# Паспортная часть

ФИО: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Возраст: 15 лет

Ученица 9 класса школы-интерната №60

Адрес: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Дата поступления: 6 сентября 2000 г.

# Жалобы

На косметический дефект верхней губы, дефект твердого неба в переднем отделе.

# Anamnesis morbi

Заболевание является врожденным. Сразу после рождения были выявлены пороки развития в виде синдактилии IV, V пальцев правой кисти, незаращение мягкого неба, верхней губы и языка.

Состоит на диспансерном учете кафедры ММСИ с 1985 года с диагнозом ротолицепальцевой синдром (РЛП-синдром).

В связи с врожденными пороками развития перенесла несколько косметических операций:

11.1991г. – проведена радикальная уранопластика

04.1992г. – проведена пластика преддверия полости рта скользящим лоскутом с нижней губы

05.1992г. – проведены операции:

 - удаление миом языка

 - пластика кончика языка

- пластика дна полости рта

06.1992г. – операция по поводу множественных уздечек верхней и нижней губ.

06.2000г. – операция по поводу синдактилии

Также проводится ортодонтическое лечение.

В настоящее время госпитализирована в хирургический стационар МГМСУ с жалобами на косметический дефект верхней губы, дефект твердого неба в переднем отделе для проведения реконструктивных операций.

# Anamnesis vitae

Ребенок от 3-ей беременности. Росла и развивалась соответственно возрасту.

Аллергоанамнез: не отягощен

Перенесенные заболевания: ветряная оспа, частые ОРВИ

Наследственность: со слов больной не отягощена

# Status praesens

### Общее состояние – удовлетворительное

Положение активное, сознание ясное.

Телосложение правильное, удовлетворительного питания.

Кожные покровы чистые, умеренной влажности

Периферические лимфоузлы без изменений

Границы сердца в норме, тоны сердца ясные, ритмичные

Пульс 96 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения

АД 100/70

Дыхание везикулярное, хрипов нет

Живот мягкий, безболезненный.

Печень, селезенка не пальпируются.

# Status localis

Короткая верхняя губа. При закрывании рта обнажаются коронки 21|12

Высота от крыла носа до красной каймы верхней губы – 2мм.

Ткани во фронтальном участке атрофичны.

Преддверие полости рта в области верхнего свода глубокое, наблюдаются послеоперационные рубцы.

Нижний свод достаточной глубины, также наблюдаются послеоперационные рубцы.

Расщелина альвеолярного отростка на участке от 1 до 2

Выявлена деформация в области переднего отдела твердого неба.

Наблюдается незначительная протрузия верхнего зубного ряда слева.

Зубная формула:

 0 0

7 6 5 4 3 2 1 1 2 3 4 5 6 7

7 6 5 4 3 2 1 1 2 3 4 5 6 7

 0 п п п п п 0

# Дополнительные методы исследования

А) Лабораторные методы исследования:

1. Реакция на ВИЧ, сифилис, гепатит – отрицательная

2. Общий анализ крови от 18.09.00

 Hb – 120

 Эритроциты – 434

 Тромбоциты – 301

 Лейкоциты – 4,6

 Свертываемость по Бюркеру 2`11” – 3`08”

 Палочкоядерные – 1

 Сегментоядерные – 46

 Эозинофилы – 3

 Лимфоциты – 45

 Моноциты – 5

 СОЭ – 3

3. Общий анализ мочи от 15.09.00

 цвет желтый

 прозрачная

 относит. плотность – 1020

 реакция – кислая

 белок – отсутствует

 глюкоза – отсутствует

 эпителий – одиночный в поле зрения

 лейкоциты – 0-1 в поле зрения

 слизь – немного

4. Биохимический анализ крови от 20.07.00

 белок крови – 71 г/л

 альбумин – 46 г/л

 тимоловая проба – 3,1

 АЛТ – 12 Е/л

 АСТ – 15 Е/л

 Щелочная фосфатаза – 224 Е/л

 БЛРБ общий – 4,5 мкм/л

 прямой – 0

 непрямой – 4,5 мкм/л

 холестерин – 3,7 мм/л

 липопротеиды – 3,6 г/л

 глюкоза – 4,5 ммоль/л

 мочевая кислота – 0,18 ммоль/л

 креатинин – 66 мкмоль/л

 кальций общий – 2,71 ммоль/л

 фосфор – 1,7 ммоль/л

5. Анализ кала на гельминты, остриды от 21.08.00 – не обнаружены

Б) Инструментальные методы исследования

 1.ЭКГ: синусовая аритмия, вертикальное положение ЭОС

 2. Рентгенологическое исследование легких от 30.07.00

Легочные поля прозрачные, легочный рисунок с сохранением черт сосудистого. Корни легких не расширены. Срединная тень без особенностей. Синусы свободны.

В) Консультация невропатолога от 12.09.00

заключение: вегетососудистая дистония

# Клинический диагноз

Ротолицепальцевой синдром. Дефект твердого неба в переднем отделе. Короткая верхняя губа. Сужение верхнего зубного ряда.

# Этиология и патогенез

В настоящее время различа­ют шесть типов ротолицепальцевого синдрома, однако их призна­ки частично совпадают и точный диагноз затруд­нителен.

Ротолицепальцевой синдром – наслед­ственный синдром с различными комбинациями де­фектов лица, полости рта, рук. Типичны следующие признаки: широко открытые глаза, быстрое исчез­новение просовидной сыпи, срединная псевдорас­щелина верхней губы, вдавленная переносица, ши­рокая спинка носа, крылья которого гипоплазированы, ноздри асимметричны, кончик плоский. Часто отмечают дистопию глазной щели, возможен эпикантус. Частым признаком (61,3 %) также является асиммет­ричная расщелина неба. По данным R. Gorlin и J. Psaume (1962), из 100 девочек с расщелиной губы или неба одна имеет ротолицепальцевой синдром. Язык раз­делен на доли, как бы горбатый. У 30 % больных он раздвоен, может быть также сращен с дном полости рта (анкилоглоссия). Вероятны гамартома на языке или в подъязычной области, а также гипертрофия срединной уздечки верхней и нижней губ, боковых уздечек, утолщение альвеолярного гребня.

Выявляются сверхкомплектные клыки и премоляры, клыки обычно имеют форму премоляров, что в нормальной популяции бывает крайне редко. Возможна частичная адентия (латеральные резцы нижней челюсти).

 Рентгенологическое исследование черепа выявило вормиевы кости в зоне перед­него родничка. Возможна гипоплазия скуловых коcтей, тела и ветви нижней челюсти. Пальцевые признаки синдрома следующие: полидак­тилия чаще односторонняя или асимметричная, син­дактилия кожи или кости кистей и стоп, брахи- и клинодактилия.

 У 50 % больных наблюдается задержка умствен­ного развития. Ротолицепальцевой синдром может со­четаться с поликистозом почек и недоразвитием или отсутствием мозолистого тела. У 13 % больных обна­руживают аномалии центральной нервной системы (гидро- или проэнцефалия и другие пороки голов­ного мозга).

Рост больных нормальный. Популяционная частота синдрома 1:250000, 25% случаев носит семейный характер. Синдром бывает только у женщин. Наследование доминантное, сцепленное с полом, передача oт матери к дочери. Возможна смерть плода мужского пола

# План лечения

### Лечение оперативное

1. реконструктивная операция в области верхней губы (устранение недоразвития фронтального участка верхней губы).
2. Устранение рубцовой деформации твердого неба.

# Лечение

А) Обход заведующей кафедрой детской хирургической стоматологии Дьяковой С.В.

Заключение: ребенок назначен на операцию на 21.09.00

Б) Осмотр дежурного анестезиолога от 20.09.00

Назначения:

1. гигиеническая ванна
2. очистительная клизма на ночь
3. строгий постельный режим
4. утром не есть, не пить
5. за 30 мин. до операции: Atropini 0,1% - 0,7ml

Dimedroli 1,0% - 1,5ml в/м

В) Предоперационный эпикриз:

Инкова Полина, 15 лет

РЛП синдром, множественные тяжи в области верхнего и нижнего свода преддверия полости рта, дефект переднего отдела твердого неба, сужение верхнего зубного ряда.

Группа крови А(II)+

Анализы крови, мочи без патологии.

Рентгенограмма грудной клетки без патологии

ЭКГ – вариант нормы.

Ребенку планируется иссечение тяжей и пластика верхнего и нижнего преддверия полости рта.

Г) Операция

9.30 – проведен комбинированный наркоз в/в

Наркоз на фоне подачи N2O+O2 (1:2) назотрахеальный

В/м калипсол 2,0 и реланиум 2,0

Основной: в/в струйно дроперидол 5,5 и дитилин 5,0

Интубация трахеи трубкой №6,5 через правый носовой ход

Поддерживание основного наркоза назотрахеально

При кровопотери ввели в/в капельно физраствор, полиглюкин, в/в струйно дицикон 2,0

I Пластика нижнего свода преддверия рта.

Двумя треугольными лоскутами рассечены тяжи в области нижнего свода преддверия рта. Ткани мобилизованы. Лоскуты перетянуты, ушиты викрилом. Создан глубокий свод, гемостаз, оставлен йодоформный тампон.

II Пластика уздечки языка.

В средней трети рассечена уздечка языка, ткани рассечены, рана ушита викрилом.

III Пластика верхнего свода преддверия рта.

Выкроены два фартукообразных лоскута, рассечены ткани. Выпрепарована круговая мышца рта, мобилизирована. Фрагменты круговой мышцы ушиты между собой.

Фартукообразные лоскуты мобилизированы, уложены на место. Рана ушита послойно. Гемостаз, йодоформный тампон. Давящая повязка.

Назначения:

1. стол 2
2. анализ крови и мочи
3. холод местно на 2-4 часа
4. Ampiox 500 тыс. ед.
5. Sol. Suprastini 2%-0,7 2 раза в день
6. Глюконат кальция в/м 0,5 4 раза в день
7. Баралгин 1,0 в/м
8. Реланиум 1,5 в/м