

ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ, ИСТОРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ И СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЁННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ЛИЦА

HISTORICAL ASPECTS AND THE CURRENT STATUS OF REHABILITATION OF CLEFT PATIENTS

**M. Chernobrovkina
A. Silin**

Summary. In the present paper the most charismatic and attractive cultural and historical aspects of cleft face were illustrated. Phenotypic signs of facial clefts of different ages of people are presented in the article on example of art objects. Historical facts as well as the aspects of multidisciplinary management of orofacial clefts in our cleft center were observed.

Keywords: cleft lip and palate, orofacial defect, nasoalveolar molding, primary cheiloplasty, early orthodontic treatment, obturator.

Чернобровкина Мария Игоревна

К.м.н., ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный
медицинский университет имени И. И. Мечникова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
tchernobrovnik@mail.ru

Силин Алексей Викторович

Д.м.н., профессор, ФГБОУ ВО «Северо-Западный
государственный медицинский университет имени
И. И. Мечникова» Министерства здравоохранения
Российской Федерации
silin@me.com

Аннотация. В статье представлен исторический экскурс в проблему социального восприятия врождённых аномалий развития лица, и развитие концепций комплексного лечения и реабилитации пациентов с подобными дефектами. На примере наиболее интересных и ярких предметов искусства и архитектуры описаны фенотипические особенности проявлений расщелин лица у лиц разного возраста и пола. Статья знакомит читателя с аспектами работы междисциплинарной команды врачей специализированного диспансерного центра для детей с врождёнными аномалиями развития тканей челюстно-лицевой области Санкт-Петербурга.

Ключевые слова: врождённая расщелина лица, аномалии лица, деформации лица, obturator, раннее ортодонтическое лечение, первичная хейлопластика.

*«Девять десятых нашего
счастья зависит от здоровья»*

Артур Шопенгауэр

Введение

Эмоционально-чувственное восприятие эстетики человеческого лица невольно моделирует в сознании каждого человека его субъективный образ о степени внутренней красоты личности, уровне интеллекта, социальном статусе, его общественной популярности и признательности в социуме. В рамках маркетинга канонов современной красоты культивируется представление об успешном и привлекательном индивидууме и бессознательно стигматизируют людей, внешний вид которых отличается от гармоничных пропорций. В масштабных отечественных и зарубежных исследованиях подробно изучена и широко раскрыта проблема травмирующего влияния нежелательных

вопросов со стороны окружающего социума об особенностях внешности и речи детей, родившихся с орофациальным дефектом.

Расщелина лица в искусстве

История понимания, развития фундаментальных знаний о возможностях достижения успешного лечения врождённых дефектов лица претерпела значительные изменения в представлениях от «божьей кары» до создания высокотехнологичных алгоритмов комплексной медицинской реабилитации пациентов с расщелинами лица.

В 18 веке в Кунсткамере совместно с профессором анатомии из Амстердама Фредериком Рюйшем Пётр I создали уникальную естественное-научную тератологическую коллекцию препаратов, большая часть которых включала известные формы врождённых расщелин лица, с единственной целью — распространить знания



Рис. 1. Лицо с врождённой расщелиной лица, сочетанной с синдромом Пьера Робена культуры Моче в Перу



Рис. 2. Лицо мужчины с левосторонней врождённой расщелиной лица культуры Ламбайек-Сикан



Рис. 3. Сюжет Тифенброннского алтаря Святой Магдалины Лукаса Мозера (1431 год)



Рис. 4. Эскиз Леонардо да Винчи (около 1485–1490)

в первую очередь среди людей науки, а потом и среди непросвещённого люда, ложно уверовавшего, что отклонения в развитии здоровья происходят от «действия дьявольского чрез ведовство и порчу».

Древняя и развитая цивилизация близ современного города Южной Америки Лимы — Моче (I—VIII века н.э.), которая по праву считается значительнее древнее Ин-

ков, не имела своей письменности, зато в деталях предоставила доподлинно запечатленные в камне и керамике изображения лица с врождённой расщелиной лица, которые прекрасно сохранились до наших дней [5]. Одно из лиц, написанное в камне, с предельной выразительностью передаёт лицо мужчины благородного происхождения, на левой стороне лица которого присутствует полная расщелина лица (рис. 1). Богатая культура камен-



Рис. 5. Эскиз Альбрехта Дюрера из труда «Сконструированные фигуры и головы»

ных изваяний подарила множество изысканных и реалистичных керамических статуй культуры Ламбайек-Сикан (750—1100 н.э.) из других регионов Перу, Южной и Центральной Америки, изображавших одно- и двусторонние врождённые расщелины лица [10] у людей самых разных возрастов (рис. 2). Особое высокогорное положение указанных цивилизаций значительно коррелирует с высокой частотой рождения детей с расщелиной лица в связи с развивающейся хронической гипоксией плода [7].

На одном из «самых известных в мире и великолепных алтарей Святой Магдалины» в Тифенбронне, созданный мастером Лукасом Мозером, первой половины 15 века, представлен сюжет о путешествии пяти святых — Мария, Лазарь, Марфа, Максимилиан и Гедониус. Святой Гедониус с самого рождения был слеп и был чудотворно исцелен Христом за свои деяния [6]. Алтарный сюжет ярко изображает лицо святого в профиль с его левой стороны, причём его внешний облик насыщенно отражает выразительные черты человека уже после хирургического вмешательства, проведённого по поводу врождённой расщелины лица: укорочение и уплощение верхней губы, укорочение колумеллы носа, нарушение роста и развития верхней челюсти в сагиттальной плоскости.

Художники Ренессанса Леонардо да Винчи и Альбрехт Дюрер в своих трудах не только реалистично воссоздают лица людей, имеющих врождённую расщелину лица, но и формируют цельную математическую модель лица при помощи точного расчёта гармонии численных отношений и пропорций тела и лица человека (рис. 4 и рис. 5). Даже сейчас по трактатам этих великих худож-



Рис. 6. Фрагмент картины Якоба Корнелиса ван Остзанена «Искушение Христа в пустыне» (1530 год)

ников-учёных 15 века «Пятнадцать сконструированных фигур и голов» Альбрехта Дюрера и «Тетрадой по анатомии» Леонардо да Винчи можно детально изучать и анализировать все особенности лица человека после выполненной хирургической коррекции: значительное нарушение симметрии и гармонии лица, опущение и уплощение кончика носа, практически полное отсутствие верхней губы, значимое недоразвитие верхней челюсти и средней зоны лица, а нижняя челюсть кажется чрезмерно развитой на фоне врождённой гипоплазии верхней челюсти [13].

Полотно голландского живописца Якоба Корнелиса ван Остзанена «Искушение Христа в пустыне» изображает дьявола одетого в капюшон монаха с лицом, совершенно ясно выражающим проведённую хирургическую коррекцию врождённой расщелины лица (рис. 6).

В искусстве Средних веков и раннего Возрождения можно найти много свидетельств самых разных персонажей, по той или иной причине изображённых с расщелиной лица: военных, палачей, оруженосцев, а также персонажей различных библейских сюжетов.

Более современное отражение врождённого дефекта челюстно-лицевой области можно найти на полотне Поля Сезанна «Пирамида из черепов», на которой на двух черепах из четырёх присутствует расщелина альвеолярного отростка и нёба (рис. 7). Идея создания данной работы, как полагают исследователи творчества Сезанна, тесно связана с антропологическими находками Рудольфа Вирхова и проведёнными им палеонтологическими исследованиями черепов, найденных учё-

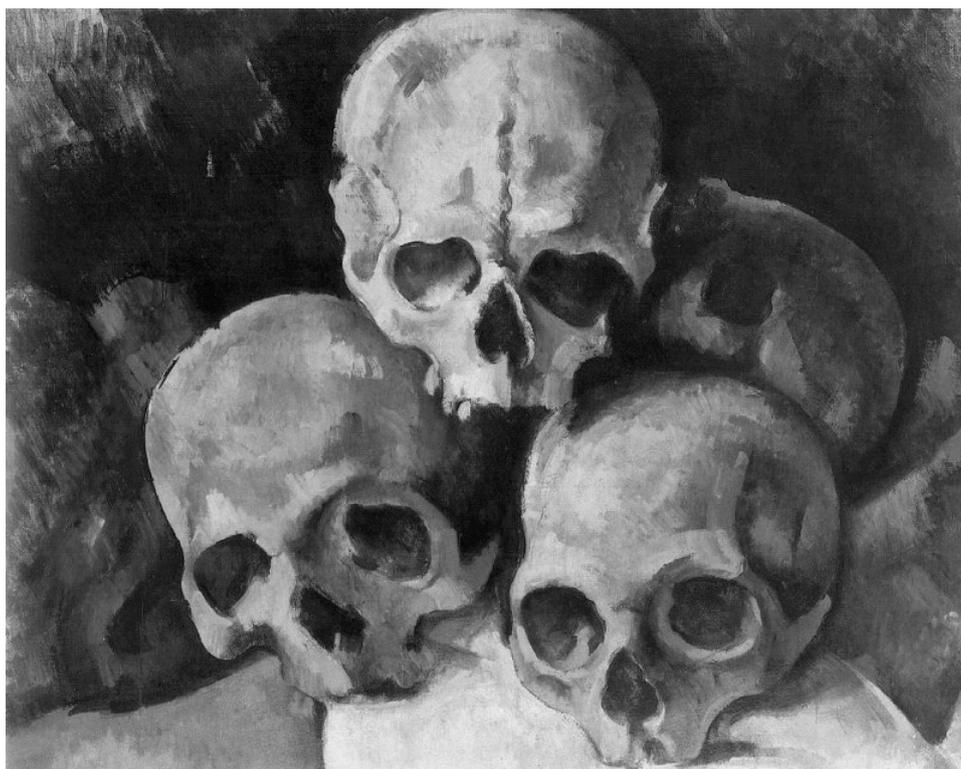


Рис. 7. «Пирамида из черепов» Поль Сезанн (1901 год)

ным при раскопках в Перу, которые имели врождённые дефекты различных локализаций [14].

Распространённость врождённых расщелин лица в мире

Изолированная врождённая расщелина лица главенствует среди всех пороков развития человека, занимая первое место по всему миру среди пороков развития челюстно-лицевой области, и второе место — среди всех пороков развития человека, затрагивая 1%-2% новорождённых по всему миру с фатальной вероятностью увеличения риска её возникновения в зависимости от географического происхождения и этнической группы. Согласно последним общемировым статистическим данным, популяции восточной Азии, коренных американцев и североевропейских стран имеют наибольшую частоту развития врождённых расщелин лица, в то время как этнический состав народов Африки — наименьший [8]. Несмотря на вовлеченность множества ключевых генов, риски частичного наследования врождённой расщелины, влияние самых различных эпигенетических факторов на 5—12 недели развития эмбриона остаётся зачастую определяющим.

К принципиальным эпигенетическим факторам высокого риска развития пороков лица и аномалий других

органов относится тератогенное воздействие различных вирусов в антенатальный период, наиболее частыми из которых — вирус гриппа А и В, вирус герпеса, вирус кори и других. По последним зарубежным данным, пандемия новой коронавирусной инфекции COVID-19 значительно усугубило течение родов и ранний послеродовой период у инфицированных женщин [12].

История создания и современное состояние организации междисциплинарной помощи детям с врождёнными аномалиями и деформациями челюстно-лицевой области в специализированном диспансерном центре Санкт-Петербурга

В 1970 году 22 мая приказом Здравоохранения № 291 в Ленинграде открылся уникальный высокоспециализированный медицинский центр комплексной помощи детям с аномалиями развития тканей челюстно-лицевой области. В этом же году согласно приказу МЗ РСФСР № 175 от 16.07.1970 Центр приобрел юридический статус центра диспансерного наблюдения за детьми с аномалиями развития тканей челюстно-лицевой области Северо-Западного региона [3]. Идеологом создания Центра выступил выдающийся челюстно-лицевой хирург член-корр. РАН профессор В. А. Козлов (рис. 8) и талантливый врач д.м.н. И. С. Рубежова (рис. 9), организовавшая и руководившая всеми ортодонтическими и ортопедическими



Рис. 8. Челюстно-лицевой хирург профессор член-корр. РАН Владимир Александрович Козлов

ми этапами сложного комплексного лечения детей с расщелинами лица. Отечественной школой блистательных челюстно-лицевых хирургов профессором член-корреспондентом АМН СССР А. А. Лимбергом, В. И. Знаменским и Г. А. Котовым совместно с врачами-ортодонтами к.м.н. Е. Д. Лалетиной, д.м.н. И. С. Рубежовой, к.м.н. Н. И. Ярчук, З. И. Часовской, к.м.н. Э. Е. Слободник и др. был заложен фундамент комплексной медицинской реабилитации детей с врождёнными расщелинами лица с момента рождения до совершеннолетия [2].

На протяжении 50 лет единственный специализированный центр Санкт-Петербурга оказывает стоматологическую помощь детям с подключением специалистов междисциплинарных областей: стоматологов всех специализаций, генетика, ЛОР-врача, логопеда, психолога и психотерапевта у детей с врождёнными расщелинами лица, а также у детей с редкими сочетанными и изолированными врождёнными пороками и синдромами развития лица (синдром 1—2 жаберных дуг, синдром Горлина-Гольца, синдром Крузона и многих других). Специалисты Центра проводят комплексную реабилитацию пациентов после травм челюстно-лицевой области, удаления новообразований, а также реабилитацию детей после воспалительно-инфекционных заболеваний.

Ежегодно 300—350 первичных пациентов с врождёнными аномалиями развития тканей челюстно-лицевой области поступают в Центр на учёт и проходят междисциплинарное лечение, включающее ортодонтическое



Рис. 9. Врач-ортодонт профессор д.м.н. Инна Семеновна Рубежова

и ортопедическое лечение, логопедическую подготовку, лечение в кабинете стоматолога-терапевта, наблюдение у челюстно-лицевого хирурга, а также ЛОР-врача.

За период функционирования Центра был разработан прерогативный алгоритм ведения детей с врождёнными расщелинами лица. При рождении ребёнка с расщелиной лица из роддома или больницы в колл-центр поступает заявка от врача родильного отделения и врач Центра в обязательном порядке заносит вызов в специальный регистрационный журнал, в котором фиксирует форму расщелины лица, параметры новорождённого, особенности питания ребёнка (соска-рожек, посредством назогастрального или орогастрального зонда), сопутствующие патологии. Врачи Центра осуществляют выезд во все детские городские больницы и родильные дома Санкт-Петербурга и области. При орогастральном питании новорожденного в подавляющем большинстве случаев образуется пролежень, который при изготовлении протеза нёба и гигиенической обработке данной области слизистой нёба полностью устраняются через 4–5 дней. Восстановление функций питания, глотания и дыхания, а значит набор веса младенца при помощи изготовления индивидуального протеза нёба сокращает сроки нахождения мамы и ребенка в больнице, что, кроме того, сокращает затраты здравоохранения. В отечественной школе ортодонтии был заложен принцип, который успешно внедрён и используется до сих пор в специализированном диспансерном центре, основу которого составляет изготовление полностью ин-

дивидуального ортопедического аппарата — протеза нёба для восстановления функций питания, глотания и дыхания новорождённого, а также с целью нормализации аномальной с рождения формы верхней челюсти перед первичной хейлоринопластикой [1, 4]. Таким образом, оказание ранней медицинской реабилитации пациентам с врождёнными расщелинами лица — ценный медицинский и значимый психологический ресурс качественного лечения и восстановления не только для маленьких пациентов, но и родителей пациента [9, 11].

В диспансерном центре Санкт-Петербурга была разработана программа дородового консультирования женщин, целью которой является психологическая

адаптация самой женщины к рождению ребёнка с врождённой расщелиной лица и особенностям ухода за ним. На этапе подготовки к родам в диспансерном центре женщина получает медико-генетическую консультацию, целью которой является описание молекулярно-генетического «портрета» родителей, а также определение в процессе скрининга молекулярного фенотипа у ребёнка.

Работа выполнена при финансовой поддержке федерального гранта Президента Российской Федерации МК-2288.2020.7. для материальной поддержки молодых российских ученых — кандидатов наук и докторов наук в 2020–2021 годах.

ЛИТЕРАТУРА

1. Междисциплинарный подход к лечению пациентов с двухсторонней расщелиной губы и нёба / Ж. А. Блиндер, А. А. Мамедов, Ю. И. Кучеров и др. // Медицинский алфавит. — 2016. — № 2. — С. 48–51.
2. Рубежова, И. С. Этапы и объем комплексного лечения детей с различными формами врожденных расщелин верхней губы и неба в Санкт-Петербургском диспансерном центре / И. С. Рубежова, Э. С. Керод, М. Б. Трушко // Материалы II международной конференции челюстно-лицевых хирургов. — 2002. — № 4. — С. 41–42.
3. Силин, А. В. Кабинет, кафедра, факультет. Исторический очерк ос стоматологии / А. В. Силин. — СПб.: Человек, 2011. — 78 с.
4. Чернобровкина, М. И. Антропометрическая оценка пациентов с односторонней врождённой расщелиной верхней губы и нёба / М. И. Чернобровкина, А. В. Силин, С. Л. Плавинский // Вестник СЗГМУ. — 2016. — Том. 8. — № 4. — С. 27–37.
5. Carod-Artal, F. J. Evidence of facial palsy and facial malformations in pottery from Peruvian Moche and Lambayeque pre-Columbian cultures / F. J. Carod-Artal, C. B. Cabrera // Neurologia. — 2006. — № 21. — P. 297–303.
6. Cleft Lip and Palate in the Arts: A Critical Reflection / M. Saman, J. Gross, A. Ovchinsky et al. // Cleft Palate–Craniofacial Journal. — 2012. — № 2. — P. 129–136.
7. Foundation-Based Cleft Care in Developing Countries / R. S. Kantar, M. J. Cammarata, W. J. Rifkin et al. // Plast Reconstr Surg J. Cleft Palate. — 2019. — № 143. — P. 1165–1178.
8. Gallagher, N. A general dental practitioner's role in treating patients with a cleft lip and/or palate / N. Gallagher // British Dental Journal. — 2020. — № 228. — P. 19–21.
9. Hardwicke, J. Reporting of Randomized Controlled Trials in Cleft Lip and Palate: A 10-Year Review / J. Hardwicke, M. Nassinzadeh, B. Richard // Cleft Palate Craniofac J. — 2017. — № 54. — P. 142–152.
10. Hwang, K. Masks depicting hemifacial microsomia and cleft lip / K. Hwang, R. S. Chung // J Craniofac Surg. — 2002. — № 13. — P. 721–723.
11. Infant orthopedics and facial growth in complete unilateral cleft lip and palate until six years of age (Dutchcleft) / C. A. Bongaarts, B. Prahj-Andersen, E. M. Bronkhorst et al. // Cleft Palate Craniofac J. — 2009. — № 46. — P. 654–663.
12. Liang, H. Novel corona virus disease (COVID-19) in pregnancy: What clinical recommendations to follow? / H. Liang, G. Acharya // Acta Obstet Gynecol Scand. — 2020. — № 99. — P. 439–442.
13. Pirsig, W. Surgically repaired cleft lips depicted in paintings of the late Gothic period and the Renaissance / W. Pirsig, S. Hasse, F. Palm // Br J Oral Max Surg. — 2001. — № 39. — P. 127–133.
14. Seemann, S. The Base of the Skull. Rudolf Virchow between Pathology and Anthropology / S. Seemann // Medizinhist J. — 2016. — № 51. — P. 92–123.
15. Stasiak, M. Current methods for secondary alveolar bone grafting assessment in cleft lip and palate patients — A systematic review / M. Stasiak, A. Wojtaszek-Słomińska, B. Racka-Pilszak // J Craniomaxillofac Surg. — 2019. — № 47. — P. 578–585.
16. Stock, N. M. Delivering effective genetic services for patients and families affected by cleft lip and/or palate / N. M. Stock, R. MacLeod, J. Clayton-Smith // Eur J Hum Genet. — 2019. — № 25. — P. 1–8.

© Чернобровкина Мария Игоревна (tchernobrovik@mail.ru), Силин Алексей Викторович (silin@me.com).

Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»