

Клинические рекомендации – одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: Q35, Q36, Q37

Год утверждения (частота пересмотра): 2024

Возрастная категория: дети (от 0 до 18)

Пересмотр не позднее: 2026

ID:

URL:

Разработчик клинической рекомендации:

Общероссийская Общественная Организация «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»

Оглавление

<u>Ключевые слова:</u>	3
<u>Список сокращений</u>	4
<u>1. Краткая информация</u>	5
<u>2. Диагностика</u>	9
<u>3. Лечение</u>	23
<u>4. Реабилитация</u>	32
<u>5. Профилактика и диспансерное наблюдение</u>	38
<u>6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.</u>	38
<u>Критерии оценки качества медицинской помощи.</u>	39
<u>Список литературы</u>	40
<u>Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций</u>	45
<u>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций</u>	47
<u>Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата.</u>	
<u>Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов. Модели пациента</u>	52
<u>Приложение В. Информация для пациента</u>	58
<u>Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях</u>	

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

ЛОР - оториноларингология

МКБ-10 - международная классификация болезней

МСКТ - мультиспиральная компьютерная томография

ОМС - обязательное медицинское страхование

ОПТГ - ортопантограмма

РОЛ - раннее ортодонтическое лечение

ЧЛО - челюстно-лицевая область

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 концевой и костно-хрящевой 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 неба 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 [12 - 18].

Этиологические факторы, влияющие на развитие расщелины губы и неба
(Таблица 1).

Факторы	Описание
1. Эндогенные факторы	- генные мутации - биологическая неполноценность половых клеток - возраст родителей
2. Экзогенные факторы	- 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 средне-мировому (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 - 21].

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

Q35 - Расщелина неба (волчья пасть)

Q35.0 - Расщелина твердого неба двусторонняя

Q35.1 - Расщелина твердого неба односторонняя

Q35.2 - Расщелина мягкого неба двусторонняя

- Q35.3 - Расщелина мягкого неба односторонняя
- Q35.4 - Расщелина твердого и мягкого неба двусторонняя
- Q35.5 - Расщелина твердого и мягкого неба односторонняя
- Q35.6 - Срединная расщелина неба
- Q35.7 - Расщелина язычка
- Q35.8 - Расщелина неба (волчья пасть) неуточненная двусторонняя
- Q35.9 - Расщелина неба (волчья пасть) неуточненная односторонняя
- 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 и губы двусторонняя
- Q37.1 - Расщелина твердого неба и губы односторонняя
- Q37.2 - Расщелина мягкого неба и губы двусторонняя
- Q37.3 - Расщелина мягкого неба и губы односторонняя
- Q37.4 - Расщелина твердого и мягкого неба и губы двусторонняя
- Q37.5 - Расщелина твердого и мягкого неба и губы односторонняя
- Q37.8 - Двусторонняя расщелина неба и губы неуточненная
- Q37.9 - Односторонняя расщелина неба и губы неуточненная

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

1.5 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 [3; 5; 14; 22].

2.1 Жалобы и анамнез

-Рекомендуется сбор анамнеза и 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 (в пренатальном (беременные женщины, 11-12 недели гестации) и постнатальном (новорожденные дети до 29 дня развития) периодах развития) [13, 14, 24]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)

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, с целью постановки точного диагноза и разработки комплексного, ступенчатого, этапного и последовательного плана лечения и реабилитации (постнатальный-подростковый периоды) [26]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2)

2.3 Лабораторные диагностические исследования

-Рекомендовано проведение серологического исследования (ИФА) на предмет выявления у одного и (или) двух родителей специфических антител к антигенам возбудителя TORCH-инфекции (в пренатальном и постнатальном периодах)[14, 27, 28]

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

-Рекомендуется провести цитогенетическое исследование у пробанда, его родителей и родственников для исключения хромосомной и синдромальной патологии, по результатам которого могут быть даны рекомендации по планированию последующей беременности (в постнатальном периоде)[13, 14, 24]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)

2.4 Инструментальные методы исследования

-Проведение кордоцетеза у беременной женщины в период с 11 по 12 неделю гестации для исключения хромосомных и синдромальных патологий плода, включающие в себя одно- и двустороннюю расщелину верхней губы и альвеолярного отростка [24]

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

-Проведение УЗ-исследования у беременных женщин в период с 11 по 12 неделю беременности с целью первичного выявления патологии развития челюстно-лицевой области у ребенка, а 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, 29]

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

-Проведение УЗ-скрининга 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 [30]

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

-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» рекомендуется проведение назофарингоскопии с консультацией и последующим заключением логопеда с целью осмотра небо-глоточного кольца, оценки имеющейся небо-глоточной недостаточности, составление рационального плана лечения и реабилитации, а также с целью оценки патологии ЛОР-органов. [7, 10, 32]

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

- Детям раннего школьного возрасте (с 6 до 11 лет) с диагнозом «врожденная одно- и двусторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба» рекомендуется проведение КЛКТ 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 [21, 30, 40]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2)

-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 КЛКТ челюстно-лицевой области для оценки анатомических соотношений верхней и нижней челюстей, определения показаний для ортогнатической операции. [21, 30, 40]

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

2.5 Иные диагностические исследования

-Рекомендуются консультации 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, сурдолога, клинического психолога, логопеда, врача-стоматолога, врача-стоматолога-ортопеда, врача-терапевта [22]

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

2.6 Диагностика расщелин губы и неба в пренатальном периоде:

Целевая группа: беременные, 11-12 неделя гестации

Основные положения: Диагноз расщелина губы и неба является клиническим. Выставляется на основании ультразвукового исследования плода.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Ультразвуковое исследование плода;
- Медико-генетическое консультирование.

Анамнез. Рекомендуется выяснить:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии челюстно-лицевой области (ЧЛО);

- Воздействие тератогенных факторов в первый триместр беременности.

(источник – наш учебник)

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

Ультразвуковое исследование плода:

Рекомендуется, в случае выявления у плода расщелины губы и неба, провести тщательное ультразвуковое исследование с пристальным изучением анатомии лица, мозга, сердца и скелета.

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

Медико-генетическое консультирование:

Рекомендуется провести инвазивные методы диагностики (кордоцентез) для исключения хромосомной и синдромальной патологии у плода. [24]

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

2.7 Диагностика расщелин губы и неба в постнатальном периоде:

Целевая группа: новорожденные

Основные положения: Диагноз расщелина губы и неба является клиническим. Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Оценка соматического и неврологического статуса;
- Ультразвуковое исследование;
- Медико-генетическое консультирование;
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Ортодонтическое обследование, по показаниям проведение раннего

ортодонтического лечения;

Анамнез. Рекомендуется выяснить:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии челюстно-лицевой области (ЧЛЮ);
- Воздействие тератогенных факторов в первый триместр беременности.

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

Местный статус: рекомендуется оценить топографо-анатомические соотношения в области дефекта.

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

Лабораторная диагностика: рекомендуется провести серологическое исследование для исключения внутриутробных инфекций (TORCH-инфекции).

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

Инструментальные методы исследования:

Ультразвуковое исследование: в случае выявления у новорожденного расщелины губы и неба, рекомендуется провести тщательное ультразвуковое исследование мозга, сердца, органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

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

Медико-генетическое консультирование:

Для исключения хромосомной и синдромальной патологии рекомендуется провести цитогенетическое исследование у пробанда, его родителей и родственников. Могут быть даны рекомендации по планированию последующей беременности, обследованию при последующей беременности. [24]

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

Консультация врача - оториноларинголога:

Рекомендуется провести для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов, сурдологическое обследование.

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

Консультация врача - ортодонта:

Рекомендуется оценить степень деформации и положение фрагментов верхней челюсти. Целесообразно изготовление диагностических моделей для определения показаний

и планирования раннего ортодонтического лечения (РОЛ).

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

2.8 Диагностика расщелин губы и неба в раннем грудном возрасте:

Целевая группа: дети грудного возраста от 1 до 4 месяцев

Основные положения: Диагноз расщелина губы и неба является клиническим. Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка соматического статуса (консультация врача - педиатра, врача - невролога);
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Ортодонтическое обследование;

Анамнез: рекомендуется провести сбор анамнеза развития ребенка.

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

Консультация врача - педиатра, врача - невролога (соматический статус): рекомендуется провести оценку весо-ростовых показателей и психомоторного развития, неврологической патологии.

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

Консультация врача - оториноларинголога: рекомендуется провести для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов, сурдологическое обследование.

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

Консультация врача - ортодонта: рекомендуется изготовление этапных диагностических моделей, оценка эффективности проводимого ортодонтического лечения.

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

2.9 Диагностика расщелин губы и неба в позднем грудном возрасте:

Целевая группа: дети грудного возраста от 5 до 12 месяцев

Основные положения: Диагноз расщелина губы и неба является клиническим.

Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Оценка соматического статуса (консультация врача - педиатра, врача - невролога);
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Ортодонтическое обследование;

Анамнез: рекомендуется провести сбор анамнеза развития ребенка.

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

Местный статус: рекомендуется провести оценку топографо-анатомических соотношений в области дефекта.

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

Лабораторная диагностика в предоперационном периоде. Рекомендуется провести:

1. Общий клинический анализ крови с указанием количества тромбоцитов, времени кровотечения и свертываемости крови.
2. Биохимический анализ крови общетерапевтического профиля холестерин общий, билирубин (общий, связанный, свободный), альбумин, калий, натрий, кальций, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, глюкоза).
3. Определение группы крови по системе АВ0 и резус-фактор.
4. 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, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови, Определение антигена вируса гепатита С (Hepatitis C virus) в крови
5. Общий клинический анализ мочи.

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

Инструментальные методы исследования, которые рекомендуется провести:

1. Электрокардиография в 12 отведениях с описанием, консультацией и заключением

врача-кардиолога или врача функциональной диагностики

2. Ультразвуковое исследование сердца (ЭХОКГ по показаниям).

3. Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях с описанием и последующим заключением врача-рентгенолога

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

Консультация врача - педиатра, врача - невролога (соматический статус): рекомендуется провести оценку весо-ростовых показателей и психомоторного развития, выявление сопутствующей и неврологической патологии.

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

Консультация врача - оториноларинголога: рекомендуется провести для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов, сурдологическое обследование.

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

Консультация ортодонта: рекомендуется изготовление этапных диагностических моделей, оценка эффективности проводимого раннего ортодонтического лечения.

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

2.10 Диагностика расщелин губы и неба в раннем детском возрасте:

Целевая группа: дети от 13 до 24 месяцев

Основные положения: Диагноз является клиническим. Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Оценка соматического статуса (консультация врача - педиатра, врача - невролога);
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Первичная оценка речевой функции;
- Ортодонтическое обследование.

Анамнез: рекомендуется провести сбор анамнеза развития ребенка.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств -

2).

Местный статус: рекомендуется провести оценку топографо-анатомических соотношений в области дефекта и ранее прооперированной области.

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

Лабораторная диагностика в предоперационном периоде. рекомендуется провести:

1. Общий (клинический) анализ крови с указанием количества тромбоцитов, времени кровотечения и свертываемости крови.

2. Биохимический анализ крови общетерапевтического профиля (холестерин общий, билирубин (общий, связанный, свободный), альбумин, калий, натрий, кальций, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, глюкоза).

3. Определение группы крови по системе АВ0 и резус-фактор.

4. 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, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови, Определение антигена вируса гепатита С (Hepatitis C virus) в крови

5. Общий (клинический) анализ мочи

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

Инструментальные методы исследования, которые рекомендуется провести:

1. Электрокардиография в 12 отведениях с описанием и заключением врача-кардиолога или врача функциональной диагностики

2. Ультразвуковое исследование сердца (ЭХОКГ по показаниям).

3. Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях с описанием и последующим заключением врача-рентгенолога

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

Консультация врача - педиатра, врача - невролога (соматический статус): рекомендуется провести оценку весо-ростовых показателей и психомоторного развития, выявление сопутствующей и неврологической патологии.

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

Консультация врача - оториноларинголога: рекомендуется провести для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

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

Консультация врача - ортодонта: рекомендуется изготовление этапных диагностических моделей, оценка эффективности проводимого ортодонтического лечения.

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

Консультация логопеда: рекомендуется провести для первичной оценки речевой функции.

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

2.11 Диагностика расщелин губы и неба в дошкольном возрасте:

Целевая группа: дети от 2 до 5 лет

Основные положения: Диагноз является клиническим. Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Оценка соматического статуса (консультация врача - педиатра);
- Оценка психоневрологического развития (консультация невролога);
- **Оценка речевого развития, проведение назофарингоскопии, фарингоскопии, эпифарингоскопии и эпифаринголарингоскопия, консультация логопеда);**
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Ортодонтическое обследование;
- Оценка стоматологического статуса.

Анамнез: рекомендуется провести сбор анамнеза развития ребенка.

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

Местный статус: рекомендуется провести оценку топографо-анатомических соотношений в области дефекта и ранее прооперированной области.

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

Лабораторная диагностика в предоперационном периоде. Рекомендуется провести:

1. Общий (клинический) анализ крови с указанием количества тромбоцитов, времени кровотечения и свертываемости крови.
2. Биохимический анализ крови общетерапевтического профиля (холестерин общий, билирубин (общий, связанный, свободный), альбумин, калий, натрий, кальций, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, глюкоза).
3. Определение группы крови по системе АВ0 и резус-фактор.
4. Анализ крови на HBS, HCV, RW, ВИЧ.
5. Общий (клинический) анализ мочи

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

Инструментальные методы исследования, которые рекомендуется провести:

1. Электрокардиография в 12 отведениях с описанием и заключением врача-кардиолога или врача функциональной диагностики
2. Ультразвуковое исследование сердца (ЭХОКГ по показаниям).
3. Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях с описанием и последующим заключением врача-рентгенолога

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

Консультация врача - педиатра, невролога (оценка соматического статуса):

рекомендуется провести оценку весо-ростовых показателей и психоневрологического развития.

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

Консультация логопеда: рекомендуется провести оценку речевого развития и речевой функции, проведение назофарингоскопии, проведение курса логопедического лечения, обучение ребенка и родителей логопедическим приемам. Периодический контроль логопеда каждые 3 месяца.

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

Консультация врача - оториноларинголога: рекомендуется провести для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов, сурдологическое обследование.

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

Консультация врача - ортодонта: рекомендуется изготовление этапных диагностических моделей, оценка эффективности проводимого ортодонтического лечения.

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

Консультация врача - стоматолога: рекомендуется провести оценку стоматологического статуса, гигиены полости рта, своевременности прорезывания зубов. Рентгенологическое обследование по показаниям. Санация полости рта по необходимости. Обучение ребенка и родителей гигиене полости рта.

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

2.12 Диагностика расщелин губы и неба в раннем школьном возрасте:

Целевая группа: дети от 6 до 11 лет

Основные положения: Диагноз является клиническим. Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области, рентгенологического и эндоскопического обследования.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Оценка соматического статуса (консультация врача - педиатра);
- Оценка психоневрологического развития;
- Оценка функции небно-глоточного сфинктера (назофарингоскопия);
- Оценка речевого развития;
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Компьютерная томография ЧЛЮ;
- Ортодонтическое лечение;
- Оценка стоматологического статуса.

Анамнез: рекомендуется провести сбор анамнеза развития ребенка.

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

Местный статус: рекомендуется провести оценку топографо-анатомических соотношений в области дефекта и ранее прооперированной области, эндоскопическое обследование и оценка функции небно-глоточного кольца.

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

Лабораторная диагностика в предоперационном периоде. Рекомендуется провести:

1. Общий (клинический) анализ крови с указанием количества тромбоцитов, времени кровотечения и свертываемости крови.

2. Биохимический анализ крови общетерапевтического профиля (холестерин общий, билирубин (общий, связанный, свободный), альбумин, калий, натрий, кальций, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, глюкоза).

3. Определение группы крови по системе АВ0 и резус-фактор.

4. Анализ крови на HBS, HCV, RW, ВИЧ.

5. Общий (клинический) анализ крови

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

Инструментальные методы исследования, которые рекомендуется провести:

1. Электрокардиография в 12 отведениях с расшифровкой и последующим заключением врача-кардиолога

2. Ультразвуковое исследование сердца (ЭХОКГ по показаниям).

3. Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой проекциях с описанием и последующим заключением врача-рентгенолога

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

Консультация врача - педиатра: рекомендуется провести оценку соматического статуса, весо-ростовых показателей.

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

Консультация врача-невролога, рекомендуется провести оценку **клинического психолога:** психоневрологического развития.

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

Консультация логопеда: рекомендуется провести оценку речевого развития и речевой функции, выявление небно-глоточной недостаточности, проведение курса логопедического лечения.

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

Консультация врача - оториноларинголога: рекомендуется провести оценку состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов, сурдологическое обследование.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств -

2).

Консультация ортодонта: рекомендуется изготовление этапных диагностических моделей, оценка эффективности проводимого ортодонтического лечения.

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

Консультация стоматолога: рекомендуется провести оценку стоматологического статуса, гигиены полости рта, своевременности смены и прорезывания зубов. Санация полости рта по необходимости.

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

Компьютерная томография ЧЛЮ: рекомендуется провести для оценки дефекта верхней челюсти, положения фрагментов верхней челюсти и планирования необходимого размера костного трансплантата.

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

2.13 Диагностика расщелин губы и неба в подростковом возрасте:

Целевая группа: дети от 12 до 18 лет

Основные положения: Диагноз является клиническим. Выставляется на основании осмотра челюстно-лицевой области, рентгенологического и эндоскопического обследования.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Оценка соматического статуса (консультация педиатра, терапевта);
- Оценка психоневрологического развития;
- Оценка речевой функции (небно-глоточного сфинктера, назофарингоскопия);
- Оценка состояния ЛОР органов;
- Сурдологическое обследование;
- Компьютерная томография ЧЛЮ;
- Ортодонтическое лечение;
- Оценка стоматологического статуса.

Анамнез: рекомендуется провести сбор анамнеза развития ребенка.

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств -

2).

Местный статус: рекомендуется провести оценку топографо-анатомических соотношений в области дефекта и ранее прооперированной области.

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

Лабораторная диагностика в предоперационном периоде. Рекомендуется провести:

1. Общий (клинический) анализ крови с указанием количества тромбоцитов, времени кровотечения и свертываемости крови.

2. Биохимический анализ крови общетерапевтического профиля (холестерин общий, билирубин (общий, связанный, свободный), альбумин, калий, натрий, кальций, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, глюкоза).

3. Определение группы крови по системе АВ0 и резус-фактор.

4. 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, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови, Определение антигена вируса гепатита С (Hepatitis C virus) в крови

5. Общий (клинический) анализ мочи

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

Инструментальные методы исследования, которые рекомендуется провести:

1. Электрокардиография в 12 отведениях с описанием и последующим заключением врача-кардиолога

2. Ультразвуковое исследование сердца (ЭХОКГ по показаниям) .

3. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции с заключением специалиста-рентгенолога. Обзорная рентгенография органов грудной клетки в прямой и боковой поверхностях с заключением врача-рентгенолога

4. Назофарингоскопия с оценкой функции небно-глоточного кольца.

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

Консультация педиатра, терапевта: рекомендуется провести оценку соматического статуса.

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

Консультация невролога, клинического психолога: психоневрологического развития. рекомендуется провести оценку

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

Консультация логопеда: рекомендуется провести оценку речевого развития, выявление небно-глоточной недостаточности, проведение курса логопедического лечения.

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

Консультация врача-оториноларинголога: рекомендуется провести для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов, сурдологическое обследование.

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

Компьютерная томография ЧЛЮ: рекомендуется провести для оценки анатомических соотношений верхней и нижней челюстей, определения показаний для ортогнатической операции.

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

Консультация врача-ортодонта: рекомендуется изготовление этапных диагностических моделей, подготовка к ортогнатической операции, оценка эффективности проводимого ортодонтического лечения.

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

Консультация врача-стоматолога: рекомендуется провести оценку стоматологического статуса, гигиены полости рта, своевременности прорезывания зубов. Санация полости рта по необходимости.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

3. Лечение.

3.1 Хирургическое лечение

Ключевые положения:

1. Выбор метода хирургического лечения определяется видом расщелины, степенью гипоплазии и деформации, окружающих расщелину, структур [23 - 29].

2. Необходимо соблюдать правила восстановления анатомической и функциональной целостности зоны расщелины [30 - 35].

3. Необходимо четкое соблюдение этапности лечения и временных диапазонов, но с учетом особенностей соматического статуса каждого пациента [36 - 39].

4. Наилучший результат операции достигается только при командном подходе, в тесном профессиональном контакте между врачом - челюстно-лицевым хирургом и врачом-стоматологом-ортодонтом [40 - 44].

3.1.1 Ранний грудной возраст

Целевая группа: дети грудного возраста от 1 до 4 месяцев

Специалисты:врач - челюстно-лицевой хирург.

Цель лечения: устранение расщелины верхней губы и деформации носа.

Метод лечения: рекомендуется хейлоринопластика. [26, 31, 33, 37, 53]

Медикаментозная терапия: антибактериальная терапия (в день операции в/м или в/в вводится антибиотик широкого спектра действия), антигистаминные средства системного действия (способ введения в/м или в/в, в течении 5 - 7 дней), обезболивающая терапия производится при необходимости (на основании жалоб)

Немедикаментозная терапия: диетотерапия (кормление грудным молоком или смесями)

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

3.1.2 Поздний грудной возраст

Целевая группа: дети грудного возраста от 5 до 12 месяцев

Специалисты: врач-челюстно-лицевой хирург.

Цель лечения: устранение дефекта верхней губы и деформации носа, подготовка к уранопластике.

Метод лечения: рекомендуется первичная хейлоринопластика, первый этап пластики неба при двухэтапной уранопластике. [26, 31, 33, 37, 53]

Медикаментозная терапия: антибактериальная терапия (в день операции и в течении 5 дней после операции в/м или в/в вводится антибиотик широкого спектра действия), антигистаминные средства системного действия (способ введения в/м или в/в, в течении 5 - 7 дней), противодиарейные препараты обезболивающая терапия производится при необходимости (на основании жалоб), в полость носа адrenomиметики (3 р/д, 3 - 4 дня)

Немедикаментозная терапия: диетотерапия (кормление протертой, мягкой пищей)

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

3.1.3 Ранний детский возраст.

Целевая группа: дети от 13 до 24 месяцев.

Специалисты: врач- челюстно-лицевой хирург.

Цель лечения: устранение дефекта неба.

Метод лечения: рекомендуется уранопластика, второй этап уранопластики при двухэтапной операции. [26, 31, 37, 41, 53]

Медикаментозная терапия: антибактериальная терапия (в день операции и в течении 5 дней после операции в/м или в/в вводится антибиотик широкого спектра действия), противодиарейные препараты антигистаминные средства системного действия (способ введения в/м или в/в, в течении 5 - 7 дней), обезболивающая терапия производится при необходимости (на основании жалоб).

Немедикаментозная терапия: диетотерапия (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей)

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

3.1.4 Дошкольный возраст.

Целевая группа: дети от 2 до 5 лет.

Специалисты: врач-челюстно-лицевой хирург, врач-стоматолог-ортодонт.

Цель лечения: устранение дефектов и деформаций после ранее проведенных операций.

Метод лечения: рекомендуется реконструктивная хейлоринопластика/хейлориносептопластика, уранопластика, устранение небноглоточной недостаточности (по показаниям), изготовление съемной ортодонтической конструкции. [26, 31, 33, 37, 41, 53]

Медикаментозная терапия: антибактериальная терапия (в день операции и в течении 5 дней после операции в/м или в/в вводится антибиотик широкого спектра действия), противодиарейные препараты, антигистаминные средства системного действия (способ введения в/м или в/в, в течении 5 - 7 дней), обезболивающая терапия производится при необходимости (на основании жалоб).

Немедикаментозная терапия: диетотерапия (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей)

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

3.1.5 Ранний школьный возраст.

Целевая группа: дети от 6 до 11 лет.

Специалисты: врач-челюстно-лицевой хирург.

Цель лечения: устранение послеоперационных и остаточных деформаций верхней губы, носа, расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти, устранение небноглоточной недостаточности.

Метод лечения: рекомендуется вторичная ринохейлопластика/риносеptoпластика, уранопластика, устранение небно-глоточной недостаточности, устранение дефекта альвеолярного отростка. [26, 31, 33, 37, 41, 53]

Медикаментозная терапия: антибактериальная терапия (в день операции и в течении 5 дней после операции в/м или в/в вводится антибиотик широкого спектра действия), противодиарейные препараты, антигистаминные средства системного действия (способ введения в/м или в/в, в течении 5 - 7 дней), обезболивающая терапия производится при необходимости (на основании жалоб).

Немедикаментозная терапия: диетотерапия (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей)

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

3.1.6 Подростковый возраст.

Целевая группа: дети от 12 до 18 лет.

Специалисты: врач-челюстно-лицевой хирург.

Цель лечения: устранение сочетанной деформации челюстей, устранение остаточных деформаций верхней губы, носа, дефекта альвеолярного отростка верхней челюсти, устранение небно-глоточной недостаточности.

Метод лечения: рекомендуется ортогнатическая операция, вторичная ринохейлопластика/риносеptoпластика, вторичная уранопластика, устранение небно-глоточной недостаточности, устранение дефекта альвеолярного отростка, дентальная имплантация. [22, 26, 31, 53]

Медикаментозная терапия: антибактериальная терапия (в день операции и в течении 5 дней после операции в/м или в/в вводится антибиотик широкого спектра действия), противодиарейные препараты, антигистаминные средства системного действия (способ

введения в/м или в/в, в течении 5 - 7 дней), обезболивающая терапия производится при необходимости (на основании жалоб).

Рекомендуемая немедикаментозная терапия: диетотерапия (кормление жидкой, протертой, мягкой пищей).

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

Таблица 2. Проблемы, задачи и методы хирургического лечения пациентов с односторонней расщелиной губы и неба.

Проблемы	Задачи	Способы решения	Сила рекомендаций
Основание колумеллы и носовой перегородки смещены в здоровую сторону	Мобилизация и репозиция переднего края четырехугольного хряща.	Методика Millard, Козина	D
		Методика Delaire	C
		Методика Обуховой - Tenisson	D
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	D
		Методика Delaire	C
Латеральное смещение основания крыла носа на стороне расщелины	Мобилизация крыла носа, смещение его кнутри и фиксация	Методика Millard, Козина	C
		Методика Delaire	C
		Методика Обуховой, Tenisson	D
Дефицит носовой выстилки на стороне расщелины	Формирование дна носового хода	Методика Millard, Козина	D
		Методика Delaire	D
		Методика Обуховой, Tenisson	D
Пучки круговой мышцы рта идут щие параллельно	Ликвидация патологических точек фиксации	Методика Millard, Козина	D

краю расщелины и прикрепляющиеся на большом фрагменте к медиальной ножке крыльчатого хряща противоположной стороны, а на стороне расщелины переплетающиеся с крыловидной частью носовой мышцы в области основания крыла носа	круговой мышцы рта с восстановлением сфинктерной функции круговой мышцы рта и формированием полноценного миодинамического равновесия	Методика Delaire	C
Нарушение непрерывности верхней губы, нарушение формы лука Купидона, сохранение только одной колонки филтрома	Восстановление непрерывности верхней губы, восстановление контура красной каймы	Методика Millard, Козина	C
		Методика Delaire	C
		Методика Обуховой, Tenisson	D
Дефект альвеолярного отростка верхней челюсти	Устранение костного дефекта	Методика Scoog, Anderl	D
		Методика Давыдова-Бессонова	D
		Методика Davis	-
Расщелина твердого и мягкого неба	Восстановление целостности неба	Методика Фроловой, Delaire,	D
		Двухэтапная уранопластика	D
		Методика Иванова- Агеевой По Дубову	D
Дефект твердого и мягкого		Щадящие варианты одно и/или двухлокутной пластики твердого неба	D

Укорочение неба	Удлинение неба	Z- пластика по Furlow Пластика мягкого неба по Фроловой с сужением глоточного кольца	D
Дистопия мышц небо-глоточного кольца	Устранение патологических точек прикрепления с восстановлением мышечной структуры для окклюзии велофарингеального пространства	Методика Иванова-Агеевой	D
		Методика Фроловой	D
		Щадящие варианты уранопластики по Veau-Wardill-Killner	D
		Z- пластика по Furlow	D
		Метод двухлокутной пластики по Bardach	D
		Двухэтапная уранопластика	D

Таблица 3. Проблемы, задачи и методы хирургического лечения пациентов с двусторонней расщелиной губы и неба.

Проблемы	Задачи	Способы решения	Сила рекомендаций
Расхождение крыльев носа, уплощение крыльчатых хрящей, отсутствие дна носового хода и расширение носового клапана, укорочение колумеллы	Мобилизация крыльчатых хрящей, поднадкостничная мобилизация мышц назолабиального комплекса, фиксация, формирование концевой отдела носа, колумеллы	Методика Millard, Козина	D
		Методика Spina	D
		Методика Manchester	D
		Методика Delaire	C
		Методика Давыдова-Бессонова	D
Нарушение непрерывности верхней губы Аномальное	Восстановление анатомо-функциональной целостности	Методика Millard, Козина	D
		Методика Spina	D
		Методика Manchester	D

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

Укорочение неба	Удлинение неба	Z- пластика по Furlow	D
		Пластика мягкого неба по Фроловой с сужением глоточного кольца	D
Дистопия мышц небно-глоточного кольца	Устранение патологических точек прикрепления с восстановлением мышечной структуры для окклюзии велофарингеального пространства	Методика Фроловой	D
		Методика Иванова- Агеевой	D
		Щадящие варианты уранопластики по Veau-Wardill-Killner	D
		Z- пластика по Furlow	D
		Метод двухлокутной пластики по Bardach	D
		Двухэтапная уранопластика	C

3.2 Другие методы лечения.

3.2.1 Пренатальный период

Целевая группа: беременные с выявленным пороком развития челюстно-лицевой области у плода и ближайшие родственники.

Специалисты: клинический психолог, врач-челюстно-лицевой хирург.

Цель лечения: снижение психо-эмоционального напряжения в семье, формирование позитивного долгосрочного прогноза лечения совместно с врачом-челюстно-лицевым хирургом.

Методы лечения: рекомендуется психологическая беседа.

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

3.2.2 Период новорожденности

Целевая группа: новорожденные

Специалисты: врач-стоматолог- ортодонт, врач-оториноларинголог, врач-неонатолог, сурдолог, клинический психолог, генетик.

Цель лечения: выявление соматических и неврологических нарушений.

Метод лечения: рекомендуется коррекция выявленных соматических и неврологических нарушений. [10, 11, 47, 53, 55]

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

Цель лечения: устранение первичной деформации альвеолярного отростка верхней

челюсти, регулирование вскармливания.

Метод лечения: рекомендуется изготовление диагностических моделей и индивидуальной ортодонтической конструкции (по показаниям).

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

3.2.3 Ранний грудной возраст

Целевая группа: дети грудного возраста от 1 до 4 месяцев

Специалисты: врач-стоматолог-ортодонт, врач-оториноларинголог, врач-педиатр, врач-невролог, врач-сурдолог, клинический психолог.

Цель лечения: выявление соматических и неврологических нарушений.

Метод лечения: рекомендуется коррекция выявленных соматических и неврологических нарушений. [10, 11, 47, 53, 55]

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

Цель лечения: подготовка к 1-му этапу оперативного лечения - хейлоринопластике/хейлориносептопластике.

Метод лечения: рекомендуется проведение раннего ортодонтического лечения (по показаниям).[10, 11, 47, 53, 55]

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

3.2.4 Поздний грудной возраст

Целевая группа: дети грудного возраста от 5 до 12 месяцев

Специалисты: врач-стоматолог-ортодонт, врач-педиатр, врач-оториноларинголог, врач-невролог, врач-сурдолог, клинический психолог.

Цель лечения: подготовка к уранопластике.

Метод лечения: рекомендуется ортодонтическое лечение. [10, 11, 47, 53, 55]

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

Метод лечения: рекомендуется коррекция выявленных соматических и неврологических нарушений.[10, 11, 47, 53, 55]

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

3.2.5 Ранний детский возраст.

Целевая группа: дети от 13 до 24 месяцев.

Специалисты: врач-ортодонт, врач-стоматолог, врач-оториноларинголог, врач-педиатр, врач-невролог, врач-сурдолог, клинический психолог, логопед.

Цель лечения: подготовка к уранопластике.

Метод лечения: рекомендуется ортодонтическое лечение. [10, 11, 47, 53, 55]

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

3.2.6 Дошкольный возраст.

Целевая группа: дети от 2 до 5 лет.

Специалисты: врач-ортодонт, врач-стоматолог, врач-оториноларинголог, врач-педиатр, врач-невролог, врач-сурдолог, клинический психолог, логопед.

Цель лечения: формирование правильной речевой функции, предупреждение недоразвития верхней челюсти .

Метод лечения: рекомендуется ортодонтическое лечение, логопедические занятия. [10, 11, 47, 53, 55]

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

3.2.7 Ранний школьный возраст.

Целевая группа: дети от 6 до 11 лет.

Специалисты: врач-ортодонт, врач-стоматолог, врач-оториноларинголог, врач-педиатр, врач-невролог, врач-сурдолог, клинический психолог, логопед.

Цель лечения: формирование правильной речевой функции, формирование правильного прикуса, коррекция нарушения слуха.

Метод лечения: рекомендуется ортодонтическое лечение, логопедические занятия, санация полости рта, сурдологическое обследование.

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

3.2.8 Подростковый возраст.

Целевая группа: дети от 12 до 18 лет.

Специалисты: врач - ортодонт, врач - стоматолог, врач - оториноларинголог, врач - педиатр, врач - невролог, врач - сурдолог, врач – ортопед - травматолог, клинический

психолог, логопед.

Цель лечения: формирование правильной речевой функции, нормализация окклюзии, предупреждение сочетанной деформации челюстей, коррекция нарушения слуха.

Метод лечения: рекомендуется ортодонтическое лечение, ортопедическое лечение, логопедические занятия, санация полости рта. [10, 11, 47, 53, 55]

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

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

4.1 Обеспечение полноценного питания:

Одной из основных проблем лечения пациентов с расщелиной верхней губы и неба является организация грудного вскармливания. Для обеспечения адекватного кормления используются специальные приспособления. Зондовое питание подавляет врожденный рефлекс глотания, усугубляет недоразвитие верхней и нижней челюсти, мышц мягкого неба. Данный вид вскармливания должен использоваться по строгим показаниям: детям с тяжелой сопутствующей соматической патологией, у недоношенных и незрелых новорожденных. Первоочередной задачей является обучение родителей правильному кормлению ребенка сцеженным грудным молоком и смесями, профилактика аспирации пищи в дыхательные пути. Контроль веса в первые недели жизни проводится ежедневно.

Хирургическое лечение пациентов с расщелиной губы и неба является основополагающим, но только комплексная, своевременно и планомерно осуществляемая специализированная помощь пациентам с врожденными пороками лица и челюстей позволяет обеспечить оптимальный анатомический и функциональный эффект лечения и полную реабилитацию. Реабилитация больных с данной патологией — одна из сложных задач медицины. Поскольку предупреждение данной аномалии в настоящее время невозможно, на первый план выдвигается хирургическое и ортодонтическое лечение, позволяющие устранить дефект и функциональные нарушения [40; 45; 46].

Полная социальная адаптация ребенка возможна только в том случае, если хирургическое лечение проведено в положенные сроки и в полном объеме. Реабилитацию такого ребенка следует рассматривать как длительный комплексный процесс, который начинается с рождения ребенка и продолжается до подросткового возраста, требует участия различных специалистов: врача - неонатолога, врача - челюстно-лицевого хирурга, врача - генетика, врача - педиатра, врача - ортодонта, логопеда, врача - отоларинголога, психолога [22; 45; 47; 48].

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 росто-весовых показателей
Заболевания среднего уха, носо- и ротоглотки	Команда специалистов (врач-оториноларинголог и врач-сурдолог) оценивают состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Клинический психолог и социальные работники оказывают психосоциальную поддержку.

Таблица 5. Проблемы реабилитации и 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/хейлориносеptoпластики.
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 аудиолог) оценивают состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям. Выявление противопоказаний к операции.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Клинический 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 пластики неба при двухэтапной операции.
Дефицита веса	Корректировка метода кормления, специальных приспособлений для кормления, регулярный (1 раз в неделю) контроль роста-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	Клинический 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-оториноларинголог и аудиолог) 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	Клинический 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/хейлориносептопластика (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-оториноларинголог и аудиолог) оценивают в послеоперационном периоде состояние среднего уха, рото- и носоглотки, слух. Симптоматическое лечение по показаниям.
Речевая дисфункция	Занятия с логопедом, развитие нижнереберного дыхания, фонематического слуха и постановка звуков.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Клинический 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, вторичная ринопейлопластика/риносептопластика, 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 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 и психологической поддержке	Клинический 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 дальнейший 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, небо-глоточной недостаточности. Вторичная риноплейстика/риносеptoпластика.
Дефекты зубного ряда.	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 логопедом. Коррекция речевых и голосовых нарушений.
Психо-эмоциональные нарушения	Определяются возможные причины, проводятся мероприятия по коррекции выявленных поведенческих отклонений.
Потребность семьи в информации и психологической поддержке	Клинический 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-стоматолога-ортодонта, врача - генетика, врача - неонатолога, врача - стоматолога, врача-стоматолога-ортопеда, врача-оториноларинголога, врача-сурдолога, врача-педиатра, врача-невролога, дефектолога-логопеда, клинического 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.

Профилактика заключается в рациональном ведении беременности, особенно на сроке 5-12 недель беременности. При выявлении случаев заболеваний - обследовании у врача - генетика.

Минимальный комплекс послеоперационного наблюдения включает в себя наблюдение и осмотры оперирующих хирургов, врача-стоматолога-ортодонта, логопеда, врача-оториноларинголога. При необходимости - проведение ортопантомография (ОПТГ), мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) челюстно-лицевой области.

Организация оказания медицинской помощи

Плановые хирургические вмешательства проводимые в специализированных медицинских учреждениях и отделениях детской челюстно - лицевой хирургии где есть сертифицированные специалисты по врожденной патологии.

Виды:

1. Высокотехнологичная медицинская помощь:

Реконструктивная хейлоринопластика при врожденной двусторонней расщелине верхней губы.

Радикальная уранопластика при расщелине неба. Костная пластика расщелины альвеолярного отростка верхней челюсти.

Устранение протрузии межчелюстной кости в том числе с использованием ортодонтической техники.

2. Высокотехнологичная медицинская помощь в рамках Обязательного медицинского страхования:

Реконструктивная хейлоринопластика при врожденной односторонней расщелине верхней губы.

Хирургическая коррекция рубцовой деформации верхней губы и носа.

Закрытие дефекта твердого неба лоскутом на ножке из прилегающих участков (из щеки, языка, верхней губы, носогубной складки) при послеоперационном дефекте твердого неба.

Реконструктивно-пластическая операция с использованием реваскуляризованного лоскута при послеоперационном дефекте твердого неба.

Реконструктивная операция при небно-глочной недостаточности (велофарингопластика, комбинированная повторная урановелофарингопластика, сфинктерная фарингопластика.

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).

6.1 Необходимая квалификация специалистов

Выбор хирурга для ребенка, родившегося с расщелиной губы и неба, должен быть обусловлен пониманием того, что первому хирургу предоставляется возможность добиться наилучшего результата. После первой неудачной операции, когда часть тканей уже потеряна, бывает трудно достичь оптимальных результатов. Очевидно, что квалификация и опыт хирурга

имеют первостепенное значение [49].

6.2 Требования, предъявляемые к квалификации хирурга:

1. Наличие сертификата челюстнолицевого хирурга и опыт работы в профильном отделении не менее 5 лет.
2. Регулярная хирургическая нагрузка в операциях по устранению расщелины губы и неба (не менее 2 операций в неделю).
3. Участие в отечественных и международных научно-практических конференциях посвященных лечению врожденных пороков развития челюстно-лицевой области.
4. Плановое непрерывное медицинское образование, прохождение курсов повышения квалификации.
5. Способность работать в команде со специалистами (врач - генетик, врач - неонатолог, врач - ортодонт, врач - стоматолог, врач – стоматолог - ортопед, врач - оториноларинголог, врач - сурдолог, врач - педиатр, врач - невролог, дефектолог-логопед, клинический психолог) и сотрудничество с другимислужбами (социальной службой, страховой компанией).

Появление осложнений, наличие сопутствующей патологии, состояние микрофлоры полости рта, строгое соблюдение рекомендаций лечащего врача, соблюдение щадящего режима в послеоперационном периоде.

Критерии оценки качества медицинской помощи.

Таблица 12. «Критерии оценки качества медицинской помощи, оказанной пациенту с данным заболеванием или состоянием»

№	Критерии качества	Уровень достоверности и доказательств	Уровень убедительности рекомендаций	Оценка выполнения	
1.	Событийные (смысловые, содержательные, процессуальные) критерии качества				
1.1	Проводилось ли при постановке диагноза:				
1.1.1	Сбор анамнеза у матери, первичное медико-генетическое консультирование	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.1.2	Внешний осмотр, Фотодокументирование	2	В	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.1.3	Консультация смежными специалистами (врач - ортодонт, логопед, врач - генетик, врач - стоматолог, клинический психолог и др)	2	В	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.1.4	Дополнительные методы исследования, (ультразвуковое, рентгенологическое, антропометрическое изучение моделей челюстей, и др)	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.1.5	Предхирургическая ортодонтическая, ортопедическая подготовка	2	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.2	Проводилось ли в ходе лечебных мероприятий:				
1.2.1	Клиническое обследование при поступлении в соответствии с клиническими рекомендациями	2	В	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.2.2	Соответствие комплекса диагностических мероприятий клиническим рекомендациям	2	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.2.3	Запись об особенностях течения заболевания, требующих дополнительного обследования или лечения	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.2.4	Общее и местное лечение назначено в полном объеме, в соответствии с клиническими рекомендациями	3	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.2.5	Консультации специалистов обоснованы	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
1.2.6	Метод хирургического лечения рациональный, соответствует клиническим рекомендациям	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
		1	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>

2.	Временные критерии качества		
----	------------------------------------	--	--

2.1	Состоятельность послеоперационной раны(заживление первичным натяжением)	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
2.2	Удлинение верхней губы, сопоставление красной каймы	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
2.3	деформация кожно-хрящевого отдела носа -остаточная, -полная	1	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
2.4	Удлинение мягкого неба,	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
2.5	Подвижность мягкого неба	2	9	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
2.6	Закрытие дефекта расщелины альвеолярного отростка	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
3.	Результативные критерии качества				
3.1	Устранение расщелины верхней губы	1	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
3.2	Устранение расщелины верхней губы с одномоментным устранением деформации кожно- хрящевого отдела носа	2	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
3.3	Устранение расщелины твердого и мягкого неба, с удлинением мягкого неба, с сужением глоточного кольца.	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
3.4	Восстановление функции речи, глотания, дыхания.	1	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
3.5	Полное разобщение ротовой и носовой полости, с закрытием рото-носового соустья	1	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
3.6	Состояние костного регенерата при костной пластике альвеолярного отростка: а.состоятельный б. частичная резорбция регенерата в.полная резорбция регенерата г. наличие рото-носового соустья	1	б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
4.	Дополнительные критерии				
4.1	Отсутствие послеоперационных осложнений	1	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
4.2	Лечение и обследование у смежных специалистов ортодонтия, логопедия	1	А	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
4.3	Наличие послеоперационных рубцовых изменений	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
4.4	Вторичные деформации зубочелюстной системы	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>

4.5	Адентия зубов на верхней челюсти	2	Б	Да <input type="checkbox"/>	Нет <input type="checkbox"/>
-----	----------------------------------	---	---	-----------------------------	------------------------------

Список литературы

1. World Health Organization. Global strategies to reduce the health-care burden of craniofacial anomalies. Geneva; 2000.
2. Hamm J.A., Robin N.H. Newborn craniofacial malformations: orofacial clefting and craniosynostosis. *Clin Perinatol.* 2015;42(2):321-36.
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;26:1143-50.
4. Tolarova M.M., Cervenka J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. // *Am. J. Med. Genet.* - 1998. - 75. - P. 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 // *Brit. J. Radiol.* - 2002. - Vol. 75. - P. 584 - 589.
6. Бельченко В.А. Черепно-лицевая хирургия: руководство для врачей. - М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. - 340 с.
7. Давыдов Б.Н., Бессонов С.Н. Патогенез врожденных и вторичных деформаций среднего отдела лица у больных с врожденными расщелинами верхней губы и неба и их коррекция первичной хейло-рино-гнатопластикой. // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. - М.: 2002. - С. 76 - 79.
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. - Vol. 100, N 2. - P. 180 - 186.
9. Talmant J.C. Nasal malformation associated with unilateral cleft lip // *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* - 1993. - Vol. 29, N 2. - P. 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 и коммуникативными нарушениями в научно-практическом реабилитационном центре «БОНУМ» // Московский Центр детской челюстно-лицевой хирургии - 10 лет: результаты, итоги, выводы - М.: Детстомиздат, 2002. - С. 79 - 83.
11. Реабилитация детей с врожденными черепно-челюстно-лицевыми синдромами. / Рогинский В.В. [и др.] // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. - М.: 2002. - С. 220 - 227.
12. Давыдов Б.Н. Патогенез врожденных деформаций лицевого скелета у больных с расщелиной верхней губы и неба // Сб. стат. Московского центра детской челюстно-

- лицевой хирургии. - М., 2002. - С. 91-101.
13. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Справочник. / Козлова С.И. [и др.] - Л.: Медицина, 1987. - 320 с.
 14. Лильин Е.Т. Принципы медико-генетического консультирования врожденных и наследственных заболеваний челюстно-лицевой области. - М.: ММСИ, 1996. - 22 с.
 15. Cohen Jr., M.M. Syndromes with orofacial clefting. / In: Wyszynski DF. , editor. 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. - Vol. 16. - P. 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):1773-85.
 20. Mossey P., Castilla E., Global registry and database on craniofacial anomalies. Report of WHO Registry Meeting on Craniofacial Anomalies. // WHO, 2003.
 21. Shaw W.C., Semb G., Nelson P., Brattstrom V., M0lsted K., Prah1-Andersen B., Gundlach K.K.H. The Eurocleft Project 1996-2000: Overview. // Journal of CranioMaxillo-Facial Surgery. - 2001. - vol. 29. - P. 131 - 140.
 22. Постовалова Н.А. Организация диспансерного наблюдения и комплексного лечения детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба. // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. - М.: 2002. - С. 211 - 213.
 23. Агроскина А.П. Операции при врожденных расщелинах (незаращениях) верхней губы // Клиническая оперативная челюстно-лицевая хирургия / Под ред. В.Н. Балина. - СПб.: Специальная литература, 1998. - С. 175 - 192.
 24. Deshpande AS, Goudy SL. Cellular and molecular mechanisms of cleft palate development. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2018 Nov 15;4(1):160-164. doi: 10.1002/lio2.214. PMID: 30828634; PMCID: PMC6383315.
 25. Давыдов Б.Н. Хирургическое лечение врожденных пороков развития лица. - Тверь: РИЦ ТГМА, 2000. - 222 с.
 26. Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области у детей : учебное пособие / под ред. О. З. Топольницкого, А. П. Гургенадзе. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 160 с. : ил. - DOI: 10.33029/9704-5360-5-2020-PCM-1-160.

27. Садова Н.В., Заплатников, Шипулина О.Ю., Домонова Э.А., Карасева Л.Н., Бесчетнова Е.Б., Подкопаев В.Н., Фомина С.Г. TORCH-синдром: клиническая диагностика и этиологическая верификация. РМЖ. 2014;3:194.
28. Cofre F, Delpiano L, Labraña Y, Reyes A, Sandoval A, Izquierdo G. Síndrome de TORCH: enfoque racional del diagnóstico y tratamiento pre y post natal. Recomendaciones del Comité Consultivo de Infecciones Neonatales Sociedad Chilena de Infectología, 2016 [TORCH syndrome: Rational approach of pre and post natal diagnosis and treatment. Recommendations of the Advisory Committee on Neonatal Infections Sociedad Chilena de Infectología, 2016]. Rev Chilena Infectol. 2016 Apr;33(2):191-216. Spanish. doi: 10.4067/S0716-10182016000200010. PMID: 27314998.
29. Kim, D.W., Chung, SW., Jung, HD. *et al.* Prenatal ultrasonographic diagnosis of cleft lip with or without cleft palate; pitfalls and considerations. *Maxillofac Plast Reconstr Surg* **37**, 24 (2015). <https://doi.org/10.1186/s40902-015-0019-z>
30. Tang MY, Chao SY, Leung WY, Liu KW, Fung PG, Chan HB. Routine Screening Ultrasound in Children With Cleft Palate and/or Lip: A Single Center Experience. *J Craniofac Surg*. 2016 Jan;27(1):29-31. doi: 10.1097/SCS.0000000000002171. PMID: 26745189.
31. Челюстно-лицевая хирургия: национальное руководство / под ред. А. А. Кулакова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 692 с. - (Серия «Национальные руководства»). ISBN 978-5-9704-4853-3
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 Ад. А. Врожденная расщелина неба и пути ее устранения. - Екатеринбург., 1998. - 309 с.
34. Stal S., Brown R.H., Higuera S. et al. Fifty years of the Millard rotation-advancement: looking back and moving forward. *Plast Reconstr Sur*. 2009;123:1364-77.
35. Delaire J. Primary cheilorhinoplasty for congenital unilateral labiomaxillary fissure. Trial schematization of a technic. // *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.* - 1975. - Apr-May; 76(3). / - P. 193 - 215.
36. Pantoja P.R., Delaire J. El tratamiento quirurgico funcional primario de las fisuras palatinas. Consiseraciones generals y tecnica quirurgica. // *Rev. Fac. Odont. Univ. de Chile.* - 1996. - Vol. 14, N 2. - P. 9 - 15.
37. Козин И.А. Эстетическая хирургия врожденных расщелин лица. - М.: Мартис, 1996. - 568 с.
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. - Vol. 28. - P. 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. - Vol. 33. - P. 489 - 493.
40. Виссарионов В.А., Карякина И.А. Комплексная реабилитация больных с деформациями носа после односторонней хейлопластики // *Российская ринология.* - 2005. - № 3. - С. 29 - 34.
41. Влияние сроков пластики неба на развитие речи у детей с врожденными расщелинами неба. / Гончаков Г.В. [и др.] // *Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения.* - 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. - Vol. 19. - P. 297 - 312.
43. Russell K., Long R.E. Jr, Hathaway R., Daskalogiannakis J., Mercado A., Cohen M., Semb G., Shaw W., The Americleft study: an inter-center study of treatment outcomes for patients with unilateral cleft lip and palate part 5. General discussion and conclusions. *Cleft Palate Craniofac J.* 2011;48:265-41.
44. Keller E.E. Maxillary discontinuity defects: tissue-integration reconstruction. / In: Branemark P.I., Tolman D.E., editors. *Osseointegration in Craniofacial Reconstruction.* // Carol Stream, Ill: Quintessence, 1998. - P. 187 - 189.
45. Robertson N.R.E., Jolleys A. The timing of hard palate repair. // *Scand. J. Plast. Reconst. Surg.* - 1974. - vol. 8. - P. 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. - Vol. 15(3). - P. 250 - 254.
47. Комплексная реабилитация детей с недоразвитием верхней челюсти после первичной хейлоуранопластики. / Рогинский В.В. [и др.] // *Московский Центр детской челюстно-лицевой хирургии - 10 лет: результаты, итоги, выводы* - М.: Детстомиздат, 2002. - С. 171 - 189.
48. Bardach J., Cutting C. Anatomy of unilateral cleft lip and nose. In: Bardach J., Morris H.L., editors. *Multidisciplinary Management of Cleft lip and Palate.* Philadelphia: Saunders; 1990. p. 154-8.
49. Atack N.E., Hathorn I., Dowell T. Early detection of differences in surgical outcome for cleft lip and palate. // *Br J Orthod.* - 1998. - Aug; 25(3). - P. 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. - Aug; 52(4). - P. 237 - 244.

51. Shaw W.C., Asher-McDade C., Brattstrom V. The RPS: A six-centre international study of treatment outcome in patients with cleft lip and palate. Part 5. General discussion and conclusions. // Cleft Palate Craniofac. J. - 1992b. - Vol. 29. - P. 413 - 418.
52. Cutting C.B. Secondary cleft lip nasal reconstruction: state of the art. Cleft Palate Craniofac J. 2000;37:538-41.
53. Дьякова С.В. Специализированное лечение детей с врожденной и наследственной патологией челюстно-лицевой области (ЧЛЮ) в системе диспансеризации. // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. - М.: 2002. - С. 91 - 95.
54. Fisher M.D., Fisher D.M., Marcus J.R. Correction of the cleft nasal deformity : from infancy to maturity. Clin Plast Surg. 2014;41:283-99.
55. Взаимодействие хирурга, ортодонта и логопеда при ранней реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и неба. / Цыплакова М.С. [и др.] -Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. - М.: 2002. - С. 282 - 287.
56. New Standards for Cleft Palate and Craniofacial Teams. // American Cleft Palate- Craniofacial Association, March 31, 2010.

**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. Бельченко В. А. - д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
6. Дробышев А. Ю. - д.м.н., профессор вице - президент ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
7. Яременко А. И. - д.м.н., профессор вице - президент ООО «Общество

специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».

8. Рогинский В. В. - д.м.н., профессор, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
9. Топольницкий О. З. - д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
10. Дурново Е. А. - д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
11. Епифанов С.А. - д.м.н., доцент, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
12. Багненко А.С. - к.м.н., доцент, член ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
13. К.м.н. Першина М.А. (доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО "МГМСУ им. А.И.Евдокимова").
14. К.м.н. Яковлев С. В. (доцент кафедры Детской челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО "МГМСУ им. А.И.Евдокимова")
15. К.м.н. Иванов А.Л. (зав. отделением хирургического лечения аномалий черепно-челюстно-лицевой области (детское) ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ).
16. К.м.н. Агеева Л.В.(старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»).
17. К.м.н. Павлович В.А. (старший научный сотрудник отдела детской челюстнолицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ).
18. Горбонос В.А. (младший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ).
20. Лопатин А.В. (профессор, д.м.н., зав. отделением челюстно-лицевой хирургии ОСП РДКБ РНИМУ им. Н.И. Пирогова)

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

Врачи-челюстно-лицевой хирург 31.08.

Врачи-ортодонты 31.08.77

Врачи- стоматологи детские 31.08.77

Врачи- стоматологи общей практики 31.08.72

Врачи- стоматологи-хирурги 31.08.74

Врачи- отоларингологи

Врачи- педиатры

Логопеды

Клинические 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 Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE, PUBMED , фонды ГЦМБ, включая диссертационный, фондэлектронной 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).

Таблица П1. Уровни достоверности доказательств с указанием использованной классификации уровней достоверности доказательств.

Уровень достоверности	Источник доказательств
------------------------------	-------------------------------

I (1)	<p>Перспективные рандомизированные контролируемые исследования</p> <p>Достаточное количество исследований с достаточной мощностью, с участием большого количества пациентов и получением большого количества данных</p> <p>Крупные мета-анализы</p> <p>Как минимум одно хорошо организованное рандомизированное контролируемое исследование</p> <p>Репрезентативная выборка пациентов</p>
II (2)	<p>Перспективные с рандомизацией или без исследования с ограниченным количеством данных</p> <p>Несколько исследований с небольшим количеством пациентов Хорошо организованное проспективное исследование когорты Мета-анализы ограничены, но проведены на хорошем уровне Результаты не презентативны в отношении целевой популяции Хорошо организованные исследования «случай-контроль»</p>
III (3)	<p>Нерандомизированные контролируемые исследования</p> <p>Исследования с недостаточным контролем</p> <p>Рандомизированные клинические исследования с как минимум 1 значительной или как минимум 3 незначительными методологическими ошибками</p> <p>Ретроспективные или наблюдательные исследования</p> <p>Серия клинических наблюдений</p> <p>Противоречивые данные, не позволяющие сформировать окончательную рекомендацию</p>
IV (4)	<p>Мнение эксперта/данные из отчета экспертной комиссии, экспериментально подтвержденные и теоретически обоснованные</p>

Таблица III. Уровни убедительности рекомендаций с указанием использованной классификации уровней убедительности рекомендаций.

Уровень убедительности	Описание	Расшифровка
A	<p>Рекомендация основана на высоком уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация I уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)</p>	<p>Метод/терапия первой линии; либо в сочетании со стандартной методикой/терапией</p>

B	Рекомендация основана на среднем уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация II уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	Метод/терапия второй линии; либо при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/терапии. Рекомендуется мониторинг побочных явлений
C	Рекомендация основана на слабом уровне доказательности (но как минимум 1 убедительная публикация III уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском) <i>или</i> нет убедительных данных ни о пользе, ни о риске)	Нет возражений против данного метода/терапии или нет возражений против продолжения данного метода/терапии. Рекомендовано при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/терапии, при условии отсутствия побочных эффектов
D	Отсутствие убедительных публикаций I, II или III уровня доказательности, показывающих значительное превосходство пользы над риском, либо убедительные публикации I, II или III уровня доказательности, показывающие значительное превосходство риска над пользой	Не рекомендовано

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 (А- 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

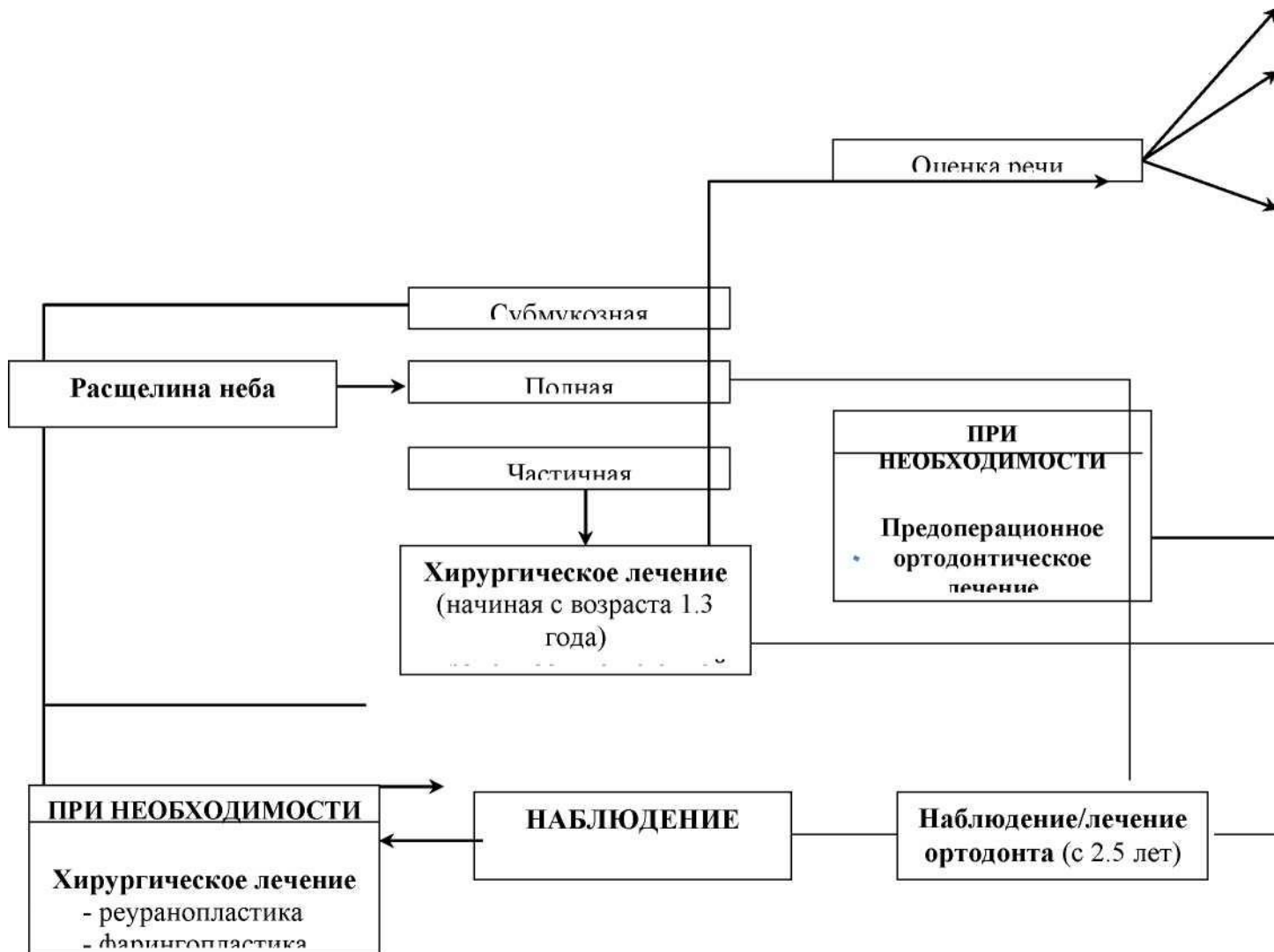
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.

1. Таблица ПЗ. Модель пациента.

Диагноз	Односторонняя расщелина верхней губы	Односторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка а.	Односторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка а и неба.	Двухсторонняя расщелина верхней губы.	Двухсторонняя расщелина верхней губы и альвеолярного отростка а.	Двухсторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка а 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
Возраст	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 одноэтапной); с 7 лет

Осложне ния	Отек, гематома, расхожде ние швов, нагноени е, остаточна я рубцовая деформац ия	Отек, гематома, расхожде ние швов, нагноени е, остаточна я рубцовая деформац ия	Отек, гематома, расхожде ние швов, нагноени е, остаточна я рубцовая деформац ия	Отек, гематома, расхожде ние швов, нагноени е, остаточна я рубцовая деформац ия	Отек, гематома, расхожде ние швов, нагноени е, остаточна я рубцовая деформац ия	Отек, гематома, расхожде ние швов, нагноени е, остаточна я рубцовая деформац ия	Отек, гематом а, расхожд ение швов, нагноен ие, рубцова я деформа ция
Вид оказания МП	ОМС	ОМС, ВМП	ОМС,ВМ П,ВМП	ВМП	ВМП,ВМ П	ВМП,ВМ П,ВМП	ВМП
Форма оказания МП	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая	Плановая	Планова я
Условия оказания МП	Стациона р	Стациона ^р	Стациона ^р	Стациона ^р	Стациона ^р	Стациона ^р	Стацион ар

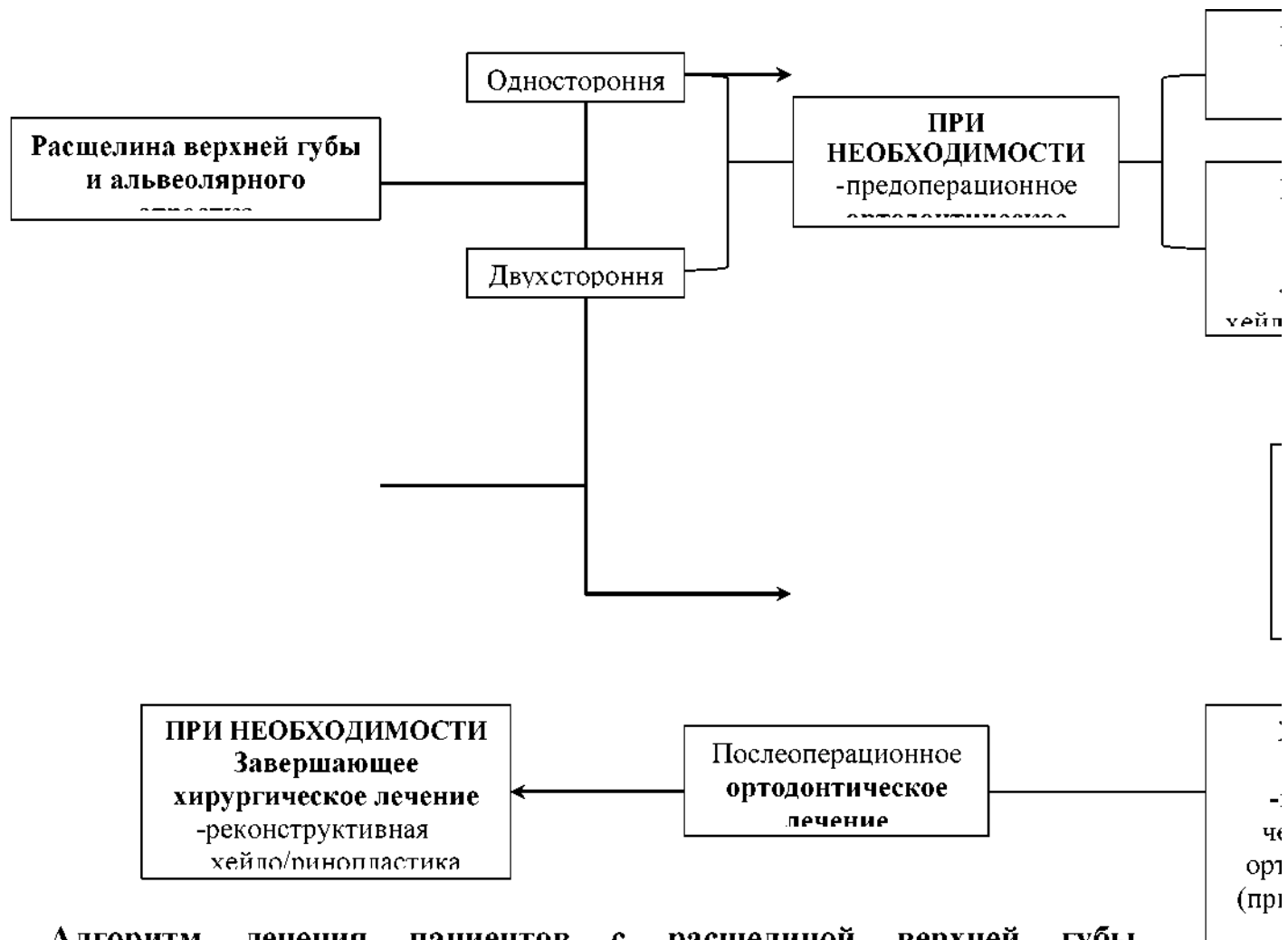
2. Алгоритм лечения пациентов с расщелиной неба.



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,

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 деформации 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 плода 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 пренатального ультразвукового обследования, подтверждение диагноза производится после физического обследования полости рта, носа и нёба после рождения ребенка. Иногда деформации могут выявиться при

проведении обследований, направленных 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 неба 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 небе, а также на альвеолярном отростке;
- Врач - ортодонт — для проведения выравнивания и смещения зубов, подготовки ребенка к проведению операции;
- стоматолог-терапевт, который обеспечит необходимый уход за зубами и полостью рта;
- 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;

- аудиолог — 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 клинический 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. Вторым этапом - пластика нёба. Эту операцию проводят в один этап или в два этапа в возрасте от полутора лет. Третий этап, костная пластика верхней челюсти проводится начиная с 7 лет, после проведения 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 значительной 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 потребовать 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