

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД К РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЕБА В УСЛОВИЯХ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОГО ЦЕНТРА

Ершова О. Ю., Леонов А.Г., Ткаченко А.Е., Долгополова Г.В.

ГБУЗ СО ДКБВЛ НПЦ «Бонум»,

Представлен процесс реабилитации детей с врожденной челюстно-лицевой патологией (ВЧЛП) в условиях специализированного центра, основанный на принципах междисциплинарного системного подхода. Рассмотрены функционально-структурная модель организации реабилитационного процесса, функции участников процесса оказания комплексной помощи, а также эффекты, полученные для всех категорий заинтересованных лиц: пациента, государства, общества и системы управления. Качество результатов реабилитации подтверждено многолетними показателями работы центра ВЧЛП. Разработанная и реализованная в НПЦ «Бонум» модель комплексной реабилитации на основе динамического наблюдения детей от 0 до 18 лет с врожденной челюстно-лицевой патологией обеспечивает высокое качество результатов за счет ранней постановки на учет, своевременности хирургического лечения, применения современных технологий, комплексной медико-психолого-социально-педагогической помощи.

Ключевые слова: реабилитация пациентов с врожденной челюстно-лицевой патологией, междисциплинарный подход, функционально-структурная модель, динамическое наблюдение пациентов с расщелинами губы и неба.

An integrated approach to rehabilitation of children with congenital cleft upper lip and palate in a referral center

Ershova O.Y., Leonov A.G., Tkachenko A.U., Dolgopolova G.V

Scientific and Practical Center "Bonum", Ekaterinburg

Presents the process of rehabilitation of children with congenital maxillofacial pathology (CMP) in a specialized center based on the principles of interdisciplinary systems approach. Considered a functional-structural model of the organization of the rehabilitation process, the functions of stakeholders in the delivery of comprehensive care, as well as the effects obtained for all categories of stakeholders: the patient, the state, society and governance. The quality of the results of rehabilitation is confirmed by long performance center CMP. Developed and implemented Center "Bonum" model of comprehensive rehabilitation based on dynamic monitoring of children from 0 to 18 years with congenital maxillofacial pathology provides high quality results due to early registration, timing of surgical treatment, the use of modern technology, a comprehensive medico-psycho-socio-pedagogical assistance.

Keywords: rehabilitation of patients with congenital maxillofacial pathology, interdisciplinary approach, the functional-structural model, dynamic observation of patients with cleft lip and palate.

Введение

Научно-практический центр «Бонум» был организован более 20 лет назад. Его организационная структура за эти годы изменилась от межобластного монопрофильного консультативного центра для детей с врожденной патологией черепно-лицевой области

до современного многопрофильного научно-практического центра, оказывающего специализированную медицинскую, в том числе высокотехнологичную, помощь детям с тяжелыми нарушениями здоровья на принципах междисциплинарного системного подхода [1,5]. На базе НПЦ «Бонум» в 1990 - 2012 гг. были организованы 10 областных детских специализированных центров для оказания комплексной реабилитационной помощи детям с врожденной челюстно-лицевой патологией, нарушениями речи, слуха, зрения, опорно-двигательного аппарата, перинатальными поражениями центральной нервной системы.

Популяционная частота врожденных поражений черепно-лицевой области (в основном, расщелины верхней губы и нёба - до 70%) по разным источникам составляет от 1:1000 до 1:460 новорожденных. Ежегодно в РФ рождается около 30 000 детей с врожденными аномалиями лица и черепа, среди которых от 3,5 до 5 тыс. – с челюстно-лицевой патологией.

По данным НПЦ «Бонум», полученным за последние пять лет работы, частота рождения таких детей по г. Екатеринбург и Свердловской области колеблется от 0,96 до 1,63 на тысячу новорожденных [3]. Распределение структуры патологии группы динамического наблюдения Областного специализированного центра по лечению детей с врожденной черепно – челюстно - лицевой патологией, последствиями травм и ожогов (центр ВЧЛП) НПЦ «Бонум» представлено в табл.1.

Таблица 1
Структура патологии группы динамического наблюдения центра ВЧЛП

Вид патологии	Количество детей, впервые поставленных на учет в группу динамического наблюдения								
	г. Екатеринбург			Свердловская область			Всего		
	2012	2013	2014	2012	2013	2014	2012	2013	2014
ВЧЛП	24	35	30	47	77	63	71	111	93
Расщелина губы	5	10	6	12	21	11	18	31	17
Расщелина неба	6	10	14	17	27	25	23	37	39
Сочетанная	11	12	8	16	25	26	27	37	34
Др. патология	1	3	2	2	2	1	3	5	3

Главной целью работы центра ВЧЛП является предотвращение инвалидности или снижение тяжести заболевания у ребенка-пациента с врожденной челюстно-лицевой патологией с последующей интеграцией его в общество на основе раннего (в т.ч. пренатального) выявления патологии, лечения и комплексной медико-социальной и психолого-педагогической реабилитации и социальной адаптации.

Достижение основной цели базируется на решении следующих задач:

1. Оптимизация процесса оказания помощи детям с ВЧЛП на основе системного моделирования.
2. Оказание комплексной помощи детям с ВЧЛП в соответствии с разработанными моделями.
3. Оценка результатов, эффективности и качества работы на каждом этапе процесса оказания помощи детям с ВЧЛП.

Функционально-структурная модель оказания комплексной помощи в Центре ВЧЛП, построенная в соответствии с SADT-методологией [6], представлена на рис.1.



Рис.1 Функционально-структурная модель оказания комплексной помощи детям с ВЧЛП в НПЦ «Бонум»

При формировании потоков пациентов используются следующие организационные формы [5]:

- взаимодействие с ГБУЗ СО Клинико-диагностический центр «Охрана здоровья матери и ребенка» (ГБУЗ СО КДЦ «ОЗМР») через участие в пренатальных консилиумах, создание регистра новорожденных с ВЧЛП, обмен информацией по верификации порока;
- консультации беременных женщин группы риска (20% от пренатально выявленной патологии);
- патронаж новорожденных и их семей, начиная с родильного дома (консультации медицинских и социальных специалистов в первые дни жизни, при необходимости изготовление ортодонтических аппаратов в первый месяц жизни пациента);

- постановка на учет в первые три месяца жизни (по направлению из областных перинатальных центров и родильных домов г. Екатеринбурга и Свердловской области);
- выездная поликлиника;
- междисциплинарные консилиумы;
- дни открытых дверей, дни подростков с ВЧЛП и др.

Активно ведется дистанционная работа с семьями пациентов и медицинскими учреждениями по месту жительства через проведение телеконсультаций, телеконсилиумов, ответы и обсуждения на форуме сайта НПЦ «Бонум».

Основной принцип организации процесса оказания помощи в центре ВЧЛП - междисциплинарное взаимодействие, схема которого представлена на рис.2.



Рис.2 Схема междисциплинарного взаимодействия в процессе оказания помощи детям с ВЧЛП

Каждый специалист в данной модели взаимодействия выполняет определенные функции, благодаря которым осуществляется процесс реабилитации пациентов и обеспечивается качество результата. Основные функции специалистов в процессе оказания помощи детям с ВЧЛП следующие.

Врач ортодонт проводит консультации, подготовку и исполнение первого этапа раннего ортодонтического лечения (РОЛ) перед хейлопластикой, затем осуществляет второй этап РОЛ перед уранопластикой. Проводит обязательные осмотры ребенка-пациента в 3-4 года для решения вопроса о подготовке к альвеолопластике, закрытию дефектов неба, продолжает ортодонтическое лечение. Заключительным этапом является подготовка к ортогнатической хирургии после 18 лет.

Функции челюстно-лицевого хирурга включают проведение первичной хейлоринопластики в 3-6 мес., уранопластики в 1-1,5 года. Ринохейлопластика проводится по показаниям. Далее хирург выполняет операции альвеолопластики (в 9-12 лет), коррекции искривления носовой перегородки (в 12- 16 лет), а также ортогнатические операции (после 18 лет) [2]. Оперативная активность по данной патологии представлена в табл.2.

Таблица 2
Показатели оперативной активности, 2014 год

Операции	Количество операций для пациентов, проживающих	
	в г. Екатеринбурге и Свердловской области	в других территориях
Первичная хейлоринопластика (ХП)	63	56
Уранопластика (ЩУП)	66	74
Альвеолопластика	22	15
Ринохейлопластика	7	2
Устранение вторичных деформаций (устранение небно-глоточной недостаточности - НГН, крыльев носа, расширение носового хода и др.)	9	16
Закрытие дефектов неба	7	6
Отопластика при микрогениях	10	10
Итого	184	179

Логопед проводит предварительные и заключительные консультации в периоды планового оперативного лечения для формирования основных речевых навыков, а также оценивает речь пациента перед поступлением в массовую школу.

Врачи педиатр и невролог осуществляют подготовку ребенка к плановым операциям, проводят осмотры 1 раз в 6 месяцев.

В центре работает кабинет охраны репродуктивного здоровья, который занимается консультированием семей, имеющих детей с ВЧЛП, по планированию семьи и предупреждению нежелательной беременности, а также консультированием подростков от 14 до 18 лет, состоящих на учете в группе динамического наблюдения, по репродукции и половому воспитанию.

На протяжении всего процесса реабилитации семью ребенка, состоящего на учете в группе динамического наблюдения, сопровождает психолог. Его функции связаны с коррекцией поведения ребенка и его ближайшего окружения (детско-родительских и супружеских отношений) для преодоления проблем адаптации, формирования особого партнерского пространства, позволяющего сохранить семью для ребенка и ребенка для семьи [7].

Специалист по социальной работе осуществляет социальный патронаж, консультирование, оказывает содействие в решении социальных проблем, стоящих перед ребенком и его семьей на основе оценки особенностей социального развития ребенка и семьи (в отношении соблюдения прав ребенка), выступает посредником между семьей и социальными службами по месту проживания семьи. В последние годы одними из важнейших функций специалиста по социальной работе стали организация волонтерского сопровождения детей-пациентов, оставшихся без попечения родителей и сирот, в период хирургического лечения, а также работа с благотворительными организациями [8].

С учетом многопрофильности для обеспечения интеграции усилий всех специалистов и повышения управляемости модель процесса оказания комплексной помощи предусматривает введение роли координатора. Чаще всего в этой роли выступают специалист по социальной работе или врач педиатр. Координатор обеспечивает контроль исполнения индивидуальной программы реабилитации, своевременность мероприятий динамического наблюдения, принятие совместных решений командой специалистов через форму медико-социально-психолого-педагогического консилиума, в том числе по направлению на медико-социальную экспертизу [4].

Для повышения качества процесса комплексной реабилитации пациентов с ВЧЛП в НПЦ «Бонум» разработаны авторские методики (подтвержденные патентами зам. директора по хирургии, заслуженного врача РФ, к.м.н. Леонова А.Г., врача ортодонта к.м.н. Долгополовой Г.В.) и стандарты хирургического и ортодонтического лечения, стандарты социальной работы и психологического сопровождения детей с ВЧЛП от рождения до 18 лет. Ведется регулярная работа по повышению квалификации специалистов, занятых в реабилитационном процессе, в том числе, на основе проведения диссертационных исследований и обмена опытом с ведущими специалистами Американско-Канадской Академии лицевой пластической и реконструктивной хирургии в рамках Акции «Лицом к лицу» (в 2015 г. прошел уже ее 19-й этап).

В центре ВЧЛП приняты следующие сроки хирургического лечения пациентов (табл.3).

Таблица 3

Средние сроки хирургического лечения

Диагноз	Возраст
Односторонняя расщелина губы (первичная ХП)	3-4 мес.
Двусторонняя расщелина губы (первичная двусторонняя ХП)	3-6 мес.
Расщелина неба (ЩУП)	1-2 года
Расщелина альвеолярного отростка (альвеолопластика)	8-12 лет
Реконструктивная хейлоринопластика, другие корригирующие операции	5-6 лет
Коррекция носа и носовой перегородки (совместно или отдельно)	12-16 лет
Ортогнатические операции на верхней и нижней челюсти	16-18 лет и старше

Каждый пациент индивидуален, поэтому подход к его реабилитации зависит от особенностей течения патологии, тактика ведения может меняться в зависимости от ортодонтического статуса, нарушения функций и т.д. Однако общая модель процесса реабилитации детей в центре ВЧЛП едина и имеет вид замкнутого цикла (рис.3).

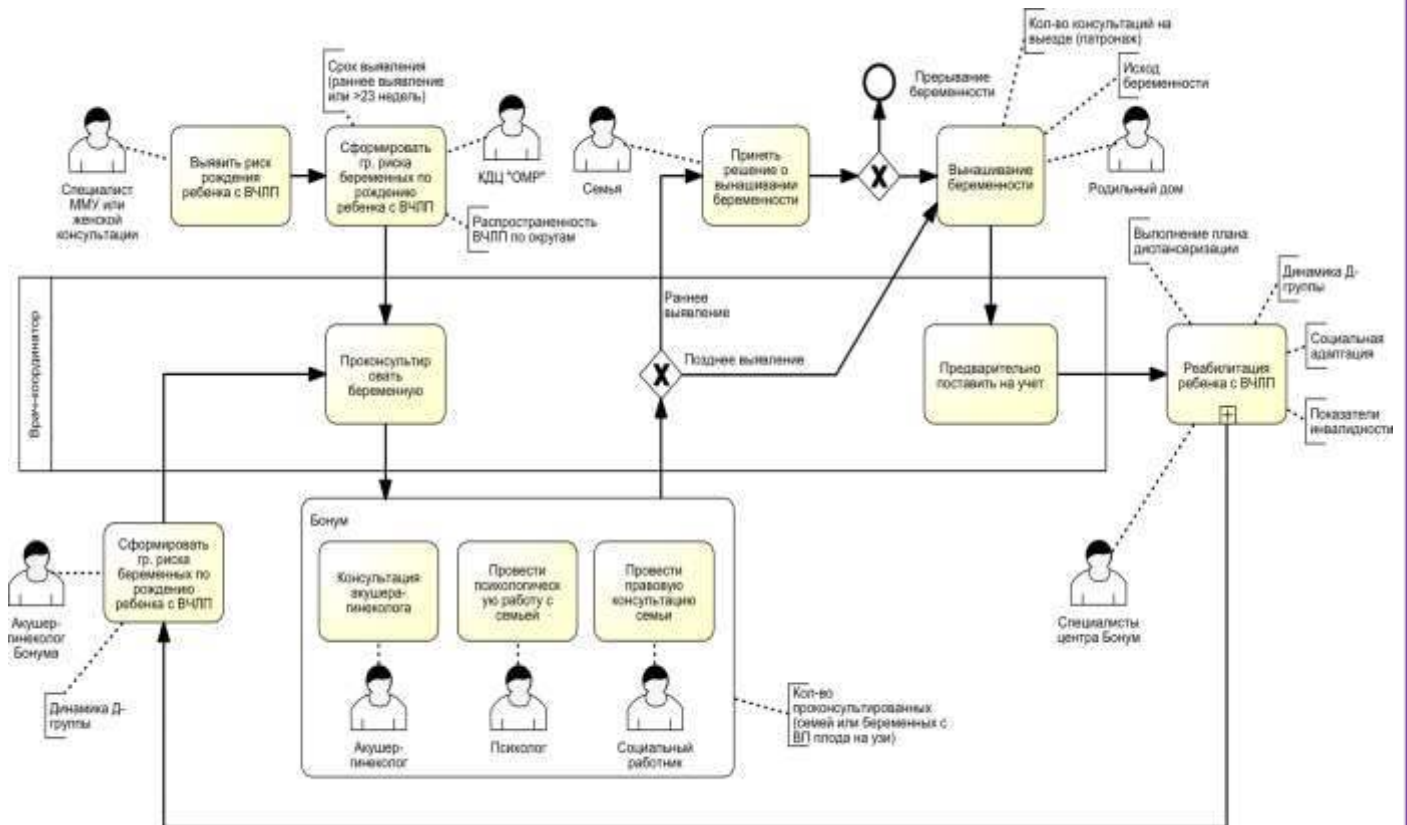


Рис 3. Модель процесса реабилитации в центре ВЧЛП

Для определения качества реабилитации важно оценить две составляющие: качество процесса оказания реабилитационной помощи и качество полученных результатов. Качество процесса характеризуют организационно-управленческие показатели, часть из которых приведена на рис.3 (как комментарии к работам на этапах процесса реабилитации).

Качество результатов реабилитации детей с врожденной челюстно-лицевой патологией предложено определять на основе оценок тех специалистов, которые участвуют в процессе реабилитации и определены соответствующим стандартом (хирург, ортодонт, отоларинголог, логопед, психолог) [3]. По заказу Правительства Свердловской области в НПЦ «Бонум» выполнена научно-исследовательская работа по разработке системы мониторинга и оценки качества реабилитации детей с ВЧЛП, включая разработку системы критериев оценки. На основании разработанных критериальных моделей создано автоматизированное рабочее место организатора экспертной работы центра ВЧЛП, позволяющее проводить комплексную оценку качества реабилитации пациентов на этапах реабилитационного процесса с учетом вклада каждого специалиста.

Оказание помощи детям с ВЧЛП в соответствии с представленной моделью позволило обеспечить потребности всех категорий заинтересованных лиц.

Для пациента, в первую очередь, важны следующие эффекты:

- своевременность выявления патологии и ранняя комплексная реабилитация;
- гибкость реабилитационных программ, индивидуальный подход к их составлению и реализации;
- партнерство в процессе оказания помощи, диалог врача и семьи ребенка-пациента, повышение качества социально-психологического сопровождения, полная информированность о программах, возможностях и вариантах реабилитации;
- высокое качество результатов реабилитации, повышение качества жизни пациентов и их семей.

С точки зрения государства и общества важно достижение следующих эффектов:

- улучшение демографических показателей: сохранность семей, исключение случаев отказов от детей, снижение количества инвалидов, ранняя социализация детей с ВЧЛП и, следовательно, повышение качества трудовых ресурсов государства;
- усовершенствование и развитие реабилитационных технологий, обеспечение возможности их тиражирования;
- повышение информированности общества о возможностях преодоления социальных и медицинских проблем, связанных с рождением ребенка с ВЧЛП, а также толерантность по отношению к таким детям и их семьям.

Кроме того, получены эффекты, важные для системы управления оказанием комплексной помощи детям с ВЧЛП:

рост управляемости за счет единой системы показателей, упрощения мониторинга и оценки результатов работы; повышение оперативности принятия решений;

- повышение экономической устойчивости на основе эффективного использования ресурсов (снижены простои оборудования; повышена квалификация специалистов, в том числе за счет проведения научных исследований, развиты умения и расширены функции каждого специалиста и, одновременно, обеспечена возможность коллегиального решения собственными экспертными советами в сложных случаях);
- снижение издержек за счет развития телемедицинских и других дистанционных форм работы.

Качество результатов подтверждено многолетними показателями работы центра ВЧЛП. Например, своевременность постановки на учет отражает табл. 4. В 2013-2014 гг. этот показатель составлял 84-86 %. Высокие значения показателя обеспечены, в основном, за счет отлаженной маршрутизации: беременные женщины группы риска своевременно встают на учет КДЦ «Охрана здоровья матери и ребенка», получают консультацию специалистов центра ВЧЛП сначала на пренатальном консилиуме, а затем во время послеродового патронажа в перинатальных центрах, куда они направляются в соответствии с трехуровневой системой оказания медицинской помощи, принятой в Свердловской области.

Таблица 4.
Анализ постановки детей на учет в центре ВЧЛП по возрасту

Отчетный период	Количество детей (абс.), взятых на учет, по возрастам							Всего от 0 до 18л.
	пренатально	1–3 мес	4–12 мес	1–3 г.	4–7 л.	8-15 л.	16 л. и старше	
2011 г	30	33	23	12	3	1	-	69
2012 г.	30	30	18	10	5	1	-	71
2013 г.	34	96	3	6	4	1	1	111
2014 г.	33	83	4	6	4	1	1	99

Поздняя постановка на учет в возрасте ребенка старше года связана, чаще всего, с переездом семей из других регионов страны и миграцией населения из стран ближнего зарубежья.

Организация процесса реабилитации в соответствии с предложенной моделью обеспечивает своевременность хирургического лечения. В среднем основные этапы хирургического лечения к 1,5 годам проходят 90-93% пациентов, к 15-ти годам 98-99% детей завершают лечение.

Однако, безусловно, важнейшим показателем эффективности реабилитации детей в центре ВЧЛП является снижение инвалидности пациентов после проведения основных хирургических этапов (табл. 5).

Показатели инвалидности пациентов с ВЧЛП

Отчетный период	Показатель инвалидности по возрастам		
	до года	от 3 до 7 лет	от 7 до 15 лет
2010 г.	48,48%	3,75%	0,71%
2011 г.	51,55%	2,83%	0,40%
2012 г.	51,82%	2,58%	0,40%
2013 г.	51,45%	2,30%	0,39%
2014 г.	51,08%	2,22%	0,32%

Таким образом, разработанная и реализованная в НПЦ «Бонум» модель комплексной реабилитации на основе динамического наблюдения детей от 0 до 18 лет обеспечивает высокое качество помощи пациентам с врожденной челюстно-лицевой патологией и их семьям, положительно влияет на качество их жизни, а также дает возможность организации на базе центра ВЧЛП оказания высококвалифицированной помощи не только детскому населению Свердловской области, но и других регионов.

Список литературы

1. Блохина С.И. Современные теоретические и организационные аспекты комплексной реабилитации семьи, имеющей ребенка с врожденной расщелиной губы и неба/ С.И.Блохина, И.О. Елькин, А.Г. Леонов, Т.Я. Ткаченко // Сб. науч. трудов III Всероссийской научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: Актуальные вопросы комплексного лечения». М., 2009. С. 44-46.
2. Леонов А.Г. Ранняя хирургическая реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в условиях специализированного центра / А.Г. Леонов, И.А. Карякина, А.Е. Ткаченко // Охрана здоровья семьи и современные технологии реабилитации. Екатеринбург-Лесной, 2001. С. 47-48.
3. Блохина С.И. Специализированная диспансеризация детей с врожденной челюстно-лицевой патологией: модели и эффекты // Сб. науч. трудов III Всероссийской научно-практической конференции «Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: Актуальные вопросы комплексного лечения». М., 2009. С. 50-53.
4. Шабалина Е.В. Особенности диспансеризации детей с врожденной челюстно - лицевой патологией в условиях специализированной центра / Е.В. Шабалина, С.И. Блохина, Т.Н. Бобрович, Л.Э. Панасюк // Всероссийская конференция «Современные технологии лечения и реабилитации детей с врожденными, наследственными заболеваниями челюстно-лицевой области и сопутствующей патологией». Екатеринбург – М., 1999. С. 59-60.
5. Блохина С.И. Методология и инструментарий системной медико-технической интеграции / С.И. Блохина, С.Л. Гольдштейн, Т.Я. Ткаченко // Вестник Уральской государственной медицинской академии. Вып. 2. Екатеринбург, 2003. С. 3-6.
6. Методология функционального моделирования IDEF0. Руководящий документ РД IDEF0 – 2000. – М.: Госстандарт России, 2000.
7. Набойченко Е.С., Блохина С.И. Психологическое сопровождение семьи, имеющей ребенка с ограниченными возможностями здоровья (на примере врожденной челюстно-лицевой патологии). Екатеринбург: НПЦ «Бонум», 2004. 132 с.
8. Социальная работа в комплексной реабилитации детей с тяжелыми нарушениями здоровья. Методическое пособие / Старшинова А.В., Ерина Е.Л., Блохина С.И. // Екатеринбург: НПЦ «Бонум», 2008. 168 с.

Ершова Ольга Юрьевна - врач- челюстно-лицевой, пластический хирург ГБУЗ СО ДКБВЛ НПЦ «Бонум», 620149, Екатеринбург, ул. Бардина, 9а, тел: (343)240-42-68 bonum@bonum.info