

Федеральное государственное бюджетное учреждение
Национальный медицинский исследовательский центр
Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-
лицевой хирургии
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Якубов Вадим Михайлович

ОПТИМИЗАЦИЯ ЛЕЧЕНИЯ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ДЕФОРМАЦИЕЙ
НАЗОЛАБИАЛЬНОГО КОМПЛЕКСА ПОСЛЕ УСТРАНЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ
ДВУСТОРОННЕЙ РАСЩЕЛИНЫ ВЕРХНЕЙ ГУБЫ И НЁБА

3.1.7 – Стоматология

3.1.9 – Хирургия

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель
доктор медицинских наук Т.З. Чкадуа

Москва - 2021

Оглавление

Введение	2
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	10
I.1. Эпидемиология.....	10
I.2. Патогенез и анатомо-функциональные изменения в области назолабиального комплекса ..	12
I.3. Первичная хейлоринопластика при двусторонней расщелине верхней губы и нёба	16
I.4. Вторичные деформации назолабиального комплекса после устранения двусторонней расщелины верхней губы и нёба, а также применяемые хирургические методики	26
I.5. Заключение	29
ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	32
II.1. Общая характеристика обследованных пациентов.....	32
II.2. Анализ фотографических изображений	33
II.3. Мультиспиральная компьютерная томография	39
II.3. Функциональные методы исследования	42
II.3.1. Электромиография	42
II.3.2. Ринометрия.....	44
II.3.3. Микробиологические исследования.....	49
II.4. Дерматоглифическое исследование	51
II.5. Методы хирургического лечения	53
II.6. Критерии оценки эффективности проведенного лечения.....	59
II.6.1. Эстетическая оценка	59
II.6.2. Оценка удовлетворенности пациента внешним видом, функциональным состоянием и качеством жизни по опроснику CLEFT-Q.....	59
II.7. Статистический анализ	60
ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ	61
III.1. Анатомические особенности деформации назолабиального комплекса и данные фотографического анализа.....	61
III.2. Результаты МСКТ исследований	67
III.3. Оценка тонуса и функциональной активности мышц назолабиального комплекса	69
III.4. Результаты ринометрии.....	74
III.5. Результаты микробиологического исследования	80
III.6. Результаты дерматоглифического исследования	85
III.7. Результаты хирургического лечения	86
III.7.1. Клинические примеры	96
III.8. Результаты тестирования по опроснику CLEFT-Q	109
ГЛАВА IV. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ	113
IV.1. Анализ осложнений	121
IV.2. Заключение	122
Выводы	128
Практические рекомендации	129
Список литературы.....	131
Список сокращений.....	147
Приложение	148

Введение

Актуальность проблемы

Незаращение губы и нёба является наиболее часто встречающимся врожденным пороком развития лица [76]. Кроме изменений внешнего вида пациента и влияния на рост лица, данный порок развития приводит к нарушению функций жевания, глотания и речи, и, как следствие, – к снижению качества жизни. Таким образом, пациенты сталкиваются с множеством как функциональных проблем, так и психологических, таких как нарушение социальной адаптации, появление комплексов, неуверенности в себе и т.п. Поэтому, какими бы удачными ни были различные этапы лечения, способствующие устранению функциональных нарушений, не менее важен и благоприятный эстетический результат, так как это непосредственно влияет на положительные результаты психологической реабилитации у данной группы пациентов [159].

Исход первичной операции играет значительную, но не решающую роль в жизни пациента. По всем современным стандартам хейлоринопластика является неотъемлемым элементом первичного хирургического лечения пациентов с врожденным незаращением губы и нёба, однако объем первичного вмешательства в данной области, по мнению разных авторов, отличается [2, 74]. Цель первичной операции не только устранить имеющийся дефект и функциональные нарушения, но и создать максимально благоприятные условия для окончательного результата посредством уменьшения деформации, которая в большинстве клинических случаев неизбежна.

Несмотря на активное развитие хирургических методик, направленных на устранение эстетических деформаций после первичной хейлоринопластики, процент вторичных деформаций назолабиального комплекса остается высоким (более 80%) [6,160]. Патогенез деформаций верхней губы и носа обусловлен сложным нарушением анатомии данной области с вовлечением всех слоев тканей: кожи, красной каймы верхней губы, слизистой преддверия полости рта, хрящей носа, внутренней выстилки полости носа, а также изменением мышечной анатомии

и конституциональными особенностями [127].

Определение оптимальной тактики вторичной ринохейлопластики у пациентов после устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба требует дальнейшего изучения [38,81].

Для улучшения функциональных и эстетических результатов после вторичной хейлоринопластики, а также определения объема корригирующей операции и сокращения периода реабилитации необходимо проводить анализ причин деформации и выбирать оптимальную тактику оперативного вмешательства с оценкой и прогнозированием отдаленных результатов лечения, а также определять алгоритм послеоперационной реабилитации.

Основываясь на вышеизложенном, можно с уверенностью утверждать, что проблема вторичных деформаций назолабиального комплекса в результате устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба является актуальной и требует повышенного внимания.

Степень разработанности темы исследования

С учетом вышеизложенного приходим к выводу, что комплексная реабилитация пациентов с деформацией назолабиального комплекса после устранения врожденной двусторонней расщелины губы и неба подразумевает поэтапное восстановление дефектов и деформаций в области верхней челюсти, носа и верхней губы, ортогнатическую подготовку и лечение, позволяющие скорректировать анатомические и функциональные недостатки и непосредственно улучшить качество жизни данных пациентов. Таким образом, восстановление анатомии имеет первостепенное значение в реабилитации пациентов с врожденной расщелиной губы и неба. Анализ литературы показал отсутствие совершенного алгоритма обследования и лечения данных пациентов ввиду различных особенностей анатомии, психологии и социализации [14,107]. Существующие способы хейлоринопластики позволяют получить хороший эстетический и функциональный результат лечения благодаря восстановлению анатомических

недостатков, но ни один из них не гарантирует возникновения вторичных деформаций в дальнейшем [144]. Чаще всего пациенты сталкиваются с асимметрией назолабиального комплекса и нарушением дыхания, что побуждает повторно обращаться за помощью [73]. Данные мировых ученых, занимающихся данной проблемой, указывают на неоднозначность методов, применяемых для устранения врожденных расщелин губы и неба и на необходимость дальнейшего изучения и совершенствования данной проблемы [106].

Все это способствовало проведению исследования и поиску новых алгоритмов и способов хирургического лечения, позволяющего сократить объем хирургического вмешательства, повысив при этом эффективность проведенного лечения.

Цель исследования

Повысить эффективность лечения и качество жизни взрослых пациентов с вторичной деформацией назолабиального комплекса в результате устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и неба за счет усовершенствования методов предоперационной диагностики, способов хирургического лечения и восстановительной терапии.

Задачи исследования

1. Провести анализ антропометрических особенностей, присущих взрослым пациентам с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин губы и неба, на основании фотометрии и МСКТ.
2. Оценить функциональные изменения структур назолабиального комплекса путем электромиографии, ринометрии и микробиологического исследования.
3. Изучить дерматоглифические особенности у синдромальных пациентов и пациентов с изолированной расщелиной.
4. Разработать методику и алгоритм хирургического лечения, позволяющего одноэтапно устранять недостаток объема тканей у взрослых пациентов с

деформациями назолабиального комплекса в результате врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба.

5. Оценить результаты проведенного лечения и изменения качества жизни взрослых пациентов с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденной двусторонней расщелины губы и нёба с помощью специализированного международного опросника CLEFT-Q.

Научная новизна

Впервые проведена оценка степени деформации назолабиального комплекса после устранения двусторонних расщелин верхней губы и нёба, а также изучен тонус мускулатуры данной области у взрослых пациентов в зависимости от вида деформации и анамнеза, что позволяет выбрать наиболее оптимальную тактику хирургического лечения в зависимости от конкретного клинического случая.

Усовершенствован алгоритм хирургического лечения и применен метод одномоментного устранения недостатка объема тканей в области назолабиального комплекса посредством использования фасциально-хрящевых аутоотрансплантатов. Это позволило достигнуть благоприятного анатомо-функционального результата, особенно в тех случаях, где ранее не выполнялась реконструкция костных структур верхней челюсти.

Впервые изучено качество жизни взрослых пациентов с деформациями назолабиального комплекса после устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба до и после хирургического лечения при помощи специализированного опросника CLEFT-Q. Внедрение данного опросника показывает недостаточность одних лишь хирургических методов в лечении и реабилитации данных пациентов, необходимо с детского возраста задействовать психологов и работать над механизмами самовосприятия и адаптации в социуме.

Теоретическая и практическая значимость работы

Систематизированы виды деформаций назолабиального комплекса после хейло- и хейлоринопластики, что позволило упростить выбор оптимальной тактики лечения в зависимости от типа деформации.

Усовершенствован метод хирургического лечения, направленный на устранение деформаций назолабиального комплекса в зависимости от степени и объема деформации тканей назолабиального комплекса, что позволило сократить сроки реабилитации пациентов, улучшить функциональные показатели и эстетические результаты лечения.

Предложенный алгоритм лечения позволяет повысить эффективность оперативного лечения, функциональные и эстетические результаты лечения, а также улучшить качество жизни взрослых пациентов с деформациями назолабиального комплекса после врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба.

Методология и методы исследования

Диссертация выполнена в соответствии с принципами и правилами доказательной медицины. Для обследования пациентов и оценки эффективности проведенного лечения применены современные методы – клинические, лабораторные, рентгенологические (мультиспиральная компьютерная томография), фотографические, компьютерные (трёхмерное моделирование), статистические. Объектом исследования стали 33 пациента в возрасте от 18 до 34 лет с деформацией назолабиального комплекса после устранения врожденной двусторонней расщелины губы и неба, которым было показано многоэтапное хирургическое лечение, в том числе с применением аутотрансплантатов. Исследованы анатомо-функциональные особенности и динамика изменения пропорций и соотношений различных отделов носа и верхней губы после применения фасциально-хрящевых аутотрансплантатов.

Научные положения, выносимые на защиту

1. Постхирургические деформации, сформировавшиеся в результате устранения врожденных двусторонних расщелин верхней губы и нёба, клинически проявляются сложным сочетанием анатомо-функциональных и эстетических нарушений. Данные антропометрических измерений различных участков лица и МСКТ дают возможность подобрать наиболее подходящий план и объем хирургического лечения, что позволяет значительно снизить риск рецидивов и улучшить показатели результатов лечения более чем на 30%.

2. Обеспечение стойкого положительного результата лечения взрослых пациентов с деформацией назолабиального комплекса после устранения врожденной двусторонней расщелины губы и неба требует использования усовершенствованных хирургических методик, основанных на применении фасциально-хрящевых аутотрансплантатов.

Степень достоверности и апробация результатов

Достоверность полученных результатов подтверждается достаточным объёмом клинического материала, использованием современных методов обследования пациентов адекватно поставленным задачам. Добровольное участие пациентов в исследовании подтверждается их письменным информированным согласием. Статистическая обработка результатов исследования проведена в соответствии с принципами доказательной медицины. Полученные результаты свидетельствуют о решении поставленных задач. Выводы и практические рекомендации, сформулированные в работе, обоснованы полученными данными и результатами их анализа. Материалы диссертационной работы были доложены на:

VI Национальном конгрессе «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» (Москва, 10-12 декабря 2017 г.)

II Международном Научном Конгрессе по пластической, реконструктивной, эстетической хирургии и косметологии «От седого Каспия до предгорья Большого Кавказа» (Махачкала, 5-8 апреля 2018 г.);

IX Научно-практической конференции молодых ученых «Современные научные достижения в стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» (Москва, 25 мая 2018 г.);

Общеинститутской конференции Учёного Совета Федерального Государственного Бюджетного Учреждения «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» (ФГБУ «ЦНИИСиЧЛХ») (Москва, 26 января 2018 г.);

Апробация диссертации проведена на совместном заседании сотрудников отделения реконструктивной челюстно-лицевой и пластической хирургии, челюстно-лицевой хирургии, хирургического лечения аномалий черепно-лицевой области, хирургической стоматологии, ортодонтической стоматологии, ортопедической стоматологии, имплантологии, функциональных методов диагностики, лучевой диагностики ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России 22 декабря 2020 года.

Внедрение результатов исследования

Представленный в рамках настоящего исследования метод устранения недостатка объема тканей в области носа и верхней губы внедрён в клиническую практику отделений: реконструктивной челюстно-лицевой и пластической хирургии, челюстно-лицевой хирургии, детское отделение челюстно-лицевой хирургии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России. Результаты исследования используются при обучении врачей - ординаторов, курсантов и аспирантов.

Личный вклад автора

Автор самостоятельно проводил поиск и анализ зарубежной и отечественной литературы, посвящённой проблемам врожденных расщелин губы и неба. Также автор проводил набор клинического материала, комплексное обследование и

необходимые исследования в рамках предоперационной подготовки пациентов к 35 реконструктивно-пластическим операциям. В качестве лечащего врача автор принимал непосредственное участие в операциях в составе хирургической бригады как ассистент, выполняя также отдельные этапы операций: забор реберного хряща, формирование фасциально-хрящевого аутотрансплантата, липофилинг - и наблюдал пациентов в послеоперационном периоде. Исследования, направленные на оценку результатов проведенной комплексной реабилитации, интерпретацию, анализ и статистическую обработку полученных данных, написание статей, тезисов, докладов, патентов и диссертации, выполнены автором в полном объеме.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 8 печатных работ, из них 2 в изданиях, рецензируемых Высшей Аттестационной Комиссией, получен 1 патент на хирургический метод лечения (№ 2671517С1_20181101 «Способ увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и неба» от 01.11.2018г., зарегистрирован в Государственном реестре изобретений РФ 04.02.2020 г.)

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 187 страницах печатного текста, состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы из 167 источников (71 отечественных и 96 иностранных источников). Работа проиллюстрирована 19 таблицами, 50 рисунками и диаграммами.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

I.1. Эпидемиология

Уже многие годы врожденные пороки развития занимают одно из первых мест среди наиболее актуальных медико-социальных проблем человечества [60,72], что вызвано большими показателями встречаемости данной патологии среди новорожденных и сложностью вызванных последствий [133,167]. По данным ВОЗ, распространенность пороков развития челюстно-лицевой области составляет в среднем 3-6%, часто встречаются очень тяжелые сочетания аномалий развития, приводящие к инвалидности или смерти младенцев. Этиология врожденных пороков различная, основные факты – экологические, социальные, наследственные и др. Повсеместно ухудшающаяся экологическая обстановка приводит к высокому влиянию на хронизацию процесса и увеличению инвалидности среди детского населения [31]. И, к сожалению, наблюдается тенденция роста случаев рождения детей с расщелиной верхней губы и нёба. Например, в Германии количество больных с этим диагнозом за последние 40 лет увеличилось более чем в 2 раза. В России также отмечается увеличение количества новорожденных с данной проблемой (1-12% от всех новорожденных) [1,10,39,61]. Ряд ученых связывает всплеск заболеваемости с аварией на Чернобыльской АЭС. Но помимо истинного роста частоты встречаемости высоким цифрам способствует и улучшение учета новых случаев [10,12,39,54]. Врожденные расщелины верхней губы и нёба являются одной из сложных патологий по сочетанию и сложности вызываемых анатомо-функциональных нарушений, занимая 4-7 место среди всех врожденных аномалий [8,19,57,63]. Около 10 % пациентов с ВРГН имеют в анамнезе и ряд иных пороков развития [157]. В Европе данная патология выявляется у 1 на 500 – 1000 рожденных детей, в США у 1 на 700-850 новорожденных [146,154]. В нашей стране среди всех врожденных пороков расщелина губы и нёба составляет 1,5-3,6% [5], а по данным ряда ученых - до 25% [1,9,10,54]. Около 90% челюстно-лицевых аномалий составляют врожденные расщелины твердого нёба [4,41]. Изолированная расщелина нёба практически в 2 раза чаще проявляется у девочек, а расщелина

губы и нёба встречается с одинаковой частотой, вне зависимости от пола ребенка [154,163].

По данным ученых, распространенность врожденных расщелин губы у новорожденных проявляется в соотношении 1:1000, губы и нёба – 1:500, из которых до 50% - губа и нёба, до 35% - отдельно губа, до 20% - изолированная расщелина нёба [160]. Постоянно изучается взаимосвязь между влиянием факторов окружающей среды на генетику, но, несмотря на значительное развитие тератологии, пока нет достаточных научных данных для полного установления механизмов и связей между данными процессами [34,94,154]. Распространенность по регионам России следующая: в Москве и Московской области от 0,5 -1,7 случаев на 1000 младенцев, по Волгоградской области 1 на 745 [5,34]. В зарубежных странах статистика также неутешительная, к примеру, в Грузии 1: 840 младенцев [11]. В Финляндии было изучено 214 пациентов с врожденной расщелиной, обратившихся с 1998 по 2011 годы, чаще всего встречалась расщелина нёба (67,8%), расщелина верхней губы и нёба (18,7%), расщелина губы, как изолированная, так и сочетанная с расщелиной альвеолярного отростка в 12,6% клинических случаев. Распределение по полу было примерно равным, женщин 63,3%, мужчин 62,5%. В 20,1% случаев в анамнезе отмечался наследственный фактор [119,120]. В Йемене за период с 2005 по 2011 годы было обследовано, изучено 1110 пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и нёба, среди них насчитывалось 183 (16.48%) с расщелиной верхней губы и 144 (12.98%) с расщелиной верхней губы и альвеолярного отростка, 228 пациентов с дефектом твердого нёба (20.54%) и у 555 пациентов (50%) отмечалось сочетание расщелины верхней губы, альвеолярного отростка и нёба. Расщелины встречались чаще у мужчин, чем у женщин (56.5% мальчиков и 43.5% девочек). 201 пациент с ВРГН (18%) имел положительный семейный анамнез. Среди факторов риска, рассмотренных в этом исследовании, единокровные браки между кузенами были выявлены наиболее часто (в 48% случаев) [98]. Ученые из Таиландского «Tawanchai Cleft Center», обследовав 123 пациента с ВРГН за период с октября по

декабрь 2011 года, выявили, что 17 (14%) случаев было связано с пороками развития, 4 (21%) из 19 пациентов с расщелиной нёба, 11 (15%) из 74 пациентов с расщелинами губы и нёба [141]. В Канаде из 3,015,325 родившихся с 1998 по 2007 годы средняя распространенность случаев врожденной расщелины верхней губы и нёба составляла 0,82 на 1000 новорожденных и 0,58 на 1000 новорожденных с изолированной расщелиной нёба [126].

Благодаря современным методам обследования и лечения достигнут значительный прогресс в лечении и реабилитации пациентов с врожденными расщелинами [4]. Но также в обществе растут и требования к эстетическим и функциональным аспектам лечения пациентов с данной патологией, связанные с личностным развитием пациентов, влиянием на качество их жизни. Все это сохраняет актуальность изучения данной проблемы как неизменно важной и приоритетной [28]. Стремительные темпы в развитии всех сфер жизни человечества, а особенно социально-экономической и интеллектуальной, определяют потребность в объективной и целостной информации о состоянии здоровья населения, разработке новых механизмов в профилактике и лечении пациентов с врожденной расщелиной губы и нёба. Современное общество должно правильно анализировать распространенность тех или иных патологий, уметь правильно прогнозировать лечение и реабилитацию пациентов с данной патологией.

I.2. Патогенез и анатомо-функциональные изменения в области назолабиального комплекса

Совершенствование современных методов лечения больных с врожденными расщелинами верхней губы и нёба невозможно без детального изучения патогенеза указанных пороков развития лица [6]. Как известно, еще на стадии эмбрионального развития происходят деформации костных, хрящевых и мягкотканых структур средней зоны лица, с первых минут жизни младенца визуализируются анатомические отклонения в развитии верхней челюсти, отмечаются дефекты

альвеолярного отростка верхней челюсти, твердого нёба, деформации структур носа, расщепление и дистопия круговой мышцы рта. Изменение фиксации мышечных пучков в средней зоне лица нарушает физиологическое равновесие в работе мимической мускулатуры вокруг наружных носовых ходов и ротовой щели, что еще больше проявляет анатомо-функциональные нарушения [24].

По классификации Карнеги, которая описывает внутреннее и внешнее строение организма на эмбриональном этапе, разделяя его на 23 стадии, развитие средней зоны лица занимает 12 недель и начинается на 9-й стадии эмбрионального развития [91,100]:

1. С 1-й по 3-ю неделю лицевые структуры зародыша образуются в результате неравномерного дифференцированного роста мезенхимы под эпителием эктодермальной закладки лица. Сверху находится лобноносовый выступ, посередине - парные верхнечелюстные выступы, снизу - парные нижнечелюстные. По мере пролиферации мезенхимы валики сливаются, образовавшиеся массы мезенхимы дифференцируются в структуры соответствующих областей лица. Лобно-носовой выступ дает начало непарному лобному отростку и парным латеральным носовым и медиальным носовым отросткам, которые участвуют в образовании носа, центрального отдела верхней губы (фильтрума) и межчелюстной кости (премаксиллы). Верхнечелюстной отросток, сливаясь с медиальным носовым, образует латеральную часть верхней губы, щеку и боковые отделы верхней челюсти. Нижнечелюстные отростки, соединяясь, формируют нижнюю губу и нижнюю челюсть.
2. С 4-й по 7-ю неделю происходит формирование верхней губы и альвеолярного отростка верхней челюсти до резцового отверстия.
3. С 8-й по 11-ю неделю эмбриогенеза нёбные отростки верхней челюсти срастаются друг с другом и перегородкой носа.
4. К концу 12-й недели завершается формирование твердого и мягкого нёба.

Если под действием неблагоприятных экзогенных (вирусные заболевания, травмы, острые интоксикации, гипоксия, авитаминозы и неполноценное питание, радиоактивное излучение, стрессы и т. д.) или эндогенных факторов (отягощенная наследственность, неполноценность половых клеток, возраст матери) процесс прорастания мезодермы нарушается, эктодермальный слой разрушается и формируется полная или неполная расщелина верхней губы и(или) нёба.

У пациентов с двусторонними расщелинами отмечается выстояние межчелюстной кости кпереди и вниз, а боковые сегменты западают внутрь. Этому способствуют нарушения в работе мышц челюстно-лицевой области и давление языка, оказываемое на верхнюю челюсть. Уже при рождении у детей с ВРГН отмечается недоразвитие костной ткани верхней челюсти, по краю грушевидного отверстия, в области собачьей ямки, что является неизбежной причиной деформации или полного отсутствия основания полости носа, также возникают изменения и на наружном носе [20].

В области верхней губы при двусторонних расщелинах имеется та или иная степень недоразвития и асимметрии, латеральные фрагменты обычно массивные, имеют достаточный объем тканей (кожи, красной каймы, слизистой оболочки и мышечной ткани). Наиболее выраженные изменения отмечаются в области центрального фрагмента верхней губы. Пролябиум, как правило, располагается на передней поверхности межчелюстной кости, имеет вид хоботка и чаще всего без фильтрума, сверху граничит с колумеллой, а порой и заменяет ее. По краям пролябиум окантован красной каймой, которая переходит в слабо развитую слизистую оболочку. Между кожей пролябиума и предмаксиллой имеется множество соединительной ткани, богатой аморфным основным веществом, в котором располагается множество кровеносных сосудов, но при полных расщелинах практически полностью отсутствует мышечная ткань. Исследования Kuhnhen С. (1971) показали, что через 2-6 месяцев после сквозной двусторонней расщелины верхней губы в пролябиуме появляются волокна круговой мышцы рта различной степени зрелости [113]. Данные волокна относятся по своему

гистологическому строению к поперечно-полосатой мускулатуре, причем ближе к краю расщелины волокон бывает больше и по направлению к центру пролябиума они значительно уменьшаются [38]. Исследования Новоселова Р.Д. и Лаврикова В.Г. (1972) показали, что при асимметричных двусторонних расщелинах верхней губы мышечные пучки глубокого слоя круговой мышцы рта со стороны полной расщелины прикрепляются к основанию крыла носа, а мышечные пучки, направляющиеся со стороны частичной расщелины, фиксируются к медиальной ножке крыльчатого хряща на стороне полной расщелины. При полных двусторонних расщелинах волокна круговой мышцы рта в боковых фрагментах губы проходят параллельно краям расщелины к основаниям крыльев носа [48].

Верхняя губа в центральной части обычно короче и тоньше боковых сегментов, но после правильной анатомической адаптации всех фрагментов верхней губы при первичной хейлопластике пролябиум имеет высокую потенцию роста [158].

Деформация носа при двусторонней расщелине губы в основном выражена изменениями в нижней его трети. Кончик носа обычно не смещен относительно срединной линии лица. В тех случаях, когда поражение верхней губы выражено более значительно с одной из сторон, короткий фрагмент колумеллы чаще склоняется на менее пораженную сторону дефекта, утягивая за собой кончик носа. Нарушение развития колумеллы вызвано также выступанием кпереди *os. premaxilla* и ростом альвеолярного отростка, оказывающим на нее давление. Кончик носа уплощен, крылья расширены латерально, за счет смещения оснований крыльев носа и колумеллы, нередко отмечается высокая проекция костного-хрящевого отдела. Анатомические изменения латеральных хрящей характеризуются укороченными медиальными и удлиненными латеральными ножками, расширением их сводов, все это часто способствует раздвоению кончика носа. Угол купола чаще тупой. Нижний латеральный хрящ испытывает на себе давление, что вызывает инвагинацию и заращение дна преддверия полости носа. У пациентов с полным двусторонним незаращением перегородки, как и колумелла, обычно

расположена по срединной линии, но при асимметричных дефектах смещена в задней своей части в сторону менее пораженной стороны. Недоразвитие верхнего латерального хряща способствует его перегибу, и впоследствии высока вероятность коллапса хряща, проявляющегося во время глубокого вдоха. Но срединное расположение перегородки носа в большинстве клинических случаев исключает серьезное влияние на строение внутреннего носового клапана.

Возникающее растяжение крыльев носа, основания которых смещены латерально и кзади, еще сильнее ухудшает условия роста колумеллы и медиальных ножек крыльчатых хрящей. Механизм формирования деформации крыльев носа у больных с двусторонними расщелинами альвеолярного отростка и верхней губы объясняется также отключением стабилизирующей функции крыльно-носовой мышцы (*pars alaris* и *pars transversum*) с обеих сторон, воздействием мимических мышц, фиксирующихся к коже в области назолабиального комплекса, а также недоразвитием верхней челюсти в области края грушевидного отверстия [38,52].

I.3. Первичная хейлоринопластика при двусторонней расщелине верхней губы и нёба

Современные методы первичной хейлопластики предусматривают одновременную коррекцию сопутствующей деформации носа. Многие хирурги стараются проводить коррекцию носа во время первичной хейлопластики.

Выполнение первичного оперативного вмешательства при врожденной двусторонней расщелине губы и нёба требует знаний о патогенезе возникновения дефектов и деформаций средней зоны лица и ставит перед хирургом ряд задач:

1. Восстановление анатомии верхней губы и филтума.
2. Полное восстановление целостности круговой мышцы рта, что способствует частичному устранению дисфункции мимической мускулатуры средней зоны лица.
3. Выполнение реконструкции хрящевого отдела носа.

4. Костно-пластические операции на верхней челюсти с целью устранения дефекта костной ткани и создания факторов правильного роста верхней челюсти.

Анатомо-физиологические нарушения при двусторонней расщелине выражены наиболее ярко и отмечаются более глубокими поражениями тканей в сравнении с односторонней расщелиной ввиду наличия трех сегментов верхней губы и альвеолярного отростка верхней челюсти и подвижности межчелюстной кости, ее нестабильности и смещения книзу и вперед. Все эти факторы обуславливают выбор методов и объема хирургического вмешательства, количество этапов в проведении первичного хирургического лечения (один или два). Не отрицая возможности одноэтапного лечения, включая методику первичной хейлоринопластики [24], принято считать, что основаниями для двухэтапного лечения являются наличие широкой расщелины с каждой стороны, недоразвитие среднего фрагмента губы (*filtrum*) и значительное смещение кпереди и книзу межчелюстной кости. Целью первичной хейлопластики является устранение анатомических нарушений круговой мышцы рта и формы верхней губы. Большинство методов устранения двусторонних расщелин верхней губы основано на способах устранения односторонних расщелин [38]. Считается, что оптимальным сроком проведения первичной хейлопластики является 3х месячный возраст [95].

Расщелина верхней губы может быть устранена одноэтапно или с разделением вмешательства на два этапа. Пациентам с полной и широкой двусторонней расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и нёба показано одномоментное восстановление верхней губы с двух сторон, что помогает перевести полную расщелину в неполную [151]. У двухэтапной операции есть ряд преимуществ, одно из важных – создание условий для хорошей васкуляризации центральной части красной каймы верхней губы и возможного применения техники, предложенной Millard D.R. (1980), при которой осуществляется перемещение ротируемого лоскута для устранения двустороннего дефекта. Среди

минусов двухэтапной техники закрытия расщелины есть вероятность сохранения выраженной асимметрии губы и невозможность размещения мышечного компонента в центре красной каймы. При одноэтапном устранении расщелины создаются условия для максимальной симметрии верхней губы и имеется возможность перенаправления круговой мышцы рта от латеральных отделов губы, через центральную часть красной каймы. Неизмененные мышцы губы улучшают ее эстетический вид и уменьшают натяжение тканей в двух вертикальных разрезах [150].

Достаточно успешные методы устранения врожденной расщелины верхней губы применялись учеными еще в XIX веке, например, Mirault G. (1844) предложил способ с перемещением треугольного лоскута красной каймы верхней губы с наружной стороны на внутреннюю. Но у данного способа имеются значительные минусы: он не позволяет создать нормальный переход между красной каймой и кожей верхней губы, что делает ее уплощенной, и также сохраняется деформация носа. На сегодняшний день данный способ не применяется в чистом виде, но существует множество его модификаций, предложенных разными авторами [131].

Давыдов Б.Н. (2000) предложил способ, при котором во время работы с тканями, окаймляющими края расщелины на губе, с обеих сторон формируются лоскуты слизистой оболочки, которые разворачиваются к расщелине, тем самым создается и выстилка дна полости носа в зоне расщелины альвеолярного отростка. Затем пучок, фиксирующийся к медиальной ножке крыльчатого хряща, отсекается, производится мобилизация малого фрагмента верхней губы и основания крыла носа от верхней челюсти, после чего сшивается слизистая оболочка губы. По краям альвеолярного отростка создаются карманы, путем отслойки надкостницы и в них трансплантируется лиофилизированный костный трансплантат и прикрывается аутооттрансплантатом надкостничной ткани (донорской зоной служит передняя поверхность голени). После проведенных манипуляций накладывают швы на ранее мобилизованные фрагменты круговой мышцы рта. При ушивании кожной раны в соответствующие разрезы с двух сторон перемещаются лоскуты по Millard (1980)

и дополнительный треугольник, выкраиваемый в нижнем отделе малого фрагмента верхней губы. Затем посредством разреза на кончике носа осуществляется доступ к крыльным хрящам и их фиксируют на одном уровне. Если крыло носа отсутствует, накладываются матрацные швы, зафиксированные на шариках из марли [20].

Орловский М.П. (1987) рекомендует модификацию, при которой используются слизисто-мышечные лоскуты с каждой половины губы. Данный способ целесообразно применять в случаях, когда нужно увеличить высоту проекции тканей верхней губы и создать ее объем. Но на практике часто не удается создать достаточный запас ткани слизистой оболочки, чтобы сформировать красную кайму вышеупомянутыми способами [51].

В способе, который был предложен Лимбергом А.А. (1939), выкраиваются четыре треугольных лоскута по схеме, когда сочетаются две фигуры посредством наложения боковых разрезов. Данный способ позволяет произвести одновременное исправление деформации крыльев носа. Достоинством метода также является максимальное сохранение тканей верхней губы. Но есть и недостатки: остаются грубые округлые рубцы в области оснований крыльев носа, разделение медиальных ножек и арок крыльных хрящей не предотвращает развитие деформации носа в будущем, также может развиваться укорочение филтрума и подтянутость линии лука Купидона. Но все же перечисленные недостатки данного метода не так существенны, так как сохранение большого объема тканей в области верхней губы и формирующийся линейный вертикальный рубец позволяют успешно произвести завершающие этапы хейлоринопластики во взрослом возрасте [44].

Большую популярность среди хирургов имеют различные модификации хейлопластики по Millard, которые предусматривают восстановление всех анатомических элементов губы и целостности круговой мышцы рта, создание преддверия полости рта достаточной глубины [130].

Методы Tennison С.W. и Обуховой Л.М. [50] также нередко применяются хирургами и являются аналогичными операциями. Выполняется выкраивание лоскута в нижней трети наружного сегмента верхней губы, а затем его вшивают в разрез, располагающийся на нижней части филтрума. Обухова Л.М. (1963) предложила одноэтапно выполнять хейлопластику, коррекцию основания крыла, имеющего уплощение, а также пластику дна преддверия носа четырехугольным кожным лоскутом, который выкраивается у основания крыла носа и подшивается к перегородке. Затем данный лоскут был заменен на треугольный, и модификацию назвали способом Обуховой-Лимберга, несмотря на то, что сам Лимберг А.А. (1939) являлся противником данной методики и недоумевал по поводу причины связывания названия этой модификации с его именем [38].

Если обособлять первичную ринопластику отдельно, то под этим понимается хирургическое лечение, способствующее восстановлению формы носа и устранению расщелины верхней губы. Некоторые способы первичной хейлоринопластики подразумевают и устранение деформаций носа, которая уже, в свою очередь, может выполняться в несколько этапов. Самым важным является создание так называемого основания носа и подготовки условий для дальнейших реконструктивно-восстановительных операций. Достигается это путем закрытия верхней губы и устранением недостатка костной ткани на верхней челюсти, созданием дна в переднем отделе носа, изменением положения крыльев, устранением асимметрии хрящевого отдела носа. Поэтапная ринопластика дает такие преимущества, как меньший объем перемещения тканей при каждом вмешательстве и дополнительные возможности коррекции для достижения более качественного функционального и эстетического результата хирургического лечения [52,124,134].

Одна из применяемых нынче методик предложена Агеевой Л.В., Рогинским В.В. и Савицкой Г.М. (2002). Суть ее заключается в выполнении полной реконструкции мышечных сфинктеров, устранении дефицита слизистой и кожных покровов, увеличении высоты проекции носового свода и устранении дистопии

хрящей, восстановление целостности альвеолярного отростка верхней челюсти с помощью периостальных лоскутов [2].

Новоселов Р.Д. и Давыдов Б.Н. (1997) предложили выполнять первичную хейлориногнатоластику, восстанавливая анатомию верхней губы, устраняя деформации хрящевого каркаса носа и проводя реконструкции альвеолярного отростка верхней челюсти с помощью аутонадкостницы с голени [24].

Также популярна методика Mulliken J.B. и Trott J.M. (1993), которые предлагают одномоментную коррекцию носа и губы. Оба автора считают, что таким образом есть возможность увеличить колумеллу, используя для этого ткани носа, но не используя ткани красной каймы верхней губы. Длина колумеллы формируется из многих факторов, на что в том числе влияют положение крыльчатых хрящей и их внутрикупольное сопоставление, объем избыточной ткани в верхнемедиальной части крыльев и т.п. Каждый из авторов предлагает свой подход к технике хирургического лечения, так, Mulliken J.B. (1999) использует вертикальный срединный внутрикупольный разрез, а Trott J.M. (1993) рекомендует использовать стандартный открытый разрез. Но при каждой из предложенных модификаций обычно необходимо выполнение вторичной ринопластики, несмотря на хорошие долгосрочные результаты после операций [165].

Достаточно часто приходится прибегать к использованию хрящевых трансплантатов во время ринопластики для воссоздания каркасной функции и ввиду недостатка собственных тканей и их значительной деформации. По происхождению трансплантаты делятся на аутоотрансплантаты, аллотрансплантаты и ксенотрансплантаты [117]. Аутоотрансплантаты, применяемые в ринопластике, чаще формируют из хрящевого отдела перегородки носа и других участков хрящевой ткани, из хряща ушной раковины, реберного хряща, дополняя его фасцией височной мышцы, прямой мышцы живота или широкой фасцией бедра. Ксенотрансплантаты используются крайне редко, но чаще это аллодерм или облученный реберный хрящ. Чаще них применяются аллотрансплантаты (Medpor, Gore-Tex, силикон) [145].

При работе с реберным хрящом главным недостатком является то, что у пациентов зрелого возраста затруднительно формирование аутотрансплантата, так как с годами происходит окостенение хрящевой ткани, затрудняющее ее мобилизацию и резекцию. Еще одним недостатком данного вида трансплантата является высокий риск искривления хряща в отдаленной перспективе. При септоринопластике золотым стандартом считается использование хряща из перегородки носа, так как его забор не требует дополнительных разрезов, увеличивающих степень травматизации во время вмешательства. Несомненным плюсом применения ксенотрансплантатов является их высокая биосовместимость, пластичность, снижение травматизации из-за отсутствия на теле пациента реципиентной зоны, а к минусам данного вида трансплантатов относят высокую стоимость, склонность к резорбции, вероятность инфицирования и отторжения, и они так же, как и реберные хрящи, склонны к изгибу в отдаленные периоды после вмешательства. Аллотрансплантаты применяются в основном для устранения неровностей спинки носа и других отделов. Когда собственные механизмы, выполняющие каркасную функцию носа, нарушены, а также при отсутствии пригодных для забора аутохряща зон (по причине применения их в предшествовавших реконструктивно-восстановительных операциях или различных анатомо-функциональных особенностях) выбор отдается аллотрансплантатам. Но заменить натуральные материалы они могут лишь частично. Материалы на полимерной основе (Medpore, Gore-Tex) характеризуются высокой стабильностью и отсутствием склонности к отторжению, легко принимают необходимую форму, а также в сравнении с иными аллотрансплантатами они более биосовместимы. Но они ощущаются под кожей, могут инфицироваться, и это может отрицательно сказываться при септоринопластике. Особенности силиконовых трансплантатов является более высокий риск отторжения, что делает их менее предпочтительными для использования в подобных случаях.

Трансплантаты должны иметь такие особенности, как инертность, пластичность, устойчивость к травмам и инфекциям. Донорский материал должен быть доступным, относительно бюджетным и иметь низкую склонность к резорбции, состоять из несскользящего материала. Но у каждой разновидности трансплантатов есть как преимущества, так и недостатки [45].

Преимущество аутоотрансплантатов в полной биосовместимости (полное отсутствие иммунологической реакции), и в целом их можно считать практически идеальными. Недостатками являются травматизация в области донорского участка, склонность к изгибанию, резорбции. Трансплантаты из ушного хряща и перегородки носа наиболее предпочтительны для ринопластики, а ушной хрящ помимо подходящей структуры и формой напоминает нижний боковой хрящ носа. При реконструктивной ринопластике часто используются не только хрящи перегородки, но и иные носовые хрящи для устранения неровностей на кончике, спинке носа, для создания опорных стропил и получения хрящевой стружки [97].

С помощью трансплантатов хирург может влиять на степень ротации кончика носа, например, притупляя носогубный угол. Фиксацией трансплантатов вдоль каудальной поверхности ножек носовых хрящей можно увеличить ротацию кончика. Применение двуслойных трансплантатов позволяет создать визуальное увеличение длины носа за счет изменения длины спинки носа. Если необходимо увеличить выступание кончика и достигнуть нужной степени его ротации, трансплантат фиксируется под необходимым углом к каудальному краю медиальных ножек крыльчатых хрящей, создавая форму щита [95].

Частым последствием закрытой ринопластики является стеноз преддверия, степень которого зависит от количества предшествовавших операций и, соответственно, разрезов. При открытой ринопластике имеется только краевой разрез, и благодаря этому значительно снижается вероятность возникновения стеноза в области преддверия носовых ходов. Наиболее благоприятный и стойкий результат отмечается при применении трансплантатов-распорок с обеих сторон перегородки носа (длиной до 15 мм, высотой около 2-3 мм и до 12 мм шириной),

что позволяет увеличить просвет в области носового клапана [164]. Они удобны функционально, особенно когда имеется коллапс носового клапана. В некоторых клинических случаях отмечается односторонняя вогнутость спинки носа, которая вызвана деформациями перегородки или верхних боковых хрящей. Исправляется это посредством фиксации трансплантата-распорки со стороны вогнутости. При септоринопластике часто комбинируются различные методики: использование трансплантатов, точное структурное выравнивание, шовная фиксация элементов и т.п. При коррекции средней части свода чаще всего применяются вышеупомянутые трансплантаты-распорки, которые впервые были описаны Sheen J.H. (1987). Данные трансплантаты состоят из прямоугольных фрагментов хряща, которые фиксируются в области соединения верхних латеральных хрящей с перегородкой и позволяют расширить просвет в зоне носового клапана [153]. Данные трансплантаты смещают верхние латеральные хрящи в стороны, придают дополнительную жесткость среднему своду, помогая противостоять силам, стягивающим ткани при вдохе. Устанавливаются они как при открытом, так и при закрытом доступе, но легче и лучше это сделать под визуальным контролем, применяя технику открытой ринопластики, стабилизируя фрагменты швами [153].

Трансплантаты в ринопластике применяются с целью функциональных и эстетических коррекций при нарушении механизмов поддержки, асимметричных пропорциях и недостаточной длине носа, неровностях в области спинки или концевых отделов носа, для расширения носового клапана. Поэтому специалистам, занимающимся реконструктивной ринопластикой, необходимо досконально знать технику применения тех или иных трансплантатов и механизм их воздействия на окружающие ткани. При первичной ринопластике практически не возникает проблем с объемом необходимого хрящевого материала, и в первую очередь выбор отдается хрящу перегородки. Но если в анамнезе пациента ранее имелось хирургическое вмешательство в области перегородки, в связи с чем возникает дефицит необходимого объема хряща из перегородки, выбор отдается хрящу ушной раковины, который обычно позволяет обойтись без применения

аллопластических материалов. В последнее время отмечается тенденция к росту количества септоринопластик, что способствует увеличению объема корригирующих операций при повторных хирургических вмешательствах. Применение аутотрансплантатов при ревизиях уменьшает риск осложнений и повторных операций [145].

Порой для удлинения колумеллы прибегают к отдельному этапу операции, при помощи которой получают дополнительный объем тканей, это имеет положительный эффект и при возможной дальнейшей хейлоринопластике. Чаще всего используется V-образный разрез или создаются двусторонние раздвоенные лоскуты (так называемый «ласточкин хвост»), затем выполняется мобилизация нижних латеральных хрящей от кожи носа, а для лучшего выступления кончика носа и улучшения его симметрии накладывается внутрикуповый шов [52].

Основным недостатком многих хирургических методов, целью которых является удлинение колумеллы, является использование здоровых соседних структур. Существует методика, которая позволяет восстанавливать колумеллу без задействования дополнительных тканей носа. Колумелла реконструируется при помощи 2 боковых треугольных лоскутов, которые выкраиваются на коже фрагментов верхней губы. Они ушиваются вместе и прикрепляются к вентральной поверхности купола носа. Процедура позволяет получить удовлетворительный клинический и эстетический результат, исключая вероятность дополнительной деформации носа [121].

Обобщая написанное выше, можно констатировать, что практика более широкого применения ринопластики у младенцев, без опаски за нарушения и задержку в росте носа, верхней челюсти, серьезным образом повлияла на улучшение подхода к лечению вторичных дефектов назолабиальной области, а комбинирование различных техник и способов хирургического лечения помогает сократить количество осложнений и возможных операций в будущем, улучшая конечные результаты ринопластики [6,159].

Анализ результатов первичной хейлоринопластики у пациентов до 20 лет, описанный в работах Бессонова С.Н. (2007), показал, что данный способ позволяет добиться высоких эстетических результатов в отношении формы губы, уменьшая при этом деформации носа и снижая склонность к возникновению зубочелюстных аномалий [6,159]. Но ни одна из существующих техник не дает полностью удовлетворительного результата, поэтому совершенствование существующих и разработка новых методов первичной хейлоринопластики будет способствовать улучшению эстетических и функциональных результатов лечения при расщелине губы.

I.4. Вторичные деформации назолабиального комплекса после устранения двусторонней расщелины верхней губы и нёба, а также применяемые хирургические методики

Вторичная ринохейлопластика показана детям старшего возраста и выполняется индивидуально в период от 10-12 до 17 лет. Более объемную и полную коррекцию носа, особенно его концевой отдела, следует осуществлять в возрасте 14-16 лет, если имеется потребность в устранении деформаций пирамиды носа; реконструктивные операции в данной области рекомендуется выполнять не раньше 17 лет. Но все индивидуально, и при выборе сроков и возраста для лечения необходимо исходить из индивидуальных особенностей, степени повреждений и уровня социальной адаптации пациента. Реконструктивные операции в области верхней губы можно выполнять в любом возрасте.

Особенностями анатомических изменений в конфигурации круговой мышцы рта при врожденной двусторонней расщелине верхней губы и нёба является то, что мышечные пучки направляются параллельно дефекту расщелины, истончаясь постепенно на своем протяжении, и соединяются у основания крыльев носа. Соответственно, степень и характер остаточных деформаций напрямую зависят от успешности устранения этих нарушений при первичной хейлоринопластике. Ряд хирургов, выполняя первичные вмешательства, добавляют элементы

ринопластики, например, удлиняя колумеллу, репозиционируя крылья носа и расслаивая крыльные хрящи, тем самым способствуя созданию в дальнейшем более благоприятных условий для нормального роста тканей носа. Но созданы методики первичной хейлоринопластики, где изначально подразумевается ряд манипуляций для устранения носовых деформаций. Одна из таких методик разработана Агеевой Л.В., Савицкой Г.М. и Рогинским В.В. [2]. Основные принципы данной методики описаны ранее.

В одной из исследовательских работ было проведено обследование 41 пациента с врожденными расщелинами, после проведения хирургического лечения; остаточные и вторичные деформации верхней губы и носа отмечались у 19 из них. Обобщая результаты различных методов хирургического лечения, они пришли к выводу, что наиболее эффективным способом первичной хейлопластики оказался способ Millard D.R., а для устранения остаточных и вторичных деформаций верхней губы и носа – сочетание способов Meyer В. и Millard D.R. [131].

Также в литературе встречается описание клинических случаев с применением сочетания различных хирургических методик. В диссертационной работе Косымова М.М. (2012) описывается 18 клинических случаев, когда при сочетании остаточной деформации крыла носа с вторичной деформацией верхней губы использовалась техника вторичной ринопластики по Майеру в сочетании с хейлопластикой по Миллард, при выполнении которой изначально делаются разрезы на верхней губе, создается искусственная расщелина, а затем образованные при этом лоскуты сшиваются способом ротации и движения. По данной методике прооперировано 12 пациентов, у них отмечалось сращение преддверия полости рта с укорочением верхней губы со стороны слизистой оболочки, также одновременно формировалось глубокое преддверие. Но не всем исследуемым было возможно выполнить комплексное устранение нарушений одним способом Майер, так как пораженные хрящи имели излишнюю упругость. По этой причине 6 пациентам выполнена вторичная хейлоринопластика по Майеру в сочетании с открытой

ринопластикой. Ко взрослым пациентам с остаточными деформациями назолабиального комплекса применялась техника тройного сочетания (хейлопластика по Millard D.R., ринопластика по Meyer В. и техника открытой ринопластики). В 13 клинических случаях применялось сочетание вторичной хейлоринопластики по Козину И.А. и Millard D.R., но данная методика оказалась малоэффективной и не рекомендуется для широкого применения [40].

В одной из научных работ [25] описывается 18 клинических случаев после первичной ринопластики, в 16-ти из них была выполнена вторичная ринопластика. Применялось 3 методики оперативного вмешательства. В 8 случаях предпочтение отдавалось методике Козина-Виссарионова, являющейся модифицированной версией методики Милларда, где применяется скользящий лоскут из рубцово-измененного филтрума. К трем пациентам применялся способ Майера, где сочетаются z-образная пластика преддверия и крыла носа и хейлопластика по Милларду. В 2 клинических случаях с целью устранения деформации носа применялась техника открытой ринопластики.

Наряду с характерными признаками вторичных деформаций у 9 больных выявлен значительный дефицит костной ткани альвеолярного отростка и нижнего края грушевидного отверстия, к которым с целью создания «костной основы» для подъема и формирования крыла носа была применена костная пластика полиметилметакрилатом. Многие специалисты при данных операциях используют аутотрансплантацию, нередко для этого выбирается трансплантат из гребня подвздошной кости, предложенный Ferrior R.T. [42], но, по их мнению, этот метод имеет существенные недостатки. Во-первых, дефекты альвеолярного отростка и верхней челюсти при врожденных расщелинах связаны с их атрофией и, следовательно, недостатком окружающих кость тканей и, в частности, надкостницы. В послеоперационном периоде лишенный надкостницы аллотрансплантат подвергается скорому рассасыванию, что приводит к последующей рецидивирующей деформации. Во-вторых, сложный рельеф костного ложа краев расщелины и нижнего края грушевидного отверстия вызывает

сложности фиксации трансплантата. Для данных пациентов в виде костнопластического материала отдавалось предпочтение рентгеноконтрастному костному цементу высокой степени вязкости «PalacosR», который состоит из двухкомпонентного биостабильного полимера на основе полиметилметакрилата с высокими остеопластическими свойствами и рентгеноконтрастностью. При контакте с костной раной материал имеет консистенцию, подобную пластилину, легко принимая форму дефекта и не требуя дополнительной фиксации. Покрывающие его в процессе ушивания мягкие ткани создают условия для минимизации рисков воспалительных процессов.

I.5. Заключение

Реабилитация пациентов с врожденными расщелинами губы и нёба остается одной из наиболее сложных задач медицины, несмотря на постоянное совершенствование науки и технологий. Судьба многих пациентов складывается драматично, причем не только вследствие тяжести пороков, но и в результате несовершенства первоначальных методов хирургического лечения [29]. По-прежнему нет полного и всеобъемлющего понимания того, как при врожденной расщелине губы и нёба объем первичного лечения влияет на процессы развития структур верхней челюсти и носа.

Многообразие клинических проявлений деформаций лица и факторов, влияющих на их возникновение, продолжительность и трудности лечения, неустойчивость результатов делают актуальным и необходимым дальнейшее изучение их патогенеза и совершенствование способов лечения [7]. Дефекты и деформации назолабиального комплекса, являющиеся последствием врожденной двусторонней расщелины, по сей день остаются и наверняка и в будущем будут серьезной проблемой для специалистов, занимающихся лечением и реабилитацией данных пациентов. Под термином «назолабиальный комплекс», применяемым в данной научно-исследовательской работе, подразумевается комплекс

анатомических структур, участвующих в формировании верхней губы и носа [33,35].

Основные цели хирургического лечения подобных состояний очевидны: восстановление контуров верхней губы, ее функциональной состоятельности, симметрии и четкости основания и кончика носа, восстановление проходимости носовых дыхательных путей и профилактика рубцевания тканей, но на практике трехмерный характер дефекта и вовлечение всех слоев и анатомических структур данной области затрудняют получение надежных результатов [52].

Несмотря на постоянное совершенствование методов первичной хейлоринопластики, практически все пациенты имеют разнообразные остаточные и вторичные деформации губы и носа. Степень деформации всего комплекса тканей может быть различной. Она зависит от:

- 1) тяжести первоначального дефекта и деформации;
- 2) методики операции, примененной при первичном вмешательстве (была ли хейлопластика без вмешательств в области кожно-хрящевого отдела носа или она проведена с элементами первичной ринопластики);
- 3) техники исполнения этапов операции.

Типичные деформации при расщелине, которые часто остаются после проведенной первичной хейлоринопластики:

- 1) укороченная колумелла;
- 2) уплощенный кончик носа, иногда с углублением по средней линии;
- 4) крылья носа растянуты, утолщены;
- 5) основания крыльев носа смещены латерально;
- 6) латеральный сдвиг куполов с двусторонним смещением латеральных ножек от перегородки носа;
- 7) «закрытые» ноздри - анфас их не видно из-за опущенного кончика носа;
- 8) рубцовые изменения дна носовых ходов;
- 9) двусторонняя гипоплазия верхней челюсти.

Такие изменения средней зоны лица в значительной степени влияют на эмоциональное состояние пациентов [13]. По данным С. И. Блохиной [8], 48,5% пациентов после устранения двусторонних расщелин испытывают психическую неустойчивость, ощущают дискомфорт и скованность при общении с окружающими людьми. В нынешнее время все больше растет информированность пациентов о современных достижениях медицины и растут их требования к результатам хирургического лечения. Часто взрослые пациенты обращаются к докторам, чтобы скорректировать пропорции лица и устранить остаточные деформации верхней губы, костно-хрящевого отдела носа и лицевого скелета в целом.

Методы обследования и хирургического лечения пациентов получили значительное развитие в современном мире, создано множество новых способов диагностики и лечения, позволяющих сокращать этапность и длительность хирургических вмешательств, сроки реабилитации пациентов, но сохраняются проблемы в комплексном и единовременном устранении деформаций, физиологических и психологических нарушений, вызванных врожденными расщелинами губы и нёба. Столь сложная патология, затрагивающая множество зон челюстно-лицевой области, требует правильного алгоритма и многоэтапного лечения, начиная с раннего детства, лишь только тогда возможно добиться наилучшего анатомо-функционального результата, более глубокой эстетической удовлетворенности пациентов, а данный фактор особенно важен для людей в современном обществе. В своей работе мы изначально определяли задачи и приоритеты с учетом множества аспектов, опираясь на мировую литературу, инструментальные и функциональные данные обследования, значительный клинический опыт сотрудников института, много лет занимающихся данной проблемой, и все это в значительной степени помогло усовершенствованию алгоритма хирургического лечения для пациентов с деформациями назолабиального комплекса, возникшими в результате врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба.

ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

II.1. Общая характеристика обследованных пациентов

За период с 2015 по 2019 гг. во взрослой клинике ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» прошли клинико-функциональное обследование и хирургическое лечение 33 пациента с постхирургическими деформациями назолабиального комплекса, полученными в результате устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба, эти пациенты перенесли в общей сложности 38 оперативных вмешательств. 30 (90,9%) обследованных пациентов в возрасте от 18 до 34 лет – наиболее активная возрастная группа, нуждающаяся в социализации.

Данные о распределении пациентов по полу и возрасту представлены в таблице 1.

Таблица 1 – Распределение пациентов по полу и возрасту

Возрастные группы по стандартам ВОЗ	Мужчины	Женщины
18 – 19	4	2
20 - 24	6	5
25 - 29	5	3
30 - 34	3	2
35 - 44	1	1
45 - 60	0	1
Всего	17	16

Учитывая данные анамнеза и объективного обследования, все пациенты были разделены на две группы в зависимости от объема ранее проведенного лечения:

1. пациенты с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и нёба, которые ранее получали ортогнатическое лечение и имеют адаптированный прикус, либо деформации костных структур верхней челюсти отсутствуют;

2. пациенты с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и нёба, с выраженной деформацией костных структур верхней челюсти, которые ранее не получали ортогнатического лечения или результат данного лечения неудовлетворительный.

Количественно распределение пациентов по группам представлено в таблице 2.

Таблица 2 - Распределение пациентов по группам исследования

Группа	Количество пациентов	Процентное число от общего количества пациентов
Группа 1	13	36,4 %
Группа 2	20	63,6 %

Анализ показателей каждой из исследуемых групп сравнивался со средними нормальными антропометрическими и физиологическими величинами, присущими для исследуемых областей.

Данная патология требует углубленного обследования на этапе предоперационной подготовки ввиду сложности анатомо-функциональных нарушений и возможных сопутствующих нозологических факторов. Все пациенты, поступающие в стационар, были обследованы по общепризнанным методикам (стоматологическое, общесоматическое, аппаратно-инструментальное, лабораторное обследование) с целью выяснения показаний/противопоказаний для дальнейшего оперативного вмешательства. Пациенты не имели сопутствующей соматической патологии.

II.2. Анализ фотографических изображений

Фотографирование пациентов проводилось на этапе предоперационной подготовки и перед выпиской из стационара (в среднем на 12-14 сутки после

операции), а также через 6 месяцев после оперативного вмешательства для оценки отдаленного результата хирургического лечения. Предварительно от пациентов получено согласие на фотодокументацию. Выполнялись и анализировались цифровые фотографии в стандартных проекциях, а именно: анфас, полупрофиль, профиль, носоподбородочная проекция.

Фотографии необходимы не только для оценки и документирования имеющейся патологии. По ним также делался расчет и анализ отдельных эстетических единиц лица, соотношения носа и губ с другими отделами. Для выявления особенностей нарушения работы мимической мускулатуры, выявления асимметрии средней зоны лица делались фотографии во всех вышеуказанных проекциях, при выполнении пациентом мимических проб: вытягивание губ трубочкой, улыбка, оскаливание зубов. Для расчетов использовалась компьютерная программа Adobe Photoshop CC 2015. Применялся анализ лица с использованием эстетического треугольника Powell и Humphreys (Рисунок 1). Данный метод учитывает все основные эстетические образования лица и отображает их взаимную зависимость с помощью измерения размеров от поверхностных ориентиров мягких тканей. Определяется величина носолобного, носолицевого, носоподбородочного и носогубного углов, выступание кончика носа по Goode, горизонтальное положение губ. Все эти замеры выполняются в боковой проекции.

Носолобный или назофронтальный угол (NFr) (рисунок 1, рисунок 3) (в норме $115-135^{\circ}$) – линия, проведенная через глабеллу (G) и назион (N) и далее вдоль спинки носа до его кончика (AN).

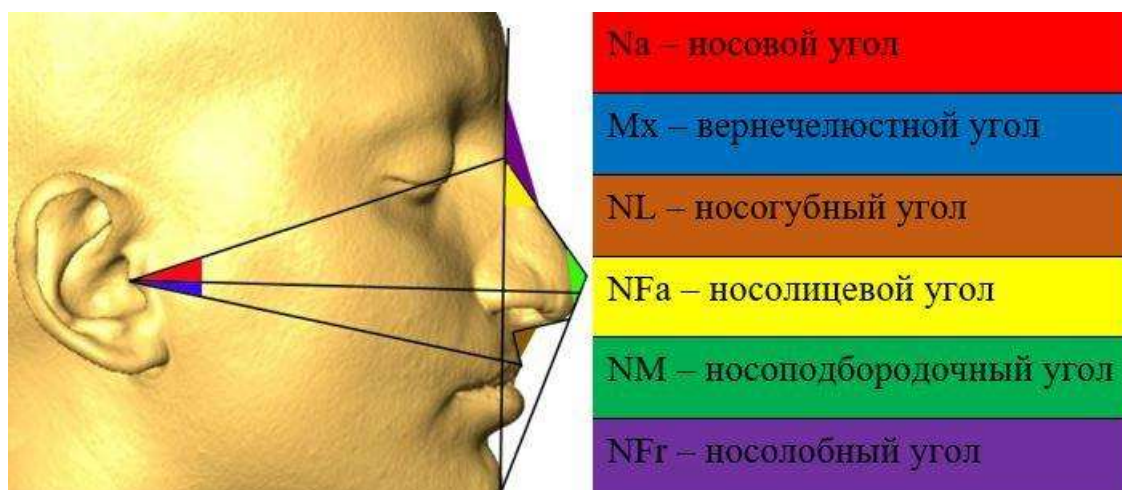


Рисунок 1. Анализ показателей лица с использованием эстетического треугольника Powell и Humphreys Lb

Носолицевой или назофациальный угол (NFa) (Рисунок 1) (в норме $30-40^{\circ}$) – наклон спинки носа по отношению к плоскости лица. Проводится линия от глабеллы (G) к наиболее передней точке подбородка - погониону (Pg), когда эта линия пересекается линией спинки носа. Линия спинки носа должна пересекать назион (N) и кончик (AN) и должна быть проведена через любую горбинку носа, какая существует.

Носоподбородочный или назоментальный угол (NM) (Рисунок 1) (в норме $120-132^{\circ}$) – линия, проведенная от кончика носа (AN) к погониону (Pg), и линия спинки носа.

Носовой угол (Na) и верхнечелюстной (см таблица) угол (Mx) (Рисунок 1) (в норме носовой угол $23,3^{\circ}$, верхнечелюстной угол $17,1^{\circ}$) - от трагиона (точка на вершине козелка) проводят линию к назиону (N'), кончику носа (AN) и краю верхней губы (Lb Sup). Получается три угла: носовой (Na), верхнечелюстной (Mx) и нижнечелюстной (Mn) (в исследовании не используется).

Носогубный угол (NL) (Рисунок 1) (в норме у мужчин $90-95^{\circ}$, у женщин $95-115^{\circ}$) – линия проводится между наиболее выступающей точкой слизисто-кожного края верхней губы (Lb sup), субназале (Sn) и колумеллой (Cl).

Расстояние от козелка до субназале (Trg-Sn) и до наиболее выступающего слизисто-кожного края верхней губы (Trg-Lb sup) (Рисунок 2).

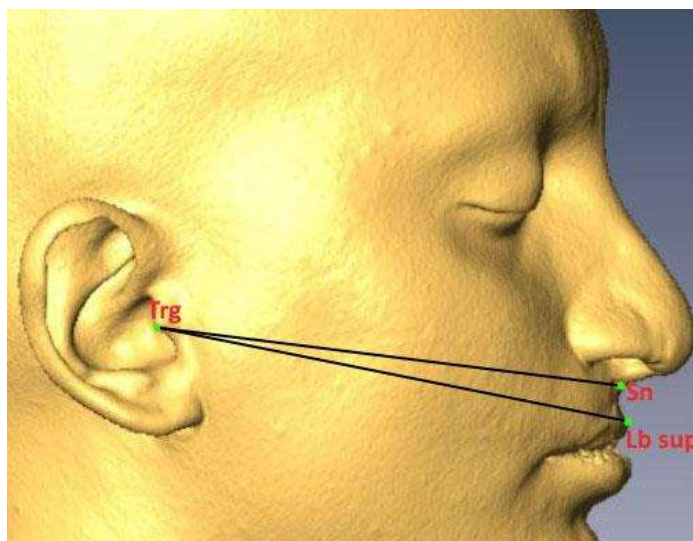


Рисунок 2. Линии Tr-Sn и Tr-Lb

От крайней дистальной точки на козелке (Trg) проводятся линии к субназале (Sn) и к наиболее выступающему слизисто-кожному краю верхней губы (Lb sup). Это дает возможность определить динамику изменения высоты проекции тканей верхней губы, что также отображает и изменение их объема.

Выступление кончика носа по Goode (ANpr) (Рисунок 3) - проводится вертикальная линия от назиона (N) до борозды крыла носа и перпендикуляр к кончику носа (AN).

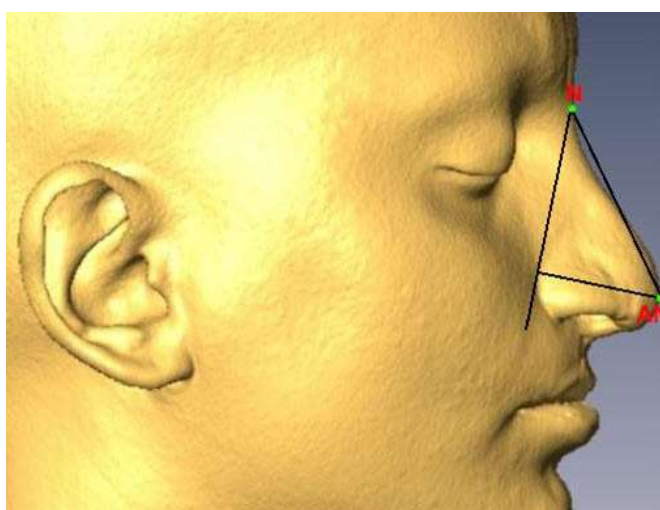


Рисунок 3. Выступление кончика и спинки носа

правого носового хода обозначена как (**Nd1**), ширина как (**Nd2**), и аналогично на левой стороне (**Ns1**) и (**Ns2**).

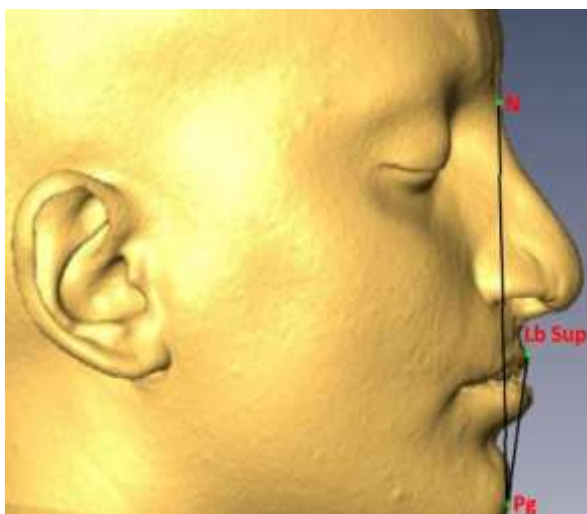


Рисунок 5. Угол Холдэвеля

Все полученные данные заносились в таблицу.

Таблица 3 - Карточка фотометрического исследования

	Ф.И.О. Пациента, пол, возраст	
	До операции	После операции
Na	-	-
Mx	-	-
NFr	-	-
NFa	-	-
NM	-	-
NL	-	-
NA	-	-
Tr-Sn	-	-
Tr-Lb	-	-
ANpr	-	-
Dpr	-	-
L₁	-	-
L₂	-	-
H	-	-
Cl₁	-	-
Cl₂	-	-
Nd1	-	-
Nd2	-	-
Ns1	-	-
Ns2	-	-

Для описания антропометрических соотношений тканей в области верхней губы и хрящевого отдела носа выполнялся ряд измерений. Проводилась межзрачковая линия (Рисунок 6, Линия 1), затем от ее середины проводился перпендикуляр, продолжающийся до края красной каймы верхней губы (Рисунок 6, Линия 2), данная линия, являясь срединной, дала возможность производить замеры степени отклонения колумеллы и крыльев носа (рисунок 6, линия 8,9,10). Определялась высота верхней губы, для чего проводилась линия от края красной каймы до субназале (Рисунок 6, Линия 3). Выполнялись замеры видимой части красной каймы верхней губы, для чего губа предварительно измерялась в поперечном размере (Рисунок 6, Линия 4), делилась на 3 равные части (Рисунок 6, Линии 4,5,6) и на данных участках производился замер в вертикальном направлении, от линии смыкания с нижней губой до края красной каймы.

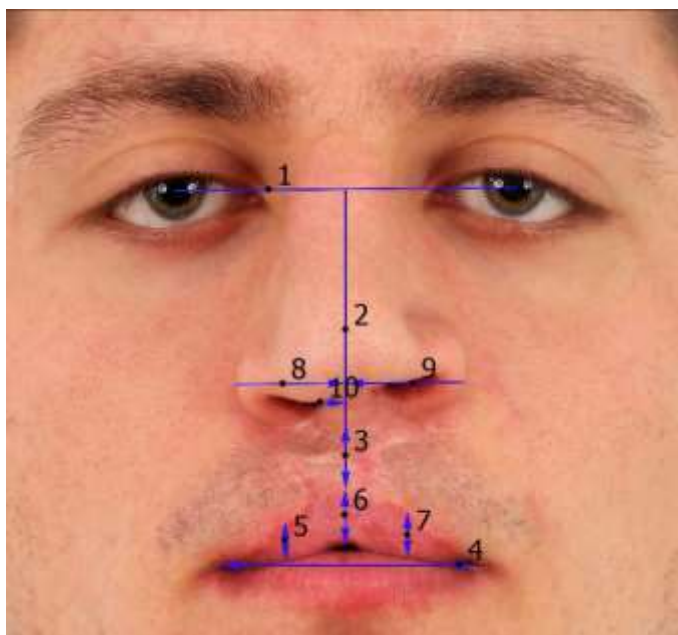


Рисунок 6. Антропометрические измерения

II.3. Мультиспиральная компьютерная томография

По данным МСКТ черепа, выполненной в рамках протокола, разработанного в ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ», выявлялись патологическая анатомия и дефицитный объем кости в области патологии методом ручной сегментации. Замещенный дефицитный объем наблюдался в динамике через 6, 12 и 24 месяца

методами визуального и числового сравнения сегментированных данных в области оперативного лечения.

Использовался мультиспиральный компьютерный томограф Siemens Somatom Perspective (Германия) (Рисунок 7) с возможностью субмиллиметрового сбора данных с пространственным разрешением 0,33 x 0,33 x 0,33 мм и со скоростью вращения 0,37 сек на полный 360° оборот гентри, изотропным разрешением 0,4 мм.



Рисунок 7. Мультиспиральный компьютерный томограф Siemens Somatom Perspective

Анализ полученных изображений производился в компьютерной программе Amira версии 5.3.2. (FEI Company). На 3D модели имелась возможность послойной визуализации средней зоны лица в трех проекциях (фронтальной, горизонтальной и сагиттальной), что позволяло оценить общее анатомическое строение, степень деформации различных участков костных структур, построить прогностическую модель посредством сегментации, а также при необходимости произвести цефалометрический анализ (Рисунок 8).

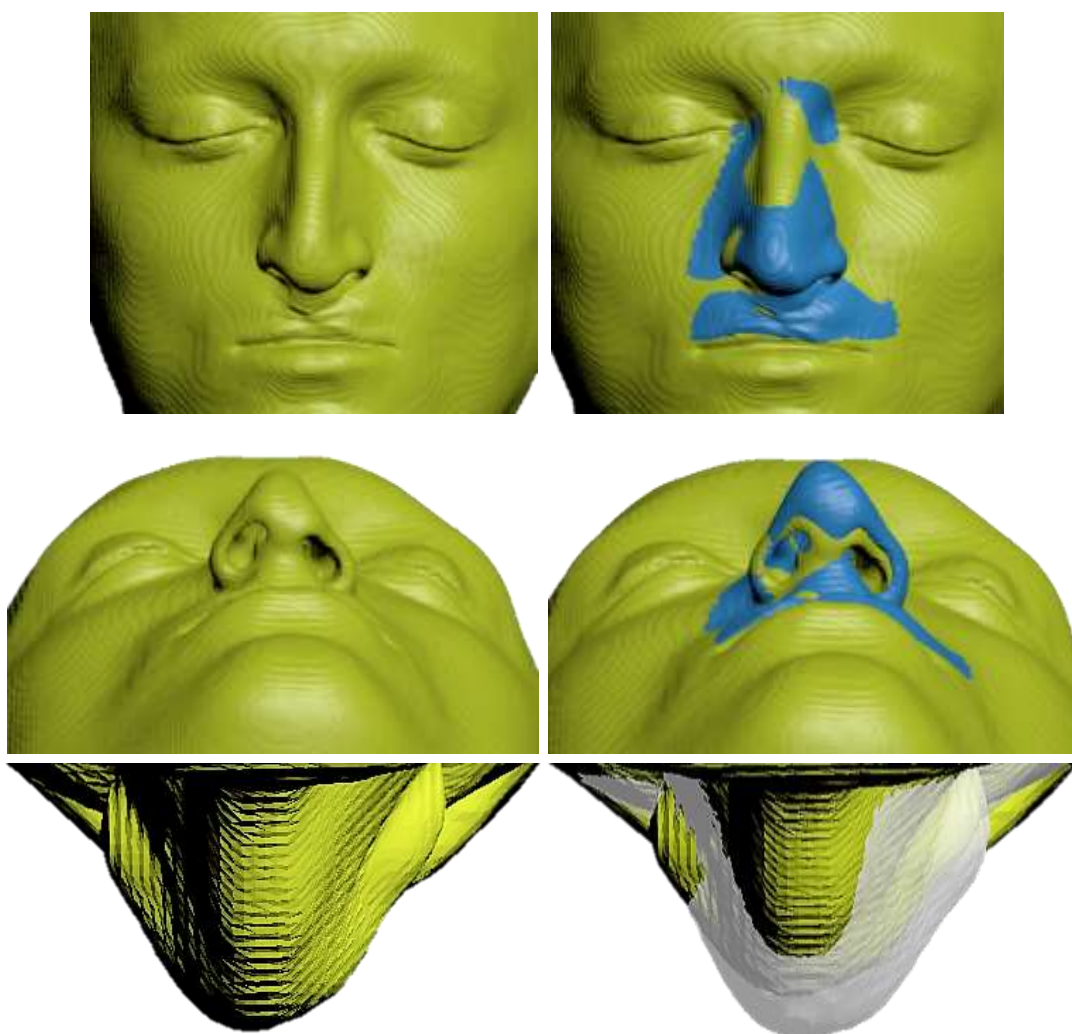


Рисунок 8. 3D сегментация мягких тканей средней зоны лица до и после вмешательства.

Критерии оценки костных структур средней зоны лица до оперативного лечения:

- симметричность, целостность и смещение носовых костей;
- целостность лобных отростков верхней челюсти, состояние носолобных швов;
- целостность слёзных костей и стенок носослёзных каналов, состояние перегородки носа, носовых раковин и сошника;
- симметричность нёбных костей;
- состояние горизонтальной и вертикальной пластинок нёбных костей;
- целостность больших нёбных каналов;
- целостность стенок крыло-нёбных ямок;
- оценка альвеолярного отростка верхней челюсти.

Также, если планируется использование реберно-хрящевых аутотрансплантатов, МСКТ исследование помогает определить структуру хрящевой ткани, выявить участки патологического обызвествления, структуру и форму ребра, возможные анатомические особенности развития.

II.3. Функциональные методы исследования

II.3.1. Электромиография

Электромиография (ЭМГ) — объективный метод исследования нейромышечной системы путем регистрации электрических потенциалов мышц, позволяющий оценить их функциональное состояние. У пациентов с врожденной двусторонней расщелиной данный показатель является важным, так как мимическая мускулатура в области назолабиального комплекса имеет ряд анатомо-функциональных изменений, возникших как в результате дистопии некоторых мышц, так и нарушения их анатомической целостности и рубцовой деформации. Изучая биопотенциалы мускулатуры и реакцию мышечной ткани на электростимуляцию, можно сделать вывод о состоянии мышцы. Итогом электромиографии становится качественная оценка степени поражения мышц и локализации патологии.

В ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» МЗ РФ на этапе предоперационной подготовки всем пациентам проводилось электромиографическое исследование, применялся интерференционный метод (поверхностный, суммарный, глобальный), при котором электроды накладывались на кожу. Исследование проводилось на 4х канальном электромиографе «Синапсис» фирмы Нейротех (Россия) (Рисунок 9) подключенном к персональному компьютеру, под управлением операционной системы Windows 7.

Технические характеристики электромиографа «Синапсис»: рабочая полоса частот усилителя (на уровне -3 дБ) 0–10 кГц, диапазон амплитуд измеряемых сигналов 0,1 мкВ – 200 мВ, частота дискретизации по каждому из каналов 40 кГц,

динамический диапазон АЦП 100 дБ, нижняя граница полосы пропускания 0 – 1 кГц, верхняя граница полосы пропускания 1 Гц – 10 кГц.



Рисунок 9. Электромиограф «Синапсис»

Для исследования использовались круглые электроды из серебряного сплава диаметром 5 мм, сверху они имеют кожух из полимерного материала. Кожа на месте крепления электродов обезжиривалась спиртовыми салфетками, затем на нее наносилась электродная контактная паста «Унипаста». Электроды накладывались симметрично с двух сторон. Для оценки биоэлектрической активности круговой мышцы рта электроды накладывались в области проекции краевой части круговой мышцы рта, симметрично с двух сторон, в том месте, где ее волокна от *modiolus anguli oris* отходят к верхней и нижней губе. Для оценки биоэлектрической активности мышц, формирующих носогубную складку, электроды накладывались у основания крыла носа, в области проекции брюшка мышцы, поднимающей верхнюю губу, и той части, где она вплетается в мышцу, поднимающую угол рта и крыло носа. Все вышеперечисленные места установки электродов схематично указаны на Рисунке 10.

Заземляющий электрод фиксировался на предплечье пациента. При исследовании биоэлектрической активности круговой мышцы определялось соотношение активности симметричных участков мышцы в покое и соотношение активности симметричных участков мышцы при выполнении функциональных

нагрузок (вытягивание губ трубочкой, с фиксацией в этом положении до команды расслабиться). При исследовании биоэлектрической активности мышц, формирующих носогубную складку, определялось соотношение активности симметричных участков мышцы в покое и соотношение активности симметричных участков мышцы при выполнении функциональных нагрузок (наморщивание носа с поднятием верхней губы, с фиксацией в этом положении до команды расслабиться).

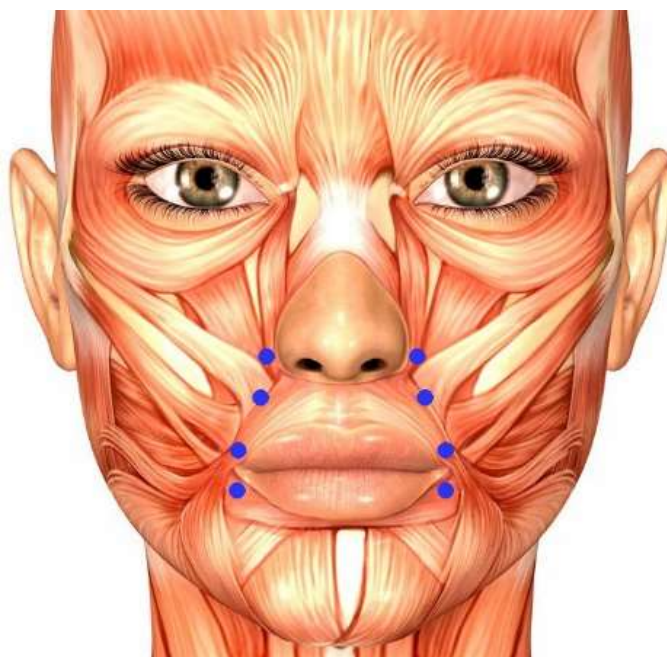


Рисунок 10. Места установки датчиков при проведении ЭМГ

II.3.2. Ринометрия

Деформация носа в результате устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба необратимо влечет за собой нарушение носового дыхания, что является одной из частых жалоб пациентов. Но основываясь на субъективных ощущениях пациента невозможно определить степень нарушения носового дыхания.

Для этого мы использовали наиболее распространенный метод количественной характеристики потока воздуха, проходящего через полость носа, и сопротивления, которое оказывают внутриносые структуры - переднюю

активную риноманометрию. Сущность метода ПАРМ заключается в количественном измерении градиента давления и воздушного потока, которые создаются в условиях физиологического носового дыхания. Результаты риноманометрии выдаются прибором в виде графика в системе координат, причем форма полученной кривой определяет степень нарушения носового дыхания. Исследование проводилось на базе «Университетской клинической больницы №1 Первого МГМУ им. И.М Сеченова» в оториноларингологическом отделении №1 клиники болезней уха, горла и носа. Использовался риноманометр RhinoStream SRE 2000 фирмы Rhinometrics (Германия), подключенный к персональному компьютеру.

Исследование проводилось в положении пациента сидя на стуле. Колебания давления воздуха в приборе регистрировались специальным датчиком давления, а затем преобразовывались в электрический сигнал, который поступал в компьютер и выводился на мониторе в виде графика (Рисунок 11).

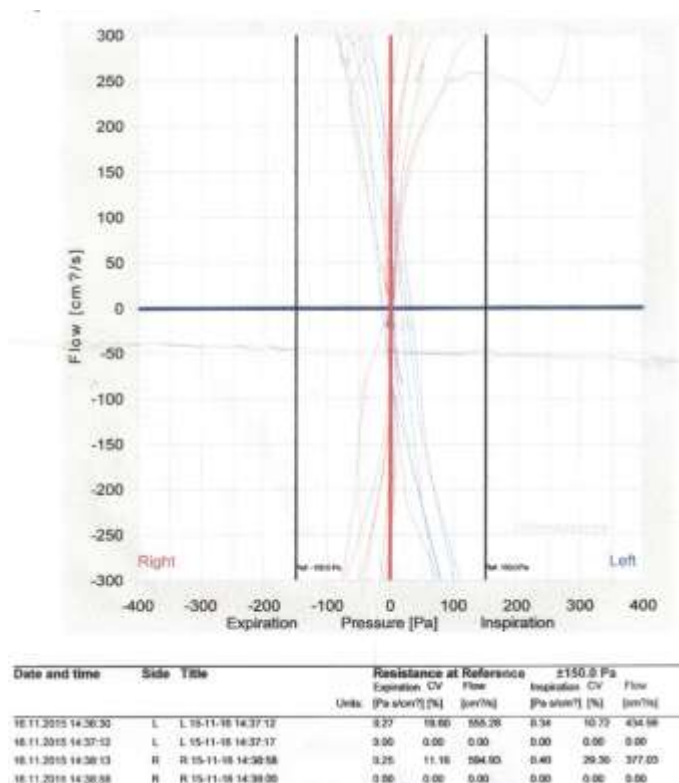


Рисунок 11. Пример результата передней активной риноманометрии

Давление измерялось в одной ноздре, в то время как пациент дышал через другую, поэтому исследование проводится отдельно для каждой половины носа. Перед началом исследования врач просил пациента очистить нос, занять удобное положение на стуле и расслабиться. Нельзя скрещивать ноги, сдавливать грудную клетку. Пациент закрывал одну половину носа специальным наконечником из латекса, надевал маску.

Когда выполняется риноманометрия правой половины носа, необходимо закрыть левую ноздрю, и наоборот. Во время исследования нельзя дышать ртом, только носом. По сигналу врача пациент начинал равномерно дышать, равномерно чередуя вдох и выдох. Нельзя прерывать дыхание, оно должно быть глубоким и цикличным. Прекратить дыхание, снять маску и достать из носа наконечник можно только по сигналу врача.

Аналогично выполнялась риноманометрия второй половины носа. Общая продолжительность исследования – 1-2 минуты. Прибор определял, какой объём воздуха проходит через каждую из половин носа за единицу времени, и программа предоставляет графическое изображение.

Результаты исследования представлены в международной системе СИ: давление в Паскалях - Па, поток – в см³/сек. Носовое сопротивление автоматически рассчитывалось в следующих значениях давления: 75, 150 и 300 Па на кубический сантиметр в секунду - Па/см³/сек. В результате такого обследования определяется зависимость скорости потока от давления на вдохе и выдохе для обеих половин носа. Пока не существует стандартных нормальных показателей риноманометрии, так как они могут сильно варьироваться в зависимости от пола, возраста, веса исследуемого, условий окружающей среды. Для каждого аппарата рекомендуется выводить собственные нормативы. Нами проводился сравнительный анализ результатов, полученных до оперативного вмешательства и через 6 месяцев после него. За исходные принимались параметры общего потока и сопротивления воздуха, зарегистрированные до хирургического лечения.

Для изучения проходимости носовых ходов и определения критических областей сужения полости носа выполнялась акустическая ринометрия. Исследование проводилось на базе «Университетской клинической больницы №1 Первого МГМУ им. И.М Сеченова» в оториноларингологическом отделении №1 клиники болезней уха, горла и носа. Как и для ПАРМ, использовался ринометр RhinoStream SRE 2000 фирмы Rhinometrics (Германия) (Рисунок 12), подключенный к персональному компьютеру.



Рисунок 12. Акустический ринометр SRE 2000

Алгоритм работы ринометра следующий. Процессор цифровых сигналов генерирует акустический сигнал. Через акустическую трубку направленная звуковая волна (с частотой от 150 до 1000 кГц) следует по акустическому пути в полость носа (от нижних границ ноздри вдоль нижнего края средней носовой раковины к носоглотке). Акустический сигнал отражается от неровностей рельефа носовой полости и воспринимается микрофоном, из которого информация поступает в компьютер, анализируется и сравнивается с информацией, заложенной при калибровке прибора.

Обработанный компьютером акустический сигнал отображается на мониторе в виде кривых с минимальными площадями поперечного сечения полости носа и

объемами – произведение определенной минимальной площади поперечного сечения на ее удаление от входа в нос (Рисунок 13).

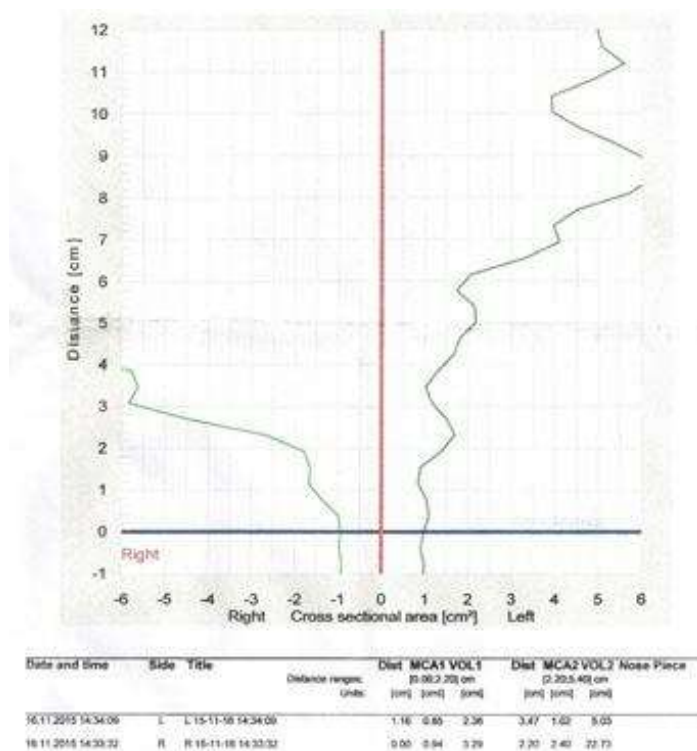


Рисунок 13. Пример результатов акустической ринометрии

График отображает зону свободного пространства между перегородкой и латеральными стенками носа. Динамика изменения графических линий обусловлена изменением поперечного сечения носового хода. В норме область наименьшего поперечного сечения носового хода приходится на область внутреннего клапана носа. Соответственно оси ординат область наружного клапана носа соответствует 0,5-0,8, внутреннего клапана носа 1,0-1,5 и костного отдела 2,5 – 3,0. Проведя перпендикуляр от данных точек к оси абсцисс, мы определяли площадь поперечного сечения носового хода в данной области.

Целью проведения данного исследования было изучение проходимости носовых ходов и определение критических областей сужения полости носа. Исследование проводилось дважды, на этапе предоперационной подготовки и через 6 месяце после оперативного вмешательства, что позволило определить области максимального сужения носовых ходов до хирургического лечения, а

также проследить динамику изменения площади поперечного сечения после операции.

Проследить динамику изменения носового дыхания и архитектонику полости носа нам позволили данные методов передней активной риноманометрии (ПАРМ) и акустической ринометрии (АР), проводимых до операции и спустя 6 месяцев после хирургического лечения. Для формирования критериев оценки носового дыхания за основу были взяты результаты передней активной ринометрии и составлена формула, в которой рассчитывается средняя величина общего объема вдыхаемого воздуха:

$$((CO_{P_{in}R} + CO_{P_{in}L})/2) \times ((CC_{inR} + CC_{inL})/2).$$

При расчете данного показателя по средним нормальным значениям была получена величина 150,2 ед. Исходя из данного значения, оценивается динамика изменения носового дыхания.

Хороший результат $\geq 150,2$ ед.

Удовлетворительный результат 110-150,2 ед.

Неудовлетворительный результат ≤ 110 ед.

II.3.3. Микробиологические исследования

У пациентов с перенесенными реконструктивно-восстановительными операциями в результате врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба, провоцирующими факторами развития осложнений могут быть обострения хронических заболеваний верхних дыхательных путей, аллергические реакции, нарушения гормонального фона, т.е. состояния, ведущие к развитию общей и тканевой гипоксии с нарушением репаративных процессов в тканях. Соотношение индигенных (представителей нормофлоры) и условно-патогенных микроорганизмов, обсеменяющих различные биотопы, а также состояние иммунной системы могут влиять на возникновение, тяжесть и длительность течения раневого процесса. При поступлении у всех пациентов в условиях перевязочного кабинета брались мазки со слизистой носового хода, мазки со

слизистой зева, при наличии ороназального соустья – мазок из области соустья. Забор материала осуществлялся согласно нормативным документам (Бюллетень нормативных и методических документов Госсанэпиднадзора/2006 год). Пробы направлялись в отделение «Микробиологического анализа» для дальнейшего микробиологического исследования, которое проводилось на автоматическом бактериологическом анализаторе Siemens WalkAway 40 (США) (Рисунок 14).



Рисунок 14. Бактериологический анализатор Siemens WalkAway 40

Первичный посев проб клинического материала осуществляли количественным методом на плотные питательные среды (агар с 5% кровью барана, желточно-солевой агар, Сабуро, тиогликолевая среда). Идентификацию выделенных чистых культур осуществляли общепринятыми методами, результаты выражали в колониеобразующих единицах на тампон (КОЕ/мл). Процент обсемененности проб клинического материала рассчитывали как отношение количества выделенных культур к числу проб с наличием роста. За нормальную обсемененность микроорганизмами принимали наличие на слизистой оболочке носа *S. epidermidis*, *S. saprophyticus*, *S. haemolyticus*, *Micrococcus* spp, *S.* группы *viridans*, в концентрации 10^3 - 10^4 КОЕ/мл, представленные преимущественно монокультурами; на слизистой оболочке зева – *S. epidermidis*, *S. saprophyticus*, *S. haemolyticus*, *Micrococcus* spp, *S.* группы *viridans*, непатогенные *Neisseria*. По структуре микробного пейзажа перечисленные микроорганизмы в норме

составляют двух-трехкомпонентные ассоциации в концентрации, не превышающей 10^5 КОЕ/м.

Изучалась обсемененность верхних дыхательных путей у пациентов с рубцовой деформацией носа, явившейся следствием ранее проведенного лечения по поводу врожденной расщелины верхней губы и нёба.

II.4. Дерматоглифическое исследование

Совпадение сроков эмбрионального развития неба, губ и дерматоглифических узоров позволяет использовать последние для изучения этиологии данного заболевания в генетическом консультировании. По результатам дерматоглифического исследования родителей, у которых дети родились с расщелиной губы и/или твердого неба, и семейных пар со здоровыми детьми обнаружены различия в папиллярных узорах, которые могут быть использованы в качестве пренатального индикатора риска развития данной патологии [55].

На данное исследование направлялись все пациенты с врожденной расщелиной верхней губы и нёба, поступающие на стационарное лечение. ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» МЗ РФ сотрудничает с ГДКБ им. Филатова, где собственно и проводится исследование. Цель исследования - оценка спектра синдромальных форм (для выявления скрытых дефектов и т.д.).



Рисунок 15. Процесс сканирования пальцевых и ладонных узоров у пациента

От 20 до 60% различных врожденных дефектов имеют синдромальные формы, при врожденной расщелине данный показатель доходит до 50%. К настоящему времени у пациентов с врожденными аномалиями челюстно-лицевой области выделено множество синдромов [135].

Данные представлены в таблице 4.

Таблица 4 - Синдромы, выявленные у пациентов с врожденными аномалиями челюстно-лицевой области

Этиология	1971г.	1978г.	1990г.	2013г.
Моногенные синдромы:	39	79	193	321
аутосомно-доминантные	17	35	69	194
аутосомно-рецессивные	18	39	104	207
X-сцепленные синдромы	4	5	20	76
Хромосомные синдромы	15	29	49	83
Тератогенные синдромы	0	6	10	27
Синдромы неизвестной этиологии	18	20	90	124
Всего	72	154	342	1032

Сканировались отпечатки пальцев и ладоней пациента (Рисунок 15), анализ и оценка полученных данных проводились на основе международной классификации кожных узоров (классификация Гальта).

Формула пальцев пациентов сравнивалась с архивной базой данных (в которую на данный момент входит более 27 000 пациентов, и она регулярно пополняется). В случае совпадения рисунка пальцев рук и ладоней проводились тщательное изучение анамнеза пациента из сравнительной базы, верификация диагноза, таким образом мы получали сведения о наличии каких-то хронических заболеваний или внезапных патологических состояний организма, возникавших в ходе наблюдения. Все это способствовало разработке рекомендаций по подготовке к оперативному лечению, проведению вмешательств и послеоперационной реабилитации с учетом возможных особенностей, которые были присущи пациентам со схожестью признаков. Появляется возможность вовремя принять меры по предупреждению развития хронических заболеваний, к которым имеется склонность. Также некоторым пациентам рекомендовалось проведение

хромосомного или ДНК исследования, особенно при планировании дальнейшей семейной жизни и рождения детей.

II.5. Методы хирургического лечения

Основная цель хирургического лечения пациентов с деформацией назолабиального комплекса после устранения врожденных двусторонних расщелин верхней губы и нёба сводится к достижению максимально сбалансированного функционального и эстетического результата.

Для выбора тактики хирургического лечения мы использовали данные, полученные при первичном осмотре, инструментальных и функциональных исследованиях, учитывались данные анамнеза, количество ранее проведенных оперативных вмешательств, а также пожелания пациентов и некоторые индивидуальные психосоматические особенности.

Так, внешний осмотр позволял оценить степень деформации назолабиального комплекса как в целом, так и отдельных его компонентов, уплощенность спинки и концевого отдела носа, их девиацию; при наличии рубцов на верхней губе и в области колумеллы оценивались их цвет, степень атрофии или гипертрофии, размеры, эластичность окружающих тканей. Данные риноскопии позволили более детально оценить состояние слизистой полости носа, дать визуальную оценку степени деформации перегородки, состоянию носовых раковин. Затем проводилась оценка костных и хрящевых структур полости носа, верхней челюсти, при наличии дефектов и деформаций их размеры, степень отклонения от центральных осей и т.д. Полученные данные сопоставлялись с показателями АР и ПАРМ, данными ЭМГ. Также учитывались данные проведенных исследований по опроснику CLEFT-Q. Анализируя все вышеперечисленные данные, мы планировали тактику проведения операции и этапы послеоперационной реабилитации, индивидуально в каждом клиническом случае.

При обширных деформациях различных зон верхней губы и носа хирургическое лечение разделялось на этапы, проводимые с интервалом не менее 6 месяцев. Но в целом концепция лечения данных пациентов была направлена на снижение количества хирургических вмешательств и получение при этом наиболее благоприятного функционального и эстетического результата.

Хирургическое лечение пациентов с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденной двусторонней расщелины губы и нёба требует применения различных техник или их сочетаний в зависимости от объема и степени деформации тканей. Это реконструктивная хейлопластика, риносептопластика с применением реберного аутохряща, хейлориносептопластика, липофилинг.

При изолированных дефектах на верхней губе проводится реконструктивная хейлопластика местными тканями. После предварительной разметки и гидропрепаровки выполняется мобилизация кожи и иссечение рубцов в области красной каймы и кожной части верхней губы. При наличии дефекта и недостатка объема тканей в области красной каймы формируются слизистые лоскуты, ротируются медиально, если устраняется дефект центрального отдела верхней губы и формирования симметричной линии Лука Купидона. Рубцы на кожной части верхней губы иссекаются с применением z-пластики и техники перемещения треугольных лоскутов, что дополнительно дает возможность устранить натяжение тканей и недостаток их объема. Ткани послойно ушиваются (в области иссеченных рубцов - подкожные и внутрикожные швы). Накладывается асептическая давящая повязка (удаляется на 2-3 сутки).

Если требуется устранение деформаций носа, выполняется риносептопластика открытым доступом. После разметки операционного поля и гидропрепаровки выполняется разрез кожи V-образным разрезом в области нижней трети колумеллы, ближе к ее основанию. При необходимости удлинения колумеллы выполняется Y-V разрез. Затем он вертикально переходит на слизистую оболочку полости носа, по краю колумеллы, к аркам носа. Формируется лоскут

колумеллы посредством диссекции тканей ножницами по направлению к кончику носа. Выполняется тупая и острая диссекция в верхнебоковом направлении, над сводами и далее вдоль боковых ножек нижнего латерального хряща, при этом краевой разрез продолжается латерально, по мере экспозиции спинки носа. Затем путем диссекции отделяется кожа спинки носа в подслизисто-перихондриальной и подслизисто-надкостничной плоскостях. После мобилизации кожного лоскута осуществляется доступ к четырехугольному хрящу, затем его выделяют поднадхрящично, удаляя деформированные участки, в некоторых ситуациях хрящ извлекается полностью с целью моделировки и получения фрагментов аутотрансплантатов. Затем резецируются деформированные участки костной части перегородки носа и сошника, извлекаются из носа. На следующем этапе под контролем эндоскопа выполняется доступ к носовым раковинам, которые при наличии гипертрофии электрокоагулируются, что способствует устранению нарушения носового дыхания.

Следом, при наличии показаний, выполняется билатеральная и парамедиальная остеотомия костей пирамиды носа с репозицией их в анатомически правильное положение. Затем выполняется заключительный этап работы с хрящами в области концевого отдела носа. Ранее резецированный четырехугольный хрящ моделируется, из него также вырезаются фрагменты в виде трех полосок, две более длинные, размерами 2,5-3см x 0,4-0,7см и одна 1,5-2см x 0.4x0.7см. Из данных хрящевых полосок формируется аутотрансплантат Г-образной формы, делается это следующим образом: более короткий фрагмент хряща фиксируется между двумя длинными, под углом 90° , место соединения прошивается нерассасывающимся шовным материалом. Затем полученный аутотрансплантат устанавливается в концевом отделе носа так, чтобы короткий фрагмент упирался в верхнюю челюсть, фиксируясь к надкостнице, а длинные фрагменты устанавливаются между треугольными хрящами и верхней частью четырехугольного хряща, далее они сшиваются между собой. Для дополнительной фиксации и стабилизации аутотрансплантата накладывается сквозной чрезкожный

шов в области основания колумеллы. Все швы выполнены нерассасывающимся монофиламентным шовным материалом. Установка данного аутотрансплантата способствует формированию каркаса хрящевого отдела носа, жесткости и симметрии конструкции, увеличению угла внутреннего клапана носа.

На следующем этапе выполняется реконструкция кончика и крыльев носа. После мобилизации латеральной и медиальной ножек крыльчатого хряща и оценки их состояния выполняются перемещение арок крыльчатых хрящей в правильное положение, чтобы получить симметрию с двух сторон, и фиксация их П-образными швами к вершине Г-образного аутотрансплантата и между собой, так формируется угол изгиба арки на нужном уровне. Затем выполняются манипуляции на медиальных ножках. Так же с выставлением их на одном уровне производится фиксация между собой П-образными швами с проведением швов через короткий фрагмент Г-образного хрящевого аутотрансплантата. При недоразвитии или недостаточности упругости латеральных ножек их укрепляют посредством наложения небольшого фрагмента хрящевого аутотрансплантата, ранее полученного при моделировке четырехугольного хряща. При избыточной упругости и жесткости, к примеру, после рубцевания вследствие первичной ринопластики или особенностей развития хрящевой ткани в данной области выполняется резекция каудального края. После ушивания тканей на крыло носа чрескожно накладывается сквозной моделирующий шов, на наружной поверхности крыла шов прошивается через фрагмент полу трубчатого выпускника. Это позволяет избежать прорезывания шовной нити и нарушения трофики тканей в месте контакта узла с кожей. Швы с крыльев носа удаляются на 5-7 сутки после операции.

На последующем этапе полученная хрящевая конструкция укрывается кожным лоскутом. При необходимости выполняется V-Y пластика и удлинение колумеллы. Накладываются швы в области интраназальных разрезов. На перегородку носа временными сквозными П-образными швами фиксируются защитные интраназальные сплинты. Это позволяет создать дополнительную

жесткость конструкций в раннем послеоперационном периоде и способствует профилактике образования гематом. На костно-хрящевой отдел носа накладываются фиксирующие клейкие полоски и гипсовая лангета (сроком до 14 дней) [33].

При сочетанных деформациях носа и верхней губы выполняется реконструктивная хейлориносептопластика с сочетанием описанных выше приемов проведения реконструктивной ринопластики и хейлопластики.



Рисунок 16. Осуществление доступа в области проекции 8 ребра

Когда для выполнения реконструктивной пластики необходим значительный объем хрящевой ткани и собственных хрящей носа недостаточно, выполняется забор реберного аутохряща с последующим формированием аутотрансплантатов. Забор реберного аутохряща осуществляется следующим образом: после ранее нанесенной разметки и гидропрепаровки тканей выполняется косоориентированный разрез длиной 50-60 мм в области проекции 7-8 ребра по парастеральной линии (Рисунок 16).

Обычно забор хряща осуществляется справа, но при выраженной асимметрии реберных дуг - слева (таких случаев было 2). Затем путем послойной мобилизации тканей осуществляется доступ к хрящевой части ребра. Резецируется фрагмент хряща необходимого размера (Рисунок 17).

Далее резецируется фрагмент реберного хряща, проводится контрольная ревизия раны, устанавливается активный аспирационный дренаж, ткани послойно ушиваются.



Рисунок 17. Фрагмент реберного аутохряща

В ряде случаев выполняется эстетическая коррекция тканей верхней губы и средней зоны лица с помощью липофилинга. Данный метод позволяет устранить асимметрию мягких тканей, увеличить объем, выполнить растяжение и уменьшение плотности рубцово-измененных тканей в области верхней губы и колумеллы с созданием благоприятных условий для последующих реконструктивных вмешательств. Аутожировая ткань обычно забирается с внутренней поверхности бедер или с живота (мезогастральная и боковые поверхности). Необходимый объем аутожировой ткани определяется в зависимости от степени деформации мягких тканей и количества зон ее введения (в среднем 5-15 мл). После предварительной антисептической обработки донорской зоны проводится инфильтрация мягких тканей раствором, содержащим адреналин и анестетик. Кожа в месте забора прокалывается иглой, в прокол вводится канюля, на конце которой закреплен шприц, создающий аспирационное давление. Возвратно-поступательными движениями производится забор необходимого объема жировой ткани, после чего в места проколов устанавливаются дренажные выпускники, проколы ушиваются, и на донорскую зону накладывается асептическая повязка. На следующем этапе проводятся разметка реципиентной зоны, обработка и последующее введение аутожировой ткани через проколы в коже при помощи канюли для липофилинга необходимого

размера. Проколы, выполненные для введения канюли, ушиваются, накладывается асептическая повязка.

II.6. Критерии оценки эффективности проведенного лечения

II.6.1. Эстетическая оценка

Оценка эффективности результата хирургического лечения с эстетической точки зрения проводилась с помощью контрольного фотометрического исследования, МСКТ спустя 6 месяцев после оперативного вмешательства. Сравнение результатов дооперационного обследования с контрольными позволило определить степень изменения различных показателей в процентном соотношении. Изменение показателей на 75-100 % определяло исход операции как хороший, 40-74 % как удовлетворительный и до 40 % как неудовлетворительный эстетический результат.

II.6.2. Оценка удовлетворенности пациента внешним видом, функциональным состоянием и качеством жизни по опроснику CLEFT-Q

В 2017 году группой ученых из Канады был создан опросник CLEFT-Q [112], позволяющий анализировать отношение пациента к 3 основным аспектам, непосредственно влияющим на внешний вид, функции лица и качество жизни. Концептуальная структура опросника была разработана на основе интервью со 138 пациентами из 6 стран, тщательного изучения исследовательской литературы и взаимодействия с 44 клиническими экспертами. Затем CLEFT-Q прошел испытания на международной выборке из 2434 пациентов в 12 странах. После официальной публикации опросника он был переведен на несколько языков, но русскоязычной версии не существовало. Мы выполнили валидизацию и адаптацию перечня вопросов на русском языке. Лицензионное соглашение на валидизацию и полная версия опросника представлены в приложении 2 и 3.

Данный опросник содержит:

- 7 разделов, позволяющих оценить удовлетворенность пациента внешним видом (как выглядит Ваше лицо, как выглядит Ваш нос, как выглядят Ваши ноздри, как выглядят Ваши зубы, как выглядят Ваши губы, как выглядит шрам на Вашей верхней губе, как выглядят Ваши челюсти).

- 6 разделов, позволяющих оценить качество жизни и степень социальной адаптации пациента (как Вы оцениваете свою речь, насколько Вам комфортно общаться, как Вы себя чувствуете, насколько Вам нравится находиться в Вашем учебном заведении, как Вы ощущаете себя в общественной жизни, как Вы кушаете и пьете).

Всем пациентам предлагалось ответить на опросник CLEFT-Q до оперативного вмешательства и спустя 6 месяцев после хирургического лечения.

В каждом разделе анкеты было представлено несколько вопросов, каждый из которых необходимо было оценить по четырехбалльной системе. Далее подсчитывалось общее количество баллов по каждому разделу опросника отдельно, сравнивалось с прилагаемой шкалой расчета и определялся общий результат:

- неудовлетворительный 0-40 баллов
- удовлетворительный 40-70 баллов
- хороший 70-100 баллов

II.7. Статистический анализ

Данные, полученные в результате инструментальных и аппаратных исследований, обрабатывались и анализировались с использованием статистических критериев Стьюдента и Майна-Уитни на персональном компьютере с операционной системой Microsoft Windows10, при помощи пакета Microsoft Office 2013 и применением таких инструментов из данного пакета, как World и Excel.

ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

III.1. Анатомические особенности деформации назолабиального комплекса и данные фотографического анализа

Деформации тканей назолабиального комплекса после ранее проведенных вмешательств по поводу врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба клинически характеризуются наличием выраженных рубцовых изменений данной области, асимметрией различных отделов средней зоны лица. Степень анатомо-функциональных нарушений зависит от индивидуальных анатомических особенностей, методов ранее проведенных вмешательств, степени рубцевания тканей и др. При осмотре пациентов в фас (Рисунок 18) возможна оценка

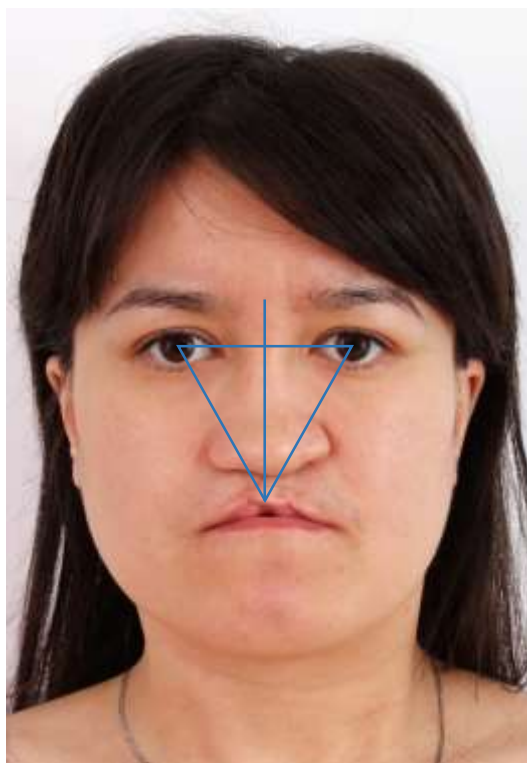


Рисунок 18. Фото пациентки в фас.

деформаций в области костно-хрящевого отдела носа, чаще всего проявляющихся в виде уплощения спинки и скатов, встречалось у 21 (63,6%) пациентов; отклонения от срединной линии, s-образного искривления по всей длине встречалось у 17 (51,5%) пациентов. Данные деформации возникают ввиду

нарушения анатомической целостности структур носа и верхней челюсти, дефектов перегородки и нарушения ее фиксации в дистальных отделах, асимметрии и дефектов края носовой вырезки верхней челюсти. Если имелась расщелина верхней губы, то отмечается ее асимметрия и рубцовая деформация, вызванные нарушением анатомии круговой мышцы рта и предшествующими оперативными вмешательствами. В носоподбородочной (Рисунок 19) проекции



Рисунок 19. Фото пациентки в носоподбородочной проекции.

отмечалось укорочение колумеллы ввиду рубцовой деформации (у 13 (39,4%) пациентов); асимметрия арок преддверия полости носа и различие высоты проекции оснований крыльев носа встречались у 23 (69,7%) пациентов в связи с наличием дефекта носовых вырезок верхней челюсти, нависанием гребневидной складки в полости носа. При осмотре в профиль (Рисунок 20) отмечались нарушение контуров спинки носа в виде ринолордоза 14 (42,2%) пациентов, низкая проекция кончика носа в связи с укорочением колумеллы, уменьшение назолабиального угла.

При сравнении показателей пациентов первой и второй групп отмечалось западение тканей в области верхней губы и выстояние нижней губы у 24 (72,7 %) пациентов по причине дисгнатии верхней челюсти, деформации альвеолярного



Рисунок 20. Фото пациентки в профиль.

отростка, рубцовых деформаций в области верхней губы, что сохраняет нарушение конфигурации данной области.

Инструментальный осмотр полости носа показал следующее: имелись искривление перегородки, отечность и гипертрофия нижних носовых раковин с обеих сторон, в некоторых случаях сообщение полости носа с преддверием полости рта или твердым нёбом в связи с тем, что ранее не выполнялось устранение рото-носового соустья и дефекта твердого нёба. Данные, полученные при анализе фотометрии, представлены в таблице 5.

Таблица 5 - Данные фотометрического анализа средней зоны лица, полученные в предоперационном периоде

Перечень измеряемых параметров	Средние нормальные значения	Группа 1 (n=13)	Группа 2 (n=20)
Na	23,3 ⁰	22,41±0,53 ⁰	22,02±0,82 ⁰
Mx	17,1 ⁰	15,5±0,6 ⁰	11,76±0,52 ⁰
NL	100 ⁰	101,89±3,47 ⁰	91,10±5,57 ⁰
NFa	35 ⁰	32,34±1,28 ⁰	24,07±1,35 ⁰
NM	126 ⁰	128,06±1,83 ⁰	125,05±3,29 ⁰
NFr	125 ⁰	143,17±3,19 ⁰	136,96±3,59 ⁰
Dpr	-	1,80±0,25 мм	-1,52±0,17 мм
Cl₁	-	18,12±1,21 мм	11,35±0,77 мм
Cl₂	-	15,22±0,93 мм	15,72±0,67 мм
Nd1	-	19,20±0,52 мм	10,94±0,79 мм
Nd2	-	16,74±0,49 мм	12,84±1,02 мм
Ns1	-	17,08±0,87 мм	10,49±0,76 мм
Ns2	-	15,25±0,59 мм	12,96±1,22 мм
L₁	≥ 3,5 мм	5,51±0,77 мм	-0,73±0,09 мм
L₂	≥ 2,2 мм	5,71±1,02 мм	3,64±0,49 мм

Анализ данных фотометрии показал нам, что у пациентов 1 группы полученное среднее арифметическое значение верхнечелюстного (Mx), носолицевого (Nfa) и носогубного углов (NL) в дооперационном периоде ближе к средним нормальным значениям, а у пациентов 2 группы в дооперационном периоде показатели носоподбородочного угла (Nm) выше средних значений. Данные указывают на то, что имеются различия в степени отклонения ряда антропометрических параметров между пациентами 1 и 2 групп. Более наглядно это отображается на рисунке 21.

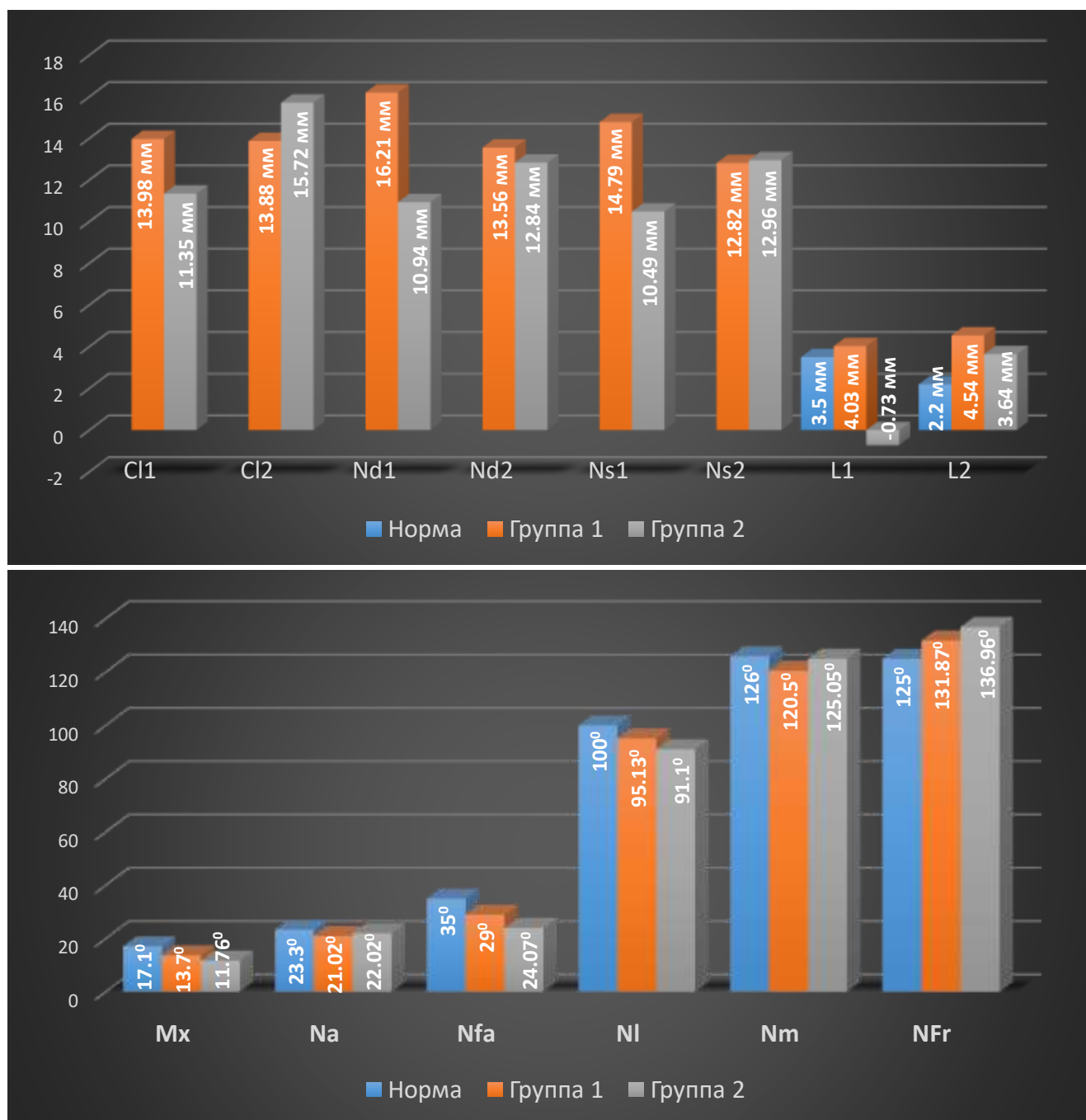


Рисунок 21. Графическое отображение данных фотометрии

Средние арифметические показатели высоты преддверия носовых ходов у пациентов 1 группы $15,50 \pm 1,01$ мм, у пациентов 2 группы $10,72 \pm 0,32$ мм, аналогичные показатели ширины преддверия носовых ходов у пациентов 1 группы $13,19 \pm 0,52$ мм, у пациентов 2 группы $12,9 \pm 0,08$ мм. Это указывает на то, что у пациентов 2 группы отмечается снижение среднего арифметического показателя высоты преддверия носовых ходов на 30,8 %, и дает основание полагать, что данный параметр зависит не только от степени рубцовой деформации данной

области, но и от степени дисгнатии верхней челюсти. Подтверждается это также уменьшением верхнечелюстного угла (Mx) у пациентов 2 группы на 15,3%. Полученные данные указывают на асимметрию преддверия носовых ходов, более выраженную у пациентов 2 группы.

Отмечается резкое отклонение от средних нормальных значений показателей выстояния верхней губы L1, преимущественно у пациентов 2 группы (более 120%), что объясняется ретропозицией точки субназале в связи с ретрогнатией верхней челюсти и нижней губы (L2) у пациентов обеих групп.

Также фотографический анализ показал, что у всех пациентов, к кому была применена техника увеличения недостатка объема мягких тканей в области основания крыльев носа и колумеллы с использованием фасциально-хрящевого аутотрансплантата, наблюдается увеличение носогубного угла в среднем на 39,1%, верхнечелюстного угла на 26,2%, расстояния Tr-Sn на 7,3% и Tr-Lb на 6,8%.

Данные фотометрического анализа, полученные через 2 месяца после хирургического лечения, представлены в таблице 6.

Таблица 6 - Данные фотометрического анализа, полученные через 2 месяца после хирургического лечения.

Перечень измеряемых параметров	Средние нормальные значения	Группа 1 (n=13)	Группа 2 (n=20)
Na	23,3 ⁰	22,41±0,53 ⁰	23,62±0,33 ⁰
Mx	17,1 ⁰	15,5±0,6 ⁰	14,34±0,50 ⁰
NL	100 ⁰	101,89±3,47 ⁰	101,33±3,55 ⁰
NFa	35 ⁰	32,34±1,28 ⁰	29,93±1,11 ⁰
NM	126 ⁰	128,06±1,83 ⁰	135,42±2,83 ⁰
NFr	125 ⁰	143,17±3,19 ⁰	145,91±2,60 ⁰
Dpr	-	1,80±0,25 мм	1,14±0,06
Cl ₁	-	18,12±1,21 мм	17,73±0,77 мм
Cl ₂	-	15,22±0,93 мм	13,81±0,24 мм
Nd1	-	19,20±0,52 мм	17,47±0,61 мм
Nd2	-	16,74±0,49 мм	15,70±0,40 мм
Ns1	-	17,08±0,87 мм	17,23±0,98 мм
Ns2	-	15,25±0,59 мм	15,86±0,52 мм
L ₁	≥ 3,5 мм	5,51±0,77 мм	2,69±0,13 мм
L ₂	≥ 2,2 мм	5,71±0,26 мм	2,58±0,33 мм

Сравнение показателей антропометрических соотношений и исследуемых углов показывает схожесть данных у пациентов обеих групп, не выявлено каких-либо клинически значимых различий и отклонений от средних нормальных значений, что указывает на благоприятный результат хирургического лечения в аспекте оценки симметрии и объемов эстетических субъединиц назолабиального комплекса. Но все же степень отклонения некоторых анализируемых параметров в послеоперационном периоде в сравнении со средними нормальными значениями оставалась достаточно высокой. При этом эстетическая составляющая хирургического лечения в тех же клинических случаях оценивалась положительно. Это указывает на то, что отклонение показателей отдельных эстетических субъединиц носа и верхней губы от средних нормальных значений у пациентов с врожденными двусторонними расщелинами верхней губы и нёба не влияет на эстетическую оценку назолабиального комплекса в целом.

III.2. Результаты МСКТ исследований

Анатомические нарушения и дефекты назолабиальной области визуализировались и на мультиспиральной компьютерной томографии (Рисунок 22). Искривление костного отдела носовой перегородки встречалось у 14 (42,2%) пациентов; хрящевого отдела перегородки у 19 (57,6%) пациентов; сочетанная деформация костного и хрящевого отделов у 13 (39,4%) пациентов; гипертрофия нижних носовых раковин с обеих сторон у 33 (100%) пациентов; диспозиция межчелюстной кости у 14 (42,4%) пациентов, причем 8 (57,1%) из них ранее была выполнена костная пластика альвеолярного отростка верхней челюсти; дефекты носовых вырезок верхней челюсти у 13 (39,4%) пациентов.

Контрольные МСКТ исследования и сегментация в области оперативного лечения посредством равного числового объема спустя 6-12 месяцев показали отсутствие дегенеративно-дистрофических процессов. Также рентгенологически местные деструктивные процессы выявлены не были.



Рисунок 22. МСКТ черепа пациента с врожденной двусторонней расщелиной верхней губы и неба.

Посредством сегментации мягких тканей выявлены прирост объема и увеличение высоты проекции тканей в среднем на 25-28% (Рисунок 23).

На контрольных снимках, выполненных спустя 12 месяцев после оперативного вмешательства, выявлено уменьшение объема фасциально-хрящевых аутотрансплантатов до 20% от исходного объема, что также коррелируется с международными данными научных исследований [92,97].

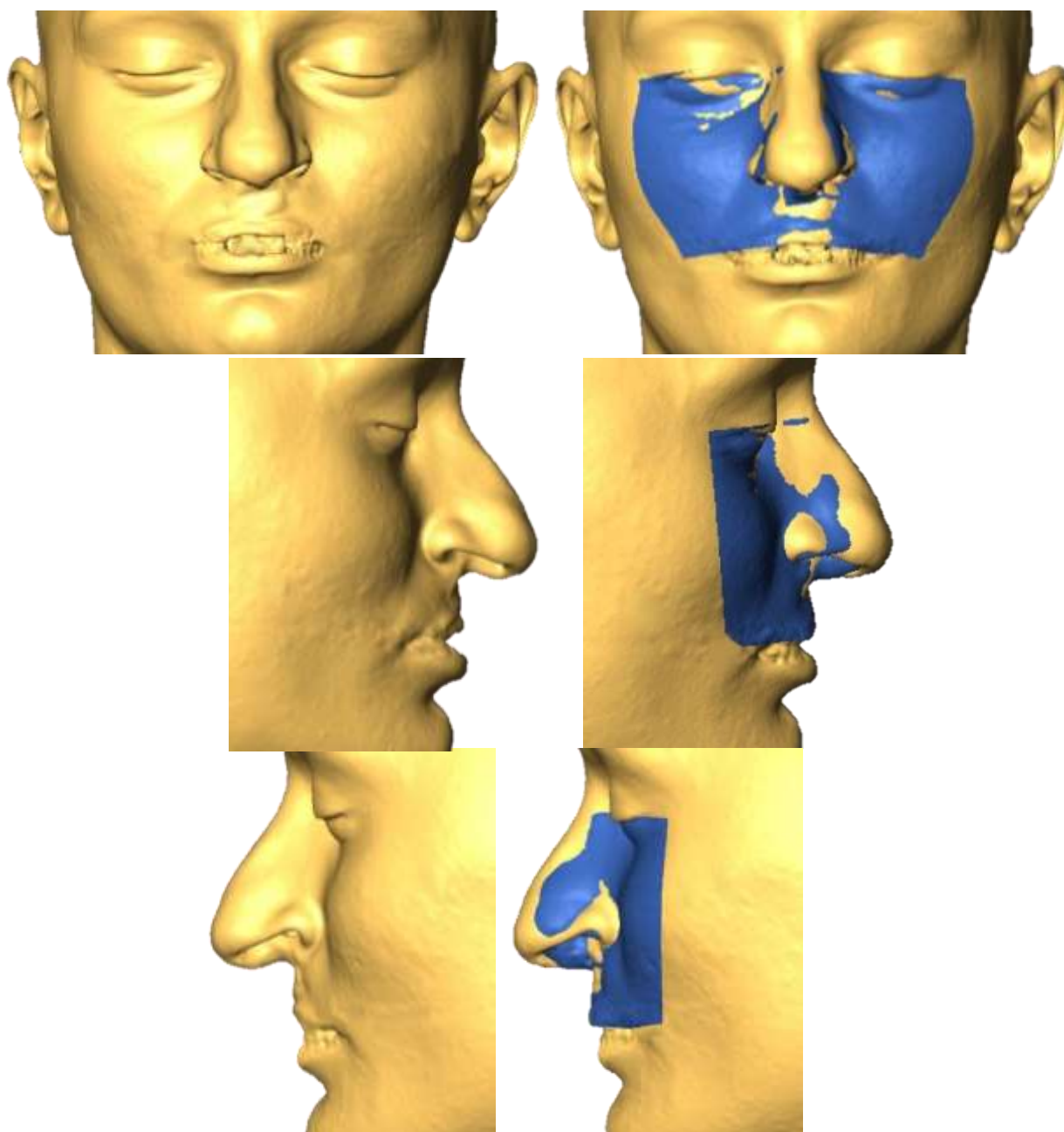


Рисунок 23. Сегментированные участки назолабиального комплекса, до и после хирургического лечения.

III.3. Оценка тонуса и функциональной активности мышц назолабиального комплекса

Для возможности оценки функционального состояния мышц назолабиального комплекса и влияния данного фактора на асимметрию данной области и на функцию носового дыхания мы исследовали биоэлектрическую активность мышц, формирующих носогубные складки (носовая мышца, мышца,

поднимающая верхнюю губу и крыло носа, большая и малая скуловые мышцы) и круговой мышцы рта. В ходе исследования было выявлено, что средние арифметические показатели КАС круговой мышцы рта у пациентов первой ($2,34 \pm 0,13$ мкВ) и второй ($2,5 \pm 0,1$ мкВ) групп, а также средние арифметические показатели КАС мышц, формирующих носогубные складки, у пациентов первой ($1,7 \pm 0,09$ мкВ) и второй групп ($2 \pm 0,17$ мкВ) близки по значению, не имеют закономерности в отклонении показателей и значительных амплитуд разброса данных.

Мы считаем, что данный показатель не дает объективной информации при функциональном исследовании мимической мускулатуры у пациентов с ВДРГН в связи с тем, что при данной патологии анатомо-функциональные нарушения имеются с двух сторон, степень их в каждом клиническом случае индивидуальна, и, соответственно, цифровое выражение соотношений БЭА мышц с правой и левой стороны лица имеет значительные арифметические погрешности, которые не могут учитываться при статистическом анализе.

В ходе анализа биоэлектрической активности мышц назолабиального комплекса данные, полученные с каждой из половин лица, суммировались, и считалось среднее арифметическое значение. Мы выявили, что у пациентов 1 группы средние значения показателей круговой мышцы рта в покое ($114 \pm 16,8$ мкВ), а при функциональной нагрузке ($2243 \pm 96,54$ мкВ). Аналогичное исследование у пациентов 2 группы дало следующие результаты – в покое ($78,6 \pm 8,53$ мкВ), при функциональной нагрузке ($2470,7 \pm 68,2$ мкВ). Данные по мышцам, формирующим носогубные складки, распределялись следующим образом: у пациентов 1 группы в покое ($142,2 \pm 6,7$ мкВ), при функциональной нагрузке ($1012,4 \pm 86,84$ мкВ), у пациентов 2 группы в покое ($105,6 \pm 8,13$ мкВ), при нагрузке ($1983,28 \pm 98,42$ мкВ).

Сравнив полученные данные, нам удалось определить, что средние показатели БЭА круговой мышцы рта в покое у пациентов 2 группы меньше аналогичных показателей пациентов 1 группы на 46,2%, а средние показатели БЭА

мышц формирующих носогубные складки в покое, у пациентов 2 группы меньше на 34,7%, но при нагрузке этот показатель у пациентов 2 группы выше на 95,9%. Вызвано это тем, что выраженная дисгнатия верхней челюсти и нестабильность межчелюстной кости (os.premaxilla) у пациентов во 2 группе создает дополнительное компенсаторное напряжение мышц ввиду увеличения асимметрии точек их фиксации и более значительные различия в векторе движения в сравнении с аналогичными данными у пациентов первой группы, что также подтверждается различием средних показателей БЭА этих мышц в покое.

Электромиографическое исследование мышц назолабиального комплекса также позволило выявить и следующую особенность: снижение биоэлектрической активности наблюдается как у мышц, формирующих носогубную складку, так и у круговой мышцы рта, но с преобладанием БЭА мышц антагонистов (круговой мышцы рта, мышц, опускающих крылья и перегородку носа) у пациентов 1 группы, что также свидетельствует о влиянии на работу мимической мускулатуры положения верхней челюсти.

У пациентов, которым выполнено лечение по предложенной методике, с использованием фасциально-хрящевого аутотрансплантата, посредством электромиографии удалось выявить снижение биоэлектрической активности исследуемых мышц в сравнении с дооперационными показателями в связи с более высокой проекцией и объемом мягких тканей, и их меньшим натяжением в послеоперационном периоде. Количественные показатели данного исследования приводятся в таблице 7. Полученные данные указывают на снижение БЭА исследуемых мышц в покое и при функциональной нагрузке, после увеличения объема мягких тканей назолабиального комплекса. Это способствует менее выраженному натяжению мышечных волокон и, соответственно, степени напряжения тканей в области швов.

Таблица 7 - Данные электромиографического исследования пациентов с установленным фасциально-хрящевым аутотрансплантатом

Измеряемые параметры	Полученные данные	
	до	после
Общее количество обследованных пациентов,	33	
БЭА круговой мышцы рта в покое (мкВ)	82,7±10,3	63,2±8,4
БЭА круговой мышцы рта при нагрузке (мкВ)	2309,2±43,4	2112,2±18,1
БЭА мышц, формирующих носогубные складки в покое (мкВ)	101,5±13,9	89,4±3,6
БЭА мышц, формирующих носогубные складки при функциональной нагрузке (мкВ)	1913,2±102,2	1623,1±74,1

Также было проведено исследование средних показателей БЭА круговой мышцы рта у различных пациентов в зависимости от количества проведенных хейлопластик и хейлориносептопластик в анамнезе. Пациенты были разделены на 2 группы, в первую были включены те, у кого была одна хейлопластика в анамнезе, а во вторую были включены подвергшиеся операционному вмешательству более одного раза. Данные представлены в таблице 8.

Таблица 8 - Показатели БЭА круговой мышцы рта у различных пациентов в зависимости от количества проведенных хейлопластик и хейлориносептопластик.

	Группа 1 (1 хирургическое вмешательство)	Группа 2 (более 1 хирургического вмешательства)
Количество пациентов	12	21
Средние показатели БЭА круговой мышцы рта в покое	74,3±6,93 мкВ	103±7,36 мкВ
Средние показатели БЭА круговой мышцы рта при нагрузке	3787,7±200,43 мкВ	1609,9±70,6 мкВ

Анализ данных позволил выявить, что у пациентов с 2 и более хирургическими вмешательствами в анамнезе средняя БЭА круговой мышцы рта

при нагрузке ниже на 64,7%. Вызвано это более выраженной рубцовой контрактурой мышечных волокон.

Установлено, что в покое средние показатели БЭА круговой мышцы рта до хирургического лечения, выше данных, полученных после операции, на 23,6%, а при функциональной нагрузке на 8,5%. Средние показатели БЭА мышц, формирующих носогубные складки, в покое после лечения ниже на 11,9%, при нагрузке на 15,2% (Рисунок 24).

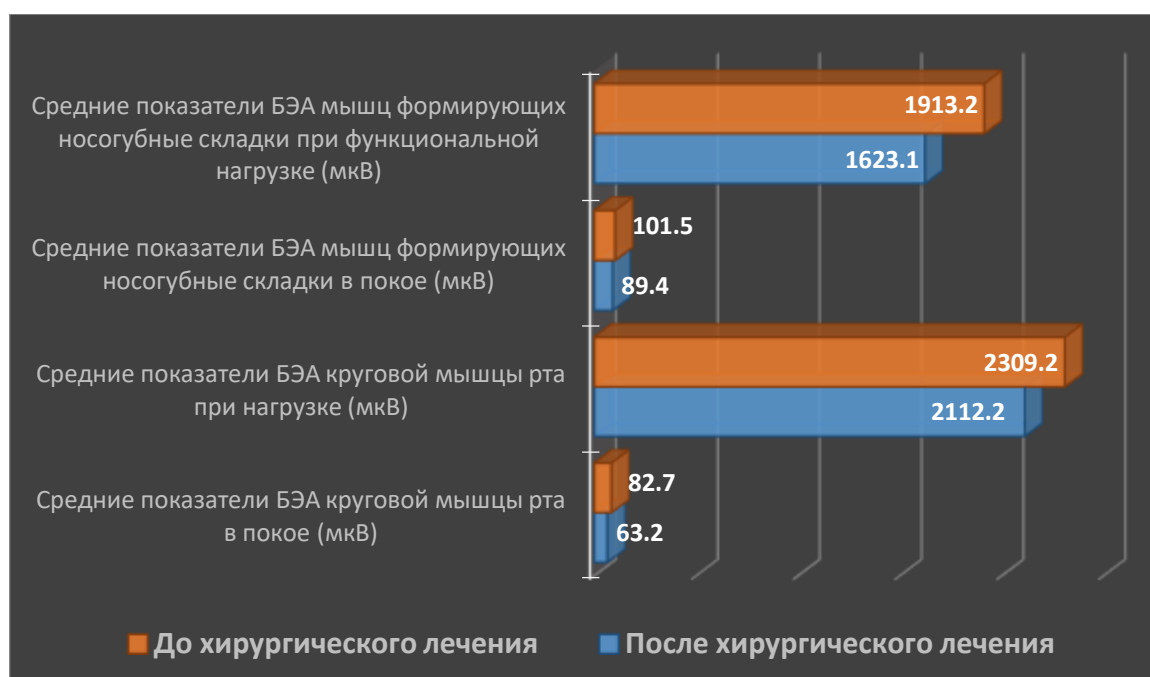


Рисунок 24. БЭА круговой мышцы рта и мышц формирующих носогубные складки у пациентов, которым выполнена установка фасциально-хрящевого аутотрансплантата

Все вышеуказанные данные показали различия в динамическом и статическом состоянии мышц, формирующих носогубные складки, и круговой мышцы рта у пациентов обеих групп. Те, кому ранее выполнялись костно-пластические операции на верхней челюсти, имеют менее выраженную биоэлектрическую активность мышц, что способствует их меньшему патологическому напряжению. Это имеет влияние и на исход возможных в будущем корригирующих операций, уменьшая степень натяжения тканей в области швов и способствуя формированию тем самым менее выраженных рубцов. Также выявлено положительное влияние на данный аспект и увеличение объема тканей в области основания крыльев носа и верхней губы за счет перемещения

точек фиксации мышц, чему способствует предложенная методика хирургического лечения с применением фасциально-хрящевого аутотрансплантата.

III.4. Результаты ринометрии

Пациенты с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин губы и нёба в 100% случаев предъявляют жалобы на нарушение дыхания. Инструментальный осмотр и данные МСКТ позволили нам получить лишь частичное представление о степени деформации и причинах нарушения носового дыхания. У всех без исключения пациентов было выявлено искривление носовой перегородки в костном и/или хрящевом отделах, достаточно часто отмечалось наличие шипа и гребня носовой перегородки, гипертрофия нижних носовых раковин с одной или двух сторон (Рисунок 25).

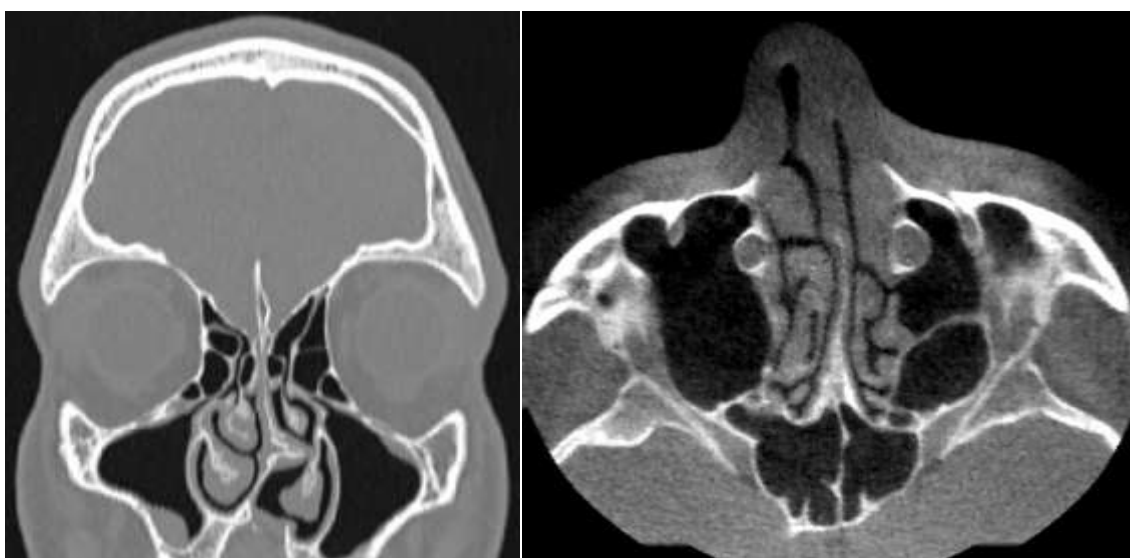


Рисунок 25. Мультиспиральная компьютерная томография средней зоны лица (горизонтальный и фронтальный срезы), с визуализируемым искривлением носовой перегородки и гипертрофией нижних носовых раковин

Объективные данные были получены посредством проведения передней активной и акустической ринометрии, что позволило нам выявить некоторые особенности между пациентами в исследуемых группах, а также получить необходимые данные для формирования алгоритма хирургического лечения данных пациентов.

Вышеперечисленные анатомические нарушения у пациентов с врожденными расщелинами губы и нёба не являются единственными причинами проблем с носовым дыханием. Помимо возможного наличия в анамнезе таких факторов, как рото-носовое соустье, дефекты твердого и мягкого нёба, имеющих негативное влияние на физические свойства и нарушения носового дыхания, важное значение имеет прохождение воздуха через места наиболее выраженных физиологических сужений носовых ходов – так называемых носовых клапанов. Для оценки степени проходимости дыхательных путей и роли носовых клапанов в каждом конкретном клиническом случае нами применялся метод акустической ринометрии (Рисунок 26).

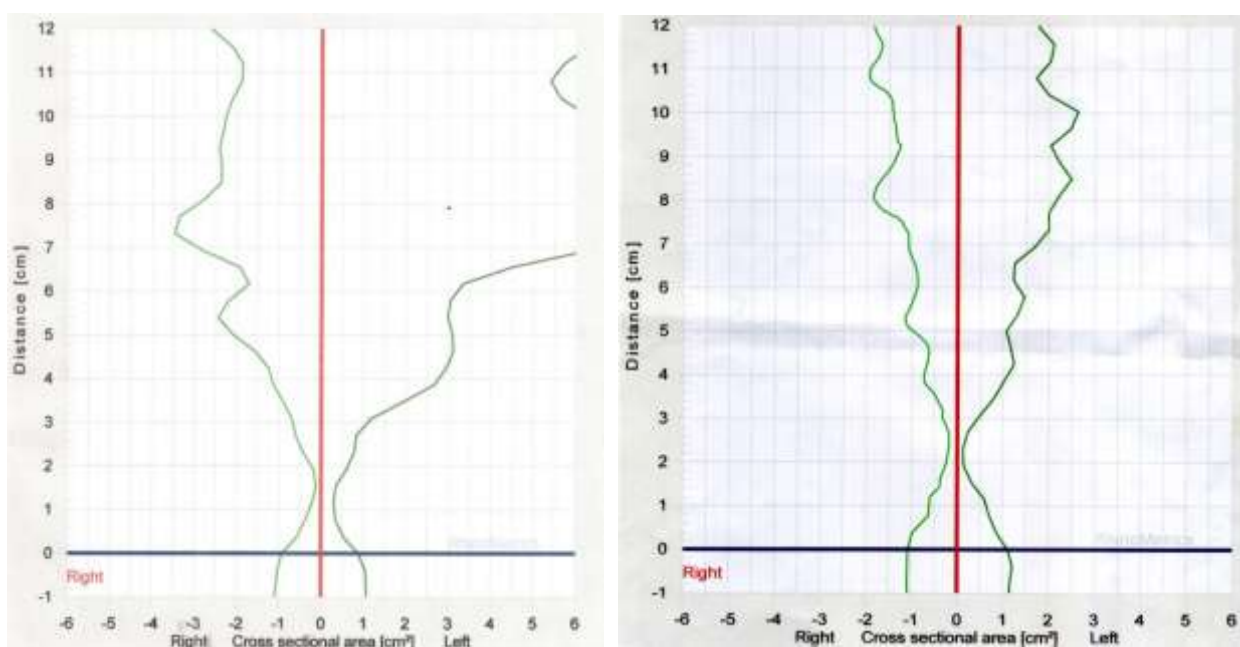


Рисунок 26. Пример акустической ринометрии с выраженным сужением в области внутреннего клапана носа (а), костного отдела носа (б),

Анализ исследований показал нам, что у пациентов 1 группы в 46% случаев отмечается сужение наружного носового клапана ниже среднего нормального значения, а у пациентов 2 группы эта цифра достигает 70%. В целом высокий процент сужения наружного клапана носа объясняется тем, что у большинства пациентов имеется рубцовый стеноз преддверия полости носа. А увеличение данного показателя у пациентов 2 группы указывает на более высокую

выраженность асимметрии крыльев и основания преддверия полости носа (Рисунок 27), что также подтверждается данными фотометрии.



Рисунок 27. Выраженности асимметрии крыльев и основания преддверия полости носа

Исследование проходимости дыхательных путей в области внутреннего клапана носа показало, что в 1 группе сужение отмечается у 3 (23,1%) пациентов, а во второй у 11 (55%). Мы считаем, что основной причиной данной особенности является то, что у пациентов второй группы часто отмечается более выраженное искривление носовой перегородки ввиду нестабильности межчелюстной кости.

Изучение проходимости внутреннего костного отдела носа показало нам, что в 1 группе сужение данной области отмечается у 4 (31%) пациентов, во 2 группе у 6 (30%) пациентов (Рисунок 28). Степень искривления костного отдела перегородки носа и задних отделов нижней носовой раковины у пациентов обеих групп встречается в одинаковой мере и не зависит от степени дисгнатии верхней челюсти.

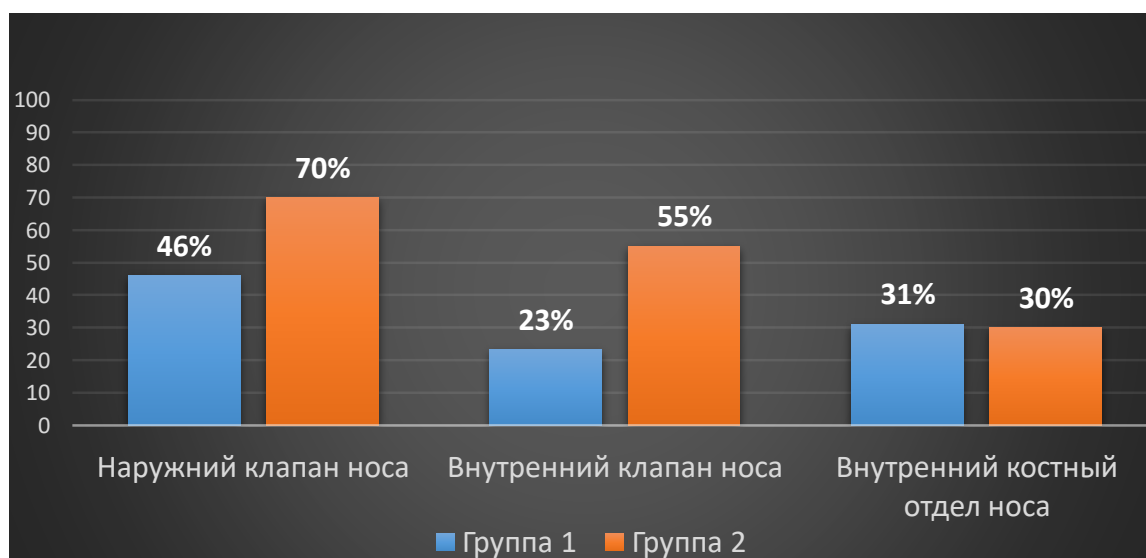


Рисунок 28. Степень сужения носовых ходов в области наружного клапана носа и внутреннего клапана носа

Количественные характеристики потока воздуха, проходящего через полость носа, мы определяли с помощью передней активной риноманометрии. Анализ данных показал, что в 1 группе отмечается значительное снижение суммарного

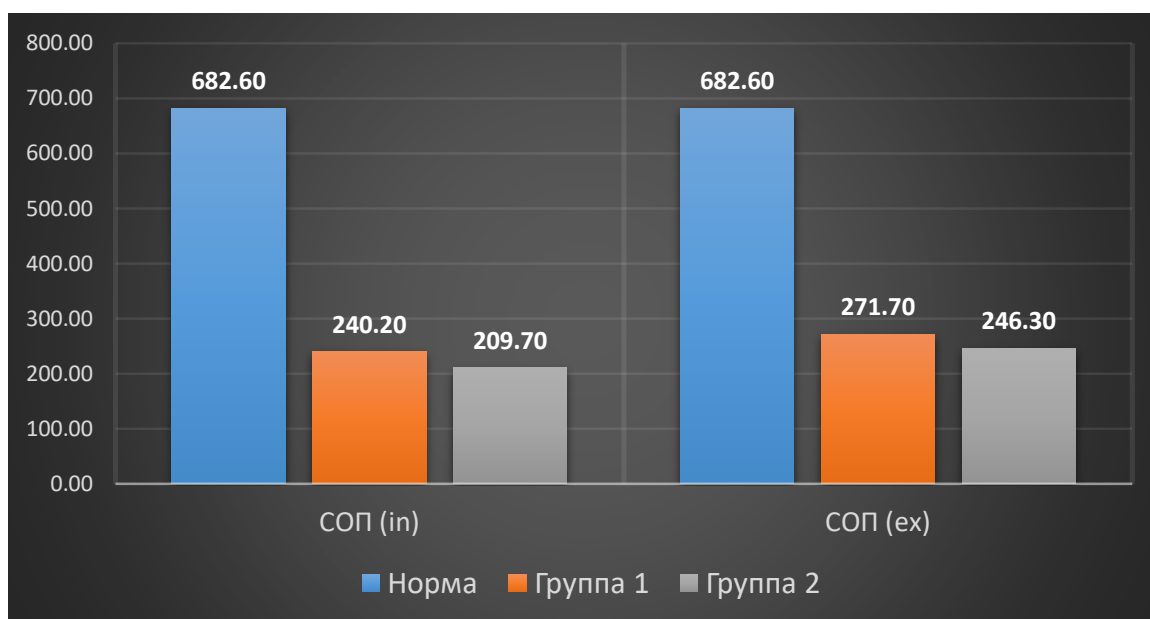


Рисунок 29. Сравнение показателей суммарного объема потока воздуха (СОП) при вдохе и выдохе

объемного потока воздуха (СОП)(см³/с) при вдохе $240,2 \pm 27,9$ и при выдохе $271,7 \pm 35,5$ (Рисунок 29),

также значительное увеличение суммарного сопротивления (СС) (Па/см³ x с) при вдохе до $1,18 \pm 0,14$, при выдохе $1,26 \pm 0,12$ (Рисунок 30).

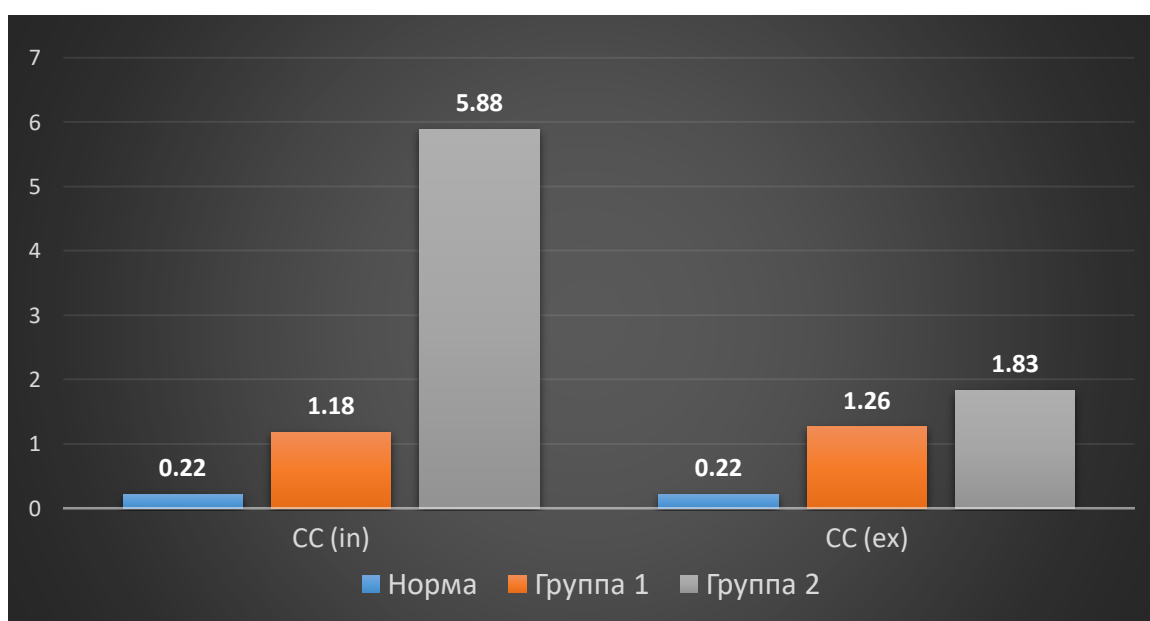


Рисунок 30. Сравнение показателей суммарного сопротивления (СС) при вдохе и выдохе

У пациентов 2 группы были получены следующие данные: $СОП_{in} - 209,7 \pm 24,2$; $СОП_{ex} - 246,3 \pm 30,8$; $СС_{in} - 5,88 \pm 0,47$; $СС_{ex} - 1,83 \pm 0,18$ (Рисунок 29,30).

Сравнение показателей у пациентов 1 и 2 групп показали, что значения суммарного объемного потока воздуха не имеют значимых различий и клинического интереса не представляют. Но при оценке показателей суммарного сопротивления было выявлено, что данный показатель при вдохе у пациентов 2 группы имеет значительное превышение в соотношении с аналогичным показателем, полученным при выдохе $СС_{in}/СС_{ex} = 5,88/1,83 = 3,21$. Разница соотношения $СС_{in}/СС_{ex}$ более чем в 3 раза позволила судить о более выраженном клапанном компоненте у пациентов 2 группы.

Средние арифметические показатели разницы высоты преддверия носовых ходов до и после хирургического лечения у пациентов 1 группы - 17%, у пациентов 2 группы - 32,1%, аналогичные показатели по ширине носовых ходов в области преддверия у пациентов 1 группы - 21,1%, у пациентов 2 группы - 22,4%. Это указывает на эффективность хирургической методики с применением фасциально-хрящевого ауто трансплантата для устранения недостатка объема тканей в области основания крыльев носа и колумеллы у пациентов 2 группы. Анализ данных ПАРМ, проводимой спустя 6 месяцев после хирургического лечения, показал значительные функциональные изменения носового дыхания в положительную сторону. У пациентов 1 группы: $СОП_{in} - 392,12 \pm 32,7$; $СОП_{ex} - 417,23 \pm 21,1$; $СС_{in} - 0,37 \pm 0,04$; $СС_{ex} - 0,41 \pm 0,02$. У пациентов 2 группы: $СОП_{in} - 364,24 \pm 18,1$; $СОП_{ex} - 487,6 \pm 32,2$; $СС_{in} - 1,21 \pm 0,2$; $СС_{ex} - 0,62 \pm 0,02$ (рисунок 28).

В сравнении с показателями ПАРМ, проводимой до хирургического лечения, полученные данные в процентном соотношении изменились следующим образом: у пациентов 1 группы отмечалось увеличение $СОП_{in}$ на 63,24%; $СОП_{ex}$ на 53,6%; и уменьшение $СС_{in}$ на 68,64%; $СС_{ex}$ на 67,46%. У пациентов 2 группы: увеличение $СОП_{in}$ на 73,7%; $СОП_{ex}$ на 98%; и уменьшение $СС_{in}$ на 79,4%; $СС_{ex}$ на 66,1%.

Как видно в графиках, функция носового дыхания улучшилась в равной степени у пациентов обеих групп, но наиболее заметно изменился показатель

суммарного объемного потока воздуха у пациентов 2 группы. Контрольная ПАРМ показала, что применяемые методы хирургического лечения приносят положительный результат, позволяя заметно улучшить функцию носового дыхания (Рисунок 31).

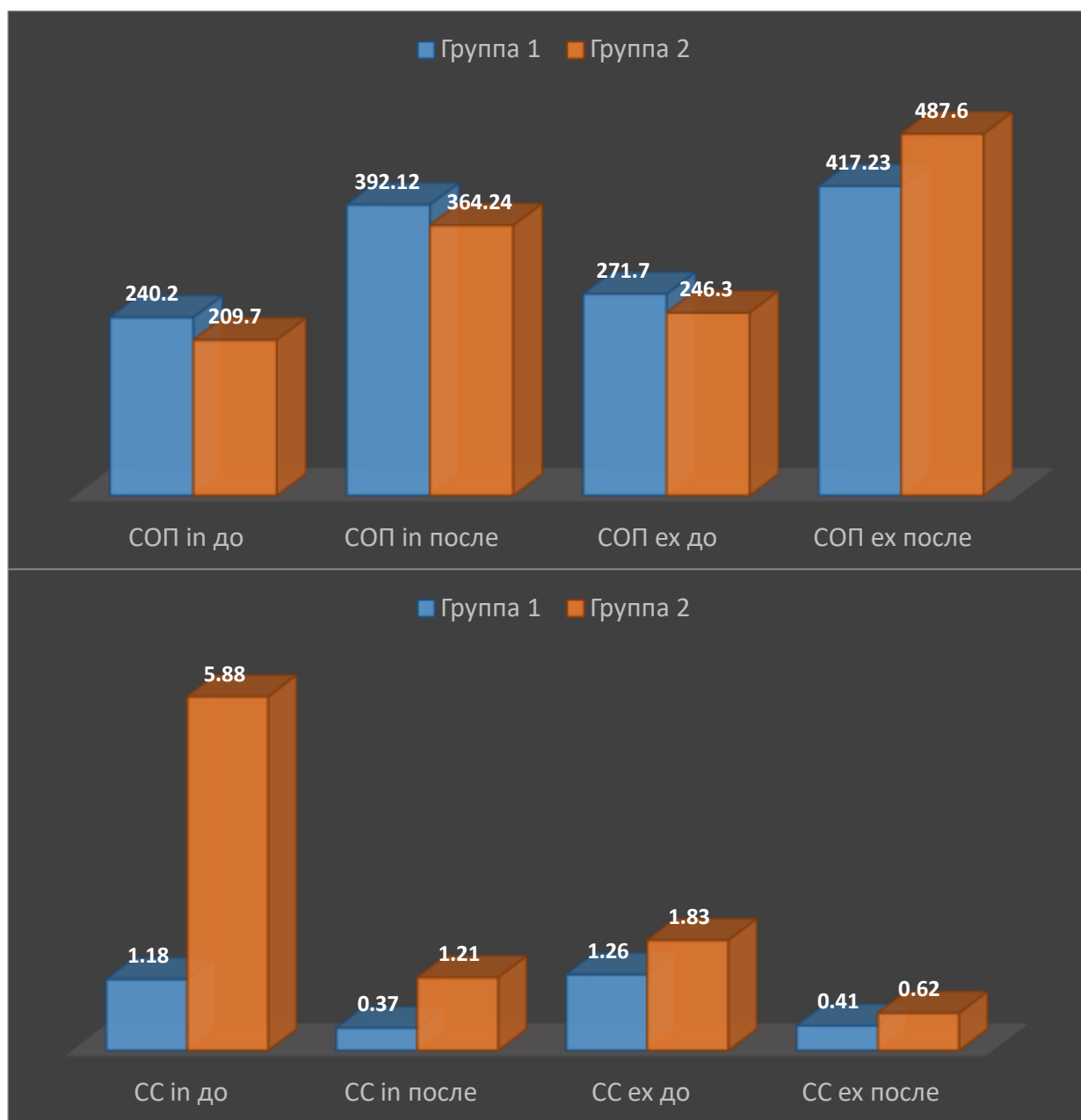


Рисунок 31. Показатели ПАРМ через 6 месяцев после хирургического лечения

III.5. Результаты микробиологического исследования

В норме микробный состав ротовой полости образован различными видами микроорганизмов; среди них доминируют бактерии, тогда как вирусы и простейшие представлены значительно меньшим числом видов. Подавляющее большинство таких микроорганизмов - сапрофиты-комменсалы, они не наносят хозяину видимого вреда. Микроорганизмы попадают в полость рта с пищей, водой и из воздуха. Наличие в полости рта складок слизистой оболочки, межзубных промежутков, десневых карманов и других образований, в которых задерживаются остатки пищи, слущенный эпителий, слюна, различные дефекты (ротоносные соустья, дефекты твердого и мягкого нёба и т.п.) создают благоприятные условия для размножения большинства микроорганизмов.

Микрофлору полости рта подразделяют на постоянную и непостоянную. Видовой состав постоянной микрофлоры полости рта в норме довольно стабилен и включает представителей различных микроорганизмов (бактерии, грибки, простейшие, вирусы и др.) (таблица 8). Преобладают бактерии анаэробного типа дыхания - стрептококк, молочнокислые бактерии (лактобациллы), бактероиды, фузобактерии, порфиромонады, превотеллы, вейллонеллы, а также актиномицеты. Среди бактерий доминируют стрептококки, составляющие 30-60 % всей микрофлоры ротоглотки; более того, они выработали определенную «географическую специализацию», например, *Streptococcus mitior* тропен к эпителию щек, *Streptococcus salivarius* к сосочкам языка, а *Streptococcus sanguis* и *Streptococcus mutans* - к поверхности зубов. Помимо перечисленных видов в ротовой полости также обитают спирохеты рода *Leptospirium*, *Borrelia* и *Treponema*, микоплазмы (*M. orale*, *M. salivarium*) и разнообразные простейшие - *Entamoeba buccalis*, *Entamoeba dentalis*, *Trichomonas buccalis* и др.

Представители непостоянной микрофлоры полости рта обнаруживаются, как правило, в очень незначительных количествах и в короткие периоды времени. Длительному пребыванию и жизнедеятельности их в полости рта препятствуют местные неспецифические факторы защиты - лизоцим слюны, фагоциты, а также

постоянно присутствующие в полости рта лактобациллы и стрептококки, которые являются антагонистами многих непостоянных обитателей полости рта. К непостоянным микроорганизмам ротовой полости относятся эшерихии, основной представитель которых - кишечная палочка - обладает выраженной ферментативной активностью; аэробактерии, в частности *Aerobacter aerogenes*, - один из наиболее сильных антагонистов молочнокислой флоры полости рта; протей (его количество резко возрастает при гнойных и некротических процессах в полости рта); клебсиеллы и особенно *Klebsiella pneumoniae*, или палочка Фридендера, устойчивая к большинству антибиотиков и вызывающая гнойные процессы в полости рта, псевдомонады и др. При нарушениях физиологического состояния полости рта представители непостоянной флоры могут задерживаться в ней и размножаться. В здоровом организме постоянная микрофлора выполняет функцию биологического барьера, препятствуя размножению патогенных микроорганизмов, поступающих из внешней среды. Она также участвует в самоочищении полости рта, является постоянным стимулятором местного иммунитета.

В связи с часто встречающимися анатомическими нарушениями и различными дефектами в полости рта и носа у пациентов с ВДРГН необходимо исследование состояния микрофлоры до хирургического вмешательства с целью выявления патогенной микрофлоры, проведения профилактики и лечения нарушений микробиоценоза и тем самым снижения риска развития воспалительных заболеваний, усложняющих течение как раннего, так и отдаленного послеоперационного периода.

Нами было изучено состояние микробиоценоза полости рта и носа у 32 пациентов. Для этого были взяты мазки со слизистой полости рта в области твердого нёба и слизистой нижнего носового хода. У 14 (43,75%) пациентов имелось ротоносовое соустье. Результаты представлены в таблице 9.

Таблица 9 - Состояние микрофлоры полости носа и рта у обследованных пациентов

	Норма (КОЕ/мл)	Полость рта (количество пациентов – общее микробное число КОЕ/мл)	Полость носа
<i>Candida albicans</i>	10 ² -10 ³	3 - 1x10 ³	1 - 1x10 ²
<i>Enterobacter aerogenes</i>		1 - 1x10 ⁴	1 - 1x10 ⁵
<i>Enterobacter cloacae</i>		1 - 1x10 ⁵	1 - 1x10 ⁵
<i>Enterococcus faecium</i>	10 ³ -10 ⁴	1 - 1x10 ⁵	1 - 1x10 ⁴
<i>Enterococcus faecalis</i>	10 ³ -10 ⁴	не обнаружено	1 - 1x10 ⁶
<i>Escherichia coli</i>	10-10 ²	3 - 1x10 ⁵ -5x10 ⁵	1 - 1x10 ⁶
<i>Haemophilus influenzae</i>		не обнаружено	1 - 1x10 ⁵
<i>Klebsiella pneumoniae</i>	10-10 ²	3 - 1x10 ⁵	3 - 5x10 ³ -5x10 ⁵
<i>Neisseria spp</i>	-	2 - 5x10 ⁵ -1x10 ⁷	не обнаружено
<i>Proteus mirabilis</i>	-	1 - 1x10 ⁵	1 - 1x10 ⁵
<i>Streptococcus aginosus</i>	до 10 ⁸	1 - 1x10 ⁵	не обнаружено
<i>Streptococcus mitis</i>	10 ⁶ -10 ⁸	12 - 1x10 ⁵ -1x10 ⁷	не обнаружено
<i>Streptococcus salivarius</i>	10 ⁷	3 - 5x10 ⁶ -1x10 ⁷	1 - 1x10 ⁵
<i>Staphylococcus aureus</i>	10 ³ -10 ⁴	9 - 1x10 ³ -5x10 ⁶	8 - 5x10 ³ -5x10 ⁶
<i>Staphylococcus epidermidis</i>	10 ³ -10 ⁴	1 - 5x10 ⁵	5 - 1x10 ³ -5x10 ⁵

Отмечалось значительное увеличение частоты выделения со слизистых оболочек носа и рта не типичных для этих областей микроорганизмов кишечной группы. Чаще всего эти микроорганизмы встречались в ассоциациях со стафилококками (золотистым и эпидермальным) и стрептококками. Такие изменения в составе микробной флоры носа и рта можно расценивать как дисбактериоз. У 17 пациентов диагностирован дисбактериоз полости рта I степени,

у 10 - дисбактериоз полости рта II степени, у 5 - дисбактериоз полости рта III степени.

У 18 (56,3%) пациентов были обнаружены стафилококки, в большей степени *st.aureus* (у 17 пациентов) до 5×10^6 КОЕ/мл при норме до 10^4 КОЕ/мл, причем как в полости рта, так и в носу в равной степени. Также был обнаружен и *st.epidermidis* у 9 (28,1%) пациентов.

У 21 (65,6%) пациентов были выделены стрептококки, но количество не превышало нормальных значений. Из других представительной непатогенной микрофлоры полости рта отмечалось наличие *Neisseria* до 10^7 КОЕ/мл, *Haemophilus* 10^5 КОЕ/мл.

Отмечался значительный рост энтерококков (*en.faecium*, *en.faecalis*) до 10^6 КОЕ/мл при норме 10^4 КОЕ/мл, в большей степени в полости носа.

Представители энтеробактерий (*En.aerogenes* и *En.cloacae*) встречались у 4 (12,5%) пациентов до 10^5 КОЕ/мл, у обоих в полости рта и носа.

Распределение выявленной микрофлоры у обследованных пациентов в процентном соотношении представлено на рисунке 32.

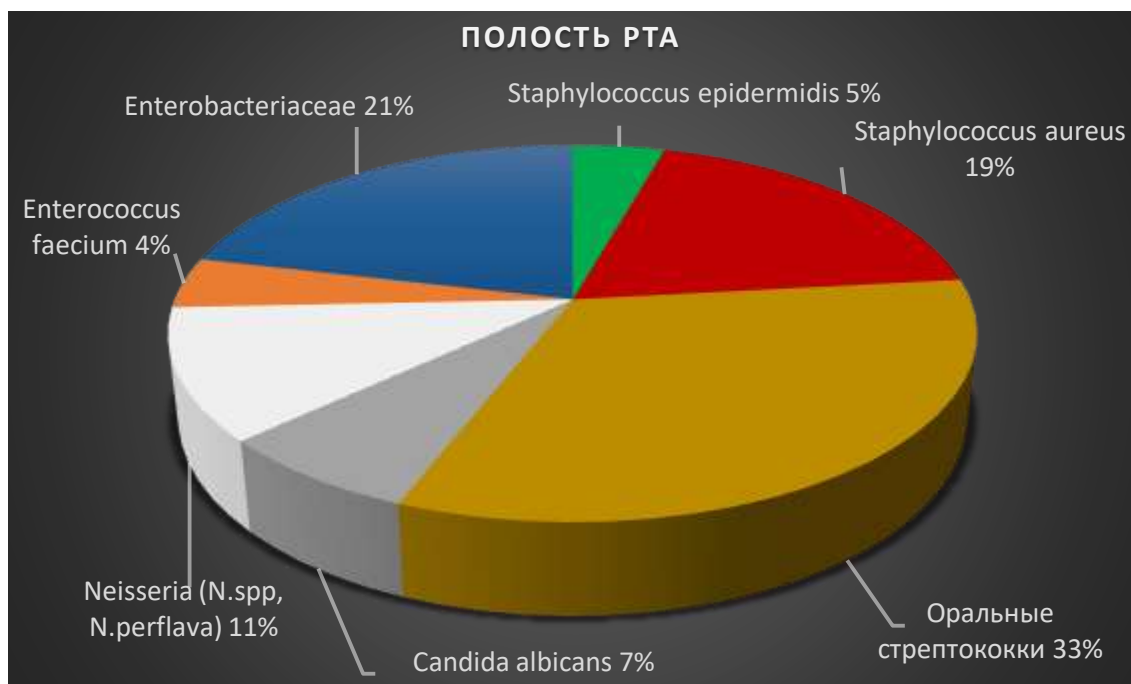
Ассоциативный характер микробной флоры в значительной степени отягощает течение послеоперационного периода из-за сложности подбора антибактериальных препаратов.

При посеве соскобов определялась чувствительность к антибиотикам и в случае наличия патогенной микрофлоры назначалась специфическая антибактериальная терапия с учетом данных антибиотикограммы. После курса антибактериального лечения назначалась специфическая терапия с целью восстановления нормального количественного состава микрофлоры.

Изменения микробиоценоза носа и рта у пациентов с врожденными двусторонними расщелинами верхней губы и нёба носит характер дисбактериоза.

Проведение исследования микробной флоры на этапе предоперационной подготовки позволяет проводить более эффективное хирургическое лечение,

уменьшить риск возникновения осложнений и сократить сроки реабилитации пациентов.



а



б

Рисунок 32. Процентное соотношение патогенной микрофлоры слизистой полости рта (*а*) и слизистой полости носа (*б*)

Микробиологические посевы из полости носа и рта, выполненные после проведенного хирургического лечения, были взяты у 32 пациентов. Полученные данные позволили судить о положительной динамике при применении специфической противомикробной терапии.

Стафилококки (*st.aureus*, *epidermidis*) выявлялись в концентрации 10^3 - 10^4 КОЕ/мл, что является пределами физиологической нормы. Стрептококки (*st.mitis*, *st.salivarius*) определялись в количестве до 10^8 , энтерококки (*en.faecium*, *en.faecalis*) до 10^5 КОЕ/мл в 1 клиническом случае, что превышает допустимые нормы 10^3 - 10^4 КОЕ/мл, *candida albicans* у двух пациентов встречалась в концентрации 10^3 - 10^4 КОЕ/мл. *Escherichia coli* не обнаруживалась.

Микробиологическое исследование показало, что у всех пациентов в той или иной степени в полости носа и рта присутствует патогенная микрофлора, что увеличивает риск развития осложнений послеоперационного вмешательства, на этапе предоперационной подготовки необходимо проводить антибактериальную терапию.

III.6. Результаты дерматоглифического исследования

Данное исследование было проведено всем пациентам, у 8 выявлены синдромальные формы. У пятерых пациентов присутствовал хромосомный синдром: *del* (делеций) 22q (ринолалия) и *del* 2q. У двоих пациентов присутствовал морфаноподобный синдром с двусторонним незаращением нёба. И в одном клиническом случае был обнаружен ЕЕС синдром, обычно проявляющийся триадой признаков: расщелиной лица, эктродактилией конечностей и признаками эктодермальной дисплазии. Таким образом, установлено, что синдромальные формы проявлялись у 24,2% пациентов.

Пациенты с выявленными синдромальными формами имели совпадение дерматоглифических признаков с представленными в клинической базе данных пациентами, у которых в анамнезе отмечалось наличие врожденного порока сердца, хронического миелолейкоза, глухоты и т.п.

Тем самым на этапе предоперационной подготовки, обнаружив совпадения по сходной дерматоглифике и зная вероятные проявления, и особенности в нарушении работы внутренних органов, у пациентов со схожими признаками, возможно предотвратить различные осложнения во время проведения хирургического вмешательства и в послеоперационном периоде.

На практике мы столкнулись с 4 (12,1%) клиническими случаями, где имелось совпадение по дерматоглифическим признакам с пациентами из базы данных. Проанализировав их анамнез, у 2 пациентов мы выявили наличие хронический миелолейкоза и хроническую сердечную недостаточность, а у 1 пациента во время ранее проводимых реконструктивных вмешательств возникали осложнения, проявляющиеся нарушением в работе сердечно-сосудистой системы. Благодаря этим данным мы более детально провели обследование и лечение, также при выписке были рекомендации по дальнейшему наблюдению, возможной ранней диагностике и профилактике вероятных патологий органов и систем.

Выявленный процент синдромальных форм является достаточно высоким и подтверждает необходимость проведения медико-генетического исследования у всех пациентов с врожденными расщелинами губы и нёба с включением результатов в общую базу данных, вне зависимости от того, одностороннее или двустороннее поражение в конкретном клиническом случае, что позволяет тем самым снизить риск развития осложнений, а также использовать эти данные для индивидуальных прогнозов, определения целей профилактики, терапии, реабилитации и психокоррекции патогенных личностных особенностей.

III.7. Результаты хирургического лечения

В ходе проведенного лечения пациентов с постхирургическими деформациями назолабиального комплекса в результате устранения врожденной двусторонней расщелины верхней губы и неба анатомо-функциональные нарушения устранены у 33 пациентов. Носовое дыхание корректировалось

посредством восстановления костно-хрящевых структур носа и деформаций в области верхней губы и преддверия полости носа.

Функциональная составляющая результата лечения оценивалась по степени носового дыхания после устранения врожденных или остаточных анатомических дефектов при помощи передней активной риноманометрии спустя 6 месяцев после хирургического вмешательства.

Эстетическая составляющая характеризуется нормальным соотношением симметрии и объемов различных эстетических субъединиц назолабиального комплекса, учитывая мягкотканые и костные компоненты. С эстетической точки зрения результат оценивается по различным параметрам: визуальная оценка, данные контрольных фотометрических измерений, МСКТ.

По предложенной хирургической методике [67] с применением фасциально-хрящевого аутотрансплантата было прооперированно 2 пациента 1 группы и 9 пациентов 2 группы.

Применялся метод открытой ринопластики с использованием W-образного разреза в нижней трети колумеллы; в случаях, когда имелся послеоперационный рубец, разрез проводился по нему, с иссечением рубцовых тканей. Затем разрез продолжался по краям колумеллы к арке преддверия полости носа и далее по каудальному краю латеральной ножки крыльного хряща. Проводились мобилизация кожного лоскута и скелетирование латеральных и медиальных ножек крыльных хрящей. Оценивалась степень их деформации, анатомическая целостность, так как нередко в результате врожденных аномалий развития либо по ятрогенной причине у ряда пациентов отмечалось отсутствие отдельных фрагментов крыльных хрящей (Рисунок 33).

При необходимости удлинения колумеллы у ее основания проводились V-образные разрезы. У 9 (27,3%) пациентов отсутствовала одна либо обе латеральные ножки, у 6 (18,2%) отсутствовали медиальные ножки, у 12 (36,4%) отмечалось повреждение ножек крыльных хрящей в виде надрезов и надломов.



Рисунок 33. Осуществление доступа к крыльным и четырёхугольному хрящам

Далее по переднему краю перегородки носа осуществляли поднадхрящичный доступ к четырехугольному хрящу с полным его выделением и удалением деформированных фрагментов. При необходимости часть четырехугольного хряща резецировалась для дальнейшей моделировки стропил. Далее при наличии деформированных участков сошника, костного отдела перегородки и спинки носа проводилась остеотомия. При наличии гипертрофии носовых раковин проводилась их электрокоагуляция биполярным пинцетом и в некоторых случаях резекция задних отделов. Деформации в области костной пирамиды устранялись с помощью билатеральной и парамедиальной остеотомии костей, их репозиции.

Параллельно с вышеперечисленными манипуляциями вторая бригада хирургов осуществляла забор реберного хряща и фасции прямой мышцы живота с целью изготовления фасциально-хрящевых аутоотрансплантатов и их дальнейшей установки в области основания колумеллы, основания крыльев носа и в некоторых случаях, при наличии выраженного ринолордоза, в область спинки носа. Данная методика применялась у пациентов с выраженным дефицитом объема тканей в области основания носа, чаще встречающихся в сочетании с костными дефектами.

Техника забора реберного хряща подробно описана в Разделе II.5. При послойной мобилизации тканей в области проекции 7-8 ребра осуществляли доступ

к фасции прямой мышцы живота, выделялся ее фрагмент шириной 30-40 мм, длиной 80-100 мм (Рисунок 34).

а



б

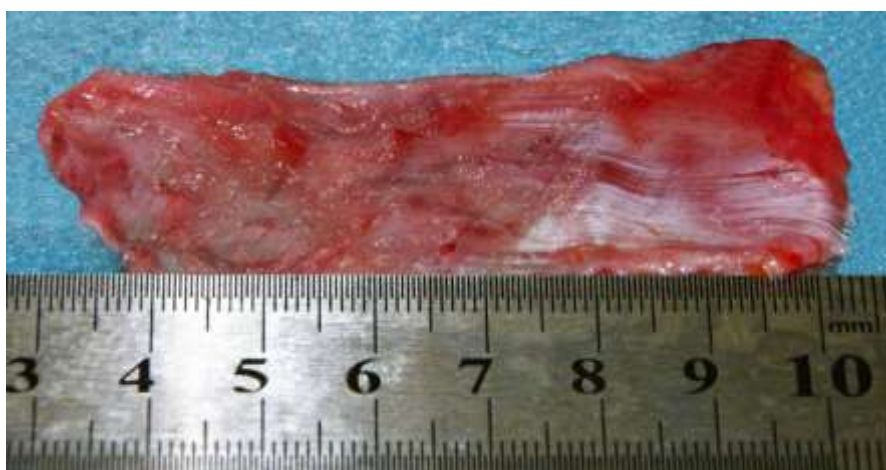


Рисунок 34. Выделенный участок фасции (а) и фрагмент фасции прямой мышцы живота (б)

Из части реберного аутохряща моделировались стропилы, затем из них изготавливается Г-образный аутотрансплантат для дальнейшей установки в области концевой отдела носа. Оставшийся фрагмент реберного хряща при помощи костной мельницы размельчался до стружки. Стружка смешивалась с небольшим количеством крови пациента (не более 1 мл). Фасция оборачивалась вокруг инсулинового шприца, края герметично ушивались, один конец оставляли неушитым. В шприц закладывалась хрящевая стружка и выдавливалась в фасциальный футляр, затем свободный край герметично ушивался. Все швы при формировании аутотрансплантатов выполнялись монофиламентным

нерассасывающимся шовным материалом. Количество и размер изготавливаемых фасциально-хрящевых ауто трансплантатов определялись индивидуально, в зависимости от конкретного клинического случая. Размер полученных ауто трансплантатов варьируется в диапазоне: длина 20-40 мм, диаметр 9-12 мм (Рисунок 35).

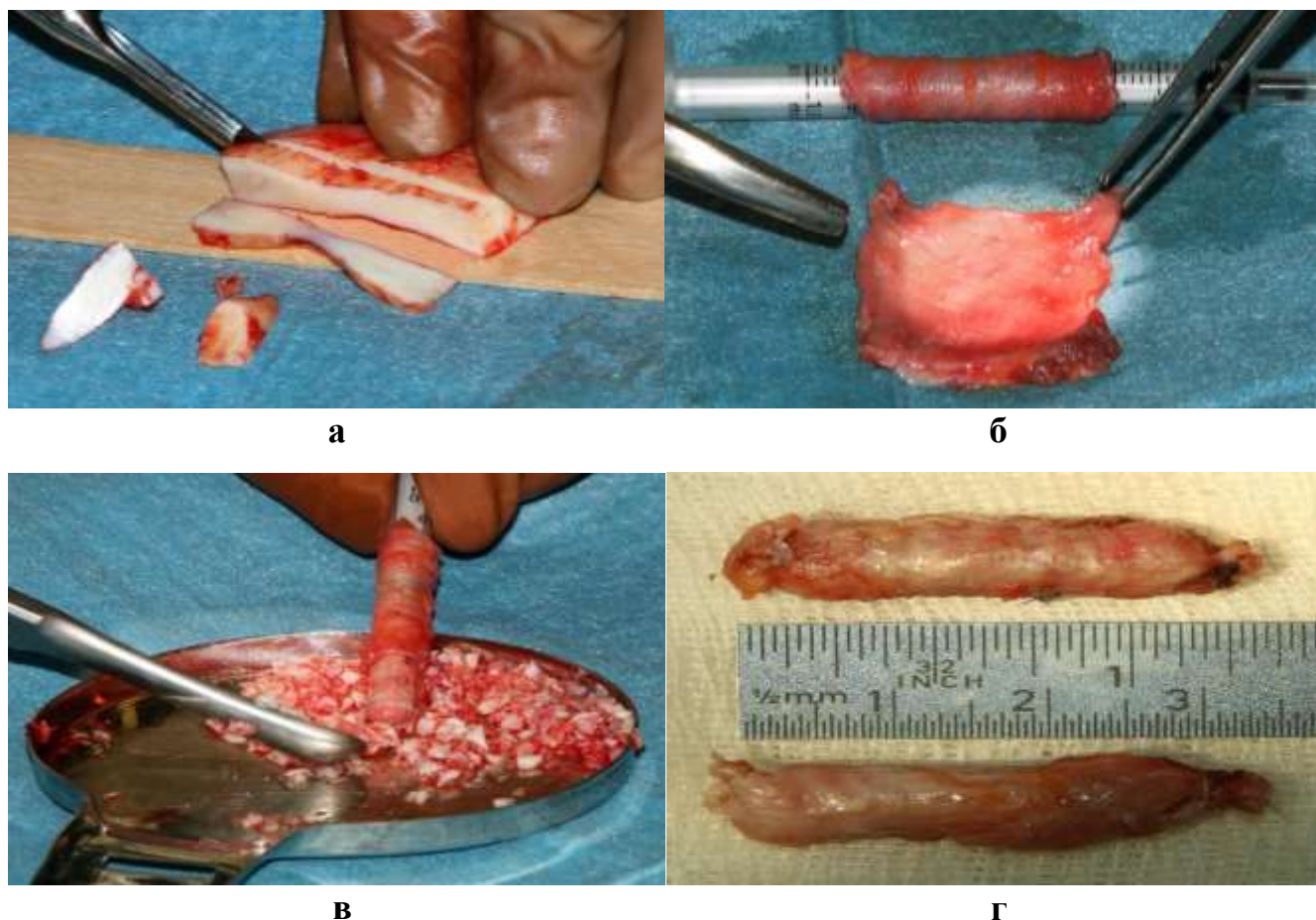


Рисунок 35. Этапы формирования фасциально-хрящевого ауто трансплантата: а – разделение реберного хряща; б – формирование футляров из фасции прямой мышцы живота; в – заполнение шприца хрящевой стружкой; г – готовые ауто трансплантаты

На следующем этапе ушивался кожный лоскут с одномоментной V-пластикой в случае необходимости удлинения колумеллы. Накладывались узловые швы снаружи колумеллы и по ее краю, интраназально.

В тех случаях, когда применялась методика с использованием фасциально-хрящевого ауто трансплантата, путем тупой диссекции мягких тканей через разрезы в области слизистой оболочки нижней трети крыльев носа получали доступ к краям грушевидного отверстия, которые затем скелетировались на протяжении 3 см,

шириной 1-1,5 см, с целью формирования каналов для дальнейшей аутотрансплантации. Аналогичным образом формировался карман в области основания колумеллы, отличие лишь в том, что в случае отсутствия в анамнезе костной пластики альвеолярного отростка верхней челюсти скелетирование основания грушевидного отверстия не проводилось, карман создавался в толще мягких тканей верхней губы. В полученные полости вводилась монофиламентная нить, бралась на держалки. Затем ранее подготовленные фасциально-хрящевые аутотрансплантаты фиксировались к шовному материалу и вводились в ранее сформированные карманы в области основания крыльев носа и основания колумеллы. Все разрезы послойно ушивались. Схематично области установки фасциально-хрящевых аутотрансплантатов представлены на рисунке 36.

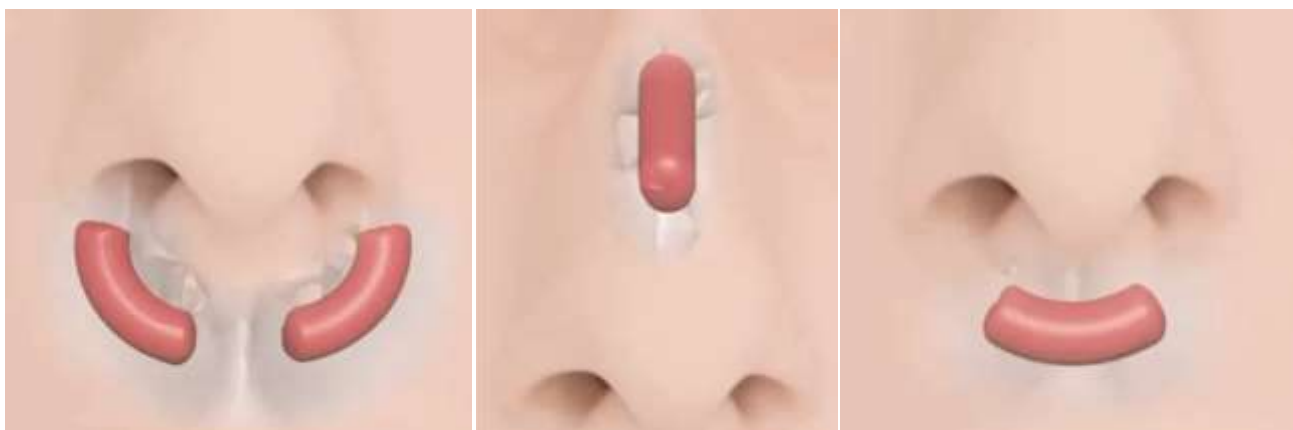


Рисунок 36. Проекция зон установки фасциально-хрящевых аутотрансплантатов: а – область основания крыльев носа, б – область основания колумеллы, в-область спинки носа

В литературе встречается описание методики установки аутотрансплантатов из хрящевой стружки, которая вводится в реципиентную зону без фасциального футляра [96]. Мы модифицировали данный способ, применяя фасцию прямой мышцы живота, что дало ряд преимуществ. Это снижение травматичности за счет того, что донорская зона для получения аутотрансплантата, состоящая из аутохряща и фасции прямой мышцы живота, одна и та же, а также повышение функционального и эстетического результатов за счет более стабильного положения аутотрансплантата вследствие использования фасции, что особенно важно при применении у пациентов с имеющимся дефектом верхней челюсти. Способ устранения объема мягких тканей в области основания колумеллы и

крыльев носа при врожденных двусторонних расщелинах верхней губы и нёба был зарегистрирован нами, патент № RU 2713376 С2 (Приложение 1) [68].

При асимметрии крыльев носа осуществлялось их перемещение, в области основания проводились Z-образные разрезы мягких тканей и выполнялась пластика треугольными лоскутами. Формировались два треугольных лоскута, верхний включал в себя ткани перемещаемого крыла с вершиной, обращенной в сторону носового хода, а нижний включал ткань, находящуюся ниже основания крыла, и развернут относительно верхнего на 180° , т.е. основанием в сторону носового хода (Рисунок 37).

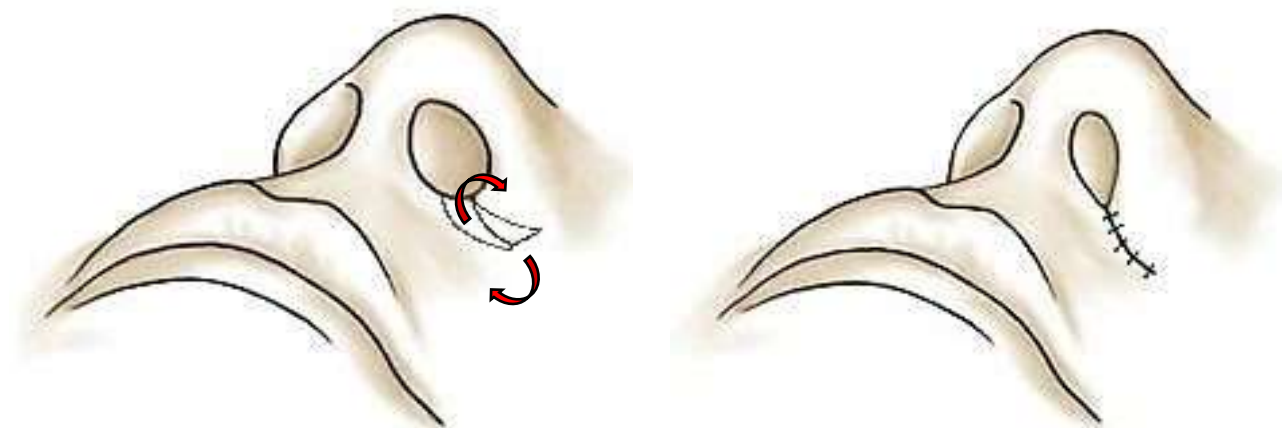


Рисунок 37. Схематичное изображение выделяемых треугольных лоскутов в области основания крыла носа.

Тем самым мы получали благоприятный функциональный и эстетический результат, так как более правильное анатомическое положение крыла положительно влияет на работу наружного клапана носа, позволяет устранить сужение и асимметрию преддверия полости носа. В конце оперативного вмешательства в носовые ходы устанавливались интраназальные силиконовые сплинты, прошивались П-образными швами между собой, через перегородку, что исключало риск их смещения. Сплинты позволяют исключить риск образования синехий в раннем послеоперационном периоде, выполняют функцию дополнительной фиксации тканей. Спустя 7-10 суток их удаляли. Помимо интраназальных сплинтов по окончании операции в носовые ходы устанавливались турунды. Некоторым пациентам изготавливались индивидуальные силиконовые

вкладыши, которые они носили до двух месяцев, вынимая 2 раза в сутки для проведения гигиены (Рисунок 38).

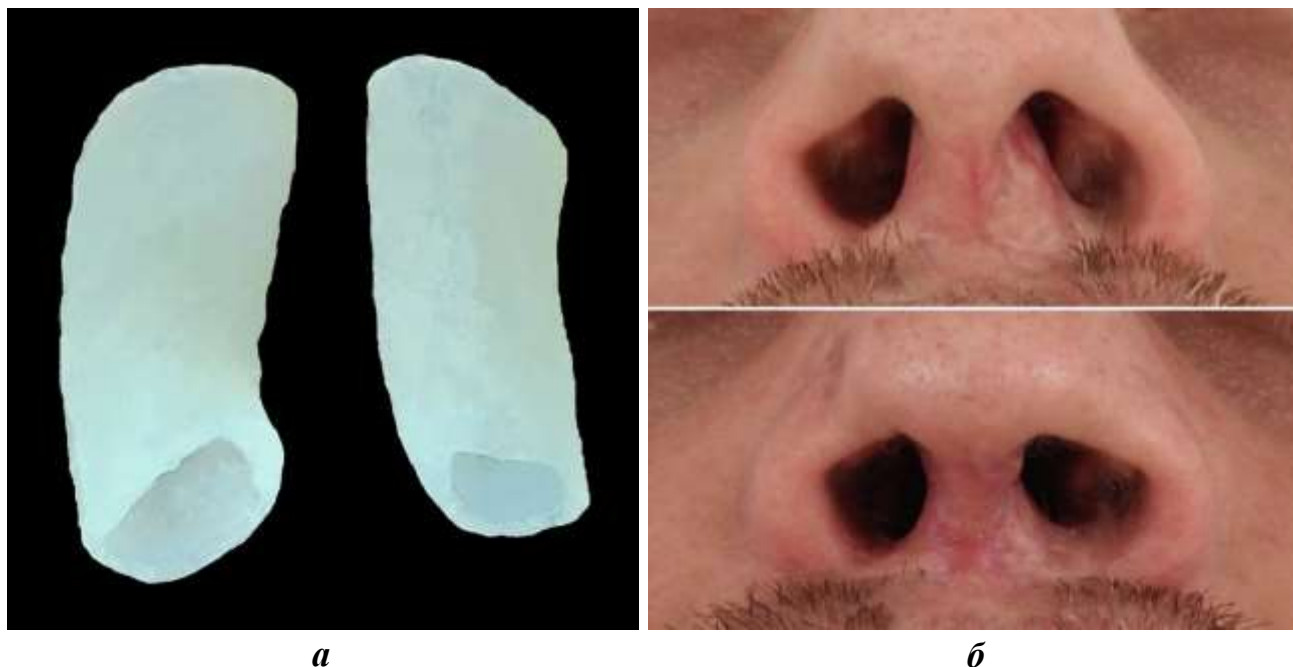


Рисунок 38. а - индивидуально изготовленные силиконовые интраназальные сплинты; б – пациент носивший данные сплинты в течение 2х месяцев (верхнее фото – до, нижнее - после ношения).

Показаниями к изготовлению силиконовых вкладышей являлись высокая степень патологического рубцевания тканей, анатомически узкий носовой ход, преобладание мышечного компонента в асимметрии тканей носа. Изначально снимался восковый слепок каждого носового хода, затем по нему отливался силиконовый вкладыш со сквозным отверстием в середине, чтобы при этом толщина стенок была не менее 1,5-2 мм, иначе он терял необходимую упругость.

На медиальной поверхности крыльев носа накладывались П-образные сквозные швы с целью дополнительной фиксации внутренней выстилки носа в данной области и исключения дальнейшего провисания, под швы с наружной стороны фиксировали стрип-полоски во избежание образования пролежней от шовного материала. На кожу в области спинки и скатов носа накладывались полоски пластыря, а на них фиксировалась гипсовая лонгета с целью фиксации репонированных костных фрагментов на период заживления (до 14 дней).

Распределение прооперированных пациентов в зависимости от результатов оценки проведенного хирургического лечения, представлены в таблице 10.

Таблица 10 – Оценка эффективности хирургического лечения

Оценка результата	Хороший	Удовлетворительный	Неудовлетворительный
Количество пациентов	23	6	3

Все вышеперечисленные принципы хирургического лечения пациентов с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин губы и нёба применялись пациентам обеих представленных к исследованию групп с учетом индивидуальных особенностей и на основании проведенного обследования. Но методика увеличения объема мягких тканей в области основания крыльев носа и основания колумеллы в большинстве случаев применялась у пациентов 2 группы в связи с некоторыми особенностями, в том числе более выраженными нарушениями анатомии верхней челюсти.

В результате использования фасциально-хрящевых аутотрансплантатов в ходе хирургического лечения пациентов с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин появляется возможность устранять недостаток объема тканей в области основания крыльев носа и колумеллы. Преимуществом данной методики также является то, что исключается необходимость создания дополнительной донорской зоны для забора фасции.

В ходе исследования нам удалось выявить, что если по данным обследования пациенту показана реконструктивная ринопластика с применением фасциально-хрящевого аутотрансплантата, то совмещать данную операцию с реконструкцией верхней губы нецелесообразно, но так она всегда имеет уменьшенный объем. На первом этапе рекомендуется применять увеличение объема посредством липофилинга, а в последующем выполнять реконструкцию красной каймы верхней губы с увеличением объема.

Анализ клинических данных позволил систематизировать особенности, присущие каждой группе исследуемых пациентов, и разработать алгоритм обследования и хирургического лечения пациентов с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин губы и нёба [66].

Предложенный алгоритм представлен схематично на рисунке 39.

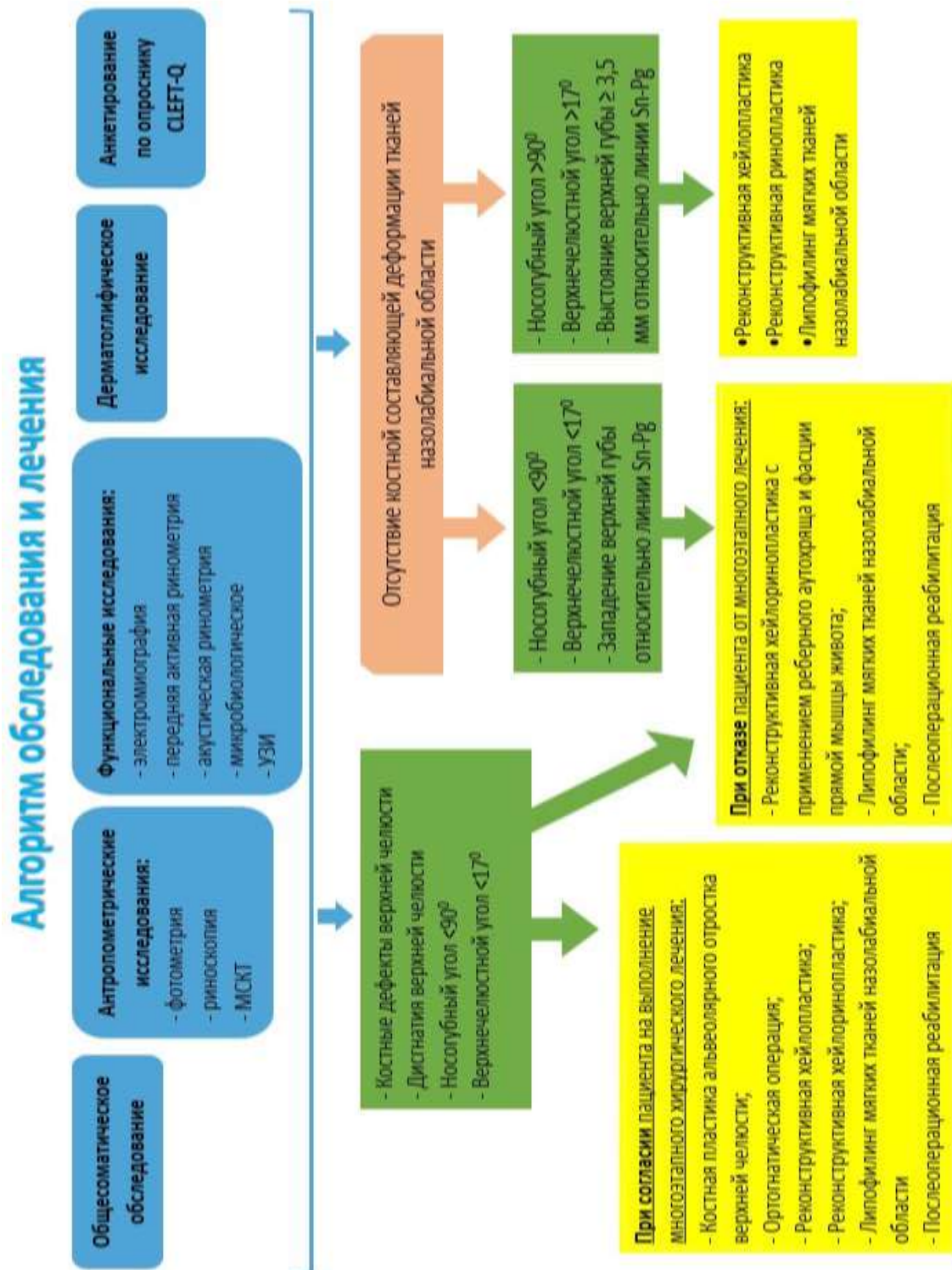


Рисунок 39. Алгоритм обследования и лечения пациентов с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин

III.7.1. Клинические примеры

Пациент 1 группы.



Рисунок 40. Фото пациента Ф. до лечения (в прямой, боковой и носоподбородочной

Пациент Ф. 18 лет, история болезни №1473, поступил в клинику с жалобами на деформацию костно-хрящевого отдела носа и верхней губы, нарушение носового дыхания. Заболевание врожденное, в течение жизни перенесла 6 операций, в г. Москве (1 операция), затем в г. Калуге: хейлопластика с двух сторон, уранопластика, реконструктивная хейлоринопластика. Аллергологический анамнез отрицательный, вредные привычки отрицает. Наследственность не отягощена. Психоэмоциональное состояние без отклонений.

При осмотре отмечаются наличие рубцовой деформации и асимметрия в области костного и хрящевого отделов носа и верхней губы. От основания колумеллы вниз, в сторону красной каймы верхней губы, продолжаются два линейных рубца длиной до 2см, шириной до 0.3см, гипохромных, нормотрофических – следствие предыдущих оперативных вмешательств. Колоны филтума отсутствуют. На верхней губе от левой и правой «арок купидона» по красной кайме сходящихся в центральной части красной каймы и идущих по слизистой в преддверие полости рта имеются линейные, тянущие рубцы длиной до 3см, шириной до 0.2см, нормотрофические, гипохромные. Девиация кончика носа вправо на 0.3см. Основания крыльев носа не симметричны – основание правого крыла носа выше правого на 0.3см. При осмотре в носоподбородочной проекции: носовые ходы ассиметричны, левый носовой ход

значительно сужен за счет девиации колумеллы вправо на 0.5см, провисания арки и опущения крыла левого носового хода (Рисунок 40).

Показатели фотометрии представлены в таблице 11.

Таблица 11 - Данные фотометрического анализа пациента Ф., полученные до хирургического вмешательства.

Измеряемые параметры	Полученные данные
Na	23,4 ⁰
Mx	8,9 ⁰
NL	91,6 ⁰
NFa	25,7 ⁰
NM	133,5 ⁰
NFr	154,4 ⁰
Tr-Sn	16,5 мм
Tr-Lb	16,8 мм
Dpr	-1,3 мм
Cl₁	11,8 мм
Cl₂	13,3 мм
Nd1	12,1 мм
Nd2	18,6 мм
Ns1	14,0 мм
Ns2	8,3 мм
L₁	5,3 мм
L₂	1,4 мм

Данные указывают на асимметрию преддверия носовых ходов, умеренную степень ринолордоза, значительное отклонение верхнечелюстного угла от средних нормальных показателей в меньшую сторону, что связано с низкой проекцией кончика носа.

При проведении риноскопии отмечены значительное смещение носовой перегородки вправо в области хрящевого отдела, шип носовой перегородки, гипертрофия нижних носовых раковин. Сужение просвета в области наружного клапана левого носового хода за счет выраженной асимметрии преддверия, провисания арки и дисплазии латеральной ножки крыльного хряща влечет за собой уплощение левого крыла носа.

На МСКТ отмечалось выраженное S-образное искривление носовой

перегородки в костном и хрящевом отделах, девиация перегородки вправо, наличие шипа в области костно-хрящевого перехода. Асимметрия костей в области пирамиды носа, умеренная девиация костного отдела спинки вправо и уплощение в области левого ската. Гребень костной части перегородки справа. Гипертрофия нижних носовых раковин (Рисунок 41).

С целью объективной оценки функции носового дыхания и выраженности



Рисунок 41. МСКТ пациента Ф. до хирургического лечения.

клапанного компонента выполнены передняя активная и акустическая ринометрия. По данным АР отмечалось сужение носового хода слева в области наружного клапана носа до 0,75, а также сужение в области внутреннего костного отдела носа слева.

В таблице 12 представлены данные ПАРМ.

Таблица 12 - Показатели передней активной ринометрии, выполненной пациенту Ф. до хирургического лечения.

	$СОП_{in}$ ($см^3/с$)	$СОП_{ex}$ ($см^3/с$)	$СС_{in}$ ($Па/см^3*с$)	$СС_{ex}$ ($Па/см^3*с$)
Правый носовой ход	64,88	163,65	2,31	0,92
Левый носовой ход	170,94	232,50	0,88	0,65

Результаты ПАРМ указывают на выраженное снижение суммарного объемного потока воздуха и сопротивление при прохождении воздушного потока на вдохе, в правом носовом ходу, что выражено смещением носовой перегородки в области хрящевого отдела вправо и наличием гребня в области костной части перегородки справа (Рисунок 42).

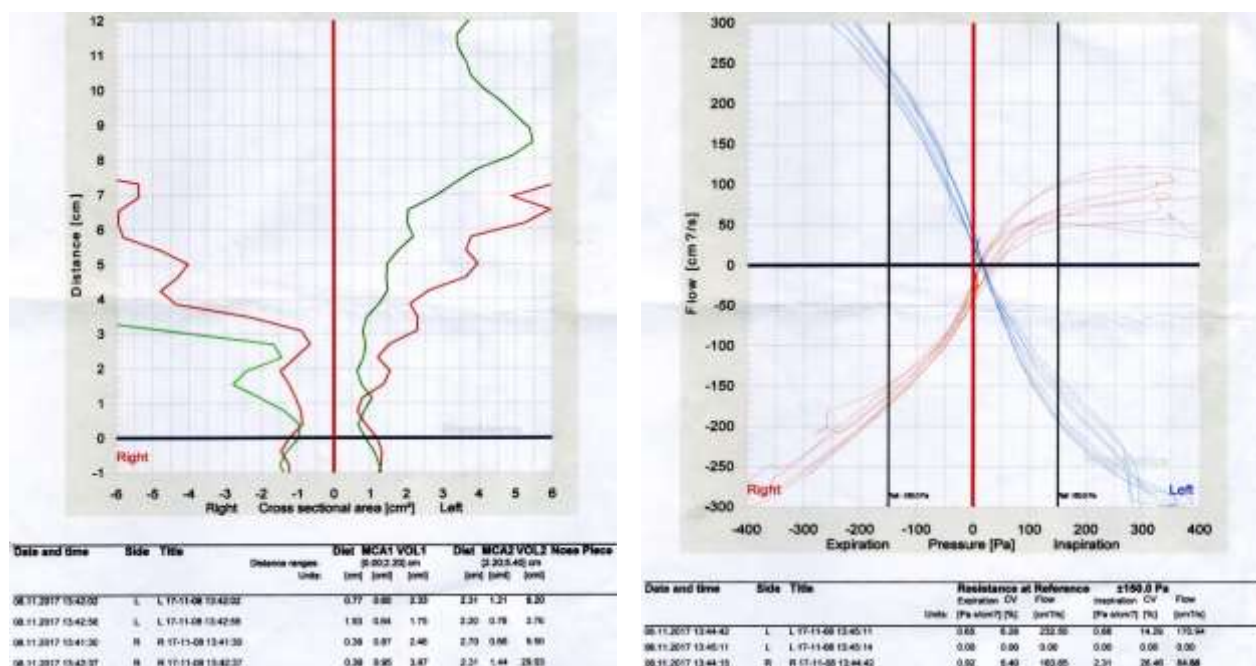


Рисунок 42. Показатели ПАРМ и AP до лечения

Учитывая все вышеперечисленные данные, был выставлен диагноз: «Дефект хрящевого отдела носа, рубцовая деформация костного и хрящевого отделов носа и верхней губы, гипертрофия нижних носовых раковин».

Затем был составлен план хирургического лечения. 20.11.2017г. под комбинированным эндотрахеальным наркозом пациенту было выполнено хирургическое вмешательство в объеме: «Реконструктивная хейлоринопластика, септопластика, эндоскопическая конхотомия». Вмешательство выполнено в рамках предложенной методики. Турунды из носовых ходов удалены спустя сутки после оперативного вмешательства. Перевязки проводились каждый день, в процессе которых осуществлялась гигиена полости носа, промывание изотоническим солевым раствором «Аквалор». На 3 сутки начато физиотерапевтическое лечение (магнитотерапия). Швы в области верхней губы и в

преддверии полости носа удалены на 7 сутки. На 8 сутки снята гипсовая лангета, на 9 сутки извлечены интраназальные силиконовые сплинты. Послеоперационный период проходил без особенностей, отмечалось заживление первичным натяжением. Пациентка выписана на 9 сутки после операционного вмешательства с рекомендациями. Последующий осмотр проведен спустя 1,5 месяца. Жалоб не было. Со слов пациентки, отмечалось значительное улучшение носового дыхания в сравнении с дооперационным периодом (Рисунок 43).

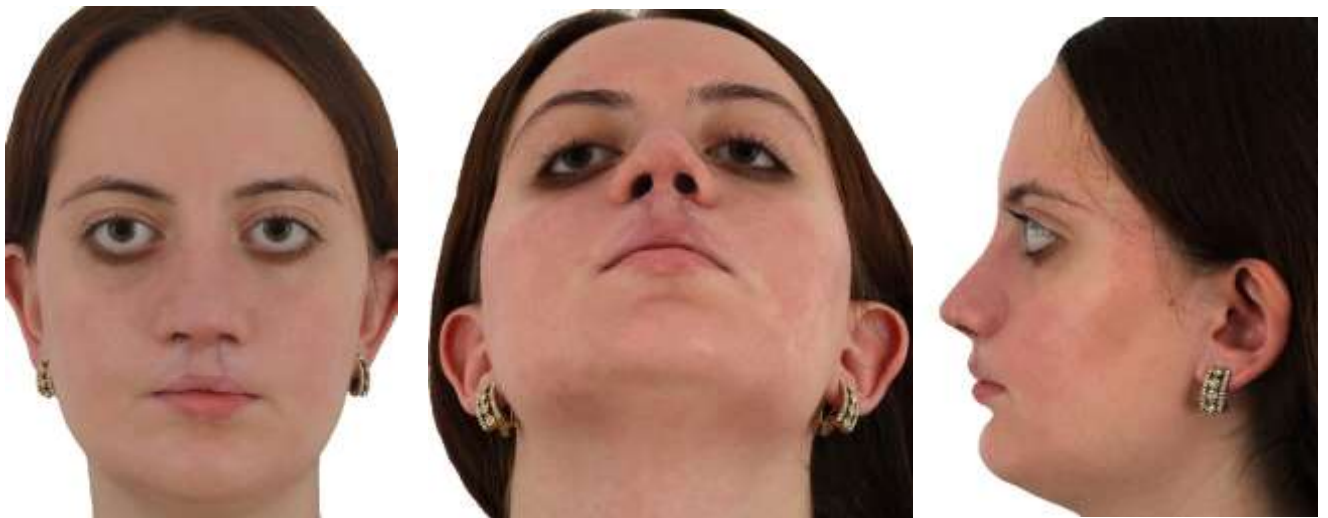


Рисунок 43. Фото пациента Ф. спустя 1,5 месяца после хирургического лечения (в прямой, боковой и носоподбородочной проекциях)

При внешнем осмотре отмечалась умеренная отечность в области спинки и кончика носа. Колумелла по срединной линии. Незначительная асимметрия левого носового хода в связи с нависанием кожной складки в области арки крыла носа.

Проведен осмотр полости носа, слизистая бледно-розового цвета, умеренно отечна, перегородка по срединной линии, сужений носовых ходов не отмечалось, также отмечалась умеренная отечность нижних носовых раковин.

На контрольной МСКТ визуализируются ровная носовая перегородка, находящаяся по срединной линии, отсутствие асимметрии носовой пирамиды, носовые раковины не гипертрофированы (Рисунок 44).

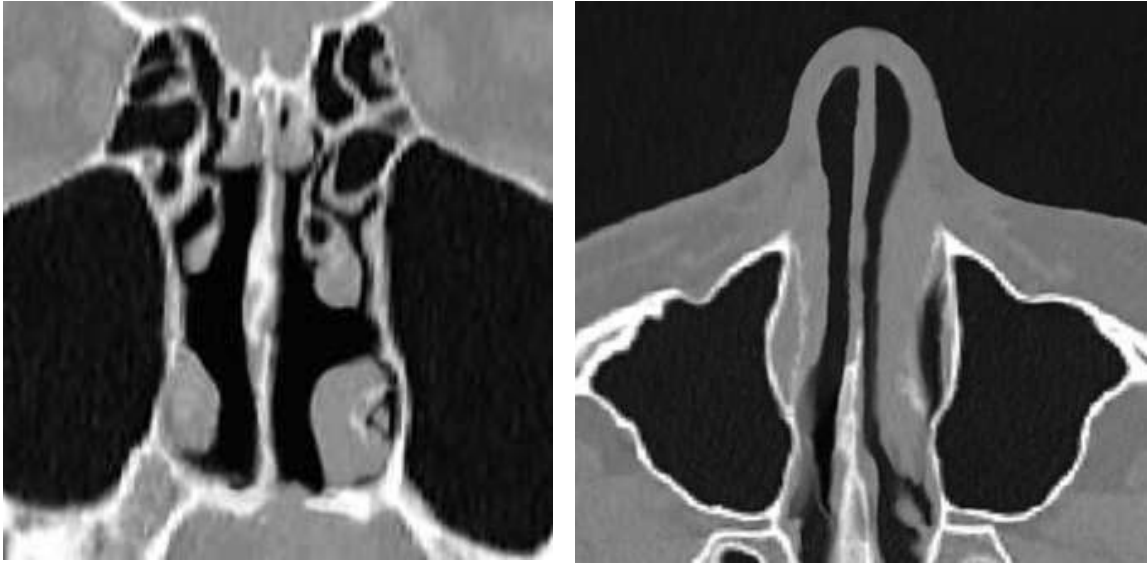


Рисунок 44. Контрольная МСКТ пациента Ф., спустя 6 месяцев после хирургического лечения.

Данные контрольной АР и ПАРМ также указывают на стойкий положительный результат. Отмечается значительное увеличение суммарного объемного потока воздуха и снижение сопротивления в обоих носовых ходах. Полученные показатели представлены в таблице 13.

Таблица 13 - Показатели передней активной ринометрии, выполненной пациенту Ф. через 6 месяцев после хирургического лечения.

	СОП _{in} (см ³ /с)	СОП _{ex} (см ³ /с)	СС _{in} (Па/см ³ *с)	СС _{ex} (Па/см ³ *с)
Правый носовой ход	273,52	301,14	0,93	0,37
Левый носовой ход	318,74	381,50	0,41	0,35

Хирургическое лечение принесло положительный результат, устранены рубцовая деформация верхней губы, костного и хрящевого отделов носа, гипертрофия нижних носовых раковин, искривление носовой перегородки, нарушения носового дыхания, что подтверждается данными аппаратного исследования. Контрольный осмотр проводился через 6 и 12 месяцев, каких-либо жалоб пациент не предъявлял, рецидива деформаций и асимметрии нет.

Пациент 2 группы.



Рисунок 45. Фото пациента Ф. до лечения (в прямой, боковой и носоподбородочной проекциях)

Пациент Д. 19 лет, история болезни №1132, поступил в клинику с жалобами на деформацию костного и хрящевого отделов носа и верхней губы, нарушение носового дыхания. Заболевание врожденное. В течение жизни пациенту выполнен ряд реконструктивных операций: в том числе уранопластика, хейлопластика, ринопластика, септопластика. Проведенное лечение не принесло благоприятного результата, и пациент обратился в ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» с вышеупомянутыми жалобами. Аллергологический анамнез отрицательный, вредные привычки отрицает. Наследственность не отягощена. Психоэмоциональное состояние без отклонений.

При внешнем осмотре отмечалось незначительное смещение кончика носа вправо от срединной линии. Крылья носа асимметричны, основание правого крыла выше основания левого на 2 мм, отмечается асимметрия носовых ходов за счет рубцовой деформации хрящевого отдела носа и верхней губы, колумелла смещена влево от срединной линии на 2 мм. В области верхней губы имеется ассиметричный, нормотрофический нормохромный послеоперационный рубец подковообразной формы, шириной до 18 мм, от края красной каймы верхней губы, продолжается до основания левого и правого крыльев носа. Линия лука купидона

асимметрична. При осмотре в профиль отмечается выраженное выстояние нижней губы вперед на 16 мм, в области спинки носа имеется ринокифоз (Рисунок 45). Показатели фотометрии представлены в таблице 14.

Таблица 14 - Данные фотометрического анализа пациента Д., полученные до хирургического вмешательства.

Измеряемые параметры	Полученные данные
Na	26,2 ⁰
Mx	10,7 ⁰
NL	111,7 ⁰
NFa	21,5 ⁰
NM	141,7 ⁰
NFr	157,8 ⁰
Tr-Sn	19,5 мм
Tr-Lb	18,9 мм
Dpr	7,4 мм
Cl₁	8,5 мм
Cl₂	16,8 мм
Nd1	10,4 мм
Nd2	9,9 мм
Ns1	15,0 мм
Ns2	11,5 мм
L₁	-9,9 мм
L₂	4,8 мм

Данные указывают на выраженную асимметрию преддверия носовых ходов и ринокифоз, значительное отклонение верхнечелюстного угла от средних нормальных показателей в меньшую сторону, что связано с ретрогнатией верхней челюсти и смещением верхней губы кзади, увеличение носолицевого и носоподбородочного углов в связи с наличием горбины в области спинки носа.

При проведении риноскопии отмечены выраженное смещение носовой перегородки в области хрящевого отдела влево от срединной линии, шип носовой перегородки слева, гипертрофия нижних носовых раковин. Сужение просвета в области наружного клапана правого носового хода.

На МСКТ зафиксированы выраженное искривление носовой перегородки в костном и хрящевом отделах, девиация перегородки влево, наличие шипа в области костно-хрящевого перехода. Асимметрия костей в области пирамиды носа. Гипертрофия нижних носовых раковин (Рисунок 46).

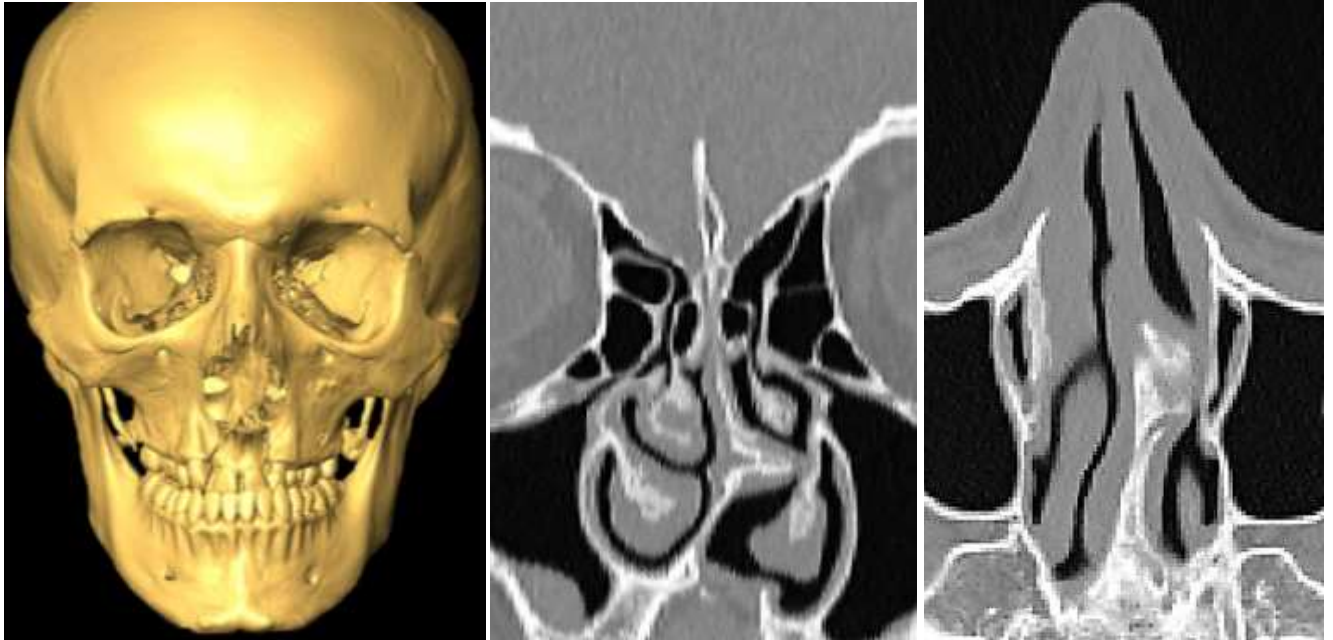


Рисунок 46. МСКТ пациента Д. до хирургического лечения.

Объективная оценка функции носового дыхания и выраженности клапанного компонента выполнялась посредством передней активной и акустической ринометрии.

По данным АР отмечалось сужение носового хода справа в области наружного клапана носа до 0,7, а также умеренное сужение в области внутреннего костного отдела носа с обеих сторон до 1,8.

В таблице 15 представлены данные ПАРМ.

Таблица 15 - Показатели передней активной ринометрии, выполненной пациенту Д. до хирургического лечения.

	$CO_{P_{in}}$ (cm^3/c)	$CO_{P_{ex}}$ (cm^3/c)	CC_{in} (Pa/cm^3*c)	CC_{ex} (Pa/cm^3*c)
Правый носовой ход	278,54	351,10	0,54	0,43
Левый носовой ход	93,12	191,23	1,61	0,78

Результаты ПАРМ указывают на выраженное снижение суммарного объемного потока воздуха при вдохе в левом носовом ходу, что вызвано смещением носовой перегородки в области хрящевого отдела вправо и наличием шипа в области костно-хрящевого перехода слева (Рисунок 47).

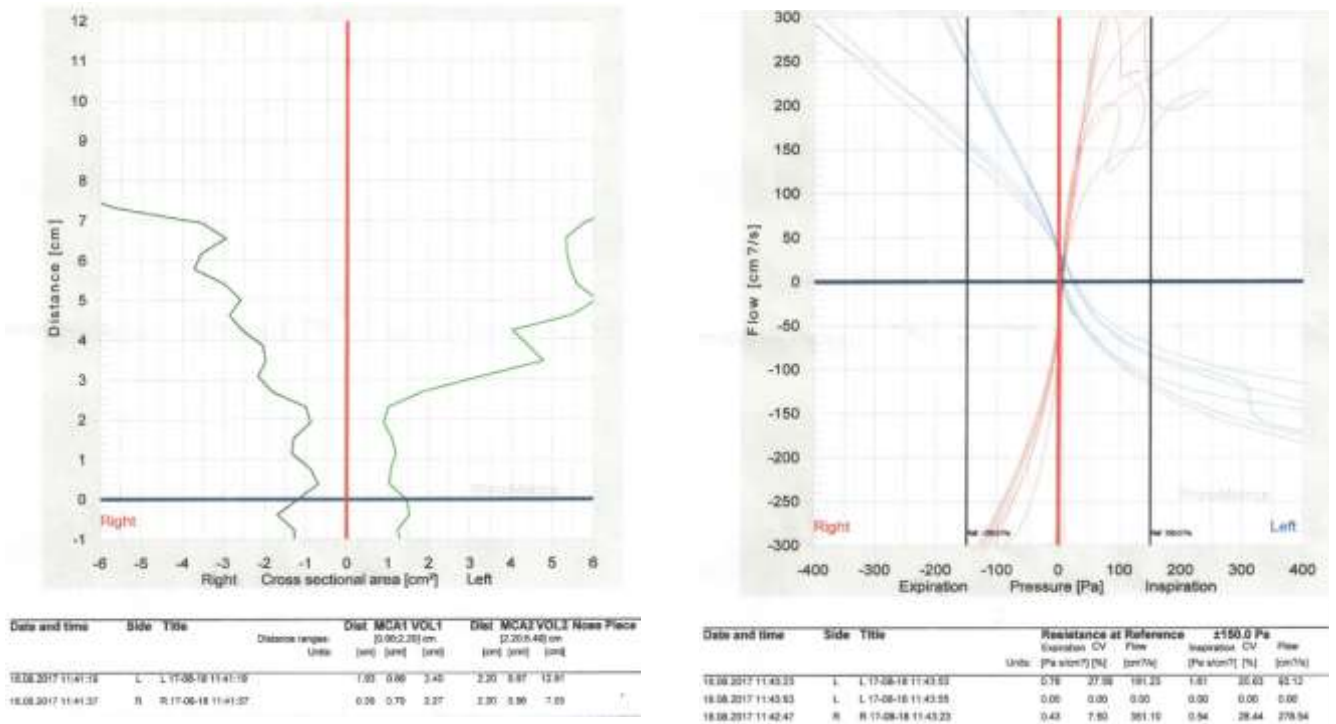


Рисунок 47. Акустическая ринометрия и передняя активная ринометрия пациента Д. до хирургического вмешательства.

После анализа всех вышеуказанных данных был выставлен клинический диагноз: «Дефект хрящевого отдела носа, рубцовая деформация верхней губы, костного и хрящевого отделов носа в результате врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба, гипертрофия нижних носовых раковин». Составлен план хирургического лечения. С учетом степени недостатка объема тканей области верхней губы, оснований крыльев и оснований колумеллы было решено выполнить реконструктивную хейлоринопластику с использованием фасциально-хрящевого ауто трансплантата.

Под комбинированным эндотрахеальным наркозом пациенту была выполнена вышеуказанная операция по предложенной методике.

Спустя сутки после операции проведена перевязка, турунды из носовых ходов удалены, проведены гигиена полости носа, а также антисептическая обработка швов в области забора реберного аутохряща и опорожнение активного аспирационного дренажа. Перевязки проводились каждый день, носовые ходы промывались изотоническим солевым раствором «Аквалор». На 3 сутки назначено физиотерапевтическое лечение (магнитотерапия). Аспирационный дренаж удален на 4е сутки после операции. Швы в области верхней губы и хрящевого отдела носа удалены на 8 сутки. На 9 сутки извлечены интраназальные силиконовые сплинты. Швы в области забора реберного аутохряща и гипсовая лангета на носу удалены на 10 сутки. Послеоперационный период проходил без особенностей, отмечалось заживление первичным натяжением. Пациент выписан на 15 сутки после операционного вмешательства с рекомендациями.

Последующий осмотр проведен спустя 1 месяц. Жалоб не было. Со слов пациента, отмечалось значительное улучшение носового дыхания в сравнении с дооперационным периодом (Рисунок 48).



Рисунок 48. Фото пациента Ф. спустя 1 месяц после хирургического вмешательства (в прямой, боковой и носоподбородочной проекциях)

При внешнем осмотре отмечалась незначительная отечность мягких тканей в области спинки и кончика носа. Колумелла по срединной линии. Проведен осмотр полости носа, слизистая бледно-розового цвета, перегородка по срединной линии,

сужений носовых ходов не наблюдалось, также имелась умеренная отечность нижних носовых раковин.

На контрольной МСКТ визуализируется ровная носовая перегородка, находящаяся по срединной линии, отсутствие асимметрии носовой пирамиды, носовые раковины не гипертрофированы (Рисунок 49).

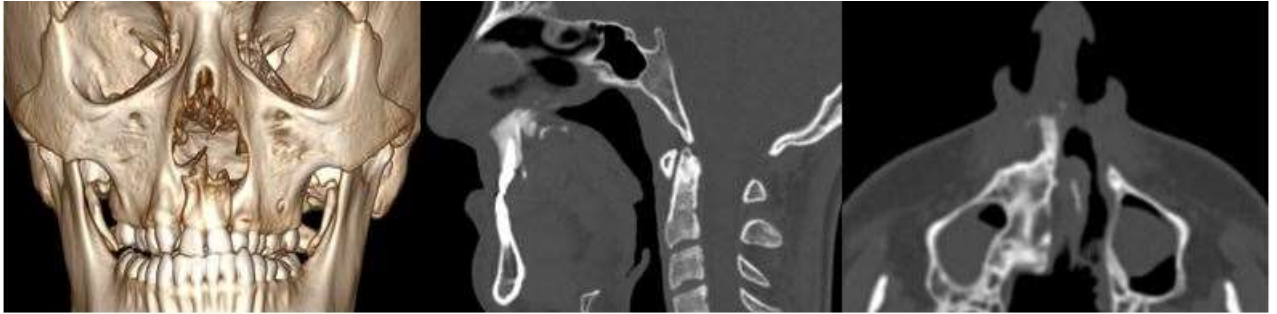


Рисунок 49. Контрольное МСКТ пациента Д., спустя 6 месяцев после хирургического лечения.

Данные фотометрии, выполненной через 6 месяцев после хирургического лечения, представлены в таблице 16.

Таблица 16 - Данные фотометрического анализа пациента Д., полученные через 6 месяцев после хирургического лечения

Измеряемые параметры	Полученные данные
Na	24,5 ⁰
Mx	10,7 ⁰
NL	106,4 ⁰
NFa	27,8 ⁰
NM	132,1 ⁰
NFr	138,7 ⁰
Tr-Sn	20,3 мм
Tr-Lb	19,5 мм
Dpr	-1 мм
Cl ₁	15,8 мм
Cl ₂	17,2 мм
Nd1	14 мм
Nd2	8 мм
Ns1	15 мм
Ns2	8 мм
L ₁	-1 мм
L ₂	4,7 мм

Контрольная фотометрия показывает, что устранен ринокифоз, преддверия носовых ходов симметричны с обеих сторон, увеличена высота проекции тканей верхней губы и основания крыльев носа, отсутствует выраженное западение верхней губы, которое было до лечения.

Данные контрольной АР указывают на устранения сужения в области наружного клапана носа справа. Показатели ПАРМ представлены в таблице 17.

Таблица 17 - Показатели передней активной ринометрии, выполненной пациенту Д. через 6 месяцев после хирургического лечения.

	СОП_{in} (см³/с)	СОП_{ex} (см³/с)	СС_{in} (Па/см³*с)	СС_{ex} (Па/см³*с)
Правый носовой ход	327,15	410,17	0,29	0,31
Левый носовой ход	289,46	256,32	0,97	0,40

Анализ данных опроса по CLEFT-Q, показал следующие результаты. До хирургического лечения свой внешний вид пациент оценивал неудовлетворительно; общее состояние, качество речи и питания – удовлетворительно; степень социальной адаптации также оценивалась удовлетворительно. Повторный опрос проводился спустя 6 месяцев после проведенного лечения; внешний вид, общее состояние, качество речи и питания оценены положительно; социальная адаптация удовлетворительно. Улучшение показателей по всем затронутым в опроснике аспектам однозначно подтверждает положительные данные объективного обследования и тем самым позволяет судить о благоприятном результате хирургического лечения, в ходе которого устранены дефект хрящевого отдела носа, рубцовая деформация верхней губы, гипертрофия нижних носовых раковин, искривление носовой перегородки, нарушения носового дыхания. Контрольный осмотр проводился через 6 и 12 месяцев, каких-либо жалоб пациент не предъявлял, деформаций и асимметрии не отмечалось.

В раннем послеоперационном периоде все действия были направлены на снижение риска возможных осложнений, создание благоприятных условий для процессов регенерации тканей и сокращение сроков реабилитации. Сразу после

окончания операции пациенты переводились в палату интенсивной терапии, где начиналось проведение назначенного медикаментозного лечения, в него входили антибактериальные, обезболивающие, нестероидные противовоспалительные, гемостатические, десенсибилизирующие препараты. Антибиотикотерапия была представлена препаратами пенициллинового ряда или цефалоспорины III поколения, в некоторых случаях комбинировали антибиотики двух разных групп. Турунда извлекалась на первые сутки после операции, в некоторых случаях заменялась и сохранялась до 2-3 суток. Пациентам проводились ежедневные перевязки, гигиена полости носа. Также с момента удаления турунды назначалось самостоятельное промывание носовых ходов изотоническим раствором через каждые 1,5-2 часа. Со вторых суток назначалось физиотерапевтическое лечение (магнитотерапия, ультразвуковая терапия), за исключением тех клинических случаев, когда имелось противопоказание по сопутствующей нозологии. На 3-4 сутки удалялся активный аспирационный дренаж в области забора реберного аутохряща. На 7-8 сутки, в редком случае в более позднем периоде, удалялись интраназальные силиконовые сплинты и устанавливались индивидуально изготовленные вкладыши, более подробно описанные в предыдущем разделе. В эти же сроки снималась гипсовая лангета, при необходимости ее заменяли на новую, оставляя до 14-16 суток.

В результате проведенного хирургического лечения получен стойкий положительный результат, устранены рубцовая деформация верхней губы, костного и хрящевого отделов носа, искривление носовой перегородки, нарушение носового дыхания, что подтверждается данными аппаратного исследования. Контрольный осмотр проводился через 6 и 12 месяцев, каких-либо жалоб пациент не предъявлял, рецидива деформаций и асимметрии не отмечалось.

III.8. Результаты тестирования по опроснику CLEFT-Q

Оценка удовлетворенности пациента внешним видом, качеством жизни, как упоминалось выше, проводилась по международному опроснику CLEFT-Q. Опрос

проводился перед первым этапом хирургического лечения и через 2-4 месяца после завершения лечения.

Далее будут представлены данные, полученные до хирургического лечения. В разделах опросника, отображающих удовлетворенность пациентов внешним видом, данные распределялись следующим образом:

- в 1 группе 1 (7,7%) пациент оценил свой внешний вид как положительный, 6 (46,2%) пациентов как удовлетворительный, 6 (46,2%) пациентов как неудовлетворительный;

- во 2 группе 1 (5%) пациент оценил свой внешний вид как положительный, 4 (20%) пациента как удовлетворительный и 15 (75%) пациентов как неудовлетворительный.

По вопросам, позволяющим оценить удовлетворенность общим состоянием, качеством речи и питанием, были получены следующие данные:

- в 1 группе у 3 (23,1%) пациентов была положительная оценка, у 4 (30,8%) удовлетворительная и 6 (46,2%) неудовлетворительная;

- во 2 группе у 2 (10%) пациентов была положительная оценка, у 7 (35%) пациентов удовлетворительная и у 11 (55%) пациентов неудовлетворительная оценка собственного состояния.

Степень социальной адаптации оценена следующим образом:

- в 1 группе у 1 (7,7%) пациента была положительная оценка, у 6 (46,2%) удовлетворительная оценка, у 6 пациентов (46,2%) неудовлетворительная;

- во 2 группе 3 (15%) пациента оценили данный аспект положительно, 4 (20%) удовлетворительно и 13 (65%) неудовлетворительно.

Данные опроса, полученные после лечения, показали улучшение восприятия пациентов по всем пунктам. Удовлетворенность пациентов внешним видом:

- в 1 группе 8 (61,5%) пациентов оценили свой внешний вид как положительный, 5 (38,5%) пациентов как удовлетворительный;

- во 2 группе 11 (55%) пациентов дали положительную оценку, 8 (40%) пациентов удовлетворительную и 1 (5%) неудовлетворительную оценку.

Удовлетворенность общим состоянием, качеством речи и питанием:

- в 1 группе 8 (61,5%) пациентов дали положительную оценку, 4 (30,8%) пациентов удовлетворительную оценку и 1 (7,8%) неудовлетворительную;
- во 2 группе 10 (50%) пациентов дали положительную оценку, 9 (45%) пациентов удовлетворительную и 1(5%) неудовлетворительную.

Степень социальной адаптации оценена следующим образом:

- в 1 группе у 5 (38,5%) пациентов была положительная оценка, у 7 (53,8%) удовлетворительная оценка, у 1 пациента (7,7%) неудовлетворительная;
- во 2 группе 7 (35%) пациентов дали положительную оценку, 12 (60%) пациентов удовлетворительную и 1 (5%) неудовлетворительную оценку.

Более наглядно сравнительная характеристика результатов опроса и соотношение в процентах по отношению к общему количеству пациентов представлены на рисунке 50.

Сравнение результатов опроса до и после лечения показало, то что по всем пунктам имеется положительная динамика в оценке пациентами своего состояния, но в разделе, отображающем социальную адаптацию, в обеих исследуемых группах более 50% опрошенных отмечают удовлетворительный результат, в то время как по прочим разделам отмечается в большей степени положительный результат. Это говорит о том, что для решения проблемы социальной адаптации пациентов с врожденными расщелинами губы и нёба недостаточно лишь положительных анатомо-функциональных изменений, а необходим комплексный подход, в том числе с привлечением психологов. Тем не менее в обеих группах, более чем вдвое увеличилось количество положительных оценок, что говорит нам о несомненном благоприятном влиянии проведенного лечения на уровень и качество жизни, по всем затронутым в опроснике аспектам.

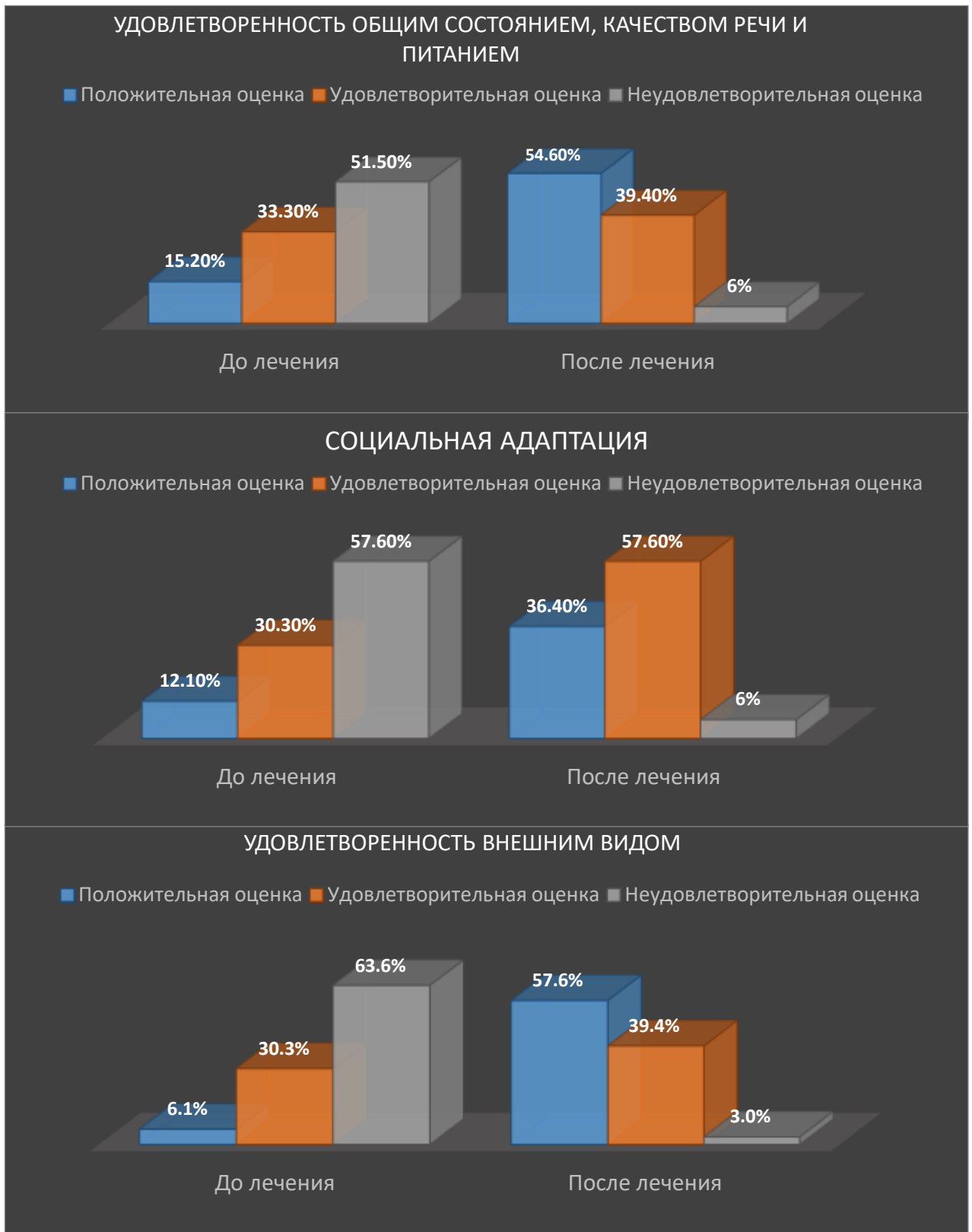


Рисунок 50. Результаты опроса по CLEFT-Q до и после проведенного хирургического лечения.

ГЛАВА IV. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Анализ данных, полученных при клинико-инструментальном обследовании, позволил нам выявить ряд особенностей, присущих каждой из исследуемых групп, анатомо-функциональные нарушения, влияющие на физиологические показатели и степень эстетических изменений.

Визуально отмечалась выраженная девиация концевого отдела носа и уплощение кончика у пациентов обеих групп, чему помимо нарушений анатомического строения хрящевого отдела носа способствовало и выраженное укорочение колумеллы, а также разность в величине вертикального и горизонтального сечения преддверий носовых ходов. Все это усугублялось множественной рубцовой деформацией данной области в результате ранее проведенных реконструктивных вмешательств. Данные факторы особенно были выражены у пациентов 2 группы, но в большом количестве и у пациентов 1 группы. Проводя детальный анализ МСКТ и причин возникновения подобных деформаций у пациентов, которым ранее выполнялись реконструктивные костно-пластические операции на верхней челюсти, мы обратили внимание на то, что из 14 обследованных пациентов только у 4 наблюдалась состоятельность костных аутоотрансплантатов. У остальных 10 пациентов костные блоки были значительно смещены, либо отмечалось нарушение их консолидации, а также подвижность относительно боковых фрагментов верхней челюсти. Это указывает на то, что даже в тех клинических случаях, где пациенты получали комплексное многоэтапное лечение, когда первостепенным должно быть устранение костных дефектов на верхней челюсти, риск осложнений и рецидива различных деформаций достаточно велик, и для получения наиболее качественного результата у взрослых пациентов порой недостаточно применения классических методик хирургического лечения. Все это многократно описывалось различными авторами [6,21,90], что было учтено нами при планировании оперативных вмешательств и прогнозировании отдаленных результатов лечения.

Функциональное исследование носового дыхания также показало прямое влияние дефектов верхней челюсти и на степень проходимости носовых ходов, где мы видим, что у пациентов 2 группы в результате более выраженной анатомической диспозиции тканей оказываемое сопротивление потоку вдыхаемого воздуха более чем в 4 раза сильнее в сравнении с пациентами 1 группы. Основная зона обструкции носовых ходов наблюдается в области внутреннего клапана носа, а особенно это проявлялось в тех клинических случаях, где имелась нестабильность межчелюстных костей, которая, в свою очередь, влияет на положение хрящевой части носовой перегородки в дистальном отделе. Но в то же время не отмечалось статистически значимых отклонений показателей проходимости носовых ходов в области внутреннего костного отдела носа, где положение костной части перегородки носа не зависит от смещения фрагментов верхней челюсти.

Полученные данные подтверждают исследования Р.Д. Новоселова, А.А. Лаврентьева (1970), G.E. Anastassov с соавт. (1990) и А.А. Лаврентьева (2001) [48], которые отмечали изменение размеров и направления мимических мышц на стороне расщелины по сравнению с нормой. По нашему мнению, эти различия связаны с деформацией лицевого скелета и изменением мест прикрепления мышц лица. При сокращении этих мышц во время мимических движений изменяются векторы действующих сил, что усугубляет имеющуюся деформацию хрящевого отдела носа.

На практике мы столкнулись с различным сочетанием анатомических нарушений и степенью патологических деформаций мягких тканей назолабиального комплекса, независимо от анамнеза и ранее проведенного лечения, что вызывало сложности в определении хирургической тактики, так как одноэтапно устранить данные проблемы в большинстве клинических случаев не представляется возможным технически. Применялись комбинации различных методов устранения деформаций,

Важное значение при планировании и определении алгоритма хирургического лечения играют такие показатели измерения соотношений различных участков лица, как носогубный угол, верхнечелюстной угол, выстояние

верхней губы. Как показали наши исследования, эти данные напрямую отражают степень недостатка объема тканей в области верхней губы, оснований крыльев носа и колумеллы.

Наиболее выраженные деформации отмечаются в области основания грушевидного отверстия, что влечет за собой множество функциональных и эстетических нарушений назолабиального комплекса в целом. У пациентов 2 группы проявления данных нарушений отражаются в высокой степени асимметрии носовых ходов в области наружного носового клапана, что более чем на 30% выше, чем у пациентов 1 группы. Также это наглядно отмечается в таком параметре, как выстояние верхней губы, где мы видим, что у пациентов 1 группы значения близки к средним нормальным показателям, а верхнечелюстной угол больше данного показателя более чем на 15% за счет анатомически более правильной конфигурации костного компонента верхней челюсти и, соответственно, более высокой проекции мягких тканей.

Нам удалось выявить ряд антропометрических закономерностей и взаимосвязей, подтвержденных и функциональными методами обследования, имеющих важное значение в выборе тактики лечения, в частности, для устранения такого значимого фактора, как недостаток объема тканей назолабиального комплекса.

Когда носогубный угол $<90^{\circ}$, а верхнечелюстной $<17^{\circ}$, при этом выстояние верхней губы $<3,5$ мм, это указывает на значительный дефицит объема тканей в области верхней губы и основания носа, и выполнение реконструктивной хейлоринопластики местными тканями несет высокий риск нарушения регенерации первичным натяжением ввиду значительного патологического натяжения и отсутствия опоры для мягкотканых структур. Это подтверждено и данными электромиографического обследования, где наглядно отражены изменения биоэлектрической активности мышц назолабиального комплекса у пациентов двух групп, особенно сильно выраженные при функциональной нагрузке, непосредственное влияние на которые оказывают степень дисгнатии

верхней челюсти и положение межчелюстной кости у пациентов с отсутствующей в анамнезе костной пластикой. Как показали наблюдения, данные проблемы с мускулатурой порой встречаются и у пациентов с ранее выполненными хирургическими вмешательствами на верхней челюсти, а связано это с рубцовой контрактурой мышечных волокон в результате нескольких ранее проведенных хейлопластик. Риски возникновения осложнений и неэффективность применения одноэтапной хейлоринопластики в таких ситуациях очевидна, что способствует разделению лечения на 2 этапа. Первым этапом выполняется реконструктивная хейлопластика, когда максимально возможно устраняется деформация и асимметрия тканей верхней губы и создается достаточный объем кожной площадки для снижения патологического натяжения тканей, а также создания благоприятных условий для выполнения следующего этапа – реконструктивной риносептопластики. Но даже такой подход не решает проблемы, связанные с недостатком объема тканей в области основания грушевидного отверстия, что является одной из основных причин, влияющих на дальнейшие процессы.

В тех клинических случаях, где рубцы на коже верхней губы и степень асимметрии окружающих структур были выражены незначительно, отсутствовали костные дефекты верхней челюсти, и пациенты не предъявляли жалоб на нарушенное дыхание, применялся метод реконструктивной хейлопластики местными тканями, используя несколько видоизмененный метод Millard. Таких случаев было 4, то есть лишь около 12% от общего числа пациентов.

Если носогубный угол $>90^{\circ}$, а верхнечелюстной $>17^{\circ}$, при этом выстояние верхней губы $\geq 3,5$ мм, это говорит нам о достаточном объеме и высоте проекции тканей данной области для возможности совместить работу с тканями верхней губы и носа, не подвергая высокому риску возникновения еще более выраженных рубцовых изменений в последующем. В подобных ситуациях мы использовали метод реконструктивной хейлоринопластики местными тканями. Всего по данной методике пролечено 10 пациентов.

Данные клинико-инструментального обследования наглядно показали причины, влияющие на рецидивы деформаций, в частности, данные ЭМГ указывают на то, что пациенты, у которых в анамнезе имеется ортогнатическое лечение с благоприятным исходом и, как следствие, с хорошей адаптацией прикуса, имеют менее выраженную биоэлектрическую активность мышц, формирующих носогубные складки, и круговой мышцы рта, что непосредственно влияет на патологическое напряжение мягких тканей и рубцевание. При наличии показаний важно выполнять ортогнатические операции, но ввиду отказа значительной части взрослых пациентов от многоэтапного лечения и отсутствия финансовых возможностей для ортодонтической подготовки и прочих процедур это не всегда возможно.

Все это поставило нас перед необходимостью разработать метод оперативного вмешательства, при котором возможно одномоментно и в значительном объеме восполнить дефицит тканей в области основания грушевидного отверстия, устранив тем самым западение мягких тканей верхней губы, оснований крыльев носа и колумеллы, снизив их натяжение и формируя более благоприятные условия для регенерации. Это способствует одномоментному устранению не только функциональных нарушений, но и эстетических деформаций.

Увеличение высоты проекции тканей в значительной степени, необходимой для пациентов с костными деформациями, возможно только посредством применения трансплантатов. Но, как известно из литературы и наших исследований, практически у всех пациентов с врожденными расщелинами отмечается дисбиоз слизистых оболочек полости носа и рта, что без должной антибактериальной подготовки несет риск возникновения осложнений, особенно в раннем послеоперационном периоде. В результате чего при выборе материала для увеличения объема мягких тканей назолабиального комплекса предпочтение было отдано аутоканевому трансплантату.

Некоторые элементы предложенного нами метода хирургического лечения с использованием фасциально-хрящевого аутотрансплантата отчасти и ранее многократно применялись другими специалистами, опубликовано множество статей с клиническими примерами [92,96,97]. Во всех представленных данных этот аутотрансплантат, а также его аналог, где вместо фасции прямой мышцы живота применяется поверхностный листок височной фасции, используют для увеличения проекции спинки носа при выраженных седловидных деформациях, реже при деформациях концевого отдела. Но не встречается подробных исследований, демонстрирующих опыт применения данного аутотрансплантата при врожденных двусторонних расщелинах губы и нёба.

Использование височной фасции мы не рассматривали изначально, так как это приводит к созданию дополнительной донорской зоны. При заборе фрагмента ребра для последующего создания стропил, необходимых при реконструкции хрящевого отдела носа, мы одновременно резецировали фрагмент фасции прямой мышцы живота и тем самым имели единый донорский участок. Удобство данного метода связано и с тем, что мы во время операции имеем возможность корректировать количество и размеры изготавливаемых аутотрансплантатов, также за счет их пластичности несколько менять форму в зависимости от индивидуальных особенностей в конкретном клиническом случае.

Способ устранения недостатка объема тканей в области носа и верхней губы посредством фасциально-хрящевого аутотрансплантата применен 13 пациентам. Количественное распределение в зависимости от зоны установки аутотрансплантатов представлено в таблице 18.

Таблица 18 – *Распределение операций по зонам установки аутотрансплантатов*

Реципиентные зоны	Основание крыльев носа	Основание крыльев носа и колумеллы	Основание колумеллы	Основание крыльев носа и колумеллы, спинка носа
Количество пациентов	4	5	2	2

Эффективность данного способа подтверждается данными фотометрического анализа, где мы видим увеличение показателей носогубного угла (на 39,1%), верхнечелюстного угла (на 26,2%), прирост показателей Tr-Sn (на 7,3%) и Tr-Lb (на 6,8%) не только в раннем послеоперационном периоде, но и спустя 6,12 месяцев после операции (что является прямым количественным отображением объема тканей в назолабиальном треугольнике), менее выраженной асимметрией преддверия носовых ходов, данными электромиографии, которая показала у данных пациентов сниженную биоэлектрическую активность мышц, формирующих носогубные складки, и круговой мышцы рта в сравнении с дооперационными исследованиями. Значения оказались очень близкими к тем, что мы выявили у пациентов, которым ранее было успешно выполнено многоэтапное хирургическое лечение, в том числе с ортогнатическим лечением и костной пластикой. В ходе дальнейшего наблюдения за пациентами, через 6 и 12 месяцев после вмешательства, мы обращали внимание и на менее выраженное патологическое рубцевание тканей назолабиального комплекса, как уже описывалось ранее, ввиду более высокой проекции мягких тканей и их меньшего натяжения в раннем послеоперационном периоде.

Контрольное МСКТ исследование, проводимое спустя 6-12 месяцев после операции, показало, что данный аутоотрансплантат сохраняет свою структуру и объем, случаев полной резорбции не отмечалось. Помимо этого, данные МСКТ использовались и для выявления изменений объема мягких тканей назолабиального комплекса до и после хирургического лечения посредством сравнения сегментированных моделей, что также подтвердило успешность применения фасциально-хрящевого аутоотрансплантата как метода выбора в подобных клинических случаях. Динамика изменений объема тканей в процентном соотношении отражена в таблице 19.

Таблица 19 - *Изменение объема тканей по данным МСКТ исследования у прооперированных пациентов.*

Количество пациентов	6	3	2
Степень увеличения объема мягких тканей в %	27,3%	31,4%	37,3%

Таким образом, очевидны преимущества предложенной нами методики одномоментного устранения недостатка объема тканей у пациентов, которым по показаниям необходимо многоэтапное хирургическое лечение, от выполнения которого они по тем или иным причинам отказываются.

Вне зависимости от выбранного способа лечения в некоторых клинических случаях применялся липофилинг мягких тканей верхней губы. Показанием к применению липофилинга служит анализ данных горизонтального положения губ и наличие значительного уплощения тканей при визуальном осмотре. У 21 (63,6%) пациента выявлена значительная ретропозиция верхней губы. Метод липофилинга применен 20 пациентам, в том числе в 10 случаях, когда была выполнена аутотрансплантация. В процессе наблюдений мы выяснили, что при имеющихся показаниях к применению липофилинга тканей верхней губы рационально его выполнять отдельным этапом, перед реконструктивными операциями, что дает возможность несколько восполнить недостаток объема и улучшить эластичность рубцово-измененных тканей, создавая более благоприятные условия для последующих реконструктивных операций.

Успешность применяемых методов обследования и лечения наглядно отражена в результатах проведенного опроса по CLEFT-Q. По всем разделам опросника более чем в 2 раза увеличилось количество положительных оценок, особенно наглядно это видно в разделе, отражающем удовлетворенность пациентов своим внешним видом, где мы видим увеличение этого показателя более чем в 9 раз (до лечения лишь 2 пациента дали положительную оценку, а после 19 пациентов). Но еще более значительно выражена динамика снижения

неудовлетворительных оценок после хирургического лечения, которая отмечается по всем разделам.

Объем, характер и этапность корригирующих и восстановительных операций в области верхней губы и носа после первичных операций при одно- и двусторонней расщелине верхней губы определяются предшествовавшими вмешательствами. При планировании операций в каждом отдельном случае необходимо учитывать очередность устранения существующих деформаций. Ошибки в планировании и выборе методов оперативного лечения влекут за собой более серьезные осложнения, которые удлиняют срок лечения и снижают его результаты.

IV.1. Анализ осложнений

В ходе работы мы столкнулись с некоторыми осложнениями, которые в большей степени выражались в рецидиве деформаций концевого отдела носа и выраженном патологическом рубцевании верхней губы. Был проведен анализ причин данных осложнений. У 2 (6,1%), пациентов отмечалось опущение концевого отдела носа и выраженная асимметрия колумеллы и крыльев носа по причине чрезмерного патологического натяжения тканей верхней губы и недостаточной упругости хрящевого каркаса носа. В этих случаях рекомендовалось в течение 3-4 месяцев носить индивидуально изготовленные силиконовые вкладыши для носа. Через 10-12 месяцев пациенты подвергались повторным вмешательствам, когда применялись стропилы из реберного аутохряща и установка фасциально-хрящевого аутотрансплантата в толщу мягких тканей верхней губы. У 1 (3,1%) пациента отмечалось нарушение заживления лоскутов в области верхней губы и выраженное рубцевание в последующем, это было связано с тем, что наличие костного компонента деформации и недостаточный объем и высота проекции тканей способствовали их натяжению, недостаточному кровоснабжению рубцовых тканей при обширной отслойке и пластике местными

тканями, также тем, что мы выполнили одномоментную хейлоринопластику, не разделив лечение поэтапно.

Все осложнения возникли на начальных этапах исследования, что было связано с недостаточно проработанным алгоритмом действий при различных сочетаниях деформаций и способствовало поиску новых способов лечения таких пациентов.

Во всех перечисленных случаях устранение возникших проблем прошло одноэтапно и не потребовало дальнейших дополнительных оперативных вмешательств.

IV.2. Заключение

Совершенствование подходов в лечении пациентов с двусторонней расщелиной губы и неба и постоянный научный прогресс в изучении проблем врожденных аномалий развития способствовали значительному улучшению результатов лечения и реабилитации данных пациентов, но, несмотря на это, по-прежнему остается высокой частота встречаемости вторичных деформаций назолабиального комплекса, что влечет за собой множество функциональных, эстетических и психологических проблем [14,44,48]. Вызвано это множеством факторов, главными из которых являются сложные комбинированные дефекты тканей и, как следствие, сопутствующие трудности в выборе тактики хирургического лечения, сохранение высокой вероятности возникновения вторичных деформаций после ранее проведенных вмешательств. Удачно проведенные первичные операции способствуют получению качественных результатов лечения как в функциональном, так и в эстетическом аспекте, благоприятно сказываясь на психологической стабильности детей и социальной адаптации. Но ни одна применяемая методика не может гарантировать предотвращение развития вторичных деформаций в силу ряда таких особенностей, как рост лицевого скелета, рубцовая деформация тканей, последовательное отклонение точек фиксации и вектора движения мышц и т.п. Взрослые пациенты

часто сталкиваются с различными вторичными деформациями назолабиального комплекса [77,79]. Проведение повторных оперативных вмешательств сопряжено с рядом сложностей, вызванных наличием рубцов, нарушением контуров и симметрии тканей. Все это диктует острую необходимость продолжать изучение проблем, вызванных врожденными двусторонними расщелинами губы и нёба, а также совершенствовать методы их устранения. Специалисты всего мира применяют различные методики обследования и лечения, проводят изучение факторов влияния и механизмов развития патологических процессов у пациентов с данной патологией, преследуя общие цели – получение наиболее стабильного функционального и эстетического результатов лечения, непосредственно влияющего на качество жизни пациентов.

Учитывая все описанные аспекты, мы ставили перед собой цель – повысить эффективность лечения и качество жизни пациентов с деформацией назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин губы и нёба, применяя современные методы диагностики. В ходе работы применялись различные объективные методы обследования пациентов, максимально затрагивающие множественные факторы, особенности развития и последствия деформаций. Изучались анатомические особенности деформаций назолабиального комплекса, влияние костных и мышечных структур на данные процессы, последующие изменения функции носового дыхания, состояние биоценоза полости носа и рта, генетические факторы, анализ опроса по специализированному международному опроснику CLEFT-Q, помогающий более детально понять влияние всех этих проблем на психоэмоциональное состояние, социальную адаптацию и в целом на качество жизни пациентов.

Обследовано и пролечено 33 пациента с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденных двусторонних расщелин губы и нёба, которые были разделены на 2 группы с целью облегчения дифференцировки по факторам влияния на развитие данных процессов. Пациенты 1 группы – это пациенты, ранее получавшие ортогнатическое лечение и имевшие адаптированный прикус, либо

деформации костных структур верхней челюсти отсутствовали; пациенты 2 группы – это пациенты с выраженной деформацией костных структур верхней челюсти, которые ранее не получали ортогнатического лечения или результат данного лечения неудовлетворительный.

Антропометрические исследования показали высокую частоту возникновения выраженной рубцовой деформации назолабиального комплекса (около 40% пациентов), асимметрий арок и крыльев носа, нарушения контуров спинки и кончика носа (около 70% пациентов), западение тканей в области верхней губы, выстояние нижней губы. Как уже писалось выше, факторов вызывающих данные процессы, множество, и в каждом отдельном клиническом случае степень их влияния на тот или иной процесс различна, но одними из основных являются дисгнатия верхней челюсти, деформации альвеолярного отростка, рубцовые изменения в области верхней губы. Все это было подтверждено данными проведенного МСКТ обследования, показавшего, что у большинства пациентов сохраняются деформации костного и хрящевого отделов носа, более 40% пациентов имели диспозицию межчелюстной кости, причем многим из них ранее выполнялась костная пластика альвеолярного отростка верхней челюсти. Положение костных структур имеет непосредственное влияние на особенности развития и работы мимической мускулатуры средней зоны лица и течение дегенеративных процессов после первичных оперативных вмешательств, это подтверждено и данными электромиографии, которая показала, что средние показатели БЭА круговой мышцы рта в покое у пациентов 2 группы меньше аналогичных показателей пациентов 1 группы более чем на 45%, а средние показатели БЭА мышц, формирующих носогубные складки, а у пациентов 2 группы при нагрузке этот показатель более чем в два раза возрастает. Проявляется это выраженной дисгнатией верхней челюсти и нестабильностью межчелюстной кости, что вызывает асимметрию точек фиксации мышц и значительные различия в векторе их движения. Исследования флоры полости носа и рта также позволило выявить высокую встречаемость патогенной микрофлоры (особенно

стрептококков, стафилококков), особенно при наличии ротоносового соустья, что увеличивает риск развития осложнений послеоперационного вмешательства, и на этапе предоперационной подготовки обязательно необходимо проведение антибактериальной терапии. Проведенное генетическое исследование показало и высокую встречаемость синдромальных форм нозологических процессов, что несет дополнительные сложности и риски при лечении таких пациентов.

Все полученные в ходе исследований данные подчеркивают важнейшее значение костной пластики и ортогнатических вмешательств, которые должны быть основой в подготовке к дальнейшим операциям в области носа и верхней губы при врожденных расщелинах ввиду своего влияния на благоприятный функциональный и эстетический эффект хирургического лечения. Пациентам с деформациями назолабиального комплекса в результате врожденной двусторонней расщелины губы и нёба рекомендуется комплексное лечение, в первую очередь направленное на устранение костных дефектов. Но в ряде клинических случаев устранение костного компонента деформации и адаптацию прикуса выполнить не удастся ввиду некоторых причин, а чаще всего это отказ пациента от многоэтапного хирургического лечения. Часто люди не обращаются за хирургической помощью своевременно в силу ряда социально-бытовых и финансовых проблем и попадают к нам на лечение во взрослом возрасте, когда основные жалобы направлены на устранение нарушения дыхания и эстетических дефектов носа и губы, вызванных в большей степени недостатком объема тканей в области основания крыльев носа и колумеллы. В таких ситуациях для достижения желаемого результата применяется метод устранения недостатка объема тканей в области основания носовых ходов и колумеллы с использованием фасциально-хрящевого аутооттрансплантата, в сочетании с прочими необходимыми по показаниям вмешательствами, такими как устранение рото-носового соустья, реконструктивная хейлопластика, хейлоринопластика и т.п.

Лечение проблем, вызванных врожденной двусторонней расщелиной губы и нёба, требует строгого индивидуального подхода в подготовке пациента к

хирургическим вмешательствам, в рациональности выбора тактики и применяемых методов. Соблюдение определенного алгоритма дает намного более высокие результаты лечения и послеоперационной реабилитации пациентов. Хотя данные проблемы и относятся к разделу реконструктивной хирургии, так как операции проводятся на измененных тканях, но результаты лечения оцениваются по эстетическим критериям.

Примененный нами комплексный подход к лечению пациентов с деформациями носа и губы в результате врожденной двусторонней расщелины верхней губы и нёба позволяет получить хорошие результаты как в функциональном, так и в эстетическом плане, сокращая сроки реабилитации и прочие сложности, связанные с лечением.

Пациенты отмечают улучшение качества жизни и своего отношения к ранее существовавшим ввиду эстетических дефектов лица комплексам и проблемам психологического плана, что отражается и в результатах проведенного опроса по CLEFT-Q, отмечается значительное влияние результатов лечения на их личностное и карьерное развитие, повышается оптимизм личности. Становится заметно, как меняется их отношение к собственному здоровью и к медицинской помощи в целом. У большинства пациентов при первичном обращении к нам были заметны некоторые опасения, связанные с предстоящим лечением, и некая боязнь обращения за медицинской помощью в силу множества перенесенных в детстве реконструктивно-восстановительных операций, психологических особенностей и т.п. Но часто благоприятный результат лечения, большая информированность и осведомленность о современных возможностях хирургической помощи вызывают у них желание и стремление к более комплексному устранению имеющихся остаточных проблем, связанных в первую очередь с зубочелюстными аномалиями.

Прогрессивные технологические изменения дают все больше возможностей для хирургии, способствуя совершенствованию лечения, получению все более качественных результатов. Но проблемы, возникающие в результате врожденной двусторонней расщелины губы и неба, остаются и еще долго будут оставаться

одной из важных и актуальных проблем медицины, требуя постоянного изучения и совершенствования подходов.

Выводы

1. Измерение пропорций и антропометрических соотношений средней зоны лица показало, что значимой разницы между группами исследуемых пациентов в послеоперационных показателях нет, но у тех, у кого было проведено хирургическое лечение по предложенной методике, отмечается значительное улучшение анатомо-функциональных показателей и эстетической составляющей в сравнении с дооперационными результатами.
2. Причиной отклонения показателей носового дыхания у пациентов с врожденными двусторонними расщелинами губы и нёба является не только изменение анатомических пропорций, но и клапанный компонент, а также деформация и атрофия мышц данной области.
3. Полученные в ходе электромиографических исследований данные указывают на снижение БЭА исследуемых мышц в покое и при функциональной нагрузке, после увеличения объема мягких тканей назолабиального комплекса. Это способствует менее выраженному натяжению мышечных волокон и, соответственно, степени напряжения тканей в области швов. Все эти факторы способствуют меньшему рубцеванию тканей в послеоперационном периоде и снижают вероятность возможных в будущем корригирующих операций.
4. Микробиологическое исследование показало, что у всех пациентов в полости носа и рта присутствует патогенная микрофлора (*staphylococcus au.*, *staphylococcus ep.*, *streptococcus ag.*, *streptococcus mit.*, *candida al.*, *enterobacter aer.*, *enterococcus faec* и д.р.), что увеличивает риск развития осложнений после операционного вмешательства, таким образом на этапе предоперационной подготовки необходимо проводить бактериологический посев со слизистых оболочек носа и рта, в соответствии с которым назначается антибактериальная терапия.
5. Выявлено, что у 24,2 % пациентов имеются сочетанная синдромальная патология (врожденный порок сердца, хронический миелолейкоз, морфаноподобный синдром), что свидетельствует о необходимости проведения

дополнительного обследования внутренних органов для снижения тем самым рисков возникновения осложнений.

6. Применение и усовершенствование современных методов диагностики, способов планирования позволяет оптимизировать технику и длительность оперативного вмешательства, достигнуть наиболее благоприятного эстетического и функционального результата, повышая тем самым качество жизни пациентов.
7. Опрос по CLEFT-Q показал, что, несмотря на значительную прогрессивную динамику в оценке пациентами своего состояния и внешнего вида (более 61% пациентов 1 группы и более 50% пациентов 2 группы), полученную благодаря проводимому хирургическому лечению, проблемы, возникающие в результате врожденной двусторонней расщелины губы и нёба, не решить лишь посредством хирургии. С детства необходима работа с психологами, должна расти информированность пациентов о возможностях и новых способах лечения, современных и актуальных достижениях в этом направлении.

Практические рекомендации

1. Подготовка к хирургическому лечению пациентов с вторичными деформациями носа и губы в результате врожденных двусторонних расщелин губы и нёба должна включать не только тщательное изучение анамнеза, но и определение причин анатомо-топографических и функциональных нарушений в области носа и верхней губы, а именно: фотометрическое исследование, позволяющее выявить степень асимметрии и соотношение различных участков лица, а также показывающее динамику послеоперационных изменений; анализ данных МСКТ для определения характера и глубины анатомических нарушений; выявление мышечной дисфункции и ее влияния на патоморфологию и этиологию деформации посредством проведения электромиографического исследования; определение степени и причин нарушения носового дыхания при помощи ринометрии.

2. Алгоритм лечения должен быть построен таким образом, чтобы минимизировать количество хирургических вмешательств и снизить риск рецидивов вторичных деформаций назолабиального комплекса.
3. При планировании аутотрансплантации, особенно при имеющемся ротоносовом соустье, обязательно выполнение микробиологического исследования мазков со слизистой оболочки полости носа и рта; это показывает степень дисбиоза и одновременно позволяет определить чувствительность к антибактериальным препаратам, которые используются как на этапе предоперационной подготовки, так и в раннем послеоперационном периоде.
4. Проведение дерматоглифического исследования способствует выявлению синдромологических форм различных патологий, снижая риск развития общесоматических осложнений во время хирургического лечения.
5. Применение международного опросника CLEFT-Q помогает выявить основные аспекты нарушений и проблем, вызванных имеющейся патологией, и в значительной степени выявить отношение пациентов к изменению функциональных и эстетических проблем.

Список литературы

1. Агарков В.И., Доценко Т.М., Штерляев В.И. Младенческая смертность от врожденных аномалий в условиях гигиенического неблагополучия//Гигиена и санитария. – 1991. – №. 12. – С.41-43.
2. Агеева Л.В., Савицкая Г.М., Юлова Н.А., Старикова Н.В., Шарова О.Б. Программа реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в Московском центре детской челюстно-лицевой хирургии//Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. Москва 2002, С.11-17
3. Баранов В.С. и др. Пренатальная диагностика наследственных болезней. Состояние и перспективы. – 2017.
4. Безруков В.М., Гунько В.И. Хирургическое лечение аномалий и деформаций челюстей//Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии/Под ред. В.М. Безрукова и Т.Г. Робустовой. – М.: Медицина, 2000. – Т. 2. – С. 246-276.
5. Белякова С.В., Фролова Л.Е., Загирова А.Ф., Серова Е.А. и др.. Врожденные пороки развития лица и челюстей у детей//Стоматология, 1996; т.75, 1: 61-63.
6. Бессонов С.Н. Хирургическое лечение врожденных и вторичных деформаций лица при расщелинах верхней губы и нёба //Смоленск, 2007. - 172 с.
7. Бочков Н.П., Пузырев В.П., Смирнихина С.А. Клиническая генетика: учебник. 4-е изд., доп. и перераб. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 592 с.
8. Булатовская Б.Я., Блохина С.И. Новая форма организации диспансерного наблюдения за детьми с врожденными расщелинами лица и нёба. // Специализированная помощь в хирургии: сб. тр. - Свердловск, 1978. - с. 65-69.
9. Булахова С.А. Регистр и факторы риска для диагностики и прогнозирования ВПР у новорожденных//Автореф. Дисс. Канд. Мед. наук. Ивановский гос. Мед. ин-т. Иваново. – 1985.
10. Ваганов Н., Ребенок и женщина в моде. Мед газета, 1994; 44: 5.

11. Вадачкория З.О. Основные аспекты медицинской реабилитации детей с врожденной расщелиной нёба: Автореф. докт.дис. – Тбилиси, 1996 – 30 с.
12. Вертай В.В., Материалы XIX научн.практ.конф. молодых ученых и специалистов КГИУВ. Киев,1991. – с. 108-109.
13. Виссарионов В.А. Классификация деформаций носа и верхней губы после пластики врожденных расщелин //Стоматология. – 1988. – №. 2. – С. 37.
14. Виссарионов В.А., Мантурова Н.Е., Федорова В.Д. К вопросу об оценке эффективности эстетических операций в области лица//Анналы хирургии. – 2005. – №. 3. – С. 63-67.
15. Вологина М.В. Колонизационная резистентность полости рта у детей с врожденной расщелиной нёба до уранопластики : дис.–Волгоград: дис.... канд. мед. наук, 2008.
16. Гаврилова О.А. Факторы местной защиты полости рта и состояние тканей пародонта у дошкольников и школьников с врожденными расщелинами верхней губы и нёба //Тверская госуд. мед. академия. – 1997. – С. 21.
17. Гончаков Г.В., Притыко А.Г., Гончакова С.Г. Тактика оперативного лечения детей с врожденными двусторонними расщелинами верхней губы // 6-й Международный симпозиум "Актуальные вопросы черепно-челюстно-лицевой хирургии и нейропатологии". М., 2008. С. 55.
18. Гончакова С.Г., Бельченко В.А., Притыко А.Г., Кулаков А.А. Опыт хирургического лечения пациентов с обширными дефектами нёба и альвеолярного отростка верхней челюсти//5-й Международный симпозиум "Актуальные вопросы черепно-челюстно-лицевой хирургии и нейропатологии". М., 2005. С. 21.
19. Гуцан А.Э. Врожденные расщелины верхней губы и нёба. Актуальные аспекты проблемы. Кишинев, 1980. - с. 100-142.
20. Давыдов Б.Н. Аномалии развития и деформации лицевого скелета у больных с врожденными пороками лица и их хирургическое лечение: Дисс. д-ра мед. наук //М., 1984.-48 с. – 1984.

21. Давыдов Б.Н. Хирургическое лечение врожденных пороков лица //Тверь: РИЦ ТГМА. – 2000. – Т. 222.
22. Давыдов Б.Н. Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. – М.: МГСМУ, 2006. – 68 с.
23. Давыдов Б.Н., Гаврилова О.А., Максимова В.В. Реабилитация детей с расщелинами в/губы и нёба у стоматолога, педиатра, терапевта//Тверь: РИОТГМА. – 1999. – С.5-7.
24. Давыдов Б.Н., Новоселов Р.Д. Устранение врожденных расщелин нёба //Неробеев АИ, Плотников НА Восстановительная хирургия мягких тканей челюстно-лицевой области.—М.: Медицина. – 1997. – С. 218-239.
25. Даулетхожаев Н.А., Бегимбетова К.Т., Гайсина Д.К. Современные методы оптимизации исходов оперативного лечения деформаций верхней губы и крыла носа после первичной хейлопластики // Вестник КазНМУ. 2014. №4.
26. Демикова Н.С. Эпидемиологический мониторинг врожденных пороков развития в Российской Федерации и его значение в профилактике врожденных аномалий у детей: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2005. – 43 с. 13.
27. Демикова Н.С., Кобринский Б.А. Эпидемиологический мониторинг врожденных пороков развития в Российской Федерации. – М.: ООО «ПрессАрт», 2011. – 236 с.
28. Дьякова С.В. Хирургические аспекты в комплексном лечении детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области // Современные технологии лечения и реабилитации детей с врожденными, наследственными заболеваниями челюстно-лицевой области и сопутствующей патологии. – Екатеринбург; М., 1999. – С. 31-32.
29. Дымников А.Б. Оказание хирургической стоматологической помощи больным, получающим комплексное и комбинированное лечение по поводу эпителиальных злокачественных новообразований органов полости рта : дис. – Москва : автореф. дис.... канд. мед. наук, 2007.

30. Жученко Л.А., Летуновская А.Б., Демикова Н.С. Частота и динамика врожденных пороков развития у детей в Московской области: материалы регистра врождённых пороков развития за период 2000 – 2005 гг. // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. – 2008. – № 2. – С. 30-38
31. Зелинская Д.И., Кобринский Б.А. Система учета и анализа детской инвалидности //Российский медицинский журнал. – 2000. – №. 1. – С. 7-9.
32. Иванов А.Л. и др. Костная пластика верхней челюсти у пациентов с односторонней расщелиной губы и нёба аутотрансплантатом с нижней челюсти с использованием методов трехмерного компьютерного моделирования //Альманах клинической медицины. – 2017. – Т. 45. – №. 6.
33. Иванова М.Д. Деформация носа у взрослых пациентов с односторонней расщелиной губы и нёба: эстетическая и функциональная реабилитация.: дис. – Москва, 2016.
34. Исмаилова В.И., Фоменко И.В., Касаткина А.Л. Распространенность и анализ вероятных факторов риска рождения детей с врожденной патологией лица в Волгограде и Волгоградской области//Актуальные вопросы стоматологии. – 1996. – С. 27-31.
35. Ишмурзин П.В., Конькова А.М. Оценка эстетики профиля назолабиального комплекса у лиц молодого возраста//Проблемы стоматологии, 2018.–Т.14.-№. 1.
36. Клиническая анатомия носа [Электронный ресурс]. URL: <http://nadent.ru/vsestatiklinicheskaya-anatomiya-nosa>.
37. Коваль М.М. и др. Полиморфизм генов метаболического пути и риск врожденных пороков //Генетика человека и патология. Актуальные проблемы современной цитогенетики. – 2011. – С. 150-154.
38. Козин И.А. Эстетическая хирургия врожденных расщелин лица. – М. : Мартис, 1996.
39. Корнеев Ю. Дети России в зеркале статистики. //Медицинская газета (Москва). – 1992.– N 56. – С.9.

40. Косымов М.М. Реконструктивная хейлоринопластика у больных с односторонней расщелиной верхней губы // Душанбе, 2012.
41. Косырева Т.Ф. Оценка морфо-функционального состояния зубочелюстной системы и ортодонтические мероприятия в медицинской реабилитации детей и подростков с врожденной полной односторонней расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого нёба: Автореф. дис. ... д-ра. мед. наук/– СПб., 2000. – 47 с.
42. Курбанов У.А., Давлатов А.А., Косымов М.М., Курбанов З.А. Первичная хейлопластика и вторичная хейлоринопластика при односторонних расщелинах верхней губы // Вестник Авиценны, 2009. №3. – С.18-30.
43. Лазюк Г.И., Кириллова И.А., Кравцова Г.И., Кручинский Г.В. Тератология: руководство для врачей. 2-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 1991. – 480 с.
44. Лимберг А.А., Львов П.П. Учебник хирургической стоматологии. – Гос. изд-во мед. лит-ры, Ленингр. Отд-ние, 1939.
45. Маманов М.А. Трансплантаты в септоринопластике//Журнал научных публикаций аспирантов и докторантов. – 2015. – №. 12. – С. 112-115.
46. Нагорнева С.В. и др. Анализ частоты выявления врожденных пороков развития у плодов за последние 5 лет (2013-2017) //Журнал акушерства и женских болезней. – 2018. – Т. 67. – №. 3.
47. Нидои Ф. Основные направления в комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и нёба 2013. С. 36–43.
48. Новоселов Р.Д. Механизм деформации носа при врожденных расщелинах лица и его клиническое значение (клиникоморфологическое исследование): дис.... д-ра мед. наук. Калинин, 1972 //Novoselov RD. – 1972.
49. Нуреева З.А., Здоровоохранение Киргизии – 1989 - N 2. - С. 43-44.
50. Обухова Л.М. К вопросу образования красной каймы при пластике губ // Научн. тр. Самарканд. мед. ин-та. 1963 – вып.22, с 94-96.
51. Орловский М.П. Новый способ операции заячьей губы // Летопись русской хирургии. 1897. Т.2.

52. Пейпл А.Д. Пластическая и реконструктивная хирургия лица. М.: "Бином". – 2013.
53. Перко М. История лечения расщелины губы и нёба // Исторические аспекты детской хирургии. - Шпрингер, Берлин, Гейдельберг, 1986. - С. 238-251.
54. Резник Б.Я., Запорожан В.Н., Минков И.П. Врожденные пороки развития у детей //Одесса: АО «Бахва. – 1994. – С. 1-10.
55. Романенко А.А. и др. Современные представления об использовании дерматоглифики в медицине //Современные проблемы науки и образования. – 2014. – №. 6. – С. 1077-1077.
56. Русанова Е.В. Оценка микробиоценоза и иммунологических показателей у больных с расщелиной верхней губы и нёба перед проведением реконструктивной ринохейлопластики // Альманах клинической медицины. 2010. № 22. С. 66–70.
57. Симановская Е.Ю., Шарова Т.В. Организация специализированной помощи новорожденным с пороками развития лица // Новое в терапевтической, детской и хирургической стоматологии. - М., 1987. - т. 2. - с. 133-134.
58. Солониченко В.Г. Адаптивные фенотипы человека и аналитическая дерматоглифика //Биомедицинские технологии и радиоэлектроника. – 2003. – №. 11. – С. 123-128.
59. Старикова Н.В. Ортодонтические технологии лечения пациентов с расщелиной верхней губы и нёба с учетом структурных особенностей языка 2014. С. 1–7.
60. Сутулов В.В. Оказание специализированной помощи детям с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в современных условиях развития здравоохранения. Дис...канд.мед. наук/ В.В. Сутулов – М., 2006.
61. Сычева Л.П., Спажакина Г.М., Немыря В.И., Журков В.С., Гигиена окружающей среды. Сб. научн. тр., М., 1990. - с. 88-91.
62. Топольницкий О., Чуйкин С.В., Персин Л.С. Врожденная расщелина верхней губы и неба. – LAP Lambert Academic Publishing GmbH & Co, 2012.

63. Фролова Л.Е., Пыжев М.В., Соловьев А.Н., Дроботько Л.Н., Разоренов В.Н., Мамедов Ад.А., Эктодермальная дисплазия в сочетании с врожденной расщелиной нёба. // Стоматология, № 4, 1986. - с. 81.
64. Харьков Л.В., Юсубов Ю.А. Способ хирургического лечения односторонних несращений твердого и мягкого нёба // Стоматология. 1991; 2: 51-53.
65. Частота и распространенность врожденной расщелины верхней губы и нёба | Врожденная расщелина губы и нёба [Электронный ресурс]. URL: <http://www.vrgn.ru/literatura/adil-mamedov-vrozhdennaya-rassshelina-neba-i-puti-ee-ustraneniya/glava-1-vrozhdennaya-rassshelina-verhnej-guby-i-neba-etilogiya-patogenez/chastota-i-rasprostranennost-vrozhdennoj-rasssheliny-verhnej-guby-i-neba/> (дата обращения: 13.01.2017).
66. Чкадуа Т. З. и др. Алгоритм обследования пациентов с деформацией назолабиального комплекса после устранения врожденной двусторонней расщелины губы и неба //Российская стоматология. – 2019. – Т. 12. – №. 1. – С. 14-22.
67. Чкадуа Т.З., Агеева Л.В., Павлович В.А., Ходячий А.Е., Хандзрацян А.С., Якубов В.М. Опыт применения фасциально-хрящевых аутотрансплантатов для устранения деформации назолабиального комплекса у пациентов с врожденной двусторонней расщелиной губы и неба //Российская стоматология. – 2021. – Т. 14. – №. 1. – С. 3-13.
68. Чкадуа Т.З. и др. Способ увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и нёба. – 2020.
69. Чуйкин С.В., Давлетшин Н.А., Андрианова Ю.В. К этиологии и патогенезу врожденной расщелины верхней губы и нёба в регионе с нефтехимической промышленностью. Матер. Всерос. конф. стоматологов «Актуальные проблемы стоматологии». Уфа, 2005. – С. 220.
70. Шульженко В.И. и др. Разработка подходов к оценке генетических факторов риска рождения детей с врождёнными пороками развития челюстно-лицевой

- области в Краснодарском крае//Кубанский научный медицинский вестник. – 2010. – №. 2.
71. Энгельке В. и соавт. Кинематика среднесагиттального велюра при производстве последовательностей VCV//Расщелина нёба и черепно-лицевого журнала. - 1996. - Т. 33. - №. 3. - С. 236-244.
 72. Adanali G., Senen D., Ayhan M., Erdogan B. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia clefting syndrome. *Ann. Plast. Surg.*, 2001, vol. 47, no. 3, p. 350.
 73. Allori A. C. et al. A standard set of outcome measures for the comprehensive appraisal of cleft care //The Cleft Palate-Craniofacial Journal. – 2017. – Т. 54. – №. 5. – С. 540-554.
 74. Angelos P., Wang T. Revision of the cleft lip nose//Facial Plastic Surgery. – 2012. – Т. 28. – №. 04. – С. 447-453.
 75. As'Adi K., Salehi S.H., Shoar S. Rib diced cartilage-fascia grafting in dorsal nasal reconstruction: A randomized clinical trial of wrapping with rectus muscle fascia vs deep temporal fascia//Aesthetic Surgery Journal. 2014. № 6 (34).
 76. Aspinall C.L. Anticipating benefits and decreasing burdens: the responsibility inherent in pediatric plastic surgery//Journal of Craniofacial Surgery. – 2010. – Т. 21. – №. 5. – С. 1330-1334.
 77. Augsomwan D. Quality of life in patients with cleft lip and palate after operation / D. Augsomwan, S. Namedang, S. Pongpagatip, P. Surakunpraha. // J. Med. Assoc. Thai. — Vol. 94, Suppl. 6. — 2011. — P. 124—128.
 78. Ayoub A. et al. 3D assessment of lip scarring and residual dysmorphology following surgical repair of cleft lip and palate: a preliminary study//The Cleft palate-craniofacial journal. – 2011. – Т. 48. – №. 4. – С. 379-387.
 79. Basta M. N. et al. A modified VY chondromucosal composite flap for correction of secondary cleft nasal deformity: Photogrammetric analysis of a case-control study //Plastic and Reconstructive Surgery. – 2014. – Т. 134. – №. 1. – С. 94-101.
 80. Bennun R.D., Sándor G.K. Bilateral cleft lip and nose repair Wiley Blackwell, 2015. 143–162 с.

81. Berger Z.E., Dalton L.J. Coping with a cleft II: factors associated with psychosocial adjustment of adolescents with a cleft lip and palate and their parents//The Cleft palate-craniofacial journal. – 2011. – Т. 48. – №. 1. – С. 82-90.
82. Bixler D. Genetics and clefting//The Cleft palate journal. – 1981. – Т. 18. – №. 1. – С. 10-18.
83. Bohluli B. Component columella augmentation in cleft nose rhinoplasty: a preliminary study//International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2017. № 5 (46). С. 548–553.
84. Britt J.C., Park S.S. Autogenous tissue-engineered cartilage: evaluation as an implant material//Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery. – 1998. – Т. 124. – №. 6. – С. 671-677.
85. Burt J.D., Byrd H.S. Cleft lip: unilateral primary deformities//Plastic and reconstructive surgery. – 2000. – Т. 105. – №. 3. – С. 1043-1055.
86. Carlini J.L. Surgical Repositioning of the Premaxilla With Bone Graft in 50 Bilateral Cleft Lip and Palate Patients // Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2009. № 4 (67). С. 760–766.
87. Cleft lip and nasal deformity: technical variations and analysis of results. *Plast Reconstr Surg* 1999;104: 1247-1249.
88. Chung K. H., Lo L. J. One-stage versus two-stage repair of asymmetric bilateral cleft lip: a 20-year retrospective study of clinical outcome //Plastic and reconstructive surgery. – 2018. – Т. 141. – №. 5. – С. 1215-1224.
89. Coddington J.A. Final version 1 // North. 2003. С. 226–227.
90. Coleman J.R., Sykes J.M. Ринопластика при расщелине губы //Пластическая и реконструктивная хирургия лица"/Под ред. АД Пейпла. Пер. с англ. М. БИНОМ. Лаборатория знаний. – 2007.
91. Cutting C.B. Secondary cleft lip nasal reconstruction: state of the art //The Cleft palate-craniofacial journal. – 2000. – Т. 37. – №. 6. – С. 538-541.
92. Daniel R.K., Calvert J.W. Diced cartilage grafts in rhinoplasty surgery // Plastic and Reconstructive Surgery. 2004. № 7 (113). С. 2156–2171.

93. Dixon M.J. Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences. // Nature reviews. Genetics. 2011. № 3 (12). C. 167–78.
94. Drillien C.M., Ingram T. T. S., Wilkinson E. M. The causes and natural history of cleft lip and palate. – E. & S. Livingstone, 1966.
95. Engelke W. et al. Midsagittal velar kinematics during production of VCV sequences //The Cleft palate-craniofacial journal. – 1996. – T. 33. – №. 3. – C. 236-244.
96. Erol O. O. Injection of compressed diced cartilage in the correction of secondary and primary rhinoplasty: a new technique with 12 years' experience //Plastic and Reconstructive Surgery. – 2017. – T. 140. – №. 5. – C. 673e-685e.
97. Erol O. Techniques in Cosmetic Surgery The Turkish Delight : A Pliable Graft for Rhinoplasty 1999. C. 2229–2241.
98. Esmail A.H. Centre-based statistics of cleft lip with/without alveolus and palate as well as cleft palate only patients in Aden, Yemen. // Journal of cranio-maxillo-facial surgery : official publication of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery. 2014. № 4 (42). C. 297–304.
99. Ferrari Júnior F.M. Esthetic evaluation of the facial profile in rehabilitated adults with complete bilateral cleft lip and palate // Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. 2015. № 1 (73). C. 169.e1-169.e6.
100. Folkins J.W., Kuehn D.P. Speech production //Speech, language and hearing. – 1982. – T. 1. – C. 246-285.
101. Fraser F.C. The genetics of cleft lip and cleft palate //American journal of human genetics. – 1970. – T. 22. – №. 3. – C. 336.
102. Garfinkle J.S. A 12-year anthropometric evaluation of the nose in bilateral cleft lip-cleft palate patients following nasopalveolar molding and cutting bilateral cleft lip and nose reconstruction // Plast Reconstr Surg. 2011. № 4 (127). C. 1659–1667.
103. Ghali G.E., Ringeman J.L. Primary Bilateral Cleft Lip/Nose Repair Using a Modified Millard Technique // Atlas of the Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America. 2009. T. 17. № 2. 117–124 c.

104. Good P.M., Mulliken J.B., Padwa B.L. Frequency of Le Fort I osteotomy after repaired cleft lip and palate or cleft palate. // *The Cleft palate-craniofacial journal : official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*. 2007. № 4 (44). C. 396–401.
105. Green M. Rehabilitation of children // *EmbaseTopics in Spinal Cord Injury Rehabilitation*. 2012. № 1 (17). C. 42–43.
106. Hafezi F. Correction of Cleft Lip Nose Deformity With Rib Cartilage // *Aesthetic Surgery Journal*. 2013. № 5 (33). C. 662–673.
107. Henry C., Samson T., Mackay D. Evidence-based medicine: The cleft lip nasal deformity // *Plastic and reconstructive surgery*. – 2014. – T. 133. – №. 5. – C. 1276-1288.
108. Jugessur A., Shi M., Gjessing H.K., et al. Fetal genetic risk of isolated cleft lip only (CLO) versus isolated cleft lip and palate (CLP): A sub-phenotype analysis using two population-based studies of orofacial clefts in Scandinavia // *Birth Defects Res A Clin. Mol. Teratol.* – 2011. – V.91 (2). – P. 85-92.
109. Kamran R. et al. Concepts important to patients with facial differences: a qualitative study informing a new module of the Face-Q for children and young adults // *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. – 2021. – T. 58. – №. 8. – C. 1020-1031.
110. Kehrer A. Rotational Advancement in Cleft Nose Rhinoplasty – Buccal Mucosal Grafts Serve as a Powerful Tool // *Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2018. № 00 (00).
111. Keles H.P., Besir A., Livaoglu M. Comparison of Rhinoplasty Patients Informed With Standard Verbal Information in Preoperative Period and Rhinoplasty Patients Informed and Treated With Visual Information Through Catalog in Terms of the Development of Agitation, Edema and Ecchymose in the Postoperative Period // *Journal of Craniofacial Surgery*. – 2020.
112. Klassen A.F. Psychometric findings and normative values for the CLEFT-Q based on 2434 children and young adult patients with cleft lip and/or palate from 12 countries // *Cmaj*. 2018. № 15 (190). C. E455–E462.

113. Kuehn D.P. et al. Relationships between muscle activity and velar position //The Cleft palate
114. Kuhnhen C. Problems of the intermediate jaw in case of the total double-sided lip Kiefer palate columns. –1971.
115. Lee U.L., Cho J.B., Choung P.H. Simultaneous premaxillary repositioning and cheiloplasty in adult patients with unrepaired bilateral cleft lip and palate // Cleft Palate-Craniofacial Journal. 2013. № 2 (50). C. 231–236.
116. Lee Y.S. Columella lengthening with a full-thickness skin graft for secondary bilateral cleft lip and nose repair // Archives of Plastic Surgery. 2015. № 6 (42). C. 704–708.
117. Lin G., Lawson W. Complications using grafts and implants in rhinoplasty //Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery. – 2007. – T. 18. – №. 4. – C. 315-323.
118. Lin S.I. Histology and long-term stability of diced cartilage graft for revision rhinoplasty in a cleft patient // Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open. 2016. № 6 (4). C. 1–3.
119. Lithovius R.H. A descriptive epidemiology study of cleft lip and palate in Northern Finland // Acta Odontologica Scandinavica. 2014. № 5 (72). C. 372–375.
120. Lithovius R.H., Ylikontiola L. P., Sándor G. K. B. Frequency of pharyngoplasty after primary repair of cleft palate in northern Finland //Oral surgery, oral medicine, oral pathology and oral radiology. – 2014. – T. 117. – №. 4. – C. 430-434.
121. Livaoglu M., Imamoglu Y. Columellar reconstruction: a new technique for median cleft lip repair //Journal of Craniofacial Surgery. – 2017. – T. 28. – №. 2. – C. 506-507.
122. Lokhov V.A., Tropin V.A. Обзор методов лечения врожденной расщелины твердого нёба overview of cleft palate treatment methods C. 218–231.
123. Lourenco da Silva A., Arilho Ribeiro L., Cooper M., et al. Transmission analysis of candidate genes for nonsyndromic oral clefts in Brazilian parentchild triads with recurrence // Genetics and Molecular Biology. – 2006. – V.29 (3). – P. 439-442.

124. Madorsky S. J., Wang T.D. Unilateral cleft rhinoplasty: a review //Otolaryngologic Clinics of North America. – 1999. – T. 32. – №. 4. – C. 669-682.
125. Matsuo K., Hirose T. A rotational method of bilateral cleft lip nose repair// Plastic and reconstructive surgery. 1991. № 6 (87). C. 1034–40.
126. Matthews J.L., Oddone-Paolucci E., Harrop R.A. The epidemiology of cleft lip and palate in Canada, 1998 to 2007 //The Cleft Palate-Craniofacial Journal. – 2015. – T. 52. – №. 4. – C. 417-424.
127. McDaniel J.M., Alleyne B., Gosain A.K. Secondary cleft nasoplasty at primary school age: quantitative evaluation of the efficacy of resorbable plates //Plastic and reconstructive surgery. – 2013. – T. 132. – №. 4. – C. 933-943.
128. McKinney P. Revision Rhinoplasty Using Porous High-Density Polyethylene Implants to Reestablish Ethnic Identity Romo T III, Kwak ES, Sclafani AP (New York Eye and Ear Infirmary; Lenox Hill Hosp, New York) Aesthetic Plast Surg 30: 679–684, 2006 //Year Book of Plastic and Aesthetic Surgery.– 2008.–T. 2008.–C. 141-142.
129. Melkonieni M. et al. Collagen XI sequence variations in nonsyndromic cleft palate, Robin sequence and micrognathia //European journal of human genetics. – 2003. – T. 11. – №. 3. – C. 265-270.
130. Millard Jr D.R., Latham RA. Improved primary surgical and dental treatment of clefts./DR Millard, RA. Latham//Plast. Reconstr. Surg. -1990,-Vol.86, №5-P.856-871.
131. Millard Jr D.R. Cleft Craft: The Evolution of Its Surgery—Volume III: Alveolar and Palatal Deformities. – 1980.
132. Mirault G. Deux lettres syr l`operation du bec-de-lievre considere dans ses diers etats de simplicité // J. Chir. M. Malgaigne. 1844. Vol.2. P.257-265
133. Mitchell L., Risch, N. Mode of inheritance of nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate: a reanalysis. Am J Hum Genet 1992; 51: 323–332.
134. Mulliken J.B., Martínez-Pérez D. The principle of rotation advancement for repair of unilateral complete cleft lip and nasal deformity: technical variations and analysis of results //Plastic and reconstructive surgery. – 1999. – T. 104. – C.1247-1260.

135. Murthy J., Bhaskar L.V.K.S. Current concepts in genetics of nonsyndromic clefts // Indian Journal of Plastic Surgery. – 2009. – V.42 (1). – P. 68-81.
136. Nakajima T., Ogata H., Sakuma H. Long-term outcome of simultaneous repair of bilateral cleft lip and nose (a 15 year experience) // British Journal of Plastic Surgery. 2003. № 3 (56). C. 205–217.
137. Nazarian Mobin S.S. Is presurgical nasoalveolar molding therapy more effective in unilateral or bilateral cleft lip-cleft palate patients? // Plastic and reconstructive surgery. 2011. № 3 (127). C. 1263–9.
138. Peer, L.A. Diced cartilage grafts. Arch. Otolaryngol. 38: 156, 1943.
139. Peer, L.A. Reconstruction of the auricle with diced cartilage grafts in a Vitalium ear mold. Plast. Reconstr. Surg. 3: 653, 1948.
140. Pisek A. et al. Oral health status and oral impacts on quality of life in early adolescent cleft patients//J Med Assoc Thai.–2014.–T. 97.–№. Suppl 10.–C. S7-16.
141. Pradubwong S. et al. Treatment of 4-5 year old patients with cleft lip and cleft palate in Tawanchai Center: prevalence and type of associated malformations //J Med Assoc Thai. – 2014. – T. 97. – №. Suppl 10. – C. S1-6.
142. Prathanee B. et al. Khon Kaen: a community-based speech therapy model for an area lacking in speech services for clefts //Southeast Asian Journal of Tropical Medicine and Public Health. – 2014. – T. 45. – №. 5. – C. 1182.
143. Pusic A.L. Development and Psychometric Evaluation of the FACE-Q Satisfaction with Appearance Scale. A New Patient-Reported Outcome Instrument for Facial Aesthetics Patients // Clinics in Plastic Surgery. 2013. № 2 (40). C. 249–260.
144. Rustemeyer J., Gunther L., Krause H.R., et al. Associated anomalies in lipmaxillopalatal clefts [in German]. Mund Kiefer Gesichtschir. – 2000. – V.4. – P. 274-277.
145. Romo 3rd T., Kwak E.S. Nasal grafts and implants in revision rhinoplasty//Facial plastic surgery clinics of North America. – 2006. – T. 14. – №. 4. – C. 373.
146. Romo T., Pearson J.M. Nasal Implants//Facial Plastic Surgery Clinics of North America. 2008. № 1 (16). C. 123–132.

147. Salyer K.E. Excellence in cleft lip and palate treatment//Journal of Craniofacial Surgery. – 2001. – Т. 12. – №. 1. – С. 2-5.
148. Sasaki Y. Molecular contribution to cleft palate production in cleft lip mice//Congenital Anomalies. 2014. № 2 (54). С. 94–99.
149. Scheuer J.F. Anatomy of the Facial Danger Zones: Maximizing Safety during Soft-Tissue Filler Injections//Plastic and Reconstructive Surgery. 2017. № 1 (139). С. 50e-58e.
150. Schultz LW. Bilateral cleft lips. *Plast Reconstr Surg* 1946;1:338.
151. Seibert R.W. Lip adhesion//Facial plastic surgery.–1993.–Т. 9.–№. 03.–С.188-194.
152. Semb G. A study of facial growth in patients with bilateral cleft lip and palate treated by the Oslo CLP team//Cleft Palate-Craniofacial Journal. 1991. Т. 28. № 1. 22–39 с.
153. Sheen J.H., Sheen A.P. Aesthetic rhinoplasty, vol. 1//Esthetics and techniques. CV Mosby, St. Louis. – 1987. – С. 67-127.
154. Shields E.D., Bixler D., Fogh-Andersen P. Cleft palate: a genetic and epidemiologic investigation//Clinical genetics. – 1981. – Т. 20. – №. 1. – С. 13-24.
155. Shprintzen R.J. et al. Anomalies associated with cleft lip, cleft palate, or both//American journal of medical genetics. – 1985. – Т. 20. – №. 4. – С. 585-595.
156. Sierra N. E. et al. Surgical repositioning of the premaxilla using a minimally invasive endonasal approach //The Cleft Palate-Craniofacial Journal. – 2018. – Т. 55. – №. 6. – С. 830-836.
157. Sitzman T.J. The americleft project: Burden of care from secondary surgery//Plastic and Reconstructive Surgery - Global Open. 2015. № 7 (3). С. 1–8.
158. Slaughter W.B., Henry J.W., Berger J.C. Changes in blood vessel patterns in bilateral cleft lip//Plastic and Reconstructive Surgery. – 1960. – Т. 26. – №. 2. – С. 161-179.
159. Sykes J.M. Диагностика и лечение незаращений губы и нёба//Пластическая и реконструктивная хирургия лица/Под ред. АД Пейпла. Пер. с англ. М. БИНОМ. Лаборатория знаний. – 2007.

160. Sykes J. Pathologic anatomy—the unilateral cleft//Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery. 2000. № 8 (8). C. 54–5754.
161. Tatum S., Senders C. Perspectives on palatoplasty//Facial plastic surgery. – 1993. – T. 9. – №. 03. – C. 225-231.
162. Tennison C.W. The repair of the unilateral cleft lip by the stencil method //Plastic and reconstructive surgery. – 1952. – T. 9. – №. 2. – C. 115-120.
163. Tolarova M. Orofacial clefts in Czechoslovakia: incidence, genetics and prevention of cleft lip and palate over a 19-year period//Scandinavian Journal of Plastic and Reconstructive Surgery. – 1987. – T. 21. – №. 1. – C. 19-25.
164. Toriumi D.M. Management of the middle nasal vault in rhinoplasty//Operative Techniques in Plastic and Reconstructive Surgery. – 1995. – T. 2. – №. 1. – C. 16-30.
165. Trott J.A., Mohan N. A preliminary report on one stage open tip rhinoplasty at the time of lip repair in bilateral cleft lip and palate: the Alor Setar experience //British journal of plastic surgery. – 1993. – T. 46. – №. 3. – C. 215-222.
166. Wolfe S.A., Berkowitz S. The use of cranial bone grafts in the closure of alveolar and anterior palatal clefts//Plastic and reconstructive surgery. – 1983. – T. 72. – №. 5. – C. 659-671.
167. Wyszynski D.F., Terri H.B. Review of the role of potential teratogens in the origin of human nonsyndromic oral clefts/1996//[https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-9926\(199605\)53:5%3C309::AID-TERA5%3E3.0.CO;2-W](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-9926(199605)53:5%3C309::AID-TERA5%3E3.0.CO;2-W)
Young, F. Autogenous cartilage grafts. Surgery 10: 7, 1941.

Список сокращений

АР- акустическая ринометрия

БЭА – биоэлектрическая активность

ВДРГН – врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и нёба

КАС – коэффициент асимметрии

КОЕ – колониобразующие единицы

МСКТ - мультиспиральная компьютерная томография

ПАРМ – передняя активная риноманометрия

СОП – суммарный объемный поток воздуха

СС – суммарное сопротивление

ЭМГ – электромиография

Приложение

Приложение №1

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ

ФЕДЕРАЛЬНАЯ СЛУЖБА
ПО ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ СОБСТВЕННОСТИ(19) **RU** (11) **2 713 376**⁽¹³⁾ **C2**
(51) МПК
A61B 17/00 (2006.01)

(12) ОПИСАНИЕ ИЗОБРЕТЕНИЯ К ПАТЕНТУ

(52) СПК
A61B 17/00 (2019.02)

(21)(22) Заявка: 2018127838, 30.07.2018

(24) Дата начала отсчета срока действия патента:
30.07.2018

Дата регистрации:
04.02.2020

Приоритет(ы):
(22) Дата подачи заявки: 30.07.2018

(43) Дата публикации заявки: 31.01.2020 Бюл. № 4

(45) Опубликовано: 04.02.2020 Бюл. № 4

Адрес для переписки:
119991, Москва, ул. Тимура Фрунзе, 16, ФГБУ
"ЦНИИС и ЧЛХ", патентная группа

(72) Автор(ы):
Чкадуа Тамара Зурабовна (RU),
Якубов Вадим Михайлович (RU),
Агеева Людмила Витальевна (RU),
Павлович Вероника Антоновна (RU)

(73) Патентообладатель(и):
Федеральное государственное бюджетное
учреждение "Центральный
научно-исследовательский институт
стоматологии и челюстно-лицевой хирургии"
Министерства здравоохранения Российской
Федерации (RU)

(56) Список документов, цитированных в отчете
о поиске: DANIEL RK, CALVERT JW. Diced
cartilage grafts in rhinoplasty surgery. *Plastic &
Reconstructive Surgery*. 2004, V.113 (7), P. 2156-
2171. RU 2615906 C1, 11.04.2017. RU 2398534 C1,
10.09.2010. RU 2627351 C1, 11.02.2016.
БЕЛОУСОВ А.Е. Пластическая
реконструктивная и эстетическая хирургия. -
СПб: Гиппократ, 1998, с.651-652. ASADI K,
SALEHI SH, SHOAR (см. прод.)

(54) Способ увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и неба

(57) Реферат:

Изобретение относится к медицине, а именно к челюстно-лицевой и пластической хирургии. Используют разрез мягких тканей носа и верхней губы. Выполняют их диссекцию и доступ к надкостнице у основания носовой вырезки. Формируют воспринимающее ложе в данной области с последующим размещением аутотрансплантата, содержащего хрящевую стружку, полученную из ребра, в сформированное воспринимающее ложе и ушиванием разреза. При этом разрез мягких тканей проводят в одном из носовых ходов по краю колумеллы, далее к основанию преддверия полости носа. В качестве аутотрансплантата используют фасциально-

хрящевой аутотрансплантат в виде цилиндра длиной 20-30 мм, диаметром 9-10 мм, толщиной стенок 1-1,5 мм, полученный из поверхностной пластинки фасции прямой мышцы живота и заполненный хрящевой стружкой, с последующим размещением фасциально-хрящевого аутотрансплантата в сформированное воспринимающее ложе. Способ позволяет снизить травматичность, повысить функциональный и эстетический результаты за счет более стабильного положения аутотрансплантата вследствие использования фасции прямой мышцы живота, 4 ил., 2 пр.

RU 2 713 376 C 2

RU 2 713 376 C 2

(56) (продолжение):

S. Rib diced cartilage-fascia grafting in dorsal nasal reconstruction: a randomized clinical trial of wrapping with rectus muscle fascia vs deep temporal fascia. *Aesthet Surg J.* 2014 Aug;34(6), P. 21-31.

R U 2 7 1 3 3 7 6 C 2
9 7 3 1 7 6

R U 2 7 1 3 3 7 6 C 2

RUSSIAN FEDERATION

FEDERAL SERVICE
FOR INTELLECTUAL PROPERTY(19) **RU** (11) **2 713 376** (13) **C2**
(51) Int. Cl.
A61B 17/00 (2006.01)(12) **ABSTRACT OF INVENTION**(52) CPC
A61B 17/00 (2019.02)

(21)(22) Application: 2018127838, 30.07.2018

(24) Effective date for property rights:
30.07.2018Registration date:
04.02.2020Priority:
(22) Date of filing: 30.07.2018

(43) Application published: 31.01.2020 Bull. № 4

(45) Date of publication: 04.02.2020 Bull. № 4

Mail address:
119991, Moskva, ul. Timura Frunze, 16, FGBU
"TSNIIS i CHLKH", patentnaya gruppy

(72) Inventor(s):

Chkadua Tamara Zurabovna (RU),
Yakubov Vadim Mikhajlovich (RU),
Ageeva Lyudmila Vitalevna (RU),
Pavlovich Veronika Antonovna (RU)

(73) Proprietor(s):

Federalnoe gosudarstvennoe byudzhethnoe
uchrezhdenie "Tsentralnyj
nauchno-issledovatel'skij institut stomatologii i
chelyustno-litsevoj khirurgii" Ministerstva
zdravookhraneniya Rossijskoj Federatsii (RU)(54) **METHOD OF ENLARGING VOLUME OF SOFT TISSUES WITHIN BASE OF COLUMELLA IN CONGENITAL BILATERAL CLEFT LIP AND PALATE**

(57) Abstract:

FIELD: medicine.

SUBSTANCE: invention relates to medicine, namely to maxillofacial and plastic surgery. Incision of the soft tissues of the nose and upper lip is used. They are dissected and accessed periosteum at the base of the nasal notch. Receiving bed is formed in the given area with subsequent placement of the autograft containing cartilage chips produced from the rib into the formed receptive bed and suturing of the incision. Soft tissue incision is performed in one of the nasal passages along the columella edge, then to the base of the vestibule of the nasal cavity. Autograft is

represented by a fascia-cartilaginous autograft in the form of a cylinder with length of 20–30 mm, diameter of 9–10 mm, wall thickness of 1–1.5 mm, obtained from a superficial fascia of the rectus abdominis muscle and filled with cartilage chips, followed by placement of a fascial-cartilaginous autograft into formed receiving bed.

EFFECT: method enables reducing traumatism, improving functional and aesthetic results due to more stable position of autograft due to use of rectus muscle fascia.

1 cl, 4 dwg, 2 ex

RU 2 7 1 3 3 7 6 C 2

RU 2 7 1 3 3 7 6 C 2

RU 2 713 376 C2

Данное изобретение относится к медицине, а именно к челюстно-лицевой и пластической хирургии, и может быть использовано для реконструктивной ринопластики, в частности, при вторичной хейлоринопластике, хейлориносептопластике, а также у пациентов с деформациями пластически восстановленного носа при врожденной двусторонней расщелине верхней губы и неба.

Известен способ увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и неба, в котором в качестве трансплантата для восполнения объема мягких тканей используют полукольцевидный аллохрящевой трансплантат.

Согласно способу размечают и гидропрепарируют ткани в области верхней губы, проводят разрезы по обе стороны пролябиума, затем его мобилизуют и откидывают кверху, выкраивают два пальцевидных лоскута круговой мышцы рта, основаниями обращенными к линии «Лука Купидона».

Края круговой мышцы рта освежают и мобилизуют путем горизонтальных разрезов вдоль белого валика губы и в носогубном желобке. Для перемещения обеих половин круговой мышцы к середине, частично пересекают обе мышцы, поднимающие верхнюю губу, и после сшивания обоих фрагментов мышцы по средней линии отсеченные культы мышц, поднимающих верхнюю губу, фиксируют к круговой мышце в новом положении. Перед сшиванием мышцы отслаивают от верхней челюсти основания крыльев носа и проводят пластику недоразвитых краев носовых вырезок или атрофированной межчелюстной кости полукольцевидным аллохрящевым трансплантатом. Затем ушивают ранее выкроенные пальцевидные лоскуты друг с другом наперекрест, накладывают швы на кожу.

Благодаря данному способу происходит выдвигание верхней губы вперед и восполняется недостаток объема тканей в области основания колумеллы. [И.А. Козин «Эстетическая хирургия врожденных расщелин лица», Мартис - Москва, 1996 год, стр. 293-294].

Недостатком данного способа является низкий эстетический и функциональный эффект в связи с тем, что происходит уменьшение объема мягких тканей в области верхней губы.

Наиболее близким к предложенному является способ увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и неба, который заключается в том, что после предварительной разметки и гидропрепарировки мягких тканей в области переходной складки верхней челюсти проводят разрез слизистой оболочки, далее путем тупой и острой диссекции осуществляют доступ к надкостнице, создавая воспринимающее ложе у основания носовой вырезки для установки аутооттрансплантата, состоящего из измельченного аутохряща, полученного из ребра.

Аутооттрансплантат получают путем забора фрагмента аутохряща, измельчают его до стружки размерами 0,5-1 мм. Далее аутооттрансплантат помещают в стальной шприц и при помощи плунжера сдавливают.

Затем дистальный конец шприца вводят в ранее сформированное ложе в толще мягких тканей верхней губы через разрез на слизистой оболочке вводят полученный аутооттрансплантат из хрящевой стружки и накладывают швы в области преддверия полости рта. [Plastic & Reconstructive Surgery: Number 5, Volume 1406; p. 673-685].

Недостатком данного способа является то, что хрящевую стружку укладывают свободно, без «футляра» из фасции, что может вызвать миграцию аутооттрансплантата и ускоренную резорбцию.

Техническим результатом предлагаемого способа является снижение травматичности за счет того, что донорская зона для получения аутоотрансплантата, состоящая из аутохряща и фасции прямой мышцы живота, одна и та же, а также повышение функционального и эстетического результатов за счет более стабильного положения аутоотрансплантата, вследствие использования фасции прямой мышцы живота.

Технический результат достигается тем, что в способе увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и неба с использованием разреза мягких тканей носа и верхней губы, их диссекции, доступа к надкостнице у основания носовой вырезки, формирования воспринимающего ложа в данной области, с последующим размещением аутоотрансплантата, содержащего хрящевую стружку, полученную из ребра, в сформированное воспринимающее ложе и ушиванием разреза, отличительной особенностью является то, что разрез мягких тканей проводят в одном из носовых ходов по краю колумеллы, далее к основанию преддверия полости носа, а в качестве аутоотрансплантата используют фасциально-хрящевой аутоотрансплантат в виде цилиндра, длиной 20-30 мм, диаметром 9-10 мм, толщиной стенок 1-1,5 мм, полученный из поверхностной пластинки фасции прямой мышцы живота и заполненный хрящевой стружкой с последующим размещением фасциально-хрящевого аутоотрансплантата в сформированное воспринимающее ложе.

Способ осуществляют следующим образом (Фиг. 1-4).

Проводят разметку в области преддверия полости носа и гидропрепаровку мягких тканей раствором NaCl 0,9% + Адреналин 1:400000, в объеме 5-10 мл. В одном из носовых ходов проводят разрез (1) по краю колумеллы (2), с продолжением к основанию (3) преддверия полости носа. Путем диссекции мягких тканей носа и верхней губы осуществляют доступ к надкостнице носовой вырезки (4) в области основания на протяжении 20-50 мм (в зависимости от степени недостатка объема мягких тканей и размера необходимого аутоотрансплантата), формируя воспринимающее ложе для дальнейшей установки аутоотрансплантата.

Далее по ранее нанесенной разметке и гидропрепаровки раствором NaCl 0,9% + Адреналин 1:400000, в объеме 15-20 мл проводят разрез кожи и подкожно-жировой клетчатки на передней поверхности грудной клетки в проекции хрящевого отдела 7-8 ребра по парастернальной линии размером 40-50 мм.

Для получения фасции прямой мышцы живота в пределах намеченных границ выполняют ее отпрепаровку шириной 30-40 мм, длиной 50-60 мм, толщиной 1-1,5 мм. Отпрепарованный фрагмент резецируют. Далее выполняют доступ к хрящу 7-8 ребра. Осуществляют забор фрагмента реберного хряща. Хрящевые поверхности сглаживают. Рану послойно ушивают узловыми швами, на кожу накладывают внутрικοжный шов. Реберные хрящи измельчают до стружки, размеры получаемых фрагментов 0,5-2 мм.

Подготавливают фрагмент фасции (5) прямой мышцы живота шириной 15-20 мм, длиной 30-40 мм, толщиной 1-1,5 мм, затем из него при помощи шприца (6) диаметром 6,5-8,0 мм создают цилиндр (7). Фасцию (5) оборачивают вокруг шприца (6), на котором предварительно отрезают конец для фиксации каниюли. В области смыкания краев (8) фрагмента фасции (5) ее герметично ушивают, получая цилиндр (7), конец (9) которого ушивают. Затем в шприц (6) помещают предварительно измельченную хрящевую стружку (10), которую вводят в цилиндр (7). Ушивают свободный конец (11) полученного фасциально-хрящевого аутоотрансплантата (12) длиной 20-30 мм, диаметром 9-10 мм.

Затем фасциально-хрящевой аутоотрансплантат (12) устанавливают в ранее сформированное воспринимающее ложе в области основания носовых вырезок (13). Накладывают послойные швы в преддверии полости носа.

Пример 1.

Пациент Б. (1992 г.р.) находился на лечении в клинике с диагнозом: Рубцовая деформация верхней губы и хрящевого отдела носа, недостаток объема мягких тканей в области основания колумеллы в результате врожденной двусторонней расщелины губы и неба.

Из анамнеза: в течение жизни пациенту выполнена операция - хейлоринопластика.

На момент поступления в клинику у пациента отмечали дефицит объема мягких тканей в области основания колумеллы, деформацию верхней губы и хрящевого отдела носа.

При внешнем осмотре отмечалось: рубцовая деформация верхней губы, недостаток объема мягких тканей в области основания колумеллы и верхней губы. Кончик носа незначительно смещен влево от срединной линии. Крылья носа асимметричны, носовые ходы узкие. Кончик носа опущен вниз, проекция кончика низкая, назолабиальный угол 139° . При осмотре в профиль выстояние нижней губы вперед на 13 мм.

В клинике, после полного клинико-лабораторного обследования, под эндотрахеальным наркозом была выполнена операция предлагаемым способом.

Проведена разметка операционного поля и гидропрепаровка мягких тканей раствором NaCl 0,9% + Адреналин 1:400000 в объеме 8 мл. Выполнен разрез мягких тканей в левом носовом ходу по краю колумеллы, далее к основанию преддверия полости носа на 3 мм. Методом тупой и острой диссекции пройдено до надкостницы у основания носовой вырезки, сформировано воспринимающее ложе размером 30 мм.

Затем по ранее нанесенной разметке выполнен косо ориентированный разрез кожи и подкожно-жировой клетчатки в правой грудной области по краю реберной дуги размером 50 мм в проекции 8 ребра по парастернальной линии. В пределах намеченных границ выполнено отпрепаровывание поверхностной пластинки фасции прямой мышцы живота размерами 50×40×1,5 мм.

Далее методом тупой и острой диссекции мышц передней брюшной стенки выполнен доступ к хрящу 8 ребра. Проведен забор фрагмента хряща 8 ребра размером 40×20 мм, хрящевые поверхности сглажены. Рана послойно ушита нитью vicryl 3/0, prolene 4/0.

Хрящи измельчены до стружки. Фасция обернута вокруг шприца, на котором предварительно отрезан конец для фиксации канюли, и в области смыкания краев фасции герметично ушита. Изготовлен цилиндр из фасции, один конец которого оставлен свободным, а другой герметично ушит. Затем в шприц помещена предварительно измельченная хрящевая стружка и при помощи поршня введена в цилиндр из фасции.

Проведено ушивание свободного конца полученного фасциально-хрящевого аутотрансплантата. Размер аутотрансплантата 30×9 мм.

В предварительно сформированное ложе в области основания носовых вырезок введен фасциально-хрящевой аутотрансплантат с целью увеличения объема тканей в области основания колумеллы. Наложены узловые швы в преддверии полости носа нитью Стерилин 6/0. Гемостаз по ходу оперативного вмешательства.

В послеоперационном периоде пациенту проведена консервативная антибактериальная, обезболивающая и десенсибилизирующая терапия. Швы сняты на 8-е сутки.

В результате операции увеличен объем мягких тканей в области основания колумеллы.

Сроки наблюдения составили 2, 6 и 12 месяцев. Отдаленный послеоперационный результат хороший. На контрольной фотометрии через 6 месяцев рецидива деформации не выявлено.

Пример 2.

Пациент Д. (1998 г.р.) находился на лечении в клинике с диагнозом: Рубцовая деформация верхней губы, недостаток объема мягких тканей в области основания колумеллы в результате врожденной двусторонней расщелины верхней губы и неба. Состояние после ряда реконструктивных операций.

5 Из анамнеза: в течение жизни пациенту выполнен ряд реконструктивных операций: в том числе уранопластика, хейлопластика, ринохейлопластика, септопластика.

При внешнем осмотре отмечалась рубцовая деформация и дефицит объема мягких тканей в области основания колумеллы и верхней губы. Имелся ассиметричный, нормотрофический нормохромный послеоперационный рубец U-образной формы
10 шириной до 18 мм, начинающийся у края красной каймы верхней губы, и направленный к основанию левого и правого крыльев носа. Линия «лука Купидона» ассиметрична, высота красной каймы губы по срединной линии 9 мм, в левой половине 3 мм, в правой половине 5 мм. При осмотре в профиль выстояние нижней губы вперед на 16 мм. Назолабиальный угол 113°.

15 В клинике, после полного клинико-лабораторного обследования, под эндотрахеальным наркозом выполнена операция предлагаемым способом.

Проведена разметка операционного поля и гидропрепаровка мягких тканей раствором NaCl 0,9% + Адреналин 1:400. Выполнен разрез мягких тканей в правом
20 носовом ходу по краю колумеллы, далее к основанию преддверия полости носа на 4 мм. Методом тупой и острой диссекции пройдено до надкостницы у основания носовой вырезки. Сформировано воспринимающее ложе размером 40 мм.

По ранее нанесенной разметке проведен косо ориентированный разрез кожи и подкожно-жировой клетчатки в правой грудной области по краю реберной дуги в области проекции 8 ребра, размером 60 мм. В пределах намеченных границ выполнено
25 отпрепаровывание фасции прямой мышцы живота, размером 60×30×1 мм.

Методом тупой и острой диссекции мышц передней брюшной стенки осуществлен доступ к хрящу 8 ребра. Проведен забор фрагмента хряща 8 ребра для хрящевого ауто
30 трансплантата размером 20×50 мм. Рана послойно ушита узловыми швами нитью vicryl 4/0 и prolene 4/0. Установлен активный дренаж.

Реберный аутохрящ измельчен до стружки. Из фасции прямой мышцы живота создан герметично ушитый цилиндр, один конец которого оставлен свободным. Затем в него
35 введена хрящевая стружка из ребра. Края полученного фасциально-хрящевого ауто трансплантата ушиты. Размер ауто трансплантата 20×10 мм.

Затем в предварительно сформированное воспринимающее ложе в области основания
40 носовой вырезки установлен заготовленный фасциально-хрящевой ауто трансплантат.

В области колумеллы наложены узловые швы нитями лонсорб 5/0, prolene 5/0. Гемостаз по ходу оперативного вмешательства.

В послеоперационном периоде пациенту проведена консервативная антибактериальная, обезболивающая и десенсибилизирующая терапия. Швы сняты на
45 9-е сутки.

В результате проведенной по предлагаемому способу операции увеличен объем мягких тканей в области основания колумеллы.

Сроки наблюдения составили 2, 6 и 12 месяцев. Отдаленный послеоперационный результат хороший. На контрольной фотометрии через 6 и 12 месяцев рецидива
45 деформации не выявлено.

По данному способу прооперировано 13 пациентов с хорошими эстетическими результатами.

Предлагаемый способ имеет ряд преимуществ, таких как:

RU 2 713 376 C2

- Вследствие того, что для забора поверхностной пластинки фасции прямой мышцы живота и реберного хряща используют один хирургический доступ, это способствует снижению операционной травмы.

5 - Фасция предотвращает миграцию находящихся в ней фрагментов хрящевой стружки после установки в реципиентную зону и позволяет достигнуть более благоприятного эстетического результата.

- Данный способ позволяет увеличить объем мягких тканей в области основания колумеллы, способствуя получению более устойчивого эстетического результата.

10 - При заборе поверхностной пластинки фасции прямой мышцы живота получают возможность взять более широкий фрагмент фасции, обеспечив необходимый объем для создания нескольких аутотрансплантатов.

(57) Формула изобретения

15 Способ увеличения объема мягких тканей в области основания колумеллы при врожденной двусторонней расщелине губы и неба с использованием разреза мягких тканей носа и верхней губы, их диссекции, доступа к надкостнице у основания носовой вырезки, формирования воспринимающего ложа в данной области с последующим размещением аутотрансплантата, содержащего хрящевую стружку, полученную из ребра, в сформированное воспринимающее ложе и ушиванием разреза, отличающийся
20 тем, что разрез мягких тканей проводят в одном из носовых ходов по краю колумеллы, далее к основанию преддверия полости носа, а в качестве аутотрансплантата используют фасциально-хрящевой аутотрансплантат в виде цилиндра длиной 20-30 мм, диаметром 9-10 мм, толщиной стенок 1-1,5 мм, полученный из поверхностной пластинки фасции прямой мышцы живота и заполненный хрящевой стружкой, с последующим
25 размещением фасциально-хрящевого аутотрансплантата в сформированное воспринимающее ложе.

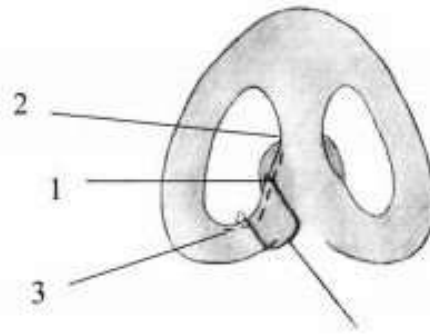
30

35

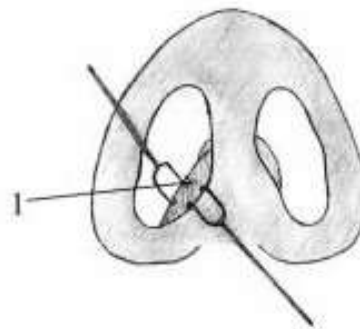
40

45

1



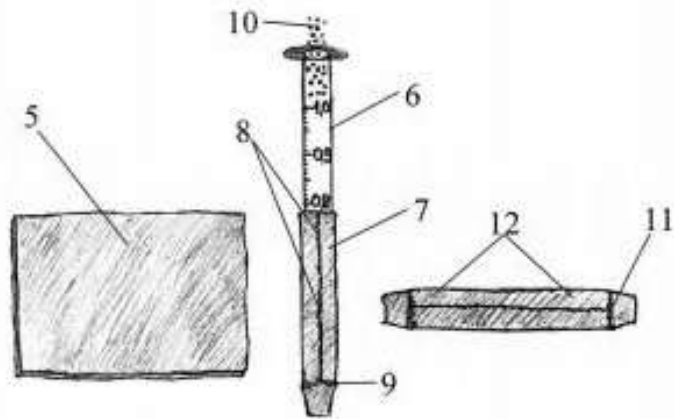
Фиг.1



Фиг.2

2

RU 2 713 376 C2



Фиг.3



Фиг.4

Приложение №2

CLEFT-Q©



Russian Version

SickKids®



The CLEFT-Q, authored by Drs. Anne Klassen and Karen Wong, is the copyright of McMaster University and The Hospital for Sick Children (Copyright ©2017, McMaster University and The Hospital for Sick Children). The CLEFT-Q has been provided under license from McMaster University and must not be copied, distributed or used in any way without the prior written consent of McMaster University.

Ф.И.О. пациента: _____

Подпись: _____

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE FACE

Как выглядит Ваше лицо? Опишите его нынешнее состояние.

На сколько Вам нравится...	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...в каком ракурсе Ваше лицо нравится Вам больше всего?	1	2	3	4
2. ...как выглядит Ваше лицо перед выходом на мероприятие (например, вечеринку)?	1	2	3	4
3. ...форма Вашего лица (круглая и овальная итд.)?	1	2	3	4
4. ...как Ваше лицо выглядит на фото?	1	2	3	4
5. ...симметрия Вашего лица? 	1	2	3	4
6. ...как выглядит Ваше лицо при улыбке?	1	2	3	4
7. ...как выглядит Ваше лицо во время смеха?	1	2	3	4
8. ...как выглядит Ваш профиль? 	1	2	3	4
9. ...как Ваше лицо выглядит на близком расстоянии?	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядит Ваше лицо?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
9	0
10	7
11	14
12	20
13	24
14	28
15	31
16	34
17	37
18	40
19	42
20	45
21	47
22	49
23	52
24	54
25	56
26	59
27	61
28	64
29	66
30	69
31	72
32	76
33	79
34	84
35	91
36	100

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE LIPS

Как выглядят Ваши губы? Опишите нынешнее состояние.

<i>На сколько Вам нравится...</i>	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...как выглядят губы при улыбке?	1	2	3	4
2. ...размер губ?	1	2	3	4
3. ...вид губ на фото?	1	2	3	4
4. ...вид губ во время смеха?	1	2	3	4
5. ...отражение губ в зеркале?	1	2	3	4
6. ...вид сжатых губ?	1	2	3	4
7. ...форма губ?	1	2	3	4
8. ...объем губ?	1	2	3	4
9. ...вид губ вблизи?	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada.
All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядят Ваши губы?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
9	0
10	9
11	15
12	19
13	23
14	26
15	29
16	32
17	35
18	38
19	40
20	43
21	46
22	48
23	51
24	54
25	56
26	59
27	62
28	65
29	68
30	71
31	74
32	77
33	81
34	86
35	92
36	100

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE NOSE

Как выглядит Ваш нос? Опишите его нынешнее состояние.

<i>На сколько Вам нравится...</i>	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...длина носа (от основания до кончика)? 	1	2	3	4
2. ...вид носа при улыбке?	1	2	3	4
3. ...вид спинки носа (от основания к кончику)? 	1	2	3	4
4. ...размер Вашего носа?	1	2	3	4
5. ...вид носа на фото?	1	2	3	4
6. ...правильность угла носа?	1	2	3	4
7. ...вид носа снизу (справа налево)? 	1	2	3	4
8. ...отражение носа в зеркале?	1	2	3	4
9. ...форма носа (степень плоскости или курносости)? 	1	2	3	4
10. ...как выглядит кончик Вашего носа (самая крайняя его точка)? 	1	2	3	4
11. ...вид носа в профиль?	1	2	3	4
12. ...его симметричность? 	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

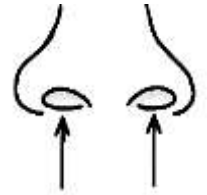
Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядит Ваш нос?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
12	0
13	9
14	15
15	19
16	22
17	25
18	28
19	30
20	32
21	34
22	36
23	38
24	40
25	41
26	43
27	45
28	47
29	48
30	50
31	52
32	53
33	55
34	57
35	58
36	60
37	62
38	64
39	66
40	68
41	70
42	73
43	75
44	78
45	81
46	86
47	91
48	100

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE NOSTRILS



Как выглядят Ваши ноздри? Опишите нынешнее состояние.

На сколько Вам нравится...	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...вид нозрей при улыбке?	1	2	3	4
2. ...отражение нозрей в зеркале?	1	2	3	4
3. ...размеро нозрей?	1	2	3	4
4. ...шириной нозрей (измеряется с двух сторон)? 	1	2	3	4
5. ...как Ваши ноздри смотрятся на фото?	1	2	3	4
6. ...форма нозрей?	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядят Ваши ноздри?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
6	0
7	9
8	16
9	22
10	27
11	32
12	36
13	41
14	45
15	50
16	54
17	59
18	64
19	69
20	73
21	78
22	84
23	91
24	100

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE JAWS



Как выглядят Ваши челюсти? Ориентируйтесь на нынешнее состояние.

<i>На сколько Вам нравится...</i>	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...размер челюстей?	1	2	3	4
2. ...форма челюстей?	1	2	3	4
3. ...отражение челюстей в зеркале?	1	2	3	4
4. ...вид челюстей на фото?	1	2	3	4
5. ...вид челюстей в сжатом состоянии?	1	2	3	4
6. ...вид челюстей при улыбке?	1	2	3	4
7. ...вид челюстей в профиль?	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядят Ваши челюсти?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
7	0
8	11
9	17
10	22
11	26
12	29
13	33
14	36
15	39
16	43
17	46
18	49
19	53
20	58
21	62
22	67
23	72
24	77
25	81
26	86
27	92
28	100

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE TEETH

Как выглядят Ваши зубы? Ориентируйтесь на нынешнее состояние.

<i>На сколько Вам нравится...</i>	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...размер зубов?	1	2	3	4
2. ...расположение относительно друг друга?	1	2	3	4
3. ...вид зубов при улыбке?	1	2	3	4
4. 5. ...вид зубов в профиль?	1	2	3	4
6. ...угол наклона?	1	2	3	4
7. ...степень визуализации при улыбке?	1	2	3	4
8. ...вид вблизи?	1	2	3	4
9. ...смыкание при жевании 10. и откусывании?	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada.
All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядят Ваши зубы?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
8	0
9	9
10	17
11	22
12	27
13	31
14	34
15	37
16	40
17	43
18	45
19	48
20	50
21	53
22	55
23	58
24	61
25	63
26	66
27	70
28	73
29	77
30	83
31	90
32	100

CLEFT-Q™ – APPEARANCE OF THE CLEFT LIP SCAR

Как выглядит рубец в зоне верхней губы? (Ориентируйтесь на его нынешнее состояние).



<i>На сколько Вам нравится...</i>	Совершенно не нравится	Не сильно нравится	В большей степени нравится	Очень нравится
1. ...цвет рубца?	1	2	3	4
2. ...вид рубца при улыбке?	1	2	3	4
3. ...ширина рубца?	1	2	3	4
4. ...размер рубца?	1	2	3	4
5. ...вид рубца на фото?	1	2	3	4
6. ...форма рубца?	1	2	3	4
7. ...отражение рубца в зеркале?	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Как выглядит рубец в зоне верхней губы?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
7	0
8	9
9	16
10	21
11	26
12	30
13	34
14	37
15	41
16	44
17	48
18	51
19	55
20	59
21	63
22	66
23	70
24	75
25	79
26	84
27	91
28	100

CLEFT-Q™ – PSYCHOLOGICAL FUNCTION

Какого Ваше самоощущение? Опишите состояние за прошлую неделю.

	Никогда	Иногда	Часто	Всегда
1. Радуюсь жизни.	1	2	3	4
2. Получаю от жизни удовольствие.	1	2	3	4
3. Чувствую себя счастливым.	1	2	3	4
4. Живу в согласии с собой.	1	2	3	4
5. Верю в себя.	1	2	3	4
6. Горжусь собой.	1	2	3	4
7. Себе нравлюсь.	1	2	3	4
8. Доволен собой.	1	2	3	4
9. Чувствую себя превосходно.	1	2	3	4
10. Мне нравится мой внешний вид.	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Какого Ваше самоощущение?»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
10	0
11	4
12	11
13	15
14	19
15	23
16	26
17	29
18	32
19	35
20	38
21	41
22	44
23	47
24	49
25	52
26	54
27	57
28	59
29	61
30	63
31	66
32	68
33	70
34	73
35	76
36	79
37	82
38	86
39	92
40	100

CLEFT-Q™ – SCHOOL FUNCTION

Опишите взаимоотношения в школе. Расскажите о состоянии за прошедшую неделю (при отсутствии в школе на этой неделе, руководствуйтесь состоянием на момент последнего пребывания там).

	Никогда	Иногда	Часто	Всегда
1. Нравится общаться с друзьями в школе.	1	2	3	4
2. Хорошие отношения с учителями.	1	2	3	4
3. Чувствую себя своим.	1	2	3	4
4. Нравлюсь другим ученикам.	1	2	3	4
5. Чувствую себя счастливым в школе.	1	2	3	4
6. Ученики ко мне хорошо относятся.	1	2	3	4
7. Ученики слушают меня при разговоре.	1	2	3	4
8. Чувствую себя в безопасности в школе (не подвергаюсь травле).	1	2	3	4
9. Я легко завожу друзей.	1	2	3	4
10. Меня приглашают на школьные мероприятия.	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Опишите взаимоотношения в школе»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
10	0
11	8
12	15
13	20
14	24
15	27
16	30
17	33
18	35
19	38
20	40
21	42
22	44
23	47
24	49
25	50
26	52
27	54
28	56
29	58
30	60
31	63
32	65
33	67
34	70
35	73
36	76
37	79
38	84
39	91
40	100

CLEFT-Q™ – SOCIAL FUNCTION

Опишите личную жизнь. При ответе руководствуйтесь состоянием за прошедшую неделю.

	Никогда	Иногда	Часто	Всегда
1. Друзья принимают меня таким, какой я есть.	1	2	3	4
2. Мне весело с друзьями.	1	2	3	4
3. Прислушиваются к тому, что я говорю.	1	2	3	4
4. Относятся ко мне так же, как к равному.	1	2	3	4
5. Нравится быть в компании.	1	2	3	4
6. Нравится бывать на мероприятиях (например, вечеринках).	1	2	3	4
7. Чувствую себя "на своем месте".	1	2	3	4
8. Легко завожу друзей.	1	2	3	4
9. Ощущаю себя на свой возраст.	1	2	3	4
10. Чувствую себя комфортно при взглядах на мое лицо.	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Опишите личную жизнь»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
10	0
11	3
12	11
13	17
14	22
15	26
16	29
17	32
18	35
19	38
20	41
21	43
22	45
23	48
24	50
25	52
26	54
27	56
28	58
29	60
30	62
31	64
32	66
33	68
34	71
35	73
36	76
37	80
38	84
39	91
40	100

CLEFT-Q™ – SPEECH DISTRESS

Опишите общение с другими людьми. Расскажите о состоянии за прошедшую неделю.

	Всегда	Иногда	Никогда
1. Избегаю участия в общественных мероприятиях из-за моей речи (например, вечеринок).	1	2	3
2. Из-за проблем с речью трудно заводить друзей.	1	2	3
3. Меня дразнят из-за проблем с речью.	1	2	3
4. Теряюсь при разговоре.	1	2	3
5. Дискомфортно при разговоре.	1	2	3
6. Пытаюсь избегать разговоров в присутствии людей.	1	2	3
7. Нервничаю при разговоре.	1	2	3
8. Переживаю, что мою речь сложно понять.	1	2	3
9. Расстраиваюсь, когда меня просят повторить сказанное мной.	1	2	3
10. Расстраиваюсь, когда меня не понимают.	1	2	3

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Опишите общение с другими людьми»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
10	0
11	12
12	19
13	24
14	28
15	32
16	36
17	39
18	42
19	46
20	49
21	52
22	56
23	60
24	63
25	68
26	72
27	77
28	83
29	90
30	100

CLEFT-Q™ – SPEECH FUNCTION

Опишите Вашу речь (расскажите о состоянии за прошедшую неделю).

	Всегда	Иногда	Никогда
1. Семья с трудом понимает мою речь.	1	2	3
2. Друзья с трудом понимают мою речь.	1	2	3
3. Тяжело читать вслух.	1	2	3
4. Тяжело произносить определенные предложения.	1	2	3
5. Избегаю употребления труднопроизносимых для меня слов.	1	2	3
6. Незнакомым людям сложно понять речь по телефону.	1	2	3
7. Незнакомым людям сложно понять меня.	1	2	3
8. Нужно сильно постараться, чтобы хорошо говорить.	1	2	3
9. Нужно повторять сказанное, чтобы быть понятым.	1	2	3
10. Нужно говорить медленно, чтобы меня поняли.	1	2	3
11. Нужно сосредоточиться, чтобы говорить правильно.	1	2	3
12. Трудно произносить некоторые слова.	1	2	3

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Опишите Вашу речь»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
12	0
13	8
14	15
15	20
16	24
17	28
18	31
19	34
20	37
21	40
22	44
23	47
24	50
25	53
26	57
27	60
28	63
29	66
30	69
31	73
32	76
33	80
34	85
35	91
36	100

CLEFT-Q™ – EATING AND DRINKING

Опишите прием пищи. Расскажите о состоянии за прошлую неделю.

	Всегда	Часто	Иногда	Никогда
1. Еда выпадает изо рта при жевании.	1	2	3	4
2. Трудно пользоваться соломинкой.	1	2	3	4
3. Приходится избегать приема определенных продуктов.	1	2	3	4
4. Некоторые продукты мне трудно прожевать.	1	2	3	4
5. Застраивает в дефекте в полости рта.	1	2	3	4
6. Еда и напитки попадают в нос.	1	2	3	4
7. Трудно откусывать некоторые продукты.	1	2	3	4
8. Нужно жевать только маленькие кусочки.	1	2	3	4
9. Нужно есть медленно.	1	2	3	4

Copyright©2017 McMaster University, Hamilton, Canada and The Hospital for Sick Children, Toronto Canada. All rights reserved.

Примечание для исследователей: эта шкала может использоваться независимо от других шкал.

ШКАЛА ДЛЯ ОЦЕНКИ БЛОКА «Опишите прием пищи»

Более высокие баллы указывают на большую удовлетворенность внешним видом, функциональной составляющей, качеством жизни. Если в опроснике недостает более 50% ответов, то результаты не учитываются, если утеряно менее 50% ответов, то полученный результат усредняется. Используем таблицу, для преобразования ответов по перечню вопросов, в общую оценку - от 0 (худшая) до 100 (лучше всего).

Сумма баллов по ответам на вопросы	Эквивалентная оценка (0-100)
9	0
10	9
11	15
12	19
13	23
14	26
15	29
16	32
17	35
18	38
19	40
20	43
21	46
22	48
23	51
24	54
25	56
26	59
27	62
28	65
29	68
30	71
31	74
32	77
33	81
34	86
35	92
36	100

Приложение №3

AMENDMENT TO QUESTIONNAIRE LICENSE AGREEMENT CLEFT-Q

McMaster License Reference: CLEFTQ19-015(FB)(A1)
Flintbox Order: #41108

THIS FIRST AMENDMENT, the ("Amendment"), effective as of the 24th day of January, 2020 (the "Effective Date"), is to the Questionnaire License Agreement, dated August 16, 2018 by and between **National Medical Research center for Stomatology and Maxillofacial surgery** ("LICENSEE"), located at **Timura Frunze 16 119021 Moscow**

and **McMaster University**, with an office at 305 - 175 Longwood Road South, Hamilton, Ontario L8P 0A1 Canada ("McMaster") (the "Agreement").

LICENSEE and McMaster desire to amend the Agreement, as of the Effective Date;

NOW THEREFORE, for and in exchange of the mutual promises contained herein and for other good and valuable consideration, the receipt and adequacy of which is hereby acknowledged, the parties hereto agree as follows:

1. Amending Translations, replacing Clause 7.3 with the following:

7.3 Licensee may have the Licensed Work translated and linguistically validated in connection with the Permitted Purpose, into **Russian (Russia)**, upon approval and in accordance with the translation procedures set forth below:

TRANSLATION PROTOCOL

1. Licensee obtains McMaster's prior written approval for any translation of the Licensed Work; Licensee reviews and abides by the Q-Portfolio team's document entitled: *A Guide for Translation and Cultural Adaptation of the Q-Portfolio Questionnaires*. If Licensee or the translation company has any questions regarding the translation protocol, Licensee and/or the translation company will arrange and participate in a conference call with the a member of the Q-Portfolio team before beginning any translation work;

2. Licensee is responsible for hiring the services of translators or a translation company of their choosing and introducing the translation company to the Q-Portfolio team;

3. Licensee is responsible for all fees related to the translation process and acknowledges that McMaster retains sole rights and ownership to the translation;

4. Licensee acknowledges they may be required to enter into a separate consulting contract with the creator for his/her review and approval of translations, which is separate from this Agreement. McMaster will introduce the Licensee to the Q-Portfolio team to arrange for the consulting work to be completed;

ПОПРАВКА К ЛИЦЕНЗИОННОМУ СОГЛАШЕНИЮ CLEFT-Q

Ссылка на лицензию McMaster: CLEFTQ19-015 (FB)(A1) Заказ Flintbox : # 41108

Настоящая поправка, («Поправка»), вступившая в силу с 24 января 2020 года («Дата вступления в силу»), относится к Лицензионному соглашению на вопросник, от 16 августа 2018 года, между **«Национальным медицинским исследовательским центром стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» («ЛИЦЕНЗИАТ»)**, расположенная по адресу: Москва, ул. Тимура Фрунзе 16, 119021.

и **McMaster University** расположенным по адресу: 305-175 Лонгвуд-Роуд Юг, Гамильтон, Онтарио L8P 0A1 Канада (McMaster) («Соглашение»).

Лицензиат и McMaster желают внести изменения в Соглашение, начиная с даты вступления в силу; таким образом, в обмен на взаимные обещания, содержащиеся в настоящем документе, а также на другие благие и ценные соображения, получение и адекватность которых настоящим признается настоящим соглашением, стороны договариваются о нижеследующем:

I. Внесение поправок в переводы, с заменой **Пункта 7.3** следующим текстом:

7.3 Лицензиат может осуществить перевод лицензионного произведения и лингвистическую валидацию в связи с разрешенной целью, на **русский язык (Россия)**, по согласованию и в соответствии с процедурами перевода, изложенными ниже:

ПРОТОКОЛ ПЕРЕВОДА

1.Лицензиат получает предварительное письменное одобрение McMaster на любой перевод лицензионной работы; лицензиат рассматривает и придерживается документа команды Q-Portfolio, озаглавленного: **«Руководство по переводу и культурной адаптации вопросников Q-Portfolio»**. Если у лицензиата или переводческой компании возникнут какие-либо вопросы относительно протокола перевода, лицензиат и / или переводческая компания организуют и примут участие в конференц-звонке с членом команды Q-Portfolio до начала любой переводческой работы;

2.Лицензиат несет ответственность за привлечение услуг переводчиков или переводческой компании, по своему выбору, и знакомство с командой Q-Portfolio;

3.Лицензиат несет ответственность за все сборы, связанные с процессом перевода, и признает, что McMaster сохраняет за собой исключительные права и право собственности на перевод;

5. Licensee provides the Q-Portfolio with a planned timeline for preparation of all translations before beginning any translation work;

6. Licensee will ensure the translation company's process follows the ISPOR guidelines as described in *A Guide for Translation and Cultural Adaptation of the Q-Portfolio Questionnaires*, which includes the following industry standard steps:

- a. Conceptual analysis of source document(s) provided by McMaster.
- b. Two, independent forward translations into target language
- c. Reconciliation and harmonization of the 2 forward translations; Preparation of version 1 of the target language.
- d. One back-translation (target language → source language)
- e. Comparison of back translation to original source language version. Harmonization based on developers feedback. Preparation of version 2 of target language.
- f. Cognitive debriefing interviews with at least 5 participants
- g. Review of cognitive debriefing interview results. Preparation of the final version in the target language. Finalization and proofreading.
- h. The Q-Portfolio team is provided with all documentation related to the translation development, including back translation reviews.
- i. The Q-Portfolio team will format the final translation(s) in Word and PDF formats, along with a copy of the translation certificate where applicable.

7. The validation of any translation of a Questionnaire shall be in the sole discretion of McMaster;

8. The ownership of and copyright to any translation will be the sole property of McMaster; and

9. Each authorized translation must include the following notice in English and the foreign language: "This is a translation from the original English version and protected under copyright laws. Copyright © McMaster University, Hamilton, Canada [2017]. Any further use or copying of this questionnaire must be authorized by a separate licensing agreement. Please contact the McMaster University Industry Liaison Office, email: milo@mcmaster.ca for details;

II. Except as modified herein, all other terms of the CLEFT-Q license Agreement shall remain unchanged.

IN WITNESS WHEREOF, the parties hereto have caused this Amendment to be executed by their duly authorized representatives as of the date first above written.

4. Лицензиат признает, что от него может потребоваться заключение отдельного консультационного договора с создателем вопросника, для его рассмотрения и утверждения переводов, который является отдельным от настоящего Соглашения. McMaster познакомит лицензиата с командой Q-Portfolio, чтобы организовать консультативную работу;

5. Лицензиат предоставляет Q-Portfolio запланированные сроки готовности переводов, до начала любой переводческой работы;

6. Лицензиат гарантирует, что процесс работы переводческой компании будет осуществляться в соответствии с руководящими принципами ISPOR, описанными в Руководстве по переводу и культурной адаптации вопросников Q-Portfolio, которое включает в себя следующие стандартные шаги отрасли:

- a. концептуальный анализ исходного документа(ов), предоставленного McMaster;
- b. два независимых прямых перевода на целевой язык;
- c. согласование и унификация 2х прямых переводов; подготовка версии 1 целевого языка;
- d. один обратный перевод (целевой язык → исходный язык);
- e. сравнение обратного перевода с оригинальной исходной языковой версией. Гармонизация, основанная на отзывах разработчиков. Подготовка версии 2 целевого языка;
- f. когнитивный анализ интервью с не менее 5 участников;
- g. обзор результатов когнитивного разбора интервью. Подготовка окончательного варианта на целевом языке. Доработка и корректировки текста;
- h. команда Q-Portfolio получает всю документацию, связанную с разработкой перевода, включая обзоры обратного перевода;
- i. команда Q-Portfolio отформатирует окончательный перевод(ы) в форматах Word и PDF, i. также копию сертификата перевода, где это применимо.


7. Проверка достоверности любого перевода вопросника осуществляется исключительно по усмотрению McMaster;

8. Право собственности и авторские права на любой перевод будут являться исключительной собственностью McMaster; и

9. Каждый авторизованный перевод должен содержать следующее уведомление на английском и иностранном языках: "это перевод с оригинальной английской версии и защищен законами об авторских правах. Copyright © McMaster University, Гамильтон, Канада [2017]. Любое дальнейшее использование или копирование этого вопросника должно быть разрешено отдельным лицензионным соглашением. Пожалуйста, свяжитесь с офисом по связям с промышленностью McMaster University, по электронной почте: milo@mcmaster.ca для подробностей.

II. За исключением случаев, измененных в настоящем документе, все остальные условия лицензионного соглашения CLEFT-Q остаются без изменений.

В ПОДТВЕРЖДЕНИЕ ЧЕГО, стороны настоящего Соглашения обязали своих уполномоченных представителей исполнить эту поправку с даты, указанной выше в письменном виде.



McMaster University
Executive Director
McMaster Industry Liaison Office
I HAVE AUTHORITY TO BIND
MCMASTER UNIVERSITY

March 19, 2020

Date



McMaster University
Исполнительный директор
McMaster Industry Liaison Office
У МЕНЯ ЕСТЬ ПОЛНОМОЧИЯ
ПРЕДСТАВЛЯТЬ MCMASTER UNIVERSITY

March 19, 2020

Дата



National Medical Research
center for Stomatology
and Maxillofacial surgery
Name of signing officer:

Снежана Тамара Зубавкина
Title: Deputy Director for
Clinical and Scientific Work
I HAVE AUTHORITY TO BIND
THE LICENSEE

16.03.2020

Date



Национальный медицинский
исследовательский центр стоматологии
и челюстно-лицевой хирургии
Имя подписывающего сотрудника:

Зубавкина Тамара Зубавкина
Должность: заместитель директора
по клинической и научной работе
У МЕНЯ ЕСТЬ ПОЛНОМОЧИЯ
ПРЕДСТАВЛЯТЬ ЛИЦЕНЗИАТА

16.03.2020

Дата