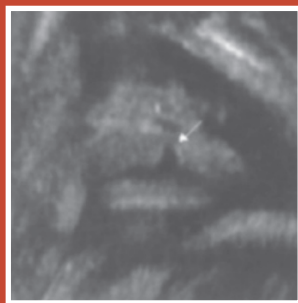
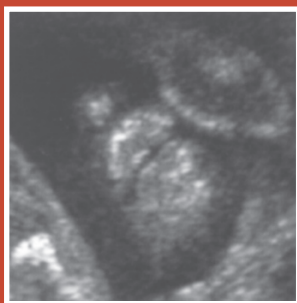


ЦЕПНАТИНИ НА РЪКОВОДСТВО ЗА ГИНЕКОЛОЗИ УСТНАТА И НЕБЦЕТО



АСОЦИАЦИЯ НА ПАЦИЕНТИТЕ С ВРОДЕНИ ЛИЦЕВИ
АНОМАЛИИ И ТЕХНИТЕ РОДИТЕЛИ – АЛА



СЪДЪРЖАНИЕ

4	Ембрионално развитие на устната и небцето
6	Разпространение на цепнатина на небцето и устната
6-8	Изследване на лицето на ембриона чрез ултразвук
9	Ограничения на ултразвуковото изследване
10-12	Правилно описание на цепнатините
13	Писане на сведенията и изводите от тях
14	Как да разговаряме с родителите
15	Какво друго да търсим
16-17	След диагнозата
18	Терминология

Защо се получават цепнатини на устната и небцето?

Ембриологично развитие на устната и небцето

Важно е да се оцени, че горната устна и небцето се образуват отделно и през различни гестационни периоди. Въпреки че цепнатините на устната и на небцето често се появяват заедно, те произлизат от различни ембриологични израстъци.

Горната устна се формира при срастването на тъканите, които формират носа и центъра на лицето. Това са следните тъкани: двата странични носови израстъка, двата странични израстъка на горната челюст и фронтоназалния израстък. Формирането на горната устна става между седмата и девета гестационна седмица.

Небцето се формира при срастването на тъканта, която образува центъра на горната устна и венеца и вътрешните страни на устната кухина. Включени са следните тъкани: двата странични палатинални израстъка, назомаксиларния израстък и назалния септум. Формирането на небцето става между седмата и четиринадесетата гестационна седмица.

Ембриологичните процеси, свързани с формирането на горната устна и небцето са описани детайлно по-долу.

Бъдещият нос се формира от двата *носни израстъка*, които се развиват от всяка страна на главата на ембриона. Те растат една към друга и се съединяват с централната тъкан наречена *медианен максилоназален израстък*. От този израстък произлиза *пролабиума* или централния участък на горната устна включително *филтрума*, *премаксилата* или централния дял

на алвеоларния гребен и предния дял на твърдото небце или *медианен палатинален израстък* – наричан още **първично небце**. От назалния израстък произлиза външната част на горната устна, външния дял на алвеоларния гребен, премоларите и моларите. От премаксилата произлизат централния дял на алвеоларния гребен и четирите резеца. Трябва да бъде отбелязано, че има място на сливане от всяка страна на средния назален израстък и те се наричат устни ръбове. Цепнатината на устната ще се прояви по дължината на единия или двата устни ръба. Смята се, че това се дължи на слабата васкуларизация, засягаща епителните клетки на тези места.

Небцето се формира при сливането на първичното и **вторичното небце**. Вторичното небце се формира от два палатинални израстъка, които се развиват от страните на ембрионалната „уста“ и нарастват по посока на средната линия. Тези израстъци се сливат един с друг централно и формират вторичното небце. Вторичното небце се слива с първичното небце в предната част и с назалния септум нагоре за да се образува твърдото небце, мекото небце и увулата. Твърдото небце е разположено напред спрямо мекото небце и увулата. На горната устна има място на сливане от всяка една от страните на първичното твърдо небце, което предни палатинални или инцизивни сутури. Съществува допълнителна линия на сливане между двете палатинални израстъка. Цепнатината ще се получи по дължината на предния палатинален шев и/или по дължината на линията на сливане на двата палатинални израстъка.

Честота на цепнатините на устната и небцето

- Общата честота на малформации от типа цепнатина на устната и небцето при живородени деца във Великобритания и в повечето части на Европа е около 1:700.
- От тези три състояния самостоятелната цепнатина на небцето се среща в 40%. Цепнатина на устната и небцето от различни степени заема около 35% от цепнатините (25% едностранни и 10% двустранни) и самостоятелна цепнатина на устната съставлява 25% от случаите.

Преглеждане на лицето на зародиша за наличие на цепнатина на устната и/или небцето с ултразвук

Прегледа на лицето на зародиша е компонент от настоящите указания за ултразвуковия преглед на второто тримесечие. Лицето на зародиша трябва да бъде изследвано от три страни: коронален, сагитален и трансверзален, за да се осигури добиването на възможно най-много информация. Устните се виждат най-добре при коронален срез, профила на зародиша – от сагиталната страна и алвеоларния гребен чрез трансверзален срез. Многобройни изгледи от всяка страна, а не само на една определена част, трябва да бъдат използвани, за да се оценят съответните структури.

Изобразяване на устните и носа

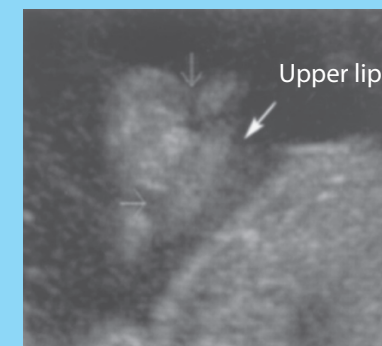
Горната устна и носа се идентифицират най-добре от коронален срез (фиг. 1а и 1б). Цепнатината може да засяга само на устната (*непълна цепнатина на устната*) или да засяга и ноз-

драта от същата страна (*пълна цепнатина на устната*). Проминиращата премаксилна, която се среща често при двустранни пълни цепнатини на устната е най-добре идентифицирана при сагитален срез на зародиша (фиг. 2). Този срез е подходящ за идентифициране на *micrognathia*.

Снимки при коронален срез



Фиг. 1а. Normal lips and nose

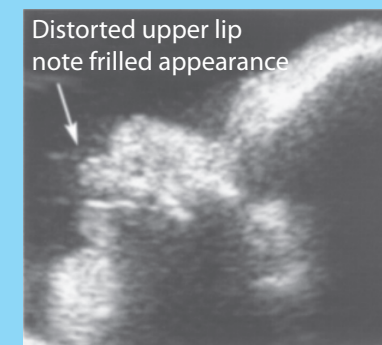


Фиг. 1б. Bilateral cleft lip and nose (arrow heads)

Снимки при сагитален срез



Фиг. 2а. Normal fetal profile

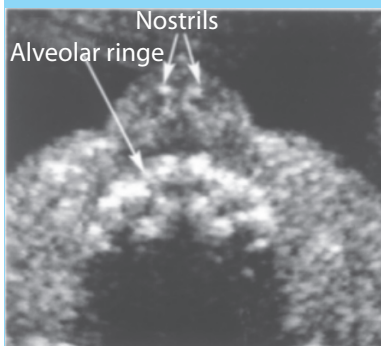


Фиг. 2б. Abnormal fetal profile due to unilateral cleft

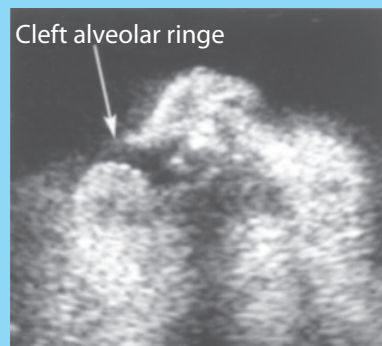
Изобразяване на алвеоларния гребен

В случай, че е установена цепнатина на устната е важно да се определи дали и алвеоларният гребен е засегнат. Това се вижда най-добре при трансверзален срез. Фиг.3а и фиг.3б

Снимки при трансверзален срез



Фиг.3а. Алвеоларен гребен в норма



Фиг.3б. Алвеоларен гребен с едностранна цепнатина

Изобразяване на небцето

Само изолирани случаи на цепнатина на небцето са били установявани при преглед на видеозон. Все пак, малката долна челюст би могла да бъде индикация за аномалията на Пиер Робен, при която цепнатината на небцето се съчетава с малка долна челюст (микрогнатия) и падащ назад към гърлото език (глосоптозис).

Ограничения на ултразвуковото изследване

Въпреки, че правилната техника при ултразвуковото изследване би трябвало да позволи идентифицирането на цепнатината на горната устна, то цепнатината само на небцето е малко вероятно да бъде видяна пренатално. **Това, което най-често се описва като цепнатина на небцето на видеозон е всъщност цепнатина на алвеоларния гребен.**

В случай на откриване на лицева цепнатина при ембриона не трябва да се използва общото понятие „цепнатина на устната и небцето“, защото:

1. Е възможно по-прецизно описание на дефекта и следователно трябва да бъде направено;
2. Е възможно небцето да не бъде засегнато;
3. Последващите действия са различни при различната тежест на цепнатината.

Правилно описание на цепнатините

Видове цепнатини

Когато се обсъжда проблема за цепнатините с родителите трябва да се използват три основни категории:

1. Цепнатина на устната

Тя включва някои от следните видове:

- а) само устната (фиг. 4)
- б) устната и носа
- в) устната, алвеоларния гребен и носа.

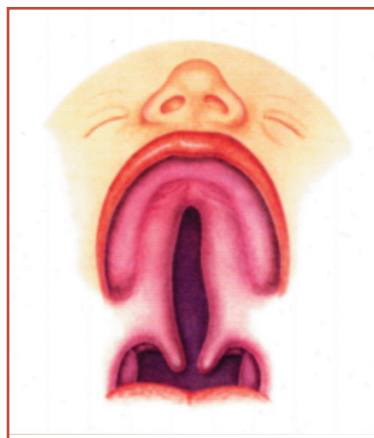
2. Цепнатина на небцето

Тя включва:

- а) твърдото и мекото небце (фиг. 5)
- б) само мекото небце.



Фиг. 4 Непълна едностранна цепнатина на устната



Фиг. 5 Цепнатина на твърдото и мекото небце.

3. Цепнатина на устната и небцето

Тя включва устната, алвеоларния гребен, твърдото и мекото небце. (фиг. 6)

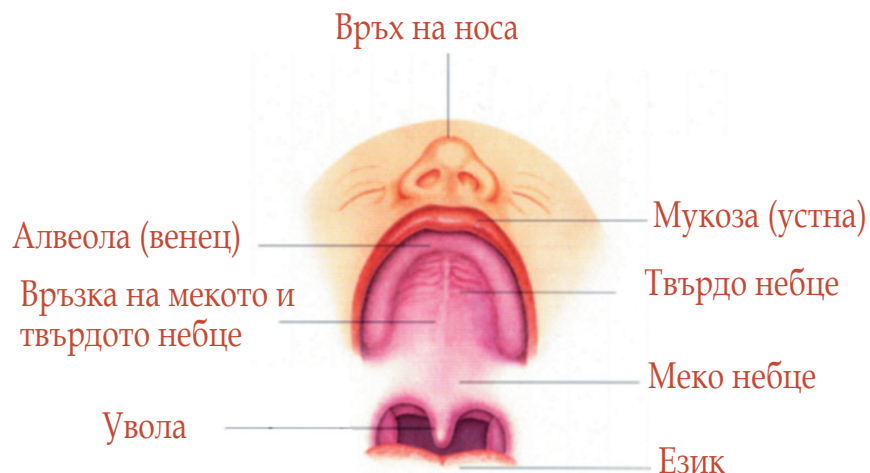


Фиг. 6 Двустранна цепнатина на устната, алвеоларния гребен и небцето

Цепнатините на устната могат да бъдат едностранни или двустранни, а всички разновидности на гореописаните цепнатини могат да бъдат непълни с различна степен на тежест.

За екипа, който ще поеме лечението на детето е важно да опишете това, което сте открили отнесено към четири конкретни области (фиг.7):

1. Устна и нос
2. Алвеоларен гребен и венци.
3. Твърдо и мекото небце (рядко откривано като изолиран случай)
4. Само мекото небце (рядко откривано като изолиран случай).



Фиг. 7 Нормална анатомия на горна устна и небце

Разрезите на ултразвуковото изследване, изобразяващи описаните цепнатини са дадени по-долу.

Вид цепнатина	Засегнати структури	Ултразвуково описание	Необходими срезове за диагностика
Едностранна цепнатина на устната	а) горна устна	Едностранна цепнатина на устната (непълна)	Коронален и Трансверзален
	б) горна устна и нос	Едностранна цепнатина на устната (пълна)	
	в) горна устна, нос и алвеола	Едностранна цепнатина на устната (пълна) и алвеола	
Двустранна цепнатина на устната	а) горна устна	Двустранна цепнатина на устната (непълна)	Коронален, трансверзален и сагитален
	б) горна устна и нос	Двустранна цепнатина на устната (пълна)	
	в) горна устна, нос и венец	Двустранна цепнатина на устната (пълна) и венец	
Цепнатина на устната и небцето (едностранна и двустранна)	Горна устна, нос, алвеола и небце	Цепнатина (едностранна/двустранна) на устната, алвеолата и небцето	Коронален, трансверзален и сагитален
Цепнатина на небцето (рядко идентифицирана)	А) Твърдо небце	Цепнатина на небцето	Трансверзален
	Б) Меко небце		
	В) Твърдо и меко небце		

Описание на изследването и изводи

- Използвайте правилна терминология.
- **Не бъркайте** алвеоларния гребен (алвеолата) с твърдото небце. Ако имате и най-малкото съмнение, (не сте получили оптимален срез), потърсете второ мнение.
- Помнете, че има огромна разлика в грижите, лечението и съветите при случаите, които засягат или не засягат небцето.
- **Не използвайте** общия термин „цепнатина на устната и небцето“.
- С изолирана цепнатина на устната детето няма да има затруднения с храненето/преглъщането или говора. Майката може да кърми, ако желае.
- Ако венецът е засегнат, но небцето е незасегнато, храненето/преглъщането и говорът ще бъдат нормални. Подходът на екипа в такива случаи зависи от това дали е засегнато или не небцето.

Разговор с родителите

Когато се съмнявате за наличието на лицева цепнатина, трябва да споделите вашите подозрения и изводи, които следват с родителите така, че да ви разберат. Трябва да избягвате сложна терминология. Ако по време на изследването изведнъж заявите „бебето има цепнатина на устната“ има голяма вероятност да шокирате родителите и да причините стрес, който може да бъде избегнат. Трябва да намерите начин да обясните съмненията си честно, информативно и със съчувствие.

Ако подозирате цепнатина, но не сте сигурни за това какво обхваща и/или дали е изолирана находка, би било добре да помислите и да говорите с колега за подозренията си преди да говорите с родителите. В такъв случай може да помогне следната фраза:

„Не мога да направя всички необходими изследвания, докато бебето е в настоящата позиция. Бихте ли седнали отвън за 10 минути и тогава ще погледнем пак.“

Какво НЕ трябва да казвате в случай, че намерите лицева цепнатина

1. „Бебето лежи в трудна позиция и не мога да видя лицето му добре. Ще уредя да дойдете пак за ново сканиране след една седмица“
2. „Този ехограф не е достатъчно добър, за да се направят всички необходими разрези. Ще уредя да дойдете пак за нов преглед след една седмица, когато ще може да ползваме по-добра машина“
3. „Изглежда бебето ви има цепнатина на устната. Бих желал още един доктор да погледне за това ще уредя да дойдете пак след няколко дни“

Предложение как да се изкажете в случай, че намерите изолирана лицева цепнатина

„Разгледах цялостно анатомията на бебето. Всичко изглежда нормално, но мисля, че може да има цепнатина на горната устна на бебето и евентуално на венеца. Бих искал да се свържа с консултант пластичен хирург и да ви свържа с него, за да може той да ви обясни по-детайлно какво ще означава това за бебето.“

Какво друго да търсим и какво друго да вземаме в предвид

Когато подозирате лицева цепнатина, трябва лицето на бебето да бъде разгледано от три стандартни страни. Необходимо е също така да бъде направен внимателен преглед на ембриона, за да се изключи наличието на други аномалии – в случай на нужда, родителите трябва да бъдат насочени за по-прецизна пренатална диагностика. В случай, че бъдат установени придружаващи аномалии е възможно да има тризомия 13 или 18 или друг синдром. Поредицата на Pierre Robin е най-честата асоциация с цепнатина на небцето. Velocardial facial syndrome също е доста често срещан, но почти винаги се съпровожда с изолирана цепнатина на небцето и други палатинални и фарингеални аномалии и рядко може да бъде установен на видеозон. Родителите трябва да бъдат информирани, че имат възможност да направят консултация с генетик.

Родителите може също да пожелаят достъп до различни електронни, хартиени или видео източници за по-нататъшна информация. Наличните в момента източници са изброени в следващата секция.

След поставяне на диагнозата

След поставяне на диагнозата е важно, възможно най-рано, да се свържете с мултидисциплинарен екип. Би било добре да се направи телефонна връзка с екипа преди родителите да напуснат отделението, за да могат да се определи кога и къде да се срещне екипът с родителите. Екипът ще има възможност да обсъди с родителите различните въпроси, съпътстващи отглеждането на бебе с цепнатина. Те включват:

- Планиране на грижите веднага след раждането.
- Хранене, оценка на храненето чрез кърмене и чрез шише – специални биберони ще бъдат предоставени от мултидисциплинарния екип.
- Какъв тип операция е необходима и кога ще бъде осъществена.
- Въздействието на цепнатината върху развитието на говора при детето.
- Въздействието на цепнатината върху разположението на зъбите на детето.
- Емоционалното въздействие на бебе с цепнатина върху цялото семейство.

Способността на родителите да приемат информацията е различна и е повлияна от много фактори. Важно е темпото, с което им се съобщава информацията и то трябва да е подходящо за съответното семейство.

Асоциация АЛА, съвместно с Отделението по Пластична и краниофациална хирургия предоставя на родителите на засегнатите деца няколко вида книжки и брошури. Би било добре във Вашето отделение да разполагате с копия от тези брошури, които да предоставяте на родителите. Подходяща литература са :

- Пренатална диагностика на цепнатината на устната и небцето (АЛА)
- Лечение на цепнатините на устната и небцето – *Ръководство за родители.*
- Деца, родени с цепнатина на устната и небцето – *За родители и учители.*

Добре е да разполагате и със следните адреси и телефони:

Асоциация АЛА	бул. Пещерско шосе 66, 4002 Пловдив
Тел.	032/ 602935
E-mail:	office@ala-bg.org
Website:	www.ala-bg.org

Терминология:

Описаните по-долу структури са включени в нормалното развитие на горната устна и небцето. (Фиг. 7 и фиг. 8)

Алвеоларен гребен/алвеола – дъга на челюстта, където са разположени зъбите;

Основа на крилото на носа – тъкан, поддържаща областта, заобикаляща ноздрите;

Колумела – частта между двете ноздри;

Купидонови дъги – централен дял на горната устна под филтрума;

Твърдо небце – предната, вкостена част на небцето;

Вермилион – червена част на устната;

Филтрум – централния дял от лицето между горната устна и ноздрите. Той се очертава от двете страни чрез филтрален ръб;

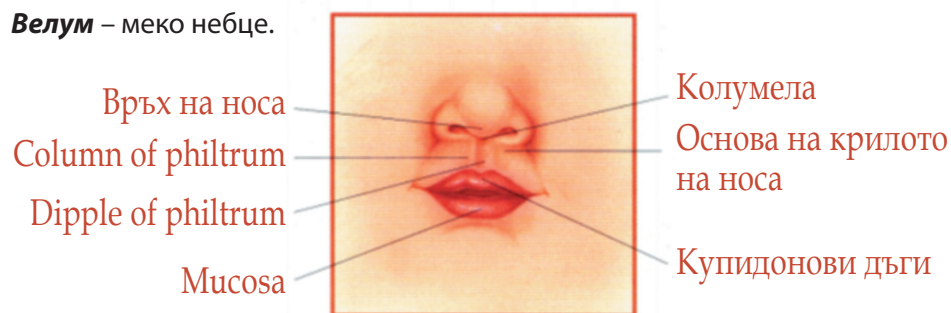
Премаксила – централната част на алвеоларния гребен и първичното небце;

Първично небце – задно удължение на алвеоларния гребен, лежащо между външните ръбове и твърдото небце;

Пролабиум – централния дял на лицето, включващ колумелата, филтрума и вермилиона;

Меко небце – мобилната, задна, фибромускулна част от небцето, включваща увулата или мъжеца;

Велум – меко небце.



Фиг. 8 Нормална анатомия на нос и устни



**АСОЦИАЦИЯ НА ПАЦИЕНТИТЕ С ВРОДЕНИ ЛИЦЕВИ
АНОМАЛИИ И ТЕХНИТЕ РОДИТЕЛИ – АЛА**

Адрес: Пловдив, бул. „Пещерско шосе“ 66, ет. 4

Отделение по Пластична и краниофациална хирургия

Тел. Тел. 032/60 29 35

Web site: www.ala-bg.org