



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого нёба

Кодирование по Международной
статистической классификации
болезней и проблем, связанных со
здоровьем:

МКБ-10:
Q35, Q36, Q37

Возрастная категория:

дети

Год утверждения:

ID:

Разработчик клинической рекомендации:

- **Общероссийская общественная организация «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»**
- **Российское общество пластических, реконструктивных и эстетических хирургов**

Оглавление

Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	5
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	5
1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ...	6
1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	7
1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	7
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	9
2.1. Жалобы и анамнез	10
2.2. Физикальное обследование	10
2.3. Лабораторные диагностические исследования	10
2.4. Инструментальные методы исследования	11
2.5. Иные диагностические исследования.....	13
2.6. Диагностика расщелин губы и неба в пренатальном периоде:.....	13
2.7. Диагностика расщелин губы и неба у новорожденных.....	14
2.8. Диагностика расщелин губы и неба в грудном возрасте.....	14
2.9. Диагностика расщелин губы и неба в раннем детском возрасте.....	15
2.10. Диагностика расщелин губы и неба у детей дошкольного возраста	15
2.11. Диагностика расщелин губы и неба у детей дошкольного возраста	15
2.12. Диагностика расщелин губы и неба у подростков.	16
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	16
3.1. Хирургическое лечение	16
3.1.1. Ранний грудной возраст (от 1 до 4 месяцев)	17
3.1.2. Поздний грудной возраст (от 5 до 12 месяцев).....	17
3.1.3. Ранний детский возраст (13-24 месяца).....	17
3.1.4. Дошкольный возраст (от 2 до 5 лет).	18
3.1.5. Ранний школьный возраст (от 6 до 11 лет).	18
3.1.6. Подростковый возраст.....	19
3.2. Иные методы лечения.	22
3.2.1. Пренатальный период	22

3.2.2. Период новорожденности	22
3.2.3. Ранний грудной возраст	23
3.2.4. Поздний грудной возраст	23
3.2.5. Ранний детский возраст.....	23
3.2.6. Дошкольный возраст.	23
3.2.7. Ранний школьный возраст.	23
3.2.8. Подростковый возраст.....	23
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	24
4.1. Обеспечение полноценного питания:	24
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	30
6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).	30
Критерии оценки качества медицинской помощи.	31
Список литературы.....	32
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	37
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.	38
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	41
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.	42
Приложение В. Информация для пациента.	48
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	51

Список сокращений

ВДРВГ - врожденная двусторонняя расщелина верхней губы

ВДРВГАО - врожденная двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка

ВДРВГАОН - врожденная двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка и неба

ВМП - высокотехнологичная медицинская помощь

ВОРВГ - врожденная односторонняя расщелина верхней губы

ВОРВГАО - врожденная односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка

ВОРВГАОН - врожденная односторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка и неба

ВРН - врожденная расщелина неба

ВОЗ - всемирная организация здравоохранения

КТ – компьютерная томография

ЛОР - оториноларингология

МКБ-10 - международная классификация болезней

МСКТ - мультиспиральная компьютерная томография

ОМС - обязательное медицинское страхование

ОПТГ - ортопантомография

РОЛ - раннее ортодонтическое лечение

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЧЛО - челюстно-лицевая область

ЭхоКГ - эхокардиография

TORCH-инфекции - группа внутриутробных инфекций: Т (toxoplasmosis) - токсоплазмоз,

О (other) - другие инфекции (сифилис, листериоз, хламидиоз и др.), R (rubella) - краснуха,

С (cytomegalovirus) - цитомегаловирусная инфекция, Н (herpes) - герпес (ВОЗ 1971 г).

Термины и определения

Врожденный порок - совокупность отклонений от нормального строения организма, возникающих в процессе внутриутробного развития, возникающих под действием разнообразных внутренних и внешних факторов.

Расщелина верхней губы, альвеолярного отростка и неба - врожденный порок развития, при котором происходит нарушение в средней зоне лица: расщепление губы на два или три фрагмента, деформация хрящевого отдела носа, порочное прикрепление и нарушение функции пучков круговой мышцы рта, дефект альвеолярного отростка верхней челюсти. При расщелинах неба имеется сообщение полости рта с полостью носа через дефект тканей по средней линии неба, отличное от нормального расположение и прикрепление мышц мягкого неба, расширение среднего отдела глотки и укорочение мягкого неба.

Уранопластика – реконструктивная операция, проводимая при расщелине твердого неба.

Велофарингопластика - реконструктивная операция, проводимая при расщелине мягкого неба.

Хейлоринопластика - реконструктивная операция, проводимая при расщелине верхней губы и деформации хрящевого отдела носа.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Расщелина губы и/или неба — это тяжелый порок развития челюстно-лицевой области, проявляющийся нарушением непрерывности верхней губы, альвеолярного отростка и неба и сопровождающийся значимыми функциональными нарушениями. Трудности восстановления нарушенных жизненно важных функций питания, дыхания и речи, анатомического восстановления верхней губы, носа и верхней челюсти в условиях растущего организма являются причиной инвалидизации детей с расщелинами губы и неба на долгие годы [1-4].

При этом пороке развития лица морфологические особенности выявляются еще в антенатальном периоде [5], а после рождения наблюдаются нарушения следующих жизненно важных функций:

1) нарушение функции питания: нормальное сосание в период новорожденности и грудном возрасте в большинстве случаев невозможно из-за отсутствия разделения носовой и ротовой полостей, а в последующем нарушение жевания связано с аномалией зубного ряда и нарушением окклюзии;

2) речи: отсутствие целостности велофарингеального сфинктера затрудняет формирование правильной речи (речь невнятная, тихая с носовым оттенком), может являться причиной задержки речевого развития

3) слуха: расщепление и неправильные точки прикрепления небной мускулатуры вызывают дисфункцию евстахиевой трубы;

4) носового дыхания: деформация концевого и костно-хрящевого отдела носа приводит к изменению воздушного потока, нарушает адекватное дыхание и способствует развитию различной сопутствующей патологии ЛОР-органов [6-9].

Косметический дефект в виде нарушения анатомии верхней губы, деформации носа уже при рождении вызывает негативную реакцию со стороны родителей, а в последующем и окружающих людей. Гармоничное развитие ребенка с расщелиной в связи с его косметическим дефектом и функциональными нарушениями затруднено [10, 11].

1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Этот порок имеет мультифакторное происхождение. Для мультифакториально наследуемых расщелин губы и нёба характерны общие для всех мультифакториальных заболеваний признаки. Для возникновения таких форм необходимо наличие либо генетической предрасположенности, либо появление новой мутации, а также воздействие каких-либо неблагоприятных факторов среды (таблица 1) [12, 13, 15-18].

Таблица 1

Этиологические факторы, влияющие на развитие расщелины губы и неба.

Факторы	Описание
1. Эндогенные факторы	<ul style="list-style-type: none">- генные мутации- биологическая неполноценность половых клеток- возраст родителей
2. Экзогенные факторы	<ul style="list-style-type: none">- физические: механическое воздействие на плод, пороки развития матки, амниотические тяжи, многоплодная беременность, повышенная радиация- химические: неполноценное питание, гипо- или гипервитаминоз, гормональные дискорреляции, воздействие тератогенных ядов и лекарственных препаратов, злоупотребление алкоголем, употребление наркотиков- биологические: инфекционные заболевания (грипп, краснуха, герпес, токсоплазмоз), психические (гиперадреналинемия)

1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Расщелины верхней губы, альвеолярного отростка и неба занимают 3-5 место среди всех врожденных пороков развития и первое место (87%) среди врожденных пороков развития лица.

По данным ВОЗ (1971), они встречаются в 0,6-1,6 случаев к 1000 новорожденных. Распространенность в России близка к среднемировому (1:650 - 700 новорожденных). Имеются колебания частоты формирования патологии в различных регионах нашей страны 0,6-1,1:1000 (Москва), 0,4-1,6:1000 (Оренбургская область), 1,34:1000 (Волгоградская область). Самый высокий уровень рождения детей с расщелиной верхней губы, неба определяется в Японии (1,7:1000), наиболее низкая распространенность расщелины верхней губы, неба (0,4:1000) отмечается среди негроидной расы [19, 20].

1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Q35 - Расщелина неба

Q35.0 - Расщелина твердого неба двусторонняя

Q35.1 - Расщелина твердого неба

Q35.2 - Расщелина мягкого неба двусторонняя

Q35.3 - Расщелина мягкого неба

Q35.4 - Расщелина твердого и мягкого неба двусторонняя

Q35.5 - Расщелина твердого и мягкого неба

Q35.6 - Срединная расщелина неба

Q35.7 - Расщелина язычка

Q35.8 - Расщелина неба [волчья пасть] неуточненная двусторонняя

Q35.9 - Расщелина неба (волчья пасть) неуточненная

Q36 - Расщелина губы [заячья губа]

Q36.0 - Расщелина губы двусторонняя

Q36.1 - Расщелина губы срединная

Q36.9 - Расщелина губы односторонняя

Q37 - Расщелина неба и губы [волчья пасть с заячьей губой]

Q37.0 - Расщелина твердого неба с двусторонней расщелиной губы

Q37.1 - Расщелина твердого неба с односторонней расщелиной губы

Q37.2 - Расщелина мягкого неба с двусторонней расщелиной губы

Q37.3 - Расщелина мягкого неба с односторонней расщелиной губы

Q37.4 - Расщелина твердого и мягкого неба с двусторонней расщелиной губы

Q37.5 - Расщелина твердого и мягкого неба с односторонней расщелиной губы

Q37.8 - Неуточненная расщелина неба с двусторонней расщелиной губы

Q37.9 - Неуточненная расщелина неба с односторонней расщелиной губы

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

Клинико-анатомическая классификация врожденной расщелины губы и неба:

1. односторонняя расщелина верхней губы

- 1.1. скрытая
 - 1.2. частичная /неполная/
 - 1.3. полная
2. двусторонняя расщелина верхней губы (симметричная, асимметричная)
 - 2.1. скрытая
 - 2.2. частичная /неполная/
 - 2.3. полная
3. односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка
 - 3.1. частичная /неполная/
 - 3.2. полная
4. двусторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка (симметричная, асимметричная)
 - 4.1. частичная /неполная/
 - 4.2. полная
5. односторонняя полная расщелина верхней губы и неба
6. двусторонняя полная расщелина верхней губы и неба
7. расщелина неба
 - 7.1. субмукозная /скрытая/
 - 7.2. частичная /неполная/
 - 7.3. полная

1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

Скрытая расщелина верхней губы характеризуется тем, что нет нарушения целостности кожного покрова губы. Сбоку от фильтрума имеется вертикальное вдавление кожи, под которым определяется расщепление круговой мышцы рта. Дефект особенно заметен при функциональной нагрузке.

Неполная расщелина характеризуется наличием расщепления верхней губы, не достигающим нижнего отдела наружного носового отверстия (ноздри). Губа не срастается только в нижних ее отделах, а у основания носа имеется правильно развитый участок тканей («мостик»). При данной патологии может быть деформация носа.

При полной изолированной расщелине верхней губы наблюдается расщепление тканей верхней губы на всем протяжении - от красной каймы до нижнего носового хода. При этом всегда имеется деформация кожно-хрящевого отдела носа. При односторонней расщелине верхней губы имеется уплощение и растяжение крыла носа на больной стороне. Кончик носа смещен в больную сторону, ноздря на этой стороне широкая, а перегородка носа выгнута в здоровую сторону.

При двусторонней полной расщелине верхней губы, она расщеплена справа и слева от

фильтрума. Срединная часть губы укорочена. Перегородка носа короткая и за счет этого кончик носа уплощен и подтянут к верхней губе. Оба крыла носа растянуты и уплощены так, что нос имеет «негроидную» форму.

Скрытые расщелины неба - это такие расщелины, при которых врожденный дефект малозаметен. Иногда заметно вдавление слизистой оболочки между двумя половинами мягкого неба. Отмечается несращение костных пластинок твердого неба. Небо укорочено. Как правило, нарушений прикуса нет. У ребенка отмечается открытая гнусавость (носовой оттенок речи) и расстройство звукообразования (артикуляции). Речь таких детей иногда сопровождается компенсаторными движениями мимических мышц лица, крыльев носа, сокращением лобных мышц.

Расщелины мягкого неба могут быть полными и неполными. Неполные расщелины не доходят до границы с твердым небом. При полной расщелине дефект мягкого неба достигает заднего края твердого неба и часто сопровождается скрытым недоразвитием заднего отдела твердого неба или же скрытой расщелиной его. Отмечается укорочение неба, расширение глоточного кольца, недоразвитие мышц мягкого неба. Прикус чаще всего не нарушен.

При полной расщелине мягкого и твердого неба отмечается расщепление неба до резцового отверстия. Основание сошника лежит свободно, не соединяясь с небными пластинками. Хорошо видны носовые раковины. Слизистая их обычно гипертрофирована. Небные пластинки недоразвиты. Мягкое небо укорочено. Глоточное кольцо расширено. Возможно врожденное недоразвитие всех отделов верхней челюсти.

При односторонних полных расщелинах верхней губы и неба клинически определяется полная расщелина верхней губы с деформацией кожно-хрящевого отдела носа, далее расщелина альвеолярного отростка верхней челюсти (обычно в области второго резца), а также расщелина твердого неба с одной стороны и полная расщелина мягкого неба. Помимо этого, имеется типичная деформация альвеолярного отростка верхней челюсти за счет смещения малого фрагмента к средней линии и кзади.

При двусторонних полных расщелинах верхней губы и неба имеется полная двусторонняя расщелина верхней губы с типичной деформацией носа, двусторонняя расщелина альвеолярного отростка верхней челюсти со смещением межчелюстной кости кпереди, полная двусторонняя расщелина твердого неба и полная расщелина мягкого неба. При этом основание сошника с двух сторон не срастается с небными отростками верхней челюсти.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Диагноз расщелина губы и неба является клиническим и устанавливается на основании визуального осмотра, антропометрических, рентгенологических и ультразвуковых методов исследований.

2.1. Жалобы и анамнез

Рекомендуется сбор наследственного анамнеза (ЧЛО-патологии) и данных о воздействии тератогенов в I триместре, жалоб у родителей детей с диагнозом «одно- и двусторонние расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» на предмет выявления возможных наследственных факторов и наличия воздействия тератогенных факторов во время беременности, приводящих к основному заболеванию [13, 24]

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)

Рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у пациентов и/или родителей детей с диагнозом «одно- и двусторонние расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» на наличие нарушений функции жевания, речи, дыхания, слуха, эстетический дефект [13, 24]

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: целевая возрастная группа – во всех периодах постнатального развития

2.2. Физикальное обследование

Рекомендуется проведение клинического осмотра детей с целью проведения оценки топографо-анатомических соотношений и определения их нормы в области дефекта и (или) ранее прооперированной области, прием (осмотр, консультация) врача - челюстно-лицевого хирурга первичный с проведением внешнего осмотра и пальпации челюстно-лицевой области с целью постановки точного диагноза и разработки комплексного, ступенчатого, этапного и последовательного плана лечения и реабилитации (постнатальный-подростковый периоды) [26].

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: целевая возрастная группа - во всех периодах постнатального развития

2.3. Лабораторные диагностические исследования

Рекомендовано проведение TORCH-скрининга (в пренатальном и постнатальном периодах). [27, 28]:

- Определение антител класса G (IgG) к токсоплазме (*Toxoplasma gondii*) в крови.
- Определение антител класса G (IgG) к вирусу краснухи (*Rubella virus*) в крови
- Определение антител класса G (IgG) к цитомегаловирусу (*Cytomegalovirus*) в крови
- Определение антител класса G (IgG) к вирусу простого герпеса 1 типа (*Herpes simplex virus 1*) в крови
- Определение антител класса G (IgG) к вирусу простого герпеса 2 типа (*Herpes simplex virus 2*) в крови
- Определение антител класса G (IgG) к вирусу ветряной оспы и опоясывающего лишая (*Varicella-Zoster virus*) в крови

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: пренатально/постнатально при подозрении на синдромальную патологию.

Рекомендуется в предоперационном периоде детям с диагнозом «одно- и двусторонние расщелины верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» проведение следующих лабораторных исследований:

- Исследование уровня тромбоцитов в крови [30].
- Анализ крови биохимический общетерапевтический: исследование уровня холестерина в крови, исследование уровня общего билирубина в крови исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови, исследование уровня альбумина в крови, исследование уровня калия в крови, исследование уровня натрия в крови, исследование уровня кальция в крови, исследование уровня общего белка в крови, исследование уровня мочевины в крови, исследование уровня креатинина в крови, определение активности аспартатаминотрансферазы в крови (АСТ), определение активности аланинаминотрансферазы в крови (АЛТ), исследование уровня глюкозы в крови) [30].
- Определение группы крови по системе АВ0. Определение антигена D системы Резус (резус-фактор), Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови, Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови, Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в нетрепонемных тестах (RPR, РМПИ) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови, Определение антигена вируса гепатита С (Hepatitis C virus) в крови [30]
- Общий (клинический) анализ мочи.[30]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: целевая возрастная группа – во всех периодах постнатального развития

2.4.Инструментальные методы исследования

Рекомендуется проведение кордоцетеза под контролем ультразвукового исследования у беременной женщины в период с 11 по 12 неделю гестации для исключения хромосомных и синдромальных патологий плода, включающих в себя одно- и двустороннюю расщелину верхней губы и альвеолярного отростка [26]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется проведение ультразвуковое скрининговое исследование при сроке беременности одиннадцатая - четырнадцатая недели по оценке антенатального развития плода с целью выявления хромосомных аномалий, пороков развития, рисков задержки роста плода, преждевременных родов, преэклампсии (скрининг I) с целью первичного выявления патологии развития челюстно-лицевой области у ребенка, в частности одно- и двусторонних расщелин верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба, с целью подробного исследования анатомо-физиологических особенностей лица, мозга, сердца и скелета [26]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется проведение УЗИ органов брюшной полости (комплексное), УЗИ головного мозга, УЗИ почек, УЗИ забрюшинного пространства, эхокардиографии у новорожденных детей в постнатальном периоде развития (до 29 дня развития) с подтвержденным диагнозом «врожденная одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» с целью тщательного исследования областей мозга, лица, сердца, почек, органов брюшной полости и забрюшинного пространства для определения сопутствующих заболеваний и возможных синдромов [26]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4).

Рекомендуется детям дошкольного возраста (от 2 до 5 лет) и раннего школьного возрасте (с 6 до 11 лет) с диагнозом «врожденная одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» проведение фарингоскопии с консультацией и последующим заключением медицинского логопеда с целью медико-логопедического исследования при дизартрии, разработки индивидуальной программы логопедической реабилитации. [40, 64].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется детям дошкольного возраста (от 2 до 5 лет) и старше проведение риноскопии с консультацией и последующим приемом (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога с целью выявления искривления перегородки носа, наличия сообщения полости рта с полостью носа. [40].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется детям дошкольного возраста (от 2 до 5 лет) и раннего школьного возрасте (с 6 до 11 лет) проведение аудиометрии с консультацией и последующим приемом (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога (первичный) с целью выявления нарушений функции слуха и составления комплексного плана лечения [40, 62].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется детям раннего школьного возрасте (с 6 до 11 лет) с диагнозом «врожденная одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» проведение компьютерной томографии (КТ) челюстно-лицевой области для оценки имеющегося дефекта в переднем отделе твердого неба, положения фрагментов верхней челюсти и планирования необходимого размера костного трансплантата, для оценки смежных костных структур и разработки дальнейшего комплексного плана лечения [31].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Рекомендуется детям в подростковом периоде развития (от 12 до 18 лет) с диагнозом «врожденная одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» рекомендуется проведение компьютерной томографии челюстно-лицевой области для оценки анатомических соотношений верхней и нижней челюстей, определения показаний для

ортогнатической операции. [31, 34]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2).

Рекомендуется детям с 5 месяцев и старше проведение регистрации электрокардиограммы в 12 отведениях, расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных с последующим приемом (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный с целью выявления нарушений ритма сердца [34, 79].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2).

Рекомендуется детям с 5 месяцев и старше проведение эхокардиографии с целью выявления аномалий сердца с последующим приемом (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный [78]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2).

Рекомендуется детям с 5 месяцев и старше проведение рентгенологического исследования органов грудной клетки в предоперационном периоде [78]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2).

2.5. Иные диагностические исследования

Рекомендуются прием (осмотр, консультация) первичный специалистов смежных специальностей на всех этапах развития ребенка с целью улучшения качества диагностики, лечения и реабилитации пациентов с диагнозом «врожденная одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба», а также разработка индивидуальных планов лечения с учетом типа поражения и индивидуальных особенностей: врача-педиатра, врача – невролога, врача-оториноларинголога, врача-кардиолога, врача-сурдолога-оториноларинголога, клинического психолога, медицинского логопеда, врача-стоматолога, врача-стоматолога-ортопеда, врача-терапевта [78, 80]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

2.6. Диагностика расщелин губы и неба в пренатальном периоде:

Рекомендуется проводить сбор анамнеза у беременных из группы риска с целью выявления наследственной отягощенности по врожденной патологии ЧЛЮ; воздействия тератогенных факторов в I триместре. [81]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарий: включает патологию полости рта и черепно-челюстно-лицевой области.

Рекомендуется проведение ультразвукового скринингового исследования при сроке беременности одиннадцатая - четырнадцатая недели по оценке антенатального развития плода с целью выявления хромосомных аномалий, пороков развития, рисков задержки роста плода, преждевременных родов, преэклампсии (скрининг I) [60].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарий: обязательно при подозрении на расщелину губы/неба.

Рекомендуется инвазивная диагностика (кордоцентез/амниоцентез) с целью исключения

хромосомных и синдромальных патологий у плода при подтвержденной расщелине. [59].

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2)

2.7. Диагностика расщелин губы и неба у новорожденных.

Рекомендуется проводить визуальное исследование при патологии полости рта, включая черепно-челюстно-лицевой области врачом-челюстно-лицевым хирургом у новорожденных с диагнозом расщелина губы и неба с целью подтверждения диагноза и оценки сопутствующих пороков. [82]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проводить ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное), ЭхоКГ, нейросонографию у новорожденных с диагнозом расщелина губы и неба с целью подтверждения диагноза и оценки сопутствующих пороков. [82]

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 1).

Рекомендуется проводить серологический скрининг на TORCH-инфекции у новорожденных с диагнозом расщелина губы и неба с целью подтверждения диагноза и оценки сопутствующих пороков. [27]

Уровень убедительности рекомендаций: С (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проводить прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога , прием (осмотр, консультация) врача-ортодонта (анализ деформации челюсти) у новорожденных с диагнозом расщелина губы и неба с целью подтверждения диагноза и оценки сопутствующих пороков. [82]

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2).

2.8. Диагностика расщелин губы и неба в грудном возрасте.

Рекомендуется проводить антропометрию, оценку соматического статуса (врач-педиатр, врач-невролог) у детей 1–12 месяцев с диагнозом расщелина губы и неба с целью мониторинга развития и подготовки к лечению. [82, 62]

Уровень убедительности рекомендаций: С (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проводить прием (осмотр, консультация, аудиометрия) врача-сурдолога-оториноларинголога, прием (осмотр, консультация, изготовление диагностических моделей челюстей) врача-ортодонта у детей 1–12 месяцев с диагнозом расщелина губы и неба с целью мониторинга развития и подготовки к лечению. [82, 64].

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2).

Рекомендуется проводить предоперационную подготовку (общий (клинический) анализ крови, анализ крови биохимический общетерапевтический, определение основных групп крови по системе АВ0, определение РНК вируса гепатита С (Hepatitis C virus) в крови методом ПЦР, качественное исследование; определение РНК вируса гепатита С (Hepatitis C virus) в крови методом ПЦР, количественное исследование; определение ДНК вируса гепатита В (Hepatitis В

virus) в крови методом ПЦР, качественное исследование; определение ДНК вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови методом ПЦР, количественное исследование; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови; определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови детей 5–12 месяцев с диагнозом расщелина губы и неба. [78].

Уровень убедительности рекомендаций: В (уровень достоверности доказательств - 2).

2.9. Диагностика расщелин губы и неба в раннем детском возрасте.

Рекомендуется проводить оценку слуха (врач-сурдолог-оториноларинголог) у детей от 13 до 24 месяцев с диагнозом расщелина губы и неба с целью мониторинга развития и подготовки к лечению. [40].

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2).

Рекомендуется изготовление этапных ортодонтических моделей (врач-ортодонт) у детей от 13 до 24 месяцев с диагнозом расщелина губы и неба с целью подготовки к лечению. [63].

Уровень убедительности рекомендаций: С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется неврологическое обследование при сопутствующей патологии (врач-невролог) у детей от 13 до 24 месяцев с диагнозом расщелина губы и неба с целью мониторинга развития и подготовки к лечению. [67]

Уровень убедительности рекомендаций: С (уровень достоверности доказательств - 4).

2.10. Диагностика расщелин губы и неба у детей дошкольного возраста.

Рекомендуется проводить объективную аудиометрию у детей дошкольного возраста (2–5 лет) с диагнозом расщелина губы и неба с целью оценки отдаленных последствий и планирования реабилитации. [64, 62].

Уровень убедительности рекомендаций: С (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проведение логопедической оценки и фарингоскопии (медицинский логопед, врач-оториноларинголог) у детей от 3 до 5 лет с диагнозом расщелина губы и неба с целью мониторинга развития и подготовки к лечению. [64].

Уровень убедительности рекомендаций: В (уровень достоверности доказательств - 2).

2.11. Диагностика расщелин губы и неба у детей дошкольного возраста.

Рекомендуется проводить компьютерную томографию челюстно-лицевой области у детей школьного возраста (6–11 лет) с диагнозом расщелина губы и неба для оценки дефектов костной ткани [70].

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2).

Рекомендуется проводить психологическое тестирование у детей школьного возраста (6–11 лет) с диагнозом расщелина губы и неба с целью оценки отдаленных последствий и планирования реабилитации [71]

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2).

2.12. Диагностика расщелин губы и неба у подростков.

Рекомендуется проводить повторную компьютерную томографию лицевого отдела черепа с внутривенным болюсным контрастированием, мультипланарной и трехмерной реконструкцией у подростков (12–18 лет) с диагнозом расщелина губы и неба с целью подготовки к ортогнатическим операциям. [70]

Уровень убедительности рекомендаций: А (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарий: общие исследования для всех возрастных групп (согласно Приказу №804н) нижеперечисленные:

- первичный осмотр челюстно-лицевой области для верификации диагноза;
- лабораторная предоперационная диагностика (общий (клинический) анализ крови развернутый, анализ крови биохимический общетерапевтический, определение основных групп по системе АВ0 и определение антигена D системы Резус (резус-фактор), определение антигена (HBsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови, количественное исследование, определение антител класса G (anti-HCV IgG) к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови; определение суммарных антител классов М и G (anti-HCV IgG и anti-HCV IgM) к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови, определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) иммуноферментным методом (ИФА) в крови, количественное определение РНК вируса иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV-1) в плазме крови методом ПЦР, общий клинический анализ мочи)
- инструментальные исследования (регистрация электрокардиограммы в 12 отведениях + прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога, ЭхоКГ, прицельная рентгенография органов грудной клетки (прямая/боковая проекции))

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1. Хирургическое лечение

Ключевые положения:

Рекомендуется выбор метода хирургического лечения на основе типа расщелины, степени гипоплазии и деформации окружающих структур [23 - 29].

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5)

Рекомендуется восстановление анатомической и функциональной целостности зоны расщелины [30 - 35].

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5)

Рекомендуется соблюдение этапности лечения с учетом соматического статуса пациента [36 - 39].

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5)

Рекомендуется командный подход (врач-челюстно-лицевой хирург + врач-ортодонт) для достижения оптимальных результатов [40 - 44].

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5)

3.1.1.Ранний грудной возраст (от 1 до 4 месяцев)

Рекомендуется проводить раннее предхирургическое ортодонтическое лечение у детей раннего грудного возраста (1-4 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба с целью подготовки к дальнейшим оперативным вмешательствам. [25, 26, 31, 33, 37, 53, 55]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5)

Рекомендуется диетотерапия (грудное молоко/адаптированные смеси) у детей раннего грудного возраста (1-4 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба для обеспечения нутритивной поддержки. [30, 57, 58]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5)

3.1.2.Поздний грудной возраст (от 5 до 12 месяцев)

Рекомендуется проведение первичной хейлоринопластики и первого этапа уранопластики у детей позднего грудного возраста (6-12 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба для коррекции дефекта губы/носа и подготовки ко второму этапу уранопластики. [26, 31, 33, 37, 53]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется проведение медикаментозной терапии в послеоперационном периоде у детей позднего грудного возраста (6-12 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба:

- системная антибактериальная терапия в/в или в/м в день операции и 5 дней после;
- антигистаминные средства системного действия (в/в или в/м, 5-7 дней);
- обезболивание по необходимости [30, 57, 58]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется диетотерапия (кормление протертой мягкой пищей) в послеоперационном периоде у детей позднего грудного возраста (5-12 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба для обеспечения нутритивной поддержки. [30]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

3.1.3.Ранний детский возраст (13-24 месяца).

Рекомендуется проведение пластики мягкого неба, второго этапа уранопластики/уранопластики у детей раннего детского возраста (13-24 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба для устранения дефекта неба. [31, 48, 33]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств – 5)

Рекомендуется проведение медикаментозной терапии в послеоперационном периоде у детей раннего детского возраста (13-24 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба:

- системная антибактериальная терапия в/в или в/м в день операции и 5 дней после;
- антигистаминные средства системного действия (в/в или в/м, 5-7 дней);

- обезболивание по необходимости [30, 57, 58]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется диетотерапия (кормление протертой мягкой пищей) в послеоперационном периоде у детей раннего детского возраста (13-24 месяца) с диагнозом расщелина губы и неба для обеспечения нутритивной поддержки. [30]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется психологическое консультирование семей с детьми с диагнозом расщелина губы и неба для снижения тревожности. [53]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

3.1.4. Дошкольный возраст (от 2 до 5 лет).

Рекомендуется проведение реконструктивной хейлоринопластики/хейлориносептопластики, уранопластики, устранение небно-глоточной недостаточности (по показаниям), изготовление съемной ортодонтической конструкции у детей дошкольного возраста (от 2 до 5 лет) с диагнозом расщелина губы и неба с целью устранения дефектов и деформаций после ранее проведенных операций (подробно смотри таблицы 2-3). [26, 31, 33, 37, 41, 53]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется проведение медикаментозной терапии в послеоперационном периоде у детей дошкольного возраста (от 2 до 5 лет) с диагнозом расщелина губы и неба:

- системная антибактериальная терапия в/в или в/м в день операции и 5 дней после;
- антигистаминные средства системного действия (в/в или в/м, 5-7 дней);
- обезболивание по необходимости [30, 57, 58]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется диетотерапия (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей) в послеоперационном периоде у детей дошкольного возраста (от 2 до 5 лет) с диагнозом расщелина губы и неба для обеспечения нутритивной поддержки. [30]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

3.1.5. Ранний школьный возраст (от 6 до 11 лет).

Рекомендуется коррекция верхней губы с одномоментной реконструкцией носа и периостеопластикой расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти, устранение небно-глоточной недостаточности, пластика альвеолярного отростка у детей раннего школьного возраста (от 6 до 11 лет) с диагнозом расщелина губы и неба с целью устранения послеоперационных и остаточных деформаций верхней губы, носа, расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти, устранение небно-глоточной недостаточности (подробно смотри таблицы 2-3). [

6, 31, 33, 37, 41, 53]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется проведение медикаментозной терапии в послеоперационном периоде у детей раннего школьного возраста (от 6 до 11 лет) с диагнозом расщелина губы и неба:

- системная антибактериальная терапия в/в или в/м в день операции и 5 дней после;
- антигистаминные средства системного действия (в/в или в/м, 5-7 дней);
- обезболивание по необходимости [30, 57, 58]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется диетотерапия в послеоперационном периоде (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей) у детей раннего школьного возраста (от 6 до 11 лет) с диагнозом расщелина губы и неба для обеспечения нутритивной поддержки. [30]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

3.1.6. Подростковый возраст.

Рекомендуется ортогнатическая операция, вторичная хейлоринопластика/риносептопластика, вторичная уранопластика, устранение небно-глоточной недостаточности, пластика альвеолярного отростка, дентальная имплантация у детей подросткового возраста (от 12 до 18 лет) с диагнозом расщелина губы и неба с целью устранения послеоперационных и остаточных деформаций верхней губы, носа, дефекта альвеолярного отростка верхней челюсти, устранение небно-глоточной недостаточности (подробно смотри таблицы 2-3). [22, 26, 31,

3]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется проведение медикаментозной терапии в послеоперационном периоде у детей подросткового возраста (от 12 до 18 лет) с диагнозом расщелина губы и неба:

- системная антибактериальная терапия в/в или в/м в день операции и 5 дней после;
- антигистаминные средства системного действия (в/в или в/м, 5-7 дней);
- обезболивание по необходимости [30, 57, 58]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется диетотерапия в послеоперационном периоде (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей) у детей подросткового возраста (от 12 до 18 лет) с диагнозом расщелина губы и неба для обеспечения нутритивной поддержки. [30]

Уровень убедительности рекомендаций С, (уровень достоверности доказательств - 5).

Таблица 2.

Проблемы, задачи и методы хирургического лечения пациентов с односторонней расщелиной губы и неба.

Проблемы	Задачи	Способы решения
Основание колумеллы и носовой перегородки смещены в здоровую сторону	Мобилизация и репозиция переднего края четырехугольного хряща.	Методика Millard, Козина Методика Delaire Методика Обуховой - Tenisson
Деформация крыльного хряща на стороне расщелины приводящая к асимметрии кончика носа, уплощению крыла носа, различной форме ноздрей	Мобилизация крыльного хряща, поднадкостничная мобилизация мышц назолабиального комплекса.	Методика Millard, Козина Методика Delaire
Латеральное смещение основания крыла носа на стороне расщелины	Мобилизация крыла носа, смещение его кнутри и фиксация	Методика Millard, Козина Методика Delaire Методика Обуховой, Tenisson
Дефицит носовой выстилки на стороне расщелины	Формирование дна носового хода	Методика Millard, Козина Методика Delaire Методика Обуховой, Tenisson
Пучки круговой мышцы рта, идущие параллельно краю расщелины и прикрепляющиеся на большом фрагменте к медиальной ножке крыльного хряща противоположной стороны, а на стороне расщелины, переплетающиеся с крыловидной частью носовой мышцы в области основания крыла носа	Ликвидация патологических точек фиксации круговой мышцы рта с восстановлением сфинктерной функции круговой мышцы рта и формированием полноценного миодинамического равновесия	Методика Millard, Козина Методика Delaire
Нарушение непрерывности верхней губы, нарушение формы лука Купидона, сохранение только одной колонки филтума	Восстановление непрерывности верхней губы, восстановление контура красной каймы	Методика Millard, Козина Методика Delaire Методика Обуховой, Tenisson
Дефект альвеолярного отростка верхней челюсти	Устранение костного дефекта	Методика Scoog, Anderl Методика Давыдова-Бессонова Методика Davis

Расщелина твердого и мягкого неба Дефект твердого и мягкого	Восстановление целостности неба	Методика Фроловой, Delaire, Двухэтапная уранопластика Методика Иванова- Агеевой По Дубову Щадящие варианты одно и/или двухлокутной пластики твердого неба
Укорочение неба	Удлинение неба	Z- пластика по Furlow Пластика мягкого неба по Фроловой с сужением глоточного кольца
Дистопия мышц небно- глоточного кольца	Устранение патологических точек прикрепления с восстановлением мышечной структуры для окклюзии велофарингеального пространства	Методика Иванова- Агеевой Методика Фроловой Щадящие варианты уранопластики по Veau- Wardill-Killner Z- пластика по Furlow Метод двухлокутной пластики по Bardach Двухэтапная уранопластика

Таблица 3.

Проблемы, задачи и методы хирургического лечения пациентов с двусторонней расщелиной губы и неба.

Проблемы	Задачи	Способы решения
Расхождение крыльев носа, уплощение крыльчатых хрящей, отсутствие дна носового хода и расширение носового клапана, укорочение килумеллы	Мобилизация крыльчатых хрящей, поднадкостничная мобилизация мышц назолабиального комплекса, фиксация, формирование концевой отдела носа, килумеллы	Методика Millard, Козина Методика Spina Методика Manchester Методика Delaire Методика Давыдова-Бессонова
Нарушение непрерывности верхней губы аномальное прикрепление круговой мышцы рта, нарушение сфинктерной функции ротовой щели	Восстановление анатомо-функциональной целостности верхней губы и круговой мышцы рта	Методика Millard, Козина Методика Spina Методика Manchester Методика Delaire Методика Давыдова-Бессонова

Уменьшение высоты верхней губы	Увеличение высоты верхней губы, формирование филтрума	Методика Millard, Козина Методика Spina Методика Manchester Методика Delaire Методика Давыдова-Бессонова Методика Randell
Отсутствие верхнего свода преддверия полости рта	Формирование верхнего свода преддверия полости рта	Методика Millard, Козина Методика Spina Методика Manchester Методика Delaire Методика Давыдова-Бессонова Методика Randell
Двухсторонние дефекты альвеолярного отростка верхней челюсти	Устранение костного дефекта	Методика Scoog, Anderl Методика Давыдова-Бессонова Методика Davis
Расщелина твердого и мягкого неба Дефект твердого и мягкого неба	Восстановление целостности неба	Методика Фроловой Двухэтапная уранопластика Методика Иванова-Агеевой По Дубову Щадящие варианты уранопластики по Veau-Wardill-Killner

3.2. Иные методы лечения.

3.2.1. Пренатальный период

Рекомендуется проведение психологической беседы врачом-челюстно-лицевым хирургом и медицинским психологом беременным с выявленным пороком развития челюстно-лицевой области у плода и их ближайшим родственникам с целью снижения психоэмоционального напряжения в семье и формирования позитивного долгосрочного прогноза лечения. [83]

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 3).

3.2.2. Период новорожденности

Рекомендуется коррекция выявленных соматических и неврологических нарушений врачом-неонатологом, врачом-неврологом и врачом-педиатром новорожденным с челюстно-лицевыми пороками с целью минимизации сопутствующих осложнений. [19, 20]

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется изготовление диагностических моделей и индивидуальной ортодонтической конструкции врачом-ортодонтом новорожденным с деформацией альвеолярного отростка верхней челюсти с целью устранения первичной деформации и регулирования вскармливания. [70].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3).

3.2.3.Ранний грудной возраст

Рекомендуется коррекция соматических и неврологических нарушений врачом-педиатром и врачом-неврологом детям 1-4 месяцев с челюстно-лицевыми аномалиями с целью обеспечения соматической стабильности перед операцией. [67].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проведение раннего ортодонтического лечения врачом-ортодонтом детям 1-4 месяцев с расщелиной губы/неба с целью подготовки к хейлоринопластике/хейлориносептопластике. [70].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

3.2.4.Поздний грудной возраст

Рекомендуется ортодонтическое лечение врачом-ортодонтом детям 5-12 месяцев с расщелиной неба с целью подготовки к уранопластике. [70].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Рекомендуется коррекция соматических и неврологических нарушений врачом-педиатром и неврологом детям 5-12 месяцев с целью оптимизации общего состояния перед операцией. [67].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

3.2.5.Ранний детский возраст.

Рекомендуется ортодонтическое лечение врачом-ортодонтом детям 13-24 месяцев с расщелиной неба с целью подготовки к уранопластике. [74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

3.2.6.Дошкольный возраст.

Рекомендуется ортодонтическое лечение и логопедические занятия врачом-ортодонтом и медицинским логопедом детям 2-5 лет с челюстно-лицевыми пороками с целью формирования правильной речевой функции и предупреждения недоразвития верхней челюсти. [75, 76].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

3.2.7.Ранний школьный возраст.

Рекомендуется ортодонтическое лечение, логопедические занятия, санация полости рта и сурдологическое обследование детям 6-11 лет с целью формирования правильной речи, прикуса и коррекции нарушений слуха. [70. 74].

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 3).

3.2.8.Подростковый возраст.

Рекомендуется ортодонтическое, ортопедическое лечение, логопедические занятия и санация полости рта подросткам 12-18 лет с целью нормализации окклюзии, коррекции слуха и предупреждения сочетанных деформаций челюстей. [70. 74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

4.1. Обеспечение полноценного питания:

Рекомендуется использовать специальные приспособления у новорожденных с изолированными врожденными пороками челюстно-лицевой области с целью поддержания нутритивного статуса. Не рекомендуется использование зондового питания у новорожденных с изолированными врожденными пороками челюстно-лицевой области с целью поддержания нутритивного статуса, в связи с риском подавления врожденного рефлекса глотания и усугубления недоразвития челюстей и мышц мягкого неба [58].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарий: Зондовое питание должно применяться по строгим показаниям: у детей с тяжелой сопутствующей соматической патологией, у недоношенных и незрелых новорожденных. Первоочередной задачей является обучение родителей правильному кормлению сцеженным грудным молоком/смесями и профилактика аспирации. Необходим ежедневный контроль веса в первые недели жизни

Рекомендуется проведение хирургического лечения в положенные сроки и в полном объеме детям с врожденными пороками челюстно-лицевой области с целью обеспечения условий для их полной социальной адаптации. [22; 45; 47; 48] – Таблицы 4-11

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарий: Медицинская реабилитация является длительным комплексным процессом (с рождения до подросткового возраста) и требует мультидисциплинарного участия специалистов: неонатолога, челюстно-лицевого хирурга, генетика, педиатра, ортодонта, логопеда, отоларинголога, медицинского психолога

Таблица 4.

Проблемы реабилитации и пути их решения в период новорожденности.

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Формирование команды специалистов по реабилитации пациентов с расщелиной губы и неба
Расщелина верхней губы и неба	Команда специалистов оценивает расщелины губы и неба, исключает другие аномалии, обсуждает план лечения с семьей. Проведение раннего ортодонтического лечения, в зависимости от типа расщелины.
Трудности кормления и угроза дефицита веса	Выбор метода кормления, специальных приспособлений для кормления, регулярный (1 раз в неделю) контроль роста-весовых показателей
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-оториноларинголог и врач-сурдолог-оториноларинголог) оценивают состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.

Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.
------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------

Таблица 5.

Проблемы реабилитации пути их решения в период от 1 до 4 месяцев.

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Работа команды специалистов по подготовке пациентов с расщелиной губы и неба к операции
Расщелина верхней губы и неба	Команда специалистов определяет готовность ребенка к оперативному вмешательству, составляет план лечения, обсуждает с семьей. Оценка эффективности ранее проведенного ортодонтического лечения. Регулярная смена ортодонтической конструкции. Проведение первичной хейлоринопластики/хейлориносептопластики.
Дефицита веса	Корректировка метода кормления, специальных приспособлений для кормления, регулярный (1 раз в неделю) контроль ростовесовых показателей, устранение выявленного дефицита веса.
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-оториноларинголог аудиолог) оценивают состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям. Выявление противопоказаний к операции.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 6.

Проблемы реабилитации и пути их решения в период от 5 до 12 месяцев.

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Работа команды специалистов по хирургическому лечению и реабилитации пациентов с расщелиной губы и неба
Расщелина верхней губы, неба	Составление плана оперативного лечения, обсуждение с семьей. Оценка эффективности ранее проведенного ортодонтического лечения. Поведение первичной хейлоринопластики/хейлориносептопластики. Подготовка к одноэтапной уранопластике или проведение первого этапа

Дефицита веса	Корректировка метода кормления, специальных приспособлений для кормления, регулярный (1 раз в неделю) контроль росто-весовых показателей, устранение выявленного дефицита веса.
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-оториноларинголог и аудиолог) оценивают в послеоперационном периоде состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 7.

Проблемы реабилитации и пути их решения реабилитации в период от 12 месяцев до 2 лет.

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Работа команды специалистов по хирургическому лечению и реабилитации пациентов с расщелиной губы и неба
Расщелина неба, альвеолярного отростка	Команда специалистов проводит оперативное вмешательство, информирует об объеме и составляет план послеоперационного ведения, обсуждает с семьей. Оценка эффективности ранее проведенного ортодонтического лечения. Регулярная смена ортодонтической конструкции. Проведение одноэтапной уранопластики, проведение второго этапа пластики неба при двухэтапной операции.
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-сурдолог-оториноларинголог) оценивают в послеоперационном периоде состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.
Нарушение прорезывания и развития зубов	Контроль за развитием зубов. Обучение гигиене полости рта. Информирование родителей относительно ожидаемых стоматологических проблем.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 8.

Проблемы реабилитации и пути их решения в период от 2 до 5 лет.

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Работа команды специалистов по хирургическому лечению и реабилитации пациентов с расщелиной губы и неба
Дефекты и деформации после ранее проведенных операций	Устранение небно-глоточной недостаточности, дефектов твердого неба, реконструктивная хейлоринопластика/хейлориносеptoпластика (по показаниям). Оценка эффективности ранее проведенного ортодонтического лечения. Регулярная смена ортодонтической конструкции.
Нарушение прорезывания и развития зубов	Контроль за развитием зубов. Контроль гигиены полости рта. Санация полости рта по показаниям.
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-сурдолог-оториноларинголог) оценивают в послеоперационном периоде состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.
Речевая дисфункция	Занятия с медицинским логопедом, развитие нижнереберного дыхания, фонематического слуха и постановка звуков.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 9.

Проблемы реабилитации и пути их решения в период от 6 до 11 лет.

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Работа команды специалистов по хирургическому лечению пациентов с расщелиной губы и неба
Остаточная деформация верхней губы, носа, дефекты неба. Расщелина альвеолярного отростка. Небно-глоточная недостаточность	Команда специалистов оценивает эффективность ранее проведенного хирургического и ортодонтического лечения, составляет план дальнейшего лечения и послеоперационного ведения, обсуждает с семьей. Продолжение ортодонтического лечения. Оперативное лечение - устранение расщелины альвеолярного отростка, небно-глоточной недостаточности, хейлоринопластика, уранопластика.

Нарушение прорезывания и развития зубов	Контроль за развитием зубов. Контроль гигиены полости рта. Санация полости рта по показаниям.
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-оториноларинголог и аудиолог) оценивают в послеоперационном периоде состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.
Речевая дисфункция	Занятия с медицинским логопедом, развитие нижнереберного дыхания, фонематического слуха и постановка звуков.
Психо-эмоциональные нарушения	Определяются возможные причины, проводятся мероприятия по коррекции выявленных поведенческих отклонений
Потребность семьи в информации психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 10.

Проблемы реабилитации и пути их решения в период от 12 до 18 лет

Проблема	Тактика решения
Необходимость междисциплинарного подхода	Работа команды специалистов по хирургическому лечению и реабилитации пациентов с последствиями лечения расщелины губы и неба
Рубцовая деформация верхней губы, носа, дефекты неба. Расщелина альвеолярного отростка. Небно-глоточная недостаточность. Сочетанная деформация челюстей.	Команда специалистов оценивает эффективность ранее проведенного хирургического и ортодонтического лечения, составляет дальнейшего операционный план, направленный на устранение деформаций челюстей и остаточных дефектов и деформаций губы, носа и неба, обсуждает с семьей. Продолжение ортодонтического лечения, подготовка зубных рядов к ортогнатической операции (по показаниям). Оперативное лечение - устранение сочетанной деформации челюстей, устранение расщелины альвеолярного отростка, небно-глоточной недостаточности. Хейлоринопластика.
Дефекты зубного ряда.	Внутрикостная дентальная имплантация. Изготовление съемных и несъемных ортопедических конструкций. Санация полости рта по показаниям.
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Врач-оториноларинголог оценивает в предоперационном периоде состояние среднего уха, рото- и носоглотки. Симптоматическое лечение по показаниям.
Речевая дисфункция	Занятия с медицинским логопедом. Коррекция речевых и голосовых нарушений.

Психо-эмоциональные нарушения	Определяются возможные причины, проводятся мероприятия по коррекции выявленных поведенческих отклонений.
Потребность семьи в информации психологической поддержке	Медицинский психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 11.

Ключевые положения, позволяющие избежать осложнений и ускорить реабилитацию пациентов с расщелиной губы и неба.

Положение	Характеристика
Комплексность	Для оказания комплексной помощи и обеспечения полной реабилитации пациентов с врожденными расщелинами губы и неба необходима скоординированная работа команды специалистов: врача - челюстно-лицевого хирурга, врача-ортодонта, врача - генетика, врача - неонатолога, врача - стоматолога, врача-стоматолога-ортопеда, врача-сурдолога-оториноларинголога, врача-педиатра, врача-невролога, дефектолога-логопеда, медицинского психолога, а также социальных работников.
Своевременность	Проведение поэтапного раннего хирургического лечения, восстановление анатомической целостности и функции верхней губы, неба, альвеолярного отростка с минимальным риском нарушения роста лицевого скелета. Ранняя логокоррекция и ортодонтическое лечение направленные на правильное формирование речи и окклюзии. Своевременность лечения позволяет избежать вторичных деформаций, уменьшить количество этапов хирургического лечения и ускорить реабилитацию.
Последовательность	Соблюдение этапности лечения обеспечивает преемственность работы специалистов в команде. Преемственность в командном подходе повышает эффективность работы каждого специалиста, что значительно ускоряет реабилитацию и снижает инвалидизацию пациентов.
Периодичность	Регулярность наблюдений позволяет контролировать качество проводимого лечения на протяжении всего периода реабилитации и вносить коррективы в план ведения пациента в соответствии возникшими изменениями.

Инновационность	Применение современных хирургических методик, обоснованных результатами морфо-функциональных исследований, внедрение современных компьютерных технологий, использование новейших методов диагностики и оценки эффективности лечебных мероприятий, способствует повышению качества жизни пациентов и их родственников, и служат основанием для дальнейшего усовершенствования реабилитационного процесса.
-----------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.

Рекомендуется проведение диспансерного наблюдения женщин репродуктивного возраста с целью правильного планирования беременности [14].

Уровень убедительности рекомендаций: В (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проведение диспансерного наблюдения беременных женщин сроке беременности 11 - 14 недели для оценки антенатального развития плода и мониторинга состояния здоровья матери. [14].

Уровень убедительности рекомендаций: В (уровень достоверности доказательств - 3).

Рекомендуется проведение ультразвуковое скрининговое исследование беременных женщин сроке беременности 11 - 14 недели для ранней пренатальной диагностики тщательное с целью выявления хромосомных аномалий, пороков развития ЧЛО, рисков задержки роста плода, преждевременных родов. [14].

Уровень убедительности рекомендаций: В (уровень достоверности доказательств - 3).

Организация оказания медицинской помощи

Виды медицинской помощи:

1. Высокотехнологичная медицинская помощь:

2. Высокотехнологичная медицинская помощь в рамках обязательного медицинского страхования

Госпитализация проводится по принципу этапности и периодичности лечения данных пациентов, соответственно алгоритму.

Условия оказания медицинской помощи: в стационарных условиях

Форма оказания медицинской помощи: плановая.

6. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).

1. Необходимая квалификация специалистов.
2. Ортодонтическая подготовка
3. Наличие сопутствующей патологии
4. Строгое соблюдение рекомендаций лечащего врача

Критерии оценки качества медицинской помощи.

Критерии оценки качества медицинской помощи, оказанной пациенту с данным заболеванием или состоянием»

Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
Проведено раннее предхирургическое ортодонтическое лечение (1-4 месяца)	5	C
Проведена первичная хейлоринопластика и первый этап уранопластики (5-12 месяца)	5	C
Проведена пластика мягкого неба, второй этап уранопластики/ уранопластика (13-24 месяца)	5	C
Проведено психологическое консультирование семей	5	C
Проведена реконструктивная хейлоринопластика/хейлориносептопластика, уранопластика, устранение небно-глоточной недостаточности (по показаниям) (от 2 до 5 лет)	5	C
Изготовлена съемная ортодонтическая конструкция (от 2 до 5 лет)	5	C
Проведена коррекция верхней губы с одномоментной реконструкцией носа и периостеопластикой расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти, устранение небно-глоточной недостаточности, пластика альвеолярного отростка (от 6 до 11 лет)	5	C
Проведена ортогнатическая операция, вторичная хейлоринопластика/риносептопластика, вторичная уранопластика, устранение небно-глоточной недостаточности, пластика альвеолярного отростка, дентальная имплантация (от 12 до 18 лет)	5	C

Список литературы

1. Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies. Geneva: World Health Organization; 2000.
2. Hamm J. A., Robin N. H. Newborn craniofacial malformations: orofacial clefting and craniosynostosis. *Clin Perinatol.* 2015;42(2):321–336.
3. Berkowitz S. A review of the cleft lip/palate literature reveals that differential diagnosis of the facial skeleton and musculature is essential to achieve all treatment goals. *J Craniofac Surg.* 2015;26:1143–1150.
4. Tolarova M. M., Cervenka J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *Am J Med Genet.* 1998;75:126–137.
5. Wayne C., Cook K., Sairam S., Hollis B., Thilaganathan B. Sensitivity and accuracy of routine antenatal ultrasound screening for isolated facial clefts. *Br J Radiol.* 2002;75:584–589.
6. Бельченко В. А. Черепно-лицевая хирургия: руководство для врачей. М.: Медицинское информационное агентство; 2006. 340 с.
7. Стебелева Ю. В. Оказание первичной хирургической помощи детям с расщелиной неба в периоде грудного возраста: дис. ... канд. мед. наук. М.; 2023. 115 с.
8. Milerad J., Larson O., Hagberg C., Ideberg M. Associated malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective, population-based study. *Pediatrics.* 1997;100(2):180–186.
9. Talmant J. C. Nasal malformation associated with unilateral cleft lip. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1993;29(2):123–132.
10. Блохина С. И., Васильев А. Г., Бобрович Т. Н. Современные аспекты в организации лечения и реабилитации детей с врожденной челюстно-лицевой патологией. В кн.: Московский Центр детской челюстно-лицевой хирургии — 10 лет. М.: Детстомиздат; 2002. с. 79–83.
11. Ротинский В. В. и др. Реабилитация детей с врожденными черепно-челюстно-лицевыми синдромами. В кн.: Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. М.; 2002. с. 220–227.
12. Даныков Б. Н. Патогенез врожденных деформаций лицевого скелета. Сборник статей Московского центра детской челюстно-лицевой хирургии. М.; 2002. с. 91–101.
13. Абушкин И. А., Батырев А. В., Бессонов С. Н. и др. Пластическая хирургия лица: руководство для врачей / под ред. К. П. Пшениснова. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2022. 792 с.
14. Чуйкин, С. В. Лечение врождённой расщелины губы и нёба / С. В. Чуйкин, О. З. Топольницкий. – Москва : ООО "Московский издательский дом", 2017. – 584 с. – ISBN 5-85167-025-8. – EDN ZXUDVR.
15. Cohen M. M. Jr. Syndromes with orofacial clefting. В кн.: Wyszynski D. F. (ed.). *Cleft Lip and Palate: From Origin to Treatment.* New York: Oxford University Press; 2002. p. 53–65.
16. Kallen B., Harris J., Robert E. The epidemiology of orofacial clefts. 2. Associated malformations. *J Craniofac Genet Dev Biol.* 1996;16:242–248.
17. Mooney M., Siegel M. Understanding craniofacial anomalies. New York: Wiley-Liss; 2002. p. 3–11.
18. Sadler T. W. *Langman's medical embryology.* Baltimore: Williams & Wilkins; 1995.
19. Mossey P. A., Little J., Munger R. G., Dixon M. J., Shaw W. C. Cleft lip and palate. *Lancet.* 2009;374(9703):1773–1785.
20. Mossey P., Castilla E. Global registry and database on craniofacial anomalies: Report of WHO Registry Meeting. Geneva: WHO; 2003.
21. Abramson Z. R., Peacock Z. S., Cohen H. L., Choudhri A. F. Radiology of Cleft Lip and Palate: Imaging for the Prenatal Period and throughout Life. *Radiographics.* 2015;35(7):2053–2063. DOI: 10.1148/rg.2015150050.
22. Alonopa Ф. С., Митропанова М. Н., Волобуев В. В. и др. Комплексная реабилитация детей-инвалидов с двусторонней сквозной расщелиной губы и неба. *Кубанский научный медицинский вестник.* 2018;25(5):14–21.

23. Агроскина А. П. Операции при врожденных расщелинах верхней губы. В кн.: Балин В. Н. (ред.). Клиническая оперативная челюстно-лицевая хирургия. СПб.: Специальная литература; 1998. с. 175–192.
24. WHO Guidelines on Congenital Anomalies. Geneva: World Health Organization; 2023.
25. Давыдов Б. Н. Хирургическое лечение врожденных пороков развития лица. Тверь: РИЦ ТГМА; 2000. 222 с.
26. Maarse, W. Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate: a systematic review [Текст] / W. Maarse, S. J. Berge, L. Pistorius [et al.] // *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. – 2017. – Vol. 50, № 4. – P. 429–435. – DOI: 10.1002/uog.17425
27. Рудич, Е. Ю. Современные подходы к скринингу TORCH-инфекций у беременных и новорожденных [Текст] / Е. Ю. Рудич, Д. О. Иванов, Е. А. Дегтярева [и др.] // *Педиатрия. Consilium Medicum*. – 2020. – № 2. – С. 102–108. – DOI: 10.26442/26586630.2020.2.200205.
28. Садова, Н. В. TORCH-синдром: клиническая диагностика и этиологическая верификация [Текст] / Н. В. Садова, А. Л. Заплатников, О. Ю. Шипулина [и др.] // *РМЖ*. – 2014. – № 3. – С. 194.
29. Li Y., Cai P., Huang Y. et al. Deep learning based detection and classification of fetal lip in ultrasound images. *J Perinat Med*. 2024;52(7):769–777.
30. Александрович, Ю. С. Предоперационная подготовка к анестезии у детей [Текст] / Ю. С. Александрович, К. В. Пшениснов // *Вестник анестезиологии и реаниматологии*. – 2020. – Т. 17, № 3. – С. 79–94. – DOI: 10.21292/2078-5658-2020-17-3-79-94.
31. Чуйкин, С. В. Современные хирургические техники при первичной хейлоринопластике: сравнительный анализ [Текст] / С. В. Чуйкин, О. З. Топольницкий, В. В. Абрамов // *Челюстно-лицевая хирургия*. – 2021. – Т. 25, № 3. – С. 15–23.
32. Иванов А. Л., Агеева Л. В. Устранение расщелины неба с использованием одного из язычков и взаимноперекрывающихся слизистых лоскутов. М.; 2008. 10 с.
33. Мамедов А. А. Врожденная расщелина неба и пути ее устранения. Екатеринбург; 1998. 309 с.
34. Kaufman, M. G. Evidence-Based Medicine in Cleft Lip and Palate Surgery [Текст] / M. G. Kaufman, D. M. Smith // *Clinics in Plastic Surgery*. – 2021. – Vol. 48, № 4. – P. 567–578. – DOI: 10.1016/j.cps.2021.05.003.
35. Delaire J. Primary cheilorrhinoplasty for congenital unilateral labiomaxillary fissure. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 1975;76(3):193–215.
36. Pantoja P. R., Delaire J. El tratamiento quirurgico funcional primario de las fisuras palatinas. *Rev Fac Odont Univ de Chile*. 1996;14(2):9–15.
37. Дудник О. В., Мамедов А. А., Какодуб А. А. и др. Современные аспекты междисциплинарного лечения детей с двусторонней расщелиной губы и неба. *Вопросы практической педиатрии*. 2020;15(4):75–80.
38. Roberts C. T., Semb G., Shaw W. C. Strategies for the advancement of surgical methods in cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 1991;28:141–149.
39. Roberts H. D., Semb G., Hathorn I. Facial growth in patients with unilateral clefts of the lip and palate: a two-center study. *Cleft Palate Craniofac J*. 1996;33:489–493.
40. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing: Year 2023 Position Statement [Электронный ресурс] // *Pediatrics*. – 2023. – Vol. 153, № 1. – Режим доступа: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/153/1/e2023063200/195748/Joint-Committee-on-Infant-Hearing-Year-2023>
41. Гончаков Г. В. и др. Влияние сроков пластики неба на развитие речи у детей с врожденными расщелинами неба. В кн.: Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. М.; 2002. с. 64–66.
42. Williams W. N., Seagle B., Nackashi A. J. et al. A methodology report of a randomized prospective clinical trial to assess velopharyngeal function for speech following palatal surgery. *Controlled Clinical Trials*. 1998;19:297–312.

43. Russell K., Long R. E. Jr., Hathaway R. et al. The Americleft study: an inter-center study of treatment outcomes for patients with unilateral cleft lip and palate part 5. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011;48:265–41.
44. Keller E. E. Maxillary discontinuity defects: tissue-integration reconstruction. В кн.: Brånemark P. I., Tolman D. E. (eds.). *Ossedintegration in Craniofacial Reconstruction*. Carol Stream, IL: Quintessence; 1998. p. 187–189.
45. Robertson N. R. E., Jolleys A. The timing of hard palate repair. *Scand J Plast Reconst Surg.* 1974;8:49–51.
46. Wolford L. M., Stevao E. L. Correction of jaw deformities in patients with cleft lip and palate. *Bayl Univ Med Cent.* 2002;15(3):250–254.
47. Рогинский В. В. и др. Комплексная реабилитация детей с недоразвитием верхней челюсти после первичной хейлоуранопластики. В кн.: Московский Центр детской челюстно-лицевой хирургии — 10 лет. М.: Детстомиздат; 2002. с. 171–189.
48. Bardach J., Cutting C. Anatomy of unilateral cleft lip and nose. В кн.: Bardach J., Morris H. L. (eds.). *Multidisciplinary Management of Cleft lip and Palate*. Philadelphia: Saunders; 1990. p. 154–158.
49. Atack N. E., Hathorn I., Dowell T. Early detection of differences in surgical outcome for cleft lip and palate. *Br J Orthod.* 1998;25(3):181–185.
50. Holgrave E. A. The osteoplastic care of the cleft jaw — an advance for the orthodontic treatment of cleft patients. *Fortschr Kieferorthop.* 1991;52(4):237–244.
51. Shaw W. C., Asher-McDade C., Brattstrom V. et al. The RPS: A six-centre international study of treatment outcome in patients with cleft lip and palate. Part 5. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29:413–418.
52. Cutting C. B. Secondary cleft lip nasal reconstruction: state of the art. *Cleft Palate Craniofac J.* 2000;37:538–541.
53. Шульженко В. И., Митропанова М. Н., Чечула Н. И. Вариант изучения и анализа протоколов реабилитации детей с несращением губы и неба. *Кубанский научный медицинский вестник.* 2011;125(2):196–199.
54. Fisher M. D., Fisher D. M., Marcus J. R. Correction of the cleft nasal deformity: from infancy to maturity. *Clin Plast Surg.* 2014;41:283–299.
55. Цыплакова М. С. и др. Взаимодействие хирурга, ортодонта и логопеда при ранней реабилитации детей. В кн.: Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей. М.; 2002. с. 282–287.
56. New Standards for Cleft Palate and Craniofacial Teams. American Cleft Palate-Craniofacial Association; 2010.
57. Вохидов А., Косимов М. М., Раджабов Б. Б. и др. Особенности кормления и вскармливания детей с врожденной расщелиной губы и неба. *Евразийский научно-медицинский журнал "Синю".* 2024;5(3):13–25.
58. Шатова Е. А. Организация экспериментальной "Школы кормления" для женщин с ребенком с врожденной расщелиной губы и/или неба. *Medicus.* 2024;5(59):52–60.
59. ACOG Practice Bulletin No. 226: Screening for Fetal Chromosomal Abnormalities. *Obstetrics & Gynecology.* 2020;136(4):e48–e69.
60. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in congenital infection. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology.* 2017;50(2):171–172.
61. Reid, J. A practical guide to the management of neonates born with cleft lip and/or palate [Текст] / J. Reid // *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition.* – 2019. – Vol. 104, № 6. – P. F682–F686. – DOI: 10.1136/archdischild-2018-316690.
62. Обухова, Н. В. Этапы логопедической работы с детьми раннего возраста, имеющими врожденную расщелину губы и неба [Электронный ресурс] / Н. В. Обухова, Ю. С. Рогожина // *Специальное образование.* – 2019. – № 2 (54). – С. 98–107. – URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/etapy-logopedicheskoy-raboty-s-detmi-rannego-vozrasta-imеyuschimi-vrozhdennuyu-rasshelinu-guby-i-neba>

63. Кулаков, А. А. Реабилитация детей с врожденной челюстно-лицевой патологией [Текст] : руководство для врачей / А. А. Кулаков, В. В. Рогинский, В. П. Ипполитов. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. – 448 с. – ISBN 978-5-9704-5880-9.
64. Левченко, И. Ю. Современные возможности комплексной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и нёба [Электронный ресурс] / И. Ю. Левченко, В. Е. Агаева // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2017. – № 5. – С. 178–183. – URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/sovremennye-vozmozhnosti-kompleksnoy-reabilitatsii-detey-s-vrozhdennymi-rasschelinami-guby-i-nyoba>.
65. Smith, A. W. Коррекция соматических нарушений у детей с расщелинами [Somatic correction in infants with clefts] // Pediatrics. – 2021. – Vol. 147, № 3. – e20200498.
66. American Academy of Pediatrics (AAP) Руководство по ведению детей с врожденными аномалиями [Guidelines for management of infants with congenital anomalies]. – 3rd ed. – Itasca, IL: AAP, 2023. – 120 p.
67. Raposo-Amaral, C. E. The Impact of Cleft Lip and Palate on the Brain: A Neuroimaging Perspective [Текст] / C. E. Raposo-Amaral, C. L. Buzzo, C. A. Raposo-Amaral [et al.] // The Cleft Palate-Craniofacial Journal. – 2022. – Vol. 59, № 4. – P. 487–496. – DOI: 10.1177/10556656211011203.
68. Figueroa, A. A. Ортопедическое лечение деформаций челюстей [Orthopedic management of jaw deformities] // Journal of Craniofacial Surgery. – 2023. – Vol. 34, № 1. – P. 210–215
69. Минздрав России. Приказ от 13 октября 2017 г. № 804н «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг» [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://publication.pravo.gov.ru/Document/View/0001201710240034> (дата обращения: 10.03.2023). – Для лабораторных/инструментальных исследований (п. I.B, I.B)
70. Grayson, B. H. Three-Dimensional Planner for Orthognathic Surgery in Cleft Patients [Текст] / B. H. Grayson, P. E. Santiago // Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. – 2017. – Vol. 75, № 1. – P. 231–238. – DOI: 10.1016/j.joms.2016.08.015.
71. Федорова, С. В. Психологическое сопровождение семей, воспитывающих детей с врожденными расщелинами губы и неба [Текст] / С. В. Федорова, А. Н. Белова // Педиатрическая фармакология. – 2023. – Т. 20, № 1. – С. 78–84. – DOI: 10.15690/pf20.1.8.
72. Hathaway, R. R. Ортодонтическая подготовка к уранопластике [Orthodontic preparation for palatoplasty] // Cleft Palate-Craniofacial Journal. – 2021. – Vol. 58, № 2. – P. 234–241.
73. Global Child Health Task Force Оптимизация предоперационного состояния у детей грудного возраста [Optimizing preoperative status in infants] // Journal of Global Health. – 2022. – Vol. 12, № 1. – e2022001
74. Li, Y. Early orthopaedic intervention in infants with cleft lip and palate: a systematic review [Текст] / Y. Li, B. Shi // International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery. – 2020. – Vol. 49, № 11. – P. 1401–1410. – DOI: 10.1016/j.ijom.2020.03.011.
75. Peterson-Falzone, S. J. Логопедическая коррекция при челюстно-лицевых аномалиях [Speech therapy for craniofacial disorders]. – San Diego: Plural Publishing, 2016. – 320 p.
76. Kummer, A. W. Комплексная реабилитация при расщелинах [Comprehensive rehabilitation in cleft care] // Seminars in Speech and Language. – 2022. – Vol. 43, № 2. – P. 89–101.
77. Sheahan, P. Сурдологический скрининг у детей с расщелиной неба [Auditory screening in cleft palate patients] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 138. – 110302
78. Дворяковский, А. С. Предоперационное обследование в педиатрической практике [Текст] / А. С. Дворяковский, Э. К. Цыпин // Педиатрическая анестезиология и интенсивная терапия : руководство для врачей / под ред. Э. К. Цыпина, А. С. Дворяковского. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – Гл. 5. – С. 78–95. – ISBN 978-5-9704-5400-9
79. Zhang, R. Application of Three-Dimensional Computed Tomography in the Assessment of Alveolar Clefts [Текст] / R. Zhang, L. Wang, Y. Li [et al.] // Journal of Craniofacial Surgery. – 2021. – Vol. 32, № 2. – P. e142–e145. – DOI: 10.1097/SCS.0000000000000691

80. Stricker, P. A. Preoperative evaluation of children [Текст] / P. A. Stricker, J. E. Fiadjoe // *Pediatric Anesthesia*. – 2018. – Vol. 28, № 11. – P. 940–946. – DOI: 10.1111/pan.13490.
81. Campbell, S. Prenatal Diagnosis: Clinical Cases and Imaging [Текст] = Современное руководство по пренатальной диагностике / ed. by S. Campbell, C. Lees. – Cham : Springer, 2019. – 350 p. – ISBN 978-3-030-19270-2. – DOI: 10.1007/978-3-030-19270-2.
82. Kummer, A. W. Cleft Palate and Craniofacial Conditions: A Comprehensive Guide to Clinical Management [Текст] / A. W. Kummer. – 4th ed. – Burlington : Jones & Bartlett Learning, 2020. – 550 p. – ISBN 978-1284178220
83. Stock, N. M. Prenatal Diagnosis of Cleft Lip and/or Palate: A Critical Review of the Literature and Recommendations for the Future [Текст] / N. M. Stock, N. Rumsey // *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. – 2023. – Vol. 60, № 1. – P. 112–124. – DOI: 10.1177/10556656211052045

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.

1. Кулаков А.А. - академик РАН, д.м.н., профессор, президент ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
2. Брайловская Т.В. - д.м.н., доцент, ответственный секретарь ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
3. Байриков И.М. - чл.-корр. РАН, д.м.н., профессор, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
4. Иванов С. Ю. - член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
5. Яременко А. И. - д.м.н., профессор вице - президент ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
6. Рогинский В. В. - д.м.н., профессор, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
7. Топольницкий О. З. - д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
8. Дурново Е. А. - д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
9. Епифанов С.А. - д.м.н., доцент, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
10. Багненко А.С. - к.м.н., доцент, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
11. Имшенецкая Н. И. – д.м.н., доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
12. Логинопуло О. В. – к.м.н., доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
13. Першина М.А. - к.м.н., доцент, врач челюстно-лицевой хирург кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
14. Яковлев С. В. – к.м.н., доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
15. Федотов Р. Н. – к.м.н., доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
16. Макеев А. В. – к.м.н., ассистент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
17. Тутуева Т. А. - к.м.н., доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
18. Бакши Т. А. – врач челюстно-лицевой хирург кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
19. Шуба М. И. - ассистент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» МЗ РФ
20. Лопатин А.В. - д.м.н., профессор, заместитель генерального директора НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева по научно-клинической работе
21. Иванов А.Л. - к.м.н., зав. отделением хирургического лечения аномалий черепно-челюстно-лицевой области (детское) ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

Врачи-челюстно-лицевые хирурги

Врачи-ортодонты

Врачи-стоматологи детские

Врачи-стоматологи

Врачи-стоматологи-хирурги

Врачи-оториноларингологи

Врачи-педиатры

Медицинские логопеды

Медицинские психологи

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE, PUBMED, фонды ГЦМБ, включая диссертационный фонд электронной библиотеки им. Б. Н. Ельцина, ЦНМБ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус специалистов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (таб. П1, П2, П3).

Таблица П1.

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств).

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица П2

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа

3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование "случай-контроль"
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица ПЗ

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств:

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучалась для того, чтобы убедиться в её валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, то в свою очередь влияет на силу, вытекающих из нее рекомендаций.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов

и выводов. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо, т.е., по меньшей мере, двумя независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса, привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (GoodPracticePoint - GPPs):

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Метод валидации рекомендаций:

- внешняя экспертная оценка;
- внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций:

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которые прокомментировали уровень наглядности и доступности понимания интерпретации доказательств, лежащих в основе рекомендаций.

Предварительная версия также была направлена рецензентам, не имеющим медицинского образования, для получения комментариев, с точки зрения перспектив реабилитации пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался и, вносимые в результате этого изменения в рекомендации, регистрировались. Если изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесенных изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Предварительная версия была выставлена для широкого обсуждения на сайте ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России для того, чтобы специалисты, не участвующие в конгрессе, имели возможность принять участие в обсуждении совершенствовании рекомендаций. Проект представленных рекомендаций был в свободном доступе на сайте в течение 24 месяцев. Мы постарались ответить на все вопросы оппонентов. Члены рабочей группы выражают большую признательность всем лицам, проявившим интерес к проекту

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендаций были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации:

Сила рекомендаций (A- D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Порядок обновления клинических рекомендаций

Порядок обновления клинических рекомендаций включает следующие этапы:

- 1) определение о необходимости обновления клинических рекомендаций (ответственный - Министерство здравоохранения Российской Федерации (МЗ РФ), Научный совет при МЗ РФ);
- 2) определение профессиональной организации/организаций, которым поручается разработка/обновление клинических рекомендаций (ответственный - МЗ РФ, Научный совет при МЗ РФ);
- 3) определение списка рецензентов клинических рекомендаций (ответственный - МЗ РФ, Научный совет при МЗ РФ);
- 4) создание рабочей группы по разработке/обновлению клинических рекомендаций (ответственный - профессиональная некоммерческая организация, получившая

задание на разработку клинических рекомендаций);

5) систематический поиск исследований, посвященных применению тех или иных методов диагностики, профилактики, лечения и реабилитации, включаемых в клинические рекомендации (ответственный - рабочая группа по разработке/обновлению клинических рекомендаций);

6) разработка проекта клинических рекомендаций с учетом единых требований к их форме и содержанию (ответственный - рабочая группа по разработке/обновлению клинических рекомендаций);

7) рецензирование проекта клинических рекомендаций в соответствии со списком рецензентов, определенным МЗ РФ (ответственный - медицинская профессиональная некоммерческая организация в соответствии с направлением разработки клинических рекомендаций);

8) публичное обсуждение проекта клинических рекомендаций в течение 30 дней (ответственный - медицинская профессиональная некоммерческая организация в соответствии с направлением разработки клинических рекомендаций);

9) утверждение клинических рекомендаций профессиональной некоммерческой организацией по итогам их публичного обсуждения и рецензирования (ответственный - медицинская профессиональная некоммерческая организация в соответствии с направлением разработки клинических рекомендаций);

10) одобрение клинических рекомендаций Научным Советом МЗ РФ (ответственный - МЗ РФ);

11) опубликование клинических рекомендаций (ответственный - МЗ РФ);

12) внедрение в практику разработанных/обновленных клинических рекомендаций (ответственный - органы управления здравоохранением субъектов РФ);

13) внедрение критериев оценки качества медицинской помощи, указанных в клинических рекомендациях (ответственный - МЗ РФ, главные специалисты МЗ РФ, окружные специалисты и специалисты субъектов РФ по соответствующему профилю, Росздравнадзор).

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

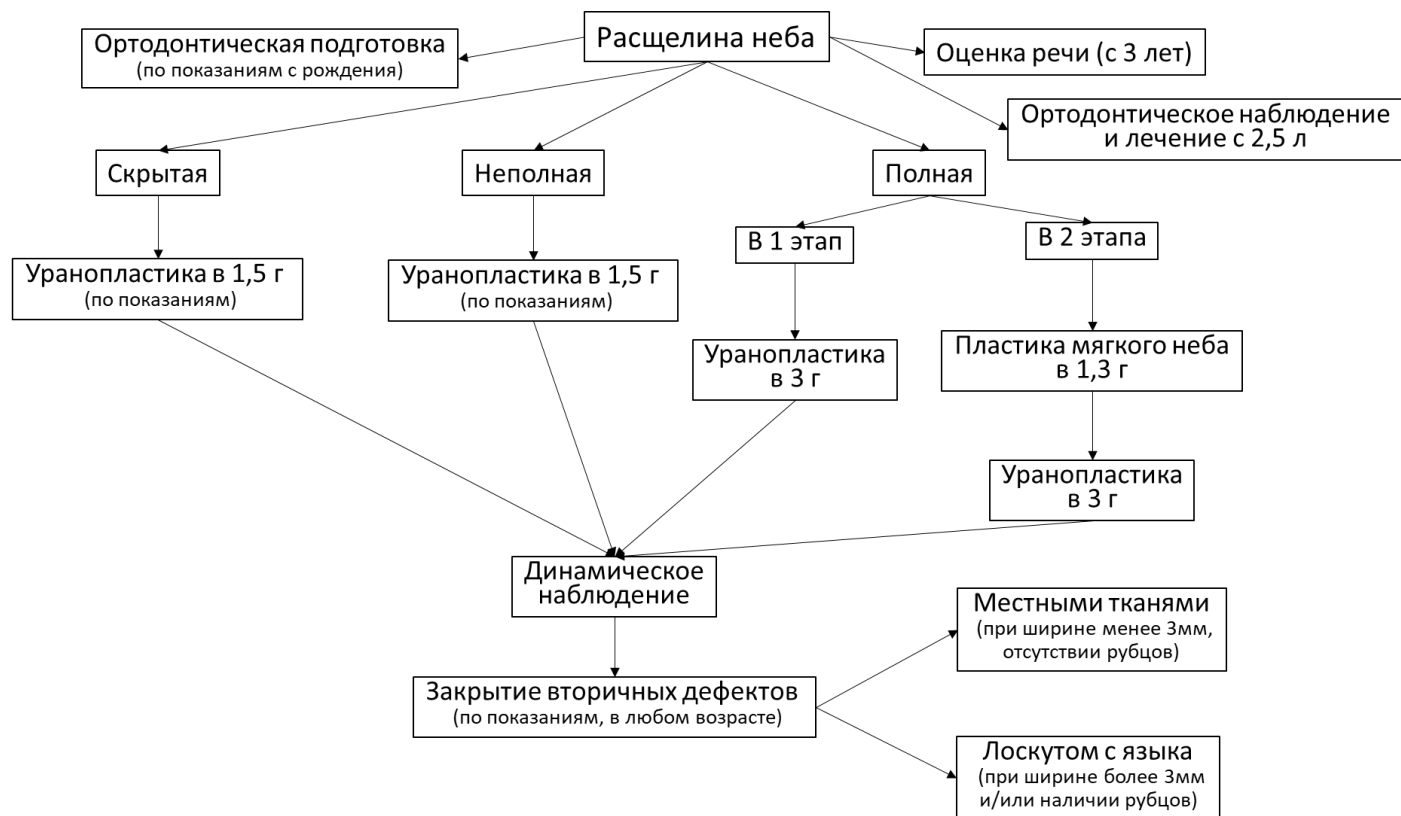
Нет.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача.

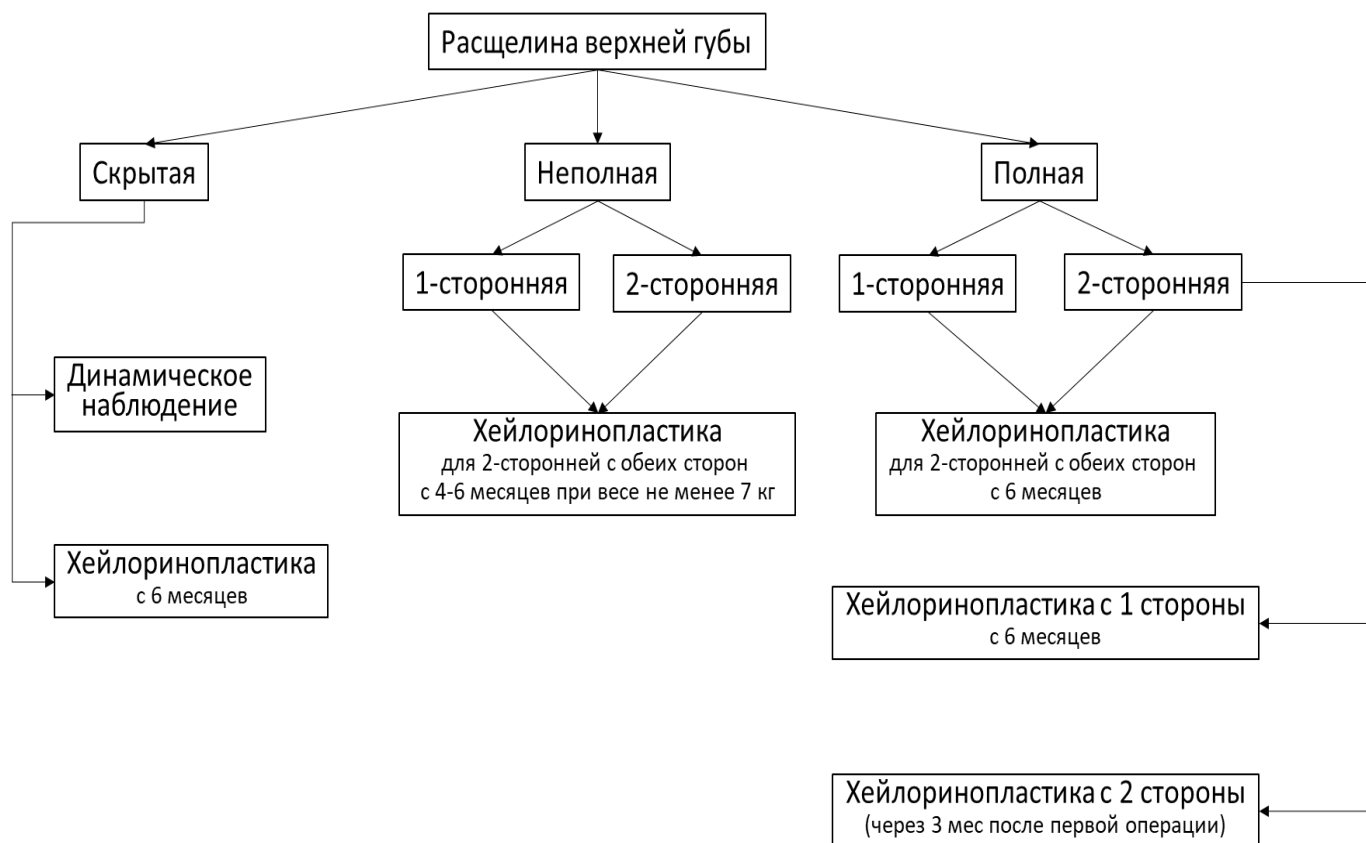
1. Таблица ПЗ. Модель пациента.

Диагно- з	Односторонн я расщелина верхней губы	Односторонн я расщелина верхней губы и альвеолярног о отростка.	Односторонн я расщелина верхней губы, альвеолярног о отростка и неба	Двухсторонн я расщелина верхней губы.	Двухсторонн я расщелина верхней губы и альвеолярног о отростка.	Двухсторонн я расщелина верхней губы, альвеолярног о отростка и неба	Расщелина неба
МКБ- 10	Q36.9	Q36.9 Q36.3	Q37.5 Q37.3 Q37.9 Q37.1	Q36.0	Q37.0	Q37.4 Q37.2 Q37.8 Q37.0	Q35.0 Q35.1 Q35.2 Q35.3 Q35.4 Q35.5 Q35.6 Q35.7 Q35.8 Q35.9
Возрас т	с 3 мес.	с 3 мес.; с 7 лет	с 3 мес.; с 6 мес. (при операции в 2 этапа), с 1.3 лет (при одноэтапной) ; с 7 лет	с 3 мес.	с 3 мес.; с 7 лет	с 3 мес.; с 6 мес. (при операции в 2 этапа), с 1.3 лет (при одноэтапной); с 7 лет	с 6 мес. (при операции в 2 этапа), с 1.3 лет (при одноэтапно й)
Вид оказани я МП	ОМС	ОМС, ВМП	ОМС, ВМП, ВМП	ВМП	ВМП, ВМП	ВМП, ВМП, ВМП	ВМП
Форма оказани я МП	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая
Услови я оказани я МП	Стационар	Стационар	Стационар	Стационар	Стационар	Стационар	Стационар

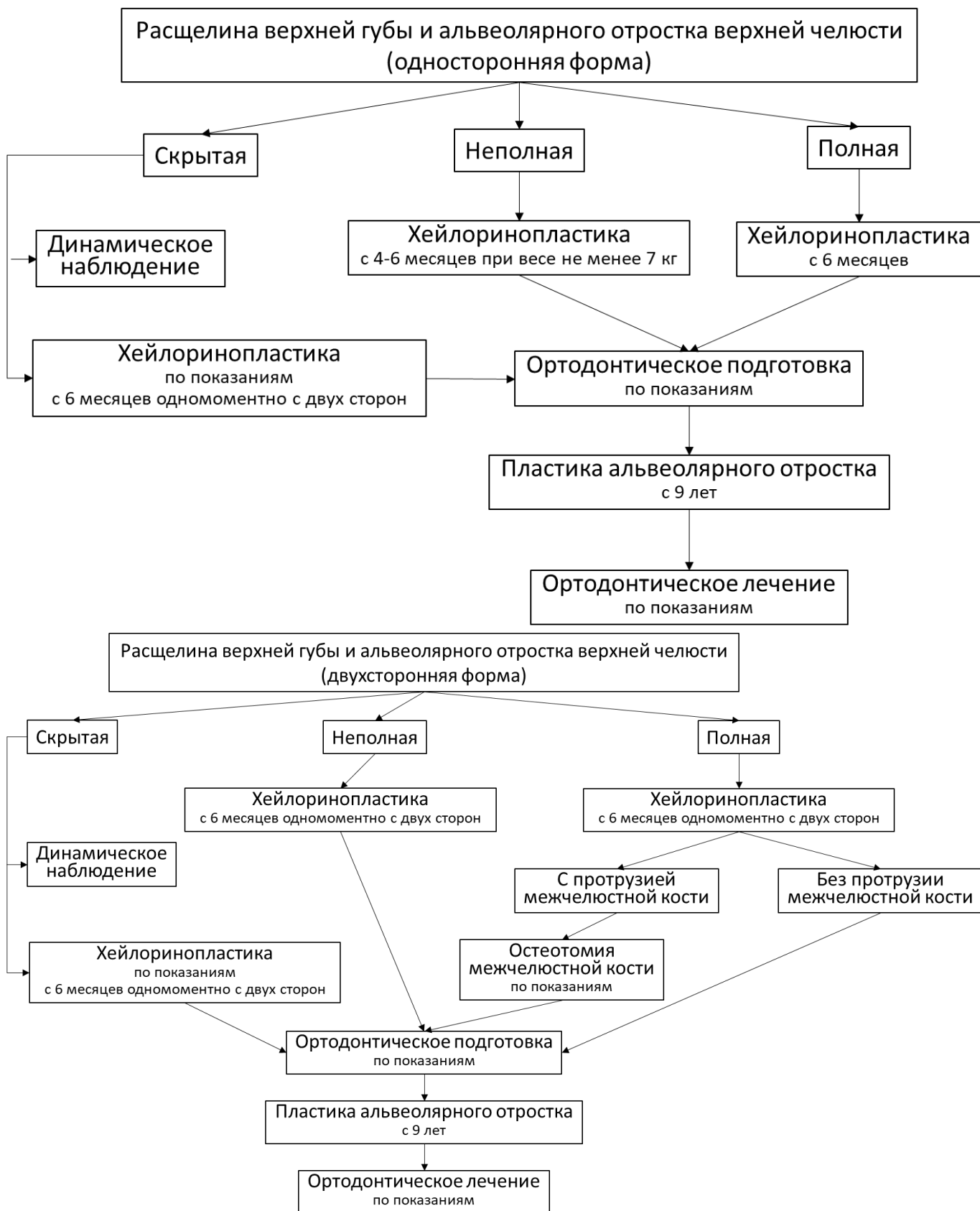
2. Алгоритм лечения пациентов с расщелиной нёба



3. Алгоритм лечения пациентов с расщелиной верхней губы (одно- и двухсторонние формы)

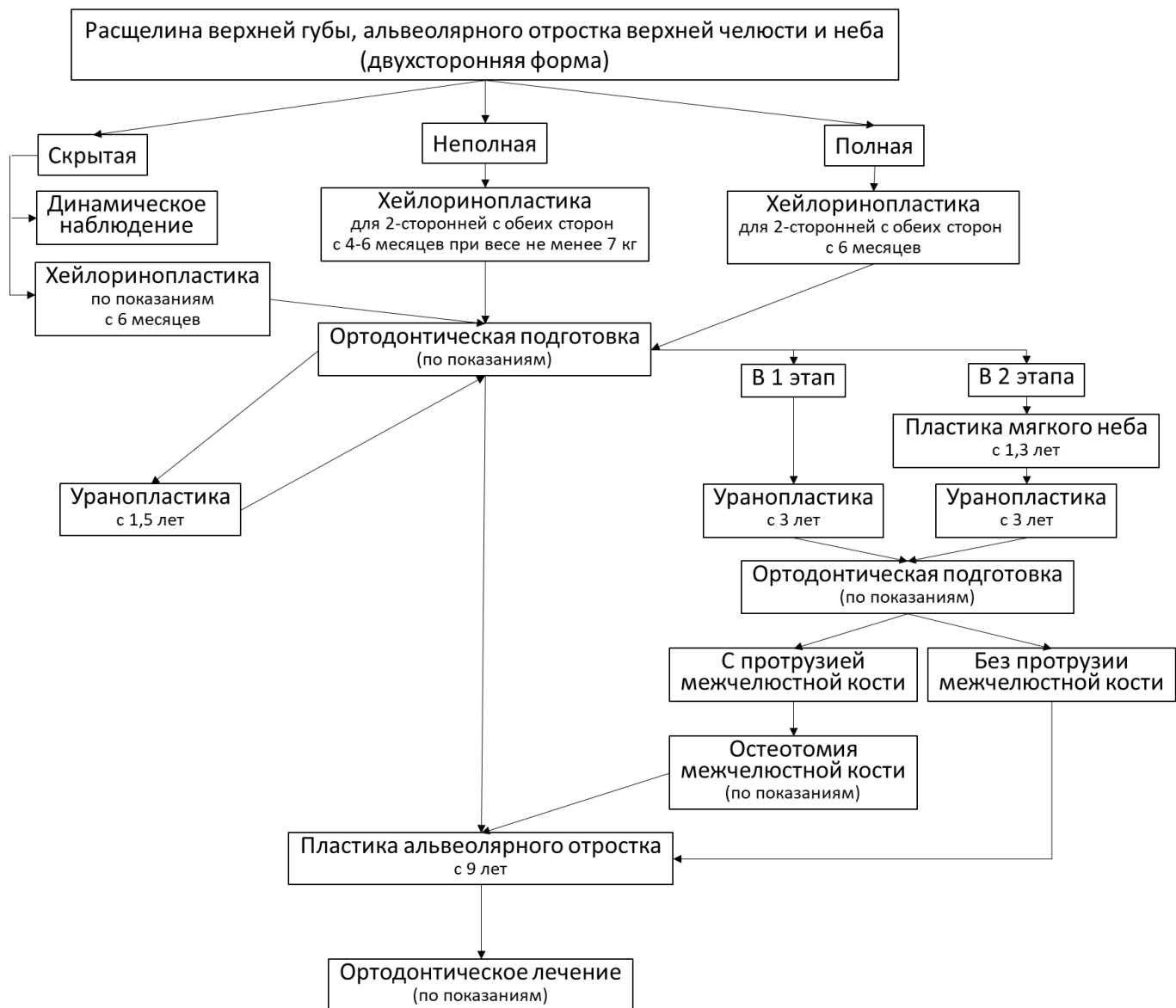


4. Алгоритм лечения пациентов с расщелиной верхней губы и альвеолярного отростка верхней челюсти (одно- и двухсторонние формы)



5. Алгоритм лечения пациентов с расщелиной верхней губы, альвеолярного отростка верхней челюсти и неба (одно- и двухсторонние формы)





Приложение В. Информация для пациента.

Расщелины нёба и губы (также известные в народе как волчья пасть и заячья губа) — это врожденные пороки развития лица.

Расщелина верхней губы выглядит как щелевидное отверстие или разрыв в коже и слизистой верхней губы. Она часто распространяется на область носа, а также переходит на кости верхней челюсти.

Расщелина неба представляет собою отверстие в нёбе. Она может распространяться как на все небо целиком (часто захватывая альвеолярные отростки верхней челюсти), так и только на мягкое небо (мягкая задняя часть нёба).

Существует много различных форм расщелин. Это расщелины губы и альвеолярного отростка, с расщелиной или без расщелины нёба; изолированные расщелины нёба. Расщелины могут быть одно- или двусторонние, а также полные и неполные.

Расщелина губы и нёба — это наиболее частая врожденная деформация лица (1/700 новорожденных), которая была хирургической проблемой с древних времен. Китайские документы, датированные 390 годом до нашей эры, содержат отчет о сановнике Императора, который был прооперирован по поводу деф

рмации верхней губы. Другие исторические документы описывают подобные хирургические вмешательства в эпоху древних греков и римлян.

Причины появления расщелины губы и нёба

В большинстве случаев точная причина появления этих дефектов неизвестна, а значит предотвратить появление этих деформаций невозможно. Считается, что расщелины губы и нёба появляются в результате сочетания генетических и неблагоприятных внешних факторов. Если у родителей ребенка, его родственников или братьев (сестер) была обнаружена эта аномалия, существует риск появления её у плода в 15-33% случаев.

Расщелина нёба и расщелина губы также могут быть результатом воздействия на плод в периоды формирования у п

ода верхней губы и нёба (5-6-я и 10-11-я недели беременности) вирусов, химикатов, алкоголя, наркотиков, некоторых медикаментозных препаратов (например, противоэпилептических препаратов), витаминной недостаточности.

Как выставляется диагноз?

Расщелины губы и нёба легко диагностировать, так как они проявляются очевидными дефектами. Проведение ультразвукового обследования во время беременности иногда помогает определить, есть ли расщелина у еще не рожденного ребенка. Если деформаций не было обнаружено при проведении предродового ультразвукового обследования, подтверждение диагноза производится после физического обследования полости рта, носа и нёба после рождения ребенка. Иногда деформации могут выявиться при проведении

обследований, направленные

на обнаружение других аномалий развития.

Сопутствующие проблемы

Проблемы с приемом пищи

При расщелине неба еда и жидкости могут попадать из полости рта в полость носа. Существуют специально разработанные бутылочки и соски для детского кормления, которые помогают направлять жидкости вниз к пищеводу.

Проблемы с зубами

Дети с расщелиной нёба или губы более склонны к появлению кариеса, а также часто имеют лишние, искривленные либо смещенные зубы, которые требуют стоматологического и ортодонтического вмешательства. К тому же, такие дети часто имеют и дефект верхнего альвеолярного отростка (это костная часть десен, на которой растут зубы). Дефект альвеолы может:

- провоцировать смещение, выпирание или ротацию постоянных зубов;
- препятствовать нормальному появлению постоянных зубов;
- препятствовать нормальному формированию альвеолярного гребня.

Эти проблемы обычно могут быть устранены с помощью врача-челюстно - лицевого хирурга и врача - ортодонта.

Проблемы с речью

Дети с расщелинами губы и неба в большинстве случаев могут испытывать проблемы с речью. Голос имеет «носовое» звучание, часто может быть затруднено понимание их речи. Эти проблемы появляются не у всех детей, и с помощью хирургического вмешательства у некоторых пациентов их можно полностью устранить. В остальных случаях ребенку придется работать с логопедом — специалистом, который поможет ребенку преодолеть трудности с речью.

Кто занимается детьми с расщелинами губы и неба?

В устранении этих деформаций задействована целая команда специалистов. В такую команду обычно входят:

- Врач - челюстно-лицевой хирург — для оценки и выполнения необходимых хирургических манипуляций на губе и/или нёбе, а также на альвеолярном отростке;
- Врач - ортодонт — для проведения выравнивания и смещения зубов, подготовки ребенка к проведению операции;
- врач-стоматолог-терапевт, который обеспечит необходимый уход за зубами и полостью рта;
- врач-стоматолог-ортопед — для изготовления искусственных зубов, а также стоматологических устройств, которые улучшат внешний вид и наладят нормальное функционирование аппарата речи, и также помогут облегчить прием пищи;
- логопед, который будет работать с ребенком для формирования речи и улучшения качества речи;
- врач-сурдолог- оториноларинголог - специалист по коммуникативным расстройствам, вызванных потерей или нарушением слуха — оценит и проведет исследования качества слуха;
- Врач-педиатр — для обеспечения постоянного контроля за здоровьем и развитием ребенка;
- социальный работник и/или медицинский психолог — для психологической поддержки семьи и оценки любых проблем адаптации;
- Врач-генетик поможет родителям и взрослым пациентам понять шансы на дальнейшее

появление детей с этими деформациями.

Этапы лечения расщелин губы и нёба

Лечение расщелины в первую очередь хирургическое. Оно производится в несколько этапов. Первый этап - пластика верхней губы и носа. Эту операцию проводят в течение первых четырех-шести месяцев жизни. Ее цель - устранение косметического дефекта и восстановление правильной анатомии верхней губы и носа. Второй этап - уранопластика. Эту операцию проводят в один этап или в два этапа в возрасте от полутора лет. Третий этап, пластика альвеолярного отростка верхней челюсти проводится начиная с 7 лет, после проведен

я специальной ортодонтической подготовки. Таким образом, к моменту начала обучения в школе и ведения активной социальной жизни ребенок оказывается практически полностью пролеченным. Иногда требуется проведение дополнительных косметических операций в более старшем возрасте для окончательного устранения послеоперационной рубцовой деформации губы и носа. Также некоторому количеству детей после устранения расщелины неба может потребоваться проведение речеулучшающей операции. В некоторых случаях при наличии зна

ительной сочетанной деформации челюстей, не поддающейся ортодонтическому лечению, может потребоваться проведение ортогнатической операции в возрасте 17-18 лет.

Ожидаемые результаты

Лечение деформаций лица может растянуться на несколько лет и требовать проведения нескольких хирургических операций (в зависимости от степени тяжести деформации) в сочетании с функциональным (ортодонтическим и логопедическим) амбулаторным лечением, однако большинство детей имеют большой шанс получить нормальную внешность, внятную речь и отсутствие проблем при приеме пищи в раннем возрасте до поступления в школу.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Не предусмотрено.