

УДК 616.315+616.317]-007.254-036-089-053.2

О.Б. Лешневський¹, А.С. Кузык^{1,2}, Б.С. Романишин¹, М.Р. Шеремет¹, Х. Агір³

Клінічний випадок пізньої корекції щілини твердого піднебіння в 11-річного хлопця з двобічною розщипиною губи і піднебіння

¹Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр, м. Львів, Україна

²Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

³Лікарня «Ачібадем Алтунізаде Хастанесі», м. Стамбул, Туреччина

Paediatric Surgery(Ukraine).2024.1(82):100-104; doi 10.15574/PS.2024.82.100

For citation: Leshnevskyy OB, Kuzyk AS, Romanyshyn BS, Sheremet MR, Agir H. (2024). Clinical case report: late correction of cleft palate in an 11-year-old boy with bilateral cleft lip and palate. Paediatric Surgery (Ukraine). 1(82): 100-104; doi: 10.15574/PS.2024.82.100.

Щілина губи і піднебіння залишається однією з найпоширеніших вроджених вад розвитку. Двобічна щілина вважається найскладнішою формою вади. Немає одностайної думки у виборі часу і методу оперативного лікування. Проте більшість публікацій присвячені двоетапному методу закриття дефекту і рекомендують проводити повну корекцію до 24 місяців.

Цей клінічний випадок відрізняється від загальноприйнятого підходу лікування дітей з двобічними розщепленнями губи та піднебіння, оскільки пацієнт звернувся по медичну допомогу в пізньому віці, зокрема в 11 років, через ряд суб'єктивних і об'єктивних причин.

Мета – проаналізувати вчасність та якість надання медичної допомоги, різницю в якості життя до та після проведення оперативного втручання в пацієнтів з описаною патологією на основі даного клінічного випадку.

Перший етап проведено на 2-му році життя дитини. Після передопераційної підготовки, яка полягала в антибіотикотерапії, спираючись на посів із ротоглотки, пацієнтові проведено повну дисекцію м'язів м'якого піднебіння від рубцевих тканин, максимально звільнено їх від натягу, виконано інтравеллярну велоластику, сформовано клапоть леміша та виконано ретельне пошарове закриття дефекту піднебіння. За місяць після операції в пацієнта з'явилися рухи м'яким піднебінням (яких не було до операції), поліпшилося харчування, продовжилися заняття з логопедом, після яких значно покращилася вимова.

Аналіз цього клінічного випадку допоможе краще зрозуміти підхід до лікування дітей з двобічною щілиною губи і піднебіння. У дітей з двобічними щілинами губи та піднебіння важливим є вчасне звернення пацієнтів для проведення комплексного лікування, яке передбачає власне хірургічне корекцію, подальше ортодонтичне лікування, заняття з логопедом, можливу психологічну реабілітацію тощо.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: двобічна щілина губи та піднебіння, повна розщелина піднебіння, двоклаптева вільна палатопластика, двохетапне закриття піднебіння.

Clinical case report: late correction of cleft palate in an 11-year-old boy with bilateral cleft lip and palate

O.B. Leshnevskyy¹, A.S. Kuzyk^{1,2}, B.S. Romanyshyn¹, M.R. Sheremet¹, H. Agir³

¹Western-Ukrainian Specialized Children's Medical Center, Lviv, Ukraine

²Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

³Acibadem Altunizade Hospital, Istanbul, Turkey

Clefts of the lip and palate remain one of the most common congenital malformations. Bilateral cleft is considered the most complex form of the defect. There is no consensus on the timing and method of surgical treatment. However, most publications focus on the two-stage method of defect closure and recommend complete correction by 24 months of age.

This **clinical case** deviates from the commonly accepted approach to treating children with bilateral clefts of the lip and palate. The patient sought medical help at a late age, specifically at 11 years old, due to a number of subjective and objective reasons.

The aim – based on a clinical case, analyze the timely and qualitative provision of medical care, the difference in the quality of life before and after surgical intervention in patients with the described pathology.

The first stage was performed at the age of 2 years. After preoperative preparation, including antibiotic therapy guided by throat swabs, the patient underwent a series of surgical procedures, including complete dissection of soft palate muscles, intravelar veloplasty, formation of a Vomer flap, and meticulous closure of the palate defect layer by layer. One month after the surgery, the patient exhibited soft palate movements (which were absent before surgery), improved feeding, and continued speech therapy sessions, resulting in significantly improved pronunciation. Analysis of this clinical case will contribute to a better understanding of the approach to treating children with bilateral clefts of the lip and palate. Timely referral of patients for comprehensive treatment, including surgical correction, subsequent orthodontic treatment, speech therapy sessions, possible psychological rehabilitation, and so on, is crucial in children with bilateral clefts of the lip and palate.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: bilateral cleft lip and palate, complete cleft palate, two-flap palatoplasty, two-stage palate closure.

Вступ

Захворюваність на орофациальну щілину варіює залежно від географії та етнічної приналежності, коливаючись у межах 0,1–2,3 на 1000 новонароджених. У певних частинах Азії та Латинської Америки спостерігаються вищі показники, а в деяких частинах Африки та Європи – нижчі. Щорічно в Україні близько 450 дітей народжуються з ізольованими щілинами губи і піднебіння [6]. Якщо враховувати додатково вроджені синдроми, при яких ця патологія є складовою частиною, цифра зростає до 600 осіб [7].

Щілина губи і піднебіння частіше трапляється у хлопчиків, ніж у дівчаток, із частотою 3:1. Співвідношення дефекту з лівого боку до вади з правого боку та двобічної становить 6:3:1, відповідно. Вважається, що це пов'язано з пізнішим закриттям лівого боку [1]. Етнічна приналежність також відіграє певну роль: у представників азійської раси шанс розвитку щілини губи і піднебіння становить 2,1:1000 порівняно з 1,0:1000 у європейців і 0,5 на 1000 у пацієнтів африканського походження [8].

Через проблеми, пов'язані з годуванням, розвитком мовлення тощо багато авторів виступають за раннє закриття твердого піднебіння [3]. Радикальні методики двохетапного закриття двобічної розщелини губи і піднебіння виконують у декілька етапів: I етап – у віці 7 місяців, який включає відновлення м'якого піднебіння з інтрavelарною велопластикою, або метод Furlow; II етап – у віці не старше 18–24 місяці – закриття твердого піднебіння з використанням ретельної хірургічної техніки з оголенням мінімуму кістки та запобіганням пошкодженню піднебінних швів [1,3].

Мета: проаналізувати вчасність та якість надання медичної допомоги, різницю в якості життя до та після проведення оперативного втручання в пацієн-

тів з описаною патологією на основі даного клінічного випадку.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дитини.

Клінічний випадок

До КНП ЛОР «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр» звернулися батьки зі своєю дитиною, хлопцем віком 11 років, вимушені біженці з окупованих російською федерацією територій, зі скаргами на наявність отвору в ділянці твердого піднебіння. При народженні в дитини діагностовано двобічну повну розщелину губи і піднебіння. Також в анамнезі в дитини – численні операції з приводу корекції вади губи і піднебіння, виконані в різних клініках України. За результатами обстеження в дитини виявлено дефект у ділянці твердого піднебіння розміром 1,5×2,5 см (рис. 1). Рухи м'якого піднебіння відсутні, наявна гнусаво-вимова, постійне потрапляння їжі в носову порожнину, хронічна інфекція носо- і ротоглотки. Враховуючи наявність дефекту, хронічне запалення, порушення мовлення в дитини, прийнято рішення про реконструктивну операцію – відновлення анатомічної цілісності піднебіння. Унаслідок хронічної інфекції та запалення м'яких тканин ротоглотки дитина потребувала передопераційної підготовки. Проведено курс антибіотикотерапії відповідно до результатів посіву флори із зіву.

Хірургічне лікування

Під час огляду ділянки оперативного втручання під загальним наркозом перед операцією виявлено неправильне попереднє відновлення м'якого піднебіння, що полягало у відсутності його анатомічної цілісності та відсутності реконструкції структури.

Clinical case



Рис. 1. Стан на момент госпіталізації до лікарні (виявлено на 7-му післяопераційну добу дефект твердого піднебіння)



Рис. 2. Вигляд піднебіння та **Рис. 3.** Вигляд піднебіння за 1 місяць після операції



Рис. 4. Вигляд піднебіння за 3 місяці після операції

Це, своєю чергою, негативно вплинуло на функцію м'язів м'якого піднебіння, яка в пацієнта була майже відсутньою. Розроблено план оперативного втручання, що передбачав повну ревізію м'якого піднебіння методом двоклаптевої палатопластики.

Далі виконали передопераційну розмітку для піднебінної пластики, а саме для техніки закриття 2 клапотами – по краях дефекту, а також по краях альвеолярної дуги – для послаблювальних розрізів.

За розміткою по лініях намічених розрізів ввели розчин анестетика з адреналіном. Через сім хвилин зробили розріз згідно з передопераційною розміткою. При ревізії м'якого піднебіння виявили відсутність анатомічного відновлення м'язів піднебіння внаслідок попередньої операції.

М'яке піднебіння розсічене, м'язи-підіймачі звільнені від рубцевої тканини. Розтин продовжили далі, відокремлюючи слизову оболонку ротової порожнини та прилеглі слизові залози від нижньої мускулатури, піднебінно-глоткового та піднебінно-язикового м'язів. Гострим і тупим шляхом виконали дисекцію, при цьому дисекцію продовжили до заднього краю межі дужки та латерального краю хамулюса, хамулюс був зламаний. Ззаду, наближаючись до дужки, на назальній слизовій, залишалася основна маса слизових залоз. Клапті леміша були сформовані та підшиті до слизової оболонки носа. Від великого піднебінного судинно-нервового пучка відшарували слизово-періостальний клапоть порожнини рота. Для кращої мобілізації надікли періостальну тканину навколо великого піднебінного судинного пучка, провели зонд між великим піднебінним пучком і альвеолою та звільнили судинно-нервову ніжку від отвору. Позаду та латеральніше отвору був розрізаний ротовий компонент сухожилля tensor veli palatini, описаний раніше. За допомо-

гою скальпеля відділили м'язи від слизової оболонки носа. Носову оболонку закрили безперервним швом Vicryl 5-0. М'язи-підіймачі піднебіння відновлені в анатомічному (поперечному) напрямку на рівні отворів евстахієвих труб. Задній м'язовий шов наклали поперечно, щоб орієнтувати м'яз і запобігти ротации вперед. Наступні шви з'єднали леватор і деякі волокна піднебінно-глоткового м'яза. Один із цих м'язових швів передбачає розщеплення і зворотне зміщення сухожилля розгинача. Отже, підіймач з'єднали окремими верхніми волокнами піднебінно-глоткового м'яза із задньою половиною м'якого піднебіння. Виконали інтравелярну велоластику полідіоксаноновим швом 5-0. Слизову оболонку порожнини рота ушили горизонтальними матрацними швами 5-0 Vicryl. Вільні боки клаптів зафіксували по передньому краю альвеолярної дуги. Послаблювальні розрізи по краю альвеолярних дуг зашили вікрилом 5-0 із заповненням мертвого простору гемостатичним матеріалом. Біполярну коагуляцію використали для дисекції та гемостазу під час операції. Для цієї операції застосували хірургічні бінокулярні зі збільшенням 7,5 і 3,5.

Післяопераційний догляд передбачав антибіотикотерапію, вживання рідкої їжі та ретельну гігієну ротової порожнини впродовж 10 діб. Клапті мали достатнє кровопостачання, рани загоїлися без ускладнень (рис. 2-4). За місяць після операції у хворого значно поліпшилися рухи м'якого піднебіння (які до операції практично були відсутніми), покращилося харчування, продовжилися заняття з логопедом, після чого значно покращилася вимова.

Дискусія

Зважаючи на вік пацієнта, цей клінічний випадок відрізняється від загальноприйнятого підходу ліку-

вання дітей з двобічними розщелинами губи та піднебіння, що власне стало причиною для публікації. На пізні звернення дитини до лікарні впливало багато суб'єктивних факторів, серед яких низький соціальний статус родини пацієнта і рівень відповідальності батьків, пандемія COVID-19, початок повномасштабної війни в Україні. Аналіз літературних даних свідчить про мізерний рівень повідомлень щодо радикальної корекції вади в такому пізньому віці.

У питанні вибору хірургічної техніки не існує справжнього загальноприйнятого стандарту, особливо з огляду на термін проведення корекції та відсутність літературних джерел. Однак декілька принципів залишаються вкрай важливими стандартами, незважаючи на вік пацієнта на момент проведення операції. Завданнями хірургічної корекції такої вади є досягнення симетрії обличчя, відновлення кругового м'яза ротової порожнини та отримання альвеолярної цілісності [4]. Ключові принципи можна підсумувати таким чином [2,4,5,7]:

1. Необхідно досягти симетрії. Поетапна корекція дещо цьому може завадити, оскільки зростає ймовірність помилок асиметричності, які акцентуються зі зростанням дитини.

2. Передщелепну зону слід підготувати за допомогою сучасної щелепно-лицевої ортодонтії задля закриття дефекту без натягу, мінімізуючи формування рубця.

3. Хірургові важливо передбачити зміни в четвертому вимірі, які відбудуться з ростом дитини. Невраховання цього може призвести до розширення фільтруму.

4. Центральна частина губи має бути сформована з бічних губних елементів і пролабіального верміліону. Важливо уникати утворення «свисткової» деформації.

5. Ясенно-губну борозну слід поглиблювати за допомогою передщелепної слизової.

6. Необхідно досягти цілісності кругового м'яза рота.

7. Також слід усунути деформацію носа. Це можна забезпечити як під час первинного оперативного втручання, так і вторинно [3,8].

Найважливішим компонентом хірургії розщілин є корекція розщілини піднебіння. Саме вона найбільше впливає на ріст верхньої щелепи і взаємозв'язок альвеолярної дуги, визначає результат мовлення, а також значною мірою впливає на слух. Термін «інтравелярна велоластика» вживають для опису корекції аномального розміщення м'язів піднебіння. Проте в практиці це може по-

різному трактуватися різними хірургами. Ця техніка, що включає дисекцію між оральною і назальною мукозою та м'язами, а потім ретропозицію та реконструкцію м'язів піднебіння, потребує використання хірургом спеціальної оптики або мікроскопа.

Оцінювання мовлення є основним показником результату корекції піднебіння. Таке оцінювання вкрай складно порівнювати між центрами через відсутність консенсусних критеріїв між країнами та різними мовами. Пропонується, що мовлення можуть оцінювати наосліп спеціальні фахівці-дефектологи [3].

За даними літератури, більшість авторів стверджують, що відновлення піднебіння (принаймні м'якого) слід виконувати до 12-місячного віку. Дані рандомізованого контрольованого дослідження свідчать, що результат мовлення кращий, якщо піднебіння відновлюється в 6, а не в 12 місяців [3]. У цьому дослідженні вказується, що в дітей, яким проводили усунення щілин у віці 6 місяців, не розвивалася компенсаторна артикуляція, тоді як значна частота компенсаторної артикуляції спостерігалася в тих пацієнтів, кого оперували у віці 12 місяців. Дані з країн, у яких пацієнти часто звертаються пізно з неоперованою щілиною піднебіння, свідчать про таке: відновлення піднебіння після 12 років, імовірно, не створить прийнятної вимови в дитини, особливо якщо в батьків немає доступу до роботи з логопедом. Однак пізні закриття твердого піднебіння в таких пацієнтів все ж є необхідним із соціально-психологічних причин. Відокремлення носової та ротової порожнин є надзвичайно важливим для якісного процесу їжі та ковтання, мінімалізації інфекційних захворювань структур ротової порожнини та голови [3].

Огляд цього випадку допомагає краще зрозуміти підхід до лікування дітей з двобічною щілиною губи і піднебіння. У наведеному клінічному випадку порушений ряд правил у підходах до лікування дитини. Відсутня передоперативна ортодонтична підготовка до закриття двобічної щілини. Червона кайма губ асиметрична та деформована, крутий м'яз рота функціонує не в повному обсязі. М'яке піднебіння відновлене без збереження принципів анатомічної відповідності, і, як наслідок, у ньому були відсутні рухи. При рекомендаціях із відновлення твердого піднебіння при двохетапному закритті у віці 20–24 місяці, батьки пацієнта звернулися по допомогу до КНП ЛОР «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр» у віці дитини 11 років. Дитина зараз проходить заняття з логопедом та готується до операції з велофарингеального клаптя.

*Clinical case***Висновки**

У дітей з двобічними щілинами губи і піднебіння важливим є вчасне звернення для проведення комплексного лікування, яке передбачає власне хірургічну корекцію, подальше ортодонтичне лікування, заняття з логопедом, можливу психологічну реабілітацію тощо.

Двохетапна корекція з проведенням I етапу у віці 7–8 місяців, II етапу у віці 18–24 місяці є методом вибору в хірургічному лікуванні такої вади.

Для якісної, повноцінної радикальної корекції двобічної щілини є вкрай важливим ретельне анатомічне і функціональне відновлення цілісності структур із застосуванням сучасного оптичного обладнання і хірургічних технік.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Alonso N, Raposo-Amaral CE. (2018). Cleft lip and palate treatment. Springer International Publishing AG: 389.
- David DJ, Smith I, Nugent M, Richards C, Anderson PJ. (2011). From birth to maturity: a group of patients who have completed their protocol management. Part III. Bilateral cleft lip–cleft palate. *Plast Reconstr Surg*. 128(2): 475–484. doi: 10.1097/PRS.0b013e31821e6f92.
- Losee J, Kirschner R. (2016). *Comprehensive cleft care, Second edition: two volume set*. Thieme Medical Publishers, Inc. New York: 1618.
- Mulliken JB, Wu JK, Padwa BL. (2003). Repair of bilateral cleft lip: review, revisions and reflections. *Journ Craniofac Surg*. 14(5): 609–620. doi:10.1097/00001665-200309000-00003.
- Mulliken JB. (2001). Primary repair of bilateral lip and nasal deformity. *Plast Reconstr Surg*. 108(1): 181–194. doi: 10.1097/00006534-200107000-00028.
- Vyshpinskyy IM. (2014). The comparative characteristics of surgical treatment management of the upper lip and palate clefts at various ages. *Khirurgiia dytyachoho viku*. 3–4(44–45): 27–28. [Вишпінський ІМ. (2014). Порівняльна характеристика методів хірургічного лікування незрощень верхньої губи та піднебіння у дітей раннього віку. *Хірургія дитячого віку*. 3–4 (44–45): 27–28].
- Xue AS, Buchanan EP, Hollier Jr LH. (2022). Bilateral cleft lip repair: lessons from history. *Plast Reconstr Surg*. 150(1): 201e–210e. doi: 10.1097/PRS.00000000000009241.
- Zhang JX, Arneja JS. (2017). Evidence-based medicine: the bilateral cleft lip repair. *Plast Reconstr Surg*. 140 (1): 152e–165e. doi: 10.1097/PRS.00000000000003474.

Відомості про авторів:

Лешневський Орест Богданович – лікар-хірург дитячий КНП ЛОР «ЗУСДМЦ». Адреса: м. Львів, вул. Дністерська, 27, тел.: +38 (032) 270–34–79. <https://orcid.org/0009-0001-4144-5423>.

Кузик Андрій Станіславович – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії ЛНМУ ім. Д. Галицького Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. <https://orcid.org/0000-0002-8134-3544>.

Романишин Богдан Святославович – лікар-хірург дитячий, зав. відділення хірургії КНП ЛОР «ЗУСДМЦ». Адреса: м. Львів, вул. Дністерська, 27; тел.: +38 (032) 270–34–79. <https://orcid.org/0000-0001-9408-0926>.

Шеремет Марта Романівна – лікар-педіатр КНП ЛОР «ЗУСДМЦ». Адреса: м. Львів, вул. Дністерська, 27; тел.: +38 (032) 270–34–79. <https://orcid.org/0009-0009-5700-3054>.

Агір Хакан – д.мед.н., проф. пластичної, реконструктивної та естетичної хірургії, член Європейських рад пластичної, реконструктивної та естетичної хірургії – UEMS, ESPRAS, EVOPRAS, Міжнародного товариства пластичної, реконструктивної та естетичної хірургії (ISPRAS), Міжнародного товариства естетичної пластичної хірургії (ISAPS), Австралійського суспільства голови і шиї (ANZHNS) і турецьких товариств пластичної, реконструктивної та естетичної хірургії; щелепно-лицевої хірургії. Адреса: Клініка ACIBADEM ALTUNIZADE HASTANESI, м. Стамбул, Туреччина. e-mail: agirhakan@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0002-0290-2804>.

Стаття надійшла до редакції 01.01.2024 р., прийнята до друку 12.03.2024 р.