

Рекомендовано
Экспертным советом
РГП на ПХВ «Республиканский центр
развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «6» ноября 2015 года
Протокол № 15

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ВРОЖДЕННАЯ РАСЩЕЛИНА ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ:

1. Название протокола: Врожденная расщелина верхней губы и неба.

2. Код протокола:

3. Код (ы) МКБ –10:

Q.35 Расщелина неба [волчья пасть].

Q.36 Расщелина губы [заячья губа].

Q.37 Расщелина неба и губы [волчья пасть с заячьей губой].

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АСТ –	аспартатаминотрансфераза
АЛТ –	аланинаминотрансфераза
КТ –	компьютерная томография
ЛФК –	лечебная физкультура
МРТ –	магнитно-резонансная томография
ОАК –	общий анализ крови
ОАМ –	общий анализ мочи
УВЧ –	ультравысокие частоты
УЗИ –	ультразвуковое исследование
УФО –	ультрафиолетовое облучение
ЭКГ –	электрокардиограмма

5. Дата разработки протокола: 2015 год.

6. Категория пациентов: дети и взрослые.

7. Пользователи протокола: врачи челюстно-лицевые хирурги, пластические хирурги, врачи стоматологи – ортодонты.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ:

Оценка на степень доказательности приводимых рекомендаций.

Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.
GPP	Наилучшая фармацевтическая практика.

8. Определение [2,12]: Расщелина губы и/или неба – это тяжелый порок развития челюстно-лицевой области, проявляющийся нарушением непрерывности верхней губы, альвеолярного отростка и неба и сопровождающийся значимыми функциональными нарушениями.

9. Клиническая классификация:

Клинико-анатомическая классификация врожденной расщелины губы и неба:

Врожденная односторонняя расщелина верхней губы:

- скрытая;
- частичная;
- полная.

Врожденная двухсторонняя расщелина верхней губы (симметричная, асимметричная):

- скрытая;
- частичная;
- полная.

Врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного

отростка:

- частичная;
- полная.

Врожденная двухсторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка (симметричная, асимметричная):

- частичная;
- полная.

Врожденная односторонняя полная расщелина верхней губы и неба;

Врожденная двухсторонняя полная расщелина верхней губы и неба;

Врожденная расщелина неба:

- субмукозная;
- частичная;
- полная.

10. Диагностические исследования [2,12]:

10.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне [2,12] (УД – В):

- антропометрия лица;
- УЗИ органов брюшной полости;
- рентгенография грудной клетки;
- ЭХО кардиография.

10.2. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- рентгенография костей лицевого скелета;
- КТ челюстно-лицевой области.

10.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию: согласно внутреннему регламенту стационара с учетом действующего приказа уполномоченного органа в области здравоохранения.

10.4. Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне [2,12]:

- ОАК;
- ОАМ;
- определение группы крови;
- определение резус фактора;

10.5. Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- коагулограмма (ПТИ, протромбиновое время, МНО, фибриноген, АЧТВ, тромбиновое время, этаноловый тест, тромботест);
- УЗИ органов брюшной полости;
- биохимический анализ крови (белок, билирубин, АЛТ, АСТ, глюкоза, тимоловая проба, мочевины, креатинин, остаточный азот);
- рентгенография органов грудной клетки;
- эндоскопия носоглотки.

10.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи: нет.

11. Диагностические критерии постановки диагноза [2, 12] (УД – В):

11.1 Жалобы и анамнез:

Жалобы:

- дефект верхней губы, альвеолярного отростка и (или) твердого и мягкого неба;
- эстетическое нарушение лица;
- нарушение приема пищи за счет наличия дефекта;
- нарушение речи (гнусавость) при расщелинах неба.

Анамнез:

- патология врожденная: воздействие экзогенных факторов в первый триместр беременности;
- наличие наследственной отягощенности.

11.2 Физикальное обследование:

Врожденная расщелина верхней губы:

- асимметрия лица за счет дефекта в области верхней губы;
- укорочение среднего отдела верхней губы;
- деформация кожно-хрящевого отдела носа.

Врожденная расщелина альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба:

- дефект в области альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба;
- укорочение мягкого неба;
- расширение среднего отдела глотки.

11.3 Лабораторные исследования: нет.

11.4 Инструментальные исследования.

- антропометрия: изменение соотношения пропорции лица;
- эндоскопия носоглотки: ограничение подвижности мышц небно-глоточного кольца;
- рентгенография челюстей: дефект альвеолярного отростка и твердого неба, деформации, нарушение взаимоотношения челюстей;

- КТ костей лицевого скелета: при расщелинах неба - наличие дефекта альвеолярного отростка, твердого неба, нарушение взаимоотношения органов полости рта и носа.

11.5 Показания для консультации специалистов:

- консультация педиатра, терапевта, врача общей практики – при соматической патологии;
- консультация анестезиолога – с целью предоперационной подготовки.
- консультация врача лучевой диагностики – с целью описания рентгенологических исследований и результатов КТ;

11.6 Дифференциальный диагноз:

№	Нозология	Основные клинические дифференциально-диагностические критерии
1.	Врожденные расщелины губы и неба	Патология врожденная
2.	Приобретенные дефекты верхней губы и неба	Дефекты образуются вследствие различных травм, удаления опухолей верхней губы или неба и после перенесенных операций

12. Показания для госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации: нет.

Показания для плановой госпитализации:

- эстетическое нарушение лица за счет дефекта верхней губы;
- нарушение приема пищи, дыхания, речи.

13. Цели лечения:

Цели хирургического лечения врожденных расщелин губы (хейлопластики):

- Восстановление соответствующей высоты колонки кожной части губы на стороне дефекта.
- Восстановление красной каймы и лука Купидона.
- Миопластика - перемещение волокон круговой мышцы рта и мышц основания носа в правильное положение, восстановление их целостности;
- Вестибулопластика - создание достаточной глубины верхнего преддверия рта на всем его протяжении;
- Ринопластика – восстановление анатомической формы носа.

Цели хирургического лечения врожденных расщелин неба (ураностафиллопластики):

- фиссурорафия – устранение дефекта неба;
- ретротранспозиция – смещение мягкотканых слоев неба кзади;

- миопластика – перемещение волокон мышц мягкого неба в правильное положение, восстановление их целостности;
- исключение травматичных элементов – интраламинарной остеотомии и резекции заднего края небного отверстия;
- восстановление функции приема пищи, дыхания.

Цели хирургического лечения дефекта альвеолярного отростка (Альвеолопластики):

- Устранение дефекта альвеолярного отростка;
- Восстановление целостности зубо-альвеолярной дуги.

Целью реконструктивных операций на верхней губе:

- Устранение дефекта верхней губы, образовавшегося после проведения хейлопластики;
- устранение рубцовых деформаций верхней губы и носа после ранее проведенных операций;
- восстановление эстетического вида лица;
- восстановление функции приема пищи, дыхания, речи;

Цель реконструктивных операций на небе:

- является устранение дефектов и деформаций неба,
- восстановление или улучшение речи;
- устранение небно-глоточной недостаточности;
- восстановление функции приема пищи, дыхания, речи;

Цель фарингопластики:

- сужение просвета среднего отдела глотки;
- восстановление речи, устранение гнусавости.

14. Тактика лечения [6,8,7,9,10,11,12,13,14,15] (УД – С):

- Амбулаторное наблюдение;
- ортодонтическое лечение при полных врожденных расщелинах верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба, при полных расщелинах альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба с 10 суток рождения до полного восстановления деформации верхней челюсти;
- лечение у логопеда с 3 летнего возраста до полного восстановления речи;
- клинико-лабораторное обследование;
- направление на госпитализацию в стационар в плановом порядке;
- оперативное лечение в стационаре;
- медикаментозное лечение;
- профилактика осложнений.

14.1 Немедикаментозное лечение:

- Режим больного при проведении лечения – общий. В ранний послеоперационный период - постельный или полупостельный (в зависимости от объема операции и сопутствующей патологии). В послеоперационном периоде - палатный.
- Диета стол – после хирургического лечения – 1-б, 16, с последующим переходом стол №15.

14.1. Хирургическое вмешательство [3]:

14.1.1 Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях: нет.

14.1.2 Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях [6,7,8] (УД – В):

Тактика лечения врожденной расщелины верхней губы и неба в зависимости от вида.

Операция	Показания
Хейлоринопластика	Врожденная расщелина верхней губы (односторонняя, двухсторонняя): <ul style="list-style-type: none"> • Скрытая • Частичная • полная
Ураностафиллопластика	Врожденная расщелина альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба (односторонняя, двухсторонняя): <ul style="list-style-type: none"> • полная • неполная • субмукозная

14.2 Медикаментозное лечение:

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне: нет.

14.2.2 Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

Таблица 1. Лекарственные средства, применяемые при лечении врожденной расщелины верхней губы и неба (за исключением анестезиологического сопровождения).

№	Препарат, формы выпуска	Дозирование	Длительность и цель применения
	Антибиотикопрофилактика, один из нижеперечисленных препаратов (УД – А) [16,17].		

1	Цефазолин	1 г в/в, в/м (детям из расчета 50-100 мг/кг)	1 раз за 30-60 минут до разреза кожных покровов; при хирургических операциях продолжительностью 2 часа и более – дополнительно 0,5-1 г во время операции (у детей из расчета 20-50мг/кг массы тела в сутки) с целью снижения риска развития послеоперационной раневой инфекции
	При аллергии на β-лактамы антибиотики.		
3	Линкомицин	1,8 г/сутки. в/в, в/м (детям из расчета 10-20 мг/кг/сутки)	1 раз за 30-60 минут до разреза кожных покровов по 0,6 г (у детей из расчета 10-20мг/кг/сутки) с целью снижения риска развития послеоперационной раневой инфекции
	Нестероидные противовоспалительные средства, один из нижеперечисленных.		
4	Кетопрофен	суточная доза при в/в составляет 200-300 мг (не должна превышать 300 мг), далее пероральное применение пролонгированные 150мг 1 р/д или 100 мг 2 р/д	Длительность лечения при в/в не должна превышать 48 часов. Длительность общего применения не должна превышать 5-7 дней, с противовоспалительной, жаропонижающей и болеутоляющей целью.
5	Ибупрофен	Для взрослых и детей с 12 лет ибупрофен назначают по 200 мг 3–4 раза в сутки. Для достижения быстрого терапевтического эффекта у взрослых доза может быть увеличена до 400 мг 3 раза в сутки.	Не более 3-х дней в качестве жаропонижающего средства Не более 5-ти дней в качестве обезболивающего средства с противовоспалительной,

		Суспензия - разовая доза составляет 5-10 мг/кг массы тела ребенка 3-4 раза в сутки. Максимальная суточная доза не должна превышать 30 мг на кг массы тела ребенка в сутки.	жаропонижающей и болеутоляющей целью.
6	Парацетамол	<p>Взрослым и детям старше 12 лет с массой тела более 40 кг: разовая доза - 500 мг – 1,0 г до 4 раз в сутки. Максимальная разовая доза – 1,0 г. Интервал между приемами не менее 4 часов. Максимальная суточная доза - 4,0 г.</p> <p>Детям от 6 до 12 лет: разовая доза – 250 мг – 500 мг до 3-4 раз в сутки. Интервал между приемами не менее 4 часов. Максимальная суточная доза - 1,5 г - 2,0 г.</p>	Продолжительность лечения при применении в качестве анальгетика и в качестве жаропонижающего средства не более 3-х дней.
Опиоидные анальгетики, препарат выбора, альтернативный препарат			
7	Трамадол	<p>Взрослым и детям в возрасте старше 12 лет вводят внутривенно (медленно капельно), внутримышечно по 50-100 мг (1-2 мл раствора). При отсутствии удовлетворительного эффекта через 30-60 минут возможно дополнительное введение 50 мг (1 мл) препарата. Кратность введения составляет 1-4 раза в сутки в</p>	с целью обезболивания в послеоперационном периоде, 1-3 суток

		зависимости от выраженности болевого синдрома и эффективности терапии. Максимальная суточная доза – 600 мг. Противопоказан детям до 12 лет.	
8	Тримеперидин	Вводят в/в, в/м, п/к 1 мл 1% раствора, при необходимости можно повторить через 12-24ч. Дозировка для детей старше 2х лет составляет 0.1 - 0.5 мг/кг массы тела, при необходимости возможно повторное введение препарата.	с целью обезболивания в послеоперационном периоде, 1-3 суток
Гемостатические средства при кровотечениях после операции.			
9	Этамзилат	4-6 мл 12,5 % раствора в сутки. Детям, вводят однократно внутривенно или внутримышечно по 0,5-2 мл с учетом массы тела (10-15 мг/кг).	При опасности послеоперационного кровотечения вводят с профилактической целью

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: нет.

14.3 Другие виды лечения:

14.3.1 Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне:

- ортодонтическое лечение при полных врожденных расщелинах верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба, при полных расщелинах альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба с 6 часового возраста после рождения до полного восстановления соотношений фрагментов челюстей;
- лечение у логопеда с 3 летнего возраста до полного восстановления речи.

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне:

- физиотерапия: местное ультрафиолетовое облучение, электрофорез, ультразвуковая терапия;

- миогимнастика.

14.3.3 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой медицинской помощи: нет.

14.5 Профилактические мероприятия развития осложнений:

- ирригация полости рта антисептическими растворами;
- ежедневная обработка послеоперационной раны;
- речевой покой при операциях на небе.

14.6. Индикаторы эффективности лечения

- восстановление анатомической целостности органа (верхней губы, неба);
- восстановление эстетического вида;
- восстановление функции органа (сосания, дыхания, глотания);
- отсутствие послеоперационных осложнений (расхождение швов, остаточные дефекты).

15. Дальнейшее ведение:

- миогимнастика, массаж мышц лица и неба;
- ортодонтическое лечение;
- обучение у логопеда.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:

16. Список разработчиков с указанием квалификационных данных:

1. Сагындык Хасан Люкотович – врач челюстно-лицевой хирург высшей категории, кандидат медицинских наук, профессор кафедры стоматологии и челюстно-лицевой хирургии АО «Медицинский университет Астана», директор Центра челюстно-лицевой хирургии в Астане.
2. Жаналина Бахыт Секербековна - Главный внештатный челюстно лицевой хирург Актюбинской области, челюстно-лицевой хирург, профессор, руководитель кафедры детской стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. РГП на ПХВ «Западно-Казахстанского медицинского университета имени Марата Оспанова».
3. Утепов Дилшат Каримович - врач детский челюстно-лицевой хирург - Центр детской хирургии Университетская клиника "Аксай" РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова»
4. Ся Тун Чин Руслан Владимирович – врач челюстно-лицевой хирург высшей категории, врач ординатор отделения общей детской хирургии, АО «Национальный Научный центр Материнства и Детства».
5. Табаров Адлет Берикболович – клинический фармаколог, РГП на ПХВ "Больница медицинского центра Управление делами Президента Республики Казахстан", начальник отдела инновационного менеджмента.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Рецензент: Мирзакулова Улмекен Рахимовна – доктор медицинских наук, заведующая кафедрой хирургической стоматологии. РГКП на ПХВ «Казахского национального медицинского университета имени С.Д. Асфендиярова», врач высшей категории.

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Ад. Мамедов «Врожденная расщелина неба и пути ее устранения» М. Детстомиздат 1998г – 309с.
2. И.А. Козин «Эстетическая хирургия врожденных расщелин лица» - Москва, 1996г. «Мартис» - 568с.
3. «Cleft Prevention in Limited Resource Settings» Transactions of 7th Biennial world cleft lip and palate congress of ICPF (International Cleft lip and Palate Foundations) 7-11 may 2012 Mahe, Republic of Seychelles.
4. Материалы III Всероссийской научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: Актуальные вопросы комплексного лечения» Москва, 8-10 сентября 2009г.
5. Материалы Республиканской научно-практической конференции с Международным участием «Актуальные проблемы врожденной и наследственной патологии челюстно-лицевой области в Республике Казахстан» 16-18 мая 2012г. г. Алматы.
6. Janusz Bardach, M.D. Kenneth E. Salyer, M.D. « Chapter 03. Unilateral cleft lip repair» <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
7. Janusz Bardach, M.D. Kenneth E. Salyer, M.D. M. Samuel Noordhoff, M.D. « Chapter 04. Bilateral cleft lip repair» <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
8. Harold K McComb FRCS FRACS FAC. «Primary Repair of the Bilateral Cleft Lip Nose : A 15 - Year Review and a New Treatment Plan» Pub 1990, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
9. Janusz Bardach and Kenneth E. Salyer. «Chapter 07: Cleft Palate Repair» Pub 1991, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
10. Janusz Bardach, Kenneth E. Salyer and Ian T. Jackson. «Chapter 08: Pharyngoplasty» Pub 1990, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
11. Janusz Bardach and M. Samuel Noordhoff. «Chapter 05:Correction of Secondary Bilateral Cleft Lip Deformities» Pub 1990, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
12. Janusz Bardach and Kenneth E. Salyer , Chapter 06: Correction of the Nasal Deformity Associated With Bilateral Cleft Lip, Pub 1991, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>

13. Janusz Bardach and M Samuel Noordhoff, Chapter 02: Correction of Secondary Unilateral Cleft Lip Deformities, Pub 1990, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
14. Janusz Bardach, Kenneth E. Salyer and M. Samuel Noordhoff, Chapter 03: Correction of Nasal Deformity Associated With Unilateral Cleft Lip, Pub 1991, <http://www.smiletrain.org/medical/medical-research-library>
15. "Facial plastic and reconstructive surgery" edited by Ira D. Papel, M.D. 2007y.
16. Ariyan S, Martin J, Lal A, Cheng D, Borah GL, Chung KC, Conly J, Havlik R, Lee WP, McGrath MH, Pribaz J, Young VL. Antibiotic prophylaxis for preventing surgical-site infection in plastic surgery: an evidence-based consensus conference statement from the American Association of Plastic Surgeons. *Plast Reconstr Surg*. 2015 Jun;135(6)
17. Л.С. Страчунский, Ю.Б. Белоусов, С.Н. Козлов Практическое руководство по антиинфекционной антибиотикотерапии.