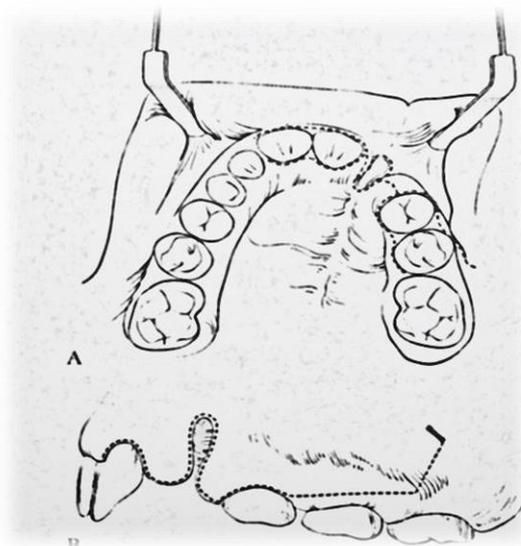


Рисунок 4.15 – Схема левосторонней альвеолопластики. Первый этап

Первый этап операции альвеолопластика, начинается с выбора разреза. Мы предпочитаем фигурный разрез слизистой оболочки полости рта под десневым сосочком, огибая каждый, в проекции зубов, входящих в длину разреза. Как правило это центральные резцы, боковые резцы на большем фрагменте расщелины. Далее разрез продолжается по краям расщелины огибая ее и продолжая по сосочкам десны первого премоляра и линейно поднимаясь к переходной складке верхней челюсти в виде «кочерги» Рис. 4.15. Разрез делается как с вестибулярной поверхности альвеолярного отростка, так и с небной поверхности.

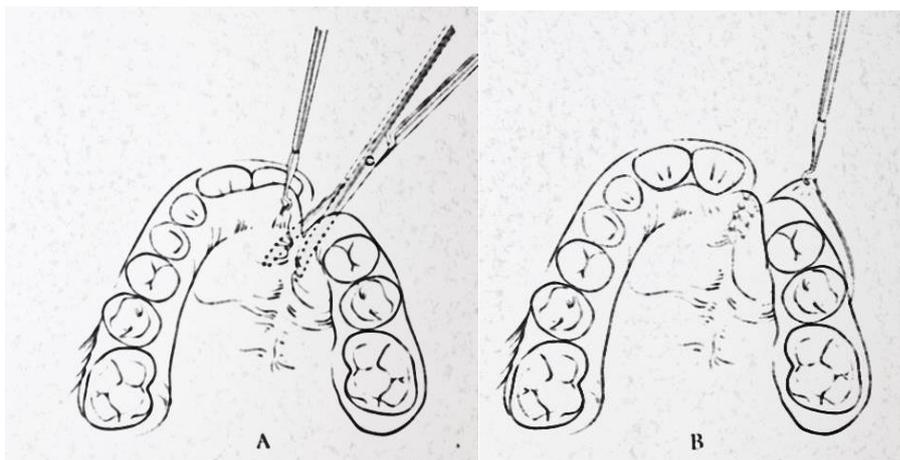


Рисунок 4.16 – Второй этап альвеолопластики

Вторым этапом операции является обязательное закрытие расщелины в переднем отделе твердого неба или альвеолярной части расщелины с небной поверхности. Освеживание краев расщелины с помощью ножниц (рис.4.16А). Далее происходит сшивание образовавшихся двух небных лоскутов (рис. 4.16.В).

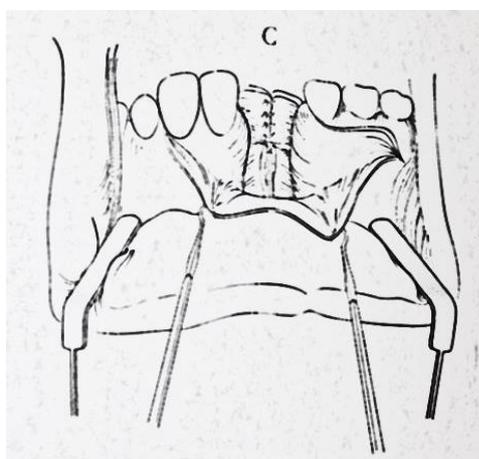


Рисунок 4.17 – Третий этап альвеолопластики

Следующим этапом операции является отслойка слизисто-надкостничного лоскута (на рисунке 4.17 лоскут взят на нитки-держалки) и формирование носовой слизистой на всем протяжении расщелины (очень важный этап).

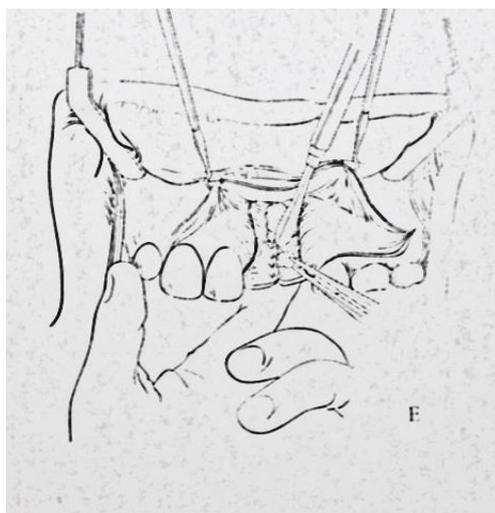


Рисунок 4.18 – Четвертый этап альвеолопластики. Распределение аутотрансплантата в ложе расщелины

После формирования ложа, осуществляется забор костной ткани из гребешка подвздошной кости (губчатая часть) и укладка костного аутотрансплантата в сформированное ложе расщелины альвеолярного отростка. На рисунке 4.18 показано равномерное распределение аутотрансплантата в ложе расщелины.

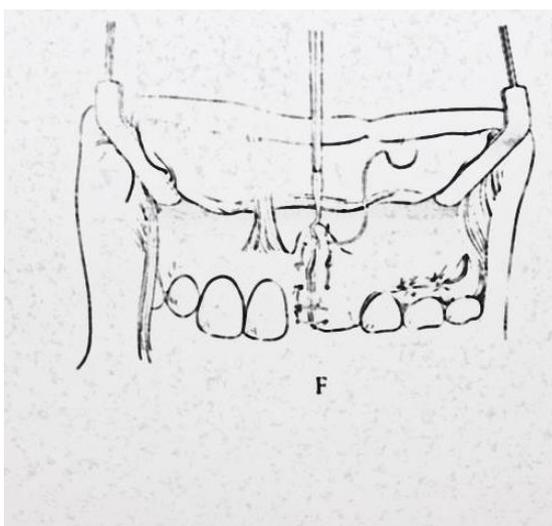


Рисунок 4.19 – Пятый этап альвеолопластики

После плотной равномерной укладки трансплантата, лоскут укладывается на место и накладываются швы. Мы предпочитаем накладывать швы из монофиламентной нити. На рисунке 4.20 окончательный вид послеоперационной раны на этапе фиксации швов.

Мы применяем несколько видов костных трансплантатов – в виде крошки губчатой кости, компактной пластинки, комбинированных трансплантатов, взятых из гребешка подвздошной кости. Фиксацию комбинированного трансплантата и компактной пластинки осуществляем при помощи титановых или рассасывающих винтов (пинов).

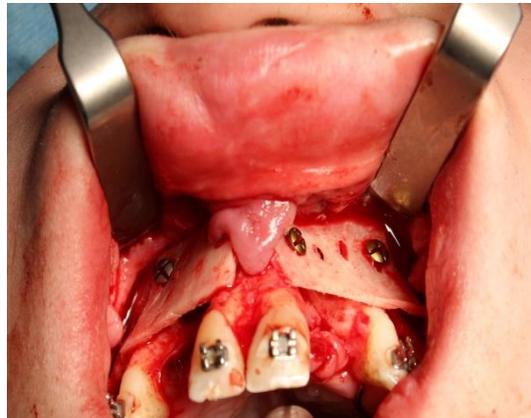


Рисунок 4.20 – Этапы фиксации комбинированного костного аутогрантата



Рисунок 4.21 – Этапы фиксации в виде костного столбика по ширине расщелины и фиксированной титановой пластины

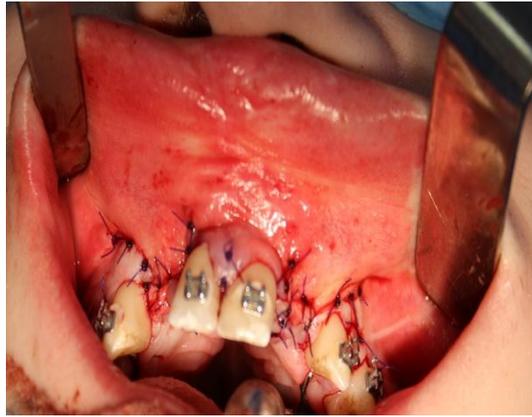


Рисунок 4.22 – Этапы фиксации. Окончательный вид послеоперационной раны



Рисунок 4.23 – Контрольная рентгенограмма костного трансплантата через 3 мес

Клинический случай № 3.

Мальчик Л., 04 февраля 2006 года рождения, проживающий в Республике Татарстан.

Из анамнеза жизни и заболевания известно:

Ребенок от четвертой беременности протекавшая без видимой патологии, вторых преждевременных родов, на сроке 34 недели путем кесарева сечения, вследствие поперечного положения плода. Предыдущие беременности закончились медицинскими абортами.

Масса при рождении 3220 граммов, длина 52 см.

У мальчика врожденная аномалия развития челюстно-лицевой области. Закричал сразу. По шкале Апгар 6-8 баллов. К груди не прикладывали.

На четвертые сутки жизни по тяжести состояния из-за респираторных нарушений, возникших вследствие сопутствующей патологии бронхолегочной системы, неврологического дефицита из-за незрелости центральной нервной системы, нарушения глотания врожденной аномалии челюстно-лицевой области ребенок переведен в отделение патологии новорожденных на период выхаживания в ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ».

В отделении патологии новорожденных ребенок консультирован челюстно-лицевым хирургом.

Выставлен диагноз: врожденная двусторонняя сквозная полная расщелина верхней губы, твердого и мягкого неба и альвеолярного отростка.(МКБ 37.1)



Рисунок 4.24. Общий вид двусторонней расщелины перед операцией

Даны рекомендации по технике кормления ребенка, ношение широкой давящей повязки на область альвеолярного отростка верхней челюсти и были установлены предварительные сроки оперативного лечения - первичной хейлоринопластики, при условии удовлетворительного соматического и неврологического статусов.

Направлен в плановом порядке к ортодонту на предоперационное ортодонтическое лечение, постановка в физиологическую плоскость дуги альвеолярного отростка.

Выписан по месту жительства через 3 недели в стабильном гемодинамическом состоянии, самостоятельном дыхании, на искусственном вскармливании адаптированной смесью.

Мать 25 лет, отец 27 лет - здоровы, профессиональной вредности не имели. Наследственность не отягощена. Старший сын от первой беременности 6 лет- здоров. Во время беременности мать принимала витамины для беременных.

В мае 2006 года, в возрасте 3 месяцев жизни, ребенок поступил в отделение челюстно-лицевой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ» в плановом порядке для проведения оперативного вмешательства «первичная двусторонняя хейлоринопластика». На момент поступления состояние ребенка стабильное.

Прибавка в массе физиологическая, в соматическом и неврологическом статусе без грубых патологических изменений.

25 мая 2006 г. ребенку была проведена операция Первичная двусторонняя хейлоринопластика по поводу двусторонней расщелины верхней губы.

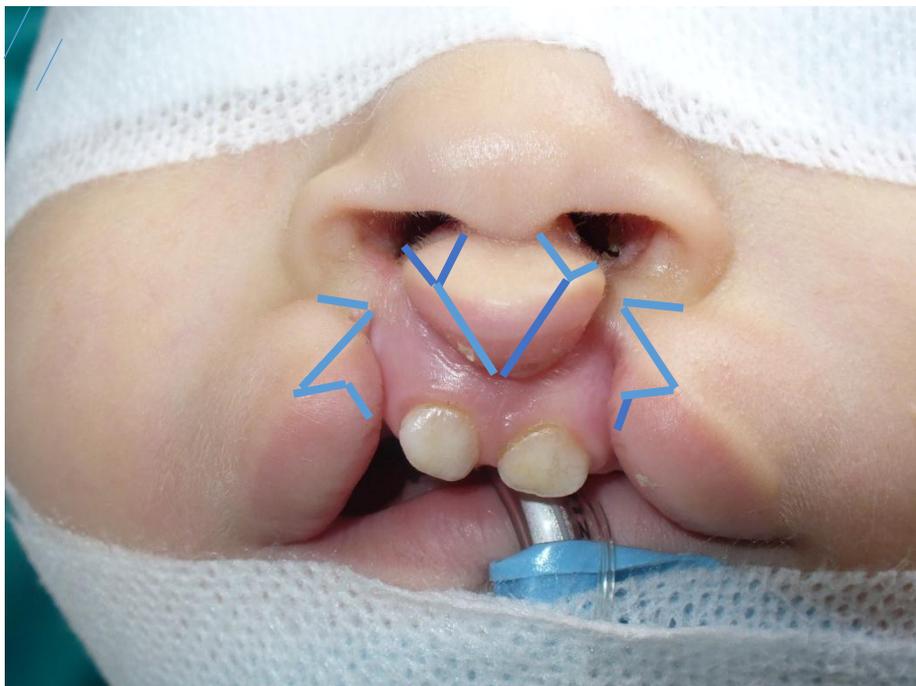


Рисунок 4.25. Схема разметки и линий предстоящих разрезов первичной двусторонней хейлоринопластики по Veae-Gonzales

Под общим обезболиванием после обработки операционного поля раствором октенисепта и нанесения опознавательных точек (рис.4.26.) произведено освежение краев расщелины, выкроены лоскуты Мирро на красной кайме латеральных фрагментов. На срединном фрагменте выкроен треугольный участок красной каймы с основанием в области кожи. Разрезы продлены по границе кожи и красной каймы вверх в преддверие носа и далее за медиальными ножками крыльчатых хрящей. Срединный фрагмент мобилизован от основания вместе с кожной частью перегородки. Сшиты между собой арки крыльчатых хрящей. Слизистая в области центрального фрагмента сшита и уложена на межчелюстную кость. Боковые фрагменты мобилизованы через разрезы типа «кочерги». Швы на края раны наложены послойно. Мазевые тампоны в носовые ходы. Асептическая повязка на рану.



Рисунок 4.26. Результат первичной двусторонней хейлоринопластики после снятия швов на 10 сутки

Ежедневно проводились перевязки с раствором антисептика, со сменой мазевых тампонов в носовых ходах. Рана велась открытым способом. С 2-3 суток после операции проводилось физиотерапевтическое лечение – лазер на область верхней губы, световое лечение. Снятия швов на 10 сутки, установка носовых вкладышей (изготовлены ортодонтом на 7-8 сутки), выписка по месту жительства. С 10-12 дня массаж верхней губы до 3-4 раз в день, в течении года. Контрольные диспансерные осмотры челюстно-лицевого хирурга ДРКБ через месяц после операции и ежеквартально в течении года. Раз в три месяца ребенок принимал реабилитационные мероприятия в условиях отделения челюстно-лицевой хирургии ДРКБ, физиотерапевтические мероприятия на область верхней губы, логопедический массаж полости рта, ортодонтическая коррекция, как подготовка к дальнейшему этапу хирургического лечения. В 2007 году ребенку проведена щадящая уранопластика, а в 2015 году альвеолопластика. По достижению 16-18 летнего возраста планируется оперативное лечение:

реконструктивная хейлоринопластика, ортогнатические коррекции по исправлению прикуса и профиля лица.

По предложенному алгоритму хирургического лечения расщелин прооперировано 592 пациента. При первичной хейлоринопластике полученные результаты позволили расширить представления об индивидуальных особенностях и общих клинико-анатомических характеристиках деформаций носа при односторонней расщелине верхней губы. Применение скользящего лоскута при первичной реконструкции верхней губы и носа позволило достичь полной симметрии обеих половин носогубного комплекса в 75% случаев. Формирование мышечной дубликатуры при первичной пластике верхней губы позволило в 92% случаев достичь билатеральной симметрии, что обеспечивает возможности профилактики тяжелых зубочелюстных деформаций. Изучение медико-социального эффекта одномоментной реконструкции верхней губы и концевого отдела носа позволило выявить, что после этой методики операции у 98% семей установились устойчивые отношения, 86% родителей стараются максимально рано социализировать детей.

Проанализировав более 250 уранопластик, выполненных по предложенной щадящей методике, мы выявили что процент дефектов неба (послеоперационные) составило 6,35%, уранопластика в более позднем возрасте с применением травматических элементов на костных структурах составило 18,37% (общая выборка); при двусторонних расщелинах неба соответственно 23,4% и 47,5%, при односторонних 4,5% и 18,3%, при срединных 8,34% и 26%. Данные показатели свидетельствуют о преимуществах предложенной методики операции лечения пациентов с расщелиной неба. Последовательное применение основных этапов щадящей уранопластики в сочетании с обоснованной предоперационной подготовкой и комплексной реабилитацией, позволяет существенно уменьшить процент после операционных ранних анатомических и функциональных осложнений, выполнить операции в раннем возрасте,

сократить пребывание пациентов в стационаре на 4-7 дней. Все это способствует достижению более ранней и качественной реабилитации больных с врожденными расщелинами неба.

Предложенные методики по закрытию расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти позволяет индивидуально подойти к каждому клиническому случаю, что не мало важно для достижения хорошего результата и дальнейшей ранней реабилитации. Выполнение операции предшествует обязательная ортодонтическая подготовка съемными и несъемными конструкциями. Применение более щадящего подхода к мягким тканям позволяет добиться более анатомического создания вида послеоперационной раны в области альвеолярного отростка верхней челюсти и сформированного преддверия полости рта, что также важно для предупреждения дальнейшего развития деформаций и проведения следующих этапов хирургического лечения.

Таким образом, до 2003 года хирургическая коррекция детям с врожденными расщелинами верхней губы, твердого и мягкого неба и альвеолярного отростка проводилось в более поздние сроки детей. На первичную хейлоринопластику брали к 12 месяцам жизни или позднее. Уранопластика выполнялась в 2-3 года, что значительно затрудняло проведение полноценного реабилитационного, восстановительного лечения.

С 2003-2005 годов в практику отделения челюстно-лицевой хирургии ДРКБ МЗ РТ вошли методики раннего хирургического лечения, хейлоринопластика с 3-4 месяцев жизни, уранопластика с 12-16 месяцев жизни, что позволяет начать ранее восстановительное лечение и реабилитацию пациентов с первых месяцев жизни, в том числе оказание медико-социальной помощи. К 4-6 годам, при отсутствии сопутствующей неврологической, соматической патологии ребенок полностью восстановлен, социально адаптирован, не нуждается в продлении инвалидности и готов к посещению средних школьных учреждений.



Рисунок 4.24 – Отдаленные результаты первичной хейлоринопластики и щадящей уранопластики

Глава 5. Комплексный подход лечебно-диагностических и реабилитационных медико-логопедических мероприятий для детей с врожденной расщелиной губы и/или неба

5.1. Система комплексного подхода в реабилитации детей с врождёнными расщелинами верхней губы и/или неба

В ходе проведения настоящего исследования нами были разработаны и систематизированы этапы лечения и реабилитации врожденных расщелин губы и неба в алгоритм комплексного подхода, на основе существующих схем реабилитации и учета собственных методов обследования и лечения в условиях системы здравоохранения Республики Татарстан

Исследование проводилось на базе отделения челюстно-лицевой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница министерства здравоохранения Республики Татарстан» (ДРКБ МЗ РТ). Осуществлялся анализ данных диагностических исследований и сроков лечения из карт стационарного больного, паспорта беременной, паспорта новорожденных.

До настоящего времени в Республике Татарстан отсутствует специализированный центр для детей с врожденными пороками челюстно-лицевой области. Специализированную медицинскую помощь пациентам с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области оказывают в отделение челюстно-лицевой хирургии ДРКБ МЗ РТ. Клиника является третьим (федеральным) уровнем здравоохранения республики по оказанию медико-санитарной помощи.

В Республике Татарстан по результатам нашего исследования средний уровень частоты встречаемости врожденных расщелин губы и/или неба на протяжении периода с 1998 по 2017 годы составил в среднем 2,18 на 1000 новорожденных.

В настоящее время, как в России, так и за рубежом разработан и утвержден базовый алгоритм по ведению детей с врожденными расщелинами губы и неба. В тоже время имеющийся алгоритм не учитывает новые технологии комплексной мульти дисциплинарной реабилитации.

В ходе разработки системы реабилитации в рамках настоящего исследования нами за основу были взяты схемы реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и/или неба Блохиной О.И. (1992), Дьяковой С.В. (2002), в которые, по результатам нашего исследования, мы ввели дополнительные реабилитационные мероприятия, адаптированные к условиям региона и уровня развития здравоохранения и социальной сферы в целом.

Реабилитация осуществляется в течение всего периода детства, от 0 до 18 лет, а у некоторых пациентов и в более поздние сроки.

Этапы реабилитации мы разделили в соответствии с периодами детства, утвержденными в педиатрической практике, их всего 7 (табл. 5.1)

Таблица 5.1 – Периоды детства в условиях педиатрического участка городской детской поликлиники

Пренатальный (антенатальный) период	Период новорожденности	Период грудного возраста	Период ясельного возраста	Дошкольный период	Период младшего школьного возраста	Период старшего школьного возраста
Период беременности и родов матери	До 1 месяца жизни	С 1мес.- до 1 года	С 1года до 3 лет	с 3 лет до 6 лет	с 7 лет до 10 лет	с 10 до 18 лет

Ведущая роль в лечение и реабилитации детей принадлежит челюстно-лицевому хирургу и ортодонту, как на дооперационном этапе, так и в послеоперационном периоде. Именно эти специалисты планируют все виды и объем лечения, их очередность и продолжительность в зависимости от степени тяжести врожденного порока.

I антенатальный этап:

1. УЗИ беременным женщинам на 22 неделе в женских консультациях;

2. Выявление групп риска беременных, у которых выявлен плод с врожденным пороком развития челюстно-лицевой области;
3. Консультации генетика, с целью исключения сопутствующего генетического синдрома и профилактики повторных рождений детей с врожденными пороками. Так же инициируется врачебный консилиум для решения вопроса о досрочном прерывании беременности при тяжелых сопутствующих пороках развития других органов и систем.
4. Медико-психолого-социальное консультирование беременных: челюстно-лицевой хирург, педиатр, психолог, при необходимости другие узкие специалисты. Беременную и ее семью подготавливают к рождению ребенка с врожденной патологией челюстно-лицевой области.

II период – новорожденности:

1. Обследование у челюстно-лицевого хирурга, неонатолога, педиатра, ЛОР, невролога, ортодонта;
2. Диагностика сопутствующей патологии и других пороков развития;
3. Планирование индивидуальной комплексной программы лечения и реабилитации. Установление сроков, тактики и объем хирургического вмешательства.
4. Лечение сопутствующей патологии других органов и систем другими специалистами с целью подготовки к оперативному лечению в индивидуальные сроки;
5. Индивидуальное консультирование медицинского психолога, при необходимости специалиста по социальной работе и юриста;
6. Ведение в отделение челюстно-лицевой хирургии мониторинга пациентов с врожденным пороком обратившихся в детскую республиканскую клиническую больницу РТ.

После рождения все дети с врожденной патологией челюстно-лицевой области консультируются челюстно-лицевым хирургом сразу в родильном доме (при генетических синдромах, в симптоме комплекс которых входит гипоплазия нижней челюсти, сопровождающиеся синдромом внезапной остановки дыхания, при тяжелой степени сквозной расщелины верхней губы и неба и др.) или в первый месяц жизни ребенка, выставляет правильный полный диагноз, планирует сроки, тактику и объем хирургического лечения. Далее ребенок осматривается бригадой специалистов. Педиатром, производится оценка соматического статуса, индивидуально выбирается вид вскармливания и объем питания, оценивается микрофлора полости рта, иммунный статус и осуществляется подготовка к хирургическому лечению в течение первого года жизни. Проводится индивидуальная работа с каждой семьей по обучению особенностям выхаживания, кормления для обеспечения оптимально удовлетворительного развития ребенка с врожденной расщелиной губы и неба. При сочетанной патологии, ребенок осматривается узкими специалистами (неврологом, эндокринологом, кардиологом и др.) даются соответствующие рекомендации и при необходимости проводится лечение.

На дооперационном этапе осуществляется ортодонтическое лечение детей с врожденными расщелинами альвеолярного отростка. При согласии матери (родителей) проводится амбулаторное консультирование медицинского психолога с момента рождения до окончания реабилитации, с целью поддержания и снижения возникшей тревоги за будущего ребенка с врожденной расщелиной губы и неба, степень реальной ответственности. Психолог помогает родителям обрести самих себя как хороших, любящих своего ребенка родителей. И как результат такой длительной работы, это уменьшение личностной патологии пациента, социализация ребенка и абсолютная адаптация в обществе. В ДРКБ МЗ РТ в отделение медико-социальной помощи детям работает специалист по социальной и юрист. При определенных трудностях детям и их семьям оказывается социальная и правовая поддержка.

III период-грудного возраста:

1. Предоперационное ортодонтическое лечение (аппаратурное лечение, направленное на нормализацию положения фрагментов альвеолярного отростка);
2. Хирургическое лечение (первичная хейлоринопластика) с 3 месяцев жизни;
3. Послеоперационное наблюдение педиатра;
4. Послеоперационная реабилитация, противорубцовая терапия;
5. Логопедическое лечение;
6. Ортодонтическое лечение;

Хирургическое лечение начинается с 3 месяцев жизни при удовлетворительном соматическом и неврологическом статусе. При расщелинах верхней губы выполняется первичная хейлопластика или хейлоринопластика (при двусторонней расщелине верхней губы – хейлопластика в один этап). Целью раннего дооперационного ортодонтического лечения является устранение смещения фрагментов верхней челюсти при расщелине альвеолярного отростка, и предупреждение вторичного смещения в послеоперационном периоде. При сопутствующих заболеваниях других органов и систем осуществляется лечение узкими специалистами. Проводится консультирование иммунолога, особенно часто болеющих детей. В послеоперационном периоде действия педиатра направлены на восстановление соматического статуса, функциональных способностей оперированных тканей, профилактику возникновения хронических заболеваний и острых инфекционных процессов ребенка.

IV период- ясельного возраста:

1. Предоперационная подготовка педиатра к щадящей уранопластике;
2. Консультация сурдолога с применением аппаратных методов исследования;

3. Ортодонтическое предоперационное лечение, которое препятствует сужению зубного ряда и уплощению неба;
4. Стоматологическое лечение;
5. Щадящая уранопластика - с 12 месяцев жизни;
6. Послеоперационный период;
7. Противорубцовая терапия, электростимуляция, физиотерапия, лазеротерапия;
8. Реконструктивная хейлоринопластика (по показаниям);
9. Логопедическое лечение, направленное на развитие нижнереберного дыхания, фонематического слуха и постановку звуков;

С 12 месяцев жизни ребенка, при массе тела 10 кг и более проводится щадящая уранопластика, одномоментно твердого и мягкого неба.

Педиатр осуществляет подготовку к оперативному лечению расщелины неба. Оценивается микрофлора полости рта, при необходимости проводится этиотропная терапия с целью минимизирования послеоперационных осложнений. Также saniруются хронические очаги инфекции и лечение сопутствующей патологии соматического статуса. Послеоперационная реабилитация направлена на восстановление функции небно-глоточного кольца и формирование речи. С 2 летнего возраста по индивидуальным показаниям, при наличии грубой рубцовой деформации и сужение крыла носа, проводится коррекция верхней губы и крыла носа (реконструктивная хейлоринопластика).

V период - младшего школьного возраста:

1. Лечение у педиатра, стоматолога, ЛОР не менее 3 раз в год;
2. Хирургическая коррекция послеоперационных дефектов после уранопластики и небно-глоточной недостаточности (по показаниям);
3. Послеоперационное реабилитационное лечение – физиотерапия, лазеротерапия, противорубцовое лечение, электростимуляция;

4. Ортодонтическое (аппаратурное) лечение, препятствующее сужению и уплощению верхнего зубного ряда;
5. Логопедическое лечение, которое направлено на развитие подвижности оперированного неба;
6. Наблюдение психолога, педагога, специалиста по социальной работе;
7. Лечение в реабилитационных центрах при сопутствующей патологии;

В 6 лет по показаниям проводится коррекция небно-глоточной недостаточности. Активно начинает работать с данными детьми логопед, работая над формированием нижнереберного дыхания, фонематического слуха и постановку звуков, психолог педагог, медицинский психолог.

VI период – младший школьный возраст:

1. Обследование, лечение у педиатра, ЛОР, стоматолога не менее 3 раз в год;
2. Консультация сурдолога;
3. Подготовка к оперативному лечению;
4. Хирургическое лечение – костная пластика альвеолярного отростка, с 9 лет;
5. Коррекция небно-глоточной недостаточности (по показаниям);
6. Ортодонтическое (аппаратурное) лечение, направленное на нормализацию положения постоянного ряда зубов верхней челюсти;
7. Корректирующая хейлоринопластика (по показаниям);
8. Логопедическое лечение, направленное на коррекцию и автоматизацию голосовых навыков;
9. Психолого-педагогическая реабилитация;
10. Лечение в детских реабилитационных центрах.

VII период-старшего школьного возраста:

1. Обследование и лечение у педиатра, стоматолога, оториноларинголога не менее 3 раз в год;
2. Консультация иммунолога и других специалистов по показаниям;
3. Реконструктивная хейлоринопластика при остаточных деформациях носа.
4. При наличии больших дефектах переднего отдела твердого неба – уранопластика – лоскутом с языка;
5. Пластика верхней губы по Аббе – при грубой рубцовой деформации верхней губы и двусторонних расщелинах;
6. Ортодонтическое (аппаратурное) лечение;
7. Психолого-педагогическая реабилитация с коррекцией психосоматических нарушений.

В этот период гормональной перестройки организма ребенок с врожденной патологией челюстно-лицевой области в послеоперационном периоде, должен быть физически и социально-психологически адаптирован в обществе. Не совсем обычная внешность подростка может привести к нежелательным последствиям. Поэтому каждый ребенок требует индивидуального (персонифицированного) подхода к своей проблеме на протяжении всего периода реабилитации.

Таким образом, оперативное лечение в ранние сроки является важнейшим этапом планового лечения пациента с врожденным пороком развития челюстно-лицевой области. Но, в системе реабилитации важное значение имеют мероприятия, направленные на подготовку ребенка к операции, восстановлению его соматического, неврологического и психологического статусов, сохранение функциональных способностей оперированных тканей, профилактику вторичных деформаций челюстно-лицевой области и уменьшению личностной патологии детей с данной врожденной патологией.

Полноценная медико-социальная адаптация может быть обеспечена только при соблюдении преемственности и этапности лечения. Предложенный нами алгоритм комплексного лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области, разработан с учетом клинико-анатомических форм дефектов, факторов окружающей среды, применение собственных методов обследования и лечения, что позволяет снизить послеоперационные осложнения, улучшить анатомо-функциональные результаты и качество жизни ребенка и добиться максимальной медико-психолого-социальной реабилитации.



Схема 1. Система комплексной ранней реабилитации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области

5.2. Программа коррекционной работы для детей младшего дошкольного возраста с ринолалией

Для коррекции звукопроизношения дошкольников с ринолалией в послеоперационном периоде мы разработали программу «Речевчик». Данная программа должна реализовываться в течение 3 месяцев. Количество занятий –

24, занятия проводятся 2 раза в неделю. Тематический план программы представлен в приложении 1.

Программа представляет собой первый этап работы с детьми дошкольного возраста, страдающими ринолалией в послеоперационном периоде. Она включает в себя упражнения выработки физиологического дыхания, речевого дыхания, также в ней представлены упражнения для нормализации баланса резонирования голоса, упражнения и игры на развитие мелкой моторики, тактильной чувствительности, слухового восприятия и фонематического слуха. Особую роль в программе выполняют артикуляционные упражнения для развития мышц щек, губ, языка, мягкого неба и гортани. В программу включены этапы введения в речь поставленных гласных звуков и некоторых согласных звуков раннего онтогенеза ([Ф], [Ф'], [П], [П']). Данная программа предполагает дальнейшую работу по постановке отсутствующих и искаженных звуков, и автоматизации их в речи.

5.3. Разработка речевого паспорта для определения степени речевых нарушений у пациентов с врожденной расщелиной губы и/или неба

В ходе настоящего исследования нами был разработан электронный речевой паспорт.

РЕЧЕВОЙ ПАСПОРТ

Речевой паспорт говорящего – это совокупность коммуникативных особенностей личности, делающая эту личность узнаваемой.

Общая часть
Артикуляционный аппарат
Моторная сфера (для детей в возрасте 5-6 лет)
Импрессивная речь
Сенсомоторный уровень речи
Артикуляционная моторика
Звукопроизношение
Фонематический слух
Языковой анализ и синтез
Грамматический строй речи
Лексика
Словообразование

Рисунок 5.2 – Скриншот электронного речевого паспорта

Речевой паспорт состоит из 13 основных блоков, которые условно были разделены на две группы – первая медицинская (включает 5 блоков) и вторая – логопедическая (включает 7 блоков).

Необходимость ведения речевого паспорта ребенка обусловлена важностью фиксации в одном месте всей работы логопеда, исходных данных, результатов первого обследования, динамики речевого развития и финального результата. Речевой паспорт является связующим звеном врача и логопеда, что значительно улучшает эффективность работы.

Речевой паспорт включает в себя: сведения о ребенке и о его семье, анамнез, диагнозы (в том числе и подробности протекания родов, беременности, особенности грудного вскармливания и т.д.); описание особенностей строения артикуляционного аппарата (характеристики развития и формирования нёба, уздечек, языка, прикуса и т.д.); общее описание речи – тембр голоса, звучание,

интонации; особенности произношения ребенком сложных звуков в начале, середине и конце слов. Также включаются данные, касающиеся оценки общего словарного запаса, психомоторного развития, физического, познавательного развития детей.

Для выбора оптимального метода коррекционной работы основным этапом является обследование и диагностика речевого нарушения ребенка. Введение во врачебно-логопедическую работу речевого паспорта поможет значительно ускорить и облегчить этот этап. Кроме данных анамнеза, который позволяет в определенной мере узнать соматический, психо-неврологический статус ребенка, социально-психологическую обстановку, в которой он воспитывается, в речевом паспорте представлены другие данные, необходимые для полноценной совместной работы врача и логопеда.

Определенную значимость имеет актуальный в наше время вопрос о двуязычии в семье. В связи с тем, что речь формируется изначально по подражанию в определенной речевой среде, можно сделать вывод, что детям в одноязычной семье в определенной мере легче овладеть системой родного языка. Ребенок постоянно слышит одни и те же одинаково звучащие звуки и слова, пытается подражать, и в процессе усовершенствования своих артикуляционных возможностей это получается у него все лучше. В случае семьи, общение в которой происходит на двух и более языках, ребенок находится в окружении слов и звуков, звучащих совершенно по-разному. В такой обстановке, особенно если ребенок ослаблен физически и имеет неврологический дефицит, выраженный даже в очень легкой форме, ему трудно ориентироваться и подражать взрослым. Ребенок может долго не говорить или говорить невнятно, в некоторых случаях может развиваться заикание. Двуязычие усугубляет имеющиеся у ребенка речевые нарушения и в случае его выявления в качестве негативного фактора, родителям рекомендуется создать условия, при которых ребенок будет находиться в условиях монолингвизма.

В речевом паспорте мы оценивали наличие трудностей развития речи и речевую активность ребенка. Знание этих данных совместно с данными анамнеза поможет определить какое нарушение речи первично, и с чего нужно будет начинать работу.

Крайне важным для построения коррекционной работы являются данные, касающиеся строения органов артикуляционного аппарата. Правильное строение языка, зубов, челюстей, носоглотки имеет большое значение в жизни ребенка, обеспечивает его полноценное питание, дыхание и правильное формирование речи. Органы периферического речевого аппарата (губы, зубы, язык, мягкое и твердое небо) осуществляют организацию речевых движений в соответствии с артикуляторной программой, заложенной в головном мозге. Речевые движения воспроизводятся настолько точно, что в результате возникают определенные звуки речи и формируется устная (экспрессивная речь). При неправильном строении губ возникает их малая подвижность, в результате страдает произношение губных звуков: *п, п', б, б', м, м'*, так как не происходит достаточное смыкание губ. Могут страдать и губно-зубные звуки: *в, в', ф, ф'* из-за недостаточного соединения нижней губы с верхними резцами. При неполноценности зубных рядов (в случае расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти или сквозной расщелины губы, неба и альвеолярного отростка) страдают прежде всего звуки, образуемые с участием передних зубов. Это относится в первую очередь к язычно-зубным звукам: *с, с', з, з', ц, т, т', д, д'*. При неправильных прикусах страдает функция жевательной системы. Может нарушаться и функция дыхания (развивается привычка дышать ртом). Это сказывается на асимметричном формировании костей лицевого скелета, как следствие, эстетическое нарушение формы лица, что может усугублять психическую травматизацию детей. Указанные недостатки пережевывания пищи и дыхания у ребенка могут усугублять аномалии строения артикуляционного аппарата. В результате преобладания дыхания через рот может больше выдвигаться вперед в процессе роста нижняя челюсть, увеличивается масса

языка. Указанные отклонения в строении челюстей могут приводить к дефектам произношения – различным сигматизмам, ротацизмам, йотацизмам. Дифференцированные движения языка играют ведущую роль в формировании конкретных звуков речи. Эти данные позволяют вовремя провести логопедический массаж для нормализации положения языка в ротовой полости и его активизации в случае гипотонуса и расслаблению в случае гипертонуса. Особенности строения зубов и челюстей учитываются при постановке звуков, могут быть изменены традиционно используемый способ и место образования определенного звука в зависимости от дефекта.

При обследовании в речевом паспорте фиксируются моторные навыки, координация движений, содружественные движения и статика. Обращается внимание на неврологический статус ребенка, а именно на наличие гиперкинезов, навязчивых движений, ориентировку тела и некоторые другие особенности. При обследовании общей и мелкой моторики оценивается общий вид ребенка, его осанка, походка, навыки самообслуживания (умение завязывать шнурки, застегнуть пуговицу и т.д.). Уровень развития речи находится в прямой зависимости от степени сформированности тонких движений пальцев рук. Моторные центры речи в коре головного мозга человека находятся рядом с моторными центрами движений руки, поэтому развивая речь и стимулируя моторику пальцев, мы передаем импульсы в речевые центры, что активизирует речь. Состояние общей моторики влияет на соматический, неврологический статус и на психомоторное развитие пациента. Удовлетворительно развитая моторика определяет гармоничное развитие ребенка. Следовательно, при выявлении нарушений общей и ручной моторики, в коррекционную программу рекомендуется включить пальчиковую гимнастику и упражнения для развития физического состояния ребенка.

Следующим фактором, который фиксируется в речевом паспорте является дыхание. Дыхательный отдел периферического речевого аппарата служит для подачи воздуха. Произнесение речи всегда тесно связано с дыханием. Дыхание в

момент речи значительно отличается от обычного. Вне речи при физиологическом дыхании вдох происходит активно за счет сокращения дыхательных мышц, а выдох – относительно пассивно за счет опускания стенок грудной клетки и эластичности легких. Для речи более рациональным является грудобрюшное дыхание, которое иногда называют диафрагмальным. В диафрагмальном дыхании более активно участвует диафрагма. При этом типе дыхания обеспечивается не только достаточный объем воздуха, но и оптимальная пластичность дыхательных движений. Следовательно, в основе некоторых речевых дефектов может лежать нарушение дыхания, в таких случаях в первую очередь рекомендуется сформировать у ребенка грудобрюшной тип дыхания. Также, правильное произношения всех ротовых звуков выдох должен осуществляться через рот. У детей с врожденными расщелинами неба обычно наблюдается носовая эмиссия – утечка воздуха через нос, что в свою очередь затрудняет процесс фонации. В таком случае рекомендуется формировать ротовой выдох, а также проводить упражнения дифференциации носового и ротового выдоха.

При обследовании словарного запаса проверяется как активный, так и пассивный словарь. В активный словарь включаются те слова, которые ребенок использует для составления собственных высказываний. Пассивный словарь складывается из слов, которые ребенок накапливает при восприятии им высказываний окружающих его людей. При врожденной патологии челюстно-лицевой области и некоторых органических поражениях центральной нервной системы у детей образуются различные формы речевой патологии, когда соотношение объема пассивного и активного словаря может быть нарушено. Словарный запас может быть охарактеризован по двум параметрам – количественному (объем) и качественному (семантическое содержание).

Звукопроизношение – процесс образования речевых звуков, осуществляемый энергетическим (дыхательным), генераторным (голосообразовательным) и резонаторным (звукообразовательным) отделами

речевого аппарата при регуляции со стороны центральной нервной системы. Чистота произношения звуков во многом определяет общее звучание речи, является основной характеристикой экспрессивной речи ребенка. Нарушения звукопроизношения не проходят самостоятельно и требуют специальной коррекционной работы. У ребенка может быть нарушен один звук или несколько, могут быть нарушены звуки одной группы или нескольких. В зависимости от выраженности дефектов и состояния фонематического восприятия для логопедической работы используется несколько методов – по подражанию, механический или смешанный.

Под понятием «слоговая структура слова» подразумевают взаиморасположение и связь слогов в слове. Отклонения в воспроизведении слогового состава носят определенный характер изменений правильного слогового звучания. Они могут проявляться в нарушении количества слогов, в нарушении последовательности слогов в слове, в искажениях структуры отдельного слога, в уподоблении слогов, в персеверациях (циклический повтор), антиципациях (замена предшествующих звуков последующими) или контаминациях (смешение слов). Нарушение слоговой структуры значительно влияет на разборчивость экспрессивной речи, что влечет за собой усиление психологического состояния ребенка и его семьи и требует отдельной целенаправленной коррекционной работы.

Особое внимание при обследовании и заполнении речевого паспорта необходимо уделить фонематическому слуху. Фонематический слух – это тонкий специализированный слух, позволяющий распознавать речевые звуки. Развитие фонематического слуха необходимо для успешного обучения их чтению и письму. Дети часто путают близкие по звучанию фонемы, что в некоторых случаях тормозит развитие связной речи. Следовательно, чем раньше диагностируются данные нарушения и начнется медико-логопедическая реабилитация, тем лучше ребенок будет подготовлен к социуму (детские дошкольные и школьные учреждения).

Предварительное представление о состоянии грамматического строя речи ребенка включает в себя выявление правильности употребления существительных в единственном и множественном числе, беспредложных и предложных форм, особенностей согласования прилагательных и числительных с существительными.

Таким образом, разработанный нами речевой паспорт предполагает мультидисциплинарный подход к ребенку, раннее выявление и лечебно-реабилитационную помощь. Также, он является связующим звеном между здравоохранением, логопедией и педагогикой. Заполнять данные речевого паспорта ребенка могут как педиатр, невролог, челюстно-лицевой хирург, ортодонт, так и логопед, логопед-дефектолог выявленных пациентов на различных этапах лечения и реабилитации.

Глава 6. Оценка эффективности применения речевого паспорта для определения степени речевых нарушений у пациентов с врожденной расщелиной губы и/или неба

Нами было проведено сравнительное исследование состояния речи у пациентов, прооперированных по поводу врожденной расщелины губы и/или неба, в зависимости от применяемого алгоритма реабилитационных медико-логопедических мероприятий. Для этого были изучены особенности речевого развития у 93 пациентов, разделенных на две группы. Основную составили 56 человек, у которых определение алгоритма медико-логопедической помощи проводилось с использованием речевого паспорта, в дальнейшем применялся разработанный нами комплекс реабилитационных мероприятий, направленных на восстановление и коррекцию речевой функции. В контрольную группу вошли 37 человек, часть из которых не получали медико-логопедической помощи в послеоперационном периоде, и пациенты, проходившие реабилитационные мероприятия амбулаторно по месту жительства.

Исследование проводилось в 2 этапа, на первом оценивалась степень речевых нарушений до начала проведения медико-логопедической помощи с помощью речевого паспорта (в основной группе – при непосредственном наблюдении, в контрольной – ретроспективно, по данным медицинской документации), на втором – определялась степень восстановления речевой функции в зависимости от применяемого алгоритма реабилитационных медико-логопедических мероприятий. Временной промежуток между этапами наблюдения составил 1 год.

В ходе исследования были оценены тип физиологического дыхания (грудной или реберно-брюшной), уровень сформированности ротового выдоха и фонационного дыхания. Также фиксировались нарушения баланса резонирования, носовой эмиссии и компенсаторных движений мимической мускулатуры. Учитывалось положение языка в ротовой полости, степень

участия в артикуляции звуков корня и кончика языка. Анализировались способ и место образования звуков, наличие ларингеальных и фарингеальных смычек, а также замен звуков на носовой выдох и переднеязычных на заднеязычные звуки. За основу были взяты критерии оценки речи ребенка после пластики врожденной расщелины губы и неба, представленные в результатах научного исследования А.С. Балакиревой, 2005.

6.1. Оценка исходного состояния речевой функции у пациентов, получавших оперативное лечение по поводу врожденной расщелины губы и/или неба, по данным речевого паспорта

Пациенты исследуемых групп были сопоставлены по полу и возрасту. Структура пациентов по полу представлена в таблице 6.1. Согласно полученным данным, в структуре основной группы были 53,6% мальчиков и 46,4% девочек, в контрольной группе – 45,9% мальчиков и 54,1% девочек. Различия сравниваемых групп по полу, оцененные с помощью критерия χ^2 Пирсона, были статистически не значимы ($p=0,472$).

Таблица 6.1 – Сравнение структуры исследуемых групп по полу

Пол пациентов	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Мальчики	30	53,6	17	45,9	0,472
Девочки	26	46,4	20	54,1	
ИТОГО:	56	100,0	37	100,0	-

Возраст исследуемых на момент начала исследования не превышал 2 лет и составил в основной группе от 18 до 24 месяцев, в контрольной группе – от 17 до 24 месяцев. Средние значения возраста составляли $20,71 \pm 1,79$ (95% ДИ: 20,18-21,24) и $20,27 \pm 1,98$ месяцев (95% ДИ: 19,61-20,93), соответственно. Различия показателей были статистически не значимы ($p=0,293$).

Также была сопоставлена структура исследуемых по возрастным группам. Полученные данные представлены в таблице 6.2

Таблица 6.2 – Сравнение возрастной структуры исследуемых групп

Возраст пациентов, месяцев	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
17-18	6	10,7	7	18,9	0,596
19-20	22	39,3	16	43,2	
21-22	16	28,6	8	21,6	
23-24	12	21,4	6	16,2	
ИТОГО:	56	100,0	37	100,0	-

В соответствии с представленной таблицей было установлено, что наибольшую долю в структуре обеих групп составляли дети в возрасте 19-20 месяцев (39,3% в основной и 43,2% в контрольной). При сравнении распределения исследуемых по возрастным группам статистически значимые различия отсутствовали ($p=0,596$).

Далее исследуемые группы были сопоставлены по социальным условиям, имеющим отношение к формированию речи, в том числе количество языков, применяемых для общения в семье, а также нахождение ребенка в организованном коллективе. Полученные сведения представлены в таблице 6.3.

Таблица 6.3 – Сравнение исследуемых по нахождению в определенных социальных условиях

Фактор	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Двуязычие в семье	22	39,3	14	37,8	0,888
Организованность (посещает детский сад)	16	28,6	11	29,7	0,904

Исходя из полученных данных, исследуемые группы были сопоставимыми по частоте двуязычия в семье ($p=0,888$), а также по принадлежности к организованному коллективу ($p=0,904$).

В сравниваемых группах была оценена частота оказания помощи различными специалистами по поводу основной и сопутствующей патологии в анамнезе (таблица 6.4).

Таблица 6.4 – Сравнение исследуемых по частоте случаев оказания помощи по поводу основной и сопутствующей патологии в анамнезе

Вид помощи	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Ортодонтическое лечение	24	42,9	18	48,6	0,583
Коррекция зрения	27	48,2	16	43,2	0,638
Наблюдение у логопеда	28	50,0	19	51,4	0,898

Согласно полученным данным, нами не было выявлено статистически значимых различий частоты проводимого лечения в анамнезе у исследуемых основной и контрольной группы ($p>0,05$ во всех случаях). Наиболее часто пациенты находились под наблюдением у логопеда, вместе с тем данный вид помощи, необходимый всем исследуемым детям без исключения, назначался только в каждом втором случае (50,0% в основной группе и 51,4% - в контрольной группе). Другими видами помощи, оказанными исследуемым, являлась коррекция зрения, нарушения которого отмечались в 48,2% в основной и в 43,2% в контрольной группе, а также ортодонтическое лечение (42,9 и 48,6%, соответственно). Графически результаты сравнения частоты оказанной помощи пациентам исследуемых групп представлены на рисунке 6.1.

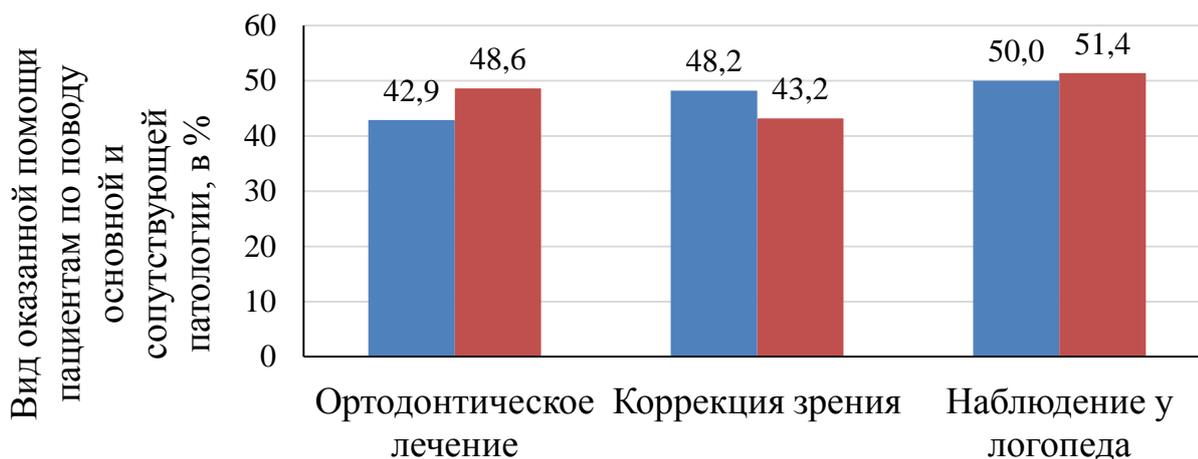


Рисунок 6.1 – Сравнение исследуемых групп по видам оказанной помощи по поводу основной и сопутствующей патологии в анамнезе

При сравнении общих характеристик речевой функции у пациентов исследуемых групп были получены следующие данные (таблица 6.5).

Таблица 6.5 – Сравнение исследуемых по общему состоянию речевой функции

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Наличие трудностей развития речи	29	51,8	21	56,8	0,638
Сопровождение игр речью	23	41,1	18	48,6	0,661
Речевая активность:					0,894
- низкая	23	41,1	15	40,5	
- повторяет стихи	23	41,1	14	37,8	
- рассказывает сказки, стихи	10	17,9	8	21,6	

В соответствии с полученными данными, трудности развития речи отмечались в 29 случаях (51,8%) в основной группе и в 21 случае (56,8%) - в группе контроля. Различия сравниваемых групп по данному признаку были незначительны ($p=0,638$). Сопровождение игр речью наблюдалось у 41,1% исследуемых основной и 48,6% пациентов контрольной группы ($p=0,661$). При сравнении

речевой активности различия также были статистически не значимыми ($p=0,894$), преимущественно у исследуемых отмечалась низкая речевая активность либо способность повторения стихов.

При оценке сроков начала гуления и лепета в сравниваемых группах, было отмечено отсутствие статистически значимых различий показателей ($p=0,763$ и $p=0,901$, соответственно). В основной группе гуление у детей начиналось в $6,79 \pm 1,28$ месяца, в контрольной – в $6,7 \pm 1,31$ месяца. Лепет отмечался в $12,48 \pm 3,14$ и $12,39 \pm 3,11$ месяца, соответственно (рисунок 2).

Примерно в трети случаев отмечалось отставание пациентов в психомоторном развитии. Доля таких случаев в основной группе составляла 30,4%, в контрольной – 32,4%, различия были статистически не значимыми ($p=0,833$).

Важным разделом речевого паспорта являлась оценка состояния органов артикуляции, результаты которой представлены в таблице 6.6.

Таблица 6.6 – Сравнение состояния органов артикуляции (зубов, губ, языка) в исследуемых группах

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Зубной ряд:					
- сформирован полностью	43	76,8	28	75,7	0,902
- неполное формирование	13	23,2	9	24,3	
Прикус:					
- физиологический	39	69,6	24	64,9	0,681
- открытый	11	19,6	10	27,0	
- закрытый	6	10,7	3	8,1	
Толщина губ:					
- тонкие	31	55,4	21	56,8	0,945
- средние	21	37,5	14	37,8	
- толстые	4	7,1	2	5,4	
Подвижность губ:					
- подвижные	36	64,3	24	64,9	0,977
- малоподвижные	20	35,7	13	35,1	

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Язык:					
- нормальных размеров	39	69,6	25	67,6	0,833
- короткий	17	30,4	12	32,4	
Положение языка в ротовой полости:					
-язык оттянут кзади (к глотке)	36	64,3	21	56,8	
-нормальное	20	35,7	16	43,2	

Согласно результатам проведенного статистического анализа, были установлены статистически незначимые различия распределения сравниваемых групп по оценкам состояния органов речеобразования ($p > 0,05$). При изучении состояния зубов были выявлены случаи неполного формирования зубного ряда – в 23,2% в основной и в 24,3% в контрольной группе. Открытый прикус отмечался в 19,6 и 27,0%, а закрытый – в 10,7 и 8,1%, соответственно.

Среди всех исследуемых преобладали пациенты с тонкими губами, доля которых составляла 55,4% в структуре основной и 56,8% - контрольной группы. Толстые губы, напротив, встречались относительно редко – в 7,1% в структуре основной и 5,4% - в контрольной группе. Более чем в трети случаев в обеих группах отмечалась малая подвижность губ (35,7% в основной и 35,3% - в контрольной группе).

Еще одним заметным симптомом являлось укорочение языка, отмечавшееся в 17 случаях (30,4%) среди пациентов основной группы и в 12 случаях (32,4%) – в контрольной группе. В ходе обследования артикуляционного аппарата было установлено, что у 64,3% детей основной группы и у большей половины детей контрольной группы (56,8%) язык оттянут к глотке, кончик языка вялый и находится в середине ротовой полости, что ограничивает его участие в артикуляции звуков.

Нами было проведено сравнение общей и ручной моторики в исследуемых группах. Полученные в результате статистического анализа данные представлены в таблице 6.7.

Таблица 6.7 – Сравнение общей и ручной моторики в исследуемых группах

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Общая моторика:					
- по возрасту	33	58,9	22	59,5	0,959
- снижена	23	41,1	15	40,5	
Ручная моторика:					
- по возрасту	18	32,1	13	35,1	0,945
- недостаточность мелкой моторики	15	26,8	9	24,3	
- снижена	23	41,1	15	40,5	
Ведущая рука:					
- правая	36	64,3	25	67,6	0,744
- левая	20	35,7	12	32,4	

Исходя из представленной таблицы, между сравниваемыми группами отсутствовали статистически значимые различия по состоянию общей и ручной моторики ($p=0,959$ и $p=0,945$, соответственно). При этом снижение общей моторики наблюдалось у 41,1% детей основной группы и 40,5% пациентов контрольной группы. Ручная моторика соответствовала возрасту детей в 32,1% случаев в структуре основной группы и в 35,1% - в контрольной группе. В остальных случаях ручная моторика была либо снижена (41,1 и 40,5%, соответственно), либо отмечалась недостаточность мелкой моторики (26,8 и 24,3%, соответственно). Доля детей с ведущей правой рукой составляла 64,3% в структуре основной группы и 67,6% - в контрольной группе ($p=0,744$).

Следующей группой параметров, оцененных у исследуемых, явились характеристики фонационного дыхания, данные о котором сопоставлены в таблице 6.8.

Таблица 6.8 – Оценка состояния фонационного дыхания в исследуемых группах

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Физиологическое дыхание					
грудное	30	53,6	20	54,1	
диафрагмальное	26	46,4	17	45,9	
Ротовой выдох:					
- сформирован полностью	23	41,1	15	40,5	
- не сформирован	33	58,9	22	59,5	
Фонационное дыхание:					
- сформировано полностью	16	28,6	10	27	
- не сформировано	40	71,4	27	73	
Носовая эмиссия:					
- легкая	15	26,8	12	32,4	
- средней степени	35	62,5	20	54,1	
- выраженная	6	10,7	5	13,5	
Наличие компенсации мимических мышц	38	67,9	24	64,9	0,764

Проведенный статистический анализ показал, что диафрагмальное физиологическое дыхание наблюдается лишь у 46,4% детей основной группы и у 45,9% детей контрольной группы. Ротовой выдох у большинства детей (у 58,9% детей основной группы и у 59,5% детей контрольной группы) не сформирован. Частота данного симптома была сопоставимой в сравниваемых группах ($p=0,959$). Также было установлено, что у 71,4% пациентов основной группы и у 73% пациентов контрольной группы фонационное дыхание было не сформировано. У основной части детей (62,5% в основной и 54,1% в контрольной группе) отмечалась носовая эмиссия средней степени, 10,7% детей основной группы и 13,5% детей контрольной группы имели выраженную степень носовой эмиссии, у остальной части носовая эмиссия была легкой. Различия исследуемых групп по выраженности носовой эмиссии были также

статистически не значимыми ($p=0,312$). Частота компенсации мимических мышц составляла в основной группе 67,9%, а в контрольной – 64,9% ($p=0,764$).

Наконец, среди исследуемых были сопоставлены характеристики речи, анализ которых представлен в таблице 6.9

Таблица 6.9 – Сравнение характеристик речи в исследуемых группах

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Импрессивная речь:					
- полностью принимает обращенную речь	30	53,6	20	54,1	0,964
- понимает предметы, плохо понимает действия	26	46,4	17	45,9	
Экспрессивная речь:					
разборчивая	12	21,4	9	24,3	-
малоразборчивая	35	62,5	23	62,2	
неразборчивая	9	16,1	5	13,5	
Темп речи:					
- медленный	10	17,9	6	16,2	0,926
- средний	31	55,4	22	59,5	
- быстрый	15	26,8	9	24,3	
Звукопроизношение:					
-наличие фарингеальных и ларингеальных артикуляций;	17	30,4	15	40,5	
- замены звуков на носовой выдох;	20	35,7	14	37,8	
- замены переднеязычных звуков на заднеязычные	35	62,5	25	67,6	
Слоговая структура:					
- соответствует возрасту	20	35,7	14	37,8	0,835
- не соответствует возрасту	36	64,3	23	62,2	
Фонематический слух:					
- соответствует возрасту	32	57,1	22	59,5	0,825
- не соответствует возрасту	24	42,9	15	40,5	
Грамматический строй:					
- соответствует возрасту	23	41,1	12	32,4	0,401
- не соответствует возрасту	33	58,9	25	67,6	

Как показало проведенное исследование структура пациентов сравниваемых групп по речевым характеристикам была сопоставимой ($p > 0,05$). При оценке импрессивной речи было установлено, что в 46,4% случаев в основной группе и 45,9% - в контрольной пациенты отличались недостаточным восприятием, понимая предметы, однако плохо понимая действия. Разборчивая экспрессивная речь была зафиксирована только в 21,4% случаев в основной и в 24,3% случаев в контрольной группе, у остальных детей речь была малоразборчивой или неразборчивой. При обследовании звукопроизношения было отмечено, что у большинства детей переднеязычные звуки заменялись заднеязычными (у 62,5% детей основной группы и у 67,6% детей контрольной группы). Наличие фарингеальных и ларингеальных артикуляций было выявлено у 30,4% детей основной и у 40,5% детей контрольной группы. Также у многих детей основной (35,7%) и контрольной групп (37,8%) были зафиксированы замены звуков на носовой выдох. Более чем в половине случаев в сравниваемых группах слоговая структура (в 64,3% и 62,2% случаев, соответственно) и грамматический строй речи (в 58,9% и 67,6% случаев, соответственно) не соответствовали возрастной норме. Нарушения фонематического слуха, не соответствующие возрастной норме, были выявлены у 42,9% пациентов основной группы и 40,5% - контрольной.

Таким образом, по результатам исследования особенностей речевой функции у пациентов с челюстно-лицевыми расщелинами на исходном этапе наблюдения с помощью разработанного нами речевого паспорта была установлена высокая частота случаев нарушений как моторики и артикуляции, так и показателей построения и восприятия речи. При этом основная и контрольная группа оказались сопоставимыми по всем анализируемым характеристикам, что позволяет считать объективными результаты сравнения речевой функции на втором этапе наблюдения в зависимости от применяемого алгоритма медико-логопедических мероприятий.

6.2. Оценка речевой функции у пациентов, получавших оперативное лечение по поводу расщелины губы и неба, в зависимости от алгоритма проведения медико-логопедических мероприятий

При оценке эффективности применяемого комплекса медико-логопедических мероприятий в первую очередь были сопоставлены данные об общем состоянии речевой функции, представленные в таблице 6.10.

В результате проведенных медико-логопедических мероприятий относительно артикуляционного аппарата у 71,4% детей основной группы была отмечена стабилизация положения языка в ротовой полости, опущение его корня и укрепление кончика. Положительная динамика

Таблица 6.10 – Сравнение оценок общего состояния интеллекта и речевой функции после проведенного лечения пациентов исследуемых групп

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Отставание в умственном развитии	5	8,9	8	21,6	0,084
Сопровождение игр речью	43	76,8	24	64,9	0,642
Речевая активность:					0,026*
- низкая	4	7,1	9	24,3	
- повторяет стихи	16	28,6	13	35,1	
- рассказывает сказки, стихи	36	64,3	15	40,5	
Положение языка в ротовой полости:					
-язык оттянут кзади (к глотке)	16	28,5	18	48,6	
-нормальное	40	71,4	19	51,4	

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Проведенный анализ показал, что в сравниваемых группах отмечалось статистически значимое увеличение доли пациентов, сопровождающих игры речью с 41,1 до 76,8% в основной группе и с 48,6 до 64,9% - в контрольной

($p < 0,001$ в обеих группах). Различия показателей после завершения эксперимента не были статистически значимыми ($p = 0,642$).

Распределение пациентов сравниваемых групп по показателям речевой активности имело существенные различия ($p = 0,026$), что объяснялось более выраженной положительной динамикой частоты исследуемых с высокой речевой активностью в основной группе: доля пациентов, рассказывающих сказки и стихи, увеличилась в 3,6 раза – с 17,9 до 64,3%, тогда как в группе контроля показатель увеличился только в 1,9 раза – с 21,6 до 40,5%.

Также в обеих группах отмечалось снижение частоты случаев отставания детей в умственном развитии. В основной группе доля таких пациентов снижалась с 30,4 до 8,9%, в группе контроля – с 32,4 до 21,6%. Изменения были статистически значимыми в основной группе ($p < 0,001$), тогда как в контрольной группе были незначительными ($p = 0,125$). Уровень значимости различий частоты случаев интеллектуального отставания между группами на втором этапе наблюдения составлял $p = 0,084$, что весьма близко к критическому уровню и не позволяет исключить наличие существенных различий умственного развития исследуемых в разрезе сравниваемых групп.

Сравнение перечисленных симптомов выполнено графически на рисунке

6.2.

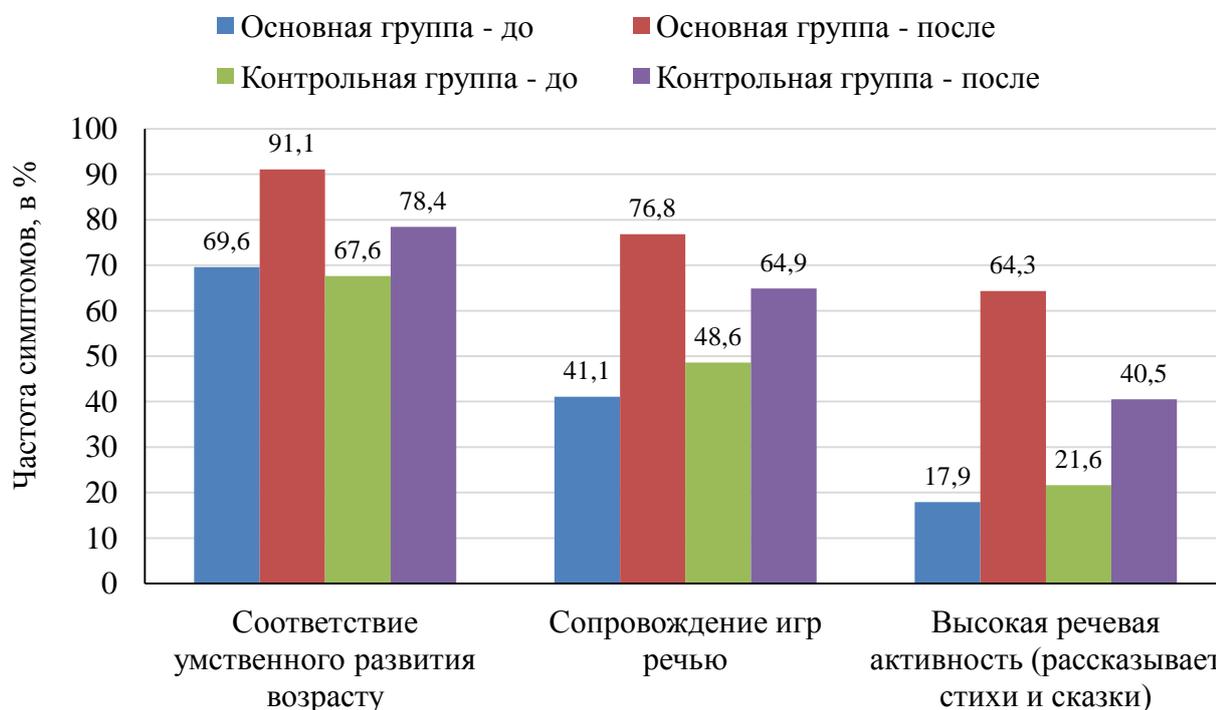


Рисунок 6.2 – Динамика общего состояния речевой функции и интеллекта

Результаты сопоставления общей и ручной моторики у исследуемых после проведенного лечения в зависимости от применяемого алгоритма медико-логопедических мероприятий представлены в таблице 6.11

Таблица 6.11 – Сравнение оценок общей и ручной моторики после проведенного лечения пациентов исследуемых групп

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Общая моторика:					
- соответствует возрасту	45	80,4	27	73,0	0,405
- снижена	11	19,6	10	27,0	
Ручная моторика:					
- по возрасту	44	78,6	20	54,1	0,025*
- недостаточность мелкой моторики	8	14,3	8	21,6	
- снижена	4	7,1	9	24,3	

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Согласно приведенной таблице, на этапе наблюдения после проведения эксперимента статистически значимые различия оценок общей моторики отсутствовали: в основной группе ее развитие соответствовало возрасту в 80,4%, тогда как в контрольной группе – только в 73,0% случаев. При этом изменения общей моторики, оцененные с помощью теста МакНемара, были статистически значимыми только в основной группе ($p < 0,001$), в контрольной группе уровень значимости изменений показателя соответствовал $p = 0,063$.

При сопоставлении значений оценок ручной моторики до и после проведения эксперимента с помощью критерия Уилкоксона отмечалось их существенное улучшение в обеих группах ($p < 0,001$). В основной группе доля пациентов с соответствующей возрасту ручной моторикой увеличивалась с 32,1 до 78,6%, в группе контроля – с 35,1 до 54,1%. Достигнутые через 1 год после проведения медико-логопедических мероприятий оценки имели статистически значимые различия между группами ($p = 0,025$).

Описанная динамика общей и ручной моторики отражена на рисунке 6.3

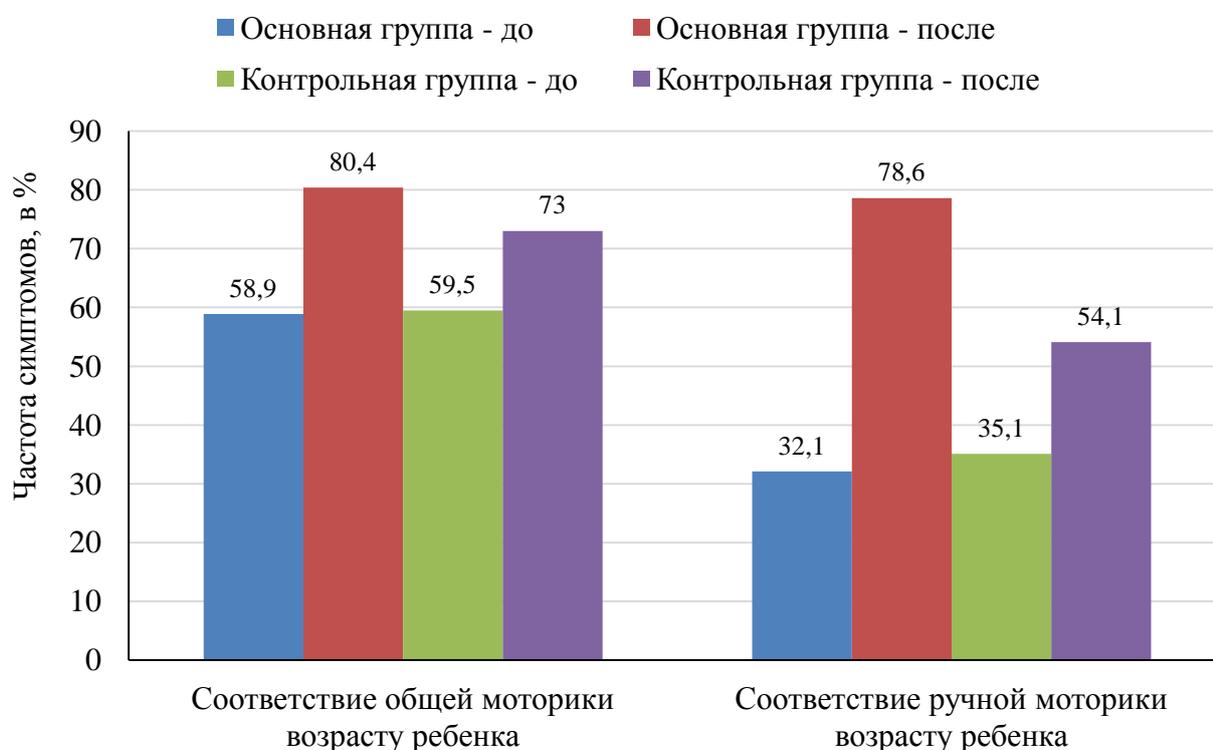


Рисунок 6.3 – Динамика доли случаев соответствия общей и ручной моторики возрасту ребенка в сравниваемых группах

Следующей группой параметров речевого паспорта, оцененных в зависимости от применяемого алгоритма медицинских мероприятий, явились показатели речевого дыхания, а также степени развития гиперназализации и компенсаторных реакций со стороны мимических мышц. Полученные данные представлены в таблице 6.12.

Таблица 6.12 – Сравнение оценок речевого дыхания, носовой эмиссии и степени компенсации мимических мышц после проведенного лечения среди пациентов исследуемых групп

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Физиологическое дыхание	10	17,9	18	48,6	
-грудное	46	82,1	19	51,4	
-диафрагмальное					
Ротовой вдох:					
- сформирован полностью	55	98,2	31	83,8	0,015*
- несформирован	1	1,8	6	16,2	
Фонационное дыхание:					
- сформировано полностью	51	91,1	28	75,7	0,042*
- несформировано	5	8,9	9	24,3	
Носовая эмиссия:					
- легкая	45	80,4	26	70,3	0,263
- средней степени	11	19,6	11	29,7	
Наличие компенсации мимических мышц	16	28,6	19	51,4	0,026*

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

В результате проведенного анализа были установлены статистически значимые различия степени сформированности речевого дыхания, а также частоты случаев компенсации мимических мышц между сравниваемыми группами после проведения медицинских мероприятий ($p < 0,05$).

Через 1 год после соответствующего лечения, фонационное дыхание было полностью сформировано у 91,1% пациентов основной и 75,7% - контрольной группы ($p=0,042$), тогда как на начальном этапе наблюдения показатели составляли 58,9 и 59,5%, соответственно. В обеих группах увеличение частоты случаев сформированного фонационного дыхания было статистически значимым ($p<0,001$ и $p=0,031$, соответственно).

Изменения частоты сформированного ротового вдоха при речеобразовании были существенными только в основной группе ($p<0,001$), в контрольной группе уровень значимости соответствовал $p=0,998$. Данный факт был связан с существенно более выраженной динамикой показателя в основной группе – с 76,8 до 98,2%, тогда как в контрольной группе увеличение было незначительным – с 81,1 до 83,8%. Также этим были обусловлены статистически значимые различия частоты случаев сформированного полностью ротового вдоха на этапе окончания эксперимента между группами, характеризуемые уровнем значимости $p=0,015$.

Похожие выводы были получены при изучении фонационного выдоха, который на этапе окончания эксперимента был сформирован у 96,4% пациентов основной группы и 81,1% - контрольной группы ($p=0,027$). Изменения были также статистически значимыми только в основной группе, уровень значимости, определенный с помощью теста МакНемара соответствовал $p=0,001$, в то время как в контрольной группе изменения были несущественными ($p=0,625$).

Частота компенсаторных реакций со стороны мимических мышц после проведения лечения в основной группе снижалась с 67,9 до 28,6% ($p<0,001$), в контрольной группе – с 64,9 до 51,4% ($p=0,125$). Достигнутые к окончанию эксперимента показатели имели статистически значимые различия ($p=0,026$).

Степень носовой эмиссии изменялась в сравниваемых группах несущественно ($p=0,21$ в основной и $p=0,289$ – в контрольной группе). Доля случаев носовой эмиссии легкой степени увеличивалась в основной группе с

69,6 до 80,4%, в группе контроля – с 59,5 до 70,3%. Показатели, отмечаемые на втором этапе наблюдения, были сопоставимыми ($p=0,263$).

Наблюдаемые изменения оценок речевого дыхания, носовой эмиссии и степени компенсации мимических мышц представлены на рисунке 6.4.

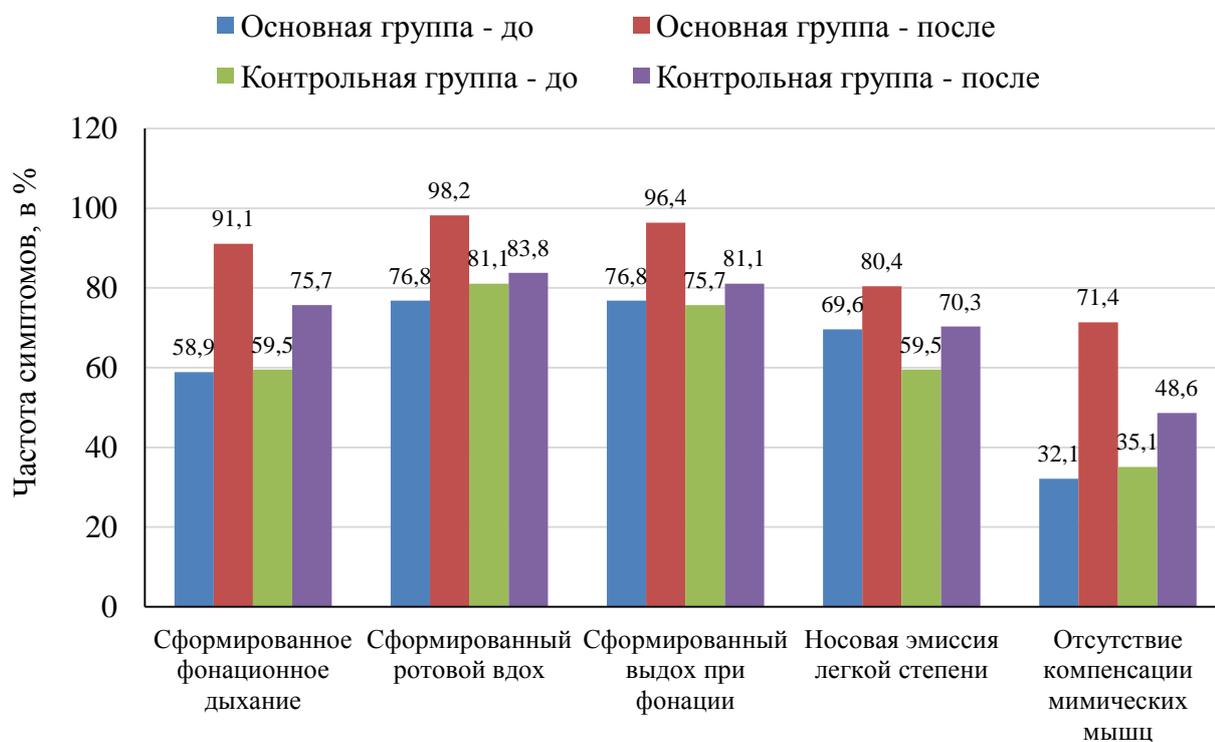


Рисунок 6.4 – Динамика оценок речевого дыхания, носовой эмиссии и степени компенсации мимических мышц в сравниваемых группах

Результаты сравнения общих характеристик экспрессивной и импрессивной речи, темпа и ритма речи после проведенного лечения в исследуемых группах представлены в таблице 6.13

Таблица 6.13 – Сравнение общих характеристик импрессивной и экспрессивной речи в исследуемых группах в динамике

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Импрессивная речь:					
- полностью принимает обращенную речь	47	83,9	29	78,4	0,498
- понимает предметы, плохо понимает действия	9	16,1	8	21,6	
Экспрессивная речь:					
разборчивая	24	42,9	12	32,4	
малоразборчивая	27	48,2	20	54,1	
неразборчивая	5	8,9	5	13,5	
Темп речи:					
- медленный	5	8,9	5	13,5	0,496
- средний	37	66,1	20	54,1	
- быстрый	14	25,0	12	32,4	
Звукопроизношение:					
-наличие фарингеальных и ларингеальных артикуляций;	9	16,1	15	40,5	
- замены звуков на носовой выдох;	14	25	12	32,4	
- замены переднеязычных звуков на заднеязычные	23	41,1	20	54,1	

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Динамика общих характеристик речи в зависимости от применяемого лечебно-диагностического алгоритма медико-логопедических мероприятий отражена графически на рисунке 6.5.

При сравнении общих речевых характеристик после проведения медико-логопедических мероприятий были установлены статистически значимые различия оценок экспрессивной речи между группами, обусловленные большей долей пациентов с разборчивой речью в основной группе, составляющей 64,3%,

тогда как в контрольной группе речь была разборчива только в 40,5% ($p=0,024$). При этом увеличение числа случаев разборчивой речи было существенным в обеих группах ($p<0,001$).

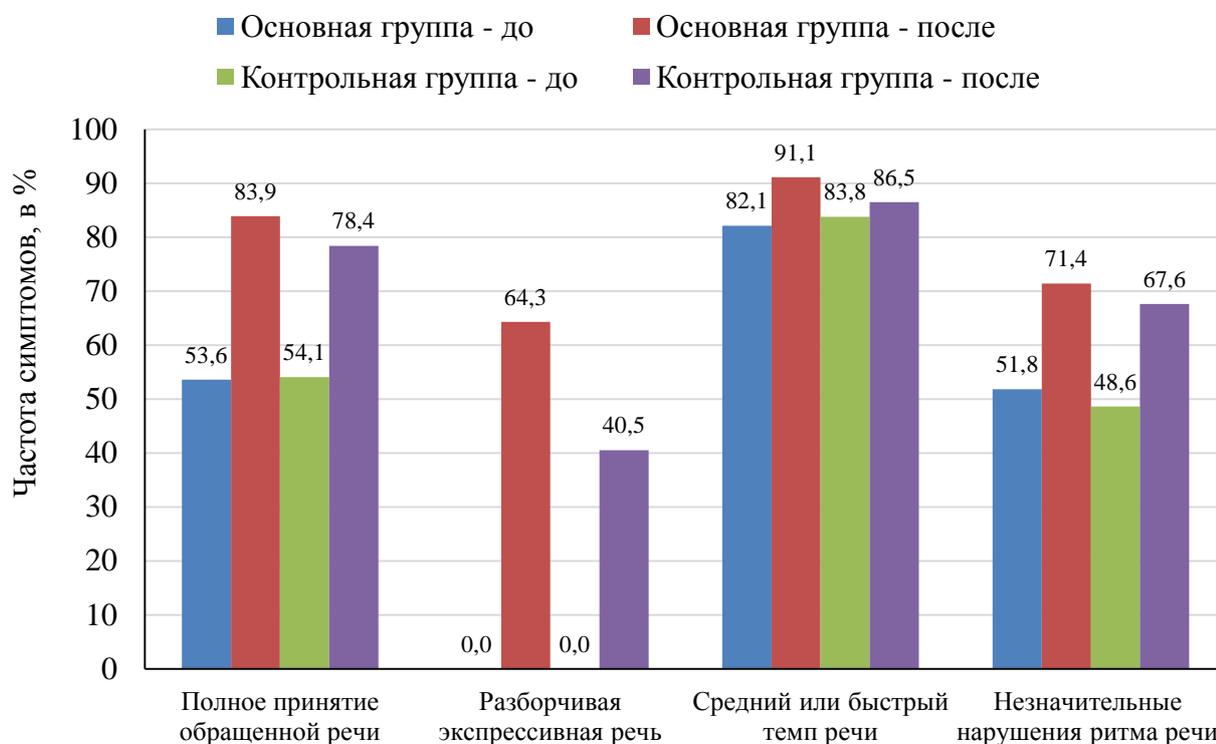


Рисунок 6.5 – Динамика оценок речевого дыхания, носовой эмиссии и степени компенсации мимических мышц в сравниваемых группах

Существенное улучшение оценок импрессивной речи отмечалось также в обеих сравниваемых группах ($p<0,001$ в основной и $p=0,012$ – в контрольной группе). Доля пациентов, полностью принимавших обращенную речь, увеличивалась с 53,6 до 83,9% и с 54,1 до 78,4%, соответственно. Равномерное увеличение показателя в сравниваемых группах обуславливало отсутствие статистически значимых различий при сопоставлении данных на этапе после окончания эксперимента ($p=0,498$).

Изменения темпа речи были незначительны ($p=0,425$ в основной и $p=0,331$ в контрольной группе). При сравнении структуры исследуемых по темпу речи после оказания медико-логопедической помощи различия также

были статистически не значимыми ($p=0,496$). Вместе с тем, следует отметить некоторое ускорение темпа речи, особенно выраженное в основной группе, где доля пациентов с медленной речью снизилась за год в 2 раза – с 17,9 до 8,9%. В контрольной группе частота случаев медленного темпа речи снижалась с 16,2 до 13,5%.

Различия оценок ритма речи на этапе окончания эксперимента не имели статистической значимости ($p=0,636$). Доля пациентов с незначительными нарушениями ритма увеличивалась равномерно в обеих группах – с 51,8 до 71,4% в основной и с 48,6 до 67,6% - в контрольной. Динамика оценок ритма речи была статистически значимой в обеих группах ($p=0,044$ и $p=0,033$, соответственно).

В завершении данного этапа настоящего исследования было проведено сравнение оценок структуры речи и фонематического слуха на этапах до и после проведения медико-логопедических мероприятий (таблица 6.14).

Таблица 6.14 – Сравнение структуры речи и состояния фонематического слуха в исследуемых группах в динамике

Показатель	Исследуемые группы				p
	Основная		Контрольная		
	Абс.	%	Абс.	%	
Слоговая структура:					
- соответствует возрасту	44	78,6	19	51,4	0,006*
- не соответствует возрасту	12	21,4	18	48,6	
Фонематический слух:					
- соответствует возрасту	47	83,9	30	81,1	0,722
- не соответствует возрасту	9	16,1	7	18,9	
Грамматический строй:					
- соответствует возрасту	48	85,7	20	54,1	0,002*
- не соответствует возрасту	8	14,3	17	45,9	

* - различия показателей статистически значимы ($p<0,05$)

Исходя из полученных данных, после проведения медико-логопедического лечения среди пациентов сравниваемых групп были установлены статистически значимые различия оценок правильности слоговой структуры речи ($p=0,006$), а также грамматического строя ($p=0,002$). Достигнутые в группах оценки фонематического слуха были сопоставимыми ($p=0,722$).

Доля случаев правильной слоговой структуры речи существенно увеличивалась в основной группе с 35,7 до 78,6% ($p<0,001$), в контрольной группе изменения были статистически не значимыми, несмотря на наблюдаемый рост случаев правильной слоговой структуры с 37,8 до 51,4% ($p=0,227$).

Изменения грамматического строя речи были статистически значимыми в обеих группах ($p<0,001$ в основной и $p=0,008$ в контрольной), заключаясь в увеличении частоты случаев соответствия данной характеристики возрасту ребенка. В основной группе показатель увеличивался с 41,1 до 85,7%, в группе контроля – с 32,4 до 54,1%.

Фонематический слух отличался равномерными изменениями в сравниваемых группах: в основной доля случаев соответствия данного показателя возрасту увеличивалась с 57,1 до 83,9%, в группе контроля – с 59,5 до 81,1%. Динамика была статистически значимой в обеих группах ($p<0,001$ и $p=0,021$, соответственно).

Описанные изменения показателей представлены на рисунке 6.6.

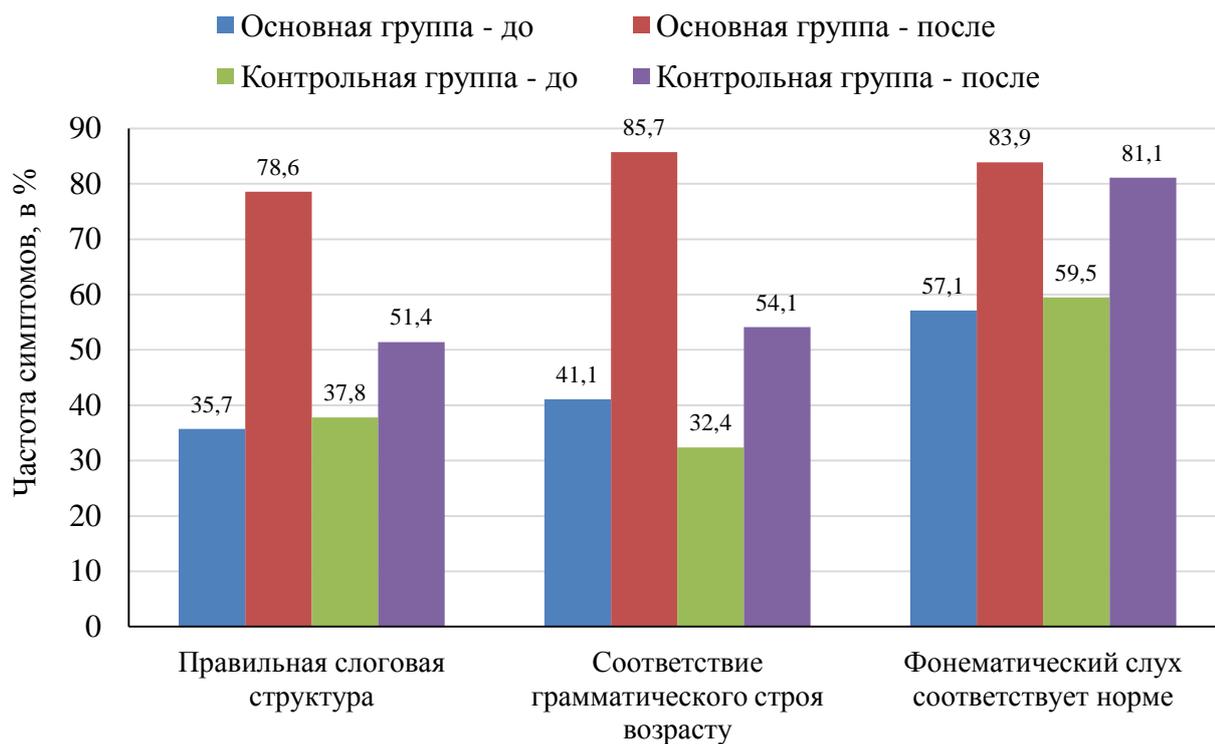


Рисунок 6.6 – Динамика оценок слоговой структуры, грамматического строя речи и фонематического слуха в сравниваемых группах

Таким образом, в результате проведенного сравнения характеристик речевой функции исследуемых, прооперированных по поводу челюстно-лицевых расщелин, была установлена статистически значимая динамика большинства показателей. При этом использование разработанного нами лечебно-диагностического реабилитационного медико-логопедического алгоритма позволило получить существенно более высокие результаты в части улучшения речевой активности ребенка, совершенствования ручной моторики и функции речевого дыхания, повышения разборчивости экспрессивной речи, нормализации слоговой структуры и грамматического строя речи.

Заключение

В научной литературе вопросы изучения врождённой патологии челюстно-лицевой области (ЧЛО) представлены достаточно широко, проблема комплексного подхода к организации специализированной медицинской помощи и реабилитации детей с данной патологией продолжает оставаться недостаточно разработанной. Исследователи отмечают, что использование эпидемиологического подхода совместно с клиническими методами исследования в последние годы приобретает особую актуальность и определяется необходимостью разработки адекватных реабилитационных программ с учётом территориальных особенностей патологии ЧЛО [3, 6, 50, 92, 124, 160].

В обзоре литературы были изучены эпидемиологические аспекты и факторы риска развития врожденной челюстно-лицевой патологии. Проведен анализ систем комплексной медицинской помощи детям с врожденной челюстно-лицевой патологией, включая последовательный подход к лечению и реабилитации, динамическому наблюдению за ребёнком. Также анализ доступной литературы позволил изучить специализированному челюстно-лицевую хирургическую помощь детям с врожденными расщелинами губы и/или неба. Анализ данных литературных свидетельствует, что большинство авторов едины во мнении необходимости ранней поэтапной реабилитации детей с ВРГиН. Для достижения успешного результата лечения важно взаимодействие всех врачей-специалистов. В тоже время проблема абилитации и реабилитации пациентов с ВРГиН остается актуальной, а резервы комплексного воздействия на организм ребенка с дефектом еще не до конца реализованы существующими медицинскими организациями [85, 119, 192]. Следует отметить, что дети с ВРГиН нуждаются в комплексных лечебно-реабилитационных мероприятиях, с ориентацией лечебно-профилактических программ на семью в целом в сроки от

периода новорожденности до поступления в школу. Организация и проведение медико-социальной реабилитации детей с ВРГиН сегодня возможно только в условиях специализированного центра и должна быть связана с продуманными координированными действиями реабилитационных центров с командой специалистов различного профиля.

В ходе проведения настоящего исследования в соответствии с поставленными задачами был использован комплекс адекватных методов исследования, в том числе метод ретроспективного анализа, клинико-лабораторный метод, статистический метод, социологический метод, метод математического моделирования. Исследование проводилось на базе отделения челюстно-лицевой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан». Всего были проанализированы данные 1374 пациентов с ВПР ЧЛС возрасте от 0 до 24 лет, средний возраст – $4,3 \pm 0,1$ года. Также была сформирована контрольная группа, в которую вошли 100 детей, наблюдавшихся в ДРКБ по поводу гемангиомы передней брюшной стенки и не имевших признаков ВПР ЧЛЮ. Возраст исследуемых контрольной группы составил от 0 до 16 лет, в среднем – $5,1 \pm 0,4$ года.

Результаты проведенных нами исследований показали, что частота врожденных расщелин губы и неба на территории республики Татарстан в течение исследуемого периода была различной и колебалась от 3,4 (2006г.) до 0,6 (1999г.) на 1000 новорожденных. Средний уровень на протяжении всего периода составил 1,7 на 1000 новорожденных. При изучении сезонности, наши исследования показали, что наибольшее количество детей с врожденной расщелиной губы и неба родилось летом- $27,5 \pm 1,5\%$; весной - $23,7 \pm 1,4\%$; осенью – $26,0 \pm 1,5\%$; зимой - $22,8 \pm 2,1\%$, $p > 0,005$.

В результате проведенного анализа были выявлены города и районы республики с достоверно более высоким уровнем распространенности врожденных расщелин губы и неба, сезонные колебания рождаемости,

структуру и половую принадлежность детей с данной патологией. Это позволило в дальнейшем разработать организационно-методический модуль мониторинга частоты распространённости с последующим встраиванием в единую систему здравоохранения Республики Татарстан, а также дало возможность выявить факторы риска, вносящие негативный вклад в возникновение врожденных пороков развития челюстно-лицевой области.

Из числа вредных факторов, способных оказать влияние на частоту рождения детей с ВПР ЧЛО, нами были изучены такие, как наличие TORCH-инфекции во время беременности, включая случаи гриппа и других ОРВИ, сопровождающихся гипертермией, химический фактор (производственные и бытовые контакты с вредными химическими веществами), злоупотребление алкоголем в первом триместре беременности, прием лекарственных средств в первом триместре беременности (за исключением поливитаминных препаратов), отягощенная наследственность. Разработанная на первом и втором этапах прогностическая модель позволила предсказать риск ВПР ЧЛО на основании сведений о факторах риска на этапе планирования беременности.

На третьем этапе была проведена оценка результатов хирургического лечения детей с врождёнными расщелинами губы и/или неба находящихся на стационарном лечении в Детской республиканской клинической больницы Министерства здравоохранения Республики Татарстан. В качестве экспертов выступали сотрудники профильных кафедр Казанского государственного медицинского университета и Казанской государственной медицинской академии Министерства здравоохранения Российской Федерации.

С целью проведения оценки результатов были отобраны клинические случаи, которые находилась под нашим наблюдением и принимали в дальнейшем участие в программе комплексной мультидисциплинарной медико-логопедической реабилитации.

Следующий этап включал в себя структурирование разработанных и систематизирование этапов лечения и реабилитации врожденных расщелин губы

и неба в алгоритм комплексного подхода, на основе существующих схем реабилитации и учета собственных методов обследования и лечения в условиях системы здравоохранения Республики Татарстан.

В ходе разработки системы реабилитации в рамках настоящего исследования нами за основу были взяты схемы реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и/или неба Блохиной О.И. (1992), Дьяковой С.В. (2002), в которые, по результатам нашего исследования, мы ввели дополнительные реабилитационные мероприятия, адаптированные к условиям региона и уровня развития здравоохранения и социальной сферы в целом.

Реабилитация осуществляется в течение всего периода детства, от 0 до 18 лет, а у некоторых пациентов и в более поздние сроки. Этапы реабилитации мы разделили в соответствии с периодами детства, утвержденными в педиатрической практике. Ведущая роль в лечении и реабилитации детей принадлежала челюстно-лицевому хирургу и ортодонту, как на дооперационном этапе, так и в послеоперационном периоде. Именно эти специалисты планировали все виды и объем лечения, их очередность и продолжительность в зависимости от степени тяжести врожденного порока.

В системе реабилитации важное значение имеют мероприятия, направленные на подготовку ребенка к операции, восстановлению его соматического, неврологического и психологического статусов, сохранение функциональных способностей оперированных тканей, профилактику вторичных деформаций челюстно-лицевой области и уменьшению личностной патологии детей с данной врожденной патологией.

Полноценная медико-социальная адаптация может быть обеспечена только при соблюдении преемственности и этапности лечения. Предложенный нами алгоритм комплексного лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области, разработан с учетом клинко-анатомических форм дефектов, факторов окружающей среды, применение собственных методов обследования и лечения, что позволяет снизить послеоперационные

осложнения, улучшить анатомо-функциональные результаты и качество жизни ребенка и добиться максимальной медико-психолого-социальной реабилитации.

Для коррекции звукопроизношения дошкольников с ринолалией в послеоперационном периоде мы разработали программу «Речевчик». Данная программа должна реализовываться в течение 3 месяцев. Количество занятий – 24, занятия проводятся 2 раза в неделю.

Программа представляет собой первый этап работы с детьми дошкольного возраста, страдающими ринолалией в послеоперационном периоде. Она включает в себя упражнения выработки физиологического дыхания, речевого дыхания, также в ней представлены упражнения для нормализации баланса резонирования голоса, упражнения и игры на развитие мелкой моторики, тактильной чувствительности, слухового восприятия и фонематического слуха. Особую роль в программе выполняют артикуляционные упражнения для развития мышц щек, губ, языка, мягкого неба и гортани. В программу включены этапы введения в речь поставленных гласных звуков и некоторых согласных звуков раннего онтогенеза ([Ф], [Ф'], [П], [П']). Данная программа предполагает дальнейшую работу по постановке отсутствующих и искаженных звуков, и автоматизации их в речи.

В ходе выполнения настоящего исследования нами был разработан электронный речевой паспорт.

Речевой паспорт состоит из 13 основных блоков, которые условно были разделены на две группы – первая медицинская (включает 5 блоков) и вторая – логопедическая (включает 7 блоков).

Необходимость ведения речевого паспорта ребенка обусловлена важностью фиксации в одном месте всей работы логопеда, исходных данных, результатов первого обследования, динамики речевого развития и финального результата. Речевой паспорт является связующим звеном врача и логопеда, что значительно улучшает эффективность работы.

С целью оценки эффективности применения речевого паспорта для определения степени речевых нарушений у пациентов с врожденной расщелиной губы и/или неба было проведено сравнительное исследование состояния речи у пациентов, прооперированных по поводу врожденной расщелины губы и/или неба, в зависимости от применяемого алгоритма реабилитационных медико-логопедических мероприятий. Для этого были изучены особенности речевого развития у 93 пациентов, разделенных на две группы. Основную составили 56 человек, у которых определение алгоритма медико-логопедической помощи проводилось с использованием речевого паспорта, в дальнейшем применялся разработанный нами комплекс реабилитационных мероприятий, направленных на восстановление и коррекцию речевой функции. В контрольную группу вошли 37 человек, часть из которых не получали медико-логопедической помощи в послеоперационном периоде, и пациенты, проходившие реабилитационные мероприятия амбулаторно по месту жительства.

Пациенты исследуемых групп были сопоставлены по полу и возрасту. В структуре основной группы были 53,6% мальчиков и 46,4% девочек, в контрольной группе – 45,9% мальчиков и 54,1% девочек. Исследуемые группы были сопоставлены по социальным условиям, имеющим отношение к формированию речи, в том числе количество языков, применяемых для общения в семье, а также нахождение ребенка в организованном коллективе. Исходя из полученных данных, исследуемые группы были сопоставимыми по частоте двуязычия в семье ($p=0,888$), а также по принадлежности к организованному коллективу ($p=0,904$).

Трудности развития речи отмечались в 29 случаях (51,8%) в основной группе и в 21 случае (56,8%) - в группе контроля. Различия сравниваемых групп по данному признаку были незначительны ($p=0,638$). Сопровождение игр речью наблюдалось у 41,1% исследуемых основной и 48,6% пациентов контрольной группы ($p=0,661$). При оценке сроков начала гуления и лепета в сравниваемых

группах, было отмечено отсутствие статистически значимых различий показателей ($p=0,763$ и $p=0,901$, соответственно). В основной группе гуление у детей начиналось в $6,79\pm 1,28$ месяца, в контрольной – в $6,7\pm 1,31$ месяца. Лепет отмечался в $12,48\pm 3,14$ и $12,39\pm 3,11$ месяца, соответственно. Примерно в трети случаев отмечалось отставание пациентов в психомоторном развитии. Доля таких случаев в основной группе составляла 30,4%, в контрольной – 32,4%, различия были статистически не значимыми ($p=0,833$)

Важным разделом речевого паспорта являлась оценка состояния органов артикуляции.

Установлены статистически незначимые различия распределения сравниваемых групп по оценкам состояния органов речеобразования ($p>0,05$). При изучении состояния зубов были выявлены случаи неполного формирования зубного ряда – в 23,2% в основной и в 24,3% в контрольной группе. Открытый прикус отмечался в 19,6 и 27,0%, а закрытый – в 10,7 и 8,1%, соответственно.

Еще одним заметным симптомом являлось укорочение языка, отмечавшееся в 17 случаях (30,4%) среди пациентов основной группы и в 12 случаях (32,4%) – в контрольной группе. В ходе обследования артикуляционного аппарата было установлено, что у 64,3% детей основной группы и у большей половины детей контрольной группы (56,8%) язык оттянут к глотке, кончик языка вялый и находится в середине ротовой полости, что ограничивает его участие в артикуляции звуков.

Диафрагмальное физиологическое дыхание наблюдается лишь у 46,4% детей основной группы и у 45,9% детей контрольной группы. Ротовой выдох у большинства детей (у 58,9% детей основной группы и у 59,5% детей контрольной группы) не сформирован. Частота данного симптома была сопоставимой в сравниваемых группах ($p=0,959$). Наличие фарингеальных и ларингеальных артикуляций было выявлено у 30,4% детей основной и у 40,5% детей контрольной группы. Также у многих детей основной (35,7%) и контрольной групп (37,8%) были зафиксированы замены звуков на носовой

выдох. Более чем в половине случаев в сравниваемых группах слоговая структура (в 64,3% и 62,2% случаев, соответственно) и грамматический строй речи (в 58,9% и 67,6% случаев, соответственно) не соответствовали возрастной норме. Нарушения фонематического слуха, не соответствующие возрастной норме, были выявлены у 42,9% пациентов основной группы и 40,5% - контрольной.

По результатам исследования особенностей речевой функции у пациентов с челюстно-лицевыми расщелинами на исходном этапе наблюдения с помощью разработанного нами речевого паспорта была установлена высокая частота случаев нарушений как моторики и артикуляции, так и показателей построения и восприятия речи.

При оценке эффективности применяемого комплекса медико-логопедических мероприятий в первую очередь были сопоставлены данные об общем состоянии речевой функции.

В результате проведенных медико-логопедических мероприятий относительно артикуляционного аппарата у 71,4% детей основной группы была отмечена стабилизация положения языка в ротовой полости, опущение его корня и укрепление кончика.

На этапе наблюдения после проведения эксперимента статистически значимые различия оценок общей моторики отсутствовали: в основной группе ее развитие соответствовало возрасту в 80,4%, тогда как в контрольной группе – только в 73,0% случаев. При этом изменения общей моторики, оцененные с помощью теста МакНемара, были статистически значимыми только в основной группе ($p < 0,001$), в контрольной группе уровень значимости изменений показателя соответствовал $p = 0,063$. При сопоставлении значений оценок ручной моторики до и после проведения эксперимента с помощью критерия Уилкоксона отмечалось их существенное улучшение в обеих группах ($p < 0,001$). В основной группе доля пациентов с соответствующей возрасту ручной моторикой увеличивалась с 32,1 до 78,6%, в группе контроля – с 35,1 до 54,1%.

Достигнутые через 1 год после проведения медико-логопедических мероприятий оценки имели статистически значимые различия между группами ($p=0,025$).

В результате проведенного анализа были установлены статистически значимые различия степени сформированности речевого дыхания, а также частоты случаев компенсации мимических мышц между сравниваемыми группами после проведения медицинских мероприятий ($p<0,05$).

В результате проведенного сравнения характеристик речевой функции исследуемых, прооперированных по поводу челюстно-лицевых расщелин, была установлена статистически значимая динамика большинства показателей. При этом использование разработанного нами лечебно-диагностического реабилитационного медико-логопедического алгоритма позволило получить существенно более высокие результаты в части улучшения речевой активности ребенка, совершенствования ручной моторики и функции речевого дыхания, повышения разборчивости экспрессивной речи, нормализации слоговой структуры и грамматического строя речи.

Выводы

1. Частота врожденных расщелин губы и неба на территории республики Татарстан в течение исследуемого периода находилась в диапазоне от 3,4 (2006г.) до 0,6 (1999г.) на 1000 новорожденных. Средний уровень на протяжении всего периода составил 1,7 на 1000 новорожденных. Расчет прогноза указывает на тенденцию роста показателя, (при $R^2 = 0,52$, ($p=0,05$)). Наибольшее количество детей с врожденной расщелиной губы и неба за исследуемый период, на 1000 населения: г. Зеленодольск – 0,13; г. Казань – 0,12; г. Бугульма – 0,08; г. Набережные Челны – 0,09; г. Альметьевск – 0,08; г. Нижнекамск - 0,07.

2. Прогностическая модель, основанная на методе расчёта бинарной логистической регрессии, позволила установить наиболее значимые факторы риска вносящий вклад в формирования ВПР ЧЛО: x_1 – возрастная категория матери ($\beta=0,28$), x_2 – наличие в анамнезе предыдущих родов ($\beta=0,72$), x_3 – наличие инфекционного фактора ($\beta=0,61$), x_4 – наличие химического фактора ($\beta=1,31$), x_5 – наличие отягощенной наследственности ($\beta=0,76$). ($\chi^2=32,5$, при $p<0,01$).

3. Применение скользящего лоскута при первичной реконструкции верхней губы и носа позволило достичь полной симметрии обеих половин носогубного комплекса в 75% случаев. Формирование мышечной дубликатуры при первичной пластике верхней губы позволило в 92% случаев достичь билатеральной симметрии, что обеспечивает возможности профилактики тяжелых зубочелюстных деформаций. Изучение медико-социального эффекта одномоментной реконструкции верхней губы и концевой отдела носа позволило выявить, что после этой методики операции у 98% семей установились устойчивые отношения, 86% родителей стараются максимально рано социализировать детей.

Проанализировав более 250 уранопластик, выполненных по предложенной щадящей методике, мы выявили что процент дефектов неба (послеоперационные) составило 6,35%, уранопластика в более позднем возрасте с применением травматических элементов на костных структурах составило 18,37% (общая выборка); при двусторонних расщелинах неба соответственно 23,4% и 47,5%, при односторонних 4,5% и 18,3%, при срединных 8,34% и 26%. Данные показатели свидетельствуют о преимуществах предложенной методики операции лечения пациентов с расщелиной неба. Последовательное применение основных этапов щадящей уранопластики в сочетании с обоснованной предоперационной подготовкой и комплексной реабилитацией, позволяет существенно уменьшить процент после операционных ранних анатомических и функциональных осложнений, выполнить операции в раннем возрасте, сократить пребывание пациентов в стационаре на 4-7 дней. Все это способствует достижению более ранней и качественной реабилитации больных с врожденными расщелинами неба.

Предложенные методики по закрытию расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти позволяет индивидуально подойти к каждому клиническому случаю, что не мало важно для достижения хорошего результата и дальнейшей ранней реабилитации. Выполнение операции предшествует обязательная ортодонтическая подготовка съемными и несъемными конструкциями. Применение более щадящего подхода к мягким тканям позволяет добиться более анатомического создания вида послеоперационной раны в области альвеолярного отростка верхней челюсти и сформированного преддверия полости рта, что также важно для предупреждения дальнейшего развития деформаций и проведения следующих этапов хирургического лечения.

4. Разработана система комплекса лечебно-диагностических и медико-логопедических мероприятий в организации оказания специализированной медицинской помощи детям с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области. Система учитывает клинико-анатомических формы дефектов,

факторы окружающей среды, применение собственных методов обследования и лечения, что позволило снизить послеоперационные осложнения на 92 %, улучшить анатомо-функциональные результаты и качество жизни ребенка и добиться максимальной медико-психолого-социальной реабилитации.

5. Разработана программа коррекционной работы над звукопроизношением детей младшего дошкольного возраста с ринолалией в послеоперационном периоде, включающая: упражнения выработки физиологического дыхания, речевого дыхания, упражнения для нормализации баланса резонирования голоса, упражнения и игры на развитие мелкой моторики, тактильной чувствительности, слухового восприятия и фонематического слуха; артикуляционные упражнения для развития мышц щек, губ, языка, мягкого неба и гортани. В программу включены этапы введения в речь поставленных гласных звуков и некоторых согласных звуков раннего онтогенеза ([Ф], [Ф'], [П], [П']).

6. Разработан электронный мультидисциплинарный речевой паспорт по определению степени речевых нарушений у детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба состоящий из 13 блоков (медицинская часть 5 блоков и логопедическая – 7 блоков). Проведённый организационный эксперимент с помощью разработанного нами речевого паспорта в ходе которого была установлена высокая частота случаев нарушений как моторики и артикуляции, так и показателей построения и восприятия речи.

7. Разработанный лечебно-диагностический реабилитационный медико-логопедический алгоритм позволило получить существенно более высокие результаты в части улучшения речевой активности ребенка (*в основной группе доля пациентов с медленной речью снизилась за год в 2 раза – с 17,9 до 8,9%, в контрольной с 16,2 до 13,5%*), совершенствования ручной моторики (*в основной группе увеличивалась с 32,1 до 78,6%, в группе контроля – с 35,1 до 54,1%*) и функции речевого дыхания (*в основной группе – с 76,8 до 98,2%, в контрольной группе увеличение было незначительным – с 81,1 до 83,8%*), повышения разборчивости экспрессивной речи, нормализации слоговой структуры (*доля*

правильной слоговой структуры в основной группе увеличилась с 35,7 до 78,6% ($p < 0,001$), в контрольной группе изменения были статистически не значимыми, несмотря на наблюдаемый рост случаев правильной слоговой структуры с 37,8 до 51,4% ($p = 0,227$)) и грамматического строя речи.

Практические рекомендации

1. Внедрить в работу поликлиник и женских консультаций разработанную прогностическую модель по определению вероятности рождения ребенка с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба на этапе планирования беременности.
2. В протоколе хирургического лечения пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба позволило добиться хороших эстетико-функциональных результатов, тем самым сокращает сроки пребывания пациента в стационаре, его реабилитации, сокращает сроки инвалидности, что является экономически выгодной составляющей для Республики и государства в целом. Повысить качество жизни пациента, сохранить полноценную семью. Рекомендовать в лечебно-профилактические учреждения Республики Татарстан врачам челюстно-лицевым хирургам использовать применение скользящего лоскута при сквозных односторонних расщелинах верхней губы с выраженной деформацией хрящевого отдела носа, как наиболее подходящую методику операции позволяющую максимально скорректировать имеющуюся деформацию и восполняющую дефицит носовой слизистой, не приводящей к сужению носовой полости.
3. Врачам детских поликлиник осуществлять персонализированный подбор реабилитационных медико-логопедических мероприятий для детей с учетом непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения.
4. Внедрить разработанный речевой паспорт для определения степени речевых нарушений у детей с врожденной расщелиной верхней губы и/или неба и корректировки алгоритма лечебно-диагностических, медико-логопедических мероприятий в организации оказания специализированной медицинской помощи данной категории детей.

5. Применять при реабилитации детей после хирургических вмешательств с врожденной расщелиной верхней губы и/или нёба логопедическая программа «Речецветик» что позволит эффективно интегрировать медицинские и образовательные технологии при лечебно-диагностических, медико-логопедических мероприятиях.

Список использованных сокращений

ЧЛО – челюстно-лицевая область

ВРГиН – врожденная расщелина губы и неба

ВРН – врожденная расщелина неба

ВРГ – врожденный порок развития

ОАГА – осложненный акушерско – гинекологический анамнез

ДИ – достоверность интервала

Список литературы

1. Алимский, А.В. Показатели пораженности кариесом зубов и аномалиями зубочелюстной системы у детей с расщелиной губы и нёба / А.В. Алимский, Ф.М. Абдулахум // *Стоматология детского возраста и профилактика*.— 2007.—№ 1.—С.13—15.
2. Альбицкий, В.Ю. Медико-социальное значение и пути профилактики врожденной патологии / В.Ю. Альбицкий, Л.Н. Шайхутдинова.—Казань, 2000.—С.29—69.
3. [Амануллаев, Р.А.](#) Мониторинг экзо-и эндогенных факторов риска рождения детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в Аральском регионе / Р.А. Амануллаев // Тезисы докладов X Международной конференции челюстно-лицевых хирургов и стоматологов (Санкт-Петербург, 24-26 мая).—СПб., 2005.—С.8—9.
4. Ампонсах, Э.К. Состояние помощи детям с врожденными расщелинами губы и нёба, проживающих в провинции Кумаси (Гана), и пути ее совершенствования: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Э.К. Ампонсах.—СПб., 2006.—19 с.
5. Андреева, О.В. Поэтапная реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / О.В. Андреева // *Вестник Чувашского университета*.— 2012.—№ 3.—С.269—275.
6. Андреева, О.В. Эпидемиология врожденных аномалий зубочелюстно-лицевой системы среди детского населения Чувашской Республики / О.В. Андреева // *Вестник Чувашского университета*.—2011.—№ 3.—С.256—261.
7. Андрианова, Ю.В. Клинико-ситуационный анализ в обосновании алгоритма реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба, проживающих в регионе с нефтехимической промышленностью: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Ю.В. Андрианова.—М., 2006.—20 с.

9. Анохина, А.В. Кабинет здорового ребенка – организационная основа раннего выявления и реабилитации детей с нарушениями роста и развития зубочелюстной системы / А.В. Анохина, З.З. Валиуллин // *Стоматология детского возраста и профилактика*.—2007.—№ 3.—С.72—74.
10. Антибактериальная терапия: выбор у детей с расщелиной твердого нёба в предоперационном и постоперационном периодах / М.С. Савенкова, А.Г. Притыко, Г.В. Гончаков [и др.] // *Пульмонология и оториноларингология*.—2012.—№ 1.—С.26—31.
11. Анурова, А.Е. Клинико-микробиологические параллели стоматологического здоровья матери и ребенка с врожденной расщелиной губы и нёба: автореф. дис. ... канд. мед. наук / А.Е. Анурова.—М., 2010.—21 с.
12. Аппасова, М.И. Факторы риска формирования врожденных пороков развития / М.И. Аппасова // *International Journal on Immunorehabilitation*.—2010.—Т. 12.—№ 2.—С.201.
13. Арсенина, О.И. Оптимизация ортодонтического лечения пациентов с врожденной расщелиной губы, нёба и альвеолярного отростка до и после костной аутопластики / О.И. Арсенина, Е.И. Малашенкова // *Ортодонтия*.—2012.—№ 1.—С.28—37.
14. Ассоциации материнских полиморфизмов генов *sup1a2*1f* и *gst* с врожденными пороками развития у плода и новорожденного / О.А. Глушкова, Л.А. Гордеева, И.В. Шаталина [и др.] // *Молекулярная медицина*.—2012.—№ 2.—С.39—46.
15. Булгаков, М.Г. Заболеваемость зубочелюстной области у детей и организация специализированной помощи / М.Г. Булгаков, Г.А. Хацкевич // *Институт стоматологии*.—2011.—№ 2.—С.74—76.
16. Булгакова, Е.А. Комплексная реабилитация пациентов с расщелинами губы и нёба в условиях Кемеровского центра профилактики и лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области / Е.А. Булгакова, И.Ф. Ту, С.М. Ахапкин // *Казан. мед. журнал*.—2012.—Т.93, № 6.—С.891—895.

17. Булгакова, Е.А. Оценка эффективности деятельности центра профилактики и лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области / Е.А. Булгакова, Н.Д. Богомолова // Медицина в Кузбассе.—2013.—Т.12, № 3.—С.19—25.
18. Воеводин, С.М. Дифференциальная диагностика заболеваний и пороков развития центральной нервной системы и лица у плода: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / С.М. Воеводин.—М., 2012.—45 с.
19. Воеводин, С.М. Использование 3D/4D-эхографии для диагностики пороков развития лица у плода в I триместре беременности / С.М. Воеводин // Акушерство и гинекология.—2011.—№ 5.—С.37—38.
20. Врожденные пороки развития лица и челюстей у детей / С.В. Белякова, Л.Е. Фролова, А.Ф. Загирова [и др.] // Стоматология детского возраста.—1996.—№ 1.—С.61—63.
21. Гаврилова, Т.В. Возможности ультразвукового исследования в диагностике врожденных пороков развития плода / Т.В. Гаврилов // Бюл. медицинских Интернет-конференций.—2013.—Т.3, № 3.—С.661.
22. Гатальский, В.В. Алгоритм ортодонтической реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в УЗ «Минская областная детская клиническая больница» / В.В. Гатальский // Ортодонтия.—2012.—№ 2.—С.47—49.
23. Генетические маркеры в профилактике врожденных расщелин губы и нёба в регионе с развитой нефтехимической промышленностью / С.В. Чуйкин, Д.И. Шайхутдинова, С.В. Викторов [и др.] // Медицинский вестник Башкортостана.—2010.—Т. 5, № 3.—С.72—75.
24. Гильмутдинова, Л.В. Гигиеническая грамотность и медицинская активность семьи как основа профилактики стоматологических заболеваний у детей с врожденной челюстно-лицевой патологией / Л.В. Гильмутдинова, Е.В. Николаева // Врач-аспирант.—2012.—Т. 55, № 6.—С.227—231.

25. Гланц С. Медико-биологическая статистика. Пер. с англ. / С. Гланц – М.: Практика, 1999. – 459 с.
26. Гржибовский А.М. Анализ номинальных данных (независимые наблюдения) / А.М. Гржибовский // Экология человека, 2008. – №6. – С.58-68.
27. Давлетшин, Н.А. Реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в республике Башкортостан: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Н.А. Давлетшин.—Уфа, 2009.—49 с.
28. Давыдов, Б.Н. Лечение врожденных двусторонних расщелин верхней губы / Б.Н. Давыдов, С.Н. Бессонов // Стоматология.—2013.—№ 2.—С.60—64.
29. Данилова М.А. Качество жизни детей с врожденной расщелиной губы и неба / Данилова М.А., Александрова Л.И. // — 2018.— №3— С.54-57.
30. Дерунова, Т.Ю. Дифференцированный подход к коррекции речи детей с врожденной расщелиной губы и нёба: автореф. дис. ... канд. пед. наук / Т.Ю. Дерунова.—М., 2003.—22 с.
31. Долгополова, Г.В. Раннее ортопедическое лечение детей с врожденной расщелиной губы, альвеолярного отростка и нёба: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Г.В. Долгополова.—Екатеринбург, 2003.—31 с.
32. Дурново, Е.А. Диагностические и лечебные аспекты реабилитации детей с врожденными пороками развития лица в Нижегородской области / Е.А. Дурново, И.А. Глявина, Н.Е. Монакова // Российский стоматологический журнал.—2013.—№ 5.—С.46—48.
33. Ешиев, А.М. Обзор эффективности оперативного лечения больных с врожденными расщелинами верхней губы, твердого и мягкого нёба, получивших лечение в челюстно-лицевом отделении Ошской межобластной объединенной клинической больницы за период с 2010 по 2012 гг. / А.М. Ешиев, А.К. Давыдова // Фундаментальные исследования.—2013.—№ 5.— С.276—278.

- 34.Ешиев, А.М. Частота и причины рождаемости детей с врожденными расщелинами по южному региону Кыргызстана / А.М. Ешиев, Э.П. Дарбишев, А.К. Давыдова // Молодой ученый.—2014.—№ 21.—С.39—41.
- 35.Зайцев В.М. Прикладная медицинская статистика: Учебное пособие / В.М. Зайцев, В.Г. Лифляндский, В.И. Маринкин. – СПб.: Фолиант, 2006. – 432 с.
- 36.Зеленский, В.А. Послеоперационная реабилитация детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области / В.А. Зеленский, Г.Р. Оганян // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 4.—С.18—20.
- 37.Значение торка и ангуляции молочных зубов у детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / С.В. Дмитриенко, Н.А. Шаваша Ибрагим, О.П. Иванов // Междунар. журн. прикладных и фундаментальных исследований.—2012.—№ 2.—С.109—110.
- 38.Ибрагимов, У.Ф. Изменения микрофлоры и показателей местного иммунитета после оперативного устранения расщелины нёба / У.Ф. Ибрагимов, Ш.М. Хасанов, М.Э. Махамов // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 2.—С.31—32.
- 39.Иванов, В.П. Врожденные пороки развития у новорожденных детей Курской области / В.П. Иванов, М.И. Чурносков, А.И. Кириленко // Российский вестник перинатологии и педиатрии.—1997.—Т. 42, №4.—С.18—23.
- 40.Игнатъева, О.В. Врожденные расщелины верхней губы и нёба у детей в Чувашской Республике / О.В. Игнатъева // Современные проблемы науки и образования.—2013.—№ №.—С.23—25.
- 41.Изменчивость морфофизиологических и генетико-демографических признаков в группе детей с врожденными расщелинами губы и нёба / О.Л. Курбатова, Ю.А. Васильев, А.С. Прудникова [и др.] // Генетика.—2011.—Т. 47, № 11.—С.1514—1522.
- 42.Инояттов, А.К. Состояние иммунной системы женщин, родивших младенцев с расщелиной губы и нёба / А.К. Инояттов, М.И. Азимов, Д.А. Мусаходжаева // Цитокины и воспаление.—2011.—№ 4.—С.118—124.

43. Интраорганное строение костно-мышечных структур челюстно-лицевой области у детей по данным методов лучевой диагностики / В.Г. Смирнов, О.О. Янушевич, А.В. Митронин [и др.] // Эндодонтия Today.—2013.—№ 1.—С.57—60.
44. Исаков, Л.О. Комплексная реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы, нёба и профилактика их развития в Республике Саха (Якутия): автореф. дис. ... канд. мед. наук / Л.О. Исаков.—Иркутск, 2009.—22 с.
45. Использование полимеразной цепной реакции в установлении полиморфизма 5-го экзона гена IRF6 у детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба / С.И. Маркова, К.К. Вдовиченко, А.С. Белохвостов [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 2.—С.42—44.
46. Исследование ассоциации полиморфизма g590a гена *nat2* с развитием врождённых расщелин губы и нёба в Краснодарском крае / М.О. Нехорошкина, О.Ю. Бушуева, А.В. Полоников [и др.] // Человек и его здоровье: Курский науч.-практ. вестник.—2013.—№ 4.—С.33—37.
47. Клинико-анатомические формы врождённой расщелины верхней губы и нёба / С.В. Чуйкин, А.Г. Билак, Н.А. Давлетшин, Н.Н. Джумартов // Уральский медицинский журнал.—2014.—№ 5.—С.85—87.
48. Короленкова, М.В. Оптимизация алгоритма реабилитации детей с расщелиной губы и неба с использованием компьютерных методов автоматизации и учета: автореф. дис. ... канд. мед. наук / М.В. Короленкова.—М., 2008.—19 с.
49. Корсак, А.К. Анализ работы отделения челюстно-лицевой хирургии 4-й детской городской клинической больницы Минска / А.К. Корсак, Н.И. Петрович, В.И. Лапковский // Здравоохранение.—2012.—№ 5.—С.19—22.

50. Корчагина, В.В. Опыт организации гигиенической службы в детской стоматологической клинике / В.В. Корчагина // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 2.—С.45—52.
51. Косырева, Т.Ф. Скелетная форма III класса окклюзии у больных с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / Т.Ф. Косырева, А.В. Лопатин, К.Е. Мкртчян // Здоровье и образование в XXI веке.—2012.—Т.14.—С.17—18.
52. Кравцова, О.А. Расщелины губы и нёба / О.А. Кравцова, К.В. Лычева, Х.Э. Мамедова // Здоровье и образование в XXI веке.—2012.—Т.14.—С.112.
53. Крыкляс, В.Г. Алгоритм обследования больных с деформациями носа и верхней губы при врожденных расщелинах / В.Г. Крыкляс, Е.В. Крыкляс, Н.Б. Дмитриева // Вісник стоматології.—2011.—№ 1.—С.45—48.
54. Лалетин, А.И. Ситуационный анализ заболеваемости врожденными несращениями губы и нёба в Кировской области и организации Центра диспансеризации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области / А.И. Лалетов, А.Р. Ястремский // Стоматология.—2012.—№ 2.—С.51—53.
55. Мак-Дональд, Р.Е. Стоматология детей и подростков / Р.Е. Мак-Дональд, Р.Э. Дейвид.—М.: Мед. информ. агентство, 2003.—766 с.
56. Мамедов, Ад. А. Применение дентальной имплантации в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / Ад.А. Мамедов, А.Б. Селицкая // Бюл. мед. Интернет-конференций.—2013.—Т.3, № 3.—С.591.
57. Марданова, А.К. Генетический мониторинг врожденных пороков развития в Республике Башкортостан: автореф. дис. ... канд. мед. наук / А.К. Марданова.—Уфа, 2009.—21 с.
58. Матулевич, С.А. Опыт Кубанской МГК / С.А. Матулевич // Медицинская генетика.—2006.—№ 1.—С.46—49.

- 59.Медик В.А. Математическая статистика в медицине /В.А. Медик, М.С. Токмачев. – М.: Финансы и статистика, 2007. – 798 с.
- 60.Медико-генетический мониторинг врожденных пороков развития в Томской области / Н.И. Крикунова, Л.П. Назаренко, В.П. Пузырев [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии.—1998.—Т. 43, № 2.—С.29—33.
- 61.Медико-генетическое консультирование в стоматологии / О.В. Андреева, А.В. Анохина, М.В. Краснов [и др.] // Вестник Чувашского университета.—2011.—№ 3.—С.262—268.
- 62.Метаболизм фолатов и врожденные аномалии развития / А.С. Вайнер, Д.А. Жечев, А.А. Кечин [и др.] // Мать и Дитя в Кузбассе.—2011.—№ 2.—С.3—10.
- 63.Микробный пейзаж полости рта у детей с несращением нёба, находящихся на восстановительном лечении / М.Н. Митропанова, С.А. Бабичев, М.С. Знейбат, В.Я. Зобенко // Междунар. журн. прикладных и фундаментальных исследований.—2014.—№ 2.—С.118—123.
- 64.Минайчева, Л.И. Медико-генетическое обследование пациентов с пороками развития челюстно-лицевой области / Л.И. Минайчева, Л.П. Назаренко // Медицинская генетика.—2010.—Т. 9, № 2.—С.9—11.
- 65.Митропанова, М.Н. Организация медицинской реабилитации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области в Краснодарском крае / М.Н. Митропанова, Е.О. Любомирская // Междунар. журн. прикладных и фундаментальных исследований.—2014—№ 2.—С.123—126.
- 66.Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных в крупном промышленном городе / Я.А. Лещенко, И.В. Мыльникова, Л.Г. Маркелова [и др.] // Педиатрия.—2001.—№ 3.—С.77—81.
- 67.Мониторинг стоматологических проявлений наследственных заболеваний и врожденных пороков развития, диагностированных при рождении в г. Твери

- и Тверской области / В.Г. Лавриков, А.Б. Сулейманов, Г.А. Аркатов [и др.] // Ортодонтия.—2007.—№ 1.—С.4—7.
- 68.Негаметзянов, Н.Г. Экологические факторы различных регионов Республики Казахстан и их влияние на заболеваемость врожденной расщелиной верхней губы и нёба / Н.Г. Негаметзянов // Стоматология детского возраста и профилактика.—2012.—Т. 11, № 1.—С.21—28.
- 69.Наследов А.Д. SPSS 19. Профессиональный статистический анализ данных / А.Д. Наследов // С.-Пб: Издательский дом «Питер», 2011. – 399 с. – С. 321.
- 70.Нехорошкина, М.О. Анализ структуры и распространенности врожденных расщелин губы и/или нёба на территории Краснодарского края за период 1996—2012 гг. / М.О. Нехорошева // Кубанский науч. мед. вестник.—2013.—№ 6.—С.134—138.
- 71.Низамов, И.Г. Совершенствование управления ортодонтической помощью детям / И.Г. Низамов, А.В. Анохина, В.Ю. Хитров.—Казань: Изд-во Мастер Лайн, 2003.—109 с.
- 72.Низовибатько, О.Б. Факторы развития врожденной патологии лицевого черепа / О.Б. Низовибатько // Вестник ТГУ.—2012.—Т.17, вып.1.—С.281—282.
- 73.О состоянии и перспективах развития системы оказания реабилитационной помощи (в том числе детям) в Российской Федерации (рекомендации круглого стола Комитета Государственной Думы по охране здоровья) // Заместитель главного врача.—2015.—№ 1.—С.6—10.
- 74.Оказание специализированной помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / А.А. Мамедов, О.И. Адмакин, О.В. Нелюбина [и др.] // Сеченовский вестник.—2013.—№ 1.—С.24—29.
- 75.Опыт комплексного лечения детей с двусторонней расщелиной верхней губы и нёба / Т.К. Супиев, А.А. Мамедов, Н.Г. Негаметзянов [и др.] // Стоматология.—2014.—Т. 93, № 5.—С.69—74.

76. Опыт ортодонтического лечения больных с врожденными полными расщелинами лица / С.В. Новгородский, В.А. Иванова, Н.В. Новосядлая, С.А. Кононенко // Медицинский вестник Юга России.—2011.—№ 3.—С.38—39.
77. Организация ранней хейлопластики больным с врожденными расщелинами верхней губы и нёба / И.Д. Файзиев, Б.Б. Асимов, Б.Л. Джураев, Ф.И. Файзиев // Научно-практический журнал ТИППМК.—2012.—№ 3.—С.151—153.
78. Осведомленность врачей-специалистов г. Витебска в вопросах комплексной реабилитации пациентов с расщелиной верхней губы и нёба / С.А. Кабанова, А.А. Кабанова, А.В. Дубовец, Н.Ю. Масюк // Вестник ВГМУ.—2013.—Т.12, № 4.—С.118—122.
79. Основные направления деятельности научно-практического центра медицинской помощи детям по организации лечения детей первого года жизни / А.Г. Притыко, Т.А. Шароев, Г.В. Гончаков [и др.] // Детская больница.—2014.—№ 3.—С.3—8.
80. Основные принципы комплексного подхода в лечении больных с врожденными расщелинами / Б.Н. Давыдов, В.Г. Лавриков, А.В. Зернов [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика.—2009.—№ 3-4.—С.18—20.
81. Оценка результатов реорганизации работы центра профилактики и лечения детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области г. Кемерово / Е.А. Булгакова, С.М. Ахапкин, И.А. Те, Е.А. Те // Ортодонтия.—2011.—№ 4.—С.4—9.
82. Оценка уровня специализированной помощи пациентам с врожденными расщелинами губы и нёба по результатам анкетирования врачей-стоматологов-ортодонтотв Беларуси / А.Е. Хиневич, М.Е. Зорич, М.В. Щавелева, А.А. Лазаревич // Современная стоматология.—2013.—№ 1.—С.76—78.

- 83.Плавинский С.Л. Биостатистика: планирование, обработка и представление результатов биомедицинских исследований при помощи системы SAS / С.Л. Плавинский. – С.-Пб.: СПбМАПО, 2005. – 506 с.
- 84.Петри А. Наглядная статистика в медицине. Пер. с англ. / А. Петри, К. Сэбин. – М.: Гэотар-Мед, 2003. – 144 с.
- 85.Потапова, Н.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика расщелин лица: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Н.В. Потапова.—М., 2005.—22с.
- 86.Поэтапная реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба / Б.С. Жаналина, Г.А. Оралбаева, А.И. Кайкан, Н.С. Дрманов // Стоматологические и соматические заболевания у детей: этиопатогенетические аспекты их взаимосвязей, особенности профилактики, диагностики и лечения: материалы науч.-практ. конф.—Тверь, 2013.— С.117-119.
- 87.Предхирургическая реабилитация пациентов с односторонней расщелиной губы и нёба / Ю.А. Шоничева, Н.Н. Боровицкая, Т.А. Тутуева, М.А. Першина // Здоровье и образование в XXI веке.—2010.—Т.12, № 1.—С.
- 88.Пренатальная диагностика и фетальная хирургия / М.А. Курцер, В.А. Гнетецкая, О.Л. Мальмберг, А.Г. Конопляников // Мать и дитя: тезисы форума.—М., 2006.—С.124.
- 89.Применение «коэффициента эффективности комплексной реабилитации» для анализа результата лечения детей с врожденной односторонней расщелиной верхней губы и нёба / С.В. Дмитриенко, И.В. Фоменко, Д.С. Дмитриенко, Н.Н. Климова // Бюл. Волгоградского науч. центра РАМН.— 2010.—№ 2.—С.50—53.
- 90.Притыко, Д.А. Социально-гигиеническое исследование состояния здоровья и организации медицинской помощи детям дошкольного возраста с пороками развития верхней губы и нёба: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Д.А. Притыко.—М., 2009.—22 с.

91. Пространственно-временная динамика частот врожденных расщелин губы и/или нёба в Краснодарском крае / И.Г. Удина, Ю.А. Васильев, Е.Ю. Победоносцева [и др.] // Кубанский науч. мед. вестник.—2013.—№ 1.—С.171—175.
92. Раннее ортодонтическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и нёба с применением аппаратов внутрикостной фиксации / М.В. Егорова, М.А. Амхадова, А.А. Никитин [и др.] // Медицинский алфавит.—2011.—Т. 3, № 12.—С.22—25.
93. Ранняя комплексная реабилитация детей с полными расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка и нёба / М.В. Егорова, Г.М. Карачунский, М.А. Амхадова [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика.—2010.—№ 4.—С.14—18.
94. Распространенность врожденных расщелин верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти, твердого и мягкого нёба в Красноярском крае / В.Г. Галонский, А.А. Радкевич, А.А. Шушакова [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика.—2012.—№ 3.—С.28—34.
95. Роль гигиениста стоматологического в комплексном лечении детей с расщелиной губы и/или нёба / Р.Р. Шакирова, Е.В. Николаева, Т.В. Бирик, Л.В. Погудина // Клиническая стоматология.—2010.—№ 3.—С.58—60.
96. Сандакова, Е.А. Эффективность препаратов фолиевой кислоты при беременности у женщин с врожденными пороками развития плода в анамнезе / Е.А. Сандаков, Е.О. Гостева // Лечение и профилактика.—2013.—№ 2.—С.20—15.
97. Серебряков, Е.Н. Распространённость врождённой расщелины губы и нёба в Алтайском крае / Е.Н. Серебряков, Л.Н. Тупикова // Медицина в Кузбассе.—2012.—№ 2.—С.61—62.
98. Сингур, З.Н. Применение генетико-демографических подходов к оценке риска рождения детей с расщелинами губы и нёба / З.Н. Сингур //

- Технологический форсайт: материалы Всерос. науч.-практ. конф. студентов, аспирантов и молодых учёных.—2014.—С.241—247.
- 99.Старикова, Н.В. Пренатальная диагностика расщелины нёба по структурным особенностям и функции языка / Н.В. Старикова // Стоматология.—2013.—№ 1.—С.70—75.
100. Старикова, Н.В. Современные технологии раннего ортопедического лечения пациентов с расщелиной губы и нёба / Н.В. Старикова, Н.В. Удалова // Стоматология.—2013.—№ 4.—С.66—69.
101. Степанова, Ю.В. Основные направления в комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и нёба / Ю.В. Степанова, М.С. Цыплакова // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста.—2013.—Т. 1, № 1.—С.36—43.
102. Степанова, Ю.В. Случай редкой врожденной патологии челюстно-лицевой области / Ю.В. Степанова, М.С. Цыплакова // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста.—2014.—Т. 2, № 3.—С.64—67.
103. Стоматологический статус детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области / Н.О. Савичук, Е.А. Парпалей, Л.В. Бондаренко [и др.] // Современная стоматология.—2012.—№ 5.—С.38.
104. Структура и механизм произносительных расстройств у детей с аномалиями строения зубочелюстной системы / А.А. Мамедов, О.Г. Приходько, Н.Ю. Григоренко [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 6.—С.57—64.
105. Сунцов, В.Г. Эпидемиология и этиология врожденных пороков развития челюстно-лицевой области у детей региона Западной Сибири / В.Г. Сунцов, Р.А. Евмененко, А.В. Карницкий // Материалы XII и XIII Всерос. науч.-практ. конф. и труды IX съезда Стоматологической ассоциации России.—М., 2004.—С.487—488.

106. Супиев, Т.К. Врожденная расщелина верхней губы и неба (этиология, патогенез, вопросы медико-социальной реабилитации) / Т.К. Супиев, Ад. А. Мамедов, Н.Г. Негаметзянов.—Алматы, 2013.—496 с.
107. Сутулов, В.В. Оказание специализированной помощи детям с врожденной расщелиной губы и нёба в современных условиях развития здравоохранения (на примере Липецкой обл.): автореф. дис. ... канд. мед. наук / В.В. Сутулов.—Тверь, 2006.—21 с.
108. Текуцкая, Е.Е. Мониторинг врожденных пороков развития челюстно-лицевой области в условиях неблагоприятного воздействия факторов окружающей среды / Е.Е. Текуцкая, Л.Р. Гусарук // Экология человека.—2013.—№ 5.—С.18—23.
109. Теоретическое распространение частоты врожденных расщелин губы и/или нёба в Краснодарском крае в связи с загрязнением окружающей среды / О.Л. Курбатова, Ю.А. Васильев, Е.Ю. Победоносцева [и др.] // Кубанский науч. мед. вестник.—2013.—№6.—С.111—113.
110. Фоменко, И.В. Эффективность современных методов диагностики и лечения в комплексной реабилитации пациентов с врожденной односторонней полной расщелиной верхней губы и нёба: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / И.В. Фоменко.—Волгоград, 2011.—43 с.
111. Фомичев, И.В. Лечение детей с врожденной расщелиной губы и нёба / И.В. Фомичев, Г.М. Флейшер // Медицинский алфавит.—2014.—№ 4.—С.39—44.
112. Формирование врожденных пороков развития в условиях крупного промышленного города / Л.В. Попкова, Е.В. Коськина, Н.Э. Калинина, В.М. Шелепанов // Мать и Дитя в Кузбассе.—2003.—№ 4.—С.31—36.
113. Харьков, Л.В. Хирургическая стоматология детского возраста / Л.В. Харьков, Л.Н. Яковенко, И.Л. Чехова.—Киев: Книга плюс, 2003.С.369—420.
114. Хелминская, Н.М. Оценка межличностных отношений врача и пациента с врожденными пороками развития черепно-челюстно-лицевой области / Н.М.

- Хелминская, И.Л. Притыко, Т.Д. Шевеленкова // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 4.—С.16—17.
115. Хиневич, А.Е. Оценка уровня специализированной помощи пациентам с врожденными расщелинами губы и нёба по результатам анкетирования врачей-стоматологов-ортодонтотв Беларуси / А.Е. Хиневич, М.Е. Зорич, М.В. Щавелева, А.А. Лазаревич // Современная стоматология.—2013.—№ 1.—С.76—78.
116. Хирургия расщелин нёба с устранением патологии ЛОР-органов / А.А. Радкевич, С.Г. Вахрушев, А.А. Гантимуров, В.А. Иванов // Стоматология детского возраста и профилактика.—2013.—Т. 12, № 4.—С.33—36.
117. Чкадуа Т.З. Комплексная реабилитация пациента с односторонней врожденной расщелиной губы, неба и альвеолярного отростка (клиническое наблюдение) /Т.З. Чкадуа, Е.М. Романова, К.С. Гилёва, М.А. Мохирев и др. //Российский стоматологический журнал. 2018. Т. 22. № 5. С. 249-254.
118. Чуйкин, С.В. Распространенность зубочелюстных аномалий у детей в регионе с развитой нефтехимической промышленностью в Республике Башкортостан / С.В. Чуйкин, С.В. Аверьянов // Стоматология детского возраста и профилактика.—2007.—№ 3.—С.75—78.
119. Шакирова, Р.Р. Качество жизни детей с расщелиной губы и/или нёба / Р.Р. Шакирова, Т.В. Бибик // Ортодонтия.—2010.—№ 2.—С.14—15.
120. Шакирова, Р.Р. Обоснование профилактических мероприятий на этапах комплексного лечения детей с врожденной челюстно-лицевой патологией / Р.Р. Шакирова // Врач-аспирант.—2011.—Т. 44, № 1.—С.255—259.
121. Шакирова, Р.Р. Потребность в терапевтической стоматологической помощи детям с врожденной челюстно-лицевой патологией в Удмуртской Республике / Р.Р. Шакирова, Е.В. Николаева // Врач-аспирант.—2011.—Т. 47, № 4.—С.601—605.

122. Шакирова, Р.Р. Факторы риска развития вторичных деформаций окклюзии у детей с врожденными расщелинами губы и/или нёба / Р.Р. Шакирова // *Стоматология детского возраста и профилактика.*—2010.—№ 1.—С.66—68.
123. Шевченко, Е.А. Ранняя пренатальная диагностика двусторонней расщелины лица / Е.А. Шевченко, Н.П. Марченко, А.Ч. Хертек // *Пренатальная диагностика.*—2011.—Т. 10, № 2.—С.170—176.
124. Шульженко, В.И. Интеграция ортодонтического лечения в период постоянного прикуса в комплексной реабилитации детей-инвалидов с односторонним сквозным несращением губы и нёба / В.И. Шульженко, С.С. Гущина, А.Ф. Верапатвелян // *Кубанский науч. мед. вестник.*—2013.—№ 6.—С.195—198.
125. Шульженко, В.И. Координация ортодонтических и хирургических реабилитационных задач лечения в период постоянного прикуса у детей-инвалидов с односторонним сквозным несращением губы и нёба / В.И. Шульженко, С.С. Гущина, А.Ф. Верапатвелян // *Институт стоматологии.*—2014.—№ 2.—С.21—23.
126. Шульженко, В.И. Разработка подходов к оценке генетических факторов риска рождения детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области в Краснодарском крае / В.И. Шульженко, Ю.А. Васильев, О.Л. Курбатова [и др.] // *Кубанский науч. мед. вестник.*—2010.—№ 2.—С.107—111.
127. Экспериментально-теоретическое обоснование алгоритма раннего ортодонтического лечения детей с односторонней расщелиной губы и нёба несъемными аппаратами / М.Ю. Королев, М.В. Егорова, С.Н. Ртищева [и др.] // *Стоматология детского возраста и профилактика.*—2011.—№1.—С.23—27.
128. 118 SNPs of folate-related genes and risks of spina bifida and conotruncal heart defects / G.M. Shaw, W. Lu, H. Zhu [et al.] // *BMC Med. Genet.*—2009.—Vol. 10.—P.49.

129. 5,10-methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR) 677C->T and 1298A->C mutations are associated with DNA hypomethylation / R. Castro, I. Rivera, P. Ravasco [et al.] // *J. Med. Genet.*—2004.—Vol. 41, № 6.—P.454—458.
130. A cohort study of recurrence patterns among more than 54,000 relatives of oral cleft cases in Denmark: support for the multifactorial threshold model of inheritance / D. Grosen, C. Chevrier, A. Skytthe [et al.] // *J. Med. Genet.*—2010.—Vol. 47, № 3.—P.162—168.
131. A comparative study of the medial crura of alar cartilages in unilateral secondary cleft nasal deformity: the validity of medial crus elevation / Y.S. Kim, H.W. Cho, B.Y. Park [et al.] // *Ann. Plast. Surg.*—2008.—Vol.61, № 4.—P.404—409.
132. A descriptive epidemiology study of cleft lip and palate in Northern Finland / R.H. Lithovius, L.P. Ylikontiola, V. Harila, G.K. Sándor // *Acta Odontol Scand.*—2014.—Vol.72, № 5.—P.372—375.
133. A polymorphic marker associated with non-syndromic cleft lip with or without cleft palate in a population in Heilongjiang Province, northern China / N. Mi, Y. Hao, X. Jiao [et al.] // *Arch Oral Biol.*—2015.—Vol.60, № 2.—P.357—361.
134. Academic and clinical training in cleft palate for speech-language pathologists / L.D. Vallino, N.J. Lass, H.T. Bunnell, M. Pannbacker // *Cleft Palate Craniofac. J.*—2008.—Vol.45, № 4.—P.371—380.
135. Al-Dajani, M. Comparison of dental caries prevalence in patients with cleft lip and/or palate and their sibling controls / M. Al-Dajani // *Cleft Palate Craniofac J.*—2009.—Vol. 46, № 5.—P.529—531.
136. Allareddy, V. Orthognathic Surgeries in Patients With Congenital Craniofacial Anomalies: Profile and Hospitalization Outcomes / V. Allareddy // *Cleft Palate Craniofac J.*—2014.—Vol.2, № 12.—P.54—57.
137. Amini, H. The Swedish Birth Defects Registry: ascertainment and incidence of spina bifida and cleft lip/palate / H. Amini, O. Axelsson, B. Ollars, G. Anneren // *Acta Obstet Gynecol Scand.*—2009.—Vol. 88, № 6.—P.654—659.

138. An aetiological classification of birth defects for epidemiological research / D. Wellesley, P. Boyd, H. Dolk, S. Pattenden // *J. Med. Genet.*—2005.—Vol.42.—P.54—57.
139. An association study of 45 folate-related genes in spina bifida: Involvement of cubilin (CUBN) and tRNA aspartic acid methyltransferase 1 (TRDMT1) / B. Franke, S.H. Vermeulen, R.P. Steegers-Theunissen [et al.] // *Birth. Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.*—2009.—Vol. 85, № 3.—P.216—226.
140. Anderl, H. Primary simultaneous lip and nose repair in the unilateral cleft lip and palate / H. Anderl, H. Hussl, M. Ninkovic // *Plast Reconstr Surg.*—2008.—Vol. 121, № 3.—P.959—970.
141. Application of a novel hybrid study design to explore gene-environment interactions in orofacial clefts / O. Skare, A. Jugessur, R.T. Lie [et al.] // *Annals of Human Genetics.*—2012.—Vol. 76, Pt. 3.—P.221—236.
142. Associations between single nucleotide polymorphisms in folate uptake and metabolizing genes with blood folate, homocysteine, and DNA uracil concentrations / L. Devos, A. Chanson, Z. Liu [et al.] // *Am. J. Clin. Nutr.*—2008.—Vol. 88, № 4.—P.1149—1158.
143. Autosomal dominant syndrome of mental retardation, hypotelorism, and cleft palate resembling Schilbach-Rott syndrome / V. Shkalim, H.N. Baris, G. Gal [et al.] // *Amer. J. Med. Genet. A.*—2009.—Vol. 149, № 12.—P.2700—2705.
144. Barillas, I. Nasoalveolar molding improves long-term» nasal symmetry in, complete unilateral cleft lip-cleft palate patients / I. Barillas, W. Dec, S.M. Warren [et al.] // *Plast Reconstr Surg.* 2009.—Vol. 123, № 3.—P.1002—1006.
145. Bautzer, A.P. Verification of the therapeutic process in cleft patients / A.P. Bautzer, Z.C. Guedes // *Codas.*—2014.—Vol.26, № 6.—P.457—463.
146. Bayesian methods for correcting misclassification: an example from birth defects epidemiology / R.F. MacLehose, A.F. Olshan, A.H. Herring [et al.] // *Epidemiology.*—2009.—Vol. 20, № 1.—P.27—35.

147. Beaumont, D. A study into weight gain in infants with cleft lip/palate / D. Beaumont // *Paediatr. Nurs.*—2008.—Vol.20, № 6.—P.20—23.
148. Bergendal, B. Cleft lip and palate / B. Bergendal, A. Ekman, P. Nilsson // *Int. J. Oral Maxillofac. Implants.*—2008.—Vol. 23, № 3.—P.520—524.
149. Biomonitoring of the Italian population to metals: reference values 1990–2009 / A. Alimonti, B. Bocca, D. Mattei, A. Pino // *Rapporti ISTISAN.*—2010.—58 p.
150. Birth defects in births in the Czech Republic regions in 1994-2007 / A. Sipek, V. Gregor, A.Jr. Sipek [et al.] // *Ceska Gynekol.*—2010.—Vol. 75, № 1.—P.15—40.
151. Birth prevalence of cleft lip and palate in Northern Ireland (1981 to 2000) / T.A. Gregg [et al.] // *Cleft Palate Craniofac. J.*—2008.—Vol. 45, № 2.—P.141—147.
152. Blanco-Davila, F. Incidence of cleft lip and palate in the northeast of Mexico: a 10-year study / F. Blanco-Davila // *J Craniofac Surg.*—2003.—Vol. 14, № 4.—P.533—537.
153. Blot, P. Measurement of nasal airflow and aerophonoscopy / P. Blot, R.H. Khonsari // *Rev Stomatol Chir Maxillofac.*—2009.—Vol. 110, № 2.—P.89—93.
154. Britton, K.F. Dental caries prevalence in children with cleft lip/palate aged between 6 months and 6 years in the West of Scotland / K.F. Britton, R.R. Welbury // *Eur Arch Paediatr Dent.*—2010.—Vol. 11, № 5.—P.236—241.
155. Bull, H.G. Differential diagnosis and treatment of cheilognathopalatoschises / H.G. Bull, C. Lenzen // *Zentralbl Gynekol.*—2003.—Vol. 125, № 10.—P.398—403.
156. Byrd, H.S. Primary correction of the unilateral cleft nasal deformity / H.S. Byrd, J. Salomon // *Plast. Reconstr.Surg.*—2009.—Vol. 106, № 6.—P.1276—1286.
157. Callen, P.W. Ultrasonography in obstetrics and gynecology.—5-th ed. / P.W. Callen.—Philadelphia: Saunders; Elsevier, 2008.
158. Case-control study on influence factors of birth defects / X.H. Xiu, L. Yuan, X.M. Wang [et al.] // *Zhonghua fu Chan ke za zhi.*—2011.—Vol. 46, № 7.—P.481—486.

159. Cassell, C.H. Timeliness of primary cleft lip/palate surgery / C.H. Cassell, J.J. Daniels, R.E. Meyer // *Cleft Palate Craniofac J.*—2009.—Vol. 46, № 6.—P.588—597.
160. Cleft lip and palate / B. Bergendal [et al.].—Capa Istanbul, 2010.—152 p.
161. Cleft lip and palate care in the United Kingdom – the Clinical Standards Advisory Group (CSAG) Study/ Part 2: dentofacial outcomes and patient satisfaction / A.C. Williams, D. Bearn, S. Mildinhall [et al.] // *Cleft Palate-Craniofacial J.*—2001.—Vol. 38, № 1.—P.24—34.
162. Cleft lip and palate incidence among the live births in the Republic of Korea / S. Kim, W.J. Kim, C. Oh [et al.] // *J Korean Med Sci.*—2002.—Vol. 17, № 1.—P.49—52.
163. Cleft lip and palate treatment of 530 children over a decade in a single centre / I.M. Vlastos, E. Koudounakis, M. Houlakis [et al.] // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.*—2009.—Vol. 73, № 7.—P.993—997.
164. Cleft lip and Palate: A 30-year Epidemiologic Study in North-East of Iran / H. Kianifar, N. Hasanzadeh, A. Jahanbin [et al.] // *Iran J Otorhinolaryngol.*—2015.—Vol.27, № 78.—P.35—41.
165. Cleft lip and palate: synthesizing genetic and environmental influences / M.J. Dixon, M.L. Marazita, T.H. Beaty, J.C. Murray // *Nat. rev. genet.*—2011.—Vol.12, № 3.—P.167—178.
166. Cleft lip and/or palate: review/ G. Farronato, P. Cannalire, G. Martinelli [et al.] // *Minerva Stomatol.*—2014.—Vol.63, № 4.—P.111—126.
167. Clefts of the Secondary Palate Referred to the Oslo Cleft Team: Epidemiology and Cleft Severity in 994 Individuals Els-Marie Andersson, Leiv Sandvik, Frank Abyhoim and Gunvor Semb *The Cleft Palate-Craniofacial Journal.*—2010.—Vol.47, № 4.—P.335—342.
168. Comparative evaluation of prevalence of upper cervical vertebrae anomalies in cleft lip/palate patients: a retrospective study / S. Datana, A. Bhalla, P. Kumar [et al.] // *Int J Clin Pediatr Dent.*—2014.—Vol.7, № 3.—P.168—171.

169. Costello, B.J. Fetal diagnosis and treatment of craniomaxillofacial anomalies / B.J. Costello, S.P. Edwards, M. Clemens // *J. Oral: Maxillofac. Surg.*—2008.—Vol.66, №40.—P.1985—1995.
170. Crockett, D.J. Cleft lip and palate / D.J. Crockett, S.L. Goudy // *Facial Plast Surg Clin North Am.*—2014.—Vol.22, № 4.—P.573—586.
171. Current status of presurgical infant orthopaedic treatment for cleft lip and palate patients: A critical review / P.P. Niranjane, R.H. Kamble, S.P. Diagavane [et al.] // *Indian J Plast Surg.*—2014.—Vol.47, № 3.—P.293—302.
172. Dental arch relationship in children with complete unilateral cleft lip and palate following Warsaw (one-stage repair) and Oslo protocols / P. Fudalej, M. Hortis-Dzierzbicka, Z. Dudkiewicz, G. Semb // *Cleft Palate Craniofac J.*—2009.—Vol. 46, № 6.—P.648—653.
173. Dental caries, Oral Hygiene, and oral clearance in children with craniofacial disorders / M. Ahluwalia [et al.] // *J.Dent Res.*—2004.—Vol. 83, № 2.—P.175—179.
174. Distraction osteogenesis and orthognathic surgery for a patient with unilateral cleft lip and palate / J.H. Kim, I.H. Lee, S.M. Lee [et al.] // *Am J Orthod Dentofacial Orthop.*—2015.—Vol.147, № 3.—P.381—393.
175. Doubts of caregivers of children with cleft lip and palate on postoperative care after cheiloplasty and palatoplasty / S.Trettene Ados, A.P. Razera, O. Maximiano Tde [et al.] // *Rev Esc Enferm USP.*—2014.—Vol.48, № 6.—P.993—998.
176. Egan, T. Cleft lip and palate. Facial plastic, reconstructive, and trauma surgery / T. Egan, G. Antoine.—N.Y.: Marcel Dekker, 2008.—P.359—378.
177. Environmental risk factors of pregnancy outcomes: a summary of recent meta-analyses of epidemiological studies / M.J. Nieuwenhuijsen, P. Dadvand, J. Grellier [et al.] // *Environ. Health.*—2013.—Vol. 12, № 6.—P.12—16.
178. Epidemiology of Cleft Palate in Europe: Implications for Genetic Research / E. Calzolari [et al.] // *Cleft Palate Craniofac J.*—2004.—Vol. 41.—P.244—249.

179. Epker, B.N. Secondary surgery to correct CLP nasal deformity / B.N. Epker // 3th Biennial World Congress International Cleft Lip and Palate Foundation.—Halifax, 2004.—P.66.
180. Evaluation for psycho-social problems in patients who have possibility to undergo orthognathic surgery after completion of jaw growth / M. Kawauchi, J. Sugawara, T. Asano [et al.] // Seeking a consensus for Class III treatment.—Osaka: Tokyo Rinsho Shuppan, 2002.—P.368—375.
181. Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip with or without cleft palate by ultrasound: experience from 20 European registries / M. Clementi, R. Tenconi, F. Bianchi, C. Stoll // Prenat. Diagn.—2000.—Vol.20.—P.870—875.
182. Exploring the Effects of Methylenetetrahydrofolate Gene Variants 677T and A1298C on the Risk of Orofacial Clefts in 261 Norwegian Case-Parent Triads / A. Jugessur, F.J. Wilcox, R.T. Lie [et al.] // Am J Epidemiol.—2003.—Vol.157.—P.1083—1091.
183. Features of lateral cephalograms associated with difficult laryngoscopy in Japanese children undergoing oral and maxillofacial surgery / A. Kohjitani, T. Miyawaki, S. Miyawaki [et al.] // Paediatr Anaesth.—2013.—Vol.23, № 11.—P.994—1001.
184. Fetal genetic risk of isolated cleft lip only (CLO) versus isolated cleft lip and palate (CGP): A sub-phenotype analysis using two populationbased of orofacial clefts in Scandinavia. Birth Defects Research / A. Jugessur, Min Shi, H.K. Gjessing [et al.] // Clinical and Molecular Teratology.—2011.—Vol.91, № 2.—P.85—95.
185. Fisher, D.M. Objective measurements for grading» the primary unilateral cleft lip nasal deformity / D. M Fisher, Rю Tse, J. Rf. Marcus // Plast. Reconstr. Surg.—2008.—Vol.122, № 3.—P.874—880.
186. Folic acid supplementation for the prevention of neural tube defects: an update of the evidence for the U. S. Preventive Services Task Force / T. Wolff, C.T. Witkop, T. Miller, S.B. Syed // Ann Intern Med.—2009.—Vol.150.—P.632.

187. Genome-wide linkage scan of nonsyndromic orofacial clefting in 91 families of Central European origin / E. Mangold, H. Reutter, S. Birnbaum [et al.] // *American journal of medical genetics Part A*.—2009.—(Am jgenet Part A).—P.2680—2694.
188. German Environmental Survey (GerES): Human biomonitoring as a tool to identify exposure pathways / K. Becker, B. Conrad, N. Kirsch, M. Kolossa-Gehring // *Int. J. Hyg. Environmental Health*.—2007.—Vol. 9.—P.210—267.
189. Gestational weight gain and child adiposity at age 3 years / E. Oken, E.M. Taveras, K.P. Kleinman [et al.]. // *Am J Obstet Gynecol*.—2007.—Vol. 196.—P.322.
190. Ghali, G.E Management of nonsyndromic craniosynostosis / G.E. Ghali, D.P. Sinn, S. Tantipasawasin // *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am*.—2002.—Vol. 10, № 1.—P.1—41.
191. Gherupong, S. Developing and oral health -related quality of life index for children: The CHILD OIDP / S. Gherupong, G. Tsakos, A. Sheiham // *Corranity Dent. Health*.—2004.—Vol. 21.—P.161—169.
192. Güg'sch', G. Evaluation of the: progress of therapy in patients; with cleft: lip; aw and palate; using: voice analysis—a pilot study / G. Güg'sch', K.H. Dännhauer, M. Fuchs // *J. Orofac. Orthop*.—2008.—Vol.69, № 4.—P.257—267.
193. Gundlach, K.K. Epidemiological studies on the frequency of clefts in Europe and world-wide / K.K. Gundlach, C. Maus // *J Craniomaxillofac Surg*. 2006.—Vol. 34, Suppl. 2.—P.1—2.
194. High prevalence of orofacial clefts in Shanxi Province in northern China, 2003-2004 / Z. Li, A. Ren, J. Liu [et al.] // *Am. J. Med. Genet*.—2008.—Vol.146, № 20.—P.2637—2643.
195. Hociung, I. Prosthetic rehabilitation and accompaniment of growth in cases of early toothloss in children / I. Hociung, C. Pilipili, C. Demars-Fremault // *Rev Belge Med Dent*.—2004.—Vol.59, № 3.—P.179—186.

196. Incidence of maxillofacial involvement in arthrogryposis multiplex congenital / B. Steinberg, V.S. Nelson, S.E. Feinberg, C. Calhoun // *J Oral Maxillofac Surg.*—1996.—Vol.54, № 8.—P.956—959.
197. IRF6-Related Disorders / B.C. Bjork, K.N. Krahn, B.C. Schutte [et al.].—URL:<http://www.genetests.org/profiles>
198. Isotalo, E. Speech in 6-year-old children with submucous cleft palate / E. Isotalo, J. Pulkkinen, M.L. Haapanen // *J. Craniofac. Surg.* 2008.—Vol.19, № 3.—P.869—870.
199. Jayasekera, T. Management of cleft lip and palate / T. Jayasekera, R. Hall, S. Lopacki // Cameron A., Widmer R. *Handbook of Pediatric Dentistry.*—St. Louis: CV Mosby, 1998.—P.289—306.
200. Kalz, W. Zur prothetischen Rehabilitation von Kieferdefekten mit Doppelkronen auf Implantaten / W. Kalz, A. Klar, S. Kohler // *Zahnarzt & Praxis.*—2007.—Bd. 94, № 2.—S.94—104.
201. Kharkov, L.V. Evolution of methods of uranostaphyloplasty exemplified by the analysis of 1118 primary operations for congenital palatal defects / L.V. Kharkov // *Br J Oral Maxillofac Surg.*—2000.—Vol.38, №2.—P.104—106.
202. Kim, K.R. Change in grafted secondary alveolar bone in patients with UCLP and UCFA. A three-dimensional computed tomography study / K.R. Kim, S. Kim, S.H. Baek // *Angle Orthod.*—2008.—Vol.78, № 4.—P.631—640.
203. Kozeli, V. Time series analysis of births of children with orofacial clefts / V. Kozeli, M. Vegnuti // *J. Craniomaxillofac. Surg.*—2000.—Vol. 28, № 4.—P.201—203.
204. Kurjak, A. An atlas of three-and four-dimensional sonography in obstetrics and gynecology / A. Kurjak, D. Jackson.—London-New York: Taylor & Francis, 2009.
205. Le, T.M. Aesthetic rehabilitation involving a cleft lip and palate / T.M. Le // *Dent-Today.*—2008.—Vol.27, № 10.—P.124—128.

206. Leiby, K.D. Maternal factors and disparities associated with oral clefts / K.D. Leiby, F. Tan, C.P. Brown // *Ethn Dis.*—2010.—Vol. 20, № 1, Suppl 1.—P.146—149.
207. Leow, A.M. Palatoplasty: evolution and controversies / A.M. Leow, L.J. Lo // *Chang. Gung. Med. J.*—2008.—Vol.31, № 4.—P.335—345.
208. Machabova, E. Incidence of orofacial clefts in the Slovak Republic / E. Machabova [et al.] // *Cent. Eur. J. Public Health.*—2006.—Vol. 14, № 3.—P.122—125.
209. Major congenital anomalies: a five-year retrospective regional study in Turkey / A.G. Tomatir, H. Demirhan, H.C. Sorkun [et al.] // *Genet Mol Res.*—2009.—Vol.8, № 1.—P.19—27.
210. Mandibular effects of maxillary distraction osteogenesis in cleft lip and palate / J.C. Doucet, C. Herlin, M. Bigorre [et al.] // *Int J Oral Maxillofac Surg.*—2014.—Vol.43, № 6.—P.702—707.
211. Mandibular Morphology and Spatial Posicion Following One-Stage Simultaneous Repair of Complete Unilateral Cleft Lip and Palate / P. Fudalej, B. Obloj, Z. Dudkiewicz [et al.] // *Cleft Palate J.*—2008.—Vol. 45, № 3.—P.272—277.
212. Mapping of the second locus for the Van der Woude syndrome to chromosome 1p34 / H. Koillinen, F.K. Wong, J. Rautio [et al.] // *Eur J Hum Genet.*—2001.—№ 9.—P.747—752.
213. Marshall, E.G. Oral cleft defects and maternal exposure to ambient air pollutants in New Jersey / E.G. Marshall, G. Harris, D. Wartenberg // *Birth. Defects. Res. A Clin. Mol. Teratol.*—2010.—Vol. 88, № 4.—P.205—215.
214. Masticatory muscle thickness, bite force, and occlusal contacts in young children with unilateral-posterior crossbite / P.M. Castelo, M.B. Gaviao, L.J. Pereira, L.R. Bonjardim // *Eur Orthod.*—2007.—Vol.29, № 2.—P.149—156.

215. Maternal caffeine intake during pregnancy and orofacial clefts / S.A. Collier, M.L. Browne, S.A. Rasmussen, M.A. Honein // *Birth Defects Res. A.*—2009.—Vol. 85, № 10.—P.842—849.
216. Maternal smoking' and; oral clefts: the: role; of detoxification pathway genes / R.T. Lie, A.J. Wilcox, J.Taylor [et al.] // *Epidemiology.* 2008.—Vol.19, № 4.—P.606—615.
217. Matthews, J.L. The Epidemiology of Cleft Lip and Palate in Canada, 1998 to 2007 / J.L. Matthews, E. Oddone-Paolucci, R.A.Harrop // *Cleft Palate Craniofac J.*—2014.—№ 7.—P.35—37.
218. Meta-analysis: pesticides and orofacial clefts / P.A. Romitti, A.M. Herring, L.K. Dennis, D.L. Wong-Gibbons // *Cleft. Palate. Craniofac J.*—2007.—Vol. 44, № 4.—P.358—365.
219. Micheal, Sh. MTHFR gene C677T and A1298C polymorphisms and homocysteine levels in primary open angle and primary closed angle glaucoma / Sh. Micheal, R. Qamar, F. Akhtar // *Molecular Vision.*—2009.—Vol.15.—P.2268—2278.
220. Mommaerts, M.Y. Analysis of the cleft lip-nose in the submental-vertical view. Part II. Panel study: which is the most important deformity? / M.Y. Mommaerts, K. Nagy // *J. Craniomaxillofac. Surg.*—2008.—Vol.36, № 6.—P.315—320.
221. Morrison, M. Is a cleft lip and palate a serious "handicap"? *Jepson v Chief Constable of West Mercia--a legal and ethical critique* / M. Morrison, G. Gillett // *J Law Med.*—2014.—Vol.22, № 2.—P.290—301.
222. Murray, J.C. Gene/environment causes of cleft lip and/or palate / J.C. Murray // *Clinical. Genetics.*—2002.—Vol. 61, Is. 4.—P.248—256.
223. Myrthy, J. Current concepts in genetics of nonsyndromic clefts / J. Myrthy, L.V.K.S. Bhaskar // *Indian J Plastic Surg.*—2009.—Vol.43, № 1.—P.68—81.
224. Naidoo, S. Oblique lip-alveolar banding in patients with cleft lip and palate / S. Naidoo, K.W. Bütow // *Br J Oral Maxillofac Surg.*—2015.—Vol. 26.—P.26—33.

225. Nasal mucus transportability in children with cleft palate / S.H. Trindade, M. Macchione, E.T. Guimaraes [et al.] // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*—2008.—Vol.72, № 5.—P.581—585.
226. Nawa, H. Taurodontism and Van der Woude syndrome. Is there an association? / H. Nawa, S. Oberoi, K. Vargervik // *Angle Orthod.*—2008.—Vol.78, № 5.—P.832.
227. Nested case-control study of one-carbon metabolites in mid-pregnancy and risks of cleft lip with and without cleft palate / G.M. Shaw, S.E. Vollset, S.L. Carmichael [et al.] // *Pediatr Res.*—2009.—Vol. 66, № 5.—P.501—506.
228. New morpho-functional rehabilitation methods in cleft lip and palate / L. Hurubeanu, G. B-ciu, H.F. Zeilhofer [et al.] // *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi.*—2008.—Vol. 112, № 1.—P.229—233.
229. Nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate in arab populations: genetic analysis of 15 risk loci in a novel case-control sample recruited in Yemen / K.A. Aldharae, A.C. Böhmer, K.U. Ludwig [et al.] // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.*—2014.—Vol.100, № 4.—P.307—313.
230. Oral health in 4-6 years children with cleft lip/palate: a case control study / A. Chopra, M. Lakhanpal, N.C. Rao [et al.] // *N Am J Med Sci.*—2014.—Vol.6, № 6.—P.266—269.
231. Oxidative Stress and Nutrition in the preterm newborn / S. Perrone, G. Salvi, C.V. Billieni, G. Buonocore // *J Pediatr Gastroenter Nutr.*—2007.—Vol.45, № 3.—P.178—182.
232. Parental age as a risk factor for isolated congenital malformations in a Polish population / A. Materna-Kiryluk, K. Wisniewska, M. Badura-Stronka [et al.] // *Paediatr Perinat Epidemiol.*—2009.—Vol. 23, № 1.—P.29—40.
233. 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 / E. Ichikawa, A. Watanabe, Y. Nakano [et al.] // *J Hum Genet.*—2006.—Vol. 51, № 1.—P.38—46.

234. Perioperative respiratory complications in cleft lip and palate repairs: An audit of 1000 cases under 'Smile Train Project' / K.R. Kulkarni, M.R. Patil, A.M. Shirke [et al.] // *Indian J Anaesth.*—2013.—Vol.57, № 6.—P.562—568.
235. Prenatal detection of associated anomalies in fetuses diagnosed with cleft lip with or without cleft palate in utero / R. Chmait, D. Pretorius, T. Moore [et al.] // *Ultrasound Obstet Gynecol.*—2006.—Vol. 27, № 2.—P.173—176.
236. Prenatal diagnosis of cleft lip by routine transvaginal sonography / L. Hernadi, M. Torocsikne, D.A. Playerne, Z. Vasasne // *Ultrasound Obslet. Gynecol.*—2004.—Vol. 24, № 3.—P.361.
237. Prenatal diagnosis of orofacial clefts, National Birth Defects Prevention Study, 1998-2004 / C.Y. Johnson, M.A. Honein, C.A. Hobbs, S.A. Rasmussen // *Prenat Diagn.*—2009.—Vol. 29, № 9.—P.833—839.
238. Prevalence and types of dental anomaly in a Thai non-syndromic oral cleft sample / T. Wangsrimgkol, M. Manosudprasit, P. Pisek, N. Chittiwatanapong // *J Med Assoc Thai.*—2013.—Vol.96, Suppl. 4.—S.25—35.
239. Prevalence of birth defects among American-Indian births in California, 1983-2010 / D. Aggarwal, B. Warmerdam, K. Wyatt [et al.] // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.*—2015.—Vol.103, № 2.—P.105—110.
240. Priester, G.H. Speech and language development in toddlers with and without cleft palate / G.H. Priester, S.M. Goorhuis-Brouwer // *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*—2008.—Vol.72, № 6.—P.801—806.
241. Quality of life and family functioning in children with nonsyndromic orofacial clefts at preschool ages / F.J. Kramer, R. Gruber, F. Fialka, B. Sinikovic, H. Schliephake // *J. Craniofac. Surg.*—2008.—Vol.19, № 3.—P.580—587.
242. Qvarnstrum, M.J. Place of Articulation in Articulatory Speech Disorders of Different Sounds in a Group of Finnish First-Graders / M.J. Qvarnstrum, M.T. Laine, S.M. Jaroma // *Folia Phoniatr.*—1999.—Vol.43, № 4.—P.161—170.
243. Relation between the concentration of zinc in maternal whole blood and the risk of an infant being born with an orofacial cleft / K.K Hozyasz, M. Kaczmarczyk, J.

- Dudzik [et al.] // Br. J. Oral. Maxillofac. Surg.—2009.—Vol. 47, № 6.—P.466—469.
244. Relationship between nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate (NSCL/P) and genetic polymorphisms of MTHFR 677T and A1298C / W.D. Wan, L.J. Wang, X.P. Zhou [et al.] // Zhonghua Zheng Xing Wai Ke Za Zhi.—2006.—Vol.22, №1.—P.8—11.
245. Reproductive factors and extreme levels of maternal serum alpha-fetoprotein: a population-based study / U. Lei, J. Wohlfahrt, P. Cristens [et al.] // Acta Obstet. Gynecol. Scand.—2004.—Vol. 83, № 12.—P.1147—1151.
246. Saeed. Birth Prevalence of Cleft Lip and Palate in Sucre, Bolivia / M.H. Niall [et al.] // Cleft palate Craniofacial J.—2004.—Vol. 41, № 2.—P.195—198.
247. Satisfaction with organizational aspects of health care provision among Lithuanian physicians / J. Kairys, E. Zebiene, V.Sapoka, I. Zokas // Cent. Eur. J. Public Health.—2008.—Vol.16, № 1.—P.29—33.
248. Scherer, N.J. Early and later vocalization? skills in children with and without cleft palate / N.J. Scherer, A.L. Williams, K. Proctor-Williams // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.—2008.—Vol.72, № 6.—P.827—840.
249. Shi Min. Genotype frequencies and linkage disequilibrium in the CEPH human diversity panel for variants in folate pathway genes MTHFR, MTHFD, MTRR, RFC1 and GCP2 / Shi Min, D. Caprau, P. Paul Romitti // Birth Defects Research (Part A). Wiley-Liss, Inc.—2003.—Vol.67.—P.545—549.
250. Smit, R. Non-syndromal orofacial clefts in the Canterbury/West Coast region during the 2000-2009 period / R. Smit, P.V. Fowler // N Z Dent J.—2010.—Vol.106, № 4.—P.129—131.
251. Spatial and temporal clustering of isolated cleft lip with or without cleft palate in Poland / A. Materna-Kiryluk, B. Więckowska, K. Wiśniewska [et al.] // Int J Environ Health Res.—2014.—Vol.24, № 6.—P.567—579.
252. Sqzen, M.A. The common MTHFR 677T and A1298C variants are not associated with the risk of non-syndromic cleft lip/palate in northern Venezuela /

- M.A. Sqzen, V.V. Tolarova, R.A. Spritz // *J Genet Genomics*.—2009.—Vol.91, № 1.—P.50—60.
253. Stevenson, R.E. *Human Malformation and Related Anomalies* / R.E. Stevenson, J.G. Hall.—New York& Oxford: Oxford University Press, 2006.—1510 p.
254. "Stuffy nose" rhinoplasty: diced cartilage grafts for correction of cleft nasal tip deformities / H.K. Kawamoto, A.E. Desrosiers, R. Jarrahy [et al.] // *Plast. Reconstr. Surg.*—2008.—Vol.122, № 4.—P.1138—1143.
255. Surgical management of auricular defect depending on the size, location, and tissue involved / A. Ghassemi, A. Modabber, M. Talebzadeh [et al.] // *J Oral Maxillofac Surg.*—2013.—Vol.71, № 8.—P.232—242.
256. Suri, L. Surgically assisted rapid palatal expansion / L. Suri // *Am J. Orthod Dentofacial Orthop.*—2008.—Vol. 133, № 2.—P.290—302.
257. Sykes, J.M. Cleft lip rhinoplasty / J.M. Sykes, YJ. Jang // *Facial Plast Surg Clin North Am.*—2009.—Vol. 17, № 1.—P.133—144.
258. Sykes, J.M. The importance of primary rhinoplasty at the time of initial unilateral cleft lip repair / J.M. Sykes // *Arch Facial Plast Surg.*—2010.—Vol.12, № 1.—P.53—55.
259. Takeuchi, M. An adult case of skeletal open bite with severely narrowed maxillary dental arch / M. Takeuchi [et al.] // *Angle Orthod.*—2008.—Vol.72.—P.362—370.
260. Talmant, J.C. A functional approach in the primary treatment of labial-alveolar-velopalatal clefts for a minimum of sequels / J.C. Talmant, J.C. Talmant, J.P. Lumineau // *Rev Stomatol Chir Maxillofac.*—2007.—Vol.108, № 4.—P.255—263.
261. Thulstrup, A.M. Maternal occupational exposure and risk of specific birth defects / A.M. Thulstrup, J.P. Bonde // *Occup. Med. (Lond).*—2006.—Vol. 56, № 8.—P.532—543.

262. Time trends in oral clefts in Chinese newborns: data from the Chinese National Birth Defects Monitoring Network / L. Dai, J. Zhu, M. Mao [et al.] // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.*—2010.—Vol. 88, № 1.—P.41—47.
263. Transmission analysis of candidate genes for nonsyndromic oral clefts in Brazilian parent-child triads with recurrence / A. Lourenco da Silva, L. Arilho, M. Cooper [et al.] // *Genetics and Molecular Biology.*—2006.—Vol.29, № 3.—P.439—442.
264. Ultrasound screening of fetal structural abnormalities at 12 to 14 weeks in Hong Kong / M. Chen, Y.H. Lam, C.P. Lee, M.H.Y. Tang // *Prenat. Diagn.*—2004.—Vol. 24, № 2.—P.92—97.
265. Universal parameters for reporting speech outcomes in individuals with cleft palate / G.Henningsson, D. Kuchn, D. Sell [et al.] // *Cleft Palate Craniofac J.*—2008.—Vol.45.—P.1—17.
266. Vallino-Napoli, L.D. An epidemiologic study of orofacial clefts with other birth defects in Victoria, Australia / L.D. Vallino-Napoli, M.M. Riley, J.L. Halliday // *Cleft Palate Craniofac. J.*—2006.—Vol. 43, № 5.—P.571—576.
267. Walker-Warburg Syndrome with POMT1 mutations can be associated with cleft lip and cleft palate / J. Vajsar, B. Baskin, K. Swoboda [et al.] // *Neuromuscul-Disord.*—2008.—Vol.18, № 8.—P.675—677.
268. WHO. Biomarkers in Risk Assessment: Validity and Validation. Environmental Health Criteria 222. Geneva, Switzerland: WHO, 2001.—238 p.
269. Wong, H.S. Viewing of the soft and the hard palate on routine 3-D ultrasound sweep of the fetal face—a feasibility study / H.S. Wong, J. Tait, K.C. Pringle // *Fetal. Diagn. Ther.*—2008.—Vol.24, № 2.—P.146—154.
270. Yin, Y. PTEN: a new guardian of the genome / Y. Yin, W.H. Shen // *Oncogene.*—2008.—Vol. 27, № 41.—P.5443—5453.

Приложение 1.

Программа коррекционной работы над звукопроизношением детей младшего дошкольного возраста с ринолалией в послеоперационном периоде
«Речецветик»

Занятие	Цель	Содержание
1.	<p>Развитие физиологического дыхания</p> <p>Выработка направленной воздушной струи</p> <p>Развитие полноценного небно-глоточного смыкания</p> <p>Восстановление чувствительности мягкого неба</p>	<p>Упражнение «Кораблики»</p> <p>Имитация «поплеывания»</p> <p>Проговаривание гласных А,Э</p> <p>Массаж неба</p>
2.	<p>Развитие физиологического дыхания</p> <p>Выработка направленной воздушной струи</p> <p>Развитие полноценного небно-глоточного смыкания</p> <p>Активизация мышц глотки</p> <p>Восстановление чувствительности мягкого неба</p>	<p>Упражнение «Рыбки»</p> <p>Имитация поплеывания</p> <p>Двукратное произнесение гласных А,А, Э,Э. Начинаем с того звука, при произнесении которого небо поднимается выше.</p> <p>Имитация глоточного рефлекса 3 раза подряд 6-8 раз в день</p> <p>Массаж неба</p>
3.	<p>Развитие физиологического дыхания</p> <p>Развитие полноценного небно-глоточного смыкания</p> <p>Выработка направленной воздушной струи</p> <p>Дифференциация носового и ротового вдоха и выдоха</p> <p>Развитие тактильной</p>	<p>Упражнение «Качели»</p> <p>Трехкратное повторение гласных А,А,А,Э,Э,Э, на мягкой атаке.</p> <p>Упражнение «Поплеывание»</p> <ul style="list-style-type: none"> • Вдох носом, выдох носом. • Вдох ртом, выдох ртом. • Вдох носом, выдох ртом. <p>Игра «Угадай, что где?»</p>

Занятие	Цель	Содержание
	чувствительности	
4.	<p>Развитие мелкой моторики</p> <p>Развитие физиологического дыхания</p> <p>Выработка сильной направленной струи</p> <p>Развитие полноценного небно-глоточного смыкания</p> <p>Развитие слухового восприятия</p> <p>Активизация мышц глотки</p>	<p>Игра «Три медведя»</p> <p>Упражнение «Мишки-зайки»</p> <p>Упражнение «Вертушка»</p> <p>Слитное произнесение гласных АЭ,ЭА</p> <p>Игра «Колокольчик»</p> <p>Имитация глоточного рефлекса 3 раза подряд 6-8 раз в день</p>
5.	<p>Развитие мелкой моторики</p> <p>Развитие физиологического дыхания</p> <p>Выработка направленной воздушной струи</p> <p>Активизация небной занавески</p> <p>Подготовка артикуляционного аппарата к правильному звукопроизношению, Подготовка подвижности губ и щек</p> <p>Восстановление чувствительности мягкого неба</p>	<p>Игра «Покорми животных»</p> <p>Упражнение «Дыхательная гимнастика»</p> <p>Упражнение «Снег идет!»</p> <p>Упражнение «Покашливание»</p> <p>Артикуляционная гимнастика для губ и щек</p> <p>Массаж неба</p>
6.	<p>Подготовка артикуляционного аппарата к правильному звукопроизношению, Подготовка подвижности губ и щек</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения для щечных мышц и упражнения для губ и языка с 1 по 4.</p>

Занятие	Цель	Содержание
	<p>Активизация небной занавески</p> <p>Выработка направленной воздушной струи</p> <p>Восстановление чувствительности мягкого неба</p> <p>Развитие слухового внимания</p>	<p>«Покашливание», «Глотание воды маленькими порциями»</p> <p>Упражнение «Ветерок»</p> <p>Массаж мягкого неба</p> <p>Игра «Поиграй, как я»</p>
7.	<p>Укрепление мускулатуры гортани</p> <p>Растяжение свежих рубцов</p> <p>Профилактика укорочения длины мягкого неба</p> <p>Профилактика образования грубых рубцов</p> <p>Развитие мелкой моторики</p>	<p>Упражнение «Удлиненное произнесение звука <i>м</i> на основном тоне голоса».</p> <p>Пропевание гласных <i>а, э, о</i></p> <p>Упражнение «Сухое проглатывание»</p> <p>«Позевывание» и полоскание горла. Эти упражнения повторяют 5—6 раз в день в течение нескольких месяцев.</p> <p>Массаж мягкого неба</p> <p>Игра «Покорми птичек»</p>
8.	<p>Развитие слухового восприятия</p> <p>Закрепление навыков физиологического дыхания</p> <p>Формирование длительной направленной воздушной струи</p> <p>Подготовка артикуляционного</p>	<p>Игра «Найди пару»</p> <p>Упражнение «Мишки – зайки»</p> <p>Упражнение «Листопад»</p>

Занятие	Цель	Содержание
	<p>аппарата к правильному звукопроизношению, Подготовка подвижности губ и щек</p> <p>Профилактика образования грубых рубцов на небе</p>	<p>Артикуляционные упражнения</p> <p>Массаж неба</p>
9.	<p>Подготовка артикуляционного аппарата к правильному звукопроизношению, Подготовка подвижности губ и щек, устранение патологического положения языка в ротовой полости.</p> <p>Профилактика образования грубых рубцов на небе</p> <p>Развитие мелкой моторики</p> <p>Развитие плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Устранение носового оттенка голоса</p>	<p>Артикуляционная гимнастика для щек, губ и языка с 1 по 10.</p> <p>Массаж неба</p> <p>Игра «Полянка»</p> <p>Упражнение «Милиционер»</p> <p>Упражнения для нормализации баланса резонирования голоса по А.С. Балакиревой с 1 по 5. Предварительно ребенку объясняются понятие резонанса, различие носового и ротового резонансов, он учится дифференцировать на слух резонанс произносимых логопедом гласных.</p>
10.	Голосовые упражнения, выработка мягкой голосовой подачи	<p>Пропевание гласных на выдохе:</p> <ul style="list-style-type: none"> • укачивание ребёнка: аааааааааааааааа... • паровоз гудит: уууууууууууууууу...

Занятие	Цель	Содержание
	<p>Подготовка артикуляционного аппарата к правильному звукопроизношению, Смещение языка вперед укрепление его кончика и опускание корня</p> <p>Дифференциация носового и ротового дыхания</p> <p>Развитие мелкой моторики</p>	<ul style="list-style-type: none"> • крик в лесу: аауууууу... аауууууууу... • плачь ребенка: уааааа... уааааа... уааааа... <p>Артикуляционные упражнения 6,7,8.</p> <p>Вдох носом, выдох носом Вдох носом, выдох ртом Вдох ртом, выдох носом Вдох ртом, выдох ртом.</p> <p>Игра «Подбери крышку»</p>
11.	<p>Нормализация резонанса гласных звуков.</p> <p>Развитие фонематического слуха</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Развитие подвижности мягкого неба</p>	<p>Упражнения нормализации баланса резонирования голоса по А.С. Балакиревой. Упражнения 1,2,3.</p> <p>Игра «Угадай кто»</p> <p>Артикуляционные упражнения с 1 по 10</p> <p>«Покашливание» «Сухое проглатывание»</p>
12.	<p>Нормализация резонанса гласных звуков.</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p>	<p>Упражнения нормализации баланса резонирования голоса по А.С. Балакиревой. Упражнения 4-5.</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 1- 10</p>

Занятие	Цель	Содержание
	Введение гласных звуков в речь	Сам ребенок упражняется вначале в проговаривании изолированных гласных звуков, затем в сочетаниях по 2 и 3.
13.	<p>Нормализация резонанса гласных звуков.</p> <p>Закрепление навыка выработки плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Введение гласных звуков в речь</p> <p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Активизация небной занавески</p>	<p>Упражнения для нормализации баланса резонирования по А.С. Балакиревой 4-5</p> <p>Упражнение «Мыльные пузыри»</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 4- 11</p> <p>Упражнение слитного проговаривания гласных звуков: <i>иы ыо эы эо оы ио</i> <i>ыэи ыэи иыи иобы эыэ эио</i> <i>эои ыои ыиа оыэ ыэи оэи</i></p> <p>Игра «Звуки вокруг нас»</p> <p>Глотание густой жидкости, «сухое проглатывание»</p>
14.	<p>Закрепление навыка выработки плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Введение гласных звуков в речь</p>	<p>Упражнение «Лети, перышко!»</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 4- 11</p> <p>Игра «Веселое путешествие»</p> <p>Первые несколько дней упражнения составляются</p>

Занятие	Цель	Содержание
	Развитие фонематического слуха	<p>ТОЛЬКО ИЗ <i>а, э, о</i>.</p> <p><i>аэ ао эа эо оа оа</i> <i>аэа аэо аоа аоэ эаэ эао</i> <i>эоэ эоа оао оаэ оэа оэо</i></p> <p>Все звуки ребенок произносит растянуто, слитно, с утрированно открытыми артикуляциями. Язык продвинут к нижним зубам. Рот широко открыт. Внимание ребенка привлекаем к кинестезиям широкого раскрытия глотки и открытого звучания гласных.</p> <p>Игра «Поймай звук»</p>
15.	<p>Закрепление навыка выработки плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Введение гласных звуков в речь</p>	<p>Упражнение «Плыви, кораблик!»</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 1-13</p> <p>Упражнение слитного проговаривания гласных звуков:</p> <p><i>аэ ао аэ эа аэ эо</i> <i>аи иэо иои иоэ эиэ эио</i> <i>эоэ эои оио оиэ оэи оэо</i></p>
16.	<p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Введение гласных звуков в речь</p>	<p>Игра «Веселая песенка»</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 11- 16</p> <p>Упражнение слитного проговаривания гласных звуков:</p>

Занятие	Цель	Содержание
		<i>иы ыо эы эо оы ио ыэи ыэи ыиы иоы эыэ эио эои ыои ыиа оыэ ыэи оэи</i>
17.	<p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Введение гласных звуков в речь</p> <p>Развитие фонематического слуха</p>	<p>Игра «Веселое путешествие»</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 11- 17</p> <p>Упражнение слитного проговаривания гласных звуков:</p> <i>иы ыо эы эо оы ио ыэи ыэи ыиы иоы эыэ эио эои ыои ыиа оыэ ыэи оэи</i> <p>Упражнение «Светофор»</p>
18.	<p>Закрепление навыка выработки плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Постановка и введение согласных звуков в речь (звук Ф)</p>	<p>Упражнение «Уточка»</p> <p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 6-9</p>
19.	<p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Закрепление навыка выработки плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Постановка и введение</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 6- 9</p> <p>Упражнение «Лети, бабочка!»</p> <p>Игра « Девочки поют»</p>

Занятие	Цель	Содержание
	согласных звуков в речь (Звук Ф')	
20.	<p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Выработка сильной направленной воздушной струи</p> <p>Введение согласных звуков в речь (звуки Ф, Ф')</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 11- 16</p> <p>Упражнение «Музыкальный пузырек»</p>
21.	<p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Закрепление навыка выработки плавной целенаправленной воздушной струи</p> <p>Развитие тактильной чувствительности</p> <p>Автоматизация поставленных звуков в речи</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 11- 16</p> <p>Упражнение «Подуй в дудочку!»</p> <p>«Волшебный мешочек»</p>
22.	<p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Развитие мелкой моторики</p> <p>Постановка и введение в речь звука П</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения 11-16</p> <p>Игра «Животные разговаривают»</p> <p>Игра «Дорожка»</p>
23.	<p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Выработка сильного ротового</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения с 9-20</p> <p>Игра «Сдуй шарик»</p> <p>Упражнение «Катись,</p>

Занятие	Цель	Содержание
	<p>выдоха</p> <p>Постановка и введение в речь звука П</p>	<p>карандаш!»</p>
24.	<p>Развитие мышц артикуляционного аппарата</p> <p>Выработка сильного ротового выдоха</p> <p>Развитие речевого дыхания</p> <p>Подготовка к постановке согласного звука Т.</p>	<p>Артикуляционная гимнастика, упражнения 10 по 20</p> <p>Упражнение «День рождения»</p> <p>Игра «Насос»</p>