

Федеральное государственное бюджетное учреждение национальный
медицинский исследовательский центр «Центральный научно-исследовательский
институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

Анеликов Алексей Иванович

Комплексная диагностика функции мягкого нёба и хирургическое лечение
пациентов после уранопластики

3.1.2. - челюстно-лицевая хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук, доцент
Чкадуа Тамара Зурабовна

МОСКВА 2024

Оглавление

ВВЕДЕНИЕ	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	10
1.1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.....	10
1.2. СПОСОБЫ ПЕРВИЧНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО УСТРАНЕНИЯ РАСЩЕЛИНЫ НЁБА	11
1.3. СПОСОБЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО УСТРАНЕНИЯ НЁБНО-ГЛОТОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ.....	14
1.4. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ МЯГКОГО НЁБА	16
1.4.1. Назофарингоскопия.....	16
1.4.2. МРТ	19
1.5. ЛОГОПЕДИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА.....	22
ЗАКЛЮЧЕНИЕ ОБЗОРА ЛИТЕРАТУРЫ.....	25
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	26
2.1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ОБСЛЕДОВАННЫХ ПАЦИЕНТОВ	26
2.2. ЛОГОПЕДИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА РЕЧИ.....	29
2.3. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ I ГРУППЫ.....	32
2.3.1. Радикальная реуранопластика.	32
2.3.2. Реуранопластика по Furlow (double opposing Z-plasty)	33
2.3.3. Фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки	34
2.3.4. Фарингопластика по Hynes	35
2.3.5. Пластика нёба щечными лоскутами.....	35
2.4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ II ГРУППЫ	36
2.5. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ	39
2.6. НАЗОФАРИНГОСКОПИЯ	39
2.7. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ.....	44
2.8. СТАТИСТИЧЕСКИЙ МЕТОД.....	46
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	47
3.1. КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГРУПП ПАЦИЕНТОВ.....	47

3.2. РЕЗУЛЬТАТЫ НАЗОФАРИНГОСКОПИИ	49
3.2.1. I группа пациентов	49
3.2.2. II группа пациентов.....	58
3.2.3. Сравнение I и II групп пациентов.....	59
3.3. РЕЗУЛЬТАТЫ МРТ	63
3.4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ I ГРУППЫ.....	64
3.5. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛОГОПЕДИЧЕСКОЙ ОЦЕНКИ РЕЧИ	66
3.6. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ	68
ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ И ЗАКЛЮЧЕНИЕ	79
ВЫВОДЫ	83
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	84
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	85
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	86

Введение

Актуальность проблемы

Расщелина губы и нёба является одной из самых часто встречающихся врожденных патологий челюстно-лицевой области. По данным различных авторов 86% всех аномалий челюстно-лицевой области и 20–30% пороков развития приходится на расщелину губы и нёба [3, 8, 41, 65, 74, 85, 89]. Частота встречаемости расщелины губы и нёба – 1:700 новорожденных, частота встречаемости изолированной расщелины нёба – 1:2500 новорожденных [17, 22, 51, 104, 106, 109, 124, 125].

Всемирная организация здравоохранения отмечает высокий уровень частоты рождения детей с расщелиной губы и нёба в мире — 0,6–1,6 случаев на 1000 новорожденных. В России показатель заболеваемости колеблется от 3,5 до 5 тыс. [21, 23, 29], в Великобритании — до 1200 случаев в год [67]; в Бразилии распространенность патологии составляет 1 случай на каждые 673 [77], а в Соединенных Штатах — 1 на 500–700 живорожденных [75]; в Италии и Иране 65% всех деформаций челюстно-лицевой области приходится на расщелину губы и нёба [61].

По данным отечественной и зарубежной литературы частота встречаемости нёбно-глоточной недостаточности (НГН) разнится от 10 до 37% [2, 44, 84, 98, 105, 115, 120, 121]. Опираясь на указанные выше данные, можно заключить, что частота встречаемости расщелины губы и нёба не имеет тенденции к снижению, что ещё раз подтверждает актуальность данной проблемы.

Несмотря на существование большого количества хирургических методик устранения расщелины нёба, тенденции к снижению встречаемости нёбно-глоточной недостаточности у пациентов после первичной уранопластики не отмечается, поэтому остается актуальной тема хирургического лечения нёбно-глоточной недостаточности. Это может косвенно свидетельствовать об отсутствии четкого и унифицированного алгоритма обследования и лечения пациентов с данной патологией.

Степень разработанности темы исследования

Детерминирующим фактором, определяющим качество и стабильность результата хирургического устранения расщелины нёба или нёбно-глоточной недостаточности, является полное смыкание нёбно-глоточного кольца. Укороченное, рубцово-деформированное мягкое нёбо, плохо удерживающееся в подъеме при фонации и не достигающее до задней стенки глотки, негативно влияет на речь пациентов и не может считаться удовлетворительным результатом хирургического лечения, даже если дефект нёба отсутствует, а расщелина устранена. Однако значительная методологическая неоднородность алгоритмов диагностики и большое количество различных методик устранения расщелины нёба, а также нёбно-глоточной недостаточности, не позволяют сделать окончательных выводов относительно методов профилактики клинически значимого укорочения мягкого нёба, развития нёбно-глоточной недостаточности, что диктует актуальность данной проблемы и необходимость проведения новых исследований данной темы.

Цель исследования

Повысить эффективность функциональной диагностики и лечения нёбно-глоточной недостаточности у пациентов с расщелиной нёба посредством комплексного подхода к диагностике функции мягкого нёба и нёбно-глоточного кольца.

Задачи исследования

1. При помощи назофарингоскопии выявить наличие или отсутствие корреляции между типом расщелины нёба и типом смыкания нёбно-глоточного кольца.
2. Проанализировать анатомические изменения структур мягкого нёба у пациентов после первичной уранопластики при помощи магнитно-резонансной томографии.
3. Разработать универсальную балльную систему оценки речи пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью и оценить результаты проведенного лечения.
4. Усовершенствовать существующие и разработать новые хирургические способы устранения расщелины нёба.

Научная новизна

Впервые при проведении сравнения результатов назофарингоскопии и исследования речевой функции у пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью выявлены прямая корреляционная связь между формой остаточного отверстия и звукопроизношением, а также обратная корреляционная связь между размером остаточного отверстия и звукопроизношением.

Впервые проведен анализ пространственного положения мышц мягкого нёба при помощи магнитно-резонансной томографии у пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью после первичной уранопластики, выявлено, что положение пучков мышцы, поднимающей нёбную занавеску (МПНЗ), находится в прямой корреляционной связи со степенью нёбно-глоточной недостаточности.

Впервые разработана универсальная балльная система оценки речи русскоговорящих пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью, которая позволяет объективно оценить исходное состояние и результаты хирургического лечения пациентов с расщелиной губы и/или нёба.

Теоретическая и практическая значимость

Изучение функционального состояния нёбно-глоточного кольца после уранопластики и после речеулучшающих операций, а также пространственного положения МПНЗ, позволило выявить факторы, влияющие на достижение стабильного положительного результата хирургического лечения пациентов с расщелиной нёба, как при первичных уранопластиках, так и при речеулучшающих операциях.

Методология и методы исследования

Диссертация выполнена в соответствии с принципами и правилами доказательной медицины. Объектом исследования являлись 112 пациентов с расщелиной нёба, в возрасте от 5 до 18 лет, которым была проведена первичная уранопластика или речеулучшающая операция. Предметом исследования являлись функциональное состояние нёбно-глоточного кольца и пространственное

положение МПНЗ. При обследовании пациентов и проведении анализа эффективности оперативного лечения были применены клинический и рентгенологический методы, статистическая обработка полученных результатов.

Научные положения, выносимые на защиту

1. Основными причинами развития нёбно-глоточной недостаточности после первичной уранопластики у пациентов с расщелиной губы и/или нёба являются недостаточная мобилизация и неправильная фиксация пучков МПНЗ, а также наличие грубых рубцов, еще более укорачивающих и деформирующих мягкое нёбо.

2. Применение современных хирургических приемов, основанных на дополнительном укреплении МПНЗ и обязательное логопедическое лечение, как фактор стабилизации ремоделированных мышечных структур нёбно-глоточного кольца до окончания процесса рубцевания, обеспечивает стойкий положительный результат хирургического лечения пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью.

Степень достоверности и апробация результатов

Степень достоверности определяется достаточным объемом клинического материала, адекватно поставленной целью и задачами. Добровольное участие пациентов в исследовании подтверждается письменным информированным согласием их либо их родителей или опекунов. Статистическая обработка результатов исследования проведена в соответствии с принципами доказательной медицины. Полученные результаты свидетельствуют о выполнении поставленных задач. Сформулированные в диссертационной работе научные положения, выносимые на защиту, выводы и практические рекомендации подтверждены полученными результатами и данными проведенного статистического анализа.

Результаты исследования доложены на: VII Конференции «Колесовские чтения-2022, октябрь 2022г., г. Москва, общеинститутской директорской конференции ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России, июнь 2024г., г.

Москва, двенадцатом международном междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи, 6-8 июня 2024г., г.Санкт-Петербург.

Апробация диссертационной работы проведена 03.10.2024г. на совместном заседании сотрудников отдела разработки высокотехнологичных методов реконструктивной челюстно-лицевой хирургии, отделения реконструктивной челюстно-лицевой и пластической хирургии, отделения челюстно-лицевой хирургии, отделения детской челюстно-лицевой хирургии, отделения врожденных аномалий развития челюстно-лицевой области, отделения хирургической стоматологии, отделения функциональной диагностики, отделения лучевых методов диагностики ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.

Внедрение результатов исследования

Результаты настоящего исследования внедрены в клиническую практику отделения челюстно-лицевой хирургии (детское) ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.

Личный вклад автора

Автор непосредственно участвовал в выборе направления исследования, разработке его дизайна и методологии, поиске и анализе литературы, посвященной лечению пациентов с расщелиной нёба и нёбно-глочной недостаточностью. Автор участвовал в оперативном лечении 100% пациентов, составивших материал диссертации, самостоятельно выполнил обследование 100% пациентов с применением клинко-рентгенологических методов, провел сбор и статистический анализ полученных данных. Подготовка и написание патента, статей, докладов по теме исследования, автореферата и диссертации выполнены автором самостоятельно в полном объеме.

Практическая значимость

Универсальная балльная система оценки речи, разработанная в рамках данного исследования, позволяет объективно оценить речевую функцию

пациентов до и после хирургического лечения. Ключевым преимуществом такой системы является цифровое значение оценки речи, что позволяет объективизировать данные обследования большого количества пациентов, проводить сравнительный анализ, оценивать речь пациентов, прооперированных различными методами, разными хирургами и клиниками. Универсальная балльная система может использоваться специалистами, занимающимися проблемой врожденной расщелины нёба, как оперирующими хирургами, так и логопедами.

Предложенный способ хирургического устранения расщелины нёба позволяет получить хороший и стабильный функциональный результат, что положительно сказывается на речевой функции пациента и не создает трудностей при коммуникации и социализации по мере взросления.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 4 работы, 2 – в изданиях, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Минобрнауки РФ. Получен патент на изобретение №2814761 от 04.03.2024г.

Объем и структура работы

Диссертационная работа выполнена на 101 странице машинописного текста и состоит из глав: «Введение», «Обзор литературы», «Материал и методы исследования», «Результаты исследования», «Результаты собственных исследований», «Обсуждение полученных результатов и заключение», «Выводы», «Практические рекомендации», списка сокращений и списка литературы (146 источников: 53 отечественных и 93 зарубежных), иллюстрирована 23 рисунками, содержит 38 таблиц.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Эпидемиология

Пороки развития мягких тканей лица и челюстных костей являются одной из существенных медико-социальных и экономических проблем в системе здравоохранения и предусматривают сложное поэтапное лечение, целью которого является комплексная реабилитация детей [27, 28, 42, 43, 45]. За последние 40 лет количество детей, имеющих врожденные пороки развития, выросло от 4 до 10,5 %, при этом имеются существенные различия в цифрах по отдельным странам и регионам [20]. Частота появления в семье ребёнка с расщелиной губы и нёба в различных регионах широко варьирует, но отмечается рост частоты диагностирования у новорождённых данного порока и увеличения доли наиболее тяжелой формы - расщелины нёба. В Российской Федерации ежегодно рождается порядка 20-23 тысяч новорожденных, которым диагностируется при рождении порок - расщелина губы и нёба, среди которых около 2/3 приходится на изолированную расщелину нёба или в сочетании с расщелиной верхней губы [16, 19, 26, 31, 32, 46]. Отмечено, что в промышленных регионах частота рождения детей с расщелиной верхней губы и нёба выше, чем в экологически благополучных регионах [1,14].

Опираясь на проведённый анализ реферативных данных сайтов Scopus.com, Embase.com, Magiran.com, Web of Science, PubMed и Sciencedirect.com было выявлено, что на каждые 1000 новорожденных приходилось: расщелина неба в 0,33 случаев на каждые 1000 детей; расщелина губы 0,3 случаев на 1000 человек; расщелина губы и неба 0,45 случаев на 1000 детей [119].

Расщелина неба встречалась в 2,33 раза чаще в составе синдрома, нежели изолированно [76].

Факторы, оказывающие влияние на частоту рождаемости детей с расщелиной губы и/или неба могут быть разделены на экзогенные и эндогенные. К экзогенным

факторам можно отнести: среда в утробе матери, внешняя среда, питание и лекарственные средства, принимаемые матерью [30, 56, 57, 62, 63, 83, 93, 94, 102, 108, 113, 122, 132, 136, 141, 142].

По данным медицинской статистики ряда стран (РФ, Италии, Германии, США) отмечается тенденция к росту частоты рождаемости детей с данной патологией. За последние 100 лет этот порок развития стал встречаться в три раза чаще [68, 90, 91]. Повышение показателя рождаемости детей с расщелиной верхней губы и неба связано с улучшением помощи (больным с данной патологией) младенцам с одной стороны и отсутствием скрининговых тестов на ранних сроках беременности с другой стороны.

Таким образом, можно заключить, что проблема лечения расщелины губы и нёба остается актуальной и на сегодняшний день. Для полноценной реабилитации и последующей полноценной социализации пациентов требуется использовать комплексный подход к диагностике и лечению пациентов.

1.2. Способы первичного хирургического устранения расщелины нёба

Впервые хирургическая операция по устранения расщелины мягкого нёба была описана французским дантистом LeMonnier в 1764 году, а в 1816 году von С. Graefe сообщил об успешно выполненной уранопластике. С тех пор хирургические методики совершенствовались и менялись на протяжении долгого времени.

J. Dieffenbach (1826) рекомендовал разрезы с 2 сторон в пределах альвеолярного отростка и по границе зубоальвеолярной дуги с дальнейшим отслаиванием и перемещением слизисто-надкостничных лоскутов ближе к средней линии, тем самым формируя из них мягкие ткани по обеим сторонам расщелины лоскуты на сосудистой ножке.

В 1861 году von Langenbeck В. усовершенствовал этот способ устранения расщелины нёба. Слизисто-надкостничные лоскуты отслаиваются и перемещаются на область дефекта, создавая не только механическую перегородку между ротовой и носовой полостями, но и формируя единую анатомо-функциональную систему глотания, дыхания и речи пациента. Этот способ и его различные модификации

сохраняют актуальность и на сегодняшний день. В дальнейшем многие хирурги дорабатывали и модифицировали эту методику, стараясь добиться наиболее удовлетворительных результатов.

Работы отечественных хирургов А.А. Лимберга (1926), П.П. Львова (1928) и А.Э. Рауэра (1928) были посвящены нахождению оптимального способа удлинения нёба без нарушения функции мягкого нёба из-за чрезмерного напряжения лоскутов. Методика А.А. Лимберга, названная им «радикальная уранопластика», подразумевала резекцию задневнутреннего края большого небного отверстия с целью освобождения сосудисто-нервного пучка, а также интраламинарную остеотомию, которая снижала натяжение краев сшиваемых тканей [17].

В 1931 году Veau V. усовершенствовал способ von Langenbeck, соединив боковые послабляющие разрезы по краям расщелины и видоизменил слизисто-надкостничный лоскут von Langenbeck В. в слизисто-надкостничный лоскут с основанием сзади на большем кровеносном сосуде. Позже Veau V. с целью удлинения мягкого нёба отделил мышцы мягкого нёба от мест патологического прикрепления на задней части горизонтальной нёбной пластинки твердого нёба [88].

В России с 1972 года профессором Л.Е. Фроловой использовалась двухэтапная хейловелоластика. На первом этапе велоластика проводится одновременно с хейлопластикой и позволяет сузить нёбно-глочное кольцо. Второй этап включает в себя закрытие дефекта твёрдого нёба у детей в возрасте 2-3 лет. В случаях двусторонних ВРН первым этапом выполнялась хейлоластика с одной стороны и велоластика, через 2-3 месяца хейлоластика с другой стороны, а в возрасте 2-3 лет выполняли пластику твердого нёба. В случаях широких или двусторонних расщелин двухэтапное устранение расщелины нёба позволяло проводить меньшее по объему хирургическое вмешательство, поскольку к моменту проведения второго этапа расщелина в области твердого нёба становилась уже [50].

В процессе наблюдений и развития хирургических методик стало ясно, что изменение направления мышц мягкого нёба является наиболее важным аспектом

для создания полноценно функционирующего нёбно-глоточного кольца, что способствует нормализации развития речи.

В 1978 году Leonard Furlow представил способ уранопластики, подразумевающий Z-пластику носовой и ротовой слизистых оболочек мягкого нёба. По мнению самого автора, данная методика является оптимальной в случае частичной расщелины нёба, где ширина расщелины не превышает 1 см.

Большое значение в усовершенствовании уранопластики имеет работа Brian C. Sommerlad [129]. Использование микроскопа во время хирургического вмешательства позволяет более детально и менее травматично дифференцировать и перемещать мышцы мягкого нёба в анатомически правильное положение.

Неоценимый вклад внесли российские челюстно-лицевые хирурги Л.В. Агеева и А.Л. Иванов в развитие методики уранопластики. А.Л. Иванов впервые предложил и описал сохранение и использование одного из нёбных язычков во время операции [36], а также в дальнейшем описал роль язычка в достижении функционального и эстетического результата операции [18]. Уранопластика по Иванову-Агеевой позволяет достигнуть не только удовлетворительного функционального результата, но и сформировать нёбо анатомически правильной формы с язычком по центру и выраженными нёбными дужками. Удлинение мягкого неба достигается за счет взаимного перемещения треугольных лоскутов носовой слизистой.

В дальнейшем данная методика была модифицирована В.А. Павлович. Отличительной особенностью уранопластики по Павлович-Агеевой является ушивание носовой слизистой, отсеченной косым разрезом под углом 20-40° к краю расщелины по срединной линии с удлинением дистального отдела мягкого неба на длину косого разреза и сужением нёбно-глоточного кольца на ширину основания язычка. Данный способ устранения расщелины нёба является менее травматичным и более технически простым и дает возможность удлинить мягкое небо и сузить нёбно-глоточное кольцо, что положительно сказывается на речевом развитии [37].

Развитие и совершенствование хирургических методик устранения расщелины нёба не прекращается и на сегодняшний день, но все они преследуют

схожие цели: добиться мягкого нёба адекватной длины, в достаточном объеме примыкающего к задней стенке глотки, как следствие, своевременного и правильного речевого развития и хорошего эстетического и функционального результата лечения.

1.3. Способы хирургического устранения нёбно-глоточной недостаточности

Нёбно-глоточная недостаточность это состояние, при котором структуры нёбно-глоточного кольца (задняя и боковые стенки глотки, мягкое нёбо) не смыкаются в достаточном объеме, что приводит к слышимой утечке воздуха из полости рта в полость носа. Это проявляется в виде гнусавости, гиперназальности речи. Помимо этого, могут возникать компенсаторные механизмы артикуляции (лицевые гримасы и др.) [127].

Существует большое количество хирургических техник, направленных на устранение нёбно-глоточной недостаточности. Основными задачами таких операций являются приближение мягкого нёба к задней стенке глотки с целью снижения утечки воздуха в носовую полость и сужение нёбно-глоточного кольца.

В 1862 году Пассаван предложил способ устранения нёбно-глоточной недостаточности, заключающийся в сшивании нёбного-язычка с задней стенкой глотки. Этот метод является одним из первых способов фарингопластики. В 1875 году он же предложил формировать на задней стенке глотки валик, который приблизит её к мягкому нёбу и сузит просвет нёбно-глоточного кольца.

В 1876 году была предложена методика операции, заключающаяся в выкраивании лоскута на задней стенке глотки, который вшивался в апоневроз мягкого нёба. Подобная методика велофарингопластики с незначительными изменениями используется челюстно-лицевыми хирургами и на сегодняшний день.

Ананян С.Г. отмечал, что велофарингопластика позволяет сформировать благоприятные анатомические условия для устранения нёбно-глоточной недостаточности, поскольку фиксация глоточного лоскута к мягкому нёбу обеспечивает сужение просвета носоглотки и снижает утечку воздуха через нос [4].

По данным зарубежных источников успешный результат велофарингопластики во многом зависит от эффективности смыкания боковых отверстий, сформированных по обеим сторонам от глоточного лоскута, что в свою очередь зависит от подвижности боковых стенок глотки [60, 73, 87, 117, 145]. Также большим значением имеет размер самого лоскута. Он не должен быть слишком широким, чтобы не перекрывать просвет носоглотки, вызывая затруднение носового дыхания и гиперназальность после операции. Если же лоскут будет слишком узким, боковые небно-глоточные отверстия не будут достаточно эффективно смыкаться [126].

Существуют различные операции, направленные на поднятие рельефа поверхности задней стенки глотки. Это осуществляется путем введения в ткани задней поверхности глотки различных ауто- и аллотрансплантатов, таких как парафин, широкая фасция бедра, трупный хрящ, фасция с жировой клетчаткой. Также описывались случаи введения в ткани задней стенки глотки тефлона, однако авторы сообщают об осложнениях в виде миграции трансплантата и воспалении окружающих тканей.

Описаны случаи успешного введения в ткани задней стенки глотки жирового аутоотрансплантата. Результаты оценивались при помощи компьютерной томографии [81].

В 1950 году Hynes W. впервые описал способ сужения просвета небно-глоточного кольца в боковых отделах. Суть способа заключалась в формировании двух фарингеальных лоскутов, которые выкраивались в боковых третях задней стенки глотки использованием *m. salpingopharyngeus*. Лоскуты соединяли между собой внахлест и вшивали в поперечный разрез на задней стенке глотки, тем самым формируя валик Пассавана, который обеспечивал приближение задней стенки глотки к небной занавеске. Особенностью метода являлась способность лоскутов сокращаться, благодаря включению в них мышц, что позволяло создать динамический сфинктер [128].

В последующем данная методика использовалась и модифицировалась различными специалистами и используется по сей день [69, 71, 101, 114, 118].

Сфинктерная фарингопластика позволяет добиться значительного снижения гиперназальности речи [123].

1.4. Методы исследования мягкого нёба

Все методы диагностики работы структур небно-глоточного кольца и мягкого нёба можно разделить на прямые и косвенные. К прямым методам относится эндоскопия (внутриротовая или трансназальная), электромиография, контрастная рентгенография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, ультразвуковая диагностика. К косвенным относятся аэродинамика, манометрия, спектральный анализ речи, аудиторский анализ речи. В данном обзоре литературы мы фокусируемся на назофарингоскопии, магнитно-резонансной томографии и логопедической оценке речи.

1.4.1. Назофарингоскопия

Назофарингоскопия (или трансназальная эндоскопия) является одним из важнейших и самых доступных методов обследования мягкого нёба и структур небно-глоточного кольца [6, 39, 53]. Преимущество данного метода заключается в относительно простом доступе для осмотра небно-глоточного комплекса, что позволяет отслеживать движение мышц во время речи. Данное исследование не подразумевает использование ионизирующего излучения и безопасно для обследуемого. По данным анкетирования логопедов США [114] 90,8% специалистов считают, что эндоскопическое исследование необходимо в диагностике небно-глоточной недостаточности.

Впервые эндоскопические исследования носоглотки выполнял S. Taub (1962). Автор исследовал мягкое нёбо и заднюю стенку глотки при помощи фиброоптического устройства и поворачивающегося тубуса. Первым, кто описал механизм смыкания небно-глоточного кольца и анатомию нёба пациентов, перенесших уранопластику был R. Pigott (1969).

В отечественной практике фиброоптическую оптику для оценки небоно-глоточного смыкания начали применять в 1982 году Гросманис Н.Б. [15] и в 1988 году Ананян С.Г. [5] Гросманис Н.Б. выделял два типа смыкания: клапанный и сфинктерный, Ананян С.Г. же предпочитал классификацию Skolnick M.L.

Самой распространенной на сегодняшний день классификацией типов смыкания небоно-глоточного кольца является предложенная Skolnick M.L. в 1973 году и дополненная Croft C.E. et al. в 1981 году [72]:

1 тип – коронарный (венечный), в большей степени выражена подвижность мягкого неба, незначительно подвижны боковые стенки глотки и минимально участие задней стенки глотки;

2 тип - сагиттальный, смыкание осуществляется в основном за счет подвижности боковых стенок глотки с незначительным участием мягкого неба и задней стенки глотки;

3 тип - циркулярный (круговой), выражена равномерная подвижность мягкого неба к задней стенке глотки и боковых стенок глотки к сагиттальной плоскости;

4 тип - циркулярный с участием валика Пассавана, равномерное участие в смыкании всех структур небоно-глоточного кольца, что приводит к образованию подлинного сфинктерного смыкания.

Так же Давлетшин Н.А., Персин Л.С. и Герасимова Л.П. (1997) предложили свою функциональную классификацию небоно-глоточного смыкания после уранопластики на основании данных эндоскопического исследования:

По степени смыкания:

1 - полное

2 – неполное

Б. По типу смыкания:

1 - клапанное (подвижно только мягкое небо)

2 - сфинктерное (подвижны все структуры)

В. По симметричности:

1 - симметричное

2 - несимметричное (право- или левостороннее)

Г. По скоординированности с артикуляцией:

1-скоординированное

2 - не скоординированное.

Данная классификация не получила широкого распространения ввиду своей сложности и редко применяется на практике.

Помимо оценки типа смыкания, назофарингоскопия позволяет оценить степень недостаточности небно-глоточного кольца по остаточному отверстию. Как правило, степень недостаточности смыкания определяется в процентах относительно площади небно-глоточного просвета в покое. Мамедов Ад.А., Васильев А.Г., Вольхина Н.Н., Ионова Ж.В. в 1996 году предложили следующую классификацию:

- норма - остаточная площадь 0–20%; в этом случае дефекты речи обусловлены другими клиническими проявлениями, например мелкий верхний свод преддверия рта, деформация зубных рядов; не исключается вероятность нарушений речи связанных с особенностями психоневрологического статуса больного.

- I степень недостаточности - остаточная площадь в пределах 21–40%; у таких больных после курса логопедического обучения отмечается улучшение речи, а при повторном эндоскопическом обследовании дефект смыкания уменьшается до 20%.

- II степень недостаточности - остаточная площадь более 41%; у таких больных логопедическое обучение не приводит к выраженному улучшению речи, поэтому им рекомендуется реконструктивно-восстановительная операция в небно-глоточного комплекса с последующим курсом логотерапии.

Использование данной классификации в клинической практике затруднительно, поскольку даже незначительный дефект смыкания небно-глоточного кольца может приводить к серьезным нарушениям речи и произносимых звуков, что негативно сказывается на уровне жизни пациентов и

требует, как минимум, логопедической коррекции, а в некоторых случаях и повторного хирургического вмешательства.

В зарубежной литературе встречается следующий метод оценки недостаточности смыкания нёбно-глоточного кольца [131]: площадь просвета носоглотки в покое принимается за 1,0 и определяется расстоянием от заднего края мягкого неба до задней стенки глотки, а дефект смыкания определяется в десятых долях. Данный метод так же предполагает лишь относительную оценку, так как во время движения структур нёбно-глоточного кольца изменяется фокусное расстояние до объектива эндоскопа, что негативно сказывается на измерении необходимых параметров.

Так же в литературе встречается использование компьютерной программы для оценки остаточной площади смыкания [32, 45]. Принцип работы данной программы основан на различии яркости структур нёбно-глоточного кольца и остаточной площади смыкания. Программа разбивает изображение, полученное во время назофарингоскопии на ряд квадратов 200x200 пикселей, для каждого квадрата высчитывается средний цвет, после чего этот цвет берется за основу для определения темных и светлых участков изображения. Темные участки представляют собой остаточную площадь смыкания. Далее выполняется сравнение остаточных площадей смыкания и результат выводится в процентном соотношении.

1.4.2. МРТ

Впервые в литературе использование МРТ для оценки функции мышц мягкого нёба было описано в 1992 году [80]. В исследовании принимали участие 8 добровольцев – 4 волонтера без патологии и 4 с прооперированной ранее расщелиной нёба. Процедура проводилась на аппарате МРТ с напряженностью магнитного поля 1,5 Тл. Добровольцы должны были в течение 6 секунд «тянуть» звуки «М», «Е» и «С», в то время как выполнялось сканирование в сагиттальной плоскости. Полученные изображения сравнивались с изображениями, сделанными

в покое, не при фонации. Было установлено, что визуализировать мягкое нёбо на снимках можно даже при частичном контакте неба с языком. В покое нёбо имело форму плавной дуги. При фонации нёбо принимало дугообразную или угловатую форму, преимущественно за счет сокращения мышцы, поднимающей небную занавеску.

Примеры использования МРТ для визуализации архитектоники мышц мягкого нёба у пациентов с расщелиной нёба встречаются в иностранной и отечественной литературе все чаще, что говорит о растущем интересе со стороны научного сообщества [99].

Применение данного вида диагностики на сегодняшний день не является стандартным протоколом обследования пациентов с НГН по ряду причин (низкая доступность, высокая стоимость), но тем не менее активно развивается и имеет большие перспективы. На сегодняшний день продолжается поиск оптимальных протоколов сканирования, в которых данное исследование должно быть выполнено. Вопрос о напряженности магнитного поля томографа (1,5 или 3 Тл) так же остается открытым [78, 96, 111]. МРТ позволяет оценить изменения в топографии и анатомии структур мягкого нёба у пациентов с расщелиной нёба в сравнении со здоровыми людьми, визуализировать длину, плотность, точки крепления мышц и биомеханику движения мягкого нёба во время речи и в покое.

Чаще всего основным объектом исследования является МПНЗ, поскольку именно она в большей степени отвечает за примыкание мягкого нёба к задней стенке глотки, нежели нёбно-язычная или нёбно-глочная мышцы [86, 137].

В 1999 году M.D. Akgüner провел исследование, в котором приняли участие 277 добровольцев, 136 мужчин и 141 женщина [59]. У участников не было выявлено патологии челюстно-лицевой области. Испытуемые были разделены на 7 групп в зависимости от возраста: от 1 до 5 лет, от 6 до 10 лет, от 11 до 15 лет, от 16 до 20 лет, от 21 до 40 лет, от 41 до 60 лет и от 61 года и старше. Исследование проводилось на аппарате с напряженностью магнитного поля 1 Тл с толщиной среза 5 мм и интервалом между срезами 0,5 мм. Антропометрический анализ опирался на следующие точки: передняя носовая ось, задняя носовая ось, длина

мягкого нёба (расстояние от задней носовой ости до язычка мягкого нёба), глубина глотки (расстояние от задней носовой ости до задней стенки глотки), толщина задней стенки глотки (расстояние от базиона до задней стенки глотки). Соответствие роста костей черепа относительно нёбно-глочного пространства определялось измерением расстояния от базиона до назииона. Этот способ интерпретации данных МРТ используется и на сегодняшний день.

В литературе сравнивается анатомия мышцы, поднимающей нёбную занавеску, у прооперированных пациентов и у здоровых людей в покое, а также во время разговора [79]. Исследования показывают, что у больных с расщелиной нёба расстояние между точками прикрепления мышцы, её длина и толщина были меньше, чем у здоровых людей. Изменения длины и толщины мышцы во время речи были аналогичными у больных и у здоровых людей. Также мышца имеет меньшую сократительную способность.

Согласно исследованию Kuehn и соавт., длина МПНЗ короче у людей с расщелиной нёба, нежели у здоровых людей. Не отмечалось разницы в диаметре мышцы. Объем мышцы был меньше у испытуемых с расщелиной [92]. Исследования были выполнены на аппарате мощностью 3 Тесла и 12-канальной катушкой для головы в режиме T2 3Dturbospinecho (TSE). Для визуализации изображений использовалась программа Amira 5.5.

В работе Яковенко [54] МРТ нёбно-глочной области проводилось с напряженностью магнитного поля 0,2 Тл на аппарате MagnetomOpen/Viva в сагиттальной, наклонной коронарной и аксиальной проекциях в режиме T1 в нейтральном положении больного на спине. В исследовании принял участие 61 ребенок в возрасте от 4 до 15 лет, из них 24 ребенка с расщелиной нёба и 37 детей без расщелины. Антропометрическая оценка полученных томограмм проводилась по методике, предложенной M. D. Akgüner в 1999 году. Определялись длина твердого и мягкого нёба, толщина задней стенки глотки, глубина глотки. Длина, толщина и угол хода мышцы, поднимающей нёбную занавеску, измерялись по методике S.M. Ettema и соавт. [92, 95]. Таким образом представлялось возможным оценить следующие параметры: длина мягкого неба, коэффициент соответствия

длины мягкого нёба глубине глотки, длина и ширина МПНЗ, асимметрия параметров МПНЗ справа и слева. Было выявлено укорочение и утолщение мягкого нёба у всех пациентов по сравнению с контрольной группой. Так же были выявлены осложнения оперативного лечения: дефект мышц мягкого нёба в 29,2% и атрофия в 41,6% случаев. В 66,6% случаев отмечалась неоднородность мышечных структур мягкого нёба, что, вероятно, является следствием образования рубцов после отсепаровки и сшивания мышц. Длина МПНЗ была короче во всех группах по сравнению с контрольной группой, что резко негативно сказывалось на способности мышц удерживать мягкое нёбо в подъеме при фонации. В том числе отмечалось снижение ширины МПНЗ с боков и по центру, что свидетельствовало о развитии атрофических процессов, и как следствие снижало сократительную способность мышцы.

На сегодняшний день МРТ является актуальным и объективным методом для обследования мягкого нёба и нёбно-глочного кольца, что позволяет визуализировать мягкотканые структуры в различных проекциях и дает хирургу возможность оценить послеоперационный результат [52, 70, 55, 103, 107, 98, 105, 110, 112, 116].

Необходимо отметить, что в литературе встречаются примеры использования мультиспиральной и конусно-лучевой компьютерной томографии для оценки функции мягкого нёба, однако в большинстве случаев они носят научно-исследовательский характер и не нашли широкого применения в клинической практике.

1.5. Логопедическая оценка

Логопедическая оценка речи пациентов после уранопластики является одним из наиболее важных аспектов диагностики нёбно-глочной недостаточности. Одной из основных задач, которую преследует хирургическое лечение, является нормализация функции речи. Для достижения данной цели необходимо

сотрудничество с логопедом на всех этапах лечения и реабилитации детей с расщелиной неба [9, 24, 33, 40, 47, 133, 135].

В настоящее время не существует стандартной методики оценки речи пациентов после пластики неба. Медицинские учреждения используют различные протоколы хирургического лечения, а логопеды не оценивают состояние речи по единой схеме.

Основными критериями оценки речи у пациентов после уранопластики являются гиперназальность, гипоназальность, слышимая носовая эмиссия, наличие компенсаторных лицевых гримас, сформированная воздушная струя, положение языка в полости рта, речевое дыхание. Так же важными аспектами для оценки являются состояние звукопроизношения, фонационное дыхание, способ и место образования звуков, состояние дыхательной функции [13, 33].

Значительный вклад в развитие лечения и диагностики ринолалии и ринофонии внесли отечественные логопеды А.Г. Ипполитова, И.И. Ермакова, А.С. Балакирева. Эти специалисты – сторонники «французской» школы логопедической терапии. Основой этого направления является постановка правильного дыхания, подобная методике обучения пению. Исправление звукопроизношения начинается с щелевых звуков, особая роль отводится вокальному тренингу.

В статье 2008 года авторами Gunilla Henningsson et al. был предложен способ оценки речи пациентов с патологией неба по множеству параметров для получения наиболее объективного и достоверного результата. В конце статьи авторы предлагают анкету-опросник, в которой указаны оцениваемые параметры речи и представлены стандартизированные речевые образцы, в которых используются все необходимые для полноценной оценки гласные и согласные звуки, в том числе различающиеся по месту и способу артикуляции [140].

Недостатком этой анкеты для нас является то, что речевые образцы представлены на английском языке, что делает анкету невозможной для использования в отечественной практике. Так же в анкете указано большое количество субъективных параметров оценки, что несколько искажает конечный результат. Использование данной анкеты затруднительно в рутинной клинической

практике, поскольку оценивание такого количества параметров требует привлечения специалистов-логопедов высокой квалификации, которые не всегда есть в штате стационара.

В исследовании, проведенном в Российской детской клинической больнице в 2011 году, приняли участие 369 детей в возрасте от 4 до 16 лет, только у 10% детей после уранопластики не было выявлено нарушения звукопроизношения и тембра голоса, а речевое развитие соответствовало возрастной норме. У 40% детей диагностировали ринолалию - речевое расстройство, при котором отмечается нарушение звукопроизношения специфического характера и открытый носовой оттенок голоса вследствие патологии небно-глоточного затвора. В большинстве случаев таким пациентам показано повторное хирургическое вмешательство с дальнейшей логопедической терапией. В остальных случаях были диагностированы такие расстройства, как ринофония или дислалия [12].

По данным Балакиревой А.С. (2011) небно-глоточную недостаточность с остаточным отверстием до 20–30% возможно скомпенсировать путем логопедического лечения, что говорит о необходимости полноценной логопедической оценки речевой функции пациента перед принятием хирургом решения о необходимости корригирующего оперативного вмешательства [10, 11].

Таким образом, логопедическая оценка речи у пациентов после уранопластики является важнейшим компонентом в диагностике функции мягкого неба и позволяет принимать решение о необходимости корригирующего хирургического вмешательства, основываясь не только на данных назофарингоскопии и визуального осмотра. Несмотря на большое количество различных протоколов оценки речи у пациентов с расщелиной неба, отсутствие единого стандарта, который мог бы использоваться в медицинских организациях разными специалистами, затрудняет сбор статистических данных и практически исключает возможность достоверно сравнить результаты применения различных хирургических методик устранения расщелины неба между собой с точки зрения наличия или отсутствия у пациентов нарушений речи.

Заключение обзора литературы

Проблема исследования функции мягкого нёба является актуальной и интерес к ней не ослабевает во всем мире. Но, несмотря на это, анализ данных отечественной и зарубежной литературы показал, что на сегодняшний день не существуют единых и общепринятых повсеместно протоколов диагностики функции мягкого нёба.

Некоторые виды исследований, такие как КЛКТ, МСКТ и МРТ зачастую применяются лишь с целью научных исследований, но не с целью диагностики и использования их результатов хирургами при планировании хирургического лечения.

В свою очередь логопедическая оценка речи, несмотря на большое количество оцениваемых параметров, является в большей степени субъективной. Отсутствие единого стандартизированного протокола обследования не позволяет в полном объеме получать достоверные статистические данные, важные для анализа, обобщения и выработки унифицированной методики оценки.

Даже результаты назофарингоскопии, являющейся на сегодняшний день одним из самых часто используемых методов диагностики функции мягкого нёба, могут быть интерпретированы разными специалистами по-разному, в зависимости от используемой классификации.

Таким образом, целью нашей работы является попытка сформировать единый стандартизированный протокол, который позволит объективно и всесторонне обследовать функционирование мягкого нёба после проведенной ранее уранопластики, что в свою очередь даст оперирующему хирургу возможность достоверно оценить результат своей работы и позволит принимать взвешенное и обоснованное решение о тактике хирургического вмешательства, в случае необходимости повторной операции.

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика обследованных пациентов

За период с 2021 по 2024 гг. в детской клинике ЦНИИСиЧЛХ прошли клинико-функциональное обследование и хирургическое лечение 112 пациентов детского возраста с полной одно- или двусторонней расщелиной губы и нёба и изолированной расщелиной нёба.

В зависимости от клинической картины и причины обращения в клинику пациенты были разделены на 2 группы (таблица 1):

I группа - пациенты, которые были ранее оперированы по поводу расщелины нёба в других медицинских организациях и обратились в клинику с уже хирургически устранённой расщелиной нёба и жалобами на носовой оттенок речи, гнусавость, неразборчивость речи. Эти пациенты имели диагноз нёбно-глоточная недостаточность.

II группа - пациенты, которые были ранее оперированы в ЦНИИСиЧЛХ в возрасте \approx 1 год 6 мес. по поводу расщелины нёба и вызывались на обследование и оценку результата лечения.

Таблица 1 - Количественные данные о распределении пациентов по группам

Группа	Количество пациентов	% от общего количества
I группа	54	48%
II группа	58	52%
Всего	112	100%

Пациенты I группы имели схожие анатомо-функциональные нарушения, такие как: укорочение мягкого нёба, рубцовая деформация нёба, гиперназальность, носовая эмиссия воздуха. Всем этим пациентам было показано хирургическое лечение нёбно-глоточной недостаточности.

Таблица 2 - Распределение пациентов по возрасту и полу в I группе

Возрастные группы по стандартам ВОЗ	Мальчики	Девочки
7-10 лет	13	10
11-14 лет	10	8
15-17 лет	7	6
Всего	30	24

Таблица 3 - Распределение пациентов I группы по типу расщелины

Тип расщелины	Количество пациентов	% от общего количества
Односторонняя полная расщелина верхней губы и неба	19	36%
Двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба	7	12%
Изолированная расщелина нёба	28	52%

II группу составили пациенты, которые были оперированы с использованием одной методики уранопластики и вызывались на плановые осмотры, обследование и оценку результата лечения, либо для проведения следующего этапа хирургического лечения по поводу расщелины (костная пластика альвеолярного отростка верхней челюсти в случае пациентов с полной одно- или двусторонней расщелиной губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и нёба) в случае. Поскольку в обеих группах пациентов основной целью хирургического лечения, в конечном счете, являлось восстановление анатомии мягкого нёба и реабилитация/абилитация речевой функции, II группа пациентов являлась группой сравнения, поскольку использование одной и той же хирургической методики устранения расщелины нёба и меньший разброс возраста первичной операции делает эту группу более однородной и, как следствие, позволяет более достоверно оценить анатомо-функциональное состояние мягкого нёба и структур НГК после устранения расщелины нёба.

Таблица 5 - Распределение пациентов по возрасту и полу II группы

Возрастные группы пациентов	Мальчики	Девочки
5–6 лет	25	21
7-8 лет	7	5
Всего	32	26

Таблица 6 - Распределение пациентов II группы по типу расщелины

Тип расщелины	Количество пациентов	% от общего количества
Односторонняя полная расщелина верхней губы и неба	21	37%
Двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба	10	16%
Изолированная расщелина нёба	27	47%

Все пациенты, поступающие в клинику ЦНИИСиЧЛХ для оперативного лечения в плановом порядке, были соматически здоровы. Вместе с тем, при поступлении в стационар им проводили тщательное клиническое и лабораторное обследование по общепринятым методикам. Выполнялись клинико-лабораторное и биохимическое исследование крови, специфические показатели крови, серологические анализы крови (на ВИЧ, сифилис, вирусные гепатиты В и С), инструментальные исследования (электрокардиограмма, КТ органов грудной клетки, УЗИ сердца и др.). Если у пациентов имелась сопутствующая патология, их консультировали смежные специалисты для определения наличия противопоказаний к оперативному вмешательству.

При поступлении все пациенты были консультированы врачом-педиатром, анестезиологом-реаниматологом.

До оперативного вмешательства, интраоперационно и в отдаленном послеоперационном периоде всем пациентам проводился фотопротокол.

2.2. Логопедическая оценка речи

Речь пациентов обеих групп оценивалась совместно с логопедом ЦНИИСиЧЛХ по разработанной нами анкете. Речь пациентов I группы оценивалась дважды: до и после хирургического лечения. Речь пациентов II группы оценивалась только один раз, преимущественно в возрасте 5-7 лет на плановых осмотрах или при их последующих госпитализациях для проведения очередного этапа хирургического лечения (костная пластика альвеолярного отростка верхней челюсти в случае пациентов с полными одно- и двусторонними расщелинами губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и нёба). Различий в методике оценки речи между пациентами двух групп не было.

Разработанная анкета включает в себя паспортную часть (таблица 7), которая отражает анамнез пациента и служит для сбора статистических данных, и балльную часть (таблица 8), в которой логопед и челюстно-лицевой хирург непосредственно оценивают саму речь и выставляют свою оценку. Паспортная часть включает в себя личные данные пациента, такие как имя, возраст, диагноз, наличие сопутствующих патологий, историю логопедического лечения, хирургический анамнез, наличие рото-носового соустья или дефектов нёба.

Балльная часть анкеты разделена на хирургическую и логопедическую оценки. Хирургическая часть оценки создана для отслеживания результатов оперативного лечения пациента и не должна быть зависима или отражать логопедическую запущенность ребенка. Данное разделение необходимо для более точного отслеживания результата работы как хирурга, так и логопеда.

Таблица 7 - Паспортная часть анкеты

Дата заполнения				
ФИО				
Дата рождения				
Возраст на момент осмотра				
Тип расщелины				
В составе синдрома	да			Нет
Название синдрома				
Сопутствующая патология				
Возраст первичной операции на нёбе				
История хирургического лечения расщелины				
История хирургических вмешательств на нёбе и речевулучшающих операций				
Рото-носовое соустье	да			Нет
Размер соустья	до 0.5 см	> 0.5 см	до 1.5 см	> 1.5 см
Локализация соустья				
Наличие obturatora соустья	да			Нет
Сопутствующие заболевания ЛОР органов				
С какого возраста начато логопедическое лечение (где и кем)				
Интенсивность и продолжительность занятий				
Соответствие развития речи возрасту	соответствует		не соответствует	

Таблица 8 - Балльная часть анкеты

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-нёбные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1	<u>Речевое дыхание</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха	<u>Язык</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя</u> 0 - сформирована 1 - не стойкая 2 - не сформирована	<u>Нарушение озвончения</u> 0 – нет 1 – есть	Логопедическая оценка:	
<u>Гиперназальность (отраженная речь)</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая	<u>Гиперназальность (спонтанная речь)</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая	<u>Гипоназальность</u> 0 – нет 1 – есть	<u>Глоточный рефлекс</u> 0 – есть 1 – нет
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность</u> 0 – нет 1 – есть	<u>Лицевые гримасы</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне	<u>Разборчивость речи</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	Хирургическая оценка:

Пациентам предлагается произнести стандартизированный речевой образец, который максимально полно отражает различные необходимые параметры речи и дает логопеду и челюстно-лицевому хирургу возможность достоверно и в полном объеме оценить речевое развитие и статус пациента. В случае, если ребенок еще не владеет навыком чтения, он повторяет текст за логопедом. Речевые образцы различаются для пациентов дошкольного и школьного возраста, учитывая возрастные различия артикуляции.

Речь пациента оценивают по следующим критериям: дефекты произношения согласных по месту артикуляции - губные, губно-зубные, язычно-зубные, язычно-небные, язычно-альвеолярные при отсутствии дефектов - 0, при наличии - 1; речевое дыхание - при норме - 0, при укорочении фонационного выдоха - 1; язык - в норме - 0, лежит на дне полости рта - 1, оттянут назад - 2; направленная воздушная струя - сформированная - 0, не стойкая -1, не сформированная - 2; нарушение озвончения - нет - 0, есть - 1; далее балльную часть анкеты, визуальную оценивая состояние пациента по следующим критериям: гиперназальность (отраженная речь) 0 - нет, 1 - слабая, 2 - умеренная, 3 - тяжелая; гиперназальность (спонтанная речь) 0 - нет, 1 - слабая, 2 - умеренная, 3 - тяжелая; гипоназальность 0 - нет, 1 - есть; глоточный рефлекс 0 - есть, 1 - нет; слышимая носовая эмиссия/турбулентность 0 - нет, 1 - есть; лицевые гримасы 0 - нет, 1 - в пределах одной зоны, 2 - более чем в одной зоне; разборчивость речи 0 - разборчива, 1 - некоторые слова непонятны, 2 - частично понятно, 3 - ничего непонятно; после этого логопедическую и хирургическую оценки складывают и получают значение, характеризующее состояние пациента, где от 0 до 10 - показана только логопедическая коррекция; от 11 до 18 - решение о необходимости хирургического лечения принимается хирургом совместно с логопедом, от 18 до 25 - необходимо хирургическое лечение с последующими занятиями с логопедом.

В начале консультации происходит заполнение паспортной части анкеты, после чего логопед оценивает речь пациента и выставляет оценку по каждому параметру, слушая речь пациента. В результате выводится цифровое значение.

2.3. Хирургическое лечение пациентов I группы

Пациентам I группы проводились такие речеулучшающие операции, как: радикальная реуранопластика, реуранопластика по Furlow, фарингопластика по Hynes, фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки, пластика неба щечными лоскутами и комбинации этих методов: пластика мягкого неба треугольными лоскутами с пластикой щечным лоскутом, реуранопластика с фарингопластикой по Hynes, фарингопластика по Hynes с пластикой мягкого нёба треугольными лоскутами и использованием щечного лоскута.

2.3.1. Радикальная реуранопластика.

Производится полная отслойка слизисто-надкостничных лоскутов по Bardach в области твердого нёба, нёбо рассекается по срединной линии, выполняется выделение и ретротранспозиция мышц мягкого нёба. При проведении этой операции апоневроз отделяют от твердого неба, чтобы получить возможность сместить мышечно-фиброзную массу мягкого неба кзади. Это осуществляется путем мобилизации надкостницы твердого неба, непрерывно связанной с апоневрозом. Данная операция наиболее схожа с первичной уранопластикой. Недостатком методики являются сложность повторной отслойки лоскутов вследствие рубцового изменения тканей. Также наличие рубцов ощутимо затрудняет полноценное смещение мышц мягкого нёба кзади вследствие натяжения. Пример интраоперационных фото радикальной реуранопластики представлен на Рисунке 1.

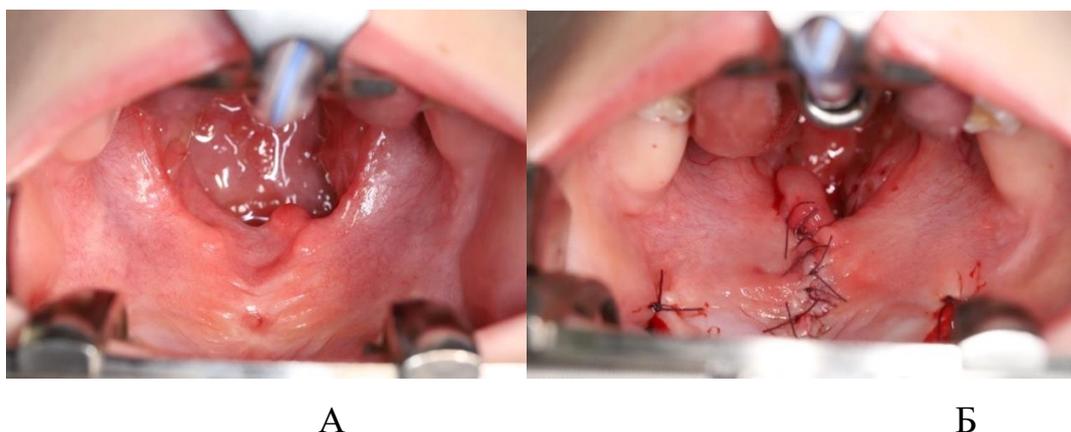


Рисунок 1. Интраоперационные фотографии радикальной реуранопластики: А – до операции, Б— после операции.

2.3.2. Реуранопластика по Furlow (double opposing Z-plasty)

Выполняется взаимное перемещение четырех треугольных лоскутов – ротовой слизисто-мышечный лоскут, носовой слизисто-мышечный лоскут, ротовой и носовой слизистые лоскуты. Переориентирование мышц мягкого нёба в правильное анатомическое положение позволяет получить удовлетворительные функциональные результаты, однако использование данной методики редко позволяет удлинить мягкое нёбо больше, чем на 1 сантиметр. Впервые описана в 1978 году. Пример интраоперационных фотографий представлен на Рисунке 2.

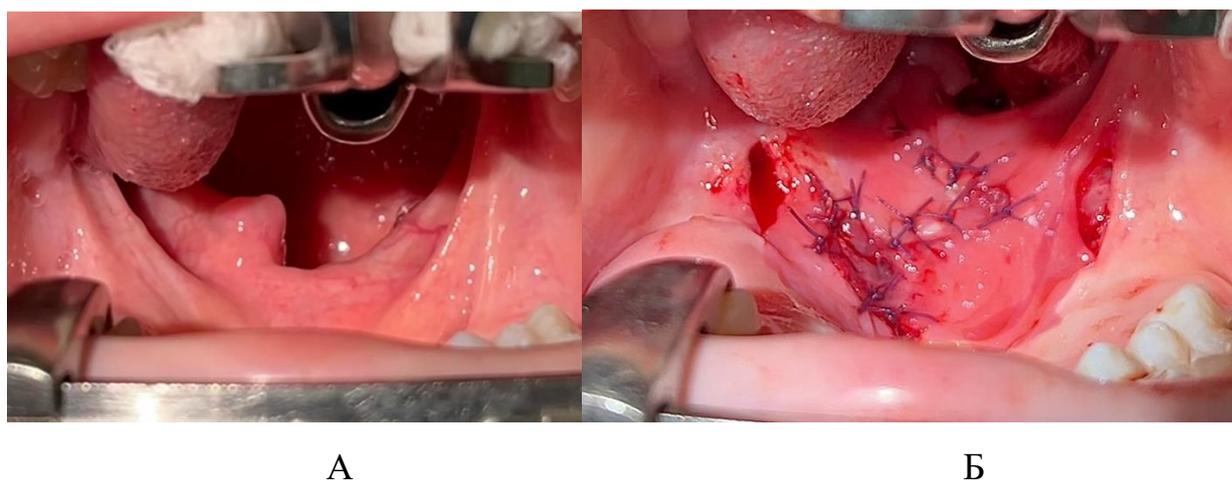


Рисунок 2. Интраоперационные фотографии реуранопластики по Furlow: А – до операции, Б — после операции.

2.3.3. Фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки

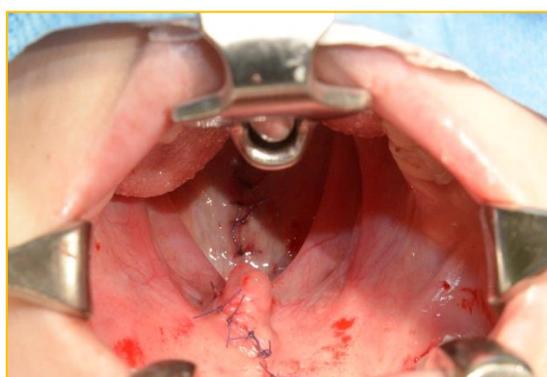
Мягкое нёбо рассепаровывается, выделяются мышцы небного апоневроза, обнажается носовая слизистая. Слизистая по срединной линии рассекается, после чего выкраивается слизисто-мышечный лоскут с задней стенки глотки, который вшивается по срединной линии к носовой слизистой. Ширину лоскута подбирают в зависимости от работы боковых стенок глотки. Далее рана послойно ушивается по срединной линии. Фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки позволяет устранить остаточное отверстие на мягком небе в тех случаях, когда оно расположено посередине. Проводится при хорошей подвижности боковых стенок глотки (сагиттальный тип смыкания). Пример интраоперационных фото представлен на Рисунке 3.



А



Б



В

Рисунок 3. Интраоперационные фотографии фарингопластики лоскутом с задней стенки глотки: А – до операции, Б — на этапе подшивания лоскута к носовой слизистой, В – после операции.

2.3.4. Фарингопластика по Hynes

Операция по созданию высоко расположенного (сразу за аденоидной тканью) динамического валика на задней стенке глотки. Использование двух латеральных лоскутов на верхней ножке позволяет сформировать слизисто-мышечный валик способный к сокращению. Фарингопластика по Hynes создает на задней стенке глотки валик, приближая заднюю стенку глотки к мягкому небу, тем самым облегчая смыкание, но не перекрывая значительно носовое дыхание (в отличии от сфинктерной фарингопластики. Впервые описана в 1950 году. Схема выкраивания лоскутов представлена на рисунке 4.

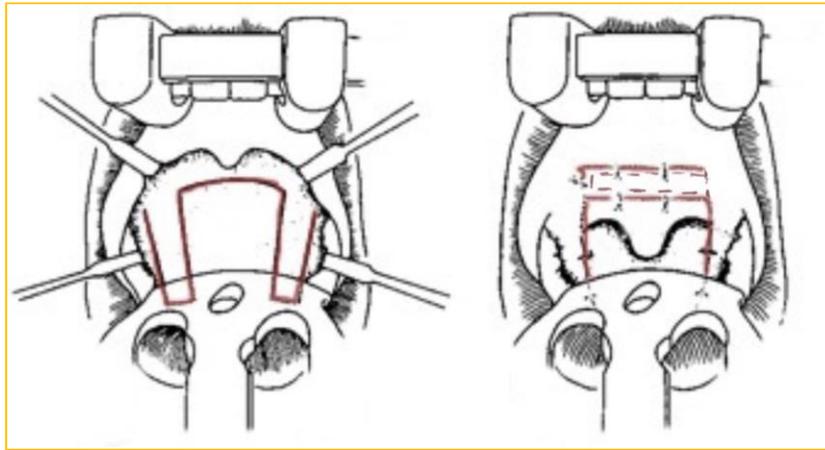
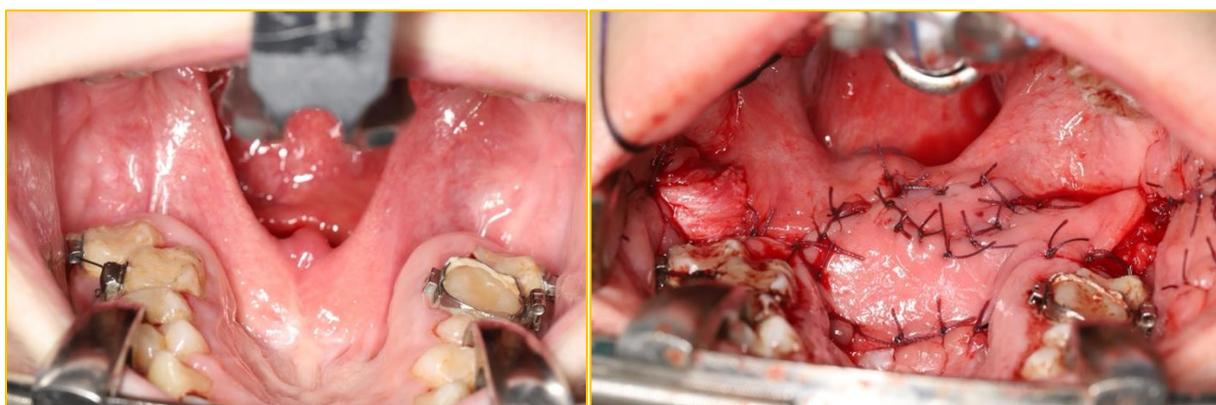


Рисунок 4. Схематичное изображение формирования валика на задней стенке глотки.

2.3.5. Пластика нёба щечными лоскутами

Использование щечных лоскутов впервые подробно описано в 1988 году, однако встречаются и более ранние публикации, где данная методика применялась для устранения дефектов нёба. Щечные лоскуты могут быть использованы как для устранения собственно дефектов нёба, так и для закрытия дефектов, сформировавшихся после ретропозиции мягкого нёба во время речеулучшающей операции. Форма лоскутов может так же варьировать. Используют слизистые и слизисто-мышечные лоскуты. Суть методики заключается в следующем: на одной или на обеих щеках по линии смыкания зубов ниже устьев протоков околоушных желёз выделяются слизистые или слизисто-

мышечные лоскуты. Длина лоскутов - от крыло-челюстной складки и может достигать почти до угла рта, в зависимости от размера дефекта, который необходимо устранить. Выполняется забор лоскута. Образовавшаяся рана в области забора лоскута ушивается, после чего лоскут укладывается в область дефекта мягкого нёба. В случае использования двух лоскутов, один из них будет ориентирован слизистой оболочкой на носовую выстилку, другой укладывается на него раневой поверхностью, с целью восстановления ротовой выстилки. Пример интраоперационных фото представлен на Рисунке 5.



А

Б

Рисунок 5. Интраоперационные фотографии применения щечных лоскутов: А – до операции, Б — после операции.

Также для достижения наилучшего результата хирургического лечения указанные выше методики использовались в комбинациях между собой: радикальная реуранопластика с фарингопластикой по Нунес, фарингопластика по Нунес и пластика щечными лоскутами и др. Помимо хирургического лечения, всем пациентам в обязательном порядке была рекомендована консультация врача-логопеда через 3 месяца после операции для начала логопедического лечения.

2.4. Хирургическое лечение пациентов II группы

Всем пациентам II группы была проведена первичная уранопластика по классической двухлоскутной методике Bardach (1990) с вариацией интравелярной пластики мягкого нёба по Павлович-Агеевой (RU 2 755 008 C1, 09.09.2021г.) «Способ устранения расщелины мягкого неба с выполнением косых разрезов

слизистой полости носа и ушиванием с использованием полноценного язычка». Пациенты были оперированы преимущественно в возрасте ≈ 1 год 6 мес. на базе детской клиники челюстно-лицевой хирургии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России, а позже вызывались на обследование в отдаленные сроки после операции (средний возраст пациентов на момент обследования 5 лет 8 мес.).

Операции выполняли под общим обезболиванием. Положение пациента – лежа на спине с запрокинутой головой, под плечи пациента подкладывали валик с целью переразгибания шеи и лучшей визуализации операционного поля хирургом. Рот открывали при помощи специального роторасширителя фирмы Karl Storz. В глотку вводили влажный марлевый тампон.

Перед началом операции визуально и пальпаторно определяли более полноценный язычок в области мягкого неба или язычок на менее укороченной стороне. Ориентировались на его расположение, массу и выраженность структуры, а так же на длину фрагментов расщелины. После гидропрепаровки производили разрезы слизистой на границе неороговевающего эпителия от основания язычков вдоль края расщелины мягкого неба с двух сторон.

Тщательно отделяли мышцы небного апоневроза от горизонтальных пластинок небной кости. Широко мобилизовали носовую слизистую до дистального края мягкого неба и основания язычков, и латерально вплоть до небных дужек. Далее отсекали выбранный в начале операции для удаления язычок. Ушивание дефекта носовой слизистой трапециевидной формы проводили узловыми швами, начиная со слизистой полости носа в дистальном отделе.

Укладывали язычок в сформировавшееся ложе после отсечения язычка с противоположной стороны, фиксируя его по центру в правильном положении. Проводили ушивание оставшейся части носовой слизистой, мышц небного апоневроза, уделяя бóльшее внимание мышцам под основанием язычка, что дополнительно выравнивало язычок по срединной линии и ротовой слизистой оболочки мягкого неба.



А

Б

Рисунок 6. Мягкое нёба пациента с расщелиной нёба в возрасте 1 года 2 месяцев: А – до операции, Б — после операции.

Интраоперационно пациентам на область твердого нёба узловыми швами подшивали повязку «Atrauman Ag» (Hartmann, Germany). Это серебросодержащая мазевая повязка с антибактериальными свойствами из полиамидной сетки, покрытой элементарным серебром, которую удаляли на 5-е сутки после операции. В некоторых случаях с целью предупреждения риска апноэ пациентам устанавливали назофарингеальную трубку, которую удаляли на следующий день после операции. Пациента выписывали из стационара на 7-е сутки после операции.

Дети были прооперированы в возрасте от 1 года 2 месяцев до 5 лет (средний возраст 1 год 7 месяцев). Послеоперационный стационарный период лечения продолжался 7 суток. Пациенты находились под наблюдением оперирующего хирурга, врача анестезиолога-реаниматолога, врача-педиатра, среднего медицинского персонала. Жидкая диета является ключевым фактором успешной послеоперационной реабилитации пациента.

Во время пребывания в стационаре пациенты были консультированы логопедом с обучением родителей комплексом упражнений, которые в последующем дети должны будут выполнять в домашних условиях. После выписки по рекомендации оперирующего хирурга и логопеда родители с детьми выполняли логопедические упражнения, направленные на формирование направленной воздушной струи после операции.

С 3,5 лет пациентам проводилось ортодонтическое лечение, направленное на стимуляцию правильного развития зубочелюстного комплекса.

Контроль осуществляли через 6 месяцев после операции путем очной консультации.

2.5. Послеоперационная реабилитация

В послеоперационном периоде всем пациентам проводили антибактериальную терапию препаратами цефалоспоринов III ряда или ампициллинового ряда в течение 5 дней, обезболивающую и десенсибилизирующую терапию. Пациентам II группы симптоматически назначались ингаляции с глюкокортикостероидами, если присутствовали жалобы на «похрапывание» ребенка во сне. Это было связано с высокой степенью удлинения мягкого нёба и сужения просвета носоглотки в послеоперационном периоде, вызванное изменениями в анатомии и послеоперационным отеком мягких тканей. Также в случаях риска ночного апноэ в послеоперационном периоде на первые послеоперационные сутки интраоперационно пациентам устанавливали назофарингеальную трубку с целью обеспечения нормального дыхания.

В послеоперационном периоде пациенты обеих групп по рекомендации лечащего врача соблюдали строго жидкую диету в течение 3 недель, далее в течение 3 месяцев была рекомендована протертая пища. Диета является важным фактором для успешного заживления послеоперационной области без образования дефектов. Через 2-3 месяца пациентам обеих групп было рекомендовано приступить к работе с логопедом.

2.6. Назофарингоскопия

В условиях перевязочного кабинета в отделении челюстно-лицевой хирургии (детское) пациентам проводилась назофарингоскопия. Процедура выполнялась в период стационарного лечения в случае, когда пациенты госпитализировались для проведения последующих этапов хирургического лечения (костная пластика

альвеолярного отростка верхней челюсти, реконструктивная хейлоринопластика), либо амбулаторно в рамках консультативного приема.

Назофарингоскопию проводили в положении пациента сидя с отклонённой на 120-130° спинкой медицинского кресла (Рисунок 7). Голова пациента удерживалась ассистентом или родителем в случае, если ребенок нервничает или боится проведения осмотра. Перед началом процедуры носоглотка при помощи шприца без иглы промывается 0,9% раствором NaCl с целью очищения слизистой от скопившейся слизи или другого отделяемого. Далее с целью анемизации и обезболивания выполняется местная аппликационная анестезия путем установки в носовые ходы ватных палочек, смоченных в 10% растворе Лидокаина. Через 3–5 минут после проведения анестезии начинается обследование. Прямой жесткий эндоскоп диаметром 4 миллиметра с углом обзора 30° (Karl Storz, Германия номер РУ РЗН 2022/17582), подключенный к эндоскопической камере Telepack X (Karl Storz, Германия, номер РУ РЗН 2021/16021) (представлены на Рисунке 8) вводится через нижний носовой ход, двигаясь по среднему или нижнему (в случае искривления носовой перегородки) носовому ходу, эндоскоп медленно продвигают по направлению к задней стенке глотки. Визуализируют структуры мягкого нёба, боковых и задней стенок глотки. Обилие слизи, деформации носовой перегородки и неправильное положение эндоскопа могут оказать влияние на точность эндоскопического исследования носоглотки. Когда эндоскоп проходит через нижний носовой ход и направляется вниз, его трубка может механически мешать подъему мягкого неба. Поэтому при использовании гибкого эндоскопа рекомендуется проводить исследование через средний носовой ход (Miyazaki T., Matsuya T., Yamaoka M., 1975; Middleton G.F., Pannbacker M., 1996).



Рисунок 7. Выполнение процедуры ребенку в условиях перевязочного кабинета.



А.



Б



В

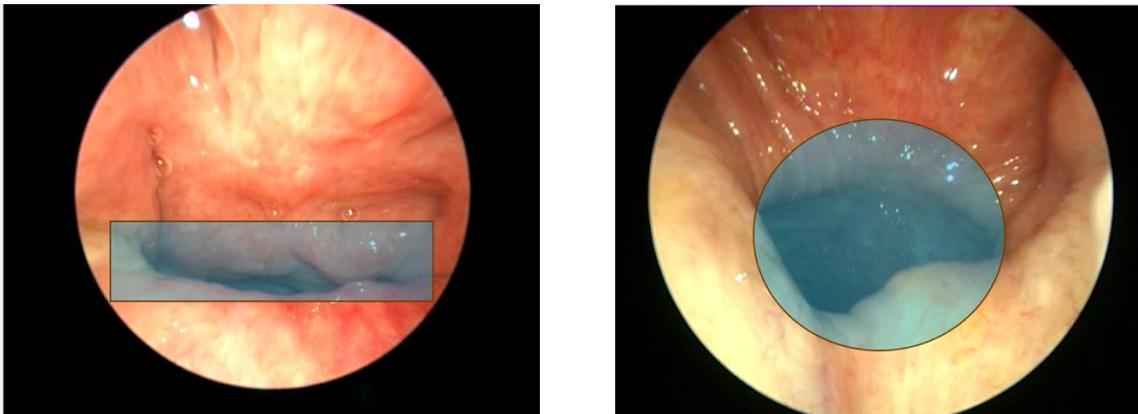
Рисунок 8. Аппаратура для проведения назофарингоскопии: А – видеокамера эндоскопическая Tele Pack X; Б – жесткий эндоскоп с углом обзора 30° Karl Storz прямой; В – фиброскоп Karl Storz гибкий.

Пациент по команде исследователя громко и отчетливо воспроизводит следующие звуки: «ма-ма-ма», «ра-ра-ра», «та-та-та», долгий «ссс», одновременно

с этим происходит видеозапись движения структур нёбно-глоточного кольца и аудиозапись речи пациента. Воспроизведение данных звуков наиболее показательно демонстрирует работу и смыкание структур нёбно-глоточного кольца. Также пациент произносит следующие словосочетания: «чай в чашке», «желтый зонтик», «закрой занавес». Затем пациент вслух считает от 1 до 10. Эти образцы речи позволяют оценить работу мягкого неба и нёбно-глоточного кольца как во время произношения отдельно взятых согласных и гласных, так и в составе других слов, что минимизирует искажение результата.

Полученные результаты сохраняются на электронный носитель и архивируются.

В процессе процедуры оценивается подвижность мягкого неба, боковых и задней стенок глотки, тип смыкания нёбно-глоточного кольца, способность удерживать мягкое нёба в подъеме при фонации (рисунок 9).



А

Б

Рисунок 9. Назофарингоскопия, форма остаточного отверстия в зависимости от наличия или отсутствия движения боковых стенок глотки: А - остаточное отверстие вытянутой формы (боковые стенки глотки не принимают участия в смыкании), Б - остаточное отверстие по срединной линии, округлой формы (присутствует движение боковых стенок глотки).

В процессе работы для ускорения и оптимизации исследованиям нами была разработана анкета (Рисунок 10), которая заполняется по результатам назофарингоскопии и описывает не только тип смыкания НГК, но и другие

параметры, такие как: движение боковых стенок глотки, форма мягкого нёба, форма и размер остаточного отверстия, уровень смыкания НГК и другие.

Протокол назофарингоскопии

Данные пациента

ФИО _____
 Дата рождения _____
 Диагноз _____
 Анамнез _____

Анатомическое состояние

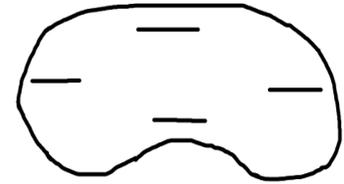
Мягкое нёбо:
 Форма (контур) мягкого нёба Бугор / Вырезка / Плоское
 Видимый дефект и место локализации: Да / Нет

Глотка:

Движение боковых стенок: Да / Нет
 Пульсация внутренней сонной артерии: Да / Нет
 Смыкание симметрично: Да / Нет
 Обе стенки визуализируются одновременно: Да / Нет
 Аденоиды: Большие / Маленькие / Отсутствуют
 Нёбные миндалины: П Большие Л / П Средние Л / П Маленькие Л / П Отсутствуют Л

Функциональное состояние

Нёбно-глоточное кольцо:
 Смыкание: Да / Нет
 Тип Смыкания: Коронарный / Сагиттальный / Циркулярный / Циркулярный с ВП
 Уровень смыкания: Низкое На уровне твердого нёба Высокое
 Расположение остаточного отверстия: По центру / П Латерально Л / С двух сторон
 Размер остаточного отверстия: Нет/Точечное с пузырением/Малое/Среднее/Большое
 Форма остаточного отверстия: Округлое / Прямоугольное / «Восьмерка»



На данной схеме стрелками обозначьте наличие подвижности структур НГК

Рисунок 10. Протокол назофарингоскопии

Оценка результатов назофарингоскопии заключалась в определении наличия и площади остаточного отверстия (Рисунок 11). У пациентов первой группы сравнивалась площадь остаточного отверстия до и после хирургического лечения. Оценка площади (S) остаточного отверстия выполнялась с использованием следующей формулы: $S=S2/S1 \times 100\%$, где S1 – площадь нёбно-глоточного кольца в покое; S2 – площадь остаточного отверстия при максимальном смыкании во время фонации.

Оценка проводилась в графическом редакторе Adobe Photoshop CS6 с использованием стоп-кадров видеозаписи исследования.

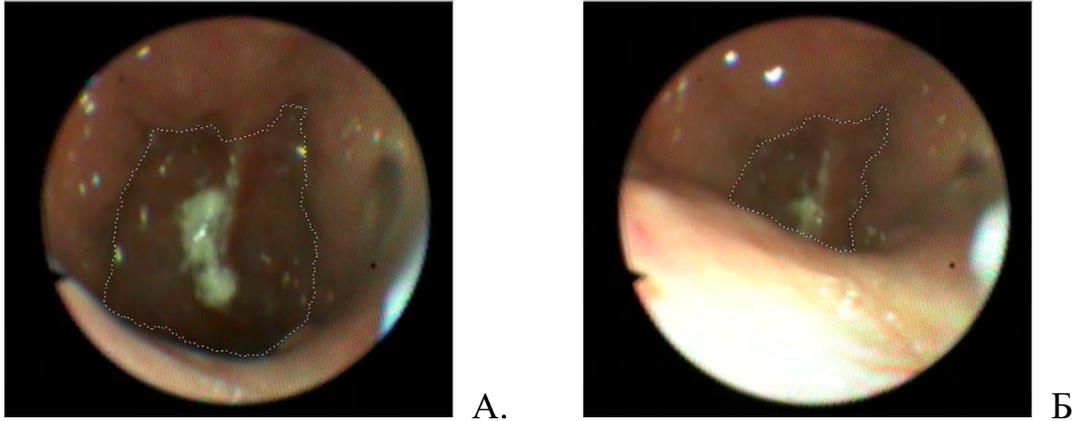


Рисунок 11. Оценка площади остаточного отверстия при назофарингоскопии. Пунктирной линией выделено остаточное отверстие: А – нёбно-глоточное кольцо в покое, Б – нёбно-глоточное кольцо при произношении буквы «С».

2.7. Магнитно-резонансная томография

С целью визуализации структур мягкого нёба на предоперационном этапе пациентам I группы была выполнена магнитно-резонансная томография.

Магнитно-резонансная томография выполнялась на аппарате Siemens Magnetom Aera (фирмы «Сименс», Германия) с напряженностью магнитного поля 1,5 Тесла в режиме T1 Flaire FSE с толщиной среза 4-5 миллиметров, расстоянием между срезами 2 миллиметра, полем зрения 24 на 24 сантиметра, временем сканирования от 2 до 3 минут. Обработанные цифровые данные представлялись в виде реформатных срезов в трех проекциях (аксиальной, сагиттальной и коронарной).

Анализ магнитно-резонансной томограммы начинали с определения положения МПНЗ. Определялись направление мышц, точки прикрепления, угол, под которым парные мышцы расположены относительно друг друга. Аксиальные и коронарные срезы дают возможность оценить неполноценное отслаивание мышц от мест патологического прикрепления во время первичной операции и ушивание их в анатомическом положении.

По МРТ нами оценивался угол, под которым парная МПНЗ расходится к своим точкам прикрепления в области костной части слуховой трубы справа и

слева. Нами использовались аксиальные срезы (Рисунок 12). Оценка проводилась при помощи программы Vidar Dicom Viewer 3.

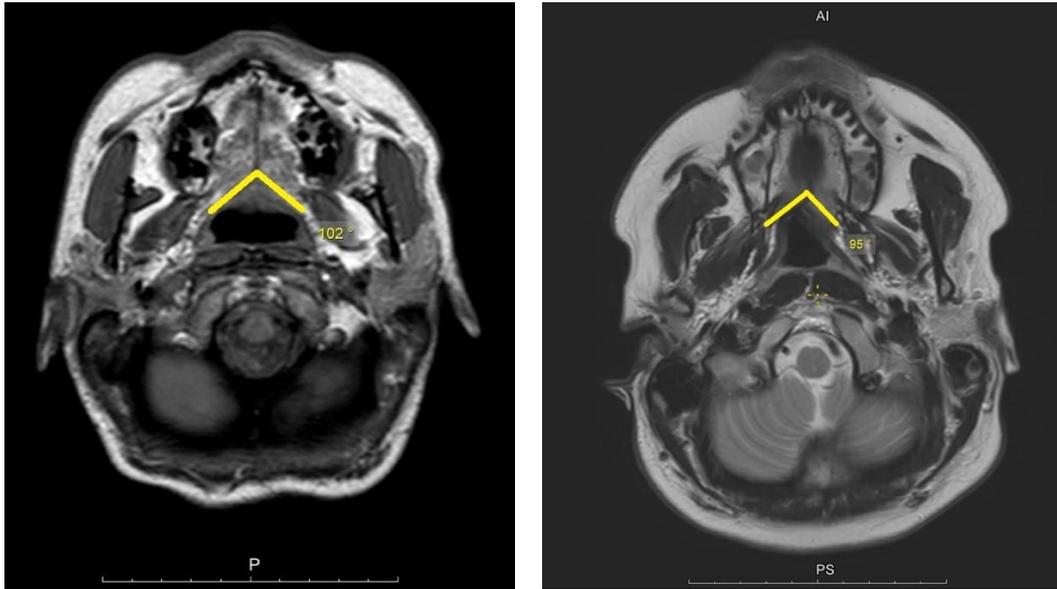


Рисунок 12. Угол расхождения МПНЗ по данным аксиальных срезов МРТ.

В качестве пространственного ориентира, основанного на анатомических структурах, была выбрана сагиттальная линия, проходящая через две точки: переднюю носовую ость и затылочный гребень. Так же эта линия проходит через передний бугорок атланта.

В нормальной анатомии МПНЗ сходится под углом 180° в области мышечного апоневроза мягкого нёба. В случае рубцовых деформаций у пациентов после уранопластики этот угол становится острее, вследствие отсутствия полноценной мобилизации пучков мышц от мест патологического прикрепления в области несросшихся нёбных пластинок.

В случаях, когда пациенту планировалось проведение фарингопластики с использованием тканей задней и боковых стенок глотки, чтобы избежать возможной травматизации внутренней сонной артерии, МРТ использовалась для определения наличия медиализации внутренней сонной артерии.

2.8. Статистический метод

Данные, полученные в результате инструментальных и аппаратных исследований, обрабатывались и анализировались при помощи различных критериев.

Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка и критерия Колмогорова-Смирнова.

Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывались с помощью средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ).

В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3).

Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. 95% доверительные интервалы для процентных долей рассчитывались по методу Клоппера-Пирсона.

Сравнение двух групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью U-критерия Манна-Уитни.

Сравнение трех и более групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью критерия Краскела-Уоллиса, апостериорные сравнения – с помощью критерия Данна с поправкой Холма.

Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона. Апостериорные сравнения выполнялись с помощью критерия хи-квадрат Пирсона с поправкой Холма.

Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Глава 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

3.1. Клинико-функциональная характеристика групп пациентов

Клиническая картина у пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью характеризуется укорочением мягкого нёба и его рубцовой деформацией. Степень деформации и укорочения зависит от множества факторов, таких как: ширина первичной расщелины, техника выполнения первичной уранопластики, корригирующие оперативные вмешательства в анамнезе, ортодонтическое лечение или его отсутствие.

Зачастую при внешнем осмотре пациента в профиль отмечается недоразвитие верхней челюсти, вызванное рубцеванием мягких тканей нёба. При осмотре полости рта может обращать на себя асимметричное укороченное нёбо, отсутствие нёбного язычка, напряженные нёбные дужки. Примеры рубцовых деформаций и укорочения нёба представлены на Рисунке 13. В случае, если во время первичной операции МПНЗ не была мобилизована от мест патологического прикрепления и перемещена в анатомическое положение, могут быть визуализированы тяжи, мышечные валики, идущие от середины твердого нёба в сторону небных дужек.



Рисунок 13. Примеры рубцовой деформации и укорочения нёба у пациентов I группы.

Основной жалобой, с которой обращаются пациенты I группы является гнусавость речи (100% пациентов). Выраженный носовой оттенок речи является следствием утечки воздуха через нос, поскольку нёбно-глоточное кольцо во время речи смыкается неполностью, оставляя просвет. Как следствие, пациенты

жалуются на то, что окружающие не понимают их речь, переспрашивают, что затрудняет коммуникацию и приводит к состоянию подавленности, психологическому дискомфорту и неуверенности в себе. Также в случаях, когда мягкое нёбо значительно укорочено, пациенты могут жаловаться на попадание жидкости или пищи в носовую полость во время еды (68% пациентов и 35% пациентов соответственно). Жалобы, с которыми чаще всего обращаются пациенты с нёбно-глочной недостаточностью представлены на Рисунке 14.

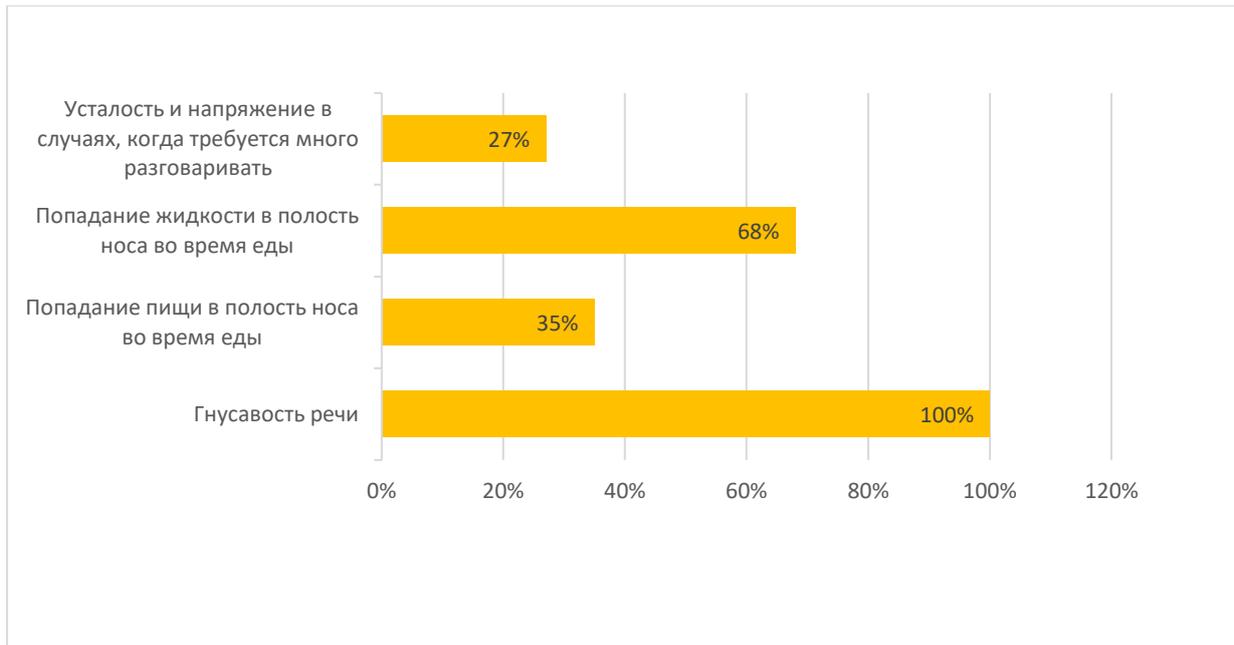


Рисунок 14. Жалобы пациентов I группы

Основная и самая главная жалоба, с которой обращаются родители пациентов II группы - нарушение кормления. Поскольку ротовая и носовая полости анатомически не разобщены, отсутствие вакуума в ротовой полости делает процесс сосания невозможным. При сосании ребенок заглатывает большое количество воздуха, что приводит к учащенным срыгиваниям и ложному ощущению сытости. Как следствие – ребенок медленнее набирает вес и развивается, процесс кормления становится значительно затруднён, как для матери, так и для ребенка. В случаях пациентов с расщелиной губы и нёба набор веса играет большую роль, поскольку каждый из этапов хирургического лечения должен быть выполнен в определенном возрасте, а достаточный вес ребенка является одним из ключевых требований для возможности анестезиологического пособия и выполнения операции. На

сегодняшний день существует большое количество различных сосок, которые позволяют контролировать скорость потока молока или смеси, чтобы ребенок не поперхивался и жидкость не вытекала через носовые ходы, однако далеко не все родители могут позволить себе приобрести подобные дорогостоящие приспособления в силу разных причин. Также для детей с расщелиной нёба изготавливаются специальные obturators, разобщающие носовую и ротовую полости, что значительно упрощает процесс кормления.

3.2. Результаты назофарингоскопии

3.2.1. I группа пациентов

Назофарингоскопия пациентам I группы выполнялась до операции и через 6 месяцев после. Результаты оценки типа смыкания и размера остаточного отверстия до операции, а также распределение пациентов по полу, возрасту и типу расщелины представлены в таблицах ниже (таблицы 9, 10, 11, 12, 13).

Таблица 9 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца

Тип смыкания	Количество пациентов	% от общего количества
Коронарный	20	37
Сагиттальный	9	18
Циркулярный	22	40
Циркулярный с валиком Пассавана	3	5

Таблица 10 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца и полу

	Мальчики	Девочки
Коронарный	8	12
Сагиттальный	5	4
Циркулярный	14	8
Циркулярный с валиком Пассавана	3	0
Всего детей	30	24

Таблица 11 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца и возрасту

	7-10 лет	11-14 лет	15-17 лет
Коронарный	8	7	5
Сагиттальный	5	3	1
Циркулярный	8	7	6
Циркулярный с валиком Пассавана	2	1	0
Общее количество детей	23	18	13

Таблица 12 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца и типу расщелины

	Изолированная расщелина нёба	Односторонняя расщелина губы и нёба	Двусторонняя расщелина губы и нёба	Общее количество пациентов
Коронарный	13	5	2	20
Сагиттальный	5	3	1	9
Циркулярный	9	10	3	22
Циркулярный с валиком Пассавана	1	1	1	3
Общее количество пациентов	28	19	7	54

Таблица 13 - Распределение пациентов по размеру остаточного отверстия до хирургического лечения

Остаточное отверстие	Количество пациентов	% от общего количества
Отсутствует	0	0
Точечное с «пузырением»	7	13
Малое (до 10%)	15	28
Среднее (от 10% до 20%)	20	36
Большое (более 20%)	12	23

Через 6 месяцев после операции пациентам была выполнена повторная назофарингоскопия. Результаты назофарингоскопии, выполненной после речулучшающей операции оценивались нами как хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные. Критерием хорошего результата являлось полное смыкание нёбно-глоточного кольца, без видимого остаточного отверстия или

«пузырения». Удовлетворительным результатом являлось точечное отверстие с пузырением (1-2% остаточной площади). Неудовлетворительным результатом считалось остаточное отверстие от 2 до 10% относительно площади нёбно-глоточного просвета в покое и более.

Так как тип смыкания в популяции людей без расщелины неба не коррелирует с нормой или патологией речевой функции и является индивидуальной особенностью, при диагностике нас интересовал не только тип смыкания, а также и форма мягкого нёба, размер и форма остаточного отверстия, уровень (глубина) смыкания НГК и другие параметры.

Остаточное отверстие горизонтально вытянутой формы свидетельствует об отсутствии движения со стороны боковых стенок глотки, в то время как остаточное отверстия круглой формы означает, что боковые стенки глотки участвуют в смыкании. Данный параметр имеет большое значения при выборе методики хирургического лечения нёбно-глоточной недостаточности [35]. Описательная статистика различных характеристик пациентов I группы представлены в таблицах 14 и 15.

Таблица 14 - Описательная статистика типа расщелины, размеров остаточного отверстия до и после операции, формы остаточного отверстия, типа смыкания НГК и пола пациентов в зависимости от типа проведенной речулучшающей операции

Показатели	Категории	Тип проведенной операции						p
		Радикальная реуранопластика	Реуранопластика с фарингопластикой по Hynes	Щечные лоскуты	Фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки	Фарингопластика по Hynes	Реуранопластика по Furlow	
Тип расщелины, абс. (%)	Изолированная	8 (50,0%)	5 (50,0%)	4 (50,0%)	4 (66,7%)	5 (62,5%)	2 (33,3%)	0,484
	Односторонняя	4 (25,0%)	5 (50,0%)	4 (50,0%)	2 (33,3%)	2 (25,0%)	2 (33,3%)	
	Двусторонняя	4 (25,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (12,5%)	2 (33,3%)	
Остаточное отверстие	Малое	0 (0,0%)	1 (10,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0,259

до операции, абс. (%)	Среднее	0 (0,0%)	4 (40,0%)	2 (25,0%)	1 (16,7%)	2 (25,0%)	2 (33,3%)	
	Большое	16 (100,0%)	5 (50,0%)	6 (75,0%)	5 (83,3%)	6 (75,0%)	4 (66,7%)	
Остаточное отверстие после операции, абс. (%)	Нет	1 (6,2%)	9 (90,0%)	3 (37,5%)	0 (0,0%)	1 (12,5%)	2 (33,3%)	0,003* Р Радикальная реуранопластика – Реуранопластика с фарингопластикой по Хайнс = 0,013
	Малое	5 (31,2%)	0 (0,0%)	2 (25,0%)	3 (50,0%)	2 (25,0%)	3 (50,0%)	
	Среднее	3 (18,8%)	0 (0,0%)	1 (12,5%)	2 (33,3%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	
	Большое	3 (18,8%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	
	Точечное	4 (25,0%)	1 (10,0%)	2 (25,0%)	1 (16,7%)	5 (62,5%)	1 (16,7%)	
Тип смыкания НГК, абс. (%)	Коронарный	6 (37,5%)	2 (20,0%)	4 (50,0%)	2 (33,3%)	5 (62,5%)	1 (16,7%)	0,460
	Циркулярный	7 (43,8%)	4 (40,0%)	1 (12,5%)	4 (66,7%)	2 (25,0%)	4 (66,7%)	
	Сагиттальный	3 (18,8%)	3 (30,0%)	2 (25,0%)	0 (0,0%)	1 (12,5%)	0 (0,0%)	
	Циркулярный с ВП	0 (0,0%)	1 (10,0%)	1 (12,5%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (16,7%)	
Пол, абс. (%)	Женский	7 (43,8%)	6 (60,0%)	2 (25,0%)	3 (50,0%)	3 (37,5%)	3 (50,0%)	0,774
	Мужской	9 (56,2%)	4 (40,0%)	6 (75,0%)	3 (50,0%)	5 (62,5%)	3 (50,0%)	
Форма остаточного отверстия до операции, абс. (%)	Округлое	12 (75,0%)	2 (20,0%)	4 (50,0%)	5 (83,3%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	< 0,001* Р Радикальная реуранопластика – Реуранопластика по Фурлоу = 0,019
	Прямоугольное	4 (25,0%)	8 (80,0%)	2 (25,0%)	1 (16,7%)	8 (100,0%)	3 (50,0%)	
	«Восьмерка»	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2 (25,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	3 (50,0%)	

Размер остаточного отверстия до и после хирургического лечения статистически значимо отличается в зависимости от типа проводимой операции ($p=0,003$). При попарном анализе выявлены статистически значимые различия по размеру остаточного отверстия между группами пациентов, прооперированных методом реуранопластики с фарингопластикой по Хайнс, и пациентами ($p=0,013$), прооперированными методом радикальной реуранопластики. При этом среди пациентов, прооперированных методом реуранопластики с фарингопластикой по Хайнс, отсутствует остаточное отверстие у 9 (90,0%) пациентов, точечное – у 1 (10,0%), в то время как у пациентов, прооперированных методом радикальной

реуранопластики – 1 (6,2%) и 4 (25,0%) соответственно. У последних также выявлено малое остаточное отверстие у 5 (31,2%) пациентов, среднее и большое – у 3 (18,8%) в каждом случае.

По форме остаточного отверстия в зависимости от типа операции выявлены статистически значимые различия ($p < 0,001$), возникшие за счет статистически значимых различий между группами пациентов, прооперированных методами радикальной реуранопластики и реуранопластики по Фурлоу ($p = 0,019$). У пациентов, которым провели радикальную реуранопластику, овальное остаточное отверстие отмечено у 12 (75,0%) пациентов, прямоугольное – у 4 (25,0%). Среди пациентов, которым провели реуранопластику по Фурлоу, прямоугольное остаточное отверстие и отверстие по типу «восьмерка» отмечаются у 3 (50,0%) пациентов в каждом случае. Это связано с тем, что выбор методики хирургического лечения основывался на степени подвижности боковых стенок глотки.

Таблица 15 - Описательная статистика количественных переменных в зависимости от типа расщелины

Показатели	Тип расщелины			p
	Изолированная	Односторонняя	Двусторонняя	
Возраст на момент обследования (мес), M (SD)	142,11 (37,63)	149,26 (43,98)	151,71 (37,67)	0,767
Возраст на момент первичной операции (мес), M (SD)	25,07 (8,17)	20,26 (5,87)	26,29 (6,16)	0,054
Логопедическая оценка до операции, M (SD)	12,39 (3,19)	11,42 (3,36)	13,29 (2,06)	0,356
Логопедическая оценка после операции, Me [IQR]	2,00 [1,00; 3,00]	1,00 [0,00; 2,00]	4,00 [3,00; 5,50]	0,002* Р Двусторонняя – Изолированная = 0,018 Р Двусторонняя – Односторонняя = 0,001

В зависимости от типа расщелины (таблица 16) статистически значимо отличается логопедическая оценка восстановления речи после операции ($p = 0,002$).

При апостериорном сравнении статистически значимо лучше ($p=0,001$) восстановились пациенты с односторонней расщелиной (1,00 (0,00; 2,00)) относительно пациентов с двусторонней (4,00 (3,00; 5,50)), а также пациенты с изолированной расщелиной (2,0 (1,00;3,00)) относительно пациентов с двусторонней (4,00 (3,00; 5,50)).

Таблица 16 - Описательная статистика категориальных переменных в зависимости от типа расщелины (1-изолированная, 2-односторонняя, 3-двусторонняя)

Показатели	Категории	Тип расщелины			p
		Изолированная	Односторонняя	Двусторонняя	
Остаточное отверстие до операции, абс. (%)	Малое	0 (0,0%)	1 (5,3%)	0 (0,0%)	0,370
	Среднее	6 (21,4%)	5 (26,3%)	0 (0,0%)	
	Большое	22 (78,6%)	13 (68,4%)	7 (100,0%)	
Остаточное отверстие после операции, абс. (%)	Нет	6 (21,4%)	10 (52,6%)	0 (0,0%)	$< 0,001^*$ p Изолированная – Двусторонняя = 0,008 p Односторонняя – Двусторонняя = 0,011
	Малое	8 (28,6%)	4 (21,1%)	3 (42,9%)	
	Среднее	4 (14,3%)	1 (5,3%)	1 (14,3%)	
	Большое	0 (0,0%)	0 (0,0%)	3 (42,9%)	
	Точечное	10 (35,7%)	4 (21,1%)	0 (0,0%)	
Тип смыкания НГК, абс. (%)	Коронарный	11 (39,3%)	8 (42,1%)	1 (14,3%)	0,524
	Циркулярный	10 (35,7%)	9 (47,4%)	3 (42,9%)	
	Сагиттальный	6 (21,4%)	1 (5,3%)	2 (28,6%)	
	Циркулярный с ВП	1 (3,6%)	1 (5,3%)	1 (14,3%)	
Пол, абс. (%)	Женский	12 (42,9%)	10 (52,6%)	2 (28,6%)	0,533
	Мужской	16 (57,1%)	9 (47,4%)	5 (71,4%)	
Тип операции, абс. (%)	Радикальная реуранопластика	8 (28,6%)	4 (21,1%)	4 (57,1%)	0,484
	Реурано с фаринго по Nynes	5 (17,9%)	5 (26,3%)	0 (0,0%)	
	Щечные лоскуты	4 (14,3%)	4 (21,1%)	0 (0,0%)	
	Фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки	4 (14,3%)	2 (10,5%)	0 (0,0%)	
	Фарингопластика по Nynes	5 (17,9%)	2 (10,5%)	1 (14,3%)	
	Реуранопластика по Furlow	2 (7,1%)	2 (10,5%)	2 (28,6%)	
Форма остаточного отверстия до операции, абс. (%)	Округлое	11 (39,3%)	9 (47,4%)	3 (42,9%)	0,926
	Прямоугольное	15 (53,6%)	8 (42,1%)	3 (42,9%)	
	Восьмерка	2 (7,1%)	2 (10,5%)	1 (14,3%)	

В зависимости от типа расщелины статистически значимо отличается размер остаточного отверстия ($p < 0,001$) за счет статистически значимых различий между пациентами с односторонней расщелиной, среди которых у 10 (52,6%) отсутствовало остаточное отверстие, малое и точечное зарегистрировано у 4 (21,1%) в каждом варианте, среднее – у 1 (5,3%), что статистически значимо отличается от структуры среди пациентов с двусторонней расщелиной ($p = 0,011$): у большинства зарегистрировано малое и большое остаточное отверстие – по 3 (42,9%) соответственно, среднее – у 1 (14,3%). Среди пациентов с изолированной расщелиной отсутствует остаточное отверстие у 6 (21,4%) пациентов, малое – у 8 (28,6%), среднее – у 4 (14,3%), точечное – у 10 (35,7%), что также статистически значимо отличается от структуры группы пациентов с двусторонней расщелиной ($p = 0,008$).

В таблице 17 представлены статистические переменные в зависимости от типа смыкания НГК.

Таблица 17 - Описательная статистика количественных переменных в зависимости от типа смыкания НГК

Показатели	Тип смыкания НГК				P
	Коронарный	Циркулярный	Сагиттальный	Циркулярный с валиком Пассавана	
Возраст на момент обследования (мес), M (SD)	127,75 (34,21)	159,27 (37,59)	162,00 (40,61)	120,00 (35,00)	0,018* P Коронарный – Циркулярный = 0,037
Возраст проведения первичной операции (мес), Me [IQR]	21,50 [18,75; 28,25]	20,50 [16,50; 25,00]	25,00 [22,00; 34,00]	25,00 [22,00; 31,50]	0,176
Логопедическая оценка до операции, M (SD)	12,15 (3,48)	11,64 (2,85)	13,44 (2,92)	12,33 (4,04)	0,559
Логопедическая оценка после операции, M (SD)	1,90 (1,45)	2,23 (1,80)	2,44 (1,67)	1,33 (1,53)	0,688

В зависимости от типа смыкания пациенты отличаются по возрасту ($p = 0,018$). При попарном сравнении выявлено, что пациенты с циркулярным типом смыкания статистически значимо ($p = 0,037$) старше (159,27 (37,59) пациентов с коронарным типом смыкания (127,75 (34,21)). Так же из таблицы 17 следует, что

результат хирургического лечения нёбно-глоточной недостаточности, выражающийся в виде логопедической оценки после операции, статистически значимо не коррелирует с типом смыкания НГК, что свидетельствует о правильном выборе хирургической методики, опирающейся на степень подвижность боковых и задней стенки глотки. В таблицах 18, 19 и 20 представлены дополнительные данные пациентов I группы.

Таблица 18 - Описательная статистика категориальных переменных в зависимости от типа смыкания НГК (1-коронарного, 2-циркулярного, 3-сагиттального, 4-циркулярного с валиком Пассавана)

Показатели	Категории	Тип смыкания НГК				p
		Коронарный	Циркулярный	Сагиттальный	Циркулярный с валиком Пассавана	
Тип расщелины, абс. (%)	Изолированная	11 (55,0%)	10 (45,5%)	6 (66,7%)	1 (33,3%)	0,524
	Односторонняя	8 (40,0%)	9 (40,9%)	1 (11,1%)	1 (33,3%)	
	Двусторонняя	1 (5,0%)	3 (13,6%)	2 (22,2%)	1 (33,3%)	
Остаточное отверстие до операции, абс. (%)	Малое	1 (5,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0,566
	Среднее	5 (25,0%)	5 (22,7%)	0 (0,0%)	1 (33,3%)	
	Большое	14 (70,0%)	17 (77,3%)	9 (100,0%)	2 (66,7%)	
Остаточное отверстие после операции, абс. (%)	Нет	4 (20,0%)	8 (36,4%)	2 (22,2%)	2 (66,7%)	0,333
	Малое	5 (25,0%)	6 (27,3%)	3 (33,3%)	1 (33,3%)	
	Среднее	2 (10,0%)	4 (18,2%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	
	Большое	0 (0,0%)	2 (9,1%)	1 (11,1%)	0 (0,0%)	
	Точечное	9 (45,0%)	2 (9,1%)	3 (33,3%)	0 (0,0%)	
Пол, абс. (%)	Женский	9 (45,0%)	12 (54,5%)	2 (22,2%)	1 (33,3%)	0,413
	Мужской	11 (55,0%)	10 (45,5%)	7 (77,8%)	2 (66,7%)	
Тип операции, абс. (%)	Радикальная реуранопластика	6 (30,0%)	7 (31,8%)	3 (33,3%)	0 (0,0%)	0,460
	Реурано с фаринго по Hynes	2 (10,0%)	4 (18,2%)	3 (33,3%)	1 (33,3%)	
	Щечные лоскуты	4 (20,0%)	1 (4,5%)	2 (22,2%)	1 (33,3%)	
	Фарингопластик а лоскутом с задней стенки глотки	2 (10,0%)	4 (18,2%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	
	Фарингопластик а по Hynes	5 (25,0%)	2 (9,1%)	1 (11,1%)	0 (0,0%)	
	Реуранопластика по Furlow	1 (5,0%)	4 (18,2%)	0 (0,0%)	1 (33,3%)	
Форма остаточного отверстия до операции, абс. (%)	Округлое	8 (40,0%)	11 (50,0%)	4 (44,4%)	0 (0,0%)	0,599
	Прямоугольное	11 (55,0%)	9 (40,9%)	4 (44,4%)	2 (66,7%)	
	Восьмерка	1 (5,0%)	2 (9,1%)	1 (11,1%)	1 (33,3%)	

Из таблицы 18 следует, что тип смыкания нёбно-глоточного кольца никак статистически не соотносится с типом расщелины.

Таблица 19 - Описательная статистика количественных переменных

Показатели	M ± SD / Me	95% ДИ / Q ₁ – Q ₃	N	min	max
Возраст на момент обследования (мес), Me	147,50	109,25 – 179,50	54	86,00	214,00
Возраст на момент первичной операции (мес), Me	21,50	19,00 – 27,00	54	13,00	49,00
Логопедическая оценка до операции, M ± SD	12,17 ± 3,14	11,31 – 13,02	54	6,00	18,00
Логопедическая оценка после операции, Me	2,00	1,00 – 3,00	54	0,00	6,00

Таблица 20 - Описательная статистика категориальных переменных

Показатели	Категории	Абс.	%	95% ДИ
Тип расщелины	Изолированная	28	51,9	37,8 – 65,7
	Односторонняя	19	35,2	22,7 – 49,4
	Двусторонняя	7	13,0	5,4 – 24,9
Остаточное отверстие до операции	Малое	1	1,9	0,0 – 9,9
	Среднее	11	20,4	10,6 – 33,5
	Большое	42	77,8	64,4 – 88,0
Остаточное отверстие после операции	Нет	16	29,6	18,0 – 43,6
	Малое	15	27,8	16,5 – 41,6
	Среднее	6	11,1	4,2 – 22,6
	Большое	3	5,6	1,2 – 15,4
	Точечное	14	25,9	15,0 – 39,7
Тип смыкания НГК	Коронарный	20	37,0	24,3 – 51,3
	Циркулярный	22	40,7	27,6 – 55,0
	Сагиттальный	9	16,7	7,9 – 29,3
	Циркулярный с ВП	3	5,6	1,2 – 15,4
Пол	Женский	24	44,4	30,9 – 58,6
	Мужской	30	55,6	41,4 – 69,1
Форма остаточного отверстия до операции	Округлое	23	42,6	29,2 – 56,8
	Прямоугольное	26	48,1	34,3 – 62,2
	Восьмерка	5	9,3	3,1 – 20,3

В результате обследования пациентов I группы при помощи назофарингоскопии выявлено, что тип смыкания нёбно-глоточного кольца и форма

остаточного отверстия статистически значимо не соотносятся с типом расщелины или полом пациента.

3.2.2. II группа пациентов

Средний возраст пациентов II группы на момент исследования составил 5 лет 8 мес. Назофарингоскопия этой группе пациентов проводилась в отдаленном послеоперационном периоде (в среднем спустя 4-5 лет после операции). Результаты оценки типа смыкания и размера остаточного отверстия, а также распределение пациентов по полу, возрасту и типу расщелины представлены в таблицах ниже (таблицы 21, 22, 23, 24).

Таблица 21 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца

Тип смыкания	Количество пациентов	% от общего количества
Коронарный	24	41
Сагиттальный	9	16
Циркулярный	21	36
Циркулярный с валиком Пассавана	4	7

Таблица 22 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца и полу

	Мальчики	Девочки
Коронарный	17	7
Сагиттальный	4	5
Циркулярный	10	11
Циркулярный с валиком Пассавана	1	3
Всего детей	32	26

Таблица 23 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца и возрасту

	5-6 лет	7-8 лет
Коронарный	20	5
Сагиттальный	8	2
Циркулярный	16	3
Циркулярный с валиком Пассавана	2	2
Общее количество детей	46	12

Таблица 24 - Распределение пациентов по типу смыкания нёбно-глоточного кольца и типу расщелины

	Изолированная расщелина нёба	Односторонняя расщелина губы и нёба	Двусторонняя расщелина губы и нёба	Общее количество пациентов
Коронарный	9	10	5	24
Сагиттальный	4	3	2	9
Циркулярный	11	7	3	21
Циркулярный с валиком Пассавана	3	1	0	4
Общее количество пациентов	27	21	10	58

Результаты назофарингоскопии, выполненной этой группе пациентов, оценивались нами как хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные. Критерием хорошего результата являлось полное смыкание нёбно-глоточного кольца, без видимого остаточного отверстия или «пузырения». Удовлетворительным результатом являлось точечное отверстие с пузырением (1-2%). Неудовлетворительным результатом считалось остаточное отверстие от 2 до 10% относительно площади нёбно-глоточного просвета в покое и более.

3.2.3. Сравнение I и II групп пациентов

Сравнительные данные количественных переменных I и II групп пациентов представлены в таблице 25.

Таблица 25 - Описательная статистика количественных переменных в зависимости от группы пациентов

Показатели	Группы пациентов		p
	I группа	II группа	
Возраст на момент обследования (мес.), Me [IQR]	147,50 [109,25; 179,50]	145,00 [105,50; 163,75]	0,378
Возраст на момент первичной операции (мес.), Me [IQR]	21,50 [19,00; 27,00]	17,00 [15,00; 19,75]	< 0,001*
Логопедическая оценка после операции, Me [IQR]	2,00 [1,00; 3,00]	0,00 [0,00; 1,00]	< 0,001*

В результате анализа выявлены статистически значимые различия между пациентами I и II групп по возрасту на момент первичной операции ($p < 0,001$), при этом пациенты II группы статистически значимо младше (17,0 (15,0; 19,75)) пациентов I группы (21,50 (19,00; 27,00)). В таблице 26 представлена описательная статистика I и II группы пациентов в зависимости от типа расщелины, размера остаточного отверстия, типа смыкания и пола.

Таблица 26 - Описательная статистика категориальных переменных в зависимости от групп пациентов

Показатели	Категории	Группы пациентов		p
		I группа	II группа	
Тип расщелины, абс. (%)	Изолированная	28 (51,9%)	31 (53,4%)	0,962
	Односторонняя	19 (35,2%)	19 (32,8%)	
	Двусторонняя	7 (13,0%)	8 (13,8%)	
Остаточное отверстие после операции, абс. (%)	Нет	16 (29,6%)	48 (82,8%)	< 0,001*
	Малое	15 (27,8%)	1 (1,7%)	
	Среднее	6 (11,1%)	0 (0,0%)	
	Большое	3 (5,6%)	0 (0,0%)	
	Точечное	14 (25,9%)	9 (15,5%)	
Тип смыкания НГК, абс. (%)	Коронарный	20 (37,0%)	22 (37,9%)	0,664
	Циркулярный	22 (40,7%)	18 (31,0%)	
	Сагитальный	9 (16,7%)	13 (22,4%)	
	Циркулярный с ВП	3 (5,6%)	5 (8,6%)	
Пол, абс. (%)	Женский	24 (44,4%)	26 (44,8%)	0,967
	Мужской	30 (55,6%)	32 (55,2%)	

По размеру остаточного отверстия пациенты исследуемых групп статистически значимо различаются ($p < 0,001$). Среди пациентов II группы у 48 (82,8%) остаточное отверстие отсутствует, малое зарегистрировано у 1 (1,7%), точечное – у 9 (15,5%). Среди пациентов I группы отсутствует остаточное отверстие у 16 (29,6%), малое – у 15 (27,8%), среднее – у 6 (11,1%), большое – у 3 (5,6%), точечное – у 14 (25,9%). В таблицах 27 и 28 представлены количественные и качественные переменные в зависимости от типа расщелины.

Таблица 27 - Описательная статистика количественных переменных в зависимости от типа расщелины

Показатели	Тип расщелины			p
	Изолированная	Односторонняя	Двусторонняя	
Возраст на момент обследования (мес.), M (SD)	141,13 (35,73)	134,05 (29,75)	154,00 (25,97)	0,356
Возраст на момент первичной операции (мес.), Me [IQR]	17,00 [15,50; 20,00]	17,00 [15,50; 19,00]	16,50 [15,00; 21,25]	0,961
Логопедическая оценка до операции, Me [IQR]	0,00 [0,00; 1,00]	0,00 [0,00; 1,00]	1,00 [0,00; 1,25]	0,402

Таблица 28 - Описательная статистика категориальных переменных в зависимости от типа расщелины (1-изолированная, 2-односторонняя, 3-двусторонняя)

Показатели	Категории	Тип расщелины			p
		Изолированная	Односторонняя	Двусторонняя	
Остаточное отверстие после операции, абс. (%)	Нет	25 (80,6%)	18 (94,7%)	5 (62,5%)	0,060
	Малое	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (12,5%)	
	Точечное	6 (19,4%)	1 (5,3%)	2 (25,0%)	
Тип смыкания НГК, абс. (%)	Коронарный	12 (38,7%)	8 (42,1%)	2 (25,0%)	0,769
	Циркулярный	9 (29,0%)	6 (31,6%)	3 (37,5%)	
	Сагиттальный	6 (19,4%)	5 (26,3%)	2 (25,0%)	
	Циркулярный с ВП	4 (12,9%)	0 (0,0%)	1 (12,5%)	
Пол, абс. (%)	Женский	12 (38,7%)	9 (47,4%)	5 (62,5%)	0,466
	Мужской	19 (61,3%)	10 (52,6%)	3 (37,5%)	

Из таблицы 28 следует, что нет статистически значимой зависимости типа смыкания небно-глоточного кольца от типа расщелины и пола пациента. В таблицах 29 и 30 представлены количественные и категориальные переменные в зависимости от типа смыкания НГК.

Таблица 29 - Описательная статистика количественных переменных в зависимости от типа смыкания НГК

Показатели	Тип смыкания				p
	Коронарный	Циркулярный	Сагиттальный	Циркулярный с валиком Пассавана	
Возраст на момент обследования (мес.), Me [IQR]	137,50 [99,25; 153,25]	149,00 [111,50; 172,25]	152,00 [137,00; 176,00]	154,00 [94,00; 157,00]	0,247

Возраст на момент первичной операции (мес.), Ме [IQR]	17,00 [15,00; 19,75]	16,50 [15,25; 18,75]	18,00 [16,00; 28,00]	17,00 [16,00; 18,00]	0,605
Логопедическая оценка до операции, Ме [IQR]	0,00 [0,00; 1,00]	0,50 [0,00; 1,00]	0,00 [0,00; 1,00]	0,00 [0,00; 1,00]	0,861

Таблица 30 - Описательная статистика категориальных переменных в зависимости от типа смыкания НГК

Показатели	Категории	Тип смыкания				p
		Коронарный	Циркулярный	Сагиттальный	Циркулярный с валликом Пассавана	
Тип расщелины, абс. (%)	Изолированная	12 (54,5%)	9 (50,0%)	6 (46,2%)	4 (80,0%)	0,769
	Односторонняя	8 (36,4%)	6 (33,3%)	5 (38,5%)	0 (0,0%)	
	Двусторонняя	2 (9,1%)	3 (16,7%)	2 (15,4%)	1 (20,0%)	
Остаточное отверстие после операции, абс. (%)	Нет	17 (77,3%)	16 (88,9%)	11 (84,6%)	4 (80,0%)	0,901
	Малое	1 (4,5%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	
	Точечное	4 (18,2%)	2 (11,1%)	2 (15,4%)	1 (20,0%)	
Пол, абс. (%)	Женский	5 (22,7%)	10 (55,6%)	9 (69,2%)	2 (40,0%)	0,039* Р Коронарный – Сагиттальный = 0,040
	Мужской	17 (77,3%)	8 (44,4%)	4 (30,8%)	3 (60,0%)	

В зависимости от типа смыкания пациенты отличаются по половому признаку ($p=0,039$) за счет статистически значимых различий ($p=0,040$) пациентов с коронарным (5 (22,7%) женщин и 17 (77,3%) мужчин) и сагиттальным (9 (69,2%) женщин и 4 (30,8%) мужчин) типом смыкания.

По результатам проведенного исследования достоверно выявлено, что нет статистически значимой зависимости формы и площади остаточного отверстия от типа расщелины, тип смыкания также не зависит от типа расщелины.

3.3. Результаты МРТ

До и после хирургического лечения оценивали угол, под которым пучки МПНЗ сходятся друг к другу в области мышечного апоневроза мягкого нёба. На магнитно-резонансной томограмме удалось визуализировать МПНЗ и мышцу, напрягающую нёбную занавеску во фронтальном, горизонтальном и сагиттальном срезах. Это позволило дать оценку особенностям пространственного взаимоотношения мышц мягкого нёба у пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью.

Сравнительные результаты до и после хирургического лечения представлены в Таблице 31.

Таблица 31 – Сравнение углов между пучками мышц МПНЗ до и после хирургического лечения у пациентов I группы

Показатели	До операции	После операции
Угол схождения пучков МПНЗ	104,38 ° ± 5,65°	172,82° ± 4,60°

Из таблицы следует, что в среднем после речеулучшающей операции угол схождения пучков МПНЗ увеличился на 41,15%. Это было достигнуто за счет полноценной отсепаровки мышц, их ретротранспозиции в область мягкого нёба и ушивания мышцы «конец в конец». Достигнуть результата, при котором бы мышцы после операции сходились под углом 180° удалось лишь у трех пациентов (5,5%). После первичной уранопластики по той или иной методике, лишенные эластичности рубцовые ткани препятствуют нормальному росту и симметричному формированию мягкого нёба. Стягивая и деформируя точки фиксации мышечных волокон, внутренние рубцы вызывают феномен патологической тканевой памяти. После корригирующей операции, даже несмотря на правильно выполненное хирургическое вмешательство и воссоздание анатомической симметрии структур нёбно-глоточного кольца и мягкого нёба, рубцевание и патологическая тканевая память могут вызвать рецидив деформации. Ткани и структуры, которые

длительное время находятся в состоянии дислокации и дистонии/гипертонуса, после перемещения их в анатомически правильное положение имеют тенденцию к возвращению в привычное для них состояние. А каждое последующее вмешательство способствует образованию новых рубцов, что делает воссоздание правильной анатомии практически невозможным.

3.4. Хирургическое лечение пациентов I группы.

Выбор метода оперативного лечения в первую очередь базировался на анатомии мышцы, поднимающей мягкое небо, а именно ее положении на небе, которое определялось визуально и при помощи МРТ исследования. В случаях нарушения анатомии мышцы выполнялось вмешательство в виде радикальной реуранопластики или реуранопластики по Furlow. Когда имелось сочетание факторов: большой размер остаточного отверстия (более 20%) и нарушение направления мышечных волокон МПНЗ применялась комбинация методов: реуранопластика с фарингопластикой по Hynes, пластика мягкого неба треугольными лоскутами с пластикой щечным лоскутом, фарингопластика по Hynes с пластикой мягкого неба треугольными лоскутами и использованием щечного лоскута (рисунок 15)



Рисунок 15. Распределение пациентов I группы в зависимости от проведенной операции.

При условии, когда анатомия неба была восстановлена, но небо было малоподвижным, выбор метода оперативного лечения зависел от наличия или отсутствия движений боковых стенок глотки на основании данных назофарингоскопии. В том случае, когда работа боковых стенок глотки была удовлетворительной, форма остаточного отверстия, как правило принимала округлый вид и располагалась по центру – выполнялась операция фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки. Тогда как при отсутствии движений боковых стенок глотки, методом выбора была фарингопластика по Hynes.

Если во время первичной операции мышцы мягкого нёба не были откреплены от мест патологического прикрепления и переориентированы в анатомически правильное положение, необходимо выполнить их перемещение в горизонтальном направлении в область средней трети мягкого неба или ближе к дистальному краю мягкого неба. Это имеет большое значение для подъема мягкого неба, удержании его при фонации и достижении задней стенки глотки, что улучшает речевую функцию и повышает шансы на успешную реабилитацию пациентов. Перемещение ее в правильное положение помогало улучшить речевую функцию.

При парезе мягкого неба или правильном положении МПНЗ выполнялось хирургическое лечение в виде фарингопластики, что так же улучшало речевую функцию пациентов (81%), однако не восстанавливало ее полностью. Пациенты приобретали более громкую, понятную речь, исчезали носовые гримасы, однако это не могло в полной мере удовлетворить пациентов, так как происходила замена выраженной гиперназальности на носовую эмиссию. Применение различных вариантов фарингопластик в меньшей степени приводило к полному восстановлению речи. У пациентов уходили многие признаки НГН, однако появлялась носовая эмиссия, утечка воздуха через нос.

Оптимальным методом лечения небно-глоточной недостаточности, особенно у пациентов с большими размерами остаточного отверстия было применение щечного лоскута самостоятельно или в комбинации с треугольными слизисто-мышечными лоскутами, где процент восстановления нормальной речи был

наибольшим. Логопедическое лечение после операции так же имеет большое значение и помогает пациентам научиться пользоваться новой анатомией неба и довести эти навыки до автоматизма.

Хирургическое лечение нёбно-глоточной недостаточности требует индивидуального подхода и должно базироваться на клинической картине и данных обследования пациента. Для достижения оптимального результата при выборе метода хирургического лечения необходимо опираться на следующие данные: функциональное состояние, расположение и направление МПНЗ, форма и площадь остаточного отверстия.

В данной группе пациентов у 7 пациентов в послеоперационном периоде отмечалось частичное расхождение швов на границе мягкого и твердого нёба с дальнейшим заживлением вторичным натяжением.

3.5. Результаты логопедической оценки речи

Совместно с логопедом ЦНИИСиЧЛХ была проведена оценка речи 112 пациентов, I и II группы. Речь пациентов I группы оценивалась дважды, до и после речевулучшающей операции. Оценка проводилась с использованием разработанной и запатентованной анкеты.

У пациентов I группы встречались такие нарушения речи, как: нарушение резонанса голоса различной степени выраженности, нарушения звукопроизношения и звукообразования, выраженная гиперназальность, слышимая носовая эмиссия, компенсаторные лицевые гримасы. Средняя оценка речи, согласно нашей анкете, составила 12,89 баллов. После проведенных речевулучшающих операций 48 пациентам (88%) по результатам логопедической оценки нёбно-глоточная недостаточность не диагностирована, среднее значение оценки составило 3,12 балла. У 6 пациентов (12%) после операции оставались умеренные проявления гиперназальности, средний балл составил 5,31 этим пациентам показано продолжать логотерапию.

По результатам логопедической оценки II группы: у 48 детей (89%) речевая функция в норме, средняя оценка составила 1,77 баллов по сумме логопедической и хирургической частей, что оценивалось нами, как хороший результат. В некоторых случаях у пациентов имелись нарушения произношения отдельных звуков (НПОЗ). Нужно отметить, что такие нарушения, как НПОЗ встречаются у детей и без расщелины нёба. Более того, НПОЗ может рассматриваться, как вариант нормы речевого развития. Речь этих пациентов не отличается от речи детей без расщелины нёба, либо, в случае наличия НПОЗ может быть скорректирована без привлечения дефектолога. Разделение анкеты на логопедическую и хирургическую части позволяет не искажать результаты хирургического лечения в случае логопедической запущенности ребенка. У 4 пациентов (7%) имелись явления слабой гиперназальности в спонтанной или отраженной речи, что оценивалось нами как удовлетворительный результат. Средний результат логопедической оценки составил 3,26 балла. Повторное хирургическое лечение этим пациентам не требуется, речь может быть скорректирована курсом логотерапии. У 2 пациентов (4%) имелась тяжелая гиперназальность и компенсаторные лицевые гримасы, средний результат логопедической оценки составил 7,89 баллов. Это оценивалось нами, как неудовлетворительный результат. Этим пациентам диагностирована нёбно-глоточная недостаточность, показано хирургическое лечение.

В Таблице 32 представлены данные, по успешности хирургического лечения пациентов II группы в зависимости от типа расщелины.

Таблица 32 - Описательная статистика логопедической оценки после операции в зависимости от типа расщелины

Показатели	Тип расщелины			p
	Изолированная	Односторонняя	Двусторонняя	
Возраст на момент обследования (мес), M (SD)	142,11 (37,63)	149,26 (43,98)	151,71 (37,67)	0,767
Возраст на момент первичной операции (мес), M (SD)	25,07 (8,17)	20,26 (5,87)	26,29 (6,16)	0,054
Логопедическая оценка до операции, M (SD)	12,39 (3,19)	11,42 (3,36)	13,29 (2,06)	0,356
Логопедическая оценка после операции, Me [IQR]	2,00 [1,00; 3,00]	1,00 [0,00; 2,00]	4,00 [3,00; 5,50]	0,002* p Двусторонняя – Изолированная = 0,018 p Двусторонняя – Односторонняя = 0,001

В зависимости от типа расщелины статистически значимо отличается оценка логопеда восстановления после операции ($p=0,002$). При апостериорном сравнении статистически значимо лучше ($p=0,001$) восстановились пациенты с односторонней расщелиной (1,00 (0,00; 2,00)) относительно пациентов с двусторонней (4,00 (3,00; 5,50)), а также пациенты с изолированной расщелиной (2,0 (1,00;3,00)) относительно пациентов с двусторонней (4,00 (3,00; 5,50)).

Разработанная универсальная балльная система оценки речи позволяет более точно и объективно оценивать речевую функцию пациентов, что способствует улучшению качества диагностики и реабилитации [7, 34, 38, 49]. Предложенный алгоритм выбора метода хирургического лечения на основе данных назофарингоскопии и МРТ обеспечивает персонализированный подход к лечению каждого пациента, что повышает эффективность хирургических вмешательств и снижает риск необходимости повторных операций.

3.6. Клинические примеры

Клинический пример 1.

Пациентка Р., 11 лет. Поступила в отделение ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» с диагнозом: левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и нёба. Рубцовая деформация верхней губы и носа слева после ранее принесенных реконструктивных операций. Состояние после костной пластики альвеолярного отростка верхней челюсти. Нёбно-глоточная недостаточность. Краткий анамнез: ранее оперирована по поводу данной патологии 2 раза по месту жительства: в 6 месяцев – велоластика, в 2 года – пластика твёрдого и мягкого нёба.

Помимо клинического осмотра, аудиозаписи голоса пациентка была консультирована логопедом, который оценил речь при помощи разработанной анкеты. Совокупное количество баллов логопедической и хирургической оценки составило 14 баллов (5 –логопедическая оценка, 9 – хирургическая оценка) (Таблица 33).

Таблица 33 - Оценки речи до операции.

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции:</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-небные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1		<u>Речевое дыхание:</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха		<u>Язык:</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя:</u> 0 - сформирована 1 - не стойкая 2 - не сформирована		<u>Нарушение озвончения:</u> 0 – нет 1 – есть		Логопедическая оценка: 5	
<u>Гиперназальность (отраженная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гиперназальность (спонтанная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гипоназальность:</u> 0 – нет 1 – есть	
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность:</u> 0 – нет 1 – есть		<u>Лицевые гримасы:</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне		<u>Разборчивость речи:</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	
				<u>Глоточный рефлекс:</u> 0 – есть 1 – нет	
				Хирургическая оценка: 9	

Для уточнения методики оперативного лечения было выполнено инструментальное исследование – назофарингоскопия. Заключение назофарингоскопии до речеулучшающей операции: сужение нёбно-глоточного кольца осуществляется за счёт подвижности мягкого неба и боковых стенок глотки. Тип смыкания – циркулярный. Полного смыкания нёбно-глоточного кольца нет. Остаточное отверстие овальной формы, на разных звуках составляет 30-40%. В связи с резким нарушением анатомии мягкого неба в качестве метода речеулучшающей операции была выбрана операция реуранопластика (Рисунки 15, 16).

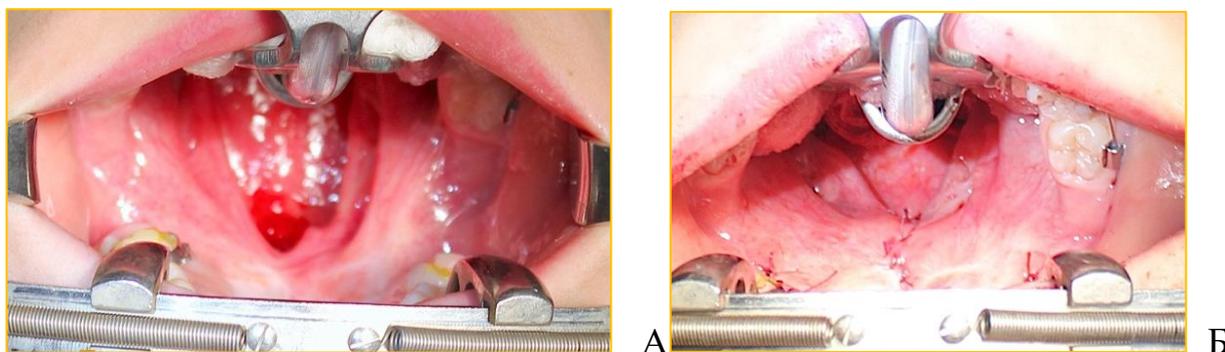


Рисунок 15. Фотографии, выполненные в операционной: А – до операции, Б – после операции.

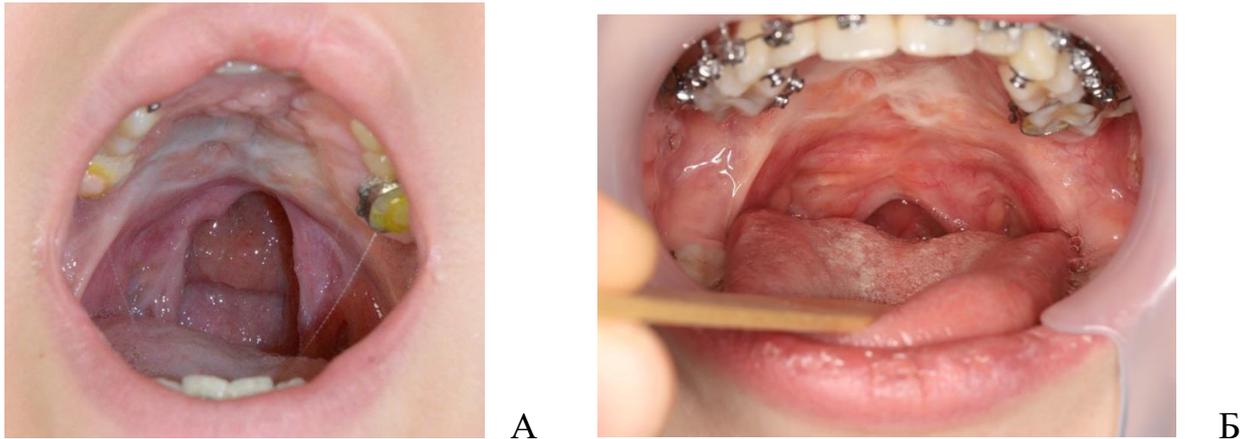


Рисунок 16. Пациентка Р, внутриротовые фотографии: а – до оперативного лечения; б – через 1 год после операции реуранопластики.

В послеоперационном периоде заживление проходило первичным натяжением. В результате операции восстановлена целостность дистального отдела мягкого неба, проведено открепление мышц небного апоневроза от мест патологической фиксации и ушивание их в правильном положении, выполнено удлинение мягкого неба. Однако пациентка, несмотря на рекомендации логопеда начать логопедическое лечение совместно с логопедом, к занятиям не приступила.

Назофарингоскопия через 1 год после операции: тип подвижности небно-глоточного кольца коронарный, за счет работы преимущественно мягкого неба. Смыкание небно-глоточного кольца практически на всех звуках полное. Остаточное отверстие округлой формы от 0-1%, местами полное, но не плотное – с пузырением (Рисунок 17).

Через 1 год после операции была выполнена повторная оценка речи при помощи, разработанной анкеты (Таблица 34). Совокупное количество баллов логопедической и хирургической оценки после операции составило 7 баллов (4 – логопедическая оценка, 3 – хирургическая оценка).

Таблица 34 – Оценка речи после операции.

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции:</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-небные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1		<u>Речевое дыхание:</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха		<u>Язык:</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя:</u> 0 - сформирована 1 - не стойкая 2 - не сформирована		<u>Нарушение озвончения:</u> 0 – нет 1 – есть		Логопедическая оценка: 4	
<u>Гиперназальность (отраженная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гиперназальность (спонтанная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гипоназальность:</u> 0 – нет 1 – есть	
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность:</u> 0 – нет 1 – есть		<u>Лицевые гримасы:</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне		<u>Разборчивость речи:</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	
				Хирургическая оценка: 3	



А



Б

Рисунок 17. Данные назофарингоскопии: А – до операции, Б – после операции.

Несмотря на то, что пациентом не выполнялись рекомендованные логопедические упражнения, отмечается явная положительная динамика по многим параметрам (снижение гиперназальности, нормализация положения языка, формирование направленной воздушной струи, отсутствие лицевых гримас, разборчивость речи), что и отражено в большей степени в хирургической оценке речевой функции с использованием балльной системы.

В результате лечения логопедическая оценка снизилась с 14 баллов до 7 баллов, что расценивалось нами, как удовлетворительный результат.

Клинический пример 2.

Пациент А., 17 лет. Поступил в отделение ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» с диагнозом: расщелина мягкого и твердого нёба. Рубцовая деформация мягкого нёба после уранопластики. Нёбно-глоточная недостаточность. Краткий анамнез: ранее оперирован по поводу данного заболевания 2 раза: в возрасте 1 год 3 месяца – уранопластика, в возрасте 12 лет – реуранопластика по Hynes (Рисунок 18).



Рисунок 18. Внутриротовая фотография. Отмечается выраженное укорочение мягкого нёба, косо ориентированное направление мышц мягкого нёба, рубцовая деформация нёба.

Помимо клинического осмотра и аудиозаписи голоса пациент был консультирован логопедом, который оценил речь при помощи разработанной анкеты. Совокупное количество баллов логопедической и хирургической оценки составило 17 баллов (7 –логопедическая оценка, 10 – хирургическая оценка) (Таблица 35).

Таблица 35 - Оценки речи до операции.

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции:</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-небные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1		<u>Речевое дыхание:</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха		<u>Язык:</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя:</u> 0 - сформирована 1 - не стойкая 2 - не сформирована		<u>Нарушение озвончения:</u> 0 – нет 1 – есть		Логопедическая оценка: 7	
<u>Гиперназальность (отраженная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гиперназальность (спонтанная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гипоназальность:</u> 0 – нет 1 – есть	
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность:</u> 0 – нет 1 – есть		<u>Лицевые гримасы:</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне		<u>Разборчивость речи:</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	
				Глоточный рефлекс: 0 – есть 1 – нет	
				Хирургическая оценка: 10	

По данным МРТ у пациента отмечалось косо ориентированное положение мышц МПНЗ (Рисунок 19). Так же визуализируется, что мышцы не ушиты «конец в конец», расположены под разными углами относительно друг друга, что приводит нарушению их функции.

Для уточнения методики оперативного лечения было выполнено инструментальное исследование – назофарингоскопия. Заключение назофарингоскопии до речеулучшающей операции: сужение нёбно-глоточного кольца осуществляется за счёт подвижности мягкого неба и боковых стенок глотки. Тим смыкания – сагиттальный. Полного смыкания нёбно-глоточного кольца нет. Остаточное отверстие овальной формы, на разных звуках составляет 10-20%. В связи с резким нарушением анатомии мягкого неба в качестве метода речеулучшающей операции была выбрана операция реуранопластика с использованием щечных лоскутов (Рисунок 20).



Рисунок 19. Аксиальный срез МРТ

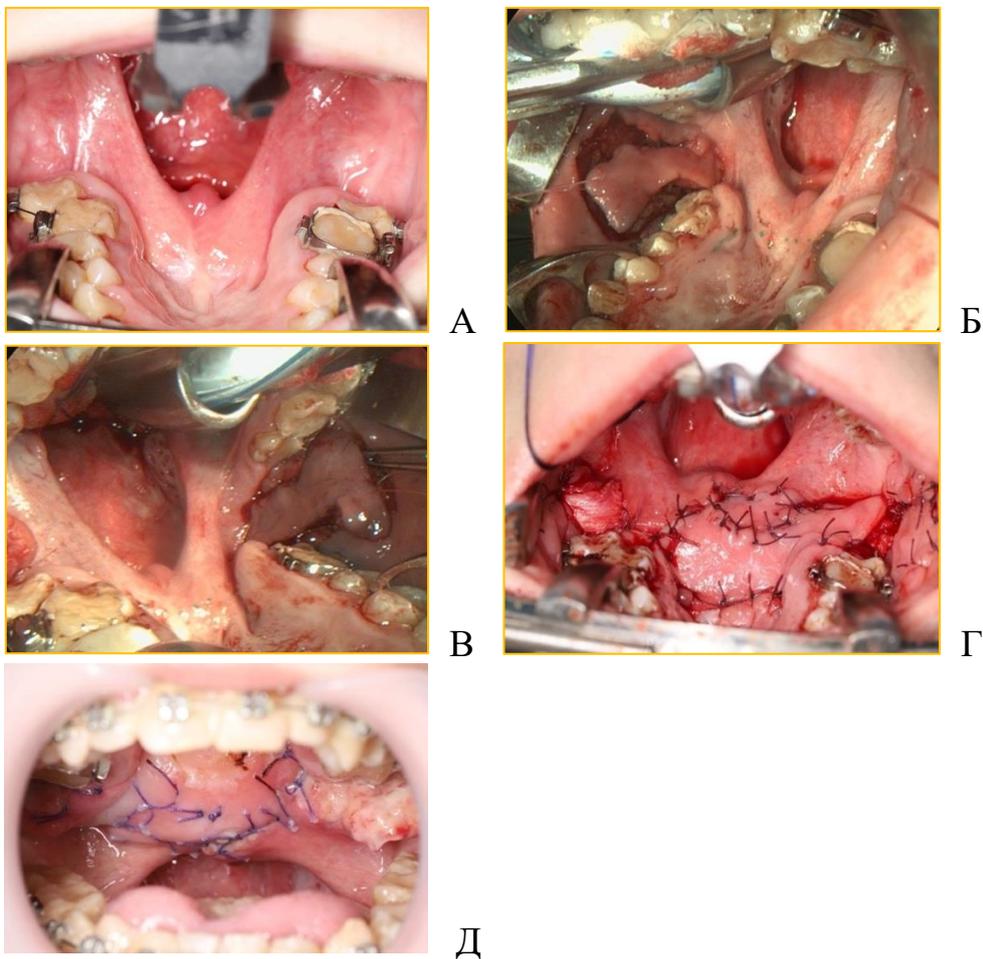


Рисунок 20. Внутриротовые фотографии. Пациенту выполнена реуранопластика с удлинением мягкого нёба слизисто-мышечными лоскутами. А – перед началом вмешательства, Б – забор правого щечного лоскута, В – забор левого щечного лоскута форме «рыбьего хвоста», Г – после операции, Д – на 7-е сутки после операции.

Через 7 месяцев после операции была выполнена повторная оценка речи при помощи, разработанной анкеты (Таблица 36). Совокупное количество баллов логопедической и хирургической оценки после операции составило 3 балла (1 – логопедическая оценка, 2 – хирургическая оценка).

Таблица 36 - Оценка речи после операции.

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции:</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-небные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1		<u>Речевое дыхание:</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха		<u>Язык:</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя:</u> 0 - сформирована 1 - не стойкая 2 - не сформирована		<u>Нарушение озвончения:</u> 0 – нет 1 – есть		Логопедическая оценка: 1	
<u>Гиперназальность (отраженная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гиперназальность (спонтанная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гипоназальность:</u> 0 – нет 1 – есть	
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность:</u> 0 – нет 1 – есть		<u>Лицевые гримасы:</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне		<u>Разборчивость речи:</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	
				Хирургическая оценка: 2	

В результате хирургического лечения логопедическая оценка речи снизилась с 17 баллов до 3 баллов, что расценивалось нами, как отличный результат.

Клинический пример 3.

Пациентка Н., 11 лет. Поступила в отделение ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» с диагнозом: двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и нёба. Рубцовая деформация верхней губы и носа с 2 сторон. Нёбно-глоточная недостаточность. Краткий анамнез: ранее оперирована по поводу данного заболевания 3 раза: в 1 год проведена операция - двусторонняя хейлопластика, в 5 лет – уранопластика, в 6 лет в ЦНИИС и ЧЛХ реконструктивная хейлоринопластика. Фотографии мягкого нёба до операции представлены на Рисунке 21.



Рисунок 21. А – мягкое нёбо в покое, Б – мягкое нёбо при фонации. Отмечается выраженное укорочение мягкого нёба, косо ориентированное направление мышц мягкого нёба, рубцовая деформация нёба.

Помимо клинического осмотра и аудиозаписи голоса пациентка был консультирована логопедом, который оценил речь при помощи разработанной анкеты. Совокупное количество баллов логопедической и хирургической оценки составило 12 баллов (4 –логопедическая оценка, 8 – хирургическая оценка) (Таблица 37).

Таблица 37 - Оценки речи до операции.

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции:</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-небные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1		<u>Речевое дыхание:</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха		<u>Язык:</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя:</u> 0 - сформирована 1 - не стойкая 2 - не сформирована		<u>Нарушение озвончения:</u> 0 – нет 1 – есть		Логопедическая оценка: 4	
<u>Гиперназальность (отраженная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гиперназальность (спонтанная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гипоназальность:</u> 0 – нет 1 – есть	
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность:</u> 0 – нет 1 – есть		<u>Лицевые гримасы:</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне		<u>Разборчивость речи:</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	
				Глоточный рефлекс: 0 – есть 1 – нет	
				Хирургическая оценка: 8	

Для уточнения методики оперативного лечения было выполнено инструментальное исследование – назофарингоскопия. Заключение назофарингоскопии до речеулучшающей операции: сужение нёбно-глоточного кольца осуществляется за счёт подвижности мягкого неба и боковых стенок глотки.

Тим смыкания – коронарный. Полного смыкания небно-глоточного кольца нет. Остаточное отверстие прямоугольной формы, на разных звуках составляет 30%. В связи с резким нарушением анатомии мягкого неба в качестве метода речулучшающей операции была выбрана операция фарингопластика лоскутом с задней стенки глотки (Рисунок 22).

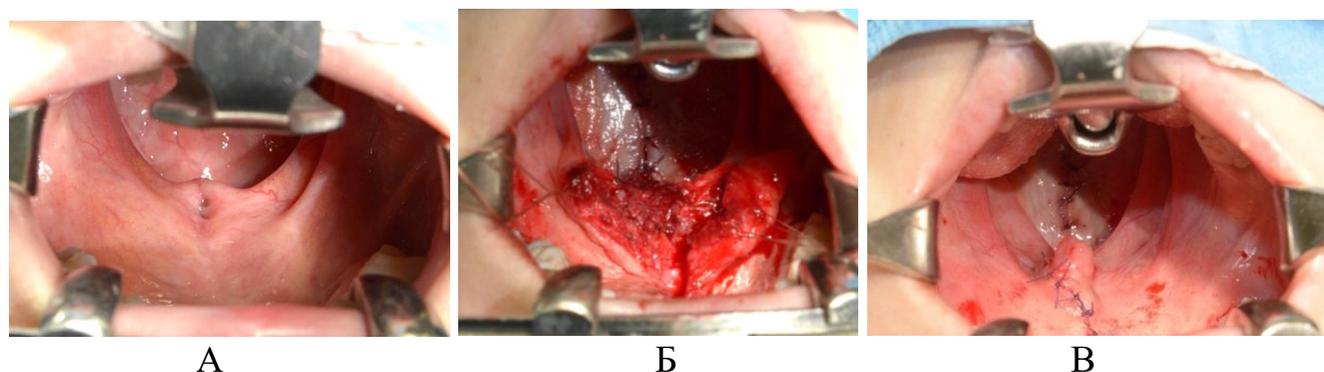


Рисунок 22. Внутриротовые фотографии. А – перед началом вмешательства, Б – выкроен слизисто-мышечный лоскут с задней стенки глотки, вшит во срединной линии к носовой слизистой, В – после операции.

Через 9 месяцев после операции была выполнена повторная оценка речи при помощи разработанной анкеты (Таблица 38) и назофарингоскопия (Рисунок 23). Совокупное количество баллов логопедической и хирургической оценки после операции составило 3 балла (1 – логопедическая оценка, 2 – хирургическая оценка).

Таблица 38 - Оценка речи после операции.

<u>Дефекты произношения согласных по месту артикуляции:</u> губные – 0 / 1 губно-зубные – 0 / 1 язычно-зубные – 0 / 1 язычно-небные – 0 / 1 язычно-альвеолярные – 0 / 1		<u>Речевое дыхание:</u> 0 – в норме 1 – укорочение фонационного выдоха		<u>Язык:</u> 0 – в норме 2 – оттянут назад, 1 – лежит на дне полости рта	
<u>Направленная воздушная струя:</u> 0 – сформирована 1 – не стойкая 2 – не сформирована		<u>Нарушение озвончения:</u> 0 – нет 1 – есть		Логопедическая оценка: 1	
<u>Гиперназальность (отраженная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Гиперназальность (спонтанная речь):</u> 0 – нет 1 – слабая 2 – умеренная 3 – тяжелая		<u>Глоточный рефлекс:</u> 0 – есть 1 – нет	
<u>Слышимая носовая эмиссия / турбулентность:</u> 0 – нет 1 – есть		<u>Лицевые гримасы:</u> 0 – нет 1 – в пределах одной зоны 2 – более чем в одной зоне		<u>Разборчивость речи:</u> 0 – разборчива 1 – некоторые слова не понятны 2 – частично понятно 3 – ничего не понятно	
				Хирургическая оценка: 3	

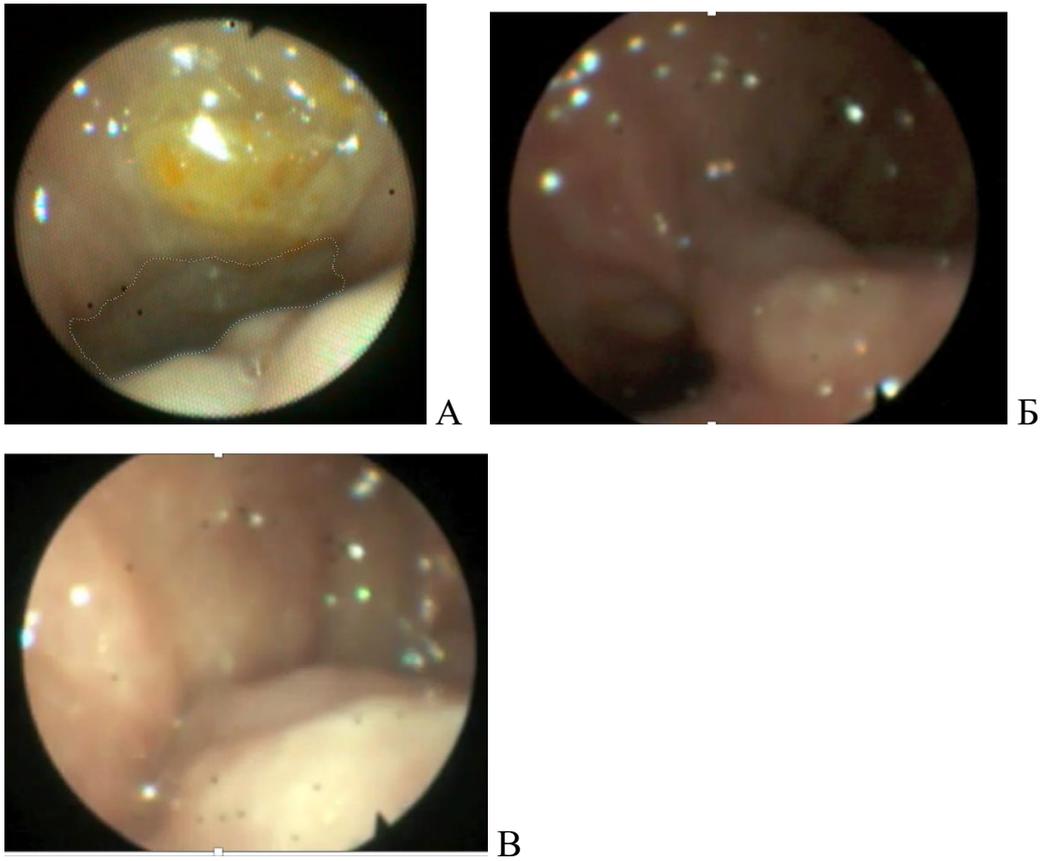


Рисунок 23. Назофарингоскопия А – смыкание до операции, Б – после операции, демонстрация лоскута задней стенки глотки, В – смыкание после операции.

В результате лечения логопедическая оценка снизилась с 12 баллов до 3 баллов, что расценивалось нами, как хороший результат.

Обсуждение полученных результатов и заключение

Несмотря на многообразие и непрерывное совершенствование методик первичной уранопластики, количество пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью после устранения расщелины нёба остается высоким [82, 144, 146].

Недостаточное смыкание нёбно-глоточного кольца, вызванное рубцовой деформацией и укорочением нёба, продолжает оставаться актуальной проблемой, негативно влияет на качество жизни пациентов и требует к себе комплексного междисциплинарного подхода [143].

Целью настоящей работы явилось повышение эффективности диагностики и лечения нёбно-глоточной недостаточности. Для ее достижения были поставлены задачи по использованию различных способов диагностики функции мягкого нёба, анализу и сравнению полученных данных, разработке объективной системы логопедической оценки речи пациентов с расщелиной нёба.

Работа выполнена с использованием объективных методов исследования, включающих в себя назофарингоскопию, магнитно-резонансную томографию и запатентованную балльную систему оценки речи, позволяющих объективно оценить функцию мягкого нёба, нёбно-глоточного кольца и функцию речи. Работа основана на результатах хирургического лечения и наблюдения 112 пациентов с расщелиной нёба в возрасте от 7 до 18 лет. Для изучения функции мягкого нёба после первичной уранопластики пациенты были разделены на 2 группы: I группу составили пациенты с диагностированной нёбно-глоточной недостаточностью, которые были прооперированы различными методиками в других медицинских организациях, их количество составило 54 ребенка; II группу – пациенты, которым первичная уранопластика была выполнена по методике Павлович-Агеевой, в количестве 58 пациентов.

Целью хирургического лечения пациентов I группы было устранение нёбно-глоточной недостаточности и восстановление анатомии мягкого нёба, устранение гнусавости в речи. Для этого были использованы различные методики

хирургического лечения нёбно-глоточной недостаточности. Выбор методики основывался на анатомо-функциональном состоянии мягкого нёба, а именно: степень подвижности боковых стенок глотки, форма остаточного отверстия при смыкании нёбно-глоточного кольца, размер остаточного отверстия, положение МПНЗ. На предоперационном этапе пациенты были обследованы при помощи назофарингоскопии и магнитно-резонансной томографии. Также речь пациентов оценивалась совместно с логопедом по разработанной нами балльной системе. Через 6 месяцев после операции пациенты были повторно обследованы при помощи назофарингоскопии, МРТ и логопедической оценки.

Целью хирургического лечения пациентов II группы было устранение расщелины нёба. Все 58 пациентов были прооперированы по одной методике и результаты хирургического лечения оценивались отдаленно при помощи назофарингоскопии и логопедической оценки речи.

Также одной из задач данной работы была визуализация МПНЗ при помощи магнитно-резонансной томографии у пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью. Было выявлено, что острый угол схождения МПНЗ свидетельствует о недостаточной мобилизации мышц и приводит к ухудшению речевой функции и функции мягкого нёба.

По результатам назофарингоскопии, которая проводилась обеим группам пациентов выявлено, что тип смыкания НГК и форма остаточного отверстия не зависят от типа расщелины. Однако выбор метода хирургического устранения нёбно-глоточной недостаточности должен быть основан на оценке степени подвижности боковых стенок глотки и формы остаточного отверстия, поскольку эти параметры косвенно свидетельствуют о степени вовлеченности МПНЗ в смыкание НГК, и, как следствие, необходимости приближения задней стенки глотки к мягкому нёбу [139].

Пациенты II группы, которые были прооперированы по методике Павлович-Агеевой продемонстрировали хорошие результаты логопедической оценки речи и низкий уровень встречаемости нёбно-глоточной недостаточности, что

свидетельствует о том, что данная методика может и должна применяться в клинической практике.

В ходе анализа причин развития нёбно-глоточной недостаточности после первичной уранопластики мы выявили две основные причины, которые могут повлечь за собой развития данного состояния. Этими причинами являются:

1. Недостаточная мобилизация и ремоделирование мышечных структур мягкого нёба во время операции;
2. Рубцевание тканей, вызванное несоблюдением диеты или отсутствием логопедических занятий;

Опираясь на данные отечественной и зарубежной литературы, в которых частота встречаемости нёбно-глоточной недостаточности варьируется от 5 до 37%, можно заключить, что уранопластика по Павлович-Агеевой позволяет достигнуть хороших функциональных результатов абилитации речи у пациентов с расщелиной нёба. В первую очередь это достигается за счет полноценной мобилизации пучков МПНЗ, открепления их от мест патологического прикрепления и последующей дистализации в область мягкого нёба [130, 138]. Это позволяет достигнуть плотного смыкания нёбно-глоточного кольца, что приводит к отсутствию носовой эмиссии воздуха и гнусавости речи.

Отсутствие логопедического лечения после уранопластики может привести к нёбно-глоточной недостаточности по разным причинам [64]. В случае, если с ребенком не выполняют упражнения, направленные на растяжение мягкого нёба, в процессе рубцевания оно может сократиться, что приведет к неполноценному смыканию нёбно-глоточного кольца.

Помимо успешного хирургического лечения, большое внимание должно быть уделено послеоперационной реабилитации пациентов, как прооперированных первично, так и получивших хирургического лечение по поводу нёбно-глоточной недостаточности. Соблюдение диеты и логопедическая терапия в послеоперационном периоде играют важную роль в абилитации (в случае

первичной уранопластики) и реабилитации (в случае корригирующих вмешательств) функции речи.

Универсальная система балльной оценки речи представляет собой эффективный инструмент для всестороннего и объективного анализа исходного состояния и оценки результатов хирургического лечения пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью. Этот метод позволяет учитывать как функциональные аспекты восстановления речевых навыков, так и эстетические характеристики звукопроизношения. Важно отметить, что даже при успешном восстановлении артикуляционной функции и способности к правильному произношению звуков может сохраняться феномен искажения акустического восприятия речи, что приводит к перцептивным отличиям речи таких пациентов от нормальной речи окружающих.

Таким образом, хотя хирургически функция мягкого нёба может быть восстановлена, звукопроизношение все же может оставаться неточным, что сохраняет разницу в восприятии речи пациентов с расщелинами губы и/или нёба. Основной целью лечения пациентов с нёбно-глоточной недостаточностью является полное восстановление речи, не отличимой по акустическим и эстетическим параметрам от речи людей без врожденных аномалий.

Выводы

1. При проведении назофарингоскопии у пациентов I группы с нёбно-глочной недостаточностью и пациентов II группы, прооперированных первично, было выявлено, что нет статистически значимой зависимости формы и площади остаточного отверстия от типа расщелины, тип смыкания также не зависит от типа расщелины.

2. Магнитно-резонансная томография позволяет визуализировать направление и ориентацию мышц мягкого нёба, косоориентированные пучки МПНЗ свидетельствуют о недостаточной ее мобилизации от мест патологического прикрепления и неправильной точке фиксации при проведении первичной уранопластики. Существует зависимость от выраженности нёбно-глочной недостаточности и пространственного положения МПНЗ, чем острее угол схождения пучков мышц, тем выраженнее симптоматика.

3. Разработанная новая модификация уранопластики, отличительной особенностью которой является ушивание носовой слизистой, отсеченным косым разрезом под углом 20-40° к краю расщелины по срединной линии, позволяет получить хороший функциональный результат, что подтверждается результатами назофарингоскопии и универсальной балльной оценки речи.

4. Универсальная балльная оценка речи позволяет объективно оценить исходное состояние и результаты хирургического лечения пациентов с расщелиной губы и/или нёба не только с функциональной, но и с эстетической точки зрения. Поскольку даже при правильном произношении звуков и восстановленной функции, может возникнуть и сохраняться эффект искажения звуков, что выражается в недостаточной эстетике звукопроизношения. Это продолжает отличать речь пациентов с расщелиной губы и/или нёба от нормальной речи, потому что идеальным результатом лечения пациентов с нёбно-глочной недостаточностью остается восстановление нормальной речи, не отличающейся от окружающих.

Практические рекомендации

1. При первичном устранении расщелины нёба для достижения успешного функционального результата рекомендована полноценная отслойка пучков МПНЗ от мест патологического прикрепления и их ретротранспозиция в область мягкого нёба с последующим ушиванием «конец в конец».

2. Рекомендованным возрастом для проведения первичной уранопластики является 1 год 2 месяца – 1 год 4 месяца, поскольку расщелина нёба должна быть устранена до начала речевой активности. Необходимо также учитывать, что риск речевых нарушений, таких как ринолалия, увеличивается с возрастом ребенка, прожитым с неоперированной расщелиной нёба. Поэтому важно обеспечить нормальные анатомо-физиологические условия для ребенка к началу активного речевого развития. Хирургическое устранение расщелины до начала речевой активности положительно сказывается на последующих функциональных результатах и облегчает абилитацию речевой функции пациентов с расщелиной нёба.

3. При выборе хирургической методики устранения нёбно-глоточной недостаточности рекомендуется опираться на форму остаточного отверстия и подвижность боковых стенок глотки, которые могут быть определены при помощи назофарингоскопии, и пространственное положение МПНЗ, которое может быть определено при помощи МРТ.

4. В качестве метода выбора диагностики функционального состояния нёбно-глоточного кольца рекомендуется назофарингоскопия.

5. Логопедическое лечение является неотъемлемой частью абилитации пациентов с расщелиной нёба и является абсолютной рекомендацией для всех пациентов с данной патологией.

6. Универсальная балльная система оценки состояния речевой функции рекомендуется к применению в диагностике пациента с расщелиной неба как после первичной операции на небе, так и после корригирующих оперативных вмешательств. Она позволяет отследить прогресс и выявить динамику в хирургическом и логопедическом лечении.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

МПНЗ – мышца, поднимающая нёбную занавеску

МРТ – магнитно-резонансная томография

НГК – нёбно-глоточное кольцо

НГН – нёбно-глоточная недостаточность

НПОЗ – нарушение произношения отдельных звуков

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алгоритм реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба в регионе с экотоксикантами / С. В. Чуйкин, Н. А. Давлетшин, О. С. Чуйкин, Н. Н. Джумартов и др. // Проблемы стоматологии. – 2019. – Т. 15, № 2. – С. 89–96.
2. Алимierzоев, Ф.А. Хирургическое лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба / Ф.А. Алимierzоев // Успехи современной науки. — 2017. — Т. 2, № 5. — С. 92–94.
3. Анализ результатов и осложнений уранопластики у детей с врожденной расщелиной губы и неба / С.В. Чуйкин, Н.А. Давлетшин, К. Н. Кучук, О.С. Чуйкин и др. // Проблемы стоматологии. – 2020. - №16(1). – С. 133-138.
4. Ананян, С. Г. Диагностика и оценка небно-глоточной дисфункции после уранопластики: Пособие для врачей / С. Г.Ананян, В. А.Виссарионов, В. И. Гунько. - М., 2002. - 19 с.
5. Ананян, С.Г. Классификация и сравнительная характеристика нарушений функции небно-глоточного затвора после уранопластики / С.Г. Ананян, В.М. Безруков // Стоматология. - 1988. - № 2. - С.35-37.
6. Ананян, С.Г. Особенности оценки небно-глоточной дисфункции: материалы Всероссийской конференции «Функционально-эстетическая реабилитация больных с врожденными расщелинами лица» / С.Г. Ананян, В.А. Виссарионов. - Москва, 2002. - С. 38-41.
7. Анеликов, А.И. Отдаленные результаты реабилитации детей после уранопластики по Павлович-Агеевой: материалы VII конференции «Колесовские чтения-2022» (5-8 октября 2022 г., Москва) / А.И. Анеликов, В.А. Павлович, Л.В. Агеева, Т.З. Чкадуа. – М., 2022. – С. 20-21.
8. Базина, И. Г. Реабилитация больных с небно-глоточной недостаточностью после уранопластики: дисс. ... канд. мед. наук: 14.01.14. - Базина Ирина Геннадьевна. – М., 2017.- 118 с.

9. Базина, И. Г. Реабилитация детей с гиперназальностью речи после уранопластики / И.Г. Базина, А.В. Лопатин, Э.С. Мкртумян, А.В. Мызин //Медико-фармацевтический журнал «Пульс». – 2015. – Т. 17, №. 1. – С. 42-43.
10. Балакирева, А. С. Логопедия. Ринопалия: учебное пособие для вузов / А. С. Балакирева. - М.: В. Секачев, 2011. – 175 с.
11. Балакирева, А.С. Небная патология как фактор риска формирования ринопалии и открытой ринопалии / А.С. Балакирева Вопросы логопедии: традиции и перспективные решения. К 120-летию С.С. Ляпидевского: монография. – М.: Московский педагогический государственный университет, 2023. – С. 117-147.
12. Васильева, Е. П. Особенности речевых нарушений у детей при врожденной расщелине губы и неба / Е.П. Васильева //Детская больница. – 2011. – №. 1. – С. 46-48.
13. Галиуллина, Л.Н. Ультразвуковое исследование языка - метод оценки отдаленных результатов уранопластики при врожденных расщелинах губы и неба / Л.Н. Галиуллина, Р.Ю.Ильина, М.Д. Мухамадиева // Практическая медицина. - 2015. - № 4–1. - С. 42–45.
14. Гильманов, М.В. Прогнозирование врожденной расщелины губы и неба у детей при планировании беременности в регионе с экотоксикантами с применением генетических маркеров: дисс. ... канд.мед.наук: 3.1.7 / Гильманов Марсель Венерович. - Уфа, 2022. – 106 с.
15. Гросманис, Н.Б. Фиброоптическое исследование небоно- глоточного замыкания / Н.Б. Гросманис, Т.В. Сорокина // Стоматология. - 1982. - №6. - С.37-39.
16. Давлетшин, Н.А. Реабилитация детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба в Республике Башкортостан»: дисс. ... докт.мед.наук: 14.00.21 / Давлетшин Наиль Айратович. – Уфа, 2009. – 300 с.
17. Дубов, М.О. Врожденные расщелины неба / М.О. Дубов. - Л.: Медицина, 1960.- 148с.

18. Иванов А.Л. Роль язычка в достижении функционального и эстетического результата уранопластики / А.Л.Иванов, С.А.Сукачева, Е.И. Решетняк // Стоматология. – 2023. - №6-2. – С.31-36.

19. Игнатъева, О.В. Врожденные расщелины губы и неба у детей в Чувашской Республике / О.В. Игнатъева, М.В. Краснов, А.В. Анохина // Asta Medica Eurasica. - 2015. - № 3. - С. 16–22.

20. Использование тубулированного лоскута задней стенки глотки у пациентов с небно-глоточной недостаточностью после уранопластики / И.Г. Базина, А.В. Лопатин, Э.С. Мкртумян и др. // Детская хирургия. – 2017. - №6. – С. 306-310.

21. Касимовская, Н.А. Врожденная расщелина губы и неба у детей: распространенность в России и в мире, группы факторов риска / Н.А. Касимовская, Е.А. Шатова // Вопросы современной педиатрии. – 2020. – Т.19, №2. – С. 142-145.

22. Клинико-анатомические формы врожденной расщелины верхней губы и неба / С. В. Чуйкин, А.Г. Билак, Н.А. Давлетшин и др. // Уральский медицинский журнал. – 2014. – № 5 (119). – С. 85–87.

23. Клинико-эпидемиологическая характеристика врожденных расщелин верхней губы и неба у новорожденных на территории Кировской области в 2002–2012 гг. / А.А. Лалетин, А.И. Лалетин, С.А. Куковьякин и др. // Вятский медицинский вестник. – 2014. - № 3–4. – С. 57-59.

24. Комбинированные мероприятия и реабилитация больных с односторонней расщелиной губы и неба до и после хирургического вмешательства / Абдурахмонов А.З., Субханов С.С., Постников М.А., и др. // Вестник медицинского института «РЕАВИЗ». — 2018. — № 3. — С. 97–106.

25. Костная пластика верхней челюсти у пациентов с односторонней расщелиной губы и неба аутотрансплантатом с нижней челюсти с использованием методов трехмерного компьютерного моделирования / А.Л. Иванов, Е.И. Решетняк, Н.В. Старикова и др. //Альманах клинической медицины. – 2017. - №6. – С. 502-510.

26. Лалетин, А.И. Ситуационный анализ заболеваемости врожденными несращениями губы и неба в Кировской области и организации Центра испансеризации детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области / А.И. Лалетин, А.Р. Ястремский // *Стоматология*. – 2012. - №2. – С. 51-53.
27. Макеев, А.В. Использование различных видов аутотрансплантатов при костной пластике расщелины альвеолярного отростка / А.В. Макеев, О.З. Топольницкий, Р.Н. Федотов // *Вестник РУДН. Серия: Медицина*. – 2020. - № 1. – С. 69—74.
28. Мамедов, А.А. Атлас хирургических способов лечения детей с врожденной расщелиной губы и неба / А.А. Мамедов, Л.Е. Фролова.- М., 1985.
29. Мамедов, А.А. Врожденная расщелина верхней губы и неба / А.А. Мамедов, Т.К. Супиев, Н.Г. Негаметзянов. - Алматы: КазНМУ, 2013.- 496 с.
30. Марданов, А.Э. Врожденная расщелина верхней губы и неба у детей: патогенетическое значение матриксных металлопротеиназ / А.Э. Марданов, И.Е.Смирнов, А.А. Мамедов // *Российский педиатрический журнал*. - 2016. - Т. 19, № 2. - С. 106–113.
31. Митропанова, М.Н. Иммунопатогенетическое обоснование локальной и системной иммунотерапии в комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба: дисс. ... докт.мед.наук: 14.03.09 / Митропанова Марина Николаевна. – М., 2021. – 295 с.
32. Нелюбина, О. В. Клинико-анатомическое обоснование хирургического лечения детей с врожденной расщелиной губы и неба: дисс. ... канд. мед. наук: 14.01.14 / Нелюбина Ольга Валерьевна. – М., 2012. – 92 с.
33. Обухова, Н.В. Этапы логопедической работы с детьми раннего возраста, имеющими врожденную расщелину губы и неба / Н.В. Обухова, Ю.С. Рогожина // *Специальное образование*. – 2019. – №. 2 (54). – С. 128-145.
34. Опыт абилитации детей с расщелиной неба: тезисы XVI Общероссийского семинара «Репродуктивный потенциал России: версии и контраверсии» и IX общероссийской конференции «Floresvitae. Контраверсии

неонатальной медицины и педиатрии» / А.И. Анеликов, В.А. Павлович, Л.В. Агеева, Н.И. Евтехова. - Москва, 2022. – С. 88-89.

35. Павлович, В.А. Выбор метода хирургического лечения небно-глоточной недостаточности / В.А. Павлович, Т.З. Чкадуа, А.И. Анеликов // Стоматология. – 2024. - №4. – С. 37-43.

36. Пат. 2310406 Российская Федерация. МПК(51) А61В 17/24 Устранение расщелины неба с использованием одного из язычков и взаимоперекрывающихся слизистых лоскутов / А.Л.Иванов, Л.В. Агеева. - 2006133137/14; заявл. 15.09.2006; опубл. 20.11.2007. – Бюл. № 32. – 3 с.

37. Пат. 2755008 Российская Федерация. МПК(51) А61В 17/24. Способ устранения расщелины мягкого неба / В.А. Павлович, Л.В. Агеева. - 2021101815; заявл. 27.01.2021; опубл. 09.09.2021. - Бюл. № 25. - 2 с.

38. Пат. 2814761 Российская Федерация. МПК(52) А61В 5/16, А61Н 1/00. Способ оценки речи / Т.З. Чкадуа, В.А. Павлович, Л.В. Агеева, А.И. Анеликов. - 2023115580; заявл. 14.06.2023; опубл. 04.03.2024. - Бюл. № 7. - 2 с.

39. Применение назофарингоскопии для определения тактики оперативного лечения небно-глоточной недостаточности и оценки его эффективности у детей после уранопластики / И.Г. Базина, А.В. Лопатин, Э.С. Мкртумян и др. // The journal of scientific articles “Health & education millennium”. – 2015. - Vol. 17, № 1.

40. Применение речевого паспорта в реабилитации детей с врожденными челюстно-лицевыми пороками развития / П. В. Токарев, А. В. Шулаев, Р. А. Салеев и др. // Проблемы стоматологии. – 2019. – Т. 15, № 2. – С. 79–83.

41. Рогожина, Ю. С. К вопросу детализации классификаций врожденной расщелины верхней губы и неба / Ю. С. Рогожина, С. И. Блохина, Е. С. Бимбас // Проблемы стоматологии. – 2019. – Т. 15, № 4. – С. 162–169.

42. Рогожина, Ю. С. Опыт хирургической реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба: комплексный подход, принципы и методы хирургической помощи: материалы III международной научно-практической конференции УрФО. Научная дискуссия: Вопросы хирургической

стоматологии и челюстно-лицевой хирургии / Ю. С. Рогожина, С. И. Блохина. – Екатеринбург, 2018. – С. 40–49.

43. Рогожина, Ю.С. Оптимизация тактики и техники хирургического лечения врожденной асимметричной расщелины верхней губы и неба у детей: дисс. ... канд.мед.наук: 3.1.7. / Рогожина Юлия Сергеевна. – Екатеринбург, 2021.-160 с.

44. Рогожина, Ю.С. Хирургическая тактика устранения сложных вариантов врожденной расщелины неба / Ю.С.Рогожина, С.И.Блохина, Е.С. Бимбас // Проблемы стоматологии. - 2020. - № 1. – С. 121-126.

45. Современный подход к лечению детей с небно-глоточной недостаточностью в послеоперационном периоде / О.В. Нелюбина, Т.Я. Мосьпан, А.А. Гусев, Г.А. Оганесян, // Вопросы современной педиатрии. – 2014. - 13(5). – С. 104-107.

46. Состояние носоглотки у детей с врожденной расщелиной неба в приаральском регионе / М. Э. Махкамов и др. // Интегративная стоматология и челюстно-лицевая хирургия. – 2022. – Т. 1, №. 1. – С. 27-31.

47. Степанова, Ю.В. Основные направления в комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба / Ю.В.Степанова, М.С. Цыплакова // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2013. - Т. 1, № 1. - С. 36–43.

48. Трудности и осложнения ортогнатического хирургического лечения у пациентов с врождённой расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка и нёба и их профилактика: материалы V Всероссийской научно - практической конференции «Врождённая и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения» /О. З. Топольницкий, Р.Н. Федотов, Т.А. Тутуева, С. В. Яковлев. – Москва, 2016. – С. 248–252.

49. Универсальная балльная системы оценки речевой функции у пациентов с расщелиной неба на этапах хирургического лечения / Чкадуа Т.З., Павлович В.А., Агеева Л.В., Анеликов А.И. и др. // Стоматология. – 2024. - №3. - С. 21-25.

50. Фролова, Л.Е. Методика оперативного лечения врожденных расщелин неба / Л.Е. Фролова // *Стоматология*. - 1977. - №6 (5). – С. 63-65.
51. Чуйкин, С. В. Лечение врожденной расщелины губы и неба/С. В. Чуйкин, О. З. Топольницкий. – М.: Московский Издательский Дом, 2017. – 585 с.
52. Шомуродов, К. Магнитно-резонансная томография в оценке структур небно-глоточной области после уранопластики различными способами / К. Шомуродов // *Медицинский журнал Узбекистана*. - 2018. - №2. – С. 37-40.
53. Юмашев, Д.П. Комплексная оценка небно-глоточной недостаточности у детей 12-15 лет после устранения врожденной полной расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба: дисс. ... канд.мед.наук: 14.01.00 / Юмашев Денис Петрович. – М., 2003. – 132 с.
54. Яковенко, А. В. Магнитно-резонансная томография в оценке состояния небно-глоточной области у больных с врожденной расщелиной неба / А.В. Яковенко // *Журнал «Медицинская визуализация»*. – 2010. - №3. – С. 39-44.
55. A new method for the study of velopharyngeal function using gated magnetic resonance imaging / A.A. Kane, J.A. Butman, R. Mullick, M. Skopec et al. // *Plast Reconstr Surg*. – 2002. – Vol. 109, №2. – P. 472-481.
56. A systematic literature review on the association between toxic and essential trace elements and the risk of orofacial clefts in Infants / A. Shiani, K. Sharafi, A.K. Omer et al. // *Biol Trace Elem Res*. – 2024. – Vol. 202(8). – P. 3504-3516.
57. A systematic review of associated structural and chromosomal defects in oral clefts: when is prenatal genetic analysis indicated? / W.Maarse, A.M.Rozendaal, E.Pajkrt et al. // *J. Med. Genet*. - 2012. – Vol. 49 (8). – P. 490-8.
58. Aesthetic recovery of alveolar atrophy following autogenous onlay bone grafting using interconnected porous hydroxyapatite ceramics (IP-CHA) and resorbable poly-L-lactic/ polyglycolic acid screws: case report / K. Kubozono, M. Takechi, K. Ohta, S. Ono et al. // *BMC Oral Health*. – 2014. – Vol.14. – P. 60.
59. Akgüner, M. Velopharyngeal anthropometric analysis with MRI in normal subjects / M. Akgüner // *Ann Plast Surg*. – 1999. – Vol.43(2). – P. 142-147.

60. Analysis of velopharyngeal morphology in adults with velopharyngeal incompetence after surgery of a cleft palate / Y. Lu, B. Shi, Q. Zheng, W. Xiao et al. // *Ann Plast Surg.* – 2006. – Vol.57(1). – P. 50-54.
61. Association between maternal smoking, gender, and cleft lip and palate / D.R. Martelli, R.D. Coletta, E.A. Oliveira, M.S. Swerts et al. // *Braz. J. Otorhinolaryngol.* 2015. – Vol. 81, №5. – P. 514-9.
62. Biological mechanisms in palatogenesis and cleft palate / L. Meng, Z. Bian, R.Torensma et al. // *J. Dent. Res.* - 2009. – Vol. 88 (1). – P. 22-33.
63. Cauwe, B. Intracellular substrate cleavage: a novel dimension in the biochemistry, biology and pathology of matrix metalloproteinases / B. Cauwe, G. Opdenakker // *Crit. Rev. Biochem. Mol. Biol.* - 2010. – Vol. 45 (5). – P. 351-423.
64. Chen, Y.H. Exploring the relationship between cleft type and speech outcome in 4-to-6-year-olds with non-syndromic cleft palate using different measures: A preliminary report / Y.H. Chen, M.L.C. Lee, S. Ee-Li Young // *Clin Linguist Phon.* Publishedonline. – 2024. - № 4.
65. Cleft lip and palate patients: diagnosis and treatment / L. Perillo, F. d'Apuzzo, S. Eslami, A. Jamilian / *Intech Open.* - 2017. - 42 p.
66. Cleft lip and palate surgery at a rural african hospital: a 13-year experience from western kenya / I.J. Rhodes, A. Zhang, S. Arbuiso et al. // *J Craniofac Surg.* Publishedonline June. – 2024. – Vol. 35, № 35. - P. 1471-1474.
67. Cleft lip and palate: association with other congenital malformations / S. Beriaghi, S.L. Myers, S.A. Jensen, S. Kaimal et al. // *J. Clin. Pediatr. Dent.* - 2009. – Vol. 33 (3). – P. 207-10.
68. Cleft lip and palate: diagnosis and management / B.G. Taib, A.G. Taib, A.C. Swift et al. // *Br. J. Hosp. Med. (Lond.).* - 2015. – Vol. 76 (10). – P. 584-91.
69. Cleft palate repair and velopharyngeal dysfunction / R.A. Hopper, R. Tse, J. Smartt, J. Swanson et al. // *last Reconstr Surg.* – 2014. - Vol. 133. – P. 852–864.
70. Comparison of Real-Time Speech Magnetic Resonance Imagings With Perceptual Speech Analysis in Evaluation Velopharyngeal Sphincter Function / T.F.

Yildiz- Deger, F. Cinar, S. Baghaki et al. // J Craniofac Surg. – 2022. – Vol. 33, №2. – P.491-495.

71. Crockett, D.J. Cleft lip and palate / D.J. Crockett, S.L. Goudy // Fac. Plast. Surg. Clin. N. Am. – 2014. – Vol. 22, № 4. – P. 573—86.

72. Croft, C.E. Patterns of velopharyngeal valving in normal and cleft palate subjects: a multi-view videofluoroscopic and nasoendoscopic study / C.E.Croft, R.J. Shprintzen, S.J. Rakoff // Laryngoscope. - 1981. – Vol. 91. - P. 265-278.

73. Current surgical practices in cleft care: cleft palate repair techniques and postoperative care / E.B. Katzel, P. Basile, P.F. Koltz, J.R. Marcus et al. // Plast Reconstr Surg. – 2009. – Vol. 124, №3. – P. 899-906.

74. Diagnostic implications of associated defects in patients with typical orofacial clefts / I.L. Monlleó, A.G.Barros, M.I.Fontes, A.K. Andrade et al. // J. Pediatr. (Rio J.). 2015. – Vol. 91, №5. – P. 485—92.

75. Differences in the Tensor Veli Palatini Between Adults With and Without Cleft Palate Using High-Resolution 3-Dimensional Magnetic Resonance Imaging / T. N.George, K. J. Kotlarek, D. P. Kuehn, B. P. Sutton et al. // The Cleft Palate-Craniofacial Journal. – 2018. – Vol. 55(5). – P. 697–705.

76. Epigenetics and orofacial clefts: a brief introduction / G. C. Sharp, E. Stergiakouli, J. Sandy, C. Relton et al. // Cleft Palate Craniofac J. – 2018. – Vol. 55(6). – P.795-797.

77. Errari-Piloni, C. Prevalence of cleft lip and palate and associated factors in Brazil's Midwest: a single-center study / C. Errari-Piloni // Brazilian oral research. – 2021. - Vol. 18. – P.35-39.

78. Establishing a Clinical Protocol for Velopharyngeal MRI and Interpreting Imaging Findings / Perry J.L., Snodgrass T.D., Gilbert I.R. et al. // Cleft Palate Craniofac J. – 2024. – Vol. 61, №5. – P. 748-758.

79. Ettema, S.L. Magnetic resonance imaging of the levatorveli palatini muscle during speech / S.L. Ettema, D.P. Kuehn, A.L.Perlman // Cleft Palate Craniofac J. – 2002. – Vol. 39(2). – P. 130-144.

80. Evaluation of soft palate function with MRI: application to the cleft palate patient / J.C.McGowan, H. Hatabu, D.M. Yousem, P. Randall et al. // J Comput Assist Tomogr. – 1992. – Vol.16, №6. – P. 877-882.
81. Filip, C. Speech and magneticresonance imaging results following autologous fat transplantation to thevelopharynx in patients with velopharyngeal insufficiency / C. Filip, M. Matzen, I. Aeganaes // Cleft PalateCraniofac J. - 2011. – Vol. 48, №6. – P. 708-716.
82. Frequency of pharyngoplasty after primary repair of cleft palate / S. Bicknell et al. //Journal-Canadian Dental Association. – 2002. – T. 68, №. 11. – C. 688-692.
83. Functional significance of MMP3 and TIMP2 polymorphisms in cleft lip/palate / A. Letra, M. Zhao, R.M. Silva, A.R. Vieira et al. // J. Dent. Res. - 2014. - Vol. 93 (7). – P. 651-6.
84. Glade, R.S. Diagnosis and Management of Velopharyngeal Dysfunction / R.S. Glade, R. Deal // Oral Maxillofac Surg Clin North Am. – 2016. – Vol. 28(2). – P.181-188.
85. Greene, R.M. Perspectives on growth factors and orofacial development / R.M. Greene, M.M. Pisano // Curr. Pharm. Des. 2004. – Vol. 10 (22). – P. 2701-17.
86. Ha, S. Magnetic resonance imaging of the levatorveli palatini muscle in speakers with repaired cleft palate / S. Ha, D.P.Kuehn, M.Cohen, N. Alperin // Plast Reconstr Surg. – 2013. – Vol. 132. – P. 165–171.
87. Influence of different palate repair protocols on facial growth in unilateral complete cleft lip andpalate / X. Xu, H.J. Kwon, B. Shi, Q. Zheng et al. // J of Cranio-Maxillofacial Surgery. - 2015. –Vol. 43. – P. 43-47.
88. Ivy, R.H. Procedures in Cleft Palate Surgery: Experiences with the Veau and Dorrance Technic / R.H. Ivy, L. Curtis // AnnSurg. – 1934. – Vol. 100, №3. – P. 502-511.
89. Iwata, J. The mechanism of TGF-b signaling during palate development / J. Iwata, C. Parada, Y. Chai // Oral. Dis. - 2011. - Vol. 17 (8). – P. 733-44.
90. Jonathan et al, S. Cleft lip and palate: Care configuration, national registration, and research strategies / S. Jonathanetal // Journal of the World federation of orthodontists. – 2020. - Vol. 9. - P. 40-44.

91. Knowledge of graduated nursing students on breast feeding newborns with cleft lip and palate / J.L. Neto, C.M.de Souza, E.A. Katakura et al. // *Rev Rene.* – 2015. – Vol. 16, №1. – P. 21–28.
92. Kuehn, D.P. Magnetic resonance imaging of the levator veli palatini muscle before and after primary palatoplasty / D.P. Kuehn, S.L. Ettema, M.S. Goldwasser // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2004. – Vol. 41(6). – P. 584-592.
93. Leslie, E.J. Genetics of cleft lip and cleft palate / E.J. Leslie, M.L. Marazita // *Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet.* - 2013. – Vol. 163 (4). – P. 246-58.
94. Li, C. Molecular and cellular mechanisms of palate development / C. Li, Y. Lan, R. Jiang // *J Dent Res.* – 2017. – Vol. 96(11). – P. 1184-1191.
95. Magnetic resonance imaging in the evaluation of occult submucous cleft palate / D. P. Kuehn, S. L. Ettema, M. S. Goldwasser et al. // *The Cleft Palate-Craniofacial Journal.* – 2001. – Vol. 38(5). – P. 421–431.
96. Magnetic resonance imaging of the levatorveli palatini of the cleft palate patients after operation / J. Shi, B. Shi, Q. Zheng, H. Yin // *Zhonghua Kou Qiang Yi Xue Za Zhi.* – 2010. – Vol. 45, №10. – P. 587-91.
97. Management of midline facial clefts / Mishra S., Sabhlok S., Panda P.K., Khatri I. // *J. Maxillofac. Oral. Surg.* - 2015. - Vol. 14 (4). – P. 883-90.
98. Marrinan, E. M. Velopharyngeal function in nonsyndromic cleft palate: relevance of surgical technique, age at repair, and cleft type / E. M.Marrinan, R. A. Labrie, J. B. Mulliken // *The Cleft palate-craniofacial journal.* – 1998. – Vol. 35, №. 2. – P. 95-100.
99. Mason, K.N. Magnetic Resonance Imaging for Assessing Velopharyngeal Function: Current Applications, Barriers, and Potential for Future Clinical Translation in the United States / K.N. Mason // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2024. – Vol. 61, №2. – P. 235-246.
100. Midline cleft lip and bifid nose deformity: description, classification, and treatment / A.R. Kolker, A.M. Sailon, J.G. Meara, A.D. Holmes // *J Craniofac Surg.* – 2015. – Vol. 26, № 8. – P. 2304-8.

101. Mir, M. A. A novel modification of Bardach's two-flap palatoplasty for the repair of a difficult cleft palate / M.A.Mir, N.Manohar, D.Chattopadhyay // Arch Plast Surg. – 2021. – Vol. 48(1). – P. 75-79.
102. MMP gene polymorphisms as contributors for cleft lip/palate: association with MMP3 but not MMP1 / A.I. Letra, R.A. Silva, R. Menezes, C.M. Astolfi et al. // Arch. Oral. Biol. - 2007. - Vol. 52 (10). – P. 954-60.
103. MRI with synchronized audio to evaluate velopharyngeal insufficiency / S. Maturo, A. Silver, K. Nimkin et al. // Cleft Palate Craniofac J. – 2012. – Vol. 49(6). – P. 761-763.
104. Nader et al, S. Global prevalence of cleft palate, cleft lip and cleft palate and lip: A comprehensive systematic review and meta-analysis / S. Naderetal // Journal of stomatology, oral and maxillofacial surgery. – 2022. - Vol. 123, №2. – P. 110-120.
105. Nasal speaking valve: a device for managing velopharyngeal incompetence / M. Suwaki, K. Nanba, E. Ito et al. // J Oral Rehabil. – 2008. – Vol.35, №1. – P. 73–78.
106. New insights in collagen turnover in orofacial cleft patients / N. Gagliano, F. Carinci, C. Moscheni et al. // Cleft. Palate. Craniofac. J. - 2010. - Vol. 47 (4). – P. 393-9.
107. Nonsedated Magnetic Resonance Imaging for Visualization of the Velopharynx in the Pediatric Population / K.J. Kotlarek, T.J. Sitzman, J.L. Williams et al. // Cleft Palate Craniofac J. – 2023. – Vol. 60(2). – P. 249-252.
108. Okano, J. Regional heterogeneity in the developing palate: morphological and molecular evidence for normal and abnormal palatogenesis / J.Okano, S.Suzuki, K. Shiota // Congenit. Anom. (Kyoto). – 2006. – Vol. 46, №2. – P. 49-54.
109. Palatal fusion — where do the midline cells go? A review on cleft palate, a major human birth defect / M. Dudas, W.Y. Li, J. Kim, A. Yang et al.// Acta Histochem. - 2007. – Vol.109 (1). – P. 1-14.
110. Perry, J. L. Magnetic resonance imaging and computer reconstruction of the velopharyngeal mechanism / J. L. Perry, D. P. Kuehn //Journal of Craniofacial Surgery. – 2009. – Vol. 20, №. 8. – C. 1739-1746.

111. Perry, J.L. Can Dynamic MRI Be Used to Accurately Identify Velopharyngeal Closure Patterns? / J.L. Perry, K. Mason, B.P. Sutton // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2018. – Vol. 55, №4. – P. 499-507.

112. Perry, J.L. Using MRI for assessing velopharyngeal structures and function / J.L. Perry, B.P. Sutton, D.P. Kuehn // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2014. – Vol. 51(4). – P. 476-485.

113. Potter, A.S. Molecular anatomy of palate development / A.S. Potter, S.S. Potter // *PLoS One.* – 2015. – Vol. 10, №7.

114. Protocol for a Prospective Observational Study of Revision Palatoplasty Versus Pharyngoplasty for Treatment of Velopharyngeal Insufficiency Following Cleft Palate Repair / T.J. Sitzman, A.L. Baylis, J.L. Perry et al. // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2024. – Vol. 61, №5. – P. 870-881.

115. Publishing trends in velopharyngeal insufficiency / C. Poff, J. Horton, R.Boerner et al. // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2020. – Vol. 129. – P. 109761.

116. Raol, N. New technology: use of cine MRI for velopharyngeal insufficiency / N. Raol, P. Sagar, K. Nimkin, C.J. Hartnick // *Adv Otorhinolaryngol.* – 2015. – Vol. 76. – P. 27-32.

117. Result speech improvement following simultaneous push-back together with velopharyngeal flap surgery in cleft palate patients / K. Wermker, H. Lunenburger, U. Joos, J. Kleinheinz et al. // *J of Cranio-Maxillofacial Surgery.* - 2014. – Vol. 42. - P. 525-530.

118. Revision pharyngoplasty in cleft palate and velopharyngeal insufficiency: management and outcomes / M.K. Bruce, C. Zhang, L. Vodovotz, Z. Irgebay et al. // *Annals of Plastic Surgery.* – 2022. – Vol. 88(3). – P. 152-155.

119. Routine screening ultrasound in children with cleft palate and/or lip: a single center experience / M.Y. Tang, S.Y. Chao, W.Y. Leung, K.W. Liu et al. // *J. Craniofac. Surg.* - 2016. – Vol. 27 (1). – P. 29-31.

120. Ruda, J.M. A Review of the Evaluation and Management of Velopharyngeal Insufficiency in Children / J.M. Ruda, P. Krakovitz, A.S. Rose // *Otolaryngol Clin North Am.* – 2012. – Vol. 45, №3. – P. 653–669.

121. Ruscello, D.M. An examination of nonspeech oral motor exercises for children with velopharyngeal inadequacy / D.M. Ruscello // *SeminSpeech Lang.* – 2008. – Vol. 29, №4. – P. 294–303.
122. Samantha, L. Apoptosis and MMP-2, TIMP-2 expression in cleft lip and palate / L. Samantha, M. Pilmane, I. Akota // *Stomatologija.* - 2013. - Vol.15, №4. – P. 129-34.
123. Scherer, N. Early intervention for speech impairment in children with cleft lip and palate / N. Scherer // *Cleft Palate Craniofac J.* - 2008. – Vol. 43. – P. 301-31.
124. Setó-Salvia, N. Genetics of cleft lip and/or cleft palate: association with other common anomalies / N. Setó-Salvia, P. Stanier // *Eur. J. Med. Genet.* – 2014. – Vol. 57 (8). – P. 381-93.
125. Shaye, D. Update on outcomes research for cleft lip and palate / D. Shaye // *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* - 2014. – Vol. 22 (4). – P. 255-9.
126. Short-term and long-term results of speech improvement after surgery for velopharyngeal insufficiency with pharyngeal flaps in patients younger or older than 6 years old : 10 - year experience / M.F. Meek, J.H. Goert, S.O. Hofer, S.M. Goorhuis-Brouwer et al. // *Ann Plast Surg.* - 2003. – Vol. 50 (13). – P. 17.
127. Skolnick, M. L. The sphincteric mechanism of velopharyngeal closure / M. L. Skolnick, G. N. McCall, M. Barnes // *Cleft Palate Craniofac J.* - 1973. – P. 10–286.
128. Sloan, G.M. Posterior Pharyngeal Flap and Sphincter Pharyngoplasty: The State of the Art / G.M. Sloan // *Cleft Palate Craniofac J.* - 2000. – Vol. 37, №2. – P. 112-122.
129. Sommerlad, B.C. A technique for cleft palate repair / B.C. Sommerlad // *Plast Reconstr Surg.* - 2003. – Vol. 112(6). – P. 1542-8.
130. Soyeon, J. Dissection in the Pyramidal Space for Effective Relief of Tension in Cleft Palate Repair / J. Soyeon, Lun-Jou Lo // *Annals of Plastic Surgery.* – 2020. – Vol. 84, №1. – P. 54-59.
131. Standardization for the reporting of nasopharyngoscopy and multiview video fluoroscopy: a report from an International Working Group / K.J. Golding-Kushner, R.V. Argamaso, R.T. Cotton et al. // *Cleft Palate J.* – 1990. – Vol. 27(4). – P.337-348.

132. Stanier, P. Development of the lip and palate: FGF signalling. *Front / P. Stanier, E. Pauws // Oral. Biol.* - 2012. - Vol.16. – P. 71-80.
133. Stop Consonant Production in Children with Cleft Palate After Palatoplasty / M. Hardin-Jones, K.L. Chapman, L. Heimbaugh et al. // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2024. – Vol. 61(7). – P. 1087-1095.
134. Submucous Cleft Palate: A 10-Year Series / M.B. Seagle, C.S. Patti, W. N. Williams, V.P. Wood // *Annals of Plastic Surgery.* – 1999. – Vol. 42(2). – P. 142-148.
135. Surina, I. Practical method of speech evaluation in adult patients with cleft lip and cleft palate / I. Surina, A. Král // *Acta chir urgiae plasticae.* – 1969. - Vol. 11, №3. – P. 215-20.
136. TCDD disrupts posterior palatogenesis and causes cleft palate / T. Yamada, A. Hirata, E. Sasabe et al. // *J Craniomaxillofac Surg.* - 2014. – Vol. 42, №1. – P. 1-6.
137. The innervation of the soft palate muscles involved in cleft palate: a review of the literature / R.J. Logjes, R.L. Bleys, C.C. Breugem, R.J. Logjes et al. // *Clin Oral Investig.* – 2016. – Vol. 20, №5. – P. 895-901.
138. Three-dimensional finite element analysis on stress distribution after different palatoplasty and levatorveli palatini muscle reconstruction / J. Ma, M. Zhang, D. Yang, K. Zhai et al. // *Clin Oral Investig.* – 2024. – Vol. 28, №4. – P. 221.
139. Tran, T. Simulation of Velopharyngeal Biomechanics Identifies Differences in Sphincter Pharyngoplasty Outcomes: A Matched Case-Control Study / T. Tran, J. Perry, S. Blemker // *Cleft Palate Craniofac J.* – 2024. – Vol. 61, №2. – P. 339-349.
140. Universal parameters for reporting speech outcomes in individuals with cleft palate / G. Henningson, D. P. Kuehn, D. Sell et al. // *The Cleft Palate-Craniofacial Journal.* – 2008. – Vol. 45, № 1. – C. 1-17.
141. Variation in FGF1, FOXE1, and TIMP2 genes is associated with nonsyndromic cleft lip with or without cleft palate / T. Nikopensius, I. Kempa, L. Ambrozaitytė et al. // *Birth. Defects. Res. A. Clin. Mol. Teratol.* - 2011. - Vol. 91 (4). – P. 218-25.

142. Verstappen, J. Tissue inhibitors of metalloproteinases (TIMPs): their biological functions and involvement in oral disease / J.Verstappen, J.W. Von den Hoff // J. Dent. Res. - 2006. - Vol. 85 (12). – P. 1074-84.
143. Watson, A.C.H. Management of cleft lip and palate / A.C.H. Watson, D.A. Sell, P. Grunwell. – Wiley, 2001. – 432 p.
144. Witt, P.D. Management of the hypodynamic velopharynx cleft palate / P.D. Witt // Craniofac. J. - 1995. – Vol. 32, №3. - P. 179-187.
145. Witt, P.D. Management of velopharyngeal dysfunction. In: Persing JA, Evans GR. Soft-tissue surgery of the craniofacial region / P.D. Witt. - New York: Informa, 2007. -P. 113-28.
146. Witt, P.D. Sphincter pharyngoplasty: a preoperative and postoperative analysis of perceptual speech characteristics and endoscopic studies of velopharyngeal function / P.D. Witt, L.L. D'Antonio, G.J. Zimmermann // Plast. Reconstr. Surg. - 1994. –Vol. 93. – P. 1155-1168.