

腭裂诊疗指南

(2022 年版)

一、概述

腭裂是发生率仅次于唇裂的面部发育异常。腭部组织包括软腭、硬腭和牙槽突三部分，由胚胎时期两侧前腭突和侧腭突发育融合形成。在胚胎发育 6~12 周时，受遗传或胚胎环境因素影响，胚突的正常发育及相互联接融合过程受到阻碍所导致。两侧前腭突和侧腭突融合自前向后顺序完成，因此不同时期的融合障碍会导致不同类型的腭裂。最轻微类型是单纯悬雍垂裂，其次是软腭裂、部分硬腭裂和完全性腭裂。腭裂可以单独发生，也可与唇裂伴发。根据发生部位可以分为单侧腭裂和双侧腭裂。根据是否伴发其它畸形，可将腭裂分为单纯性腭裂和综合征性腭裂两大类。

腭裂患者存在吸吮、进食、语言及听力等生理功能的障碍，且咬合紊乱及上颌骨发育不良的发生率也高于正常人群。单纯腭裂伴发其他畸形的比例较高，约占 30%~50%，如先天性心脏病，小下颌等。经包括外科手术在内的综合序列治疗，腭裂可获得良好的治疗效果。

二、适用范围

适用于所有出生时即发生的不同程度的腭部发育缺陷异常，包括常见的单侧腭裂或唇腭裂，双侧腭裂或唇腭裂和腭隐裂，以及少见的半侧腭部发育不足、先天性腭咽闭合不

全等类型患者，这些患者需要接受外科手术治疗、正畸治疗和语音训练等综合治疗。

三、诊断

（一）临床表现

腭裂的主要表现是上腭部正中部分裂开或全部裂开。自悬雍垂至牙槽突可见不同程度的裂开，包括悬雍垂裂、软腭裂、软腭及部分硬腭裂，以及全腭部完全裂开。腭裂间隙和形态有多多样性，腭裂形态一般呈前窄后宽的倒“V”型，也见有倒“U”型，即裂隙前后同宽。倒“U”型腭裂多伴有不同程度的小下颌畸形。部分或完全硬软腭裂可见梨骨，梨骨偏向一侧或可居中存在。裂隙可伴发双侧牙槽突裂或单侧牙槽突裂。腭裂可单独存在，也可伴发唇裂。

少见的腭裂形态还包括腭隐裂，悬雍垂分叉、软腭中央有黏膜透明带、硬腭后缘缺损；有些患者可存在半侧软腭发育不足，甚至缺如。

腭裂导致口鼻腔相通，会直接引起饮食时鼻腔反流现象。另一重要影响是可能会影响语音功能，导致过高鼻音和鼻漏气，甚至继发不良发音习惯。有些患者腭部形态未见异常，但因软腭运动能力不足，也会出现腭咽闭合不全表现，语音清晰度也会受到影响。

腭咽闭合是指在发音和吞咽过程中软腭、咽侧壁、咽后壁等腭咽结构协调运动，形成腭咽通道暂时性关闭的功能。腭咽闭合不全特指在发音时，腭咽口不能关闭将鼻腔及口腔

分隔开，主要表现为过高鼻音（鼻腔共振异常）、鼻漏气，以及特异的代偿性发音，导致发音清晰度下降，腭咽闭合不全的患者可出现鼻反流，呛食等症状。导致腭咽闭合不全的具体原因有多种，可大致分成三类。一是解剖因素导致的腭咽部结构缺陷，最常见的是腭裂修复术后因瘢痕收缩或肌肉连接不良发生的软腭过短和/或动度不够，腭痿，腭隐裂，咽腔过深综合征，肿大的扁桃体或瘢痕条索化的腭咽弓限制了软腭的上抬运动等。二是神经肌肉发育异常以及外伤或医源性损伤导致的软腭运动能力明显低下，如大脑麻痹、Mobius' 综合征和肌强直性营养不良等。第三类单纯由腭咽闭合肌群运动控制不协调造成，如严重代偿性不良发音习惯可影响腭咽闭合功能。以上三种因素可同时存在，如有些腭裂患者既存在结构缺陷，也可伴有软腭肌肉发育不足和运动能力低下，同时也可继发不良的代偿性习惯。腭咽闭合不全多为继发，也可原发，所有除外任何原因的腭咽闭合不全统称为先天性腭咽闭合不全症。

腭裂患者通常容易继发分泌性中耳炎，伴随中耳不适症状，甚至出现听力下降等表现。

（二）专科检查

1. 语音主观判听：应用特定的实验语句和腭裂字表，通过判听，对患者语音的鼻腔共振特性和鼻漏气情况进行判断，记录是否存在不良发音习惯，并对语音清晰度进行评分。过高鼻音和鼻漏气评价结果可以分为四级：0-无过高鼻音/

鼻漏气，1-轻度过高鼻音/鼻漏气，2-中度过高鼻音/鼻漏气，3-重度过高鼻音/鼻漏气。通过语音主观判听，不仅对患者的语音状况大致了解，而且是诊断患者是否存在腭咽闭合不全的重要手段。

2. 语音客观检查：评价腭裂语音的客观检查方法有很多，除门诊检查常用的雾镜试验、吹气泡试验、听诊器或听诊管等简便易行的鼻漏气检测方法外，还可借助仪器设备进行检查。目前常用的方法可分为两类，一是直接对发音器官的形态和功能进行观察，称为直接评估技术，如 X 线检查，鼻咽内窥镜检查，超声波检查以及电子腭舌位仪等；另一类是通过信号处理技术，间接推测腭咽闭合功能和发声器官的振动情况，如空气动力学技术、鼻音计、语图仪、声门仪等，称为间接评估技术。选择性应用上述语音客观检查方法，可以弥补语音主观判听的不足，更准确判断腭咽闭合状态。

（三）辅助检查

1. 定位头颅侧位 X 片：包括静止位和发 /i/ 或 /a/ 音位，通过两片的比较，可以准确测量软腭长度、腭咽间隙大小以及软腭运动抬高能力，可以评价腭咽闭合状态，协助制定治疗方案。需要注意的是该检查体现的是矢状位瞬间动作，结果与实际情况可能存在差异。

2. 三维螺旋 CT：腭裂患者进行三维螺旋 CT 检查，可有助于了解腭部骨质缺损情况，腭裂术后硬腭骨质修复情况，以及牙槽突裂骨质缺损情况。锥形束 CT 扫描也可反映局部

骨质缺损情况。

3. 鼻咽纤维镜检查：通过较细的纤维内窥镜经鼻道置入腭咽闭合平面，直观动态观察说话状态时的腭咽闭合情况，可以清晰了解腭咽闭合不全的间隙大小，同时了解腭咽闭合的运动模式。该项检查对于评价腭咽闭合功能状态和制订治疗计划具有重要意义。

（四）诊断标准

根据硬腭和软腭部的骨质、黏膜、肌层的裂开程度和部位，可分为 I、II 及 III 度。I 度腭裂：仅为腭垂裂；II 度腭裂：部分腭部裂开，可向前至切牙孔，II 度腭裂又分为浅 II 度裂（仅限于软腭）和深 II 度裂（累及硬腭，可至切牙孔），I、II 度腭裂也称不完全性腭裂；III 度腭裂：也称完全性腭裂，自腭垂至牙槽突完全裂开。深 II 度腭裂和 III 度腭裂亦分单双侧。双侧腭裂两侧裂开程度可不一致。

此外，也存在一种特殊裂型，称腭隐裂或腭黏膜下裂，出生时多不容易发现，后因语音不清就诊才被明确诊断。腭隐裂诊断可基于三大特点：悬雍垂分叉、软腭中央存在透明带、硬腭后缘触诊有凹陷。

主观语音评价是诊断腭咽闭合不全的主要依据，患者一定存在不同程度的过高鼻音和鼻漏气。结合病史和口腔检查、X 线以及鼻咽内窥镜检查，可明确诊断，根据腭咽闭合程度可分为四种情况：边缘性腭咽闭合（腭咽闭合率 90% 以上）、轻度腭咽闭合（腭咽闭合率 80% 以上）、中度腭咽闭合

(腭咽闭合率 70%以上)、重度腭咽闭合(腭咽闭合率低于 70%)。

(五) 鉴别诊断

腭裂的诊断多较明确, 诊断时需要考虑腭裂的具体形态、组织发育状况, 特别需要与第一、二鳃弓综合征伴发软硬腭组织发育不足导致的腭部组织缺损, 这类患者的外科修复手术通常需要在 4 岁以后进行。此外, 诊断腭裂时, 需要注意观察患者颅面部、四肢、脊柱等全身有无其它异常, 包括先天性心脏畸形、泌尿生殖系统异常、中枢神经系统异常等, 注意识别单纯性腭裂还是综合征性腭裂, 这对于治疗结果有重要影响。

四、治疗

(一) 治疗原则

腭裂治疗以手术修复为主, 无论采用哪种方法, 均应重视软腭部肌肉解剖重建, 特别是腭帆提肌环重建, 在关闭腭部裂隙同时, 注重腭咽闭合功能重建, 为获得正常语音功能提供保证。

1. 手术年龄: 腭裂手术为择期手术, 手术年龄目前推荐在患儿出生后 8~12 个月。具体应考虑患儿的全身情况、手术的安全性、裂隙的类型和裂隙的宽度、采用的手术方法、可能的术后语音效果和对上颌骨发育的影响等因素, 更要视医院的设备条件、麻醉、手术的技术力量而定。伴有重度小下颌畸形、喉骨软化者, 或伴发先天性心血管病等全身不良

状况时应适当后延手术时间。

2. 麻醉：应采用经口腔气管内插管的全身麻醉。

3. 术前检查：应进行常规胸片检查，血常规和生化检查。对于伴有小颌者可进行睡眠监测进行评估，对有心脏病史或怀疑综合征性腭裂的患者应进行超声心动检查。

4. 腭裂手术围手术期护理：（1）腭裂术后患儿清醒并拔除气管内插管后，进行复苏观察 2~3 小时，回病室后如患者为睡眠状态则侧卧、头向一侧，以便口内血液和涎液流出，如患儿哭闹，可在护士的指导下由家长平抱患儿。床旁应备有吸引器和氧气，必要时进行血氧监测。（2）完全清醒后视患者需要可饮温凉流质（一般术后 3~4 小时），勺喂。术后进流质食物 2 周，半流质食物 2 周，1 个月后可进普食。（3）术后选择性应用抗生素 1~3 天，术后 2~3 天可以出院观察。腭裂术后多不需要拆线，缝线可自行脱落。

（二）手术治疗

腭裂手术修复要尽量争取口腔侧黏膜、软腭肌肉和鼻腔侧黏膜分层关闭，在无张力下进行缝合，确保关闭裂隙同时，注重软腭功能的重建和恢复。腭裂整复常用的方法包括：

1. 改良兰氏修复术：适用于所有类型的腭裂，裂隙较窄者可免做松弛切口或仅做一侧松弛切口。

2. 改良 Furlow 法：又称反向双“Z”形瓣成形术，该术式也是一种延长软腭的修复方法，多用于裂隙较小的不完全腭裂或腭隐裂。

3. 腭裂修复同期进行咽成形手术：对于年龄较大患者或裂隙宽大者，进行腭裂修复时可以同期进行咽成形手术，以期手术后腭咽闭合功能更好恢复。

4. 咽成形手术：是外科治疗腭咽闭合不全的手术统称，包含多种术式，具体运用需要根据患者的腭咽组织条件和腭咽闭合运动模式来决定。咽后壁瓣修复术适用于软腭短，咽侧壁运动良好的患者。腭咽肌瓣转移术适用于咽侧壁运动差，软腭运动良好者。软腭肌肉再成形术适用于轻中度腭咽闭合不全患者，特别是腭帆提肌复位较差者。应用改良Furlow法可有效延长软腭，重建腭帆提肌吊环，改善腭咽闭合功能。咽后壁增高术适用于边缘性或轻度腭咽闭合不全者，制作咽后壁瓣向上翻卷成嵴，或对咽后壁进行脂肪注射。远期效果多不稳定。

（三）其他治疗方案

1. 腭托：对于腭裂宽大的新生儿或伴有巨大腭痿的患者，可以暂时性戴用腭托，加强口鼻腔分隔，有助于吞咽和发音条件改善。

2. 阻塞器和语音球：对于严重的腭痿或腭咽闭合不全、暂时无外科修复条件者，可采用矫形阻塞器或语音球，改善腭咽闭合功能。

五、主要并发症及处理

1. 咽喉部水肿：多因困难气道，反复气管插管或手术时间过长引起，一般在术后4~6小时出现，应用适量激素，

严重者需行气管切开。

2. 出血：多在手术当天出现。术中需要充分止血，松弛切口需要局部填塞和压迫止血，必要时缝扎止血及应用止血药物。术后1~2天也可见软腭中央出现血肿，严重者需要全身麻醉下清除血肿。

3. 创口裂开或穿孔：多在术后一周左右出现，与缝合张力过大有关，或因饮食不当等外因所致。如果只是口腔侧黏膜裂开，术后1~2个月多能自行愈合。全层裂开会形成腭痿，须行二期(6~12个月后)整复手术。

4. 继发腭咽闭合不全：软腭长度不足或运动能力低下导致腭咽闭合功能障碍，影响语音功能。需要再次手术予以恢复腭咽闭合功能。

六、随访及预后评估

1. 腭裂患者术后需要随访，观察术后伤口愈合情况，软腭功能恢复情况，语音发育状态、语音功能恢复情况，以及与腭裂密切相关的上颌骨发育情况、中耳功能和听力状况。

2. 年龄较大的腭裂患者，或腭咽闭合不全患者需要在术后一个月、三个月、半年密切随访，以便指导后期软腭功能训练，评估腭咽闭合状态和语音功能，必要时接受语音训练治疗。

3. 对于咽成形术后患者，需要密切观察患者术后的睡眠呼吸情况，对于出现睡眠呼吸通气障碍者，应积极进行干预，改善睡眠通气情况。同时，对于术后远期依然存在过高鼻音

或鼻漏气患者，经腭咽闭合功能评估后，依然存在腭咽闭合不全者，可能需要再次手术进行矫正。

附

腭裂诊疗指南（2022年版）

编写审定专家组

（按姓氏笔画为序）

组长：张益

成员：安金刚、朱洪平、刘树铭、何伟、苏家增、单小峰、
郭玉兴、贺洋、彭歆、蔡志刚