

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*На правах рукописи*

Тутова Карина Сергеевна

**Индивидуализация программы реабилитации детей  
с врожденной расщелиной губы и нёба**

**3.1.7. Стоматология**

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

**Научный руководитель:**  
кандидат медицинских наук, доцент  
Музычина Анна Алимовна

Донецк – 2025

## ОГЛАВЛЕНИЕ

|                                                                                                                                                                                    |    |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| ВВЕДЕНИЕ.....                                                                                                                                                                      | 4  |
| ГЛАВА I. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О СОСТОЯНИИ И ПЕРСПЕКТИВАХ УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА (обзор литературы).....                    | 13 |
| 1.1 Этиология, патогенез, эпидемиология, пренатальная диагностика .....                                                                                                            | 14 |
| 1.2 Современные представления о комплексном лечении, проблемы и перспективы медико-социальной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба.....                          | 32 |
| ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....                                                                                                                                      | 39 |
| 2.1 Характеристика дизайна и групп исследования.....                                                                                                                               | 39 |
| 2.2 Методы исследования.....                                                                                                                                                       | 42 |
| ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗА ЧАСТОТЫ, СТРУКТУРЫ И ЭПИДЕМИОЛОГИИ РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА В СОЧЕТАНИИ С ДРУГИМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ В ДОНЕЦКОМ РЕГИОНЕ ..... | 49 |
| ГЛАВА 4. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА, ОСОБЕННОСТИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ И СОЦИАЛЬНО-ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО БЛАГОПОЛУЧИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА.....                       | 61 |
| 4.1 Клиническая характеристика детей с врожденной расщелиной губы и нёба .....                                                                                                     | 61 |
| 4.2 Состояние здоровья детей с врожденной расщелиной губы и нёба в зависимости от сроков и объёма реабилитационных мероприятий .....                                               | 69 |
| 4.3 Влияние комплексного подхода к лечению на особенности социально-психологического статуса семей, воспитывающих детей с врожденной расщелиной губы и/или нёба.....               | 90 |
| ГЛАВА 5. МАТЕМАТИЧЕСКАЯ МОДЕЛЬ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ КАЧЕСТВА РЕАБИЛИТАЦИИ И ЕЕ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИ                                                                                        |    |

|                                                                                                          |     |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ИСПОЛЬЗОВАНИИ ПРОГРАММ ИНДИВИДУАЛЬНОЙ<br>РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И<br>НЁБА ..... | 100 |
| ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....                                                                                          | 142 |
| ВЫВОДЫ.....                                                                                              | 157 |
| ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....                                                                           | 160 |
| СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....                                                            | 163 |
| СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....                                                                                   | 164 |
| ПРИЛОЖЕНИЯ.....                                                                                          | 187 |

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы исследования

Врожденные пороки или аномалии развития (ВПР) – это изменения в строении и функции систем органов новорожденного, возникающие во внутриутробной жизни и выявляемые до, во время или после рождения. ВПР также можно классифицировать как большие или малые аномалии в зависимости от выраженности структурных и функциональных нарушений и необходимости медицинской реабилитации или лечения. ВПР стали серьезной социальной проблемой и проблемой общественного здравоохранения из-за их значительного вклада в смертность и заболеваемость новорожденных и младенцев. Распространенность ВПР варьируется от региона к региону, однако глобальная распространенность составляет около 2-3 % [1; 112].

За последнее время количество новорожденных в мире с ВПР неуклонно увеличивается, а среди всех пороков развития врожденная расщелина губы и/или нёба (ВРГН) является одним из самых распространенных врожденных черепно-лицевых аномалий. Частота рождаемости детей с ВРГН в мире в среднем составляет 1:750 новорожденных [139]. По России в разных регионах данный показатель колеблется от 1:1000 до 1:600, что составляет 20-30 % от всех пороков развития человека и 86 % от пороков развития челюстно-лицевой области. Количество детей с ВРГН постоянно увеличивается [40; 64]. Рост связан с увеличением тератогенных и генетических факторов ВРГН может определяться при многих заболеваниях, представляющих собой моногенные, хромосомные, мультифакториальные формы [26; 27; 56; 100; 111; 121]. Главной задачей специалистов является полностью социализировать такого ребенка, а именно посещение детского сада и школы на равне со сверстниками для этого дети нуждаются в комплексном лечении [31; 33].

Проблемы, возникающие при орофациальных расщелинах, многогранны, поскольку анатомо-морфологические изменения влияют как на функциональные критерии (дыхание, речь, глотание, слух, черепно-лицевой рост / развитие), так и на эстетические и психосоциальные аспекты [15; 55; 78; 113]. Из-за сложности этой аномалии процесс реабилитации пациентов с орофациальными расщелинами основан на мультидисциплинарности команды, широко признанной в качестве стандартного подхода. Протокол реабилитации этих аномалий должен начинаться в первые несколько месяцев жизни и включать в себя многопрофильную команду, состоящую из специалистов различных медицинских специальностей [6; 22; 45; 55; 109]. Результаты лечения и реабилитации детей зависят от ряда факторов: общего состояния ребенка, наличия сопутствующей патологии, своевременности и комплексности лечения, отношения семьи и желания помочь ребенку. Важно учитывать возможные этиологические факторы, вызвавшие орофациальную расщелину, поведенческие аспекты ребенка и его семьи и их социальный контекст, а также учитывать необходимость индивидуального плана лечения, который включает в себя не только эстетическую и функциональную реабилитацию ребенка, но и хорошее качество жизни, базирующееся на своевременности и удовлетворенности проведенными лечебно-диагностическими мероприятиями [35; 38; 43; 44; 52; 68; 147].

### **Степень разработанности темы исследования**

В настоящее время в различных отраслях медицины, в том числе стоматологии, челюстно-лицевой хирургии применяются различные версии компьютерных программ прогнозирования, диспансерного наблюдения, моделирования реабилитации больных с различными заболеваниями. Использование таких программ позволяет в ряде случаев решать научные задачи, связанные с планированием, контролем, прогнозированием и учетом качества лечения больных с различными заболеваниями, в том числе и с ВРГН. Безусловно наличие этих моделей оптимизирует работу с пациентами особенно нуждающихся в длительном, этапном и комплексном лечении. Сложность решения проблемы лечения и реабилитации детей с ВРГН заключается не только

в необходимости длительного и комплексного лечения, но и диктуется особенностями вида и степени тяжести порока, состоянием здоровья ребенка, социальными условиями, в которых ребенок рождается и воспитывается на каждом этапе комплексного лечения и реабилитации. Было проведено множество попыток оценить результаты комплексного лечения и выявить главные его критерии, однако единого показателя оценки качества, который бы охарактеризовал результаты лечения ВРГН нет. В связи с чем продолжается поиск модели, максимально отражающей качество комплексного лечения и реабилитации детей с ВРГН, и как следствие влияющей на удовлетворенность лечением и качество их жизни [3; 16; 19; 24; 36; 70].

Актуальным является пересмотр динамики рождения детей с ВРГН, тенденции частоты и структуры ВРГН у детского населения в Донецком регионе, выявление ведущих факторов влияния на качество лечения, являющихся основными при оценке функциональных и косметических результатов лечебно-реабилитационных мероприятий. Важной задачей является разработка индивидуализированной программы реабилитации детей с ВРГН в современных условиях нашего региона. Знание эпидемиологической ситуации ВРГН, причин возникновения и сроков своевременных оперативных вмешательств поможет правильно организовать профилактику и многокомпонентный период лечения и реабилитации.

### **Цель исследования**

Повышение качества реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба на основе математического прогнозирования и путем создания индивидуальной программы реабилитации.

### **Задачи исследования**

1. Изучить и проанализировать частоту, структуру и эпидемиологические особенности ВРГН в сочетании с другими пороками развития за 1994-2018 гг. на территории Донецкого региона.

2. Изучить состояние здоровья детей с различными вариантами расщелин губы и нёба

3. Проанализировать спектр сопутствующих заболеваний и патологических состояний, влияющих на сроки, тактику восстановительного и реабилитационного лечения детей с ВРГН.

4. Проанализировать соответствия сроков и объемов реабилитационных мероприятий у детей с ВРГН в Донецком регионе, выявить причины их отклонения от оптимальных сроков и объемов.

5. Изучить социально-психологическое положение семей, воспитывающих детей с ВРГН.

6. Выявить факторные признаки, в наибольшей степени влияющие на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков лица и на основании этого построить математическую модель прогнозирования качества реабилитации детей с ВРГН.

7. Оценить эффективность комплексного подхода к ведению детей с ВРГН и разработанных программ индивидуальной реабилитации.

#### **Научная новизна исследования**

Впервые разработана нейросенсорная компьютерная модель высокоточного прогноза выявления факторов, влияющих на своевременность и комплексность лечения детей с ВРГН, риска возможных общих и хирургических осложнений, и других контролируемых и неконтролируемых факторов, влияющих на определения сроков и объема для определения индивидуальной лечебной тактики.

Создана компьютерная модель в виде подробной электронной базы данных, с учетом опыта и лечения детей с ВРГН, данных анамнеза, сроков оперативного лечения, наличия сопутствующих заболеваний, социального статуса семьи, комплексности подхода в лечении, ближайших и отдаленных результатов лечения детей.

Определена значимость данных анамнеза, каждого клинического признака, в построении индивидуального прогноза реабилитации детей с ВРГН с использованием нейросенсорной модели.

Выявлены особенности социально-психологического положения семей, воспитывающих детей с ВРГН. Выявлена особенность влияния социального статуса семьи и комплексного подхода к лечению на удовлетворенность родителями качества лечения.

Выявлены факторные признаки, в наибольшей степени влияющие на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков лица, и на основании этого построена математическая модель прогнозирования качества реабилитации.

### **Теоретическая и практическая значимость работы**

На основе разработанной модели прогноза возможным является повышение качества реабилитации детей с ВРГН и удовлетворенности родителей выполненным комплексом лечебно-реабилитационных мероприятий.

Полученные результаты и выводы исследования могут быть использованы в лечебно-реабилитационном процессе у детей с ВРГН, а также педагогическом процессе для студентов и интернов стоматологического, педиатрического и лечебного факультетов высших медицинских учебных заведений.

### **Методология и методы исследования**

Проведено открытое проспективное и ретроспективное одноцентровое исследование (одобрено этическим комитетом ГОО ВПО ДОННМУ ИМ.М.ГОРЬКОГО протокол № 39/5-1 от 25 июня 2020 г.). Исследование проводилось на клинической базе кафедры хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России в центральной городской клинической больнице № 1 г. Донецка в челюстно-лицевом отделении для детей №2.

Методы исследования:

1. Клинический – физикальный осмотр, стоматологический статус, сбор анамнеза ребенка с ВРГН, консультация смежных специалистов; объективный – оценка состояния порока, сроков оперативного лечения, предоперационная подготовка, оценка осложнений как общих, так и хирургических.

2. Анкетирование – анализ психосоциальных анкет семей, воспитывающих детей с ВРГН.

3. Статистический анализ – параметрические и непараметрические критерии оценки данных.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Изучение и анализ частоты, структуры и эпидемиологических особенностей рождения детей с ВРГН в сочетании с другими пороками развития на территории Донецкого региона показал наличие стабильно высоких показателей рождения детей с аномалиями развития на фоне снижения рождаемости, распространенность которых в регионе характеризуется ежегодным увеличением. Показатель распространенности ВРГН несмотря на волнообразную динамику остается стабильно высоким. Данный показатель существенно не отличается в различных районах и городах Донецкой Народной Республики.

2. Состояние здоровья детей с ВРГН в зависимости от сроков и объема реабилитационных мероприятий характеризуется своими особенностями. Наиболее часто у всех детей, независимо от вида порока регистрировались: болезни крови, органов дыхания и сердечно-сосудистой системы, эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ, болезни кожи, психические расстройства, расстройства поведения и заболевания нервной системы.

3. Причинами отклонения от оптимальных сроков и объема лечения являются частые и стойкие заболевания, которые способствуют возникновению морфофункциональных отклонений и хронической патологии, которые в свою очередь снижают резистентность организма ребенка, обуславливают развитие новых заболеваний, что приводит к отсрочке оперативного лечения детей с ВРГН, а невозможность устранения врожденного анатомического и функционального дефекта челюстно-лицевой области остается серьезной причиной развития многих заболеваний.

4. Анализ социально-психологического положения семей, воспитывающих детей с ВРГН, показал, что в большинстве семей родители плохо

ориентированы в основных вопросах, касающихся здоровья их ребенка. Анализ состояния медицинской помощи детям с ВРГН показал, что существующая реабилитационная служба нуждается в реорганизации и дальнейшем совершенствовании.

5. Факторными признаками, в наибольшей степени, влияющими на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков лица, являются диагноз, степень расщелины альвеолярного отростка, врожденные аномалии нервной системы, диспансеризация хирургическая после операции, логопедическое лечение, специализированное реабилитационное лечение, активность родителей в реабилитационном процессе, выполнение реабилитационных мероприятий, недостаточность питания, социальное положение матери. На основании этого была построена математическая модель прогнозирования качества реабилитации.

6. Оценка эффективности комплексного подхода к ведению детей с ВРГН и разработанных программ индивидуальной реабилитации показала целесообразность применения модели прогноза, программы диспансерного учета и алгоритма ведения пациента с ВРГН.

### **Степень достоверности и апробация результатов исследования**

Достоверность представленных в настоящей работе данных подтверждается достаточным количеством наблюдений, современными методами исследования, которые соответствуют цели работы и поставленным задачам. Сформулированные в тексте диссертации научные положения, выводы и практические рекомендации основаны на фактических данных, продемонстрированных в приведенных таблицах и рисунках.

Результаты диссертации обсуждены и доложены на следующих конференциях и форумах: XII Международной научно-практической конференции профессора А.В. Цимбалистова (Белгород, 2019); 82-ом Международном медицинском конгрессе молодых ученых «Актуальные проблемы теоретической и клинической медицины» (Донецк, 2020); V Международном медицинском форуме Донбасса в формате on-line «Наука

побеждать... болезнь» (Донецк, 2021); научно-практической конференции с международным участием «Актуальные вопросы детской челюстно-лицевой хирургии» (Астрахань, 2021); IV Международной конференции молодых ученых-стоматологов «Ученики учителям» (Москва, 2023); XXII Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» с международным участием (Москва, 2023); XVI Международной научно-практической конференции, приуроченной к 75-летию Заслуженного врача РФ, д.м.н., профессора А.В. Цимбалистова (Белгород, 2023); I Республиканской научно-практической online-конференции, посвященной памяти профессора И.В. Чижевского «Актуальные вопросы детской стоматологии, ортодонтии и профилактики стоматологических заболеваний» (Донецк, 2024); VII Международной научно-практической конференции «Современная детская стоматология и ортодонтия» (Санкт-Петербург, 2024); 14-ой междисциплинарной научно-образовательной сессии им. профессора Донского Г.И. «Стоматология: проблемы, поиски, решения» (Донецк, 2024).

Апробация диссертационной работы состоялась на межкафедральном заседании кафедр хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии, ортопедической стоматологии, терапевтической стоматологии, стоматологии детского возраста, стоматологии факультета непрерывного медицинского и фармацевтического образования ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России, протокол № 4 от 5 ноября 2024 года.

### **Внедрение результатов исследования в практику**

Результаты представленной диссертационной работы (основные положения, выводы и практические рекомендации) внедрены в практику ГБУ «ДГСП г. Донецк», ГБУ «ДГКСП г. Макеевка», а также в педагогический процесс на кафедре хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии, ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

### **Личный вклад автора**

Вклад автора является определяющим, поскольку автор принимал активное участие на всех этапах работы. Диссертант самостоятельно провел анализ

современной отечественной и иностранной литературы по теме исследования, определил цели и задачи работы, разработал протокол исследования. Как практикующий клиницист, автор самостоятельно осуществлял набор больных в исследование, проводил оценку клинико-anamnestических данных, анкетирование больных, осуществлял лечение и динамическое наблюдение за больными. Автор самостоятельно систематизировал полученные данные, провел статистическую обработку, сопоставление данных и интерпретацию результатов исследования. Автор самостоятельно написал все главы диссертационной работы, сформулировал выводы и практические рекомендации. Основные результаты проведенного исследования были опубликованы в рецензируемых изданиях, а также представлены в виде докладов и лекций в рамках научно-образовательных мероприятий регионального, общероссийского и международного уровней.

**Публикации.** По теме диссертации опубликовано 19 печатных работ, в том числе: 8 научных статей, отражающих основные результаты диссертации, из них 5 – в изданиях Перечня ВАК при Минобрнауки, 1 – в журнале, включенном в международные базы.

**ГЛАВА 1****СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О СОСТОЯНИИ И  
ПЕРСПЕКТИВАХ УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ  
С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА (ОБЗОР  
ЛИТЕРАТУРЫ)**

В настоящее время по данным отечественных и зарубежных авторов состояние здоровья детей младшей возрастной группы характеризуется превалированием болезней, объединенных в группу «врожденные пороки развития». По оценкам Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ), ежегодно в мире в течение 28 дней после рождения из-за врожденных пороков развития умирают 240 000 новорожденных, и они же, являются причиной еще 170 000 смертей детей в возрасте от 1 месяца до 5 лет [118]. В своем клиническом проявлении пороки могут быть минимально и максимально выраженными. В первом случае они определяются как малые аномалии развития, или варианты нормы и не требуют специальной медицинской коррекции. Во втором, как сложные или сочетанные аномалии органов и/или систем, существенно влияющие на физическое и психическое развитие ребенка, во многом определяющие качество здоровья и жизни ребенка, и требующие серьезной медицинской, а зачастую и социальной реабилитации. Девять из десяти детей, рожденных с серьезными врожденными нарушениями, проживают в странах с низким и средним уровнем дохода [83; 84; 139].

Наиболее распространенными тяжелыми врожденными пороками являются пороки сердца, дефекты нервной трубки и синдром Дауна. В перечень наиболее распространенных видов врожденных аномалий развития включены пороки челюстно-лицевой области. Они составляют от 12 до 36 % всех врожденных мальформаций [5; 25; 28; 97; 176]. Орофациальные расщелины (ОФР) не являются фатальной аномалией, но могут сопровождаться множественными нарушениями развития других систем. При обнаружении ОФР следует тщательно обследовать

другие системы, а при обнаружении патологии других систем следует также наблюдать за развитием губы и нёба [29].

### **1.1 Этиология, патогенез, эпидемиология, пренатальная диагностика**

ОФР относятся к одним из наиболее распространенных врожденных аномалий в ротовой и челюстно-лицевой области и имеют многофакторную этиологию, включая факторы окружающей среды и генетический фон. Проблемы, возникающие при ОФР, многогранны, поскольку анатомо-морфологические изменения влияют как на функциональные критерии (дыхание, речь, глотание, слух, черепно-лицевой рост/развитие), так и на эстетические и психосоциальные аспекты [14; 39; 51; 60; 65; 88].

Расщелина губы и нёба – порок развития, который возникает из-за нарушения морфогенеза плода [28]. Данная патология возникает в первые 2 месяца беременности и обусловлена нарушением процесса эмбриогенеза [18]. Воздействие тератогенных экзогенных, эндогенных и генетических факторов на плод во время беременности приводит к анатомо-функциональным врожденным патологиям краниофациальной области плода [47].

В этиологию расщелин вовлечен любой физический, химический или биологический фактор, или агент, влияющий на дифференцировку, миграцию и пролиферацию клеток нервного гребня с последующим вовлечением мезенхимы лица, что потенциально может определять возникновение расщелины губы и нёба. Этиопатогенетический механизм связан с паттерном многофакторного наследования, который требует взаимодействия между генетическими факторами и факторами окружающей среды, вмешиваясь в молекулярную передачу сигналов и экспрессию. Такая ассоциация факторов затрудняет идентификацию конкретных генов, определяющих эту аномалию [88]. Открытие генов, ответственных за синдромы, включающие ВРГН в клинических аспектах

(синдромальные расщелины), также позволило понять этиологию наиболее распространенного типа – несиндромальной расщелины [114]. Исследования частоты рецидивов несиндромальных расщелин показывают, что в детерминации этого фенотипа могут участвовать от 3 до 14 генов [98]. Однако исследования, анализирующие секвенирование образцов ДНК людей с ВРГН, показали меньшее влияние некоторых генов-кандидатов, вовлеченных в этиологию несиндромальных ВРГН, что указывает на возможность генного взаимодействия. Подсчитано, что участие гена *MSX1* в возникновении расщелин составляет около 2 %; участие гена *FGF* – 5 %; и 12 % для гена *IRF6*. Многие гены, которые кодируют белки, участвующие в формировании филаментов цитоскелета, молекул клеточной адгезии или компонентов внеклеточного матрикса, могут вносить вклад, если они изменены, в фенотип расщелины нёба [25]. Так, изменения в гене *CDH1* способствуют сложным событиям, которые вызывают ОФР, что продемонстрировано для возникновения несиндромальной ВРГН [104; 140]. Другой ген, участвующий в клеточной адгезии и подвижности, который имеет решающее значение для черепно-лицевого развития, – *CRISPLD2*. Он содержит домен LCCL, общий для других белков, участвующих в клеточной миграции. Также было показано, что продукт *CRISPLD2* важен для нормальной миграции и дифференцировки клеток нервного гребня во время раннего формирования нёба. В исследованиях «случай-контроль» сообщалось о значительной связи между аллельными вариантами rs1546124 и rs4783099 в гене *CRISPLD2* и риском ВРГН [107]. Ряд данных свидетельствует о том, что *FOXE1* является одним из наиболее устойчивых генетических факторов в этиологии ВРГН. Мутации *FOXE1* вызывают синдром Бамфорта-Лазара, рецессивный синдром, характеризующийся расщелиной нёба и врожденным гипотиреозом [133]. *TCOF1* активно участвует в формировании нервных гребней. Изменения этого гена вызывают аномалии развития, которые приводят к черепно-лицевым порокам развития. *TCOF1* является геном, вызывающим синдром Тричера-Коллинза, характеризующийся гипоплазией лицевых костей, расщелиной нёба, а также дефектами среднего и наружного уха [130].

Общегеномные ассоциативные исследования (EWAS) вероятной связи метилирования ДНК крови или других соответствующих тканей с ОФР предполагают различия в профилях метилирования пациентов и здоровых людей из контрольной группы, а также между различными типами ВРГН. Однако дальнейшее воспроизведение результатов может быть затруднено, поскольку статус метилирования может постоянно варьироваться в зависимости от типа исследуемой ткани и возраста пациента на момент отбора проб [175].

Многие исследования показали связь между некоторыми привычками матери в течение первых трех месяцев беременности и развитием расщелины. Имеются убедительные доказательства того, что поведенческие факторы матери в виде курения и употребления алкоголя в первом триместре беременности коррелируют с повышенным риском возникновения ВРГН [144]. В процессе проведения метаанализа Yin X. et al. (2019) пришли к выводу, что нет никаких доказательств корреляции между умеренным употреблением алкоголя в период зачатия и риском несиндромальных ВРГН. Однако авторы предполагают, что потенциальный риск алкоголизма нельзя исключать из-за неоднородности порогового уровня потребления алкоголя в различных исследованиях и ограниченных размеров выборки матерей [147].

Поскольку состояние питания эмбриона полностью зависит от приёма пищи и обмена веществ матери, несбалансированное питание в первом триместре беременности может привести к ВПР. Некоторые исследования на животных показали связь дефицита фолиевой кислоты и цинка в питательных веществах и риска возникновения ВРГН, тогда как поливитаминные пищевые добавки являются защитным фактором [105]. Correa A. et al. (2008) подчеркивают необходимость рассматривать возможность не диагностированного сахарного диабета 2 типа и последующей гипергликемии как реальной причины пороков развития эмбриона [124].

Любой экологический фактор, нарушающий рост, сближение и слияние лобно-носовых и верхнечелюстных отростков, может привести к образованию ОФР. Воздействие некоторых химических веществ, например,

сельскохозяйственных химикатов, ретиноидов (производных витамина А), кортикостероидов, некоторых противосудорожных препаратов, таких как диазепам, карбамазепин, фенобарбитал, потребление нитратов с питьевой водой, лихорадка и вирусная инфекция также повышают риск развития ВРГН и других врожденных пороков развития [148]. Загрязнители воздуха могут воздействовать на беременность и отрицательно влиять на эмбриональное развитие плода [25].

Это некоторые из наиболее анализируемых факторов окружающей среды, которые могут влиять на эмбриогенез и вызывать расщелину губы и нёба, если они связаны с генетической предрасположенностью [114]. Несмотря на некоторые неоднозначные результаты, исследования доказывают, что генетические факторы и факторы окружающей среды играют роль в этиологии ВРГН, обычно вовлекая взаимодействие гена и окружающей среды при определении этого фенотипа. Вопрос о том, имеют ли врожденные расщелины губы (ВРГ) с/без врожденной расщелины нёба (ВРН) и ВРН разную этиологию и должны ли они сочетаться в исследованиях, остается дискуссионным. Но большинство авторов предполагают существование множественных экзогенных этиологических факторов риска, воздействующих на плод в период эмбриогенеза [61].

Случаи ОФР обычно группируются эпидемиологическими исследованиями как ВРГ с расщелиной нёба или без нее (ВРГ с/без ВРН) и только расщелина нёба (ВРН).

Существуют различные классификации ВРГН. Классификация Фроловой Л.Е. наиболее удобна для использования в клинической практике челюстно-лицевого хирурга. Данная классификация более полно отвечает требованиям клиники патологии и соответствует международным классификациям. Согласно классификации Фроловой Л.Е. (1976) различают четыре группы лицевых расщелин:

- 1) изолированная расщелина верхней губы;
- 2) изолированная расщелина нёба;
- 3) сквозная расщелина (т.е. расщелина верхней губы и нёба);
- 4) атипичная расщелина лица [85].

В первых трех группах указывается степень тяжести расщелины, которая зависит от величины и характера деформации.

В эпидемиологических исследованиях часто обнаруживается, что ВРГ с/без ВРН и ВРН рассматриваются как «синдромальные» или «несиндромные» [159]. Кроме того, «несиндромные» случаи ВРГ с/без ВРН и ВРН можно разделить на изолированные или имеющие дополнительные пороки развития, не образующие распознаваемого синдрома. Относительно этиология несиндромальных случаев ВРГ с/без ВРН и ВРН менее известна по сравнению со случаями, выявленными при синдроме. В целом все еще ведутся споры о лучшем методе группировки ВРГ с/без ВРН и ВРН в эпидемиологических исследованиях [97]. Критерии включения, определение случая, источники данных и систематическая ошибка отбора способствуют различным оценкам заболеваемости. Несмотря на то, что существует множество различных переменных, касающихся критериев включения или исключения в исследования, большинство из них сообщают о более высокой частоте ВРГ с/без ВРН по сравнению с ВРН [79].

По данным ВОЗ, распространенность ОФР при рождении составляет 1,08‰ [118], варьируя во всем мире от 3,4 до 22,9 на 10 000 рождений для ВРГ с/без ВРН и от 1,3 до 25,3 на 10 000 рождений для ВРН, что составляет почти половину всех черепно-лицевых аномалий [28]. На частоту возникновения расщелин могут влиять географические, расовые и социально-экономические факторы, с широкой вариацией показателя распространенности ВРГ с/без ВРН в разных исследованиях и регионах мира [86; 172]. Кроме того, сравнение показателей рождаемости новорожденных с ВРГ с/без ВРН затруднено из-за различных применяемых методологий, связанных с определением распространенности заболевания, поскольку используются разные критерии учета живорождения, мертворождения и абортов [151].

Большинство эпидемиологических исследований по ВРГ с/без ВРН было проведено в США, Европе и странах Азии. В ряде исследований было показано, что самая высокая заболеваемость отмечена среди азиатского населения (0,82-4,04 на 1000 живорождений), за ними следуют европеоиды (0,9-2,69 на 1000

живорождений), а самая низкая – у людей африканского происхождения (0,18-1,67 на 1000 живорожденных) [135; 170]. Другое исследование показало, что во всем мире в период с 2000 по 2005 год общая распространенность ВРГ с/без ВРН составляла 9,92 на 10 000 живорождений. Распространенность ВРГ составила 3,28 на 10 000, а ВРГ с/без ВРН – 6,64 на 10 000 [141]. Самая низкая частота рождения детей с ВРГ с/без ВРН отмечена у лиц негроидной расы (0,6 на 1000 новорожденных), самая высокая – у монголоидной расы (2 и более на 1000 новорожденных) [166].

Исследования показали самый высокий уровень заболеваемости ВРГ с/без ВРН в Азии [120; 135]. Мета-анализ, проведенный в Китае, показал, что общая заболеваемость ОФР по состоянию на 2015 год составляла 1,4 на 1000 живорождений. В ходе анализа подгрупп, основанного на географических регионах, авторы обнаружили, что распространенность ОФР на юго-западе Китая (2,3 на 1000 живорождений) была выше, чем в других его регионах [160]. Заболеваемость ВРГ с/без ВРН (0,81‰) в исследовании Zhou X. et al. (2023) [139] была ниже, чем глобальная заболеваемость (1,08‰) или зарегистрированная заболеваемость в Китае (1,4‰) [116]. Тогда как другие авторы сообщили о более высокой частоте ВРГ с/без ВРН у китайцев, японцев и других азиатов (1,30 ‰, 1,34 ‰ и 1,47 ‰ соответственно). Общая заболеваемость ВРГ с/без ВРН у азиатов составляла 1,33 ‰ [100].

По данным систематического обзора в популяции, насчитывающей 30 665 615 живорождений, было обнаружено 45 193 пациента с ОФР. В зависимости от континентов распространенность ОФР при рождении (95% доверительный интервал) в Азии, Северной Америке, Европе, Океании, Южной Америке и Африке составила 1,57 (1,54-1,60), 1,56 (1,53-1,59), 1,55 (1,52-1,58), 1,33 (1,30-1,36), 0,99 (0,96-1,02) и 0,57 (0,54-0,60) на 1000 живорождений соответственно. В Бразилии распространенность патологии составляет 1 случай на каждые 673, в Италии и Иране 65% всех деформаций челюстно-лицевой области приходится на ВРГ с/без ВРН [134]. У американских индейцев были самые высокие показатели распространенности – 2,62 на 1000 живорождений, за

ними следовали японцы, китайцы и европейцы – 1,73; 1,56 и 1,55 на 1000 живорождений соответственно. У чернокожих, как и в других исследованиях, был выявлен самый низкий показатель – 0,58 на 1000 живорождений [112].

Наиболее распространенным для Европы является показатель 1:500-1:700, который характерен для таких стран, как Австрия, Бельгия, Чехия, Франция, Германия, Италия и др. В тоже время выделяется ряд стран, преимущественно скандинавских, где дети с ВРГ с/без ВРН рождаются значительно чаще (Норвегия – 3,0 на 1000 новорожденных, Швеция – 2,7, Дания – 3,6, Финляндия – 2,7). Более благоприятная обстановка отмечается в таких странах как Литва (0,93 на 1000 новорожденных), Латвия (0,75 на 1000 новорожденных), Болгария (1,0 на 1000 новорожденных) [32]. По данным регистра EUROCAT, в Европе в период с 2011 по 2017 г. распространенность рождения детей с ВРГ с/без ВРН составила 7,83, с ВРН – 5,64 на 10 000 живорождений [99]. По данным обследования 404 пациентов в Германии наиболее распространенным был ВРГ с/без ВРН (39,1%), за ним следовали ВРН (34,7%) и ВРГ (14,4%) [127]. В Южной Корее показатель ВРГ с/без ВРН составляет 1,11 ‰, в Нидерландах – 1,5 ‰, в Чехии – 1,64 ‰, в Саудовской Аравии – 0,65 ‰ [28].

Необходимо отметить тенденцию динамического роста врожденных пороков развития (в том числе ВРГ с/без ВРН) в большинстве стран как ближнего, так и дальнего зарубежья в последние несколько десятилетий [4; 10; 63]. Необходимо отметить, что в России возросло число врожденных аномалий после аварии на Чернобыльской АЭС (1986). По мнению Водолацкого В.М. и Соломатиной Г.Н. (2010), число новорожденных с ВРГ с/без ВРН увеличилось на 300 случаев в год, что связано с накопительным эффектом ионизирующей радиации [11]. Высокие показатели рождения детей с ВРГ с/без ВРН отмечены в зонах с загрязненным атмосферным воздухом [24; 73; 75; 91].

В настоящее время в России рождается ежегодно около 50 000 детей с аномалиями развития лица и черепа, при этом подавляющее большинство приходится на различные формы ОФР с показателем 1,0 на 1000 новорожденных [73]. Причем наблюдаются различия в распространенности патологии в

зависимости от региона Российской Федерации. Региональные показатели частоты врожденной аномалии колеблются от 1:630 до 1:1280 [30]. Так, например, в Москве показатель распространенности ОФР составляет 1:700 родившихся в год, в Санкт-Петербурге различные формы ОФР регистрируются в среднем с частотой 1 на 650 живых новорожденных. В Ставропольском крае этот показатель с 1965 по 1990 гг. увеличился с 1:814 до 1:690 новорожденных [40]. По данным Косимова М.М. и соавт. (2023) на территории Республики Таджикистан популяционная частота ВРГ с/без ВРН составила 3,4 на 10000 новорожденных [71]. В течение последних 6 лет почти в 2 раза снизилось абсолютное число больных детей, страдающих ВРГ с/без ВРН. Но при снижении общей частоты случаев врожденных пороков развития отмечается рост динамики рождения детей с ВРГ с/без ВРН. В Республике Татарстан средний уровень распространенности ВРГ и ВРН составил 22 на 1000 живорождений [72], в Чувашской Республике – 1:741 в 2012 г. [23], в Удмуртской Республике частота ВРГН среди новорожденных составила 1,5 на 1000 живорожденных [89]. В Краснодарском крае частота рождения детей с ВРГ с/без ВРН составила 1,01 на 1000 живорожденных [61; 80]. В Кыргызстане рождаемость таких детей особенно высока в Южном регионе, в Ошской области – 0,52 на 1000 живорожденных [21]. В Донецком регионе в период 2014-2018 гг. частота рождаемости детей с расщелинами была наиболее высокой в 2016 г. (1:1089) и в 2018 г. (1:1340) [92].

ОФР может быть односторонним или двусторонним. По данным рабочей группы Международной перинатальной базы данных (СРО), доля двусторонних случаев составляет 10,3 % для ВРГ и 30,2 % для ВРГ с ВРН. Среди односторонних случаев 36,9% ВРГ и 41,1% ВРН встречаются на правой стороне, что позволяет предположить, что односторонние случаи ВРГ с/без ВРН встречаются чаще слева [90]. В исследовании Philipp K. et al. (2023) левая сторона поражалась чаще, односторонние формы ВРГ с/без ВРН регистрировались в большем количестве случаев, чем двусторонние [127].

Распространенность ОФР дополнительно варьирует в зависимости от пола и характера расщелины, но данные исследований противоречивы. Так, согласно

мнению Касимовской Н.А. и Шатовой Е.А. (2020) при ВРГ с/без ВРН постоянно выявляется преобладание больных мужского пола: соотношение полов составляет 1,81 к 1. Для ВРН было показано обратное: соотношение полов составило 0,93 [28]. По данным Курбатова О.Л. и соавт. (2013) у мальчиков примерно в 2 раза чаще встречается ВРГ, у девочек – ВРН. Также примерно в 2 раза чаще наблюдаются левосторонние расщелины [80]. Эти данные подтверждают и исследования других авторов. Так, в исследовании Pons-Bonals A. et al. (2017) сообщается о более высоком проценте изолированного поражения нёба у мужчин (58%) по сравнению с женщинами (27%); то есть соотношение 2,1:1 [128]. В ряде других исследований отмечено превалирование женщин в соотношении выше, чем 2:1 – Parada C. et al. (2012) [157] и Dixon M.J. et al. (2011) [114], и примерно одинаковое соотношение мужчин и женщин – 1:1 – в исследовании Marazita M.L. (2012) [146]. Однако это может быть частично связано с особенностями отбора пациентов для анализа данных.

Медицинская помощь до зачатия и в период беременности включает базовые методы репродуктивного здоровья, а также медицинский генетический скрининг и консультирование будущих родителей. Скрининг может проводиться в течение 3 перечисленных периодов:

Предварительный скрининг включает сбор семейного анамнеза и проверку носительства, и является особенно ценным в странах, где распространены родственные браки [7].

Скрининг перед зачатием может включать проверку на молодой или пожилой возраст матери, а также проверку на употребление алкоголя, табака или других рисков. Ультразвуковое исследование можно использовать для выявления серьезных структурных аномалий в первом триместре, а также для выявления тяжелых аномалий плода во втором триместре. Диагностические тесты, такие как забор ворсин хориона и амниоцентез, могут использоваться для диагностики хромосомных аномалий у плода от женщин из группы высокого риска [16].

Генетические факторы в наследственности расщелин играют решающую роль. Среди наиболее распространенных генов при несиндромальных расщелинах

названы: CDH1 (локус 16q22.1), COL2A1 (12q13.11), CRISPLD2 (16q24.1), FOXE1 (9q22.33), GRHL3 (1p36.11), IRF6 (1q32.2), JAG2 (14q32.33), MSX1 (4p16.2), PAX7 (1p36.13), ROCK1 (18q11.1), SUMO1 (2q33.1), TBX22 (Xq21.1), TCOF1 (5q32-q33.1) и TGFA (2p13.3) [153; 158]. Генетическая последовательность может иметь важное значение для пациента с точки зрения будущих репродуктивных планов. Обладая этими знаниями, можно более осознанно планировать беременность, и пренатальная диагностика может иметь решающее значение для таких детей. Зная, что гены PAX9 и MSX1 могут предрасполагать к гиподонтии, в этой области также возможна пренатальная диагностика [142].

Преимплантационное генетическое тестирование также доступно в качестве инструмента, позволяющего избежать неблагоприятной беременности с развитием у плода врожденных мальформаций. С помощью этой процедуры после экстракорпорального оплодотворения в матку имплантируются только избранные эмбрионы, не несущие семейных генетических изменений. Хотя большинство генетических несиндромальных ВРГ с/без ВРН наследуются по аутосомно-доминантному типу (т.е. риск наследования генетического изменения составляет 50%), реальный шанс развития ВРГ с/без ВРН гораздо меньше. Пренатальное генетическое тестирование на несиндромальные формы ВРГ с/без ВРН не рекомендуется, поскольку сниженная пенетрантность затрудняет прогнозирование результата. Кроме того, изолированные ВРГ с/без ВРН не соответствуют критериям показания к прерыванию беременности. Риск рецидива синдромальных ВРГ с/без ВРН зависит от характера наследования. Для несиндромальных ВРГ с/без ВРН эмпирический риск может варьироваться от 2 до 10 % в зависимости от отношения к исходному случаю и от того, является ли ВРГ с/без ВРН односторонней или двусторонней [140].

В Европе первой линией генетического тестирования синдромальной ВРГ с/без ВРН является сравнительная геномная гибридизация на микрочипах (CGH). При этом ДНК пациента сравнивается с нормальной ДНК и выявляются субмикроскопические делеции или дупликации хромосом, которые могут быть причиной ВРГ с/без ВРН, например, делеция/дупликация хромосомы 22q11. В тех

регионах мира, где микрочипы могут быть недоступны, проводится кариотипирование (исследование хромосом под микроскопом) и FISH (флуоресцентная гибридизация *in situ*) на 22q11 [136]. Дальнейшее генетическое тестирование моногенных заболеваний доступно посредством полногеномного секвенирования, при котором анализируется панель генов, связанных с расщеплением. В настоящее время на панели тщательно отобрано 147 генов, однако данная панель регулярно обновляется. PanelApp использует систему светофоров, в которой зеленые гены представляют собой гены, патогенность которых имеет надежные научные доказательства (например, когда есть как минимум три неродственные семьи, несущие патогенный вариант одного и того же гена). Оранжевый и красный гены относятся к менее изученным причинам расщелины [156]. Генетическое тестирование на несиндромальную ВРГ с/без ВРН может быть рассмотрено при наличии осложненного семейного анамнеза изолированных ВРГ с/без ВРН. В настоящее время эти гены включены в панель из 147 генов, связанных с ВРГ с/без ВРН. Дальнейшие исследования генетики ВРГН и сопутствующих дисморфических особенностей, могут дать более широкие знания о том, как лечить пациентов и как помочь им в будущем. Знание генетики может помочь предсказать сопутствующие проблемы пациента и найти лучший вариант их лечения.

Скрининг новорожденных является важным шагом на пути к выявлению аномалий развития. Это помогает снизить смертность и заболеваемость от врожденных заболеваний, способствуя более раннему направлению и началу медикаментозного или хирургического лечения. Во всем мире все больше внимания уделяется ранней диагностике аномалий развития плода, а также оценке состояния материнско-фетально-плацентарного комплекса для прогнозирования рисков неблагоприятных исходов беременности. Широкое использование 11-13-недельного сканирования для скрининга анеуплоидий с измерением толщины воротникового пространства плода привело к тому, что многие серьезные дефекты плода диагностируют в первом триместре беременности. Это было достигнуто путем прямой визуализации анатомии, или путем целенаправленной

оценки конкретных структур плода, вызванной обнаружением косвенных признаков, например, увеличения толщины воротникового пространства в сочетании с серьезными пороками сердца [141].

При наличии часто множественных сонографических дефектов проводится систематический поиск дополнительных дефектов, в том числе ВРГН, особенно в случаях с подозрением на трисомию 18 или 13. Об исследовании верхней челюсти в средне-сагиттальной проекции лица плода в сроке 11-13 недель сообщалось ранее в исследованиях, в которых основное внимание уделялось ее длине у нормальных плодов и у плодов с трисомией 21 или ее использованию в качестве ориентира для расчета лобно-челюстного угла лица [132; 149]. В своём исследовании Chaoui R. et al. (2015) подчеркивает новый аспект ранней оценки верхней челюсти в виде поиска ее разрыва как потенциального маркера ВРГН [149]. Исследование показывает, что ВРГН можно заподозрить на сроке 11-13 недель беременности при наличии разрыва верхней челюсти на стандартной средне-сагиттальной проекции лица плода, которая обычно используется при скрининге хромосомных аномалий. Разрыв верхней челюсти наблюдался в 96 % случаев ВРГН с дополнительными аномалиями, в 65 % случаев с изолированным ВРГН и у 7 % нормальных плодов. Большой разрыв или полное отсутствие сигналов от верхней челюсти по средней линии наблюдалось в 69 % случаев ВРГН с дополнительными нарушениями, в 35 % случаев с изолированным ВРГН и ни в одном из нормальных групп контроля. На момент 11–13-недельного сканирования в некоторых частях верхней челюсти все еще может наблюдаться отсутствие окостенения. Это может объяснить обнаружение разрыва в некоторых нормальных контрольных образцах: во всех случаях размер предполагаемого разрыва был очень небольшим ( $< 1,5$  мм). Таким образом, подозрение на небольшой разрыв верхней челюсти в средне-сагиттальной проекции при наличии неповрежденной верхней челюсти в корональной проекции можно рассматривать как вариант нормы.

Скрининг в первом триместре предоставляет уникальную возможность для ранней сонографической оценки другой патологии в целом и расщелин лица в

частности. Во время беременности ВРГ с/без ВРН может быть обнаружена при антенатальном сканировании, обычно примерно на 20 неделе беременности при сканировании аномалий плода. Улучшение обнаружения может быть достигнуто путем целенаправленного исследования лица в коронарной проекции и оценки ретроназального треугольника. Однако использование такой оценки может быть ограничено необходимостью включения исследования в плоскости, дополнительной к стандартной средне-сагиттальной проекции, которая необходима для измерения длины темени и крестца плода, толщины воротникового пространства, носовой кости и аномальной внутричерепной прозрачности [110].

Появляется все больше доказательств того, что увеличение толщины воротникового пространства связано со структурными аномалиями, включая ОФР, даже у хромосомно нормальных плодов. В работе Timmerman E. et al. (2010) оценили связь повышенной толщины воротникового пространства (>95 перцентиля) с расщелиной губы/нёба в ретроспективном когортном исследовании 8638 плодов. Они обнаружили повышенный риск изолированной ВРГ и ВРН [относительный риск (ОР) 7,6; 95% доверительный интервал (95% ДИ), 1,9-30,4]; риск ВРГ с/без ВРН, связанной с другими аномалиями, был еще выше (ОР 53,5; 95% ДИ 11,1-256,6) [126].

В ряде работ сообщается о методе оценки твердого нёба плода с помощью двумерного (2D) ультразвукового исследования в аксиально-поперечной проекции (ATV) [95; 169]. Авторы также предложили систему оценки изображений, которая была бы простой и полезной для специалистов с целью точной идентификации структуры нёба. Однако оценка нёба по-прежнему остается сложной задачей из-за тени черепно-лицевых костей во втором и третьем триместрах беременности. В последние годы сообщалось о множественных признаках в первом триместре беременности, позволяющих обнаружить расщелину нёба [169]. Фронтальная проекция ретроназального треугольника была предложена в качестве полезного инструмента для оценки первичного нёба в первом триместре [164]. Lakshmy S.R. et al. (2020) сообщили об использовании

знака «наложенной линии» (SLS) для ранней диагностики расщелины вторичного нёба при 2D-визуализации сошниково-верхнечелюстного соединения в средне-сагиттальной проекции [96].

Таким образом, уровень выявления расщелины губы в середине триместра с помощью двумерного (2D) ультразвукового скрининга улучшился за последние три десятилетия. Однако частота выявления дефектов, связанных с твердым нёбом или изолированной расщелиной нёба, остается низкой. Частота обнаружения колеблется от 0 % до 70 % для всех типов расщелины, от 33 % до 88 % для ВРГН и от 0 % до 22 % для изолированной ВРН [125]. Исследование Guichoud Y. et al. (2023) так же демонстрирует относительно низкую диагностическую точность пренатального ультразвукового исследования, где диагноз был неточным у 42 % пациенток. Показана большая вариабельность частоты выявления при скрининге в зависимости от наблюдаемой диагностической группы, а также низкая частота выявления расщелин неба [136].

Магнитно-резонансная томография (МРТ) плода и 3D/4D-сканирование может использоваться для улучшения диагностики ВРГН. За последнее десятилетие многие исследователи изучали использование 3D-ультразвука для повышения уровня обнаружения этих дефектов. Так, в исследовании Martinez-Ten P. et al., первичное и вторичное нёбо адекватно визуализировались с помощью 3D-ультразвукового исследования в первом триместре [131]. Sepulveda W. et al. (2010) использовали 2D и 3D ультразвук во время сканирования толщины воротникового пространства для оценки «средней» области лица [164]. Они оценили так называемый «ретроназальный треугольник» для диагностики ВРГН, так как считается, что основание треугольника представляет твердое нёбо. Авторы сообщают об успешной оценке ретроназального треугольника у 98 из 100 нормальных плодов во время скрининга толщины воротникового пространства, демонстрируя возможность скрининга расщелины нёба [164]. Было показано, что использование 3D-методов повышает частоту выявления ОФР в случаях, подозрительных на патологию, с использованием первоначального 2D-

ультразвукового скрининга. То же самое справедливо и для рутинного использования 3D-ультразвукового исследования в группах высокого риска [173].

Технология рендеринга, основанная на повышении контрастности изображения, которая доказала свою потенциальную эффективность в различении мягких тканей и костных структур – Crystal Vue (CV) – использовался Dall'Asta A. et al. (2016) для качественной оценки состояния здоровых плодов и плодов с ВРГН во втором триместре. Результаты показали, что ВРГН визуализировалась с более высоким разрешением с помощью Crystal Vue по сравнению с традиционным мультипланарным режимом [122]. В исследовании Shi Z. et al. (2023) технология 3D-рендеринга Crystal and Realistic Vue (CRV) успешно использовалась для визуализации неба и диагностики ВРН в первом триместре [115]. Lu X. et al. (2023) разработали подход в соответствии с характеристиками ультразвуковых лучей и анатомией полости рта – «последовательное секторное сканирование через ротовую щель» (SSTOF) для оценки неба [94]. Эффективность этого метода была проверена на искусственных родах плода. Авторы также применили метод к большой выборке и получили 97 % результатов отображения неба плода. За исключением случаев, когда лицо плода находилось в положении гиперфлексии. Весь вид неба можно наблюдать во всех других положениях, регулируя акустический луч, что влияет на минимизацию пропущенного или ошибочного диагноза. По мере роста плода и уменьшения объёма околоплодных вод просмотр SSTOF затрудняется. Таким образом, в третьем триместре можно четко наблюдать только несколько небных зон плода [94].

Таким образом, при диагностике и классификации ВРН в первом триместре метод 3D-CRV может использоваться как важный вспомогательный инструмент для 2D-УЗИ. Однако 3D-технология как инструмент досмотра требует много времени и особых навыков операторов. На качество 3D-изображения также могут влиять положение плода и факторы околоплодных вод. Таким образом, частота отображения неба плода низкая.

Если при ультразвуковом исследовании обнаруживается еще одна дополнительная аномалия, то во время беременности может быть предложено генетическое тестирование, поскольку оно может указывать на синдромальную ВРГ с/без ВРН. Обычно это проводится в форме амниоцентеза, при котором клетки плода в амниотической жидкости проверяются на наличие распространенных хромосомных аномалий, и, если они нормальны, на основании дополнительных аномалий рассматриваются сравнительная геномная гибридизация микрочипов и секвенирование экзона плода (R21). При изолированной двусторонней ВРГ порог для проведения генетического тестирования будет низким [37].

Еще одним показанием для пренатального тестирования синдромальной ВРГ с/без ВРН является ситуация, когда беременность подвергается повышенному риску заболевания из-за семейного анамнеза. Пренатальное тестирование доступно в такой ситуации только в том случае, если установлен четкий, генетически подтвержденный диагноз ВРГ с/без ВРН. В таких случаях биопсия ворсин хориона предлагается после 11 недель беременности и проводится анализ ДНК плода на тот же семейный генетический вариант. И амниоцентез, и биопсия ворсин хориона имеют повышенный риск выкидыша (~ 0,2 %), поскольку являются инвазивными процедурами. Поэтому пренатальное тестирование рекомендуется только в тех случаях, когда оно может изменить течение или ведение беременности. При постановке генетического диагноза важно установить характер наследования в семье, предложив родителям провести тестирование на выявленный вариант. Парам с повышенным риском рождения еще одного больного ребенка может быть предложено пренатальное тестирование. Прерывание беременности может быть рассмотрено при таких расстройствах с плохим прогнозом.

К сожалению, пренатальный скрининг не всегда может обнаружить расщелины: уровень обнаружения колеблется от 9 % до 50 % [138]. Кроме того, существует риск неправильного диагноза, особенно когда речь идет о

пренатальном выявлении расщелины нёба, что может привести к трудностям с кормлением и другим отклонениям.

Jurek J. et al. (2020) разработали новый подход с использованием искусственного интеллекта для классификации ультразвуковых изображений плодов с расщелиной нёба. Анализируя последовательность форм костей в нёбе плода, их метод продемонстрировал многообещающую среднюю эффективность 81,6 % при пренатальной диагностике ВРН [143]. Интеграция искусственного интеллекта в диагностику и классификацию ОФР показала многообещающие результаты. Глубокое обучение (DL) стало надежным инструментом для распознавания образов и анализа данных, произведя революцию в различных областях, включая медицинскую визуализацию в системах компьютерной диагностики (CAD). Используя искусственные нейронные сети с несколькими слоями, глубокое обучение облегчает извлечение функций высокого уровня из необработанных данных, что позволяет решать сложные проблемы [145]. Свёрточные нейронные сети (CNN), преобладающая архитектура глубокого обучения в компьютерном зрении, имитируют зрительную систему человека для получения и извлечения значимых функций из изображений. Свёрточные нейронные сети демонстрируют исключительную производительность в таких приложениях, как классификация изображений, обнаружение объектов и анализ медицинских изображений. Системы компьютерной диагностики на основе глубокого обучения изменили подходы к выявлению заболеваний в медицинской сфере, автоматизировав диагностический процесс [119]. Эти системы выявляют аномалии на медицинских изображениях, обеспечивая раннее обнаружение заболеваний и одновременно прогнозируя прогрессирование заболевания и прогноз пациента [103]. В исследовании McCullough M. et al. (2021) восемь экспертов-рецензентов собрали предоперационные изображения 800 пациентов с ВРГ с/без ВРН. Пять моделей свёрточных нейронных сетей (CNN) были обучены обнаружению ориентиров и присвоению степени тяжести. Все пять моделей продемонстрировали отличную производительность как в обнаружении ориентиров, так и в установлении степени тяжести, при этом модель остаточной

сети показала лучшие результаты (89%). Сеть MobileNet, совместимая с мобильными устройствами, также продемонстрировала высокую точность (86 %) [150]. Agarwal S. et al. (2018) использовали методы искусственного интеллекта для выявления расщелин по фотографиям лица. Объединив функции предварительно обученной свёрточной нейронной сети (CNN) и машины опорных векторов, они достигли высокой точности при идентификации двусторонних, нормальных и односторонних фотографий ВРГ с/без ВРН. Средний показатель успеха составил 95 %, что демонстрирует эффективность искусственного интеллекта в диагностике ВРГ с/без ВРН [137].

Итак, точная оценка черепно-лицевых пороков развития обычно возможна при ультразвуковом исследовании, проводимом во время беременности. Точность ультразвукового исследования для пренатальной диагностики ВРГ с/без ВРН зависит от опыта врача ультразвуковой диагностики, типа телосложения матери, положения плода, количества околоплодных вод и типа расщелины. Чувствительность дородового скрининга первичной и вторичной расщелины нёба увеличилась в последние годы и составила 85,2 %. Напротив, диагностика изолированной вторичной расщелины нёба кажется более сложной. Трёхмерное (3D) ультразвуковое исследование и магнитно-резонансная томография повышает точность пренатальной диагностики ВРГ с/без ВРН. 3D-ультразвуковое исследование обеспечивает более точное изображение дефекта и улучшает 2D-обследование плода, но 3D-ультразвуковое исследование не всегда улучшает эффективность скрининга. Продemonстрирована эффективность искусственного интеллекта в диагностике ВРГ с/без ВРН. Точная пренатальная диагностика аномалии ВРГ с/без ВРН имеет решающее значение для планирования долгосрочного лечения и реабилитации, прогноза и надлежащего консультирования родителей [34; 123].

Рентгенологическая визуализация играет важную роль на разных этапах процесса лечения детей и подростков с ОФР при решении различных диагностических вопросов. В своей работе Oenning A.C. et al. (2018) перечислили важные клинические показания при рентгенологической визуализации:

локализацию, форму, размеры и объём дефекта; контроль прорезывания соседних зубов; поражение полости носа; и планы лечения костных трансплантатов и ортогнатической хирургии [117]. Следует также отметить роль компьютерной томографии в предоперационной оценке аномалий. Конусно-лучевая компьютерная томография позволяет производить многоплоскостные поперечные и трехмерные реконструкции [101]. Эффективная доза конусно-лучевой компьютерной томографии ниже, чем при стандартной компьютерной томографии, но все же намного выше, чем при традиционной рентгенографии. Конусно-лучевая компьютерная томография позволяет отобразить толщину и высоту альвеолярной кости, особенно на щечной и нёбной сторонах. В исследовании Vicente A. et al. (2024) проведена оценка предоперационного объема расщелины и оценка влияния расщелины на окружающие анатомические структуры у детей и подростков с ОФР с помощью конусно-лучевой компьютерной томографии [161].

Таким образом, при необходимости конусно-лучевая компьютерная томография является возможным методом количественной иллюстрации альвеолярных щелей и их влияния на морфологическое развитие окружающих структур. Вариации объема расщелины могут быть значительными. Тем не менее, как и любой другой метод рентгенографии, конусно-лучевая компьютерная томография никогда не должна быть рутинным обследованием у детей. Использование ионизирующего излучения всегда должно соответствовать принципу ALADAIP (настолько низкое, насколько диагностически приемлемо, ориентированное на показания и индивидуальное для пациента).

## **1.2 Современные представления о комплексном лечении, проблемы и перспективы медико-социальной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и/или нёба**

Тактика лечения детей с ВРГ с/без ВРН зависит от возраста и тяжести заболевания. Для этого требуется многопрофильная команда, состоящая из

специалистов различных медицинских отраслей, что представляет собой долгосрочный процесс с основной целью восстановления способностей к питанию и речи, а также эстетики [1; 2; 20; 32; 168].

Детская челюстно-лицевая хирургия часто затруднена из-за анатомических и физиологических факторов, таких как затрудненное дыхание, низкий сердечно-легочный резерв, низкий объем кровообращения и массы тела. Это основные причины, по которым хирургические вмешательства могут быть отложены до раннего младенчества [41; 74; 152]. Высокая частота периоперационных осложнений при раннем хирургическом вмешательстве привела к появлению «Правил 10», сформулированного Wilhelmsen H.R. в 1966 году. Это правило было первым опубликованным руководством, определяющим сроки восстановления ВРГ [93; 174]. Позже оно было модифицировано Millard D.R. (в 1976 г.) и использовалось во всем мире [106]. Согласно «Правилу 10», ВРГ можно восстановить у младенцев в возрасте 10 недель с уровнем гемоглобина 10 г%, средним весом 10 фунтов и общим количеством лейкоцитов 10 000 клеток/см<sup>3</sup>. Это было основано на высокой смертности, которая наблюдалась в то время при минимальном периоперационном оснащении. Напротив, недавние достижения в педиатрической и неонатальной анестезиологии привели к разработке передовых методов интубации и средств вентиляции, что позволяет анестезиологической бригаде умело справляться с трудными условиями оперативного вмешательства у педиатрических пациентов [129]. Помимо этого, достижения в области фармакологии и хирургического арсенала делают возможной и более безопасной неонатальную хирургию, при этом самым ранним вмешательством является процедура внеутробного интранатального лечения, выполняемая во время родов. Таким образом, «Правило 10», возможно, не является тем правилом, которое необходимо применять для скрининга педиатрических пациентов, для назначения операции по восстановлению ВРГ.

По современным рекомендациям лечение ВРГ с/без ВРН у больных следует начинать после рождения и продолжать до взрослого возраста. Хирургическое лечение ОФР можно разделить на первичное и вторичное – реконструктивное –

лечение. План лечения важно разделить на следующие этапы в зависимости от этапов прикуса: челюстно-лицевую хирургию в первые месяцы жизни, профилактическое и превентивное лечение в молочном прикусе, логопедию, ортодонтию в фазе сменного прикуса, челюстно-лицевую хирургию, а также имплантацию и протезирование у взрослых [8; 9; 42; 66; 87; 163]. В целом пациенты, рожденные с ВРГ с/без ВРН, имеют функциональные и эстетические нарушения, и по мере роста им обычно требуется несколько операций. Хирургическое лечение пациентов с ВРГ с/без ВРН включает хейлопластику, палатопластику, ринопластику и трансплантацию альвеолярной кости [48; 49; 50; 62]. Ортогнатическая хирургия и вторичные корригирующие операции губы и носа часто показаны для улучшения внешнего вида лица и нормальной функции. Функциональное развитие пациентов и изменение внешнего вида лица необходимо оценивать на различных стадиях роста, а также оценивать необходимость последующего хирургического вмешательства. Нехирургическое лечение, такое как ортодонтическое лечение, логопедия и психологическая поддержка, также необходимы для достижения пациентами функционального, интеллектуального и психологически нормального развития [53; 54; 147; 167; 171].

Период младенчества – этот период реабилитации направлен на подготовку и проведение операции хейлоринопластики, которую обычно проводят детям в 2,5-3 месячном возрасте [67]. При наличии сопутствующих пороков развития, тяжелых соматических заболеваний, заболеваний центральной нервной системы сроки хирургического лечения отодвигаются, но не позднее 5-6 лет должна быть завершена хирургическая реабилитация [46; 77].

Целью раннего предоперационного ортодонтического лечения является устранение смещения фрагментов верхней челюсти, выстояния сошника, предупреждение вторичного смещения в послеоперационном периоде. Трансплантация альвеолярной кости выполняется в возрасте от 9 до 12 лет [162]. Чтобы соблюсти эти сроки, перед выполнением процедуры предварительно оценивается состояние здоровья ребенка. В период между этими двумя

операциями пациент проходит амбулаторные повторные консультации в области педиатрии и детской стоматологии.

Дальнейшее ортодонтическое вмешательство продолжается при сменном прикусе и направлено на расширение верхней челюсти, коррекцию смещения верхних резцов, грубую ротацию резцов, перекрестный прикус и коррекцию модели роста скелета III класса [69]. Аутогенные костные трансплантаты используются для восстановления расщелин альвеолярного отростка верхней челюсти с основной целью соединить сегменты верхней челюсти и закрыть ороназальный свищ. Результат костной трансплантации должен быть оценен до начала ортодонтического лечения [123].

Помимо реконструкции и хирургических процедур, пациентам с расщелинами на пути к «нормальности» требуется множество специалистов [57; 58; 59; 108; 154; 155]. Эти пациенты нуждаются в дополнительной многопрофильной стоматологической помощи [102; 165]. Было разработано несколько комплексных программ реабилитации детей с ВРГ с/без ВРН. Так, Ершовой О. Ю. и соавт. (2015) была разработана и реализована в НПЦ «Бонум» модель комплексной терапии на основе динамического наблюдения за детьми от 0 до 18 лет с врожденной челюстно-лицевой патологией, которая по данным исследования обеспечила высокое качество результатов за счет первых мероприятий по учету, своевременности хирургического лечения, применения современных технологий, комплексной медико-психологической и социально-педагогической помощи [36].

В ходе диссертационного исследования Рогожиной Ю. С. (2021) были разработаны новые способы устранения асимметрии при врожденной двусторонней асимметричной ВРГ с/без ВРН с асимметрией мягкого нёба и язычков, усовершенствована система критериев оценки результатов первичной хейлорино- велоуранопластики. Кроме того, был оптимизирован алгоритм оказания специализированной комплексной помощи пациентам с врожденной асимметричной ВРГ с/без ВРН [74].

Чуйкиным С.В. и соавт. (2019) был разработан алгоритм реабилитации детей с ВРГ с/без ВРН в регионе с экотоксикантами, оптимизированный включением в него консультаций и лечения у токсиколога, анестезиолога, иммунолога, оториноларинголога, гастроэнтеролога, эндокринолога [3]. Предложенный алгоритм реабилитации детей с ВРГ с/без ВРН был разработан с учетом неблагоприятного влияния на организм выбросов в атмосферный воздух крупных нефтехимических предприятий. Алгоритм направлен на улучшение состояния здоровья ребенка путем повышения эффективности профилактики и лечения соматических заболеваний в дооперационный период и нормализации качественных показателей крови [3].

К числу проблем, нуждающихся в дальнейшей разработке, следует отнести проблему организации дифференцированного подхода при логопедической терапии детей с сопутствующими нарушениями [76]. При этом традиционное лечение ВРГ с/без ВРН влечет за собой несколько сложных операций, строгую логопедическую терапию, психологическую поддержку и частые медицинские консультации – путь, который не всегда гарантирует оптимальный успех в конкретных региональных условиях при использовании конкретных протоколов реабилитации без учета индивидуальных факторов прогноза. Многоэтапная терапия детей с врожденной патологией челюстно-лицевой области требует от специалистов мультидисциплинарной бригады слаженного последовательного лечения, не только обеспечивающего полную реконструкцию верхнечелюстных костей, но и улучшения качества жизни детей. Наиболее значимыми независимыми предикторами суммарного показателя качества жизни являются показатели структур и функций челюстно-лицевой области, а также уровень активности и участия детей в реальной жизненной ситуации и уровень комплаентности родителей [13; 82]. Так, большинство родителей считают, что ортодонтическое лечение должно быть закончено в более раннем возрасте (до школы). Улучшение результатов реабилитации напрямую связано с тщательным планированием и подбором методов и сроков всех видов терапии. Необходимо

повышение эффективности работы психолого-педагогической службы в системе комплексной реабилитации детей с расщелинами нёба и губы [69].

Только при комплексном подходе, возможно добиться практического выздоровления, обеспечить нормальное развитие, воспитание и обучение ребенка с врожденной расщелиной верхней губы и нёба. Упущения в лечении на этапах реабилитации приводят к тяжелым последствиям, глубокой инвалидизации детей, что требует значительных затрат на дополнительное лечение [33]. Не полностью восстановленные функции, неудовлетворительный эстетический вид часто обуславливают ухудшение соматического и нервно-психического здоровья больных, ограничивают круг профессионального выбора, иногда полностью исключают возможность участия в некоторых видах трудовой деятельности. Приступая к планированию оперативного лечения, необходимо определить не только непосредственный операционный риск, но и влияние всего комплекса операционно-анестезиологического стресса на последующее развитие соматического и психического здоровья ребенка [81]. Необходимо выявить все факторы, влияющие помимо операции на формирование здоровья ребенка и при необходимости провести их коррекцию. В последнее десятилетие отечественными исследователями достаточно подробно определены принципы оптимизации хирургического лечения детей с расщелиной лица, методы подготовки к операциям, пути профилактики и прогноза, ранних послеоперационных осложнений. Прогресс в изучаемой проблеме неразрывно связан с углублением теоретической базы в вопросах анатомии и функционального состояния жевательной и мимической мускулатуры детей, имеющих расщелину губы и (или) нёба, с разработкой большего количества новых и модифицированных щадящих методов хейло- и ураностафилопластики, способов раннего ортодонтического лечения [12].

Совершенствование организации специализированной помощи и внедрение в практику детской челюстно-лицевой хирургии новейших достижений диагностики и лечения существенно улучшило непосредственные и отдаленные результаты лечения. Однако существующая система специализированной помощи

детям с ВРГН в Донецкой Народной Республике нуждается в дальнейшем совершенствовании и развитии. Связано это в первую очередь с тем, что на практике идея диспансеризации реализуется не всегда и не в полном объеме, и, следовательно, не создает оптимальных условий для восстановления здоровья ребенка. Подтверждением этому служит стабильно высокий процент осложнений на всех этапах восстановительного лечения, прогрессирующий рост у детей с ВРГН хронических форм болезней органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, болезней аллергического генеза, нервно-психических и нервно-мышечных и ряда других. Существенным остается процент детей с вторичными нарушениями слуха и неудовлетворительными результатами логопедической реабилитации, нуждающихся в специализированном обучении по причине стойкой инвалидности или педагогической запущенности. В специальной литературе имеется довольно обширная информация об ошибках, осложнениях и опасностях в хирургии, которые имеют связь с факторами риска [17]. Однако влияние отягощающих факторов, в том числе и операционно-стрессовых на развитие соматического и нервно-психического здоровья ребенка с орофациальным пороком изучено недостаточно. Данные их анализа в современной литературе ограничены. В то же время, неопатологами, педиатрами и детскими хирургами накоплен большой опыт в изучении факторов, определяющих здоровье ребенка и тенденции его развития при лечении других пороков развития. Доказана перспективность использования этих факторов для планирования различных видов лечения. Детям с врожденными пороками развития челюстно-лицевой системы необходимо длительное и этапное многопрофильное лечения. Планирование рациональной тактики на каждом этапе диктует необходимость неоднократного анализа биологических, медицинских и социальных факторов, влияющих на развитие и качество жизни ребенка в конкретный период лечения. Эта особенность не позволяет ограничиться лишь общеизвестными педиатрическими канонами при планировании диспансерного наблюдения и вынуждает искать более полные и рациональные пути улучшения качества лечения детей с ВРГ с/без ВРН.

## ГЛАВА 2

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

#### 2.1 Характеристика дизайна и групп исследования

Исследование проведено на кафедре хирургической стоматологии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России) и детского челюстно-лицевого отделения «Центральной городской клинической больницы №1 г. Донецка» Министерства здравоохранения Донецкой Народной Республики, которые являются лечебной, научной и методической базой Донецкого межобластного центра по оказанию специализированной помощи детям с врожденными и приобретенными заболеваниями челюстно-лицевой области.

Все этапы исследований были проведены с обеспечением прав и свобод пациентов, предусмотренных Хельсинской декларацией (Declaration of Helsinki 1964-2000) Международной конференции по гармонизации (ICH) и соблюдением стандартов надлежащей клинической практики (GCP), Конвенцией Совета Европы по защите прав и достоинства человека в связи с использованием достижений биологии и медицины от 04.04.1997 г.).

Протокол исследования и формы первичной документации утверждены комиссией по медицинской этике при государственной образовательной организации высшего профессионального образования «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького» (с 2024 г. и по настоящее время ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России) протокол № 39/5-1 от 25.06.2020 года с выводом о соответствии работы современным требованиям биоэтики и морально-этических норм. Все процедуры, включая сбор персональной информации,

проводились только после получения информированного согласия всех участников проспективного этапа исследования.

Дизайн исследования представлен на рисунке 1.

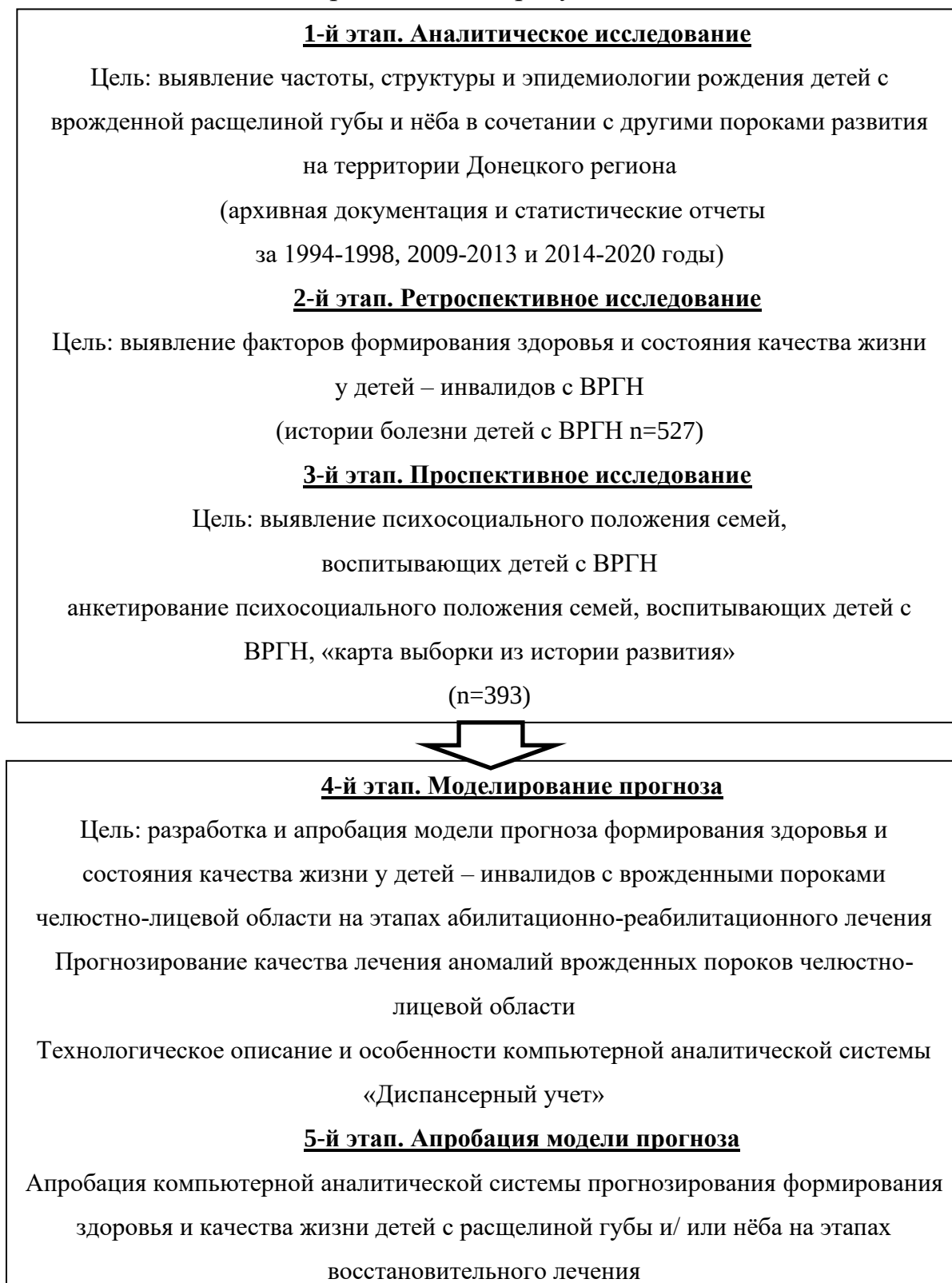


Рисунок 1 – Дизайн исследования

Исследование включало несколько этапов и базировалось на аналитическо-статистическом, ретроспективном, проспективном исследовании, а также моделировании и разработке компьютерной аналитической системы для прогнозирования формирования здоровья и качества жизни детей с расщелиной губы и/ или нёба на этапах восстановительного лечения. Компьютерная модель была разработана совместно с сотрудниками кафедры медицинской физики, математики и информатики ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

На 1-м этапе с целью выявления частоты, структуры и эпидемиологии рождения детей с ВРГН в сочетании с другими пороками развития на территории Донецкого региона был проведен сбор статистических данных и аналитическое исследование архивной отчетной документации отделения челюстно-лицевой хирургии № 2 для детей «Центральной городской клинической больницы № 1 г. Донецка» за 1994-1998, 2009-2013 и 2014-2020 годы, статистические материалы показателей здоровья населения и деятельности учреждений здравоохранения Донецкой Народной Республики за 2014-2020 годы.

На 2-м этапе с целью выявления факторов формирования здоровья и состояния качества жизни у детей-инвалидов с врожденными пороками челюстно-лицевой области было проведено ретроспективное исследование состояния здоровья детей с ВРГН в зависимости от сроков и объема реабилитационных мероприятий на основе анализа 527 историй болезни детей с ВРГН в возрасте от 2 до 84 месяцев, находящихся на лечении в челюстно-лицевом отделении № 2 для детей «Центральной городской клинической больницы №1 г. Донецка».

На 3-м этапе с целью выявления психосоциального положения семей, воспитывающих детей с ВРГН, было проведено проспективное исследование в виде анкетирования 393 семей. Для объективизации полученной методом анкетирования информации, дополнительно на каждого ребенка составлена «карта выборки из истории развития».

На 4-м и 5-м этапах исследования были проведены соответственно разработка и апробация модели прогноза формирования здоровья и состояния качества жизни у детей-инвалидов с врожденными пороками челюстно-лицевой

области на этапах абилитационно-реабилитационного лечения. Осуществлено технологическое описание и особенности компьютерной аналитической системы «Диспансерный учет». Построена нейросетевая модель, которая позволяет дать эффективную интегральную оценку результатов лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области.

Были проанализированы результаты анкетирования социально-психологического положения семей, воспитывающих детей с ВРГН в возрасте от 3 до 12 лет. В исследование были включены 393 семьи. Все дети были рождены и семьи проживают на территории Донецкого региона.

На проспективном этапе исследования учитывались данные 393 детей (из них 220 (56 %) детей мужского и 173 (44 %) детей женского пола) с различной степенью тяжести ВРГН:

ВРГН: неполная, полная, двусторонняя расщелина верхней губы и нёба – 166 (42,2 %) человек, из них 111 (66,9 %) детей мужского и 55 (33,1 %) детей женского пола.

ВРГ: неполная, полная, двусторонняя расщелина верхней губы – 96 (24,4 %) человек, из них 62 (64,6 %) ребенка мужского и 34 (35,4 %) ребенка женского пола.

ВРН: мягкого нёба, до переднего отдела, до заднего отдела – 131 (33,3 %) человек, из них 47 (35,9%) детей мужского и 83 (64,1%) ребенка женского пола.

Для объективизации полученной методом анкетирования информации, дополнительно на каждого ребенка составлена «карта выборки из истории развития» на основе анализа выписных эпикризов из родильных домов и паспортов новорожденных, предоставленных родителями.

## **2.2 Методы исследования**

Аналитико-статистический анализ данных. Пораженность врожденными пороками, их распространенность и частота в Донецком регионе изучалась на

основании обычных интенсивных и стандартизованных показателей, рассчитанных на 1000 детского населения обоего пола. Полученные в результате исследования данные об изучаемой патологии обрабатывались с помощью программы MedStat. Основным источником сведений о детях с ВРГН в Донецком регионе являлись первичные медицинские документы: извещения в Центр о рождении ребенка с расщелиной; контрольные карты диспансерного наблюдения; истории болезни стационарного больного с врожденными пороками челюстно-лицевой области; статистические карты больных выбывших из стационара; журнал консультативного приема больных; амбулаторные медицинские карты; заключения ВКК. Всего было изучено 1387 первичных источника медицинской документации. Из общего количества перечисленной медицинской документации нами были отобраны для анализа 527 историй болезни. Следует отметить, что количество детей было меньше (393 человека), так как документация изучалась дважды на различных этапах хирургического лечения. Так, у детей с ВРГ таких историй было 11, у детей с ВРГН – 107 (первая на этапе хейлопластики, вторая на этапе ураностафилопластики), и с ВРН – 9.

Для сравнительного анализа и выявления возможных закономерностей территориального распространения детей с ВРГН в зависимости от характера и степени выраженности природно-географических, экологических и демографических факторов в работе были использованы медико-географические картограммы разработанные при медико-географическом районировании и дифференциации географической среды нашего региона проведенного на кафедре социальной медицины и организации здравоохранения ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России в 2001 году. Это позволило провести анализ рождаемости детей с ВРГН по трем четко различающимся между собой природно-ландшафтным районам региона с выделением в каждом районе зон с высокой (I зона) и низкой (II зона) антропопрессией.

Проводилось комплексное исследование, основанное на непрерывном наблюдении за детьми с ВРГН, включавшего в себя данные ретроспективного (архивного) и проспективного наблюдения.

Степень расщелины неба оценивали по формуле Хацкевича Г.А., предложенной в учебном пособии для студентов стоматологического факультета в 1990 году. Данная формула была выбрана из-за простоты и доступности использования, особенно с учетом военного времени. Оценка дефекта нёба, полученная в результате измерения, давала возможность адекватно оценить дефект и выбрать оптимальный метод лечения.

$$K = \frac{A}{B},$$

где А – ширина расщелины по линии «А»; В – сумма ширины лобных лоскутов по линии «А».

В зависимости от величины индекса расщелины выделены степени тяжести: В зависимости от величины индекса расщелины выделены степени тяжести: К в пределах 0,11-0,25 – I степень; К 0,26-0,42 – II степень; К 0,43-0,66 – III степень и К 0,67-1,0 и выше – IV степень.

Все измерения проводились на моделях, при необходимости с коррекцией в полости рта.

Проводился учет всех заболеваний и патологических состояний, выявленных на каждом этапе медицинского (диспансерного) наблюдения на основе записей в следующих медицинских документах: истории развития новорожденного, паспорте новорожденного, истории развития ребенка. А также сведений, полученных при индивидуальной беседе с родителями ребенка. Все полученные данные заносятся в диспансерную карту больного с ВРГН, где оформлялся специальный лист учета заболеваемости.

Для исследования была создана таблица, отображавшая состояние детей по интересующим нас критериям, а именно: возраст ребенка, пол, характер орофациальной патологии, сопутствующие заболевания, состояние здоровья родителей, течение беременности, родов и т.д. Таблица анализа была сформирована следующим образом: фамилия ребенка и номер истории болезни составили строки, заболевания и характеристики составили столбцы.

Был описан весь спектр интересующих аспектов развития. Если данный аспект имел место у конкретного ребенка, то данному значению в данном месте

присваивалась – «1», если нет – «0». Таким образом, был упрощен групповой анализ, и снизился вариант погрешности, а также возможность тщательной обработки данных и формирования групп.

В соответствии с рекомендациями Международной классификации болезней (МКБ) наряду с истинными заболеваниями нами проводился также учет аномалий конституции и патологических состояний, особенно характерных для детей с ВРГН (атопический дерматит, тимомегалия, аденоидные разрастания, патология миндалин).

Оценка качества лечения проводилась по основным параметрам, включившим оценку анатомо-функционального восстановления и косметического результата. «Отличным» результат считали при наличии следующих критериев: красная кайма сопоставлена, губа не укорочена, рубцы нормотрофические, кончик носа симметричный, крылья симметричные, вторичные дефекты отсутствуют. «Хороший» результат констатировали если красная кайма сопоставлена, вторичные дефекты отсутствуют, пирамида носа расширена, уплощен кончик носа, уплощение крыла (крыльев) носа без деформации крыльев. «Удовлетворительные» результаты были при деформации губы за счет выраженных рубцов, нарушении конфигурации линии Купидона, сохранении элементов губы, уплощении концевого отдела носа с деформацией крыльев в виде «гребней» со стороны выстилки носовых ходов, незначительном искривлении спинки носа в хрящевом отделе. Результаты были «неудовлетворительными» если были ограничен запас тканей губы с дефектом кожи центрального и боковых отделов, круговая мышца рта выражена хорошо, выраженная деформация всего хрящевого отдела носа, выраженное искривление костно-хрящевой спинки носа, с нарушением дыхания. Для удобства внесения в таблицу этим критериям придавались цифровые значения. Так, критерию «отлично» соответствовала цифра – 3, «хорошо» – 2, «удовлетворительно» – 1 и «неудовлетворительно» – 0.

Для полной и эффективной оценки качества медицинской помощи на всех уровнях большое значение имела адекватная оценка её состояния самим получателем, в данном случае – родителями детей с ВРГН. Для получения такой

информации нами был использован метод анкетирования родителей, наиболее полно отражавший принцип обратной связи в здравоохранении и являвшийся высокоинформативным и чувствительным методом оценки реабилитационных программ. В качестве инструмента исследования была разработана специальная учетная карта-анкета, начинавшаяся с короткого обращения к родителям с целью – объяснить анкетирваемым метод и значение исследования, а также важность полученной информации для достижения большего взаимопонимания между врачом и родителями, для оптимизации комплексного лечения их ребенка. Анкета включала 87 вопросов, сгруппированных в несколько блоков таким образом, чтобы можно было получить данные по следующим, интересующим нас аспектам:

- 1) где и в каком возрасте впервые было диагностировано заболевание;
- 2) сроки установления инвалидности и причины отсрочки ее оформления, если таковые были;
- 3) информированность родителей о характере врожденного порока и способах его лечения;
- 4) согласованность в работе участковых и специализированных служб;
- 5) объем, характер и своевременность лечебной помощи на разных этапах восстановительного лечения;
- 6) удовлетворенность родителей качеством лечения и реабилитации детей.

В исследование были включены 393 семьи, воспитывавшие детей с ВРГН в возрасте от 3 до 12 лет. Для объективизации полученной методом анкетирования информации, дополнительно на каждого ребенка составлена «карта выборки и истории развития». Также проведен анализ выписных эпикризов из родильных домов и паспортов новорожденных, предоставленных родителями на каждого ребенка.

Моделирование прогноза. Использовали программное обеспечение «Диспансерный учет» – компьютерная модель в виде подробной электронной базы данных, с учетом опыта и лечения детей с ВРГН. В базе данных подробно были отражены данные анамнеза, сроки оперативного лечения, наличие

сопутствующих заболеваний, социальный статус семьи, комплексность подхода в лечении, ближайшие и отдаленные результаты лечения за длительный период работы в челюстно-лицевом отделении № 2 для детей «Центральной городской клинической больницы № 1 г. Донецка».

При построении модели прогнозирования непосредственных результатов лечения первоначально, для выяснения возможности прогнозирования была построена линейная нейросетевая модель классификации.

Полученная модель была реализована для практического использования в среде табличного процессора Excel.

Обработка баз данных. Результаты исследований анализировали с использованием пакета прикладных программ IBM SPSS Statistics 23, а также Microsoft Office Excel 2016. При этом использовались различные методы математической статистики.

Представление данных осуществлялось методами описательной статистики: долевое соотношение, выборочные средние значения ( $M$ ), стандартные отклонения, медиану ( $ME$ ). Учитывая распределение исследуемых показателей (отличное от нормального), применяли непараметрические критерии различия (Колмогорова-Смирнова, Краскал-Уоллиса, Джонкхиера). Сравнение качественных переменных проводилось с использованием таблиц сопряженности  $2 \times 2$  по критерию  $\chi^2$  Пирсона с поправкой Йетса и точному критерию Фишера. Достоверным считали результаты, соответствующие уровню значимости ( $p$ ) не более 0,05.

Кроме этого, использовался корреляционный анализ с учетом средних либо сильных корреляционных связей. По количеству наличия сильных (больше 0,7) и умеренных (больше 0,3) связей между параметрами, подводили итог о наличии связей между определенными прогностическими показателями и итогом. Линейное уравнение регрессии прогноза « $Y$ » было рассчитано методом пошаговой линейной регрессии с пошаговым исключением незначимых переменных с помощью пакета «анализ данных» Excel Windows 2023. По

результатам анализа были построены отдельные модели зависимостей от комплекса факторов риска.

Для интегрального показателя результатов лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) был использован метод построения самоорганизующихся карт (нейронная сеть Кохонена). Сеть Кохонена обучается, воспринимая саму структуру входных данных. Она может быть использована в задачах распознавания образов, разведочном анализе данных. Сеть Кохонена может распознавать кластеры в данных, а также устанавливать близость классов и, таким образом, улучшить понимание структуры данных. Для проведения анализа были построены нейросетевые модели кластеризации в различное число (от 2 до 25 кластеров). Для выбора оптимального числа кластеров разбиения объектов оценивания в многомерном пространстве признаков оценок была процедура расчета коэффициента контрастности (Cr). Применение этого подхода позволило выбрать наиболее эффективное разбиение анализируемых объектов.

## ГЛАВА 3

**РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗА ЧАСТОТЫ, СТРУКТУРЫ И  
ЭПИДЕМИОЛОГИИ РОЖДЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ  
РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА В СОЧЕТАНИИ С ДРУГИМИ  
ПОРОКАМИ В ДОНЕЦКОМ РЕГИОНЕ**

С целью выявления частоты, структуры и эпидемиологии рождения детей с ВРГН в сочетании с другими пороками развития на территории Донецкого региона была проанализирована архивная документация и статистические отчеты за 1994-2020 гг. [4,10,29].

В целом за анализируемый период по данным архивной документации на территории Донецкого региона было рождено живыми 827 482 ребенка (Рисунок 2).



Рисунок 2 – Абсолютный показатель численности детей, родившихся живыми, за период с 1994 по 2020 гг. на территории Донецкого региона

Абсолютное большинство детей было зарегистрировано на территориях городов – 704 187 (85,1%) новорожденных с большим преобладанием Центрально-кряжного региона.

Необходимо акцентировать внимание на резкое снижение рождаемости начиная с 2013 года с последующим темпом снижения рождаемости на протяжении всего оставшегося проанализированного периода.

В среднем за анализируемый период ежегодная рождаемость составляла  $30647,5 \pm 12295,7$  ДИ 95% [26009,6-35285,4] с медианным показателем 35146 (мах – 44371 (в 2008 г.) и мин – 8657 (в 2020 г.) Q1 – 22426,5 и Q3 – 39897,5.

Негативная демографическая картина последних анализируемых лет усугублялась стабильно высокими показателями рождения детей с врожденными аномалиями развития, что представлено в таблице 2.

Так, если частота рождений детей с врожденными аномалиями развития в 1994 году составляла 26,56 0/00 с долевым соотношением 2,66 %, то с 2016 года отмечен рост частоты рождений детей с врожденными аномалиями развития, которая в 2020 году составляла 40,2 0/00 с долевым соотношением 4,02% (Рисунок 3).

Анализ полученных ежегодных статистических данных показал, что динамическая вариативность показателя рождаемости детей с различными врожденными аномалиями развития сопровождался пиками роста показателя более 1 тысячи новорожденных в год в 1994-1998 гг. с постепенным снижением показателя до 665 новорожденных в 2003 году, когда была отмечена минимальная частота рождаемости детей с врожденными аномалиями развития – 16,6 0/00 при максимальной частоте соотношения рожденных здоровыми и с аномалиями развития детьми на уровне 60,02 к 1.

Таблица 1 – Динамика рождаемости детей с врожденными аномалиями развития в Донецком регионе с 1994 по 2020 гг.

| <b>Год</b>  | <b>Абсолютный показатель рождения детей с ВПР</b> | <b>Количество детей с ВПР по отношению к родившимся живыми</b> | <b>Частота рождений детей с ВПР, на 1000 новорожденных</b> | <b>Доля детей с ВПР среди родившихся живыми, %</b> | <b>Прирост абсолютный</b> | <b>Темп роста (снижения), %</b> |
|-------------|---------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|---------------------------|---------------------------------|
| <b>1994</b> | 1134                                              | 37,64                                                          | 26,56                                                      | 2,66                                               |                           |                                 |
| <b>1995</b> | 1035                                              | 37,81                                                          | 26,45                                                      | 2,65                                               | -99                       | -8,73                           |
| <b>1996</b> | 991                                               | 37,50                                                          | 26,67                                                      | 2,67                                               | -44                       | -4,25                           |
| <b>1997</b> | 1234                                              | 28,48                                                          | 35,11                                                      | 3,51                                               | 243                       | 24,52                           |
| <b>1998</b> | 1075                                              | 31,66                                                          | 31,59                                                      | 3,16                                               | -159                      | -12,88                          |
| <b>1999</b> | 977                                               | 31,88                                                          | 31,36                                                      | 3,14                                               | -98                       | -9,12                           |
| <b>2000</b> | 996                                               | 31,12                                                          | 32,14                                                      | 3,21                                               | 19                        | 1,94                            |
| <b>2001</b> | 804                                               | 37,79                                                          | 26,46                                                      | 2,65                                               | -192                      | -19,28                          |
| <b>2002</b> | 714                                               | 44,05                                                          | 22,70                                                      | 2,27                                               | -90                       | -11,19                          |
| <b>2003</b> | 665                                               | 60,02                                                          | 16,66                                                      | 1,67                                               | -49                       | -6,86                           |
| <b>2004</b> | 787                                               | 44,75                                                          | 22,34                                                      | 2,23                                               | 122                       | 18,35                           |
| <b>2005</b> | 662                                               | 53,74                                                          | 18,61                                                      | 1,86                                               | -125                      | -15,88                          |
| <b>2006</b> | 766                                               | 52,07                                                          | 19,21                                                      | 1,92                                               | 104                       | 15,71                           |
| <b>2007</b> | 810                                               | 50,73                                                          | 19,71                                                      | 1,97                                               | 44                        | 5,74                            |
| <b>2008</b> | 866                                               | 51,24                                                          | 19,52                                                      | 1,95                                               | 56                        | 6,91                            |
| <b>2009</b> | 851                                               | 51,41                                                          | 19,45                                                      | 1,95                                               | -15                       | -1,73                           |
| <b>2010</b> | 817                                               | 50,80                                                          | 19,68                                                      | 1,97                                               | -34                       | -4,00                           |
| <b>2011</b> | 811                                               | 51,56                                                          | 19,40                                                      | 1,94                                               | -6                        | -0,73                           |
| <b>2012</b> | 868                                               | 49,78                                                          | 20,09                                                      | 2,01                                               | 57                        | 7,03                            |
| <b>2013</b> | 579                                               | 44,26                                                          | 22,59                                                      | 2,26                                               | -289                      | -33,29                          |
| <b>2014</b> | 355                                               | 54,16                                                          | 18,46                                                      | 1,85                                               | -224                      | -38,69                          |
| <b>2015</b> | 261                                               | 42,50                                                          | 23,53                                                      | 2,35                                               | -94                       | -26,48                          |
| <b>2016</b> | 368                                               | 32,56                                                          | 30,71                                                      | 3,07                                               | 107                       | 41,00                           |

Продолжение таблицы 1

| Год     | Абсолютный<br>показатель<br>рождения<br>детей с ВПР | Количество детей с<br>ВПР по<br>отношению к<br>родившимся<br>живыми | Частота<br>рождений детей с<br>ВПР, на 1000<br>новорожденных | Доля детей с<br>ВПР среди<br>родившихся<br>живыми, % | Прирост<br>абсолютный | Темп роста<br>(снижения), % |
|---------|-----------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------|-----------------------|-----------------------------|
| 2017    | 327                                                 | 36,69                                                               | 27,26                                                        | 2,73                                                 | -41                   | -11,14                      |
| 2018    | 323                                                 | 33,19                                                               | 30,13                                                        | 3,01                                                 | -4                    | -1,22                       |
| 2019    | 349                                                 | 27,85                                                               | 35,91                                                        | 3,59                                                 | 26                    | 8,05                        |
| 2020    | 348                                                 | 24,88                                                               | 40,20                                                        | 4,02                                                 | -1                    | -0,29                       |
| среднее | 732,33                                              | 41,85                                                               | 25,28                                                        | 2,53                                                 | -30,23                | -2,94                       |
| ст откл | 281,10                                              | 9,768                                                               | 6,32                                                         | 0,63                                                 | 116,11                | 17,24                       |
| мах     | 1234,00                                             | 60,01                                                               | 40,20                                                        | 4,02                                                 | 243,00                | 41,00                       |
| мин     | 261,00                                              | 24,87                                                               | 16,66                                                        | 1,67                                                 | -289,00               | -38,69                      |
| ме      | 804,00                                              | 42,49                                                               | 23,53                                                        | 2,35                                                 | -24,50                | -2,86                       |
| ДИ пр   | 838,36                                              | 45,54                                                               | 27,66                                                        | 2,77                                                 | 14,40                 | 3,68                        |
| ДИ лев  | 626,30                                              | 38,17                                                               | 22,89                                                        | 2,29                                                 | -74,86                | -9,57                       |
| Q1      | 473,50                                              | 32,87                                                               | 19,60                                                        | 1,96                                                 | -97,00                | -11,18                      |
| Q3      | 867,00                                              | 51,01                                                               | 30,42                                                        | 3,04                                                 | 35,00                 | 6,33                        |

Примечание. ВПР – врожденные пороки развития

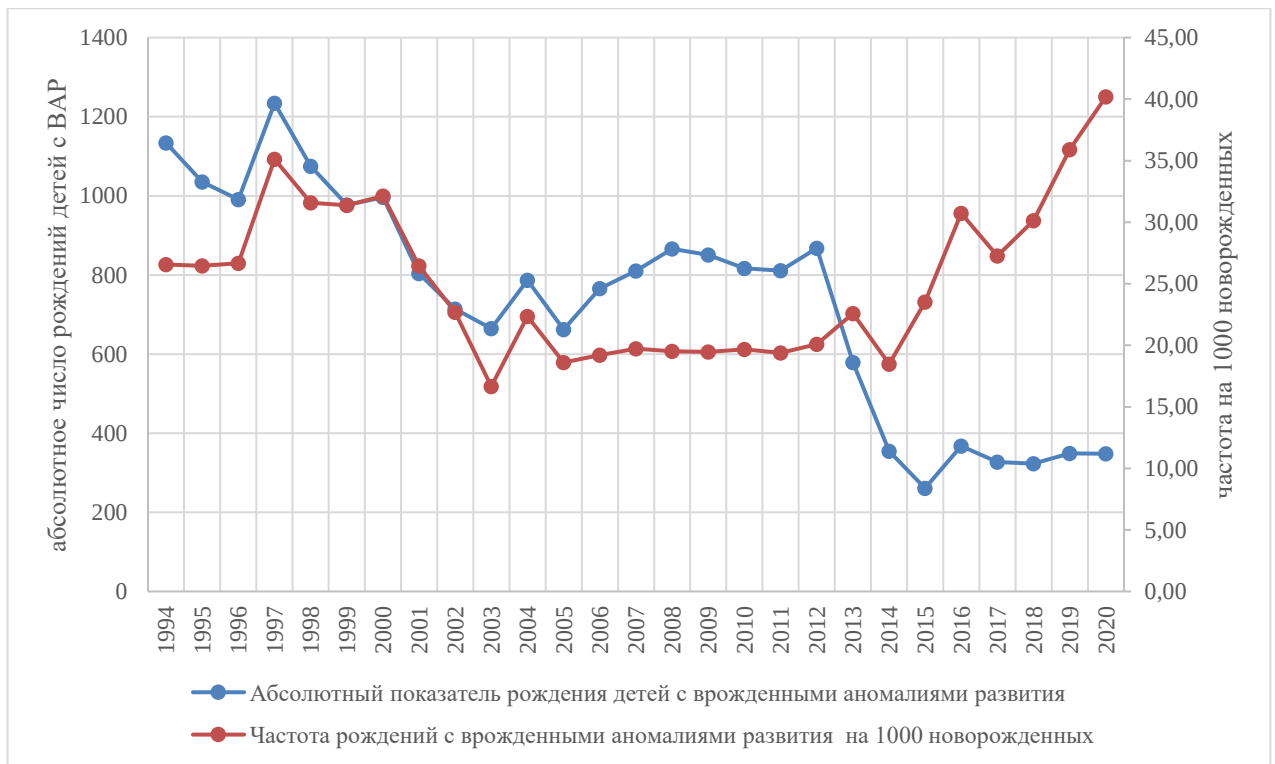


Рисунок 3 – Динамика рождаемости детей с врожденными аномалиями развития в Донецком регионе с 1994 по 2020 гг.

С 2004 года по 2012 год наблюдается стабильность показателя рождаемости детей с различными врожденными аномалиями развития на уровне 662–868 детей/год.

В целом за анализируемый период ежегодный средний показатель рождаемости детей с врожденными аномалиями развития составил  $732,3 \pm 281,1$  ДИ 95% [626,3–838,4] с медианным показателем 804 (мах – 1234 (в 1997 г.) и мин – 261 (в 2015 г.)) Q1 – 473,5 и Q3 – 867. Прирост показателя частоты рождаемости детей с врожденными аномалиями развития на территории Донецкого региона за анализируемый период составил 13,64, темп прироста – 151,35 %. В абсолютном значении отмечен спад частоты рождаемости детей с той или иной врожденной аномалией развития с 1134 случаев в 1994 году до 348 случаев в 2020 году, что может быть связано с убылью общего показателя рождаемости детей на территории Донецкого региона. При этом, если в 1994 году соотношение здоровый ребенок к ребенку с врожденной аномалией развития составлял 37,64 к 1, то в 2020 году это соотношение составило 24,88 к 1. То есть в 1994 году на 37,64 здоровых детей рождался 1 ребенок с врожденной аномалией развития, а в

2020 году это соотношение было на уровне 24,88 здоровых детей и 1 ребенок с врожденной аномалией развития.

Наиболее неблагоприятными в отношении показателя доли рождаемости детей с врожденными аномалиями развития среди всех новорожденных на всем протяжении исследования являлись такие города, как: Краматорск – 4,2% (ДИ 3,9%–4,5%), Авдеевка – 4,2% (ДИ 3,6%–5,0%), Горловка – 6,8% (ДИ 6,5%–7,1%), Харцызск – 4,6% (ДИ 4,2%–5,0%).

Таким образом, подводя итоги анализа частоты рождаемости детей с ВРГН на территории Донецкого региона за анализируемый период (1994-2020 гг.), было установлено, что, если в 1994 году частота рождений детей с ВРГ и/или ВРН составляла 1,08 на 1000 здоровых новорожденных с частотой распространения 1 к 928, то с 2014 года отмечается убыль частоты рождений детей с врожденными аномалиями развития, которая составила 0,26 на 1000 здоровых новорожденных с частотой распространения 1 к 3845 (Рисунок 4).

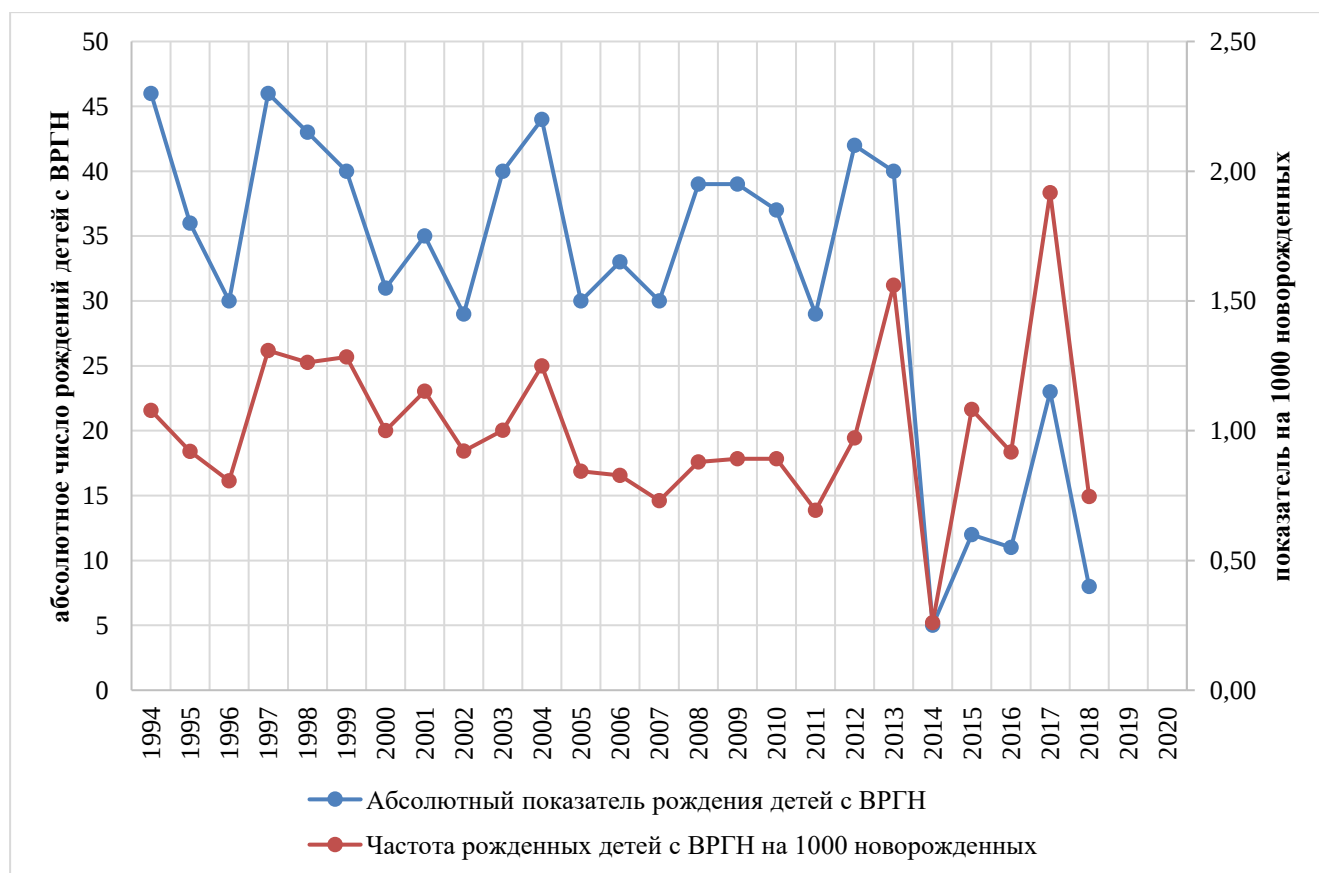


Рисунок 4 – Динамика частоты рождаемости детей с ВРГН на 1000 новорожденных в Донецком регионе с 1994 по 2020 гг.

Анализ полученных ежегодных статистических данных показал, что динамическая вариативность рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН сопровождалась относительно стабильными показателями на протяжении 1994-2013 гг. с пиками в 1994 и в 1997 годах с последующим постепенным снижением показателя до 8 новорожденных в 2018 году. Минимальная частота рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН была отмечена в 2014 году с убылью в сравнении с предыдущим годом – 35 в абсолютном показателе и – 87,5 в процентном. В 2015 году был отмечен рост в абсолютной численности рожденных с ВРГ и/или ВРН детей до 12 случаев при частоте 1,08 ‰ и соотношением 1 к 3845,4 новорожденных. Прирост в сравнении с предыдущим годом составил +7 в абсолютном показателе и +140 в процентном. В 2017 году абсолютная численность детей, рожденных с ВРГ и/или ВРН, составила 23 случая при частоте 1,92 ‰ и соотношением 1 к 521,57 новорожденных. Прирост в сравнении с предыдущим годом составил +12 в абсолютном показателе и +109,09 в процентном. В 2018 году абсолютная численность детей, рожденных с ВРГ и/или ВРН, составила 8 случаев при частоте 0,75 ‰ и соотношением 1 к 1340 новорожденных. Убыль в сравнении с предыдущим годом составила -15 в абсолютном показателе и – 65,22 в процентном.

В целом за анализируемый период ежегодный средний показатель рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН составил  $31,92 \pm 11,82$  ДИ 95% [27,28-36,56] с медианным показателем 35 (мах – 46 (в 1994 и 1997 г.) и мин – 5 (в 2014 г.)) Q1 – 29 и Q3 – 40. Убыль показателя частоты рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН в Донецком регионе за анализируемый период составила -38, темп убыли – 82,6 %. В абсолютном значении отмечен спад частоты рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН с 46 случаев в 1994 году до 8 случаев в 2018 году. При этом, в 1994 году на 928 здоровых детей рождался 1 ребенок с ВРГ и/или ВРН, а в 2018 году это соотношение было на уровне 1340 здоровых детей и 1 ребенок ВРГ и/или ВРН. Если в 1994 году по отношению к 100% новорожденных без врожденных аномалий развития родилось 0,11% детей с ВРГ и/или ВРН, то в 2018 году это соотношение составило 0,07%.

В среднем показатель распространенности ВРГ и/или ВРН среди детей области составляет 1,01 на 1000 новорожденных. Существенных различий при сравнительном анализе показателя частоты распространенности ВРГ и/или ВРН среди детей в зависимости от района Донецкого региона не выявлено. Самый высокий средний показатель отмечен в Северо-степном районе – 1,2<sup>0</sup>/<sub>00</sub>, в Центрально-кряжном и Приморско-степном районах – 1,0<sup>0</sup>/<sub>00</sub> и 0,8<sup>0</sup>/<sub>00</sub> соответственно. При анализе распределения частоты встречаемости ВРГ и/или ВРН по городам и районам Донецкого региона статистически значимого различия не выявлено ( $p=0,329$ ). В то же время могут быть выделены наиболее неблагоприятные в этом отношении города и районы: г. Константиновка – 0,2 % (ДИ 0,1%–0,3%), г. Снежное – 0,2 % (ДИ 0,1%–0,3%), Краснолиманский район – 0,2 % (ДИ 0,1%–0,3%), Новоазовский район – 0,4 % (ДИ 0,1%–0,9%).

За исследуемый период «вклад» ВРГН в общую структуру врожденных аномалий среди детей, рожденных на территории Донецкого региона, изменился статистически значимо ( $p=0,028$ ). Так, в 1994 г. показатель частоты рожденных детей с ВРГН на 1000 новорожденных с врожденными аномалиями развития составлял 40,46 <sup>0</sup>/<sub>00</sub> (Рисунок 5). В 1994 году доля детей с ВРГ и/или ВРН составляла 4,06 % от общего числа детей, рожденных с врожденными аномалиями развития (Рисунок 6). На протяжении 1995-1996 гг. отмечен спад частоты рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН по отношению к общему количеству новорожденных с врожденными аномалиями развития до 3,48 % и 3,03 % соответственно с показателем частоты рожденных с ВРГ и/или ВРН среди всех новорожденных с врожденными аномалиями развития за анализируемый период составил 34,78 <sup>0</sup>/<sub>00</sub> и 30,27 <sup>0</sup>/<sub>00</sub> соответственно. Высокий показатель частоты рожденных с ВРГ и/или ВРН детей среди всех новорожденных с врожденными аномалиями развития за анализируемый период был зафиксирован в 2003-2004 гг., когда этот показатель составил 60,15 <sup>0</sup>/<sub>00</sub> и 55,91 <sup>0</sup>/<sub>00</sub> соответственно с долевым соотношением 6,02 % и 5,59 %.

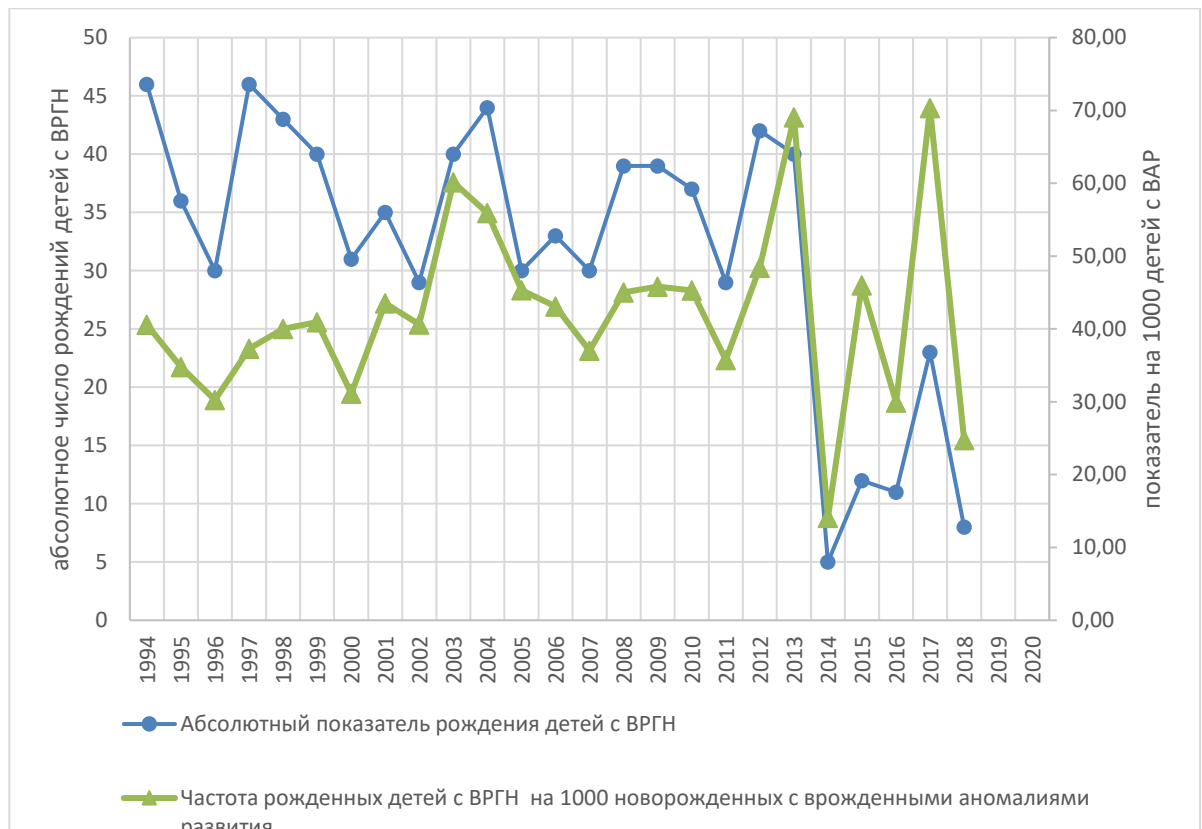


Рисунок 5 – Динамика частоты рождаемости детей с ВРГ и/или ВРН на 1000 новорожденных с врожденными аномалиями развития в Донецком регионе за 1994-2020 гг.

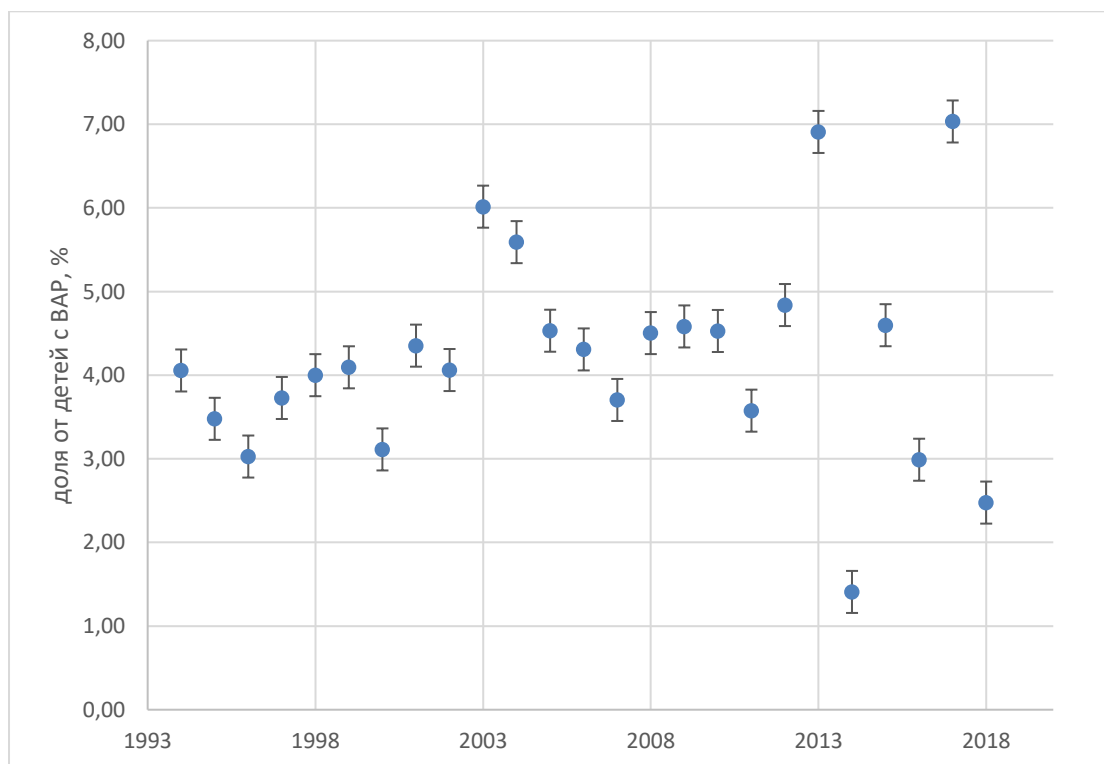


Рисунок 6 – Динамика изменения доли детей с ВРГН в общей структуре врожденных аномалий развития в Донецком регионе за 1994-2020 гг., %

Следующий пик частоты рожденных с ВРГ и/или ВРН детей среди всех новорожденных с врожденными аномалиями развития был зафиксирован в 2013 г., когда этот показатель составил 69,08 ‰ с долевым соотношением 6,91 %. Пик частоты рожденных с ВРГ и/или ВРН детей среди всех новорожденных с врожденными аномалиями развития за анализируемый период был зафиксирован и в 2017 году, когда этот показатель составил 70,34 ‰ с долевым соотношением 7,03 %. В среднем за весь анализируемый период показатель частоты рожденных с ВРГ и/или ВРН среди всех новорожденных с врожденными аномалиями развития составил 42,2 ‰ с долевым соотношением 4,22 (ДИ 3,73%-4,71%).

Пространственное распределение новорожденных с ВРГН среди городского/районного детского населения составило в 1994 г. 6,6 к 1, в 2018 – 3 к 1 (Рисунок 7).

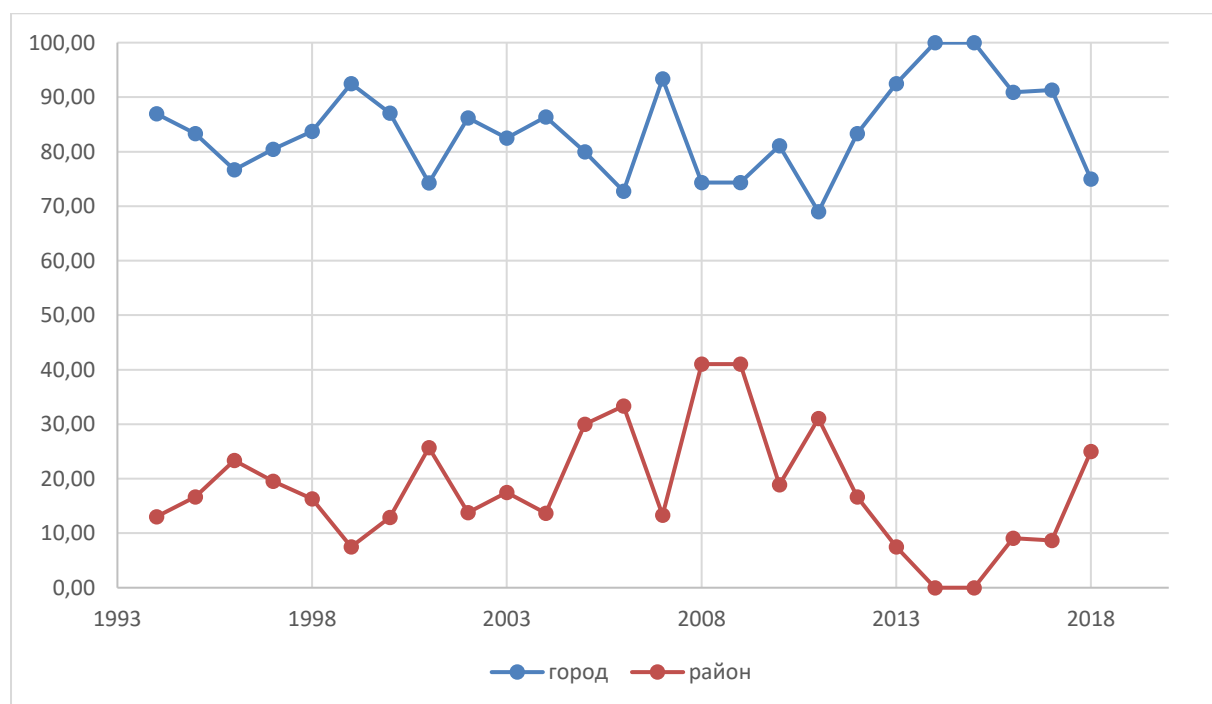


Рисунок 7 – Пространственное доленое распределение новорожденных с ВРГН с учетом региона (городского/районного) за 1994-2020 гг., %

Доминирующими среди типов врожденных аномалий развития на всем протяжении анализируемого периода являлись ВРГН с максимальной долей среди всех случаев рождений с ВРГН в 2011 г. – 20/29 случаев (68,97%) и минимальной долей всех случаев рождений с ВРГН в 2014 г. – 2/5 случаев (40%) (Рисунок 8). Средний показатель абсолютного числа рожденных с ВРГН за анализируемый

период составил  $17,20 \pm 6,21$  случаев ДИ 95% [14,77-19,63]. Частота ВРН на протяжении анализируемого периода зарегистрирована с максимальной долей среди всех случаев рождений с ВРГ и/или ВРН в 2014 г. – 2/5 случаев (40%) и минимальной долей ВРН среди всех случаев рождений с ВРГ и/или ВРН в 2016 г. – 2/11 случаев (18,18%).

Частота ВРГ на протяжении анализируемого периода регистрировалась с максимальной долей среди всех случаев рождений с ВРГ и/или ВРН в 2006 г. – 8/33 случаев (24,24%) и минимальной долей ВРН среди всех случаев рождений с ВРГ и/или ВРН в 2009 году – 3/39 случаев (7,69%).

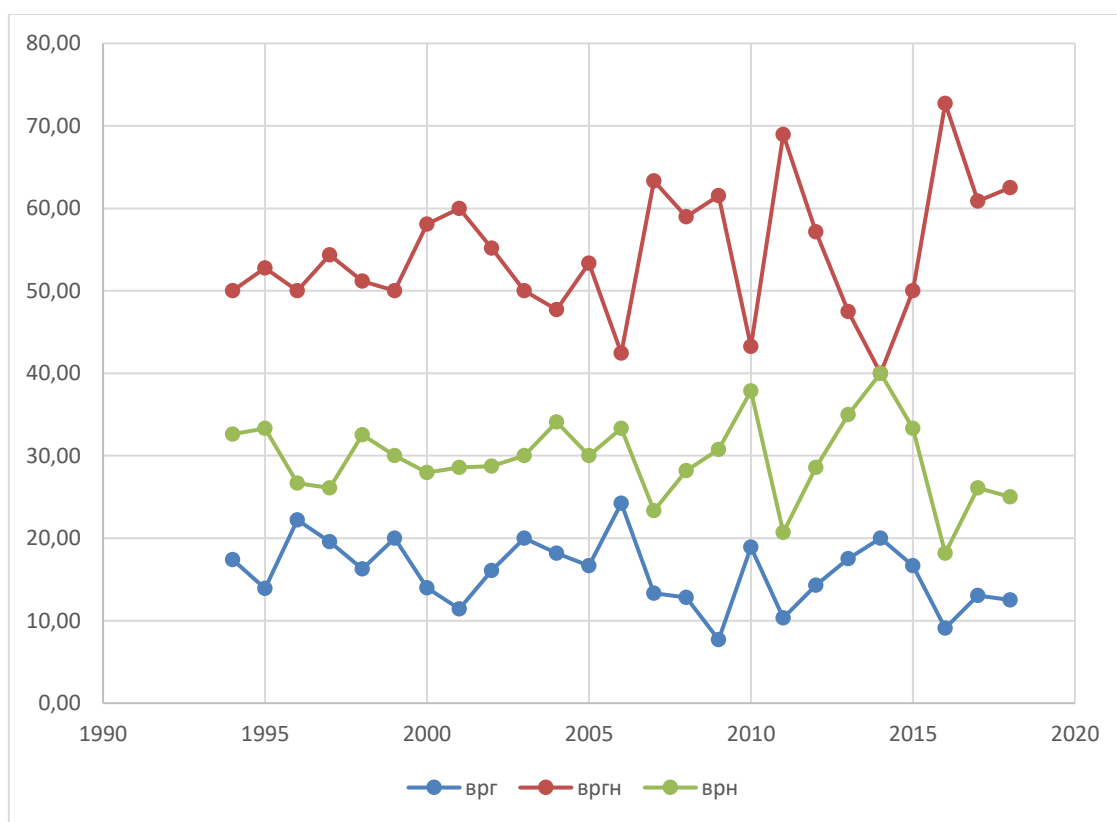


Рисунок 8 – Динамика долевого соотношения типов ВРГ и/или ВРН в Донецком регионе с 1994 по 2018 гг.

Таким образом, установлено, что ВРГН у новорожденных в Донецком регионе встречается статистически достоверно чаще и вклад ВРГН в общий показатель ВРГ и/или ВРН составляет практически половину случаев, превышая количество детей с ВРГ более чем в 3,3 раза и количество детей с ВРН более чем в 1,8 раз. Среднее соотношение ВРГ : ВРГН : ВРН за исследуемый период

времени составило 18,8 % (14,3-27,3 %) : 51,9 % (45,9-54,6 %) : 29,3 % (21,8-34,3 %). Проведенный анализ многолетнего наблюдения в целом не выявил существенных тенденций в изменении структуры, анализируемой врожденной аномалии развития в Донецком регионе (различие не является статистически значимым,  $p=0,085$ ). Также проведенный анализ данных не выявил существенных тенденций к изменению соотношения между отдельными формами врожденного порока. В группе изолированных ВРГ двусторонние пороки развития регистрировались в среднем у каждого третьего ребенка (Рисунок 9).

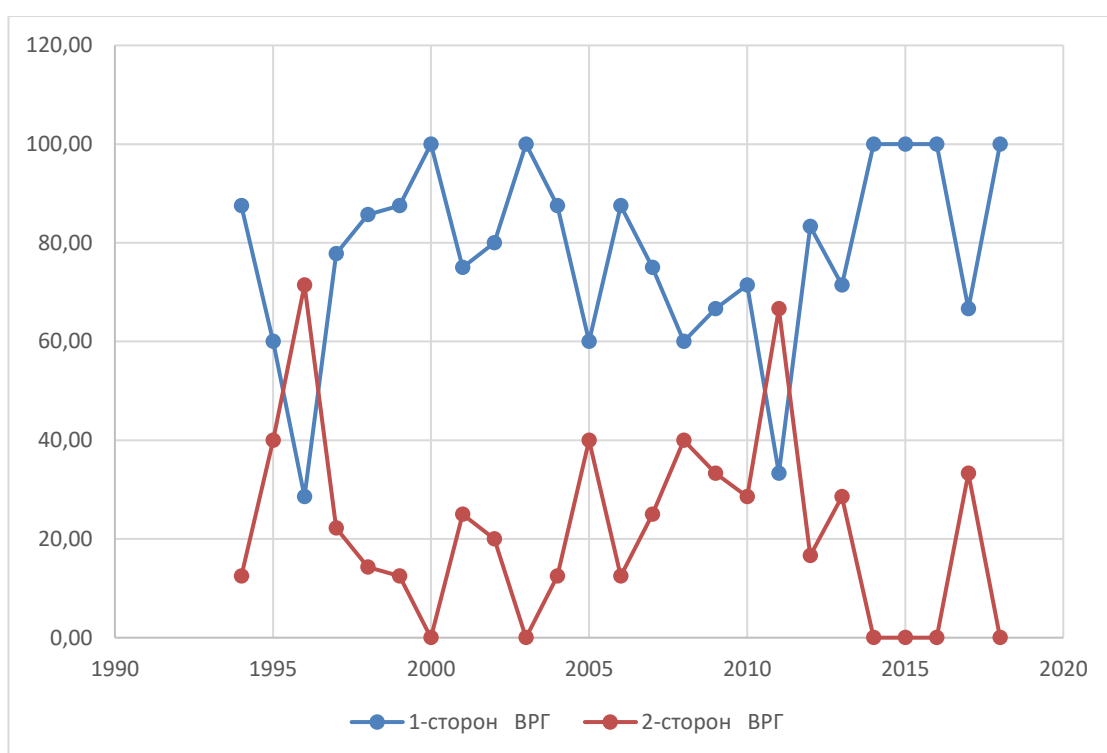


Рисунок 9 – Динамика изменения доли двусторонних и односторонних расщелин у детей с изолированной ВРГ в Донецком регионе с 1994 по 2018 гг., %

Показатели сохранялись стабильными на протяжении практически всего анализируемого периода. Значительное увеличение двусторонних ВРГ было зарегистрировано в 1996 году (5/7 – 71,43%) и 2011 году (2/3 – 66,67%). Различие не являлось статистически значимым ( $p=0,617$ ).

У детей с ВРГН двусторонний порок развития регистрировался значительно чаще чем у лиц с изолированной ВРГ. На долю этого контингента больных в

среднем отнесено чуть меньше половины случаев. В целом за исследуемый период структура порока у детей с двухсторонней ВРГН имела волнообразную динамику (Рисунок 10). Были отмечены как очень низкие (2000 год – 5,56 % случаев), так и рекордно высокие (1999 год – 90 % случаев) показатели вклада этой формы порока в общую структуру ВРГН. Однако, достоверных изменений соотношений между отдельными формами ВРГН за анализируемый период выявлено не было ( $p=0,077$ ).

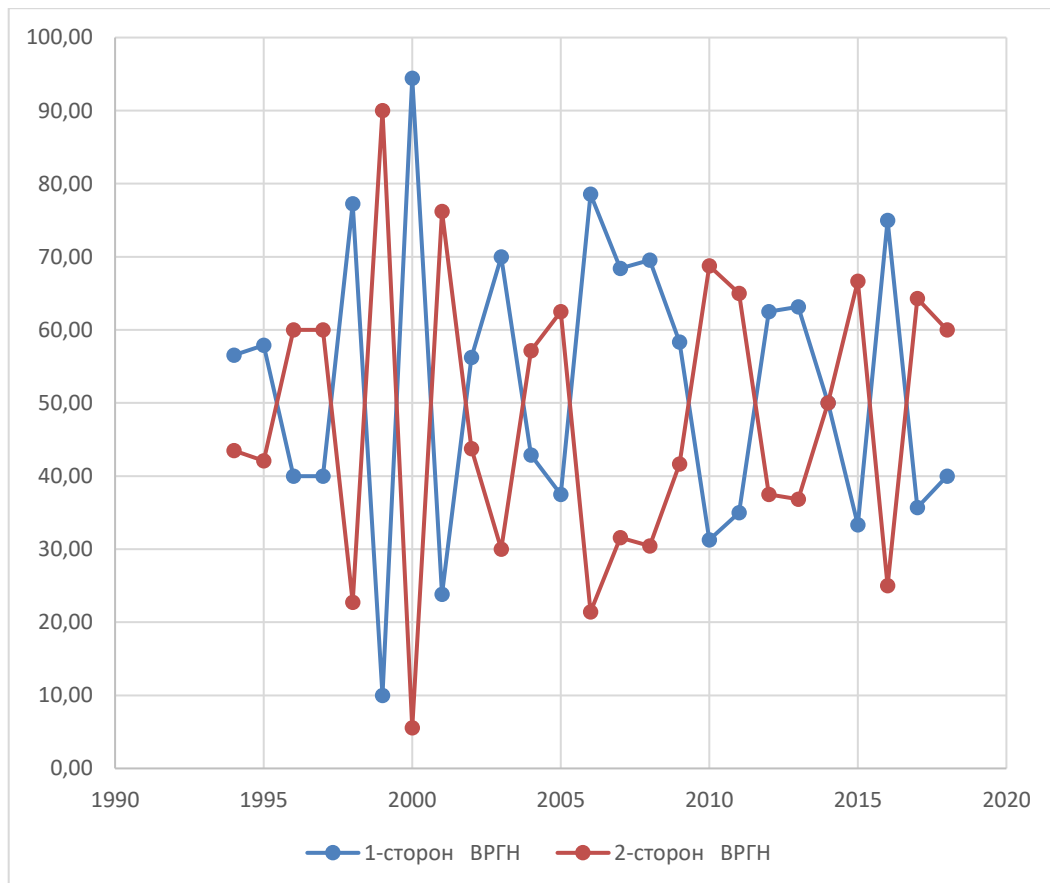


Рисунок 10 – Динамика изменения доли двусторонних и односторонних расщелин у детей с изолированной ВРГН в Донецком регионе с 1994 по 2018 гг., %

Проведенный анализ показал, что существенные изменения произошли в структуре изолированных ВРН. С 1999 года в этой группе отмечается стабильное увеличение доли новорожденных по отношению к общему количеству ВРГ и/или ВРН. Различие является статистически значимым на уровне значимости  $p=0,031$ .

Таким образом, следует отметить, что показатели рождения детей с врожденными аномалиями развития в Донецком регионе остаются стабильно

высокими и имеют тенденцию к ежегодному увеличению. Показатель распространенности ВРГН несмотря на волнообразную динамику остается стабильно высоким и составляет 1,04. Данный показатель существенно не отличается в различных районах и городах региона. Не выявлено существенных тенденций в изменении структуры ВРГН у детей, рожденных в Донецком регионе за анализируемый 25-летний период времени.

**ГЛАВА 4****КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА, ОСОБЕННОСТИ СОСТОЯНИЯ  
ЗДОРОВЬЯ И СОЦИАЛЬНО-ПСИХОЛОГИЧЕСКОГО БЛАГОПОЛУЧИЯ  
ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА****4.1 Клиническая характеристика детей с врожденной расщелиной губы  
и нёба**

Ретроспективный этап исследования был проведен с целью выявления факторов формирования здоровья и состояния качества жизни детей-инвалидов с ВРГН с учетом данных мониторинга историй болезни 527 детей с ВРГ и/или ВРН. В исследование были включены данные медицинского (диспансерного) наблюдения 216/527 (41,0 %) детей с ВРГ и/или ВРН женского и 311/527 (59,0 %) – мужского пола. Возраст детей анализируемой группы на момент проведения оценки реабилитации варьировал от 12 месяцев до 15 лет (180 месяцев) с медианным показателем 3,67 (Q1 – 1,25, Q3 – 6,67) лет.

В зависимости от варианта врожденного порока все дети были разделены на три анализируемые в дальнейшем группы.

Первую группу составили дети с ВРГН в количестве 299/527 (56,7 %) человек, из них 97/299 (32,4 %) женского и 202/299 (67,6 %) мужского пола (средний возраст составил 4 года). Вторую группу составили дети с ВРГ в количестве 97/527 (18,4 %) человек, из них 35/97 (36,1 %) женского и 62/97 (63,9 %) мужского пола (средний возраст составил 3 года). Третью группу составили дети с ВРН в количестве 131/527 (24,9 %) человек, из них 84/131 (64,1 %) женского и 47/131 (35,9 %) мужского пола (средний возраст составил 6 лет).

Следует отметить статистически значимое преобладание детей мужского пола в группе пациентов с ВРГН, а также детей более старшего возраста на момент проведения исследования среди пациентов с ВРГН.

Весь изучаемый контингент детей мы распределили по степени тяжести каждого вида порока, условно выделив в каждом варианте три степени тяжести. Использование цифровых значений степеней тяжести введено для облегчения наполнения компьютерной базы и избегания путаницы в цифрах и изображениях.

Распределение детей по степени тяжести врожденной аномалии развития ВРГН и/или ВРГ представлено на рисунке 11.

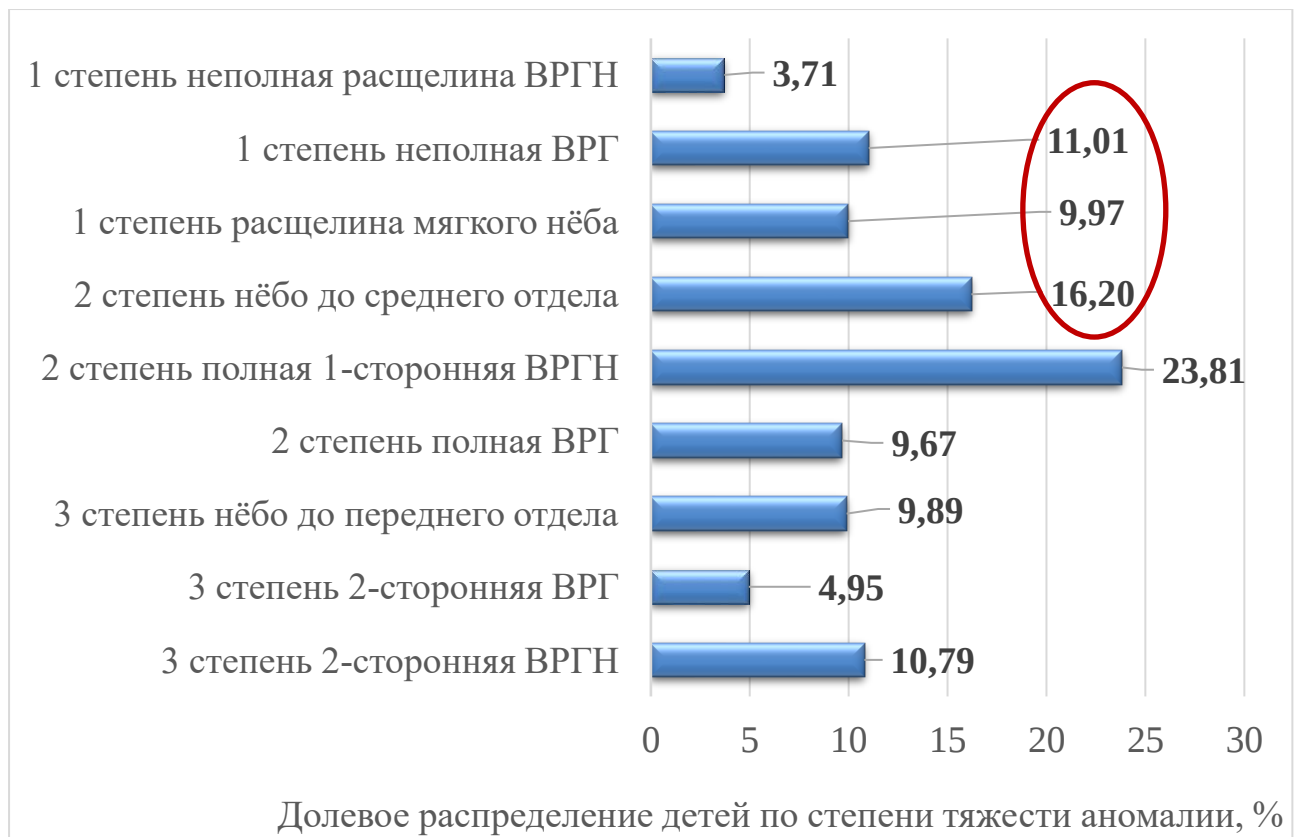


Рисунок 11 – Долевое распределение детей с ВРГ и/или ВРГН  
в разрезе степени тяжести аномалии, %

У наибольшей доли детей анализируемой выборки была диагностирована 2 степень тяжести – полная односторонняя ВРГН (23,81 %). На втором месте по частоте встречаемости среди анализируемой группы имела место 2 степень тяжести – ВРН (нёбо до среднего отдела) (16,20 %). Реже имела место 1 степень тяжести – неполная ВРГ (11,01 %) и 3 степень тяжести – двусторонняя ВРГН

(10,79 %). 1 степень тяжести – расщелину мягкого нёба диагностировали в 9,97 % случаев. В чуть более чем 9 % случаев диагностировали 3 степень тяжести – ВРН (нёбо до переднего отдела) и 2 степень тяжести – полная ВРГ. Менее чем в 5 % случаев диагностировали 3 степень тяжести – двусторонняя ВРГ и неполная расщелина ВРГН.

Степени дислокации сегментов альвеолярного отростка определяли на гипсовых моделях. Выделяли следующие степени: 1 степень – смещение не превышает 4 мм; 2 степень – смещение составляет 4-7 мм; 3 степень – смещение составляет 7 мм.

При оценке двустороннего дефекта оценивали степени выстояния межчелюстной кости: 1 степень – выстояние не превышает 7 мм; 2 степень – выстояние составляет 7-14 мм; 3 степень – выстояние межчелюстной кости превышает 14 мм.

Анализируемая выборка в зависимости от степени тяжести ВРГН по Г.А. Хацкевичу в большинстве степени соответствовала 3 степени тяжести (35,8%), что представлено на рисунке 12.

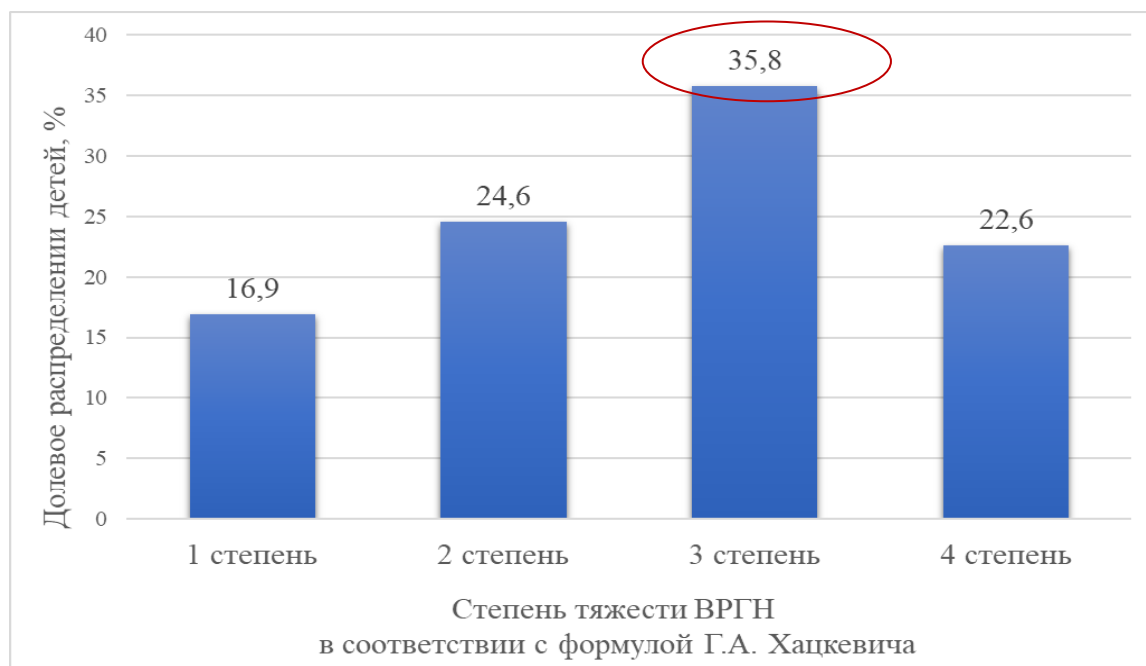


Рисунок 12 – Долевое распределение детей с ВРГН по степени тяжести аномалии по Г.А. Хацкевичу, %

До начала оперативного лечения всем детям было проведено полное клиническое обследование. По показаниям проводились дополнительные консультации смежных специалистов. В зависимости от состояния здоровья и выявленных анатомо-физиологических особенностей ребёнка планировали сроки первичного оперативного лечения и весь комплекс дальнейших реабилитационных мероприятий.

Среди детей анализируемой выборки хейлопластика у детей с ВРГ и/или ВРГН (Q1 3,5 – Q3 7) в один этап была проведена в 58,6 % случаев, у 8,7 % – в 2 этапа и у 5,3 % восстановление верхней губы осуществлялось в 3 этапа. У 80 % детей первичная хейлопластика выполнена в сроке от 2 до 6 месяцев, у 10,4 % в возрасте от 7 до 12 месяцев, и у 9,6 % операция проведена после 13 месяцев (Рисунок 13). Поздно прооперированные дети были преимущественно воспитанниками детских домов или проживали в неблагополучных семьях.

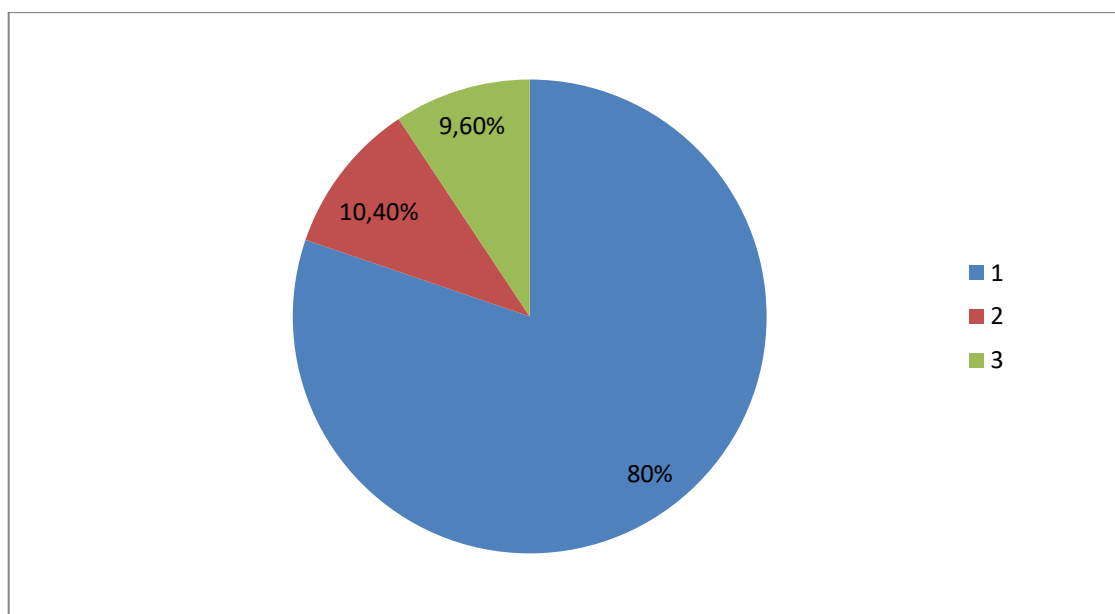


Рисунок 13 – Распределение больных по срокам проведения первичной хейлопластики

Уранопластика среди детей анализируемой выборки была проведена в возрасте от 2 до 14 лет с медианным показателем 3 года (Q1 2,1 – Q3 3,9). Хирургические осложнения возникли у 23,7 % детей, общие осложнения – у 17,1 %. У большей доли детей с ВРГН и/или ВРН был проведен один этап

пластики дефекта нёба (41,2 %). У 4,9 % детей с ВРГН и/или ВРН было проведено 2 этапа пластики дефекта нёба (Рисунок 14).

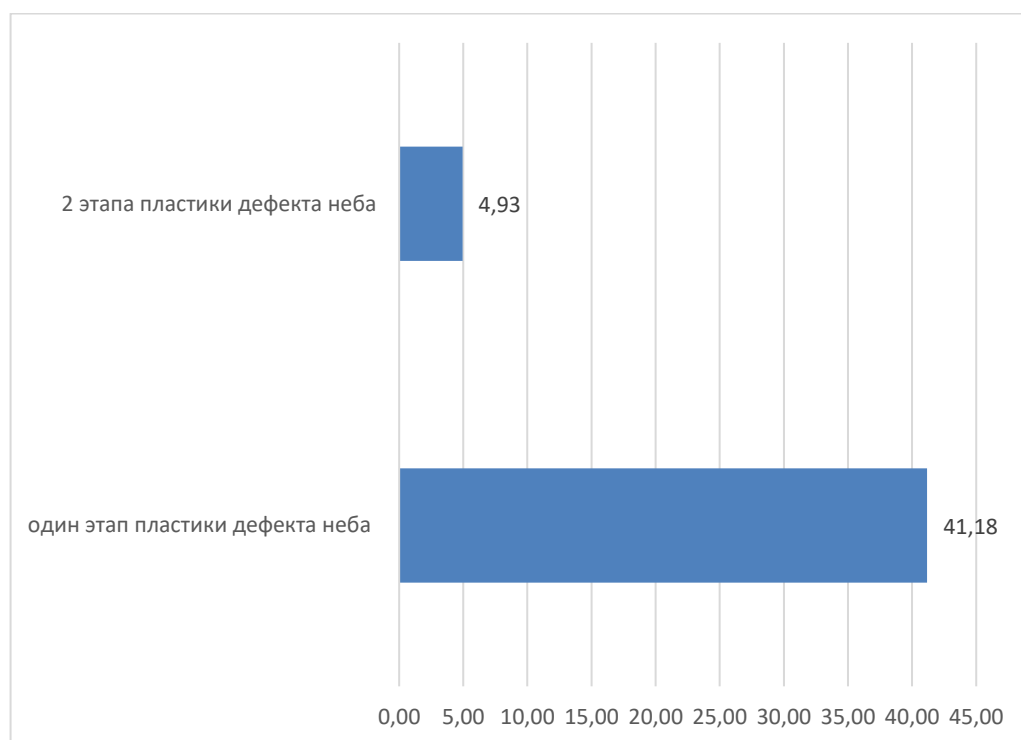


Рисунок 14 – Долевое распределение детей с ВРГН и/или ВРН в разрезе количества этапов пластики дефекта неба, %

Среди детей с ВРГН было проведено в среднем 2 операции (Таблица 2), среди детей с ВРГ – 1 операция, среди детей с ВРН – 1 операция.

Среди большей доли детей с ВРГН, с ВРГ и ВРН было проведено одно оперативное вмешательство (40,1 %, 78,4 % и 75,6 % соответственно).

Таблица 2 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе количества проведенных в рамках лечения операций

| Операции | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |      |
|----------|--------------|------|------------|------|-------------|------|
|          | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %    |
| 1        | 120          | 40,1 | 76         | 78,4 | 99          | 75,6 |
| 2        | 57           | 19,1 | 15         | 15,5 | 22          | 16,8 |
| 3        | 61           | 20,4 | 3          | 3,1  | 9           | 6,9  |
| 4        | 26           | 8,7  | 2          | 2,1  | 0           | 0,0  |

| Операции | ВРГН (n=299) |     | ВРГ (n=97) |     | ВРН (n=131) |     |
|----------|--------------|-----|------------|-----|-------------|-----|
|          | абс.         | %   | абс.       | %   | абс.        | %   |
| 5        | 21           | 7,0 | 0          | 0,0 | 1           | 0,8 |
| 6        | 9            | 3,0 | 0          | 0,0 | 0           | 0,0 |
| 7        | 3            | 1,0 | 0          | 0,0 | 0           | 0,0 |
| 8        | 1            | 0,3 | 0          | 0,0 | 0           | 0,0 |
| 9        | 1            | 0,3 | 0          | 0,0 | 0           | 0,0 |

Коррекция губы / носа в возрасте до одного года была проведена у 6,6 % детей с ВРГ и/или ВРГН, в возрасте от 2 до 3 лет – у 13,5 % детей с ВРГ и/или ВРГН, в возрасте от 4 до 7 лет – у 7,4% детей с ВРГ и/или ВРГН (Рисунок 15).



Рисунок 15 – Долевое распределение детей с ВРГ и/или ВРГН

При оценке наличия вторичной послеоперационной деформации губы, носа, зубов и т.д. у большей доли детей с ВРГН и ВРГ (48,2 % и 69,1 % соответственно) выявлено наличие деформации губы за счет выраженных рубцов, нарушение конфигурация линии Купидона, при сохранении элементов губы (приложение В).

У 47,2 % детей с ВРГН и 57,7 % – с ВРГ выявлено уплощение концевого отдела носа с деформацией крыльев в виде «гребней» со стороны выстилки носовых ходов. Вторичные деформации зубов выявлены у 45,8 % детей с ВРГН и у 43,3 % – с ВРГ.

У большей доли детей с ВРН (69,1 %) выявлено наличие вторичной деформации нёба при наличии вторичной деформации зубов (у 71,0 % детей этой группы). Была выявлена статистически достоверная разница между показателем вторичной деформации зубов при сравнении анализируемых групп детей на уровне  $H=46,2$   $p=0,00001$ .

Ортодонтическое лечение было проведено у 27,1 % детей с ВРГН, у 5,2 % – с ВРГ и у 26,7 % – с ВРН.

Логопедическое лечение получали 108 (36,1%) с ВРГН. 2 (2,1%) детей с ВРГ и 35 (36,7%) ВРН. Необходимо отметить, что только 48 детей из имеющих диагноз ВРГН проходили весь комплекс ортодонтического и стоматологического лечения при постоянном наблюдении в специализированном центре.

Специальное (проводимое в центре) реабилитационное лечение получали только 48 (16,1 %) детей с ВРГН, 4 (4,1 %) – с ВРГ и 20 (15,3 %) – с ВРН. Выявлена статистически достоверная разница между показателем специального реабилитационного лечения при сравнении групп ( $H=12,1$   $p=0,0024$ ).

У большей доли детей с ВРГН – 246 (82,3 %) и ВРГ 79 (81,4 %) речь была не нарушена, тогда как у большей доли детей с ВРН 56 (42,7 %) фиксировалась малопонятная речь. Была выявлена статистически достоверная разница между этим показателем при сравнении анализируемых групп детей на уровне  $H=175,7$   $p=0,00001$ .

При изучении медицинской активности родителей выявлена недостаточная активность в отношении реабилитационного процесса: только 17,7 % семей с детьми с ВРГН, 6,2 % – с ВРГ и 17,6 % – с ВРН ежедневно выполняли все рекомендации, посещали клинику с целью реализации реабилитационных мероприятий (Таблица 3).

Таблица 3 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе активности родителей в реабилитационном процессе

| Показатель    | ВРГН<br>(n=299) |      | ВРГ<br>(n=97) |      | ВРН<br>(n=131) |      | Р                                                                                                  |
|---------------|-----------------|------|---------------|------|----------------|------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|
|               | абс.            | %    | абс.          | %    | абс.           | %    |                                                                                                    |
| не занимаются | 66              | 22,1 | 40            | 41,2 | 39             | 29,8 | H=175,7<br>p=0,00001<br>U=11,1<br>P1-P2=0,00001<br>U=2,5<br>P1-P3=0,009<br>U=11,7<br>P2-P3=0,00001 |
| редко         | 67              | 22,4 | 35            | 36,1 | 20             | 15,3 |                                                                                                    |
| периодически  | 113             | 37,8 | 16            | 16,5 | 49             | 37,4 |                                                                                                    |
| ежедневно     | 53              | 17,7 | 6             | 6,2  | 23             | 17,6 |                                                                                                    |

Периодическое выполнение необходимых рекомендаций и посещение врача выявлено в 37,8 % семей с детьми с ВРГН, 16,5 % – с ВРГ и 37,4 % – с ВРН. Тогда как 44,6 % семей с детьми с ВРГН, 77,3 % семей с детьми с ВРГ и 45,1 % детей с ВРН редко либо вовсе не выполняли необходимые рекомендации и не посещали врачей. Была выявлена статистически достоверная разница между этим показателем при сравнении анализируемых групп детей на уровне  $H=12,1$   $p=0,0024$ .

При этом выполнение реабилитационных мероприятий проводилось в Центре, на дому и в медучреждениях по месту жительства только у 5,0 % детей с ВРГН и у 2,3 % – с ВРН (Рисунок 16).

Среди большей доли детей с ВРГН и ВРГ (42,1 % и 45,4 % соответственно) реабилитационные мероприятия проводились только в Центре, тогда как среди большей доли детей с ВРН реабилитационные мероприятия проводились в Центре и на дому. Следует также указать, что среди 13,7 % детей с ВРГН, 43,3 % – с ВРГ и 20,6 % – с ВРН реабилитационные мероприятия не проводились вовсе.

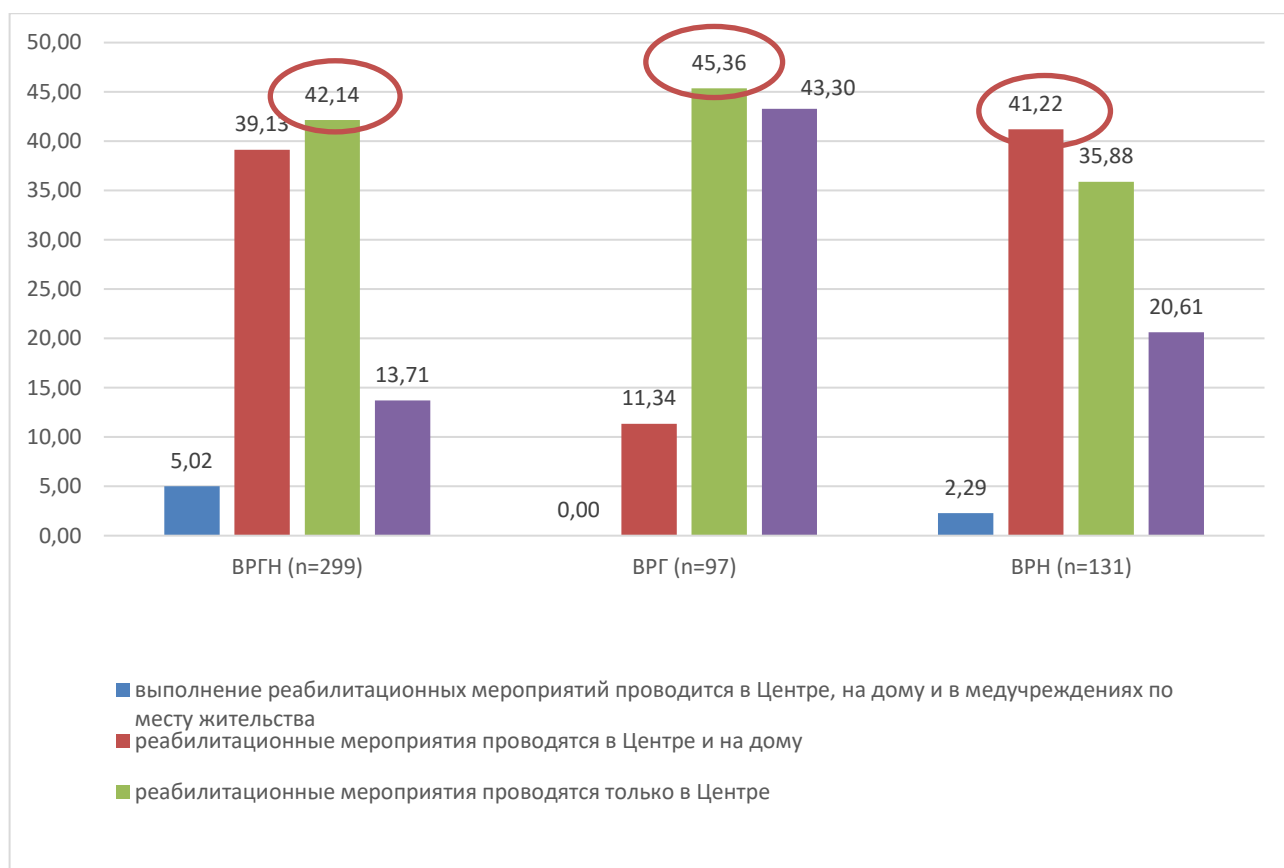


Рисунок 16 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе объема выполняемых реабилитационных мероприятий, %

#### 4.2 Состояние здоровья детей с врожденной расщелиной губы и нёба в зависимости от сроков и объема реабилитационных мероприятий

Анализ структуры заболеваемости детей с ВРГН по классам болезней (в соответствии с Международной классификацией болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) Всемирной организации здравоохранения) показал, что наиболее часто у всех детей, независимо от вида порока регистрировались болезни крови и кроветворных органов (Класс III), болезни органов дыхания (Класс X), болезни эндокринной системы, расстройств питания и нарушения обмена веществ (Класс IV), а также болезни кожи (Класс XII) (см. приложение А и Рисунок 17).

Определив в структуре заболеваний основные классы болезней, мы проанализировали внутреннюю структуру основных классов болезней и оценили

вклад каждой группы заболеваний в структуру заболеваемости детей с различными вариантами порока.

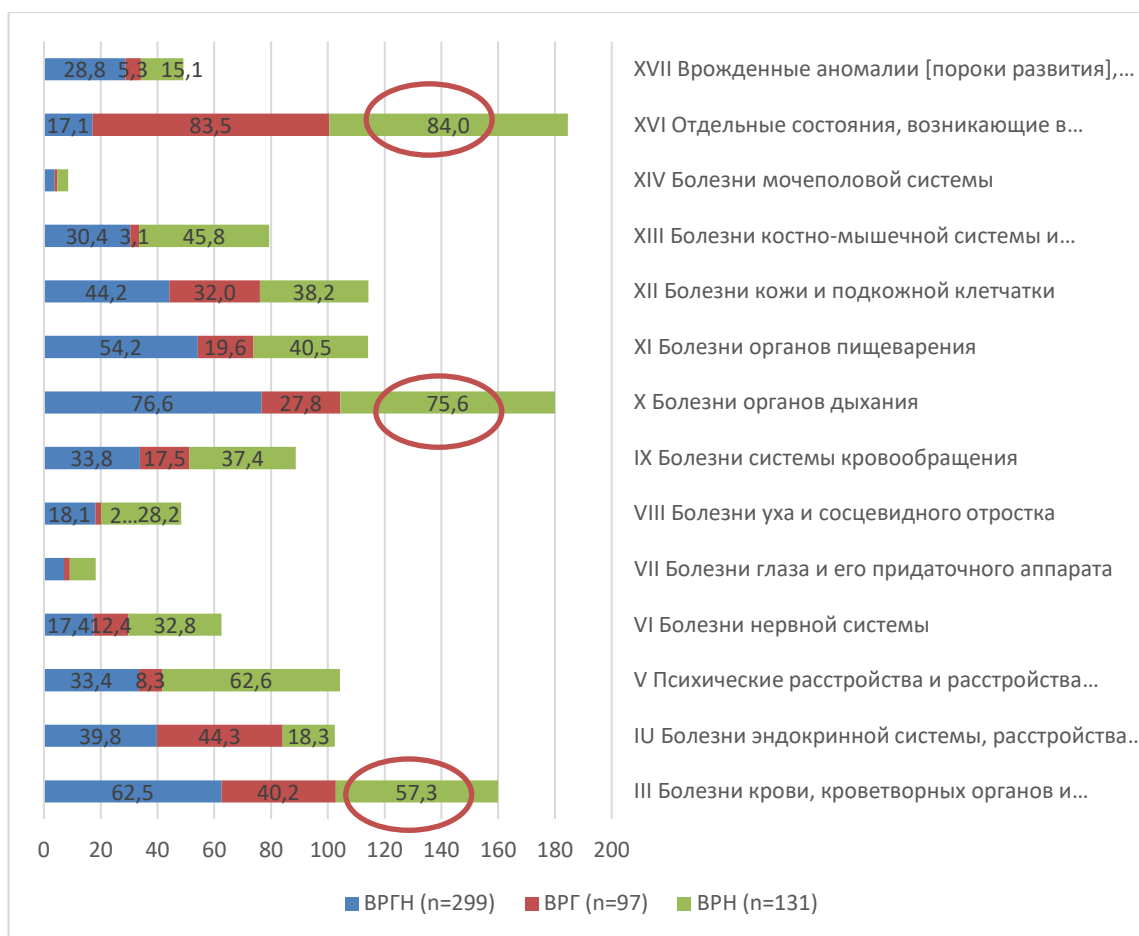


Рисунок 17 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями различных классов, %

Анализ полученных данных показал, что первое место среди заболеваний у детей с ВРГН на первом году жизни занимают преимущественно анемии алиментарного генеза (95,0 %) (Рисунок 18).

Так, в группе детей с ВРГН доля больных с заболеваниями крови и кроветворных органов составила 62,5 %, в группе ВРГ этот показатель был на уровне 40,2 %, а среди детей с ВРН доля больных заболеваниями этого класса составила 57,3 %. Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний крови при сравнении групп на уровне  $H=21,4$   $p=0,0005$ .

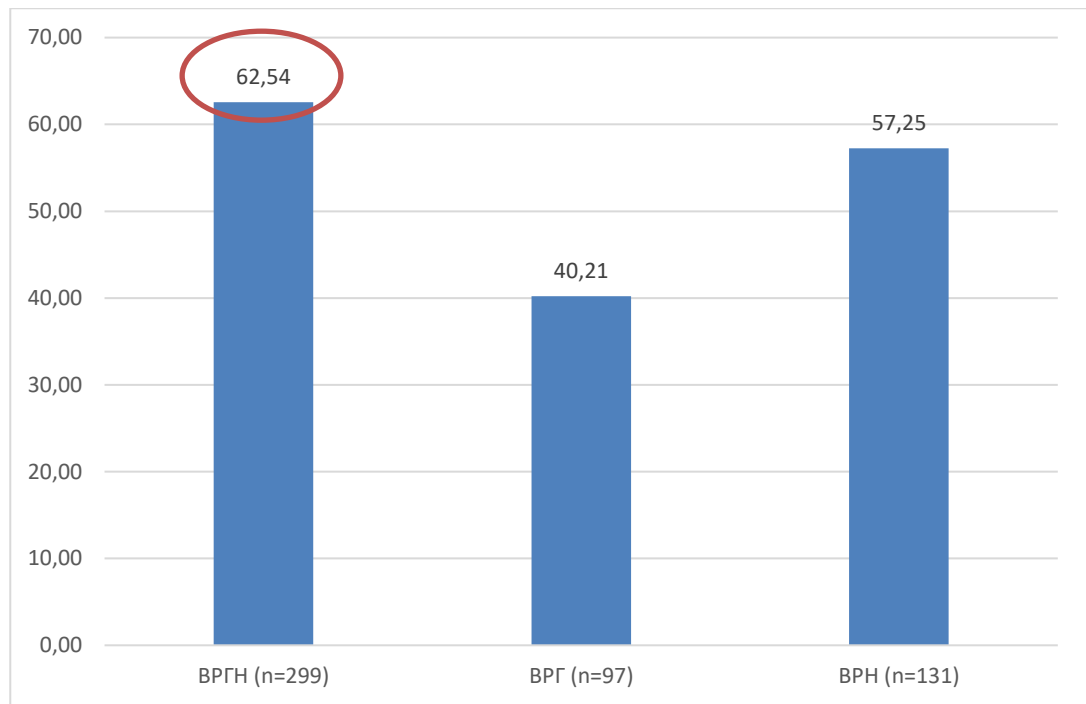


Рисунок 18 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих анемиями, %

Болезни эндокринной системы регистрировались среди 39,8 % детей с ВРГН, 44,3 % детей с ВРГ и среди 18,3 % детей с ВРН (Рисунок 19).

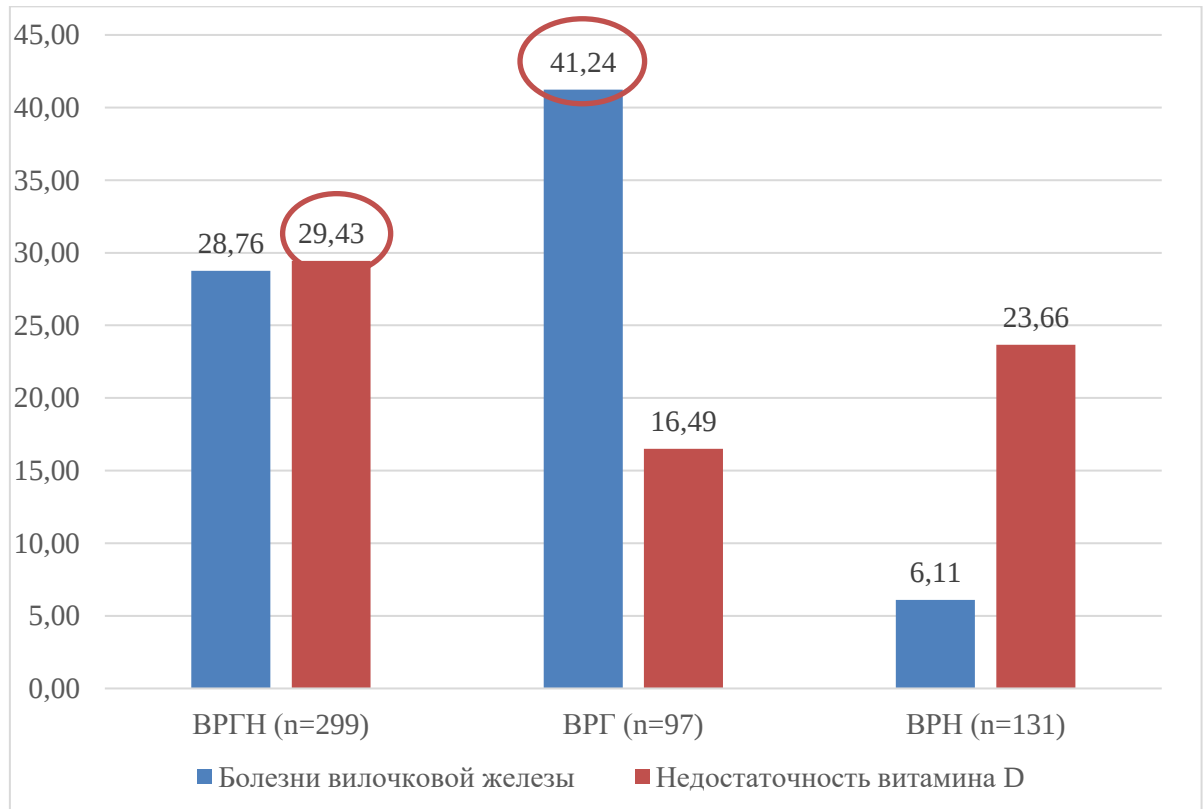


Рисунок 19 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями щитовидной железы и недостаточностью витамина D, %

Наиболее часто имели место болезни вилочковой железы (среди 28,8 % детей с ВРГН, 41,2 % детей с ВРГ и среди 6,1 % детей с ВРН) и недостаточность витамина D (среди 29,4 % детей с ВРГН, 16,5 % детей с ВРГ и среди 23,7 % детей с ВРН). Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний вилочковой железы и недостаточностью витамина D при сравнении групп на уровне  $H=41,5$   $p=0,0001$ .

По анамнестическим данным и результатам исследования установлено, что значительная часть детей с врожденными пороками челюстно-лицевой области была подвержена заболеваниям верхних и нижних дыхательных путей. Болезни органов дыхания регистрировались у 75,6 % детей с ВРГН, 28,9 % детей с ВРГ и в большей степени среди детей с ВРН, доля которых составила 90,8 %. Необходимо отметить, что количественная структура этих заболеваний менялась в зависимости от возраста ребенка и сроков проведения оперативного лечения. Например, у детей с ВРГН, обследованных впервые 12 месяцев жизни, болезни этого класса регистрировались в 55,8 % случаев, при обследовании этого же контингента детей перед ураностафилопластикой (в возрасте 24-36 месяцев) болезни органов дыхания были отмечены уже у 88,6 % детей.

Анализ заболеваемости среди детей первого года жизни с различными вариантами врожденного порока показал, что она значительно отличается у детей с изолированными и сквозными расщелинами губы, губы и нёба. Так у детей с ВРГ заболеваниями дыхательных путей было подвержено 26,3 %, в то время как у детей с ВРГН процент таких детей возрастал почти в 2 раза, составив 55,8 %.

Выявив основные тенденции в структуре заболеваний органов дыхания, мы провели внутриклассовый анализ этих заболеваний и у детей с различными вариантами ВПР. В результате исследования нами было установлено, что наибольший процент заболеваний во всех исследуемых группах детей приходился на острые респираторно-вирусные заболевания (подклассы J00-J06 МКБ-10), которые регистрировали у 76,6 % детей с ВРГН, 27,8 % детей с ВРГ и среди 88,6 % детей с ВРН (Рисунок 20).

Сравнивая заболеваемость детей в различные возрастные периоды, мы отметили, что ОРВИ на первом году жизни практически одинаково часто были подвержены дети с ВРГН и дети с ВРН, практически в два раза реже болели дети с ВРГ. В возрасте 24-48 месяцев дети с ВРГН и ВРН болели практически одинаково часто, и процент их в одной и другой группе превышает 85 %.

Острые респираторные инфекции нижних дыхательных путей (J20-J22 МКБ-10), чаще бронхиты, регистрировались у 45,8 % детей с ВРГН, 13,4 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРН, доля которых составила 61,1 %. Бронхиты были диагностированы у детей ВРГ и/или ВРН в возрасте 24-28 месяцев у 46,7 % детей с ВРГН и у 58,8 % детей с ВРН.

Грипп и пневмонию (J09-J18 МКБ-10) регистрировали у 22,1 % детей с ВРГН, 11,3 % детей с ВРГ и в большей степени среди детей с ВРН, доля которых составила 30,5 %. Наиболее часто эта патология имела место у детей с ВРГН в раннем возрасте (17,5% детей) и в возрасте 24-48 месяцев (25,7% детей).

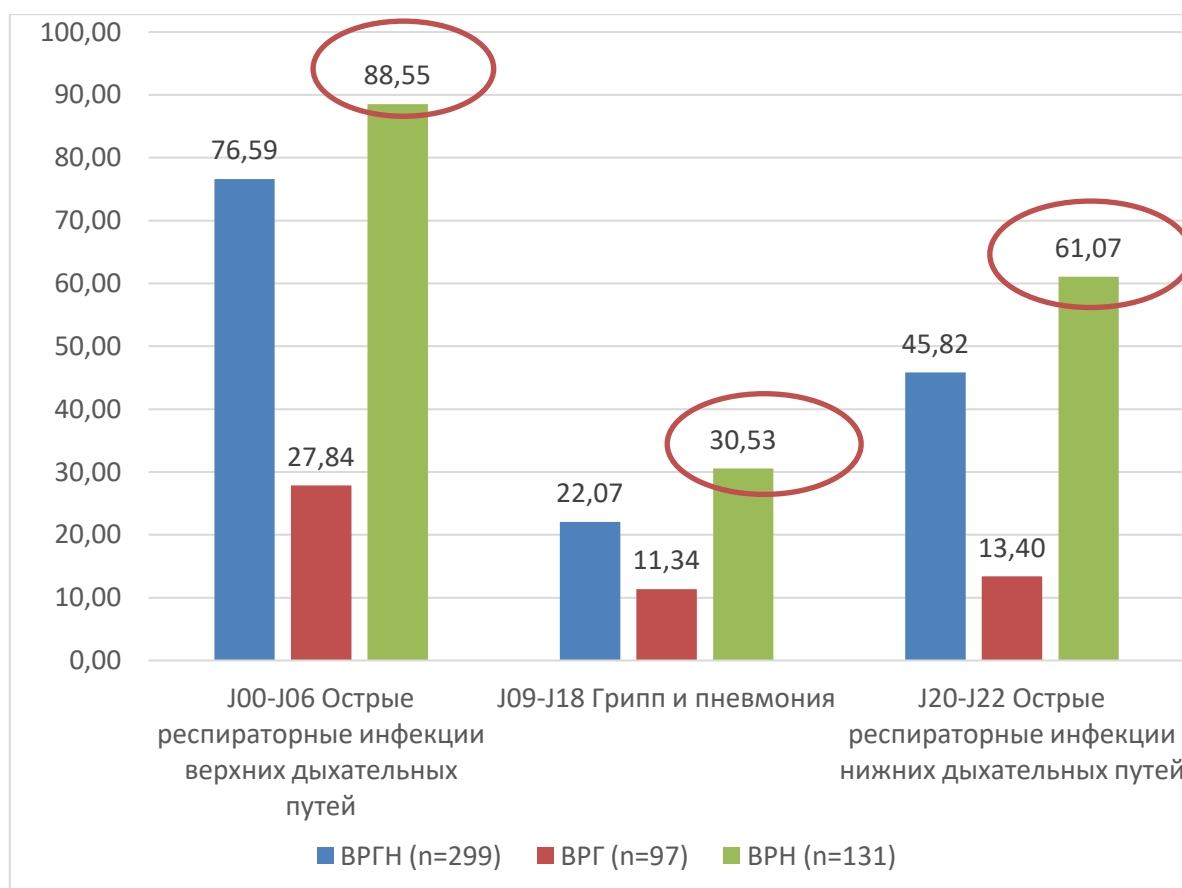


Рисунок 20 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями дыхательных путей, %

Успех ураностафилопластики во многом зависит от состояния глотки. Наличие аденоидных вегетаций, тонзиллита, фарингита, гипертрофии глоточных миндалин и другая патология лимфаденоидного кольца обязывает с особым вниманием относиться к обследованию ребенка перед операцией. Различные формы тонзиллитов и заболевания аденоидов были диагностированы у 43,5 % детей с ВРГН, у 33,1 % детей с ВРН и у 4,0 % детей с ВРГ (Рисунок 21).

Уровень этой патологии наиболее значим был в возрасте 3-5 лет в большей степени среди детей с ВРГН. Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний дыхательных путей при сравнении групп на уровне  $H=16,4$   $p=0,0003$ .

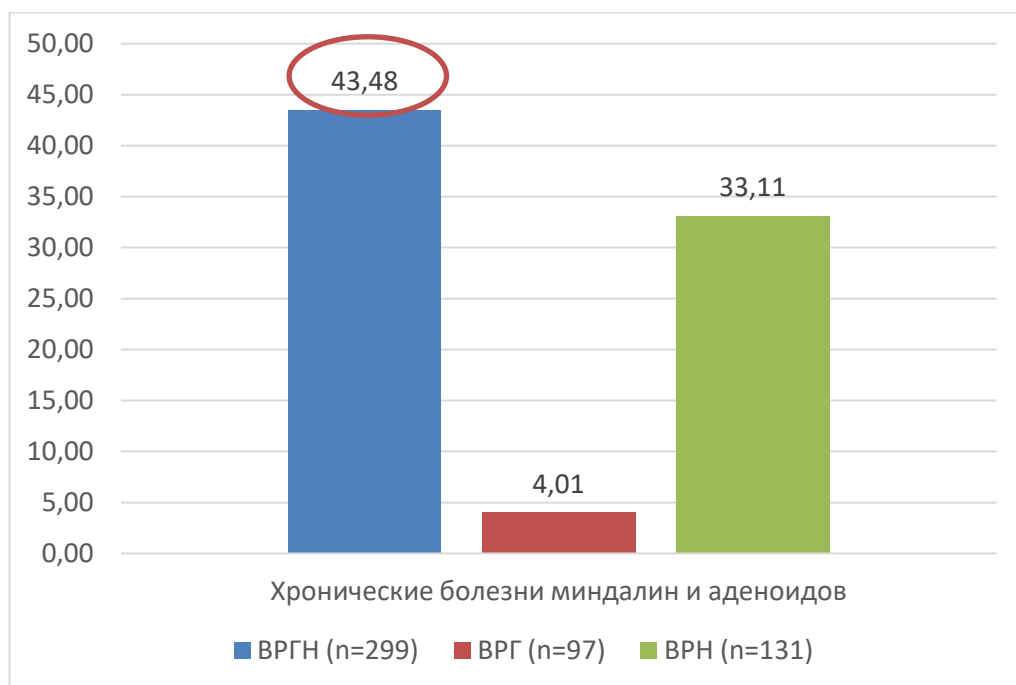


Рисунок 21– Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями миндалин и аденоидов, %

Болезни органов пищеварения и кожи заняли одно из первых мест среди общей заболеваемости детей с ВРГ и/или ВРН. Болезни полости рта, слюнных желез и челюстей (K00-K14 МКБ-10) были зарегистрированы у 24,4 % детей с ВРН, 5,2 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРГН, доля которых составила 37,1 % (Рисунок 22).

Болезни пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки (K20-K31 МКБ-10) имели место у 21,4 % детей с ВРН, 17,5 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРГН, доля которых составила 31,4 %.

Неинфекционные энтериты и колиты (K50-K52 МКБ-10) были у 4,7 % детей с ВРГН, 1,0 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРН, доля которых составила 8,4 %.

Болезни печени (K70-K77 Мкб-10) были зарегистрированы у 0,7 % детей с ВРГН и у 2,1 % детей с ВРГ. Тогда как среди детей с ВРН анализируемой выборки болезни печени не регистрировали.

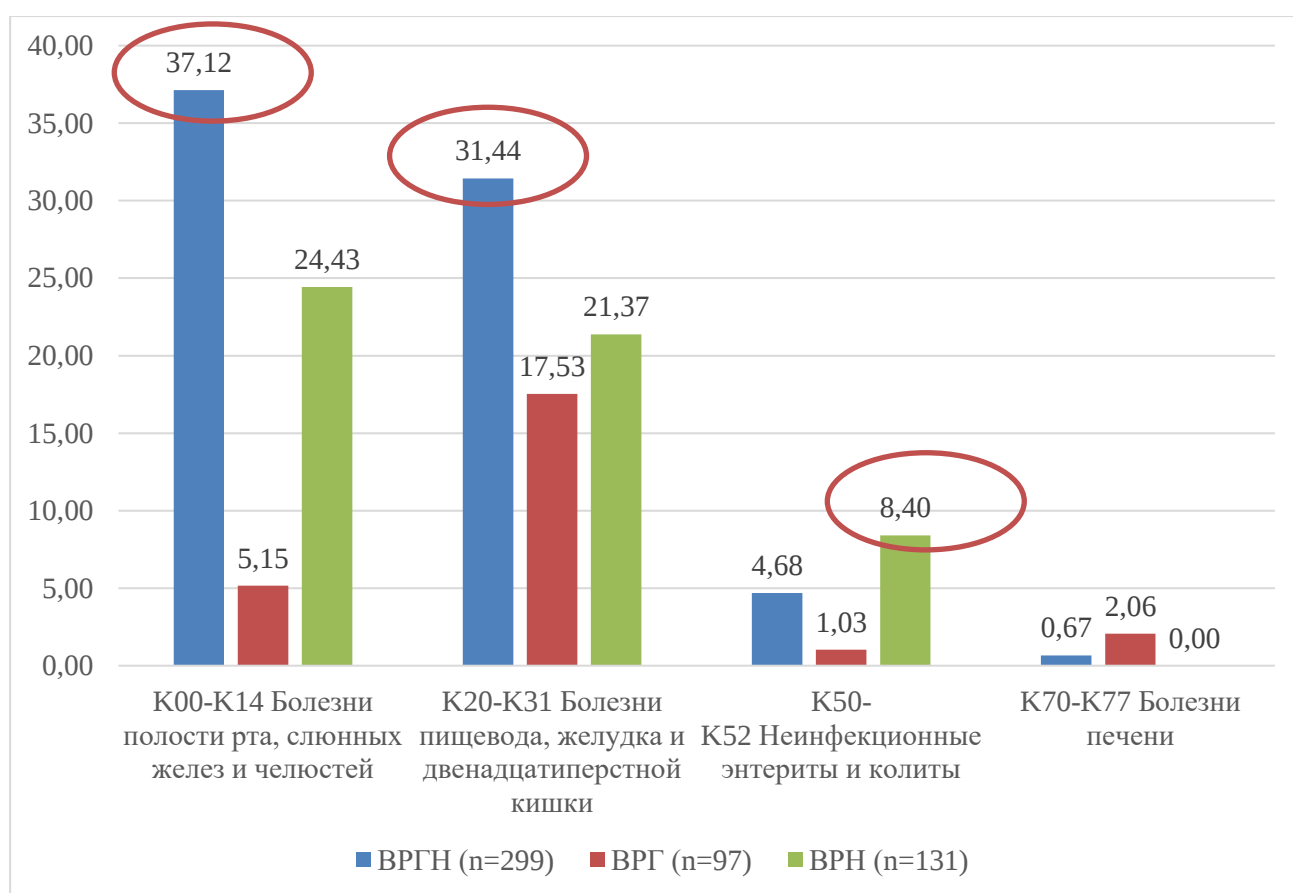


Рисунок 22 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями органов пищеварения, %

Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний органов пищеварения при сравнении групп на уровне  $H=9,8$   $p=0,0007$ .

Необходимо отметить высокий уровень заболеваний кожи у детей с ВРГ и/или ВРН всех обследованных групп на первом году жизни.

Среди детей с ВРГН практически каждый второй ребенок страдал атопическим дерматитом или другой патологией кожи, в отличие от детей двух других сравниваемых групп, где заболевание кожи регистрировалось у каждого третьего (ВРН) либо каждого четвертого ребенка (ВРГ). Атопический дерматит (L20) регистрировали у 32,06 % детей с ВРН, 26,8 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРГН, доля которых составила 40,47 % (Рисунок 23).

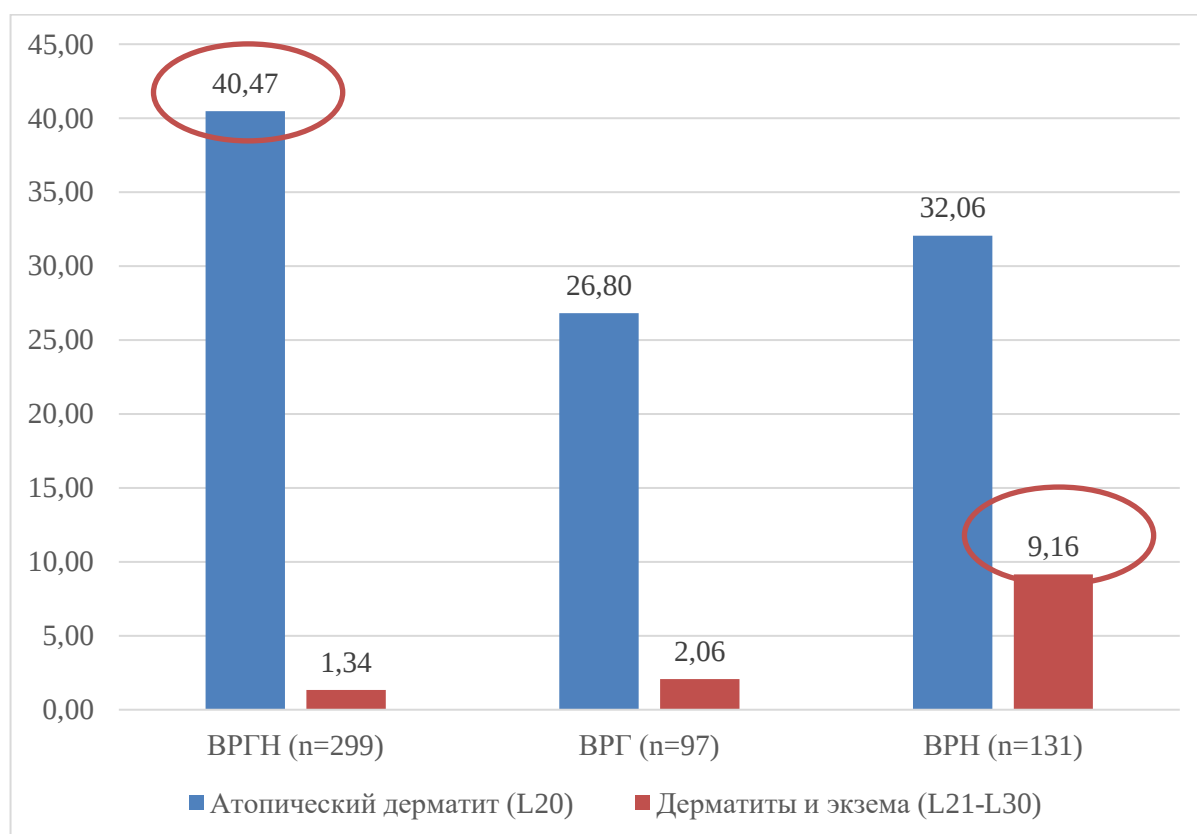


Рисунок 23 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями кожи, %

Дерматиты и экзему (L21-L30 МКБ-10) имели 1,34 % детей с ВРГН, 2,06 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРН, доля которых составила 9,16 %.

Статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний кожи при сравнении групп отсутствует ( $H=1,1$   $p=0,2$ ).

Исследования показали, что серьезную проблему в плане обследования и предоперационной подготовки представляют дети с заболеваниями эндокринной

системы, расстройствами питания и нарушения обмена веществ (E00-E90 МКБ-10) (Рисунок 24).

В этом классе заболеваний лидирующее положение занимали следующие подклассы:

- болезни вилочковой железы (подкласс E32 МКБ-10) регистрировали у 28,8 % детей с ВРГН, 6,1 % детей с ВРН и наиболее часто среди детей с ВРГ, доля которых составила 41,2 %;

- рахит (E55.0) регистрировали у 29,4 % детей с ВРГН, 16,5 % детей с ВРГ и наиболее часто среди детей с ВРН, доля которых составила 40,5 %;

- недостаточность питания (E40-68) регистрировали у 24,7 % детей с ВРГ, 23,7 % детей с ВРН и наиболее часто среди детей с ВРГН, доля которых составила 36,8 %

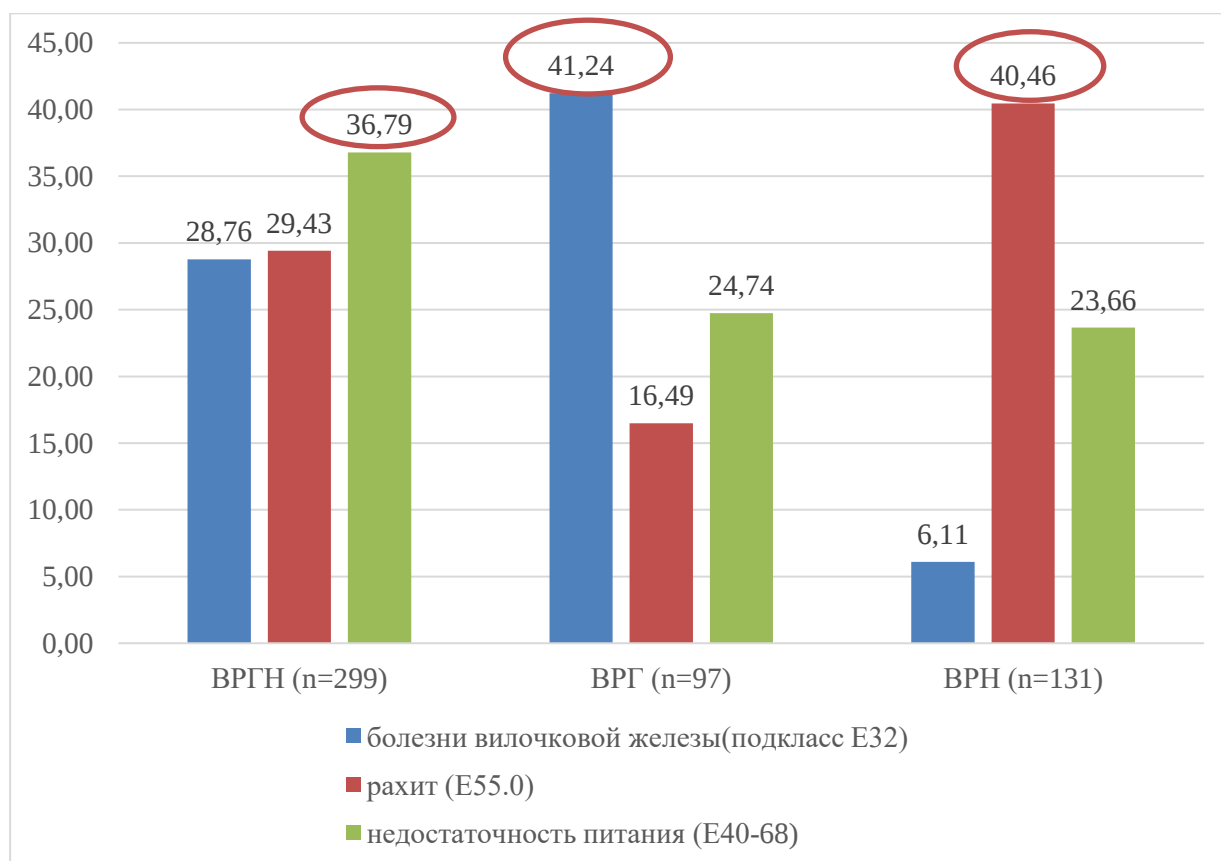


Рисунок 24 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями эндокринной системы, расстройствами питания и нарушения обмена веществ, %

Наиболее тяжелые патологические сдвиги были отмечены у детей группы ВРГН. Необходимо отметить, что если патология тимуса, диагностированная практически у каждого третьего ребенка с ВРГ и у каждого второго ребенка групп ВРГН и ВРН к трем годам жизни снижалась почти в 5 раз, то нарушения связанные с недостатком питания и рахитом в этом возрасте сохранялись на достаточно высоком уровне во всех трех группах.

Болезни глаза и его придаточного аппарата регистрировали у 7,0 % детей с ВРГН, у 2,1 % детей с ВРГ и у 9,2 % детей с ВРН. Наиболее часто в группе детей с ВРН выявляли болезни уха и сосцевидного отростка (28,2 %), тогда как в группах детей с ВРГН и ВРГ патологии этого класса регистрировали в 18,1 % и 2,1 % случаев соответственно (Рисунок 25).

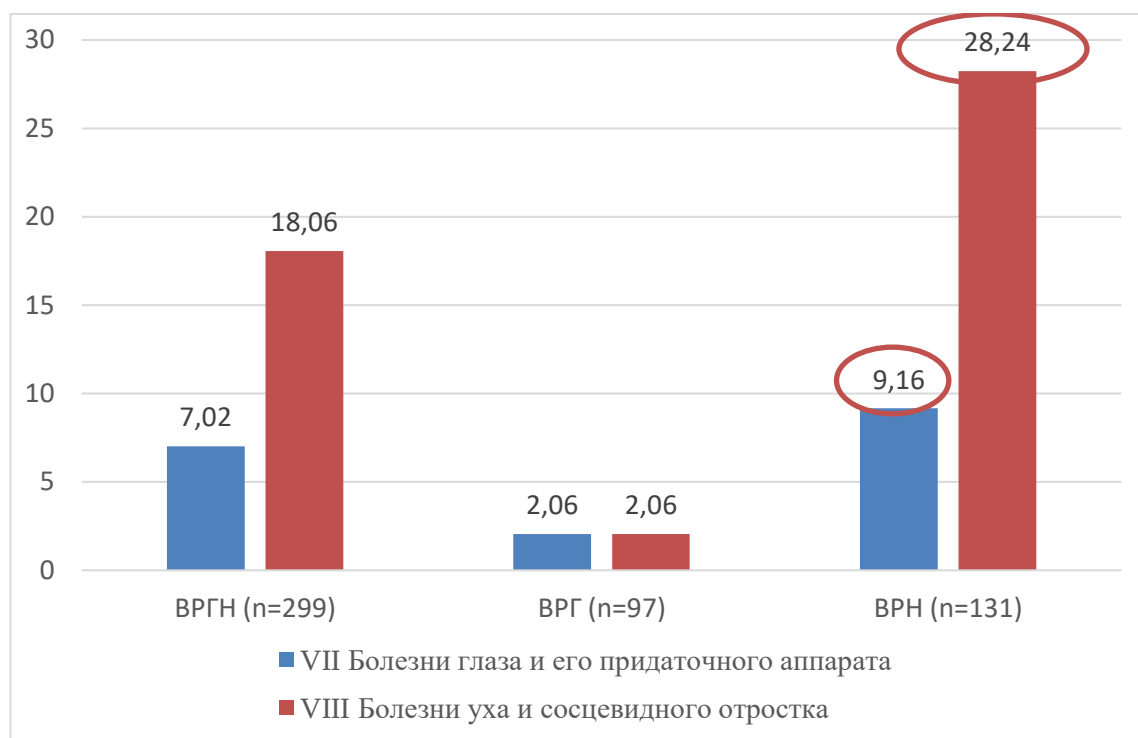


Рисунок 25 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями глаза и уха, %

Статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний глаз при сравнении групп отсутствовала ( $H=5,6$   $p=0,12$ ).

В структуре заболеваний детей с ВРГ с/без ВРН по данным проведенного анализа данных значительное место занимают нервные заболевания, психические расстройства и психотические состояния (Рисунок 26).

Уровень регистрируемых заболеваний нервной системы варьировал среди групп обследованных детей в диапазоне от 12,4 % у детей с ВРГ и 17,4 % у детей с ВРГН до 32,8 % детей с ВРН. У 49,1 % детей совокупной выборки обнаруживался неврологический дефицит в виде сопутствующих нарушений координации и моторики движений, вегетативных дисфункций.

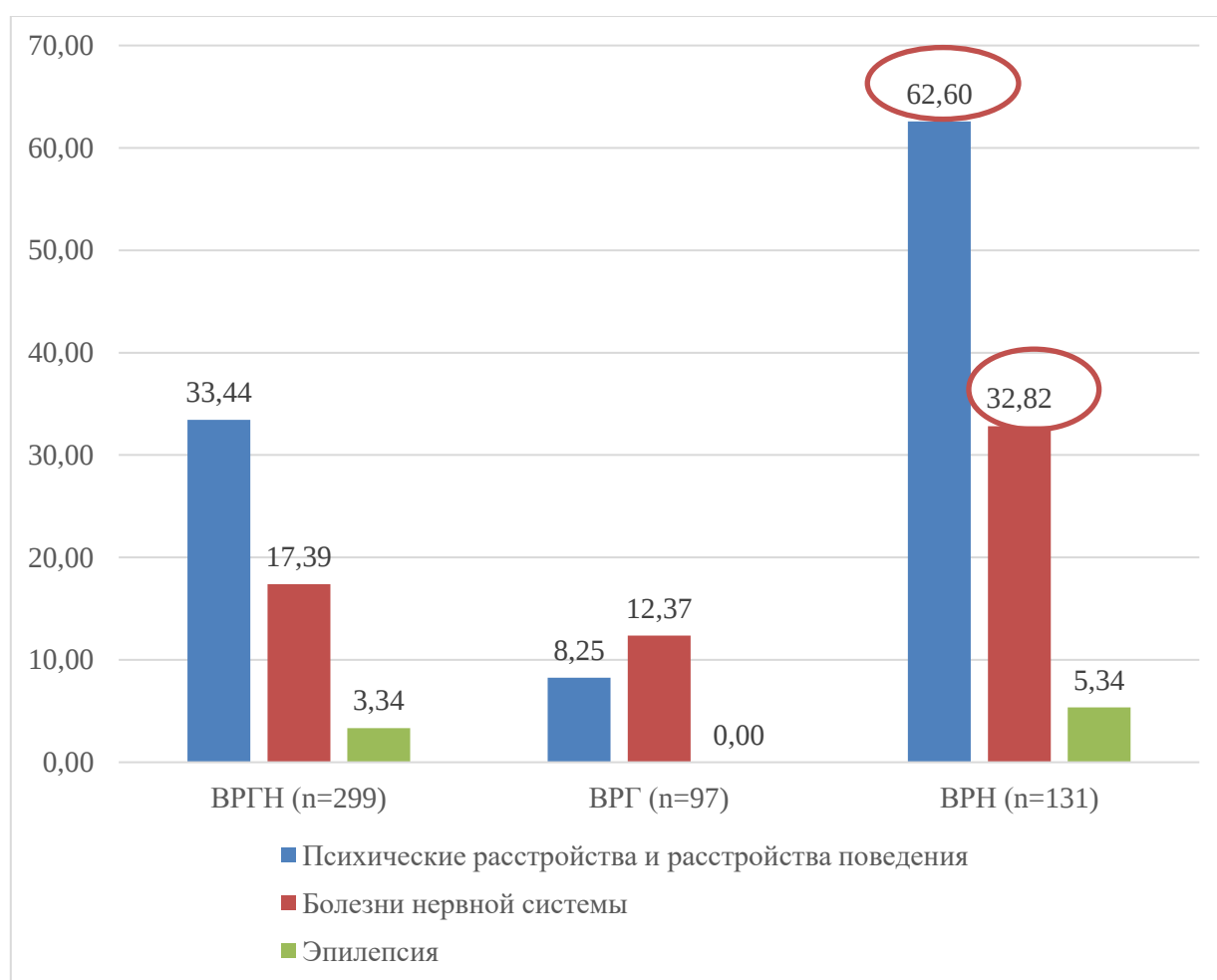


Рисунок 26 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН, страдающих заболеваниями нервной системы и психическими расстройствами, %

Статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний нервной системы при сравнении групп отсутствовала ( $H=5,01$   $p=0,08$ ).

Психические нарушения были диагностированы с увеличением показателя пропорционально возрасту детей. При этом, наличие психических расстройств и психотических состояний было выявлено у 33,4 % детей с ВРГН, у 8,3 % детей с ВРГ и в большей степени среди детей с ВРН – в 62,6 % случаев. Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости психических расстройств при сравнении групп на уровне  $H=17,2$   $p=0,0002$ .

Болезни системы кровообращения регистрировали у 33,8 % детей с ВРГН, у 17,5 % детей с ВРГ и в большей степени среди детей с ВРН – в 37,4 % случаев (Рисунок 27).

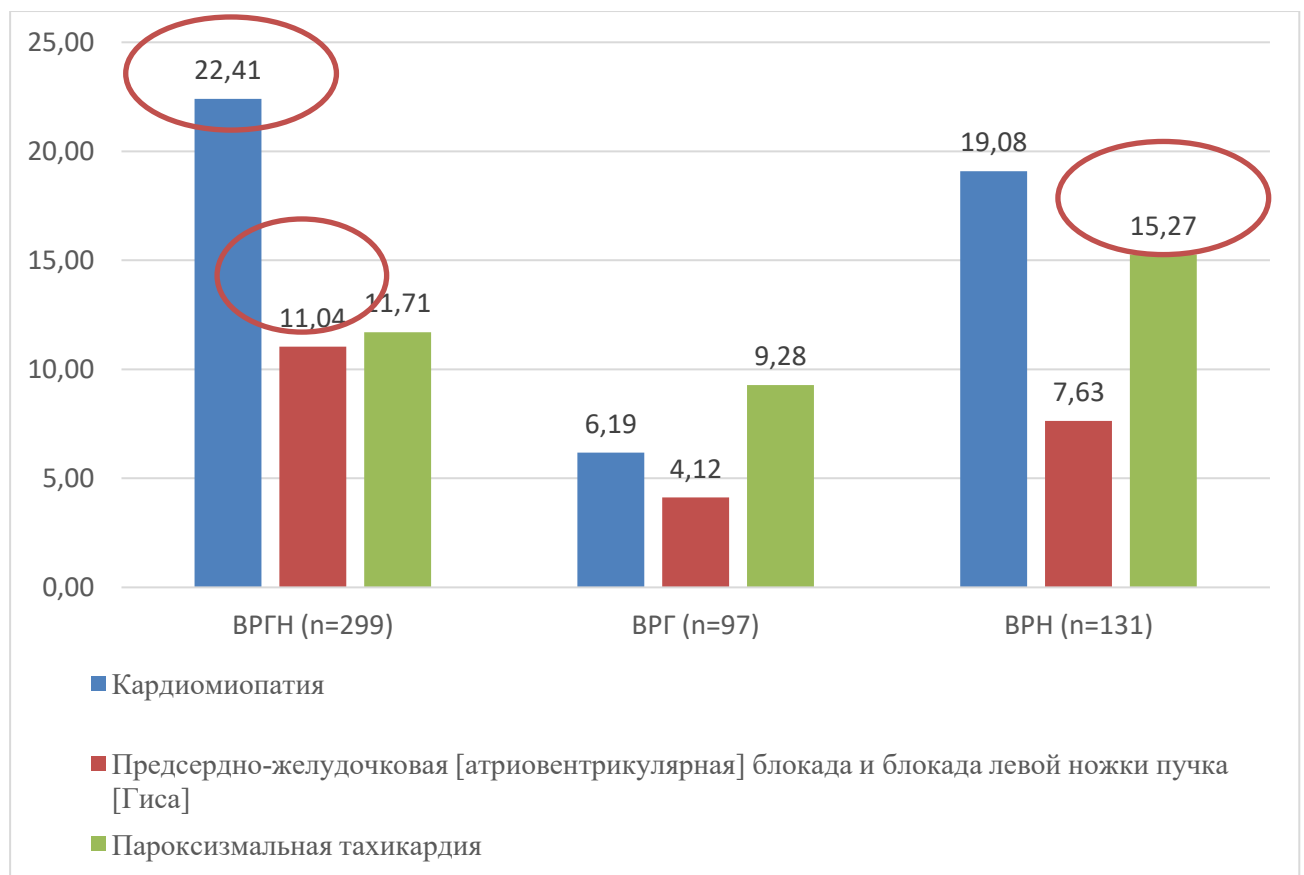


Рисунок 27 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН  
с заболеваниями системы кровообращения, %

Так, среди 22,4 % детей с ВРГН, у 6,2 % детей с ВРГ и у 19,1 % детей с ВРН имели место кардиомиопатии; среди 11,0 % детей с ВРГН, у 4,1 % – с ВРГ и у 7,6 % – с ВРН –атриовентрикулярная блокада 1 степени и блокада левой ножки пучка Гиса; среди 11,7 % детей с ВРГН, у 9,3 % – с ВРГ и у 15,3 % – с ВРН –

пароксизмальная тахикардия. Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний сердечно-сосудистой системы при сравнении групп на уровне  $H=12,6$   $p=0,018$ .

Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани были у 30,4 % детей с ВРГН, у 3,1 % – с ВРГ и в большей степени среди детей с ВРН – в 45,8 % случаев (Рисунок 28). Наиболее часто регистрировали деформирующие дорсопатии (M40-M43 МКБ-10) – у 29,4 % детей с ВРГН, у 1 % детей с ВРГ, у 19,4 % – с ВРН.

Была выявлена статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний костно-мышечной системы и соединительной ткани при сравнении групп на уровне  $H=33,2$   $p=0,0008$ .

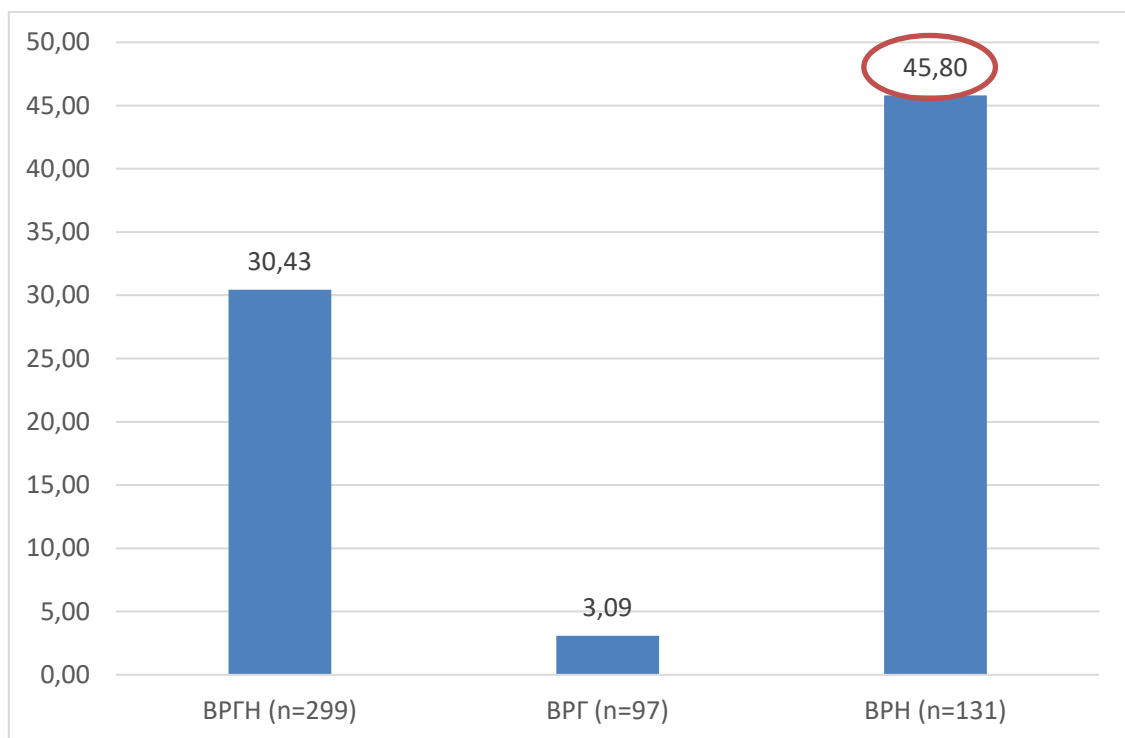


Рисунок 28 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН с заболеваниями костно-мышечной системы и соединительной ткани, %

Болезни мочеполовой системы регистрировали у 3,7 % детей с ВРГН, у 1,0 % детей с ВРГ и в большей степени среди детей с ВРН – в 3,8 % случаев (Рисунок 29). Наиболее часто регистрировали мочекаменную болезнь (N20-N23 МКБ-10) – у 1,3 % детей с ВРГН и у 0,3 % детей с ВРН.

Статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости заболеваний мочеполовой системы при сравнении групп не выявлена ( $H=0,9$   $p=0,63$ ).

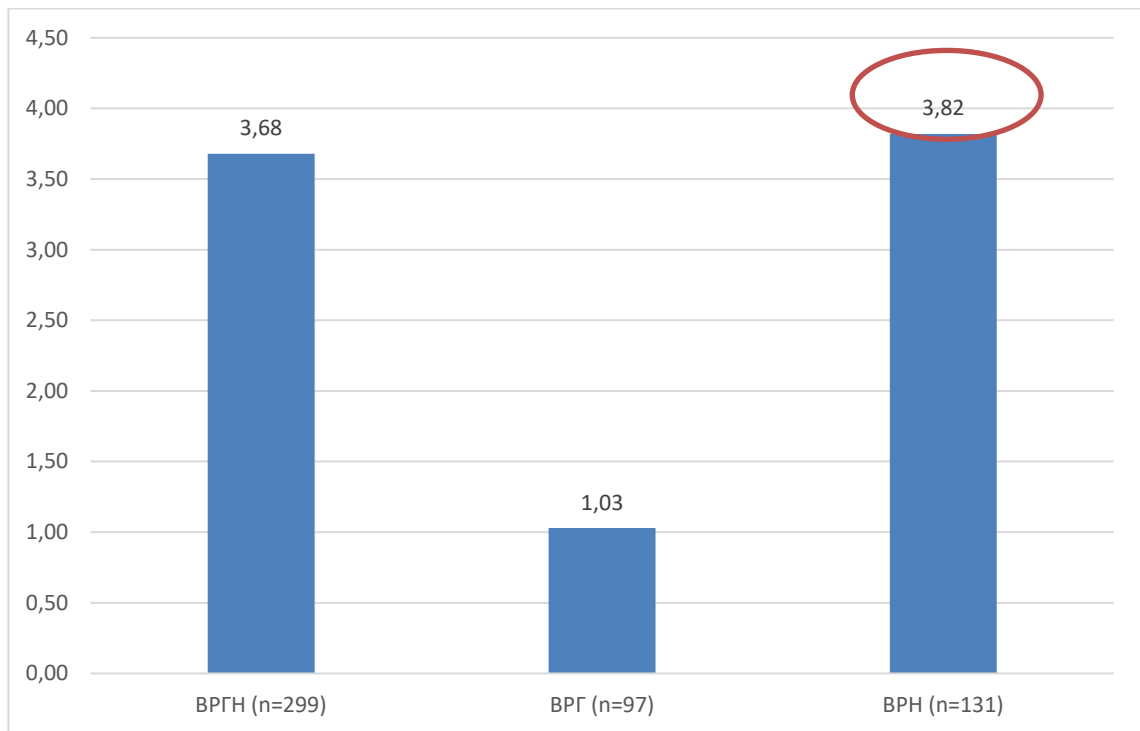


Рисунок 29 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН  
с заболеваниями мочеполовой системы, %

При оценке данных анамнеза были выделены особенности течения дородового (антенатального), интранатального и послеродового (неонатального и раннего детского) периода развития ребенка с ВРГ с/без ВРН. Анализ данных показал наличие стрессового фактора и болезней беременности у большинства матерей, родивших ребенка с ВРГ и/или ВРН – 12,9 % и 38,9 % соответственно. Среди анализируемых групп детей с ВРГН, ВРГ и ВРН оперативные роды (операция кесарева сечения) были проведены в 11,4 %, 2,3 % и 3,3 % соответственно.

Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00-P96 МКБ-10), регистрировали у 17,1 % детей с ВРГН, у 83,5 % – с ВРГ и среди детей с ВРН – в 84,0 % случаев (приложение Б). Так, среди детей с ВРГН в большей степени преобладали расстройства системы пищеварения у плода и

новорожденного (у 72,9 %), а также поражения плода и новорожденного, обусловленные осложнениями беременности у матери (71,6 %) (Рисунок 30).

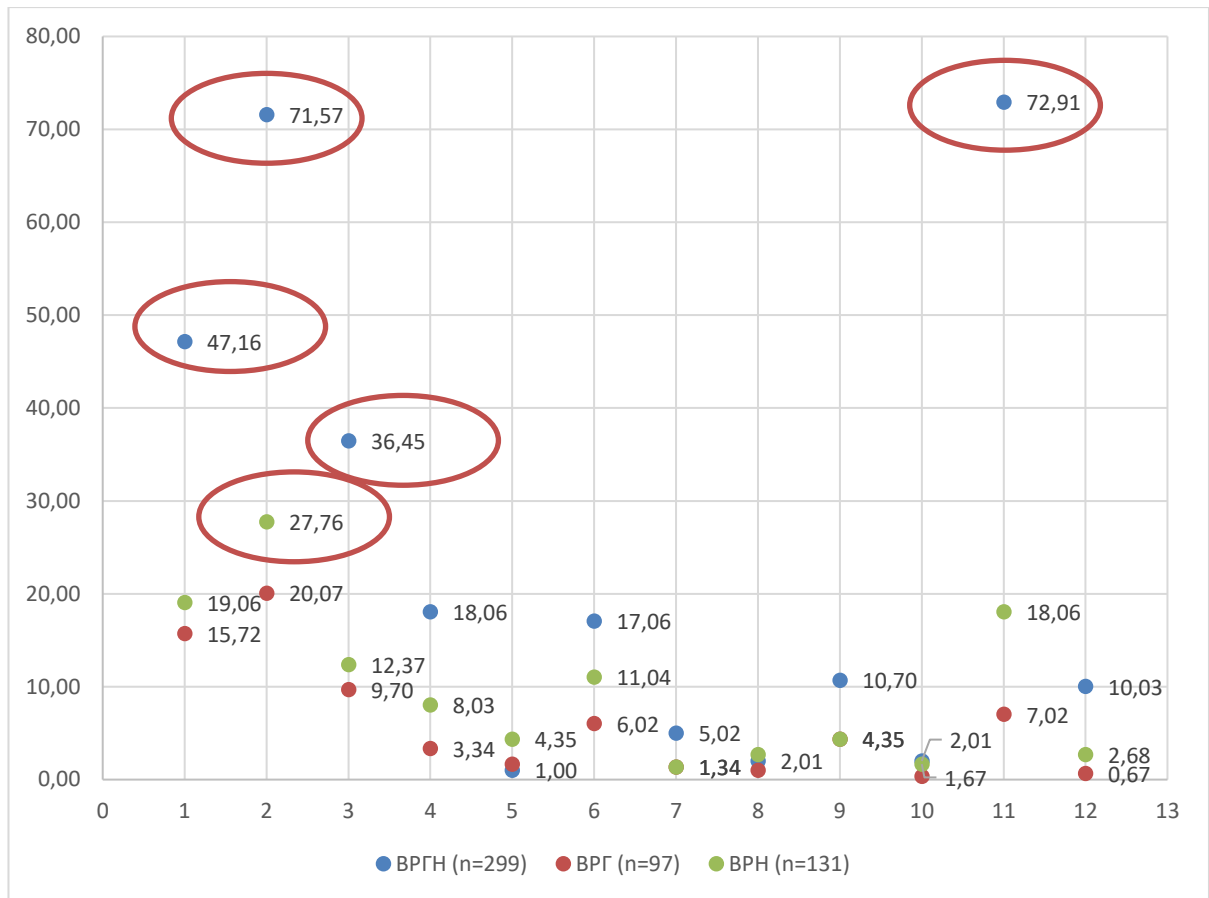


Рисунок 30 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН с отдельными состояниями, возникающими в перинатальном периоде, %

Среди детей с ВРГ и ВРН расстройства системы пищеварения у плода и новорожденного регистрировали в 20,1 % и 27,8% случаев соответственно.

Кроме того, у практически половины детей с ВРГН (47,2 %) были выявлены поражения плода и новорожденного.

Среди детей с ВРГ и ВРН это состояние перинатального периода возникало в 15,7 % и 19,1 % случаях соответственно.

Поражения плода и новорожденного, обусловленные другими осложнениями родов и родоразрешения, регистрировались у 9,7 % детей с ВРГ, у 12,4 % детей с ВРН и в большей степени среди детей с ВРГН – в 36,5 % случаев.

Среди 18,1% детей с ВРГН, 3,3% детей с ВРГ и 8,0 % детей с ВРН фиксировались поражения плода и новорожденного.

Расстройства, связанные с удлиненным сроком беременности и большой массой тела при рождении, регистрировали у 6,0 % детей с ВРГ, у 11,0 % – с ВРН и в большей степени при наличии ВРГН – в 17,1 % случаев.

Геморрагические и гематологические нарушения у плода и новорожденного имели место у 4,4 % детей с ВРГ и с ВРН, тогда как среди детей с ВРГН эти нарушения выявляли в 10,7 % случаев.

Состояния, затрагивающие кожные покровы и терморегуляцию у плода и новорожденного регистрировали у 0,7 % детей с ВРГ, у 2,7 % – с ВРН и в большей степени среди детей с ВРГН – в 10,0 % случаев.

Родовая травма была выявлена у 1,3 % детей с ВРГ и с ВРН, среди детей с ВРГН родовую травму фиксировали в 5,0 % случаев.

Инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода, регистрировали у 0,3 % детей с ВРГ, у 2,0 % – с ВРГН и чаще у лиц с ВРН – в 2,7 %

Расстройства, связанные с продолжительностью беременности и ростом плода, включая замедленный рост и недостаточность питания плода, регистрировали у 1,7 % детей с ВРГ, у 1,0 % – с ВРГН и детей с ВРН – в 4,5 % случаев.

Преходящие эндокринные нарушения и нарушения обмена веществ, специфические для плода и новорожденного регистрировали у 0,3 % детей с ВРГ, у 1,7 % – с ВРН и в большей степени среди детей с ВРГН – в 2,0 % случаев.

Статистически достоверная разница между показателем частоты встречаемости состояний, возникающих в перинатальном периоде, при сравнении групп ( $H=0,87$   $p=0,64$ ).

Особенностью исследуемой выборки детей с ВРГ с/без ВРН в структуре заболеваемости является значительный удельный вес сопутствующих врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений, большую долю которых регистрировали среди детей с ВРГН – 28,8 %, среди детей с ВРГ пороки развития регистрировали в 5,3 % случаев, среди детей с ВРН – в 15,1 % случаев.

Крайне тяжелые случаи встречались в варианте наличия врожденной аномалии со стороны пороков лицевой области, сердечно-сосудистой системы, аномалий половых органов, врожденных пороков органов дыхания. Так, среди детей с ВРГН наиболее часто регистрировали наличие врожденных аномалий глаза, уха, лица и шеи (Q10-Q18 МКБ-10) – у 13,7 %. Среди детей группы ВРГ этот показатель был на уровне 1,67 %, в группе ВРН – 7,0 % (Рисунок 31).

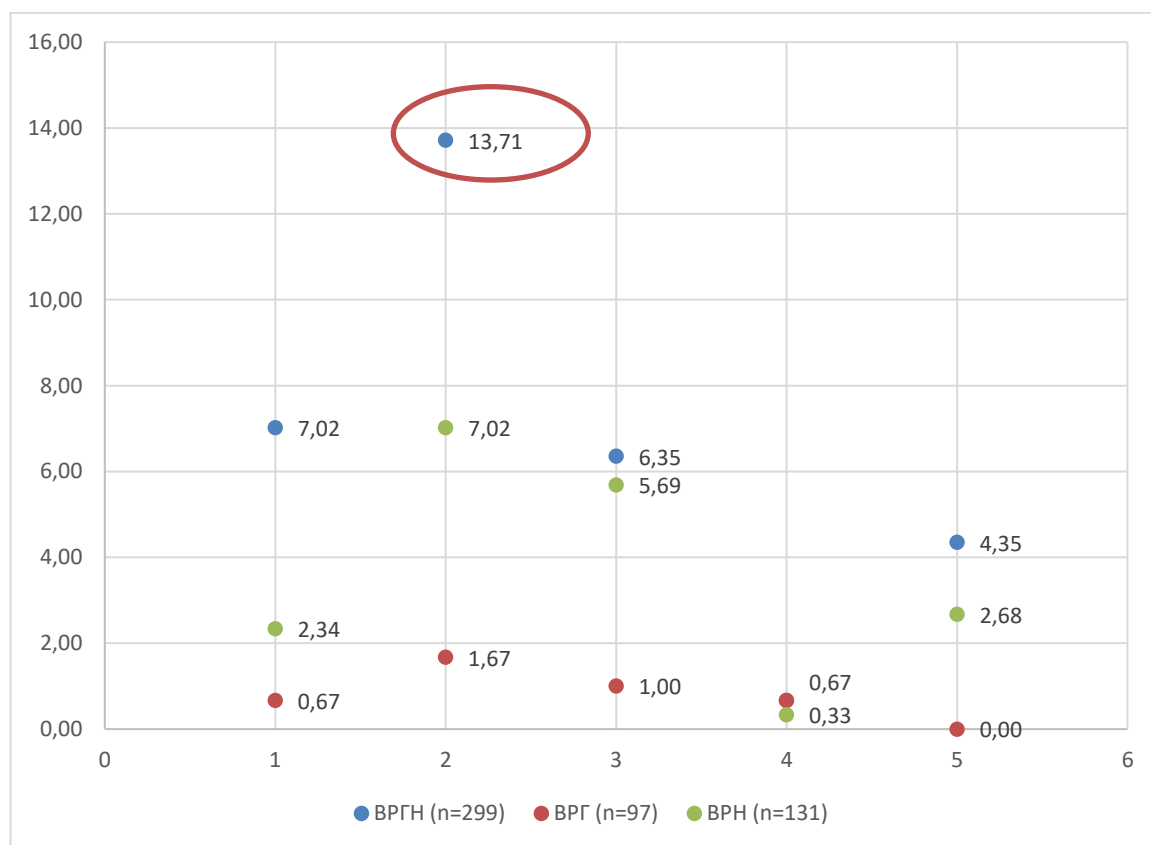


Рисунок 31 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН с сопутствующими врожденными аномалиями, деформациями и хромосомными нарушениями, %

Врожденные аномалии развития нервной системы регистрировали у 0,7 % детей с ВРГ, у 2,3 % – с ВРН и в чаще у детей с ВРГН – 7,0 %. Среди 6,4 % детей с ВРГН, 1,0 % – с ВРГ и 5,7 % – с ВРН регистрировали врожденные аномалии системы кровообращения. Врожденные аномалии органов дыхания имели место с одинаковой частотой у детей с ВРГН и ВРГ – по 0,7 % и у 0,3 % детей с ВРН. Среди 4,4 % детей с ВРГН и 2,7 % – с ВРН регистрировали врожденные аномалии половых органов. Статистически достоверная разница между показателем

частоты встречаемости врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений, при сравнении групп не выявлена ( $H=0,94$   $p=0,62$ ).

Основная часть сопутствующих пороков развития выявлялись в ранние годы жизни ребенка, в то же время достаточно значительная часть сопутствующих врожденных пороков регистрировалась врачами-специалистами и в более поздние сроки.

Отягощенная наследственность выявлена у 17,5 % детей с ВРГ, у 16,0 % – с ВРН и в меньшей степени среди детей с ВРГН – в 12,4 % случаев.

Состояние здоровья большей доли детей с ВРГН оценивалось как удовлетворительное – 37,79 % из них болели 1-2 раза в год (Таблица 4).

Таблица 4 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе состояния здоровья

| Состояние здоровья            | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |      | Р                                                                                                          |
|-------------------------------|--------------|------|------------|------|-------------|------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                               | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %    |                                                                                                            |
| условно здоровые дети         | 11           | 3,7  | 41         | 42,3 | 0           | 0,0  | $H=11,1$<br>$p=0,003$<br>$U=7,9$<br>$P1-P2=0,0001$<br>$U=2,2$<br>$P1-P3=0,02$<br>$U=7,7$<br>$P2-P3=0,0001$ |
| болеют 1-2 раза в год         | 113          | 37,8 | 38         | 39,2 | 99          | 75,6 |                                                                                                            |
| ЧДБ                           | 88           | 29,4 | 9          | 9,3  | 22          | 16,8 |                                                                                                            |
| имеют хронические заболевания | 37           | 12,4 | 3          | 3,1  | 9           | 6,9  |                                                                                                            |
| имеют другие пороки развития  | 50           | 16,7 | 6          | 6,2  | 1           | 0,8  |                                                                                                            |

Среди детей с ВРГ – 42,3 % условно здоровые дети, 39,2 % из них болеют 1-2 раза в год. Среди детей с ВРН большая доля (75,6 %) болеют 1-2 раза в год. Была выявлена статистически достоверная разница между показателем состояния здоровья при сравнении анализируемых групп детей на уровне  $H=11,1$   $p=0,003$ .

Выявлена недостаточная активность родителей в отношении реабилитационного процесса: только 17,7 % семей с детьми с ВРГН, 6,2 % –

с ВРГ и 17,6 % – с ВРН ежедневно выполняли все рекомендации, посещали клинику с целью реализации реабилитационных мероприятий (табл. 5).

Таблица 5 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе активности родителей в реабилитационном процессе

| Наличие нарушений | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |      | Р                                                                                                  |
|-------------------|--------------|------|------------|------|-------------|------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                   | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %    |                                                                                                    |
| не занимаются     | 66           | 22,1 | 40         | 41,2 | 39          | 29,8 | H=175,7<br>p=0,00001<br>U=11,1<br>P1-P2=0,00001<br>U=2,5<br>P1-P3=0,009<br>U=11,7<br>P2-P3=0,00001 |
| редко             | 67           | 22,4 | 35         | 36,1 | 20          | 15,3 |                                                                                                    |
| периодически      | 113          | 37,8 | 16         | 16,5 | 49          | 37,4 |                                                                                                    |
| ежедневно         | 53           | 17,7 | 6          | 6,2  | 23          | 17,6 |                                                                                                    |

Периодическое выполнение необходимых рекомендаций и посещение врача выявлено в 37,8 % семей с детьми с ВРГН, 16,5 % – с ВРГ и 37,4 % – с ВРН. Тогда как 44,6 % семей с детьми с ВРГН, 77,3 % семей с детьми с ВРГ и 45,1 % детей с ВРН редко либо вовсе не выполняли необходимые рекомендации и не посещали врачей. Была выявлена статистически достоверная разница между этим показателем при сравнении анализируемых групп детей на уровне  $H=12,1$   $p=0,0024$ .

При этом выполнение реабилитационных мероприятий проводилось в Центре, на дому и в медучреждениях по месту жительства только у 5,0 % детей с ВРГН и у 2,3 % – с ВРН (Рисунок 32).

Среди большей доли детей с ВРГН и ВРГ (42,1 % и 45,4 % соответственно) реабилитационные мероприятия проводились только в Центре, тогда как среди большей доли детей с ВРН реабилитационные мероприятия проводились в Центре и на дому. Следует также указать, что среди 13,7 % детей с ВРГН, 43,3 % – с ВРГ и 20,6 % – с ВРН реабилитационные мероприятия не проводились вовсе.

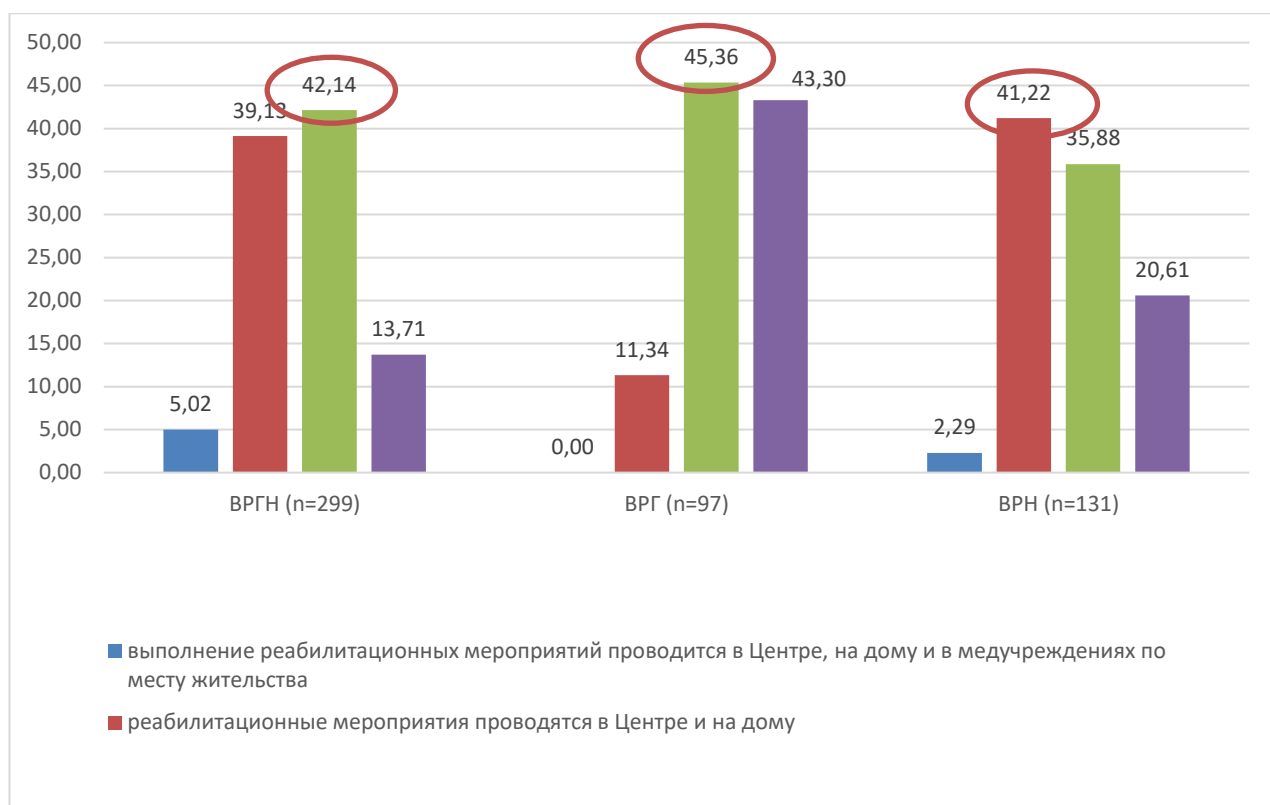


Рисунок 32 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе объема выполняемых реабилитационных мероприятий, %

Согласно полученным данным большая доля детей с ВРГН (73,2 %) на момент исследования находились на первичном реабилитационном этапе (после хейлопластики) (Таблица 6).

Таблица 6 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе этапа реабилитационного процесса

| Этап реабилитации                                  | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |      |
|----------------------------------------------------|--------------|------|------------|------|-------------|------|
|                                                    | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %    |
| дооперационный этап                                | 37           | 12,4 | 17         | 17,5 | 5           | 3,8  |
| первичный хирургический этап (хейлопластика)       | 15           | 5,0  | 8          | 8,2  | 1           | 0,8  |
| второе хирургическое вмешательство (уранопластика) | 14           | 4,7  | 72         | 74,2 | 19          | 14,5 |

| Этап реабилитации                                    | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |     | ВРН (n=131) |      |
|------------------------------------------------------|--------------|------|------------|-----|-------------|------|
|                                                      | абс.         | %    | абс.       | %   | абс.        | %    |
| первый этап<br>реабилитации (после<br>хейлопластики) | 219          | 73,2 | 0          | 0,0 | 0           | 0,0  |
| второй этап<br>реабилитации (после<br>уранопластики) | 14           | 4,7  | 0          | 0,0 | 106         | 80,9 |

Большая доля детей с ВРГ (74,2 %) на момент исследования находилась на втором хирургическом вмешательстве (уранопластика). Также большая доля детей с ВРН (80,9 %) на момент исследования находилась на втором этапе реабилитации (после уранопластики). Следует отметить большую долю удовлетворительных результатов лечения косметического и функционального характера во всех анализируемых группах детей с ВРГ и/или ВРН (Таблица 7).

Таблица 7 – Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе результатов лечебного и реабилитационного процесса

| Результаты лечения                          | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |      |
|---------------------------------------------|--------------|------|------------|------|-------------|------|
|                                             | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %    |
| <b>Результаты косметического характера</b>  |              |      |            |      |             |      |
| неудовлетворительные                        | 39           | 30,4 | 47         | 3,1  | 52          | 45,8 |
| удовлетворительные                          | 140          | 46,8 | 26         | 26,8 | 41          | 31,3 |
| хорошие                                     | 99           | 33,1 | 14         | 14,4 | 26          | 19,9 |
| отличные                                    | 21           | 7,0  | 10         | 10,3 | 12          | 9,2  |
| <b>Результаты функционального характера</b> |              |      |            |      |             |      |
| неудовлетворительные                        | 47           | 15,7 | 12         | 12,4 | 59          | 45,0 |
| удовлетворительные                          | 202          | 67,6 | 82         | 84,5 | 28          | 21,4 |
| хорошие                                     | 35           | 11,7 | 3          | 3,1  | 37          | 28,2 |
| отличные                                    | 15           | 5,0  | 0          | 0,0  | 7           | 5,3  |

Так, среди детей с ВРГН удовлетворительные результаты косметического и функционального характера были отмечены у 46,8 % и 67,6 % обследованных соответственно, среди детей с ВРГ – 26,8 % и 84,5 % обследованных соответственно, среди детей с ВРН – 31,3 % и 21,4 % обследованных соответственно. Большая доля неудовлетворительных результатов косметического и функционального характера были отмечены у 45,80 % и 45,04 % обследованных детей с ВРН соответственно.

#### **4.3 Влияние комплексного подхода к лечению на особенности социально-психологического статуса семей, воспитывающих детей с врожденной расщелиной губы и нёба**

На следующем, проспективном этапе исследования было проведено анкетирование родителей с целью выявления психосоциального положения 393 семей, воспитывающих детей с ВРГ и/или ВРН в возрасте от 3 до 12 лет. Также был проведен анализ выписных эпикризов из родильных домов и паспортов новорожденных, предоставленных родителями на детей. Все дети были рождены и проживали на территории Донбасса на момент исследования.

Согласно результатам исследования 393 семей воспитывающих детей с ВРГ и/или ВРН установлено, что возраст родителей на момент родов составил: матери были в возрасте от 19-24 лет, отцы – 25-30 лет (Рисунок 33).

Большая доля родителей были безработными (29,8 % матерей и 13,0 % отцов), либо работали на заводе (52,7 % отцов и 38,9 % матерей) при этом имели среднее специальное образование (48,6 % матерей и 53,9 % отцов). Сообщение диагноза видимого порока развития, такого как ВРГН у будущего ребенка, во время дородового обследования или при рождении ребенка представляло эмоционально стрессовую ситуацию для всех участников. В этом исследовании только 1/3 участников (32,1 %) были проинформированы о проявлении ВРГ и/или

ВРН во время дородового обследования, даже если 97,6 % матерей посещали все регулярные обследования во время беременности.

Родители и особенно матери описывали такие чувства, как страх, вина, самоупрёк и связанная с ними тревога. 64,3 % опрошенных матерей сообщили, что диагноз ВРГ и/или ВРН был поставлен при рождении ребенка.

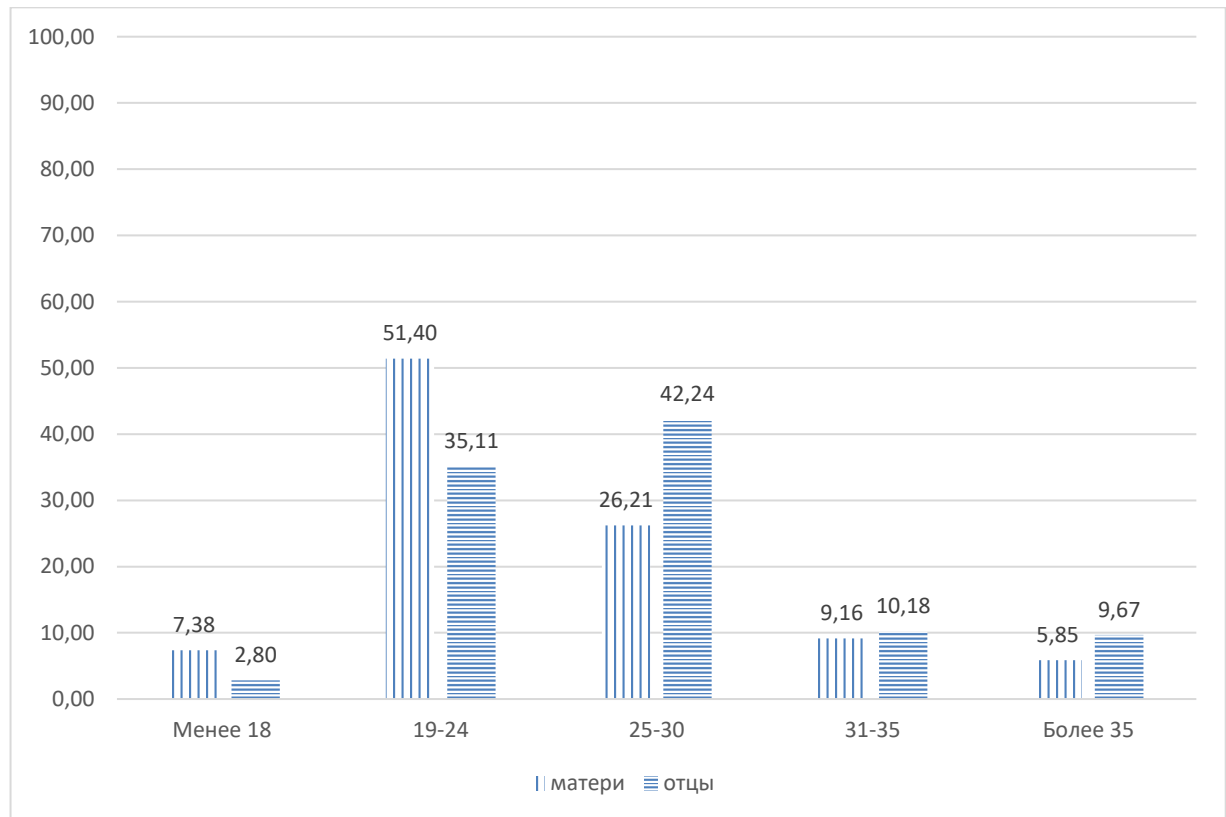


Рисунок 33 – Долевое распределение родителей в зависимости от возраста во время рождения ребенка с ВРГ и/или ВРН, %

Развернутая симптоматика ВРГ с/без ВРН у большинства детей наблюдается в первые часы после рождения. Тем не менее, анкетный опрос, подтвержденный данными анализа официальных документов (заключение ВКК), показал, что оформление статуса инвалидности у анализируемой выборки детей с ВРГН далеко не всегда является своевременным.

По результатам опроса родителей, подтвержденного данными анализа официальной документации (заключение ВКК), было выявлено, что оформление статуса инвалидности у ребенка с ВРГН является несвоевременным. Так, в 88,0 % (146/166) и 88,54% (85/96) детей с ВРГН и ВРГ соответственно инвалидность

оформлялась в первое полугодие жизни, в то время как у большинства детей с ВРН – 57,3 % (75/131) возрастные рамки первичного установления статуса «инвалид детства» варьировали от 5 месяцев до 3 лет жизни ребенка. Среди основных причин родители выделили следующие. На поздний срок оформления соответствующих документов по статусу ребенка у 3,6 % (14/393) родителей влияло нежелание по психологическим мотивам считать своего ребенка инвалидом. Основная причина в остальных семьях 96,4 % (379/393) заключалась в незнании о возможности оформить ребенку статус инвалида, несвоевременной диагностике патологии и др. Практически все родители из второй группы (дети с ВРН) и большая часть родителей первой группы (дети с ВРГН), считали прямо или косвенно виновным в происшедшем неонатолога или участкового врача-педиатра.

При выписке из роддома и при поступлении на педиатрический участок родители не получали никакой информации о своих правах и возможностях, а также им не была разъяснена необходимость и целесообразность социального обеспечения ребенка-инвалида. Подавляющее большинство родителей 64,1 % (252/393) отметили, что впервые узнали о социальных льготах только от врача в центре детской челюстно-лицевой хирургии.

Кроме организационных вопросов социального и материального обеспечения ребенка с ВРГН, немаловажное значение в его развитии и здоровье играет характер ухода и качество питания, во многом определяя сроки и методы лечения. Организация и выбор оптимального способа вскармливания ребенка с ВРГН является самой первой и важнейшей задачей в комплексе лечебных и реабилитационных мероприятий. Решение этой задачи требует специальных знаний и навыков, которые родители должны получить от квалифицированного медицинского персонала в первые дни жизни ребенка.

Но анализируя данные о характере вскармливания ребенка и проблемах ухода, с которыми столкнулись принявшие участие в опросе родители в первое полугодие жизни ребенка, было установлено что среди 61,8 % (243/393) матерей

подробный инструктаж и/или практическое обучение особенностям кормления детей с ВРГН в роддоме не осуществлялся (Рисунок 34).

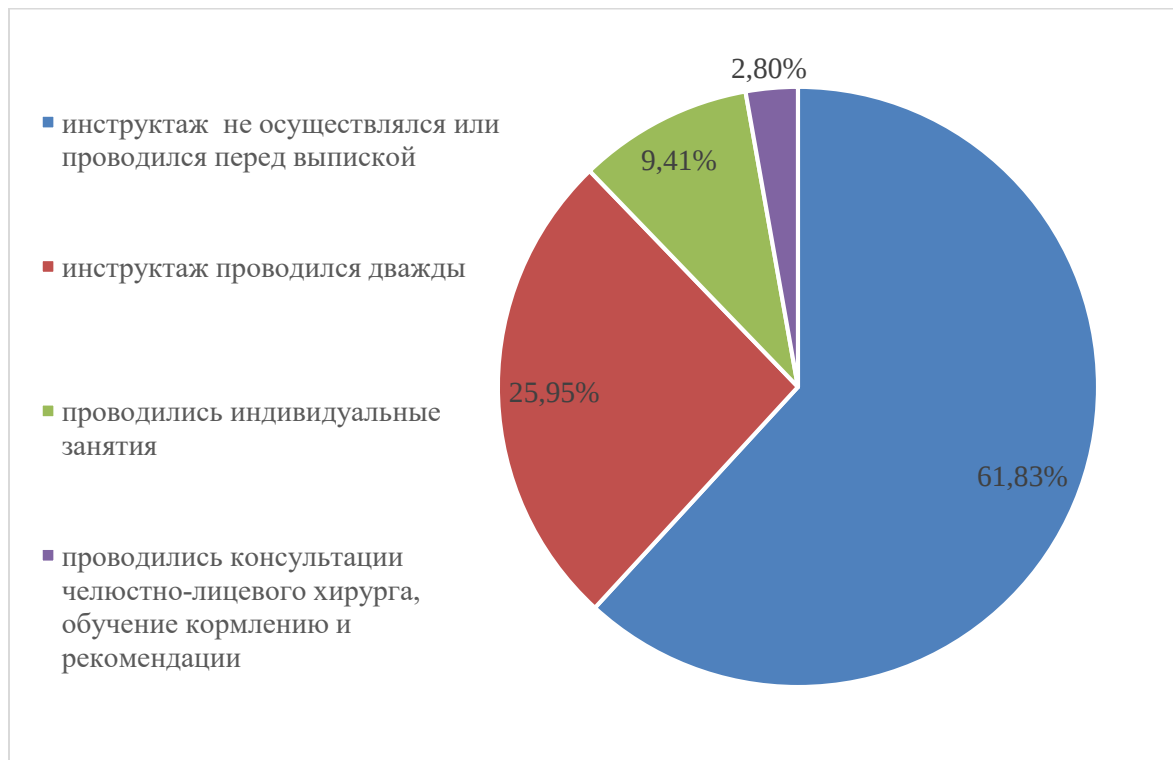


Рисунок 34 – Долевое распределение опрошенных матерей в зависимости от проведения с ними инструктажа медперсоналом роддома по кормлению ребенка с ВРГН

В лучшем случае проводился однократный инструктаж матери при выписке ребенка на педиатрический участок. У 26,0 % (102/393) матерей подобного рода инструктаж проводился дважды. При этом, только 9,4 % (39/393) опрошенных матерей отметили, что в роддоме с ними неоднократно проводили индивидуальные занятия по кормлению детей с ВРГН врачи и средний медицинский персонал. Крайне незначительное количество опрошенных матерей 2,8 % (11/393) отметили, что их дети были осмотрены в роддоме челюстно-лицевым хирургом и в ходе специальной консультации матери получили четкие рекомендации.

Достаточно большой процент – 47,8 % (188/393) – детей были переведены из роддома в отделение патологии новорожденных только по причине

«невозможности» организовать их правильное вскармливание. Необходимо отметить, что 192 (48,9 %) новорожденных находились на зондовом вскармливании (без жизненных на то показаний), что абсолютно недопустимо, поскольку такой тип кормления полностью исключает основной рефлекс новорожденного – сосание, и обуславливает ослабление мускулатуры челюстно-лицевой области, травмируя слизистую ротоглотки, что, в итоге, создает негативный фон для оперативного лечения по устранению патологии.

Анализ выписных эпикризов из родильных домов и паспортов новорожденных, предоставленных родителями, показал, что врачи родильных домов слабо ориентируются как в вопросах врожденной патологии челюстно-лицевой области, так и в вопросах организации и деятельности детской специализированной службы, редко обращаясь к помощи челюстно-лицевых хирургов. В роддомах Донецкого региона за анализируемый период челюстно-лицевым хирургом консультировались только 3 ребенка из 100 новорожденных с ВРГН. Неонатологи ограничивались рекомендациями общего характера, выписывая новорожденного на педиатрический участок без специальных консультаций.

Данные, полученные в ходе исследования, показали, что организация реабилитации детей с ВРГН на педиатрическом участке не соответствует нормативам. Только 46,1 % (181/393) родителей получили конкретные и подробные рекомендации медицинского и организационного плана от педиатра в первую неделю пребывания ребенка на участке. Кроме того, 11,2 % (44/393) анкетированных родителей отмечали, что врачи по месту жительства не могли ответить на вопрос о сроках и месте лечения ребенка с данной патологией.

В 13,5 % (53/393) случаев родители были неправильно информированы о сроках и методах специализированного лечения, что явилось причиной крайне позднего обращения семей воспитывающих детей с ВРГН специализированный Центр детской челюстно-лицевой хирургии. Особенно часто из поля зрения, как педиатров, так и хирургов выпадали семьи, имеющие детей с ВРН. Порок внешне не виден, что со временем «успокаивает» родителей и педиатра, являясь в

последствии причиной многих осложнений медицинского, социального характера и позднего обращения за специализированной помощью.

Для оценки комплекса поэтапной медицинской реабилитации и вторичной профилактики тяжелых последствий заболевания нами проанализированы данные об объеме и характере лечебно-профилактической помощи, оказываемой детям с различными видами ВРГН в различные возрастные периоды и на различных этапах восстановительного лечения. С этой целью в анкете был предложен ряд вопросов о частоте осмотров ребенка на дому участковым педиатром, участковой медицинской сестрой, о психо-педагогической помощи; о сроках и методах предоперационной подготовки ребенка на каждом этапе восстановительного хирургического лечения; о контроле педиатром выполнения родителями рекомендаций, полученных в специализированном Центре, о соблюдении родителями сроков профилактических осмотров в участковой поликлинике и Центре.

Сопоставляя данные, полученные путем анкетирования и путем изучения амбулаторных карт детей, а также данных о первичной обращаемости в Центр, выявлено отсутствие дифференцированного подхода в реабилитационной работе педиатрического звена с детьми ВРГН различной степени тяжести. Отсутствует согласованность в совместной работе Центра и участковой педиатрической службы, как при первичном обращении пациентов в Центр, так и на дальнейших этапах их восстановительного лечения. Анализ обращаемости за специализированной помощью в Центр показал, что только 23,2 % (91/393) детей осматривались челюстно-лицевым хирургом в первые два месяца жизни (Рисунок 35). Чаще родители обращались без направления педиатра самостоятельно или по устной рекомендации других специалистов. Большая часть детей с ВРГН (31,3 % - 123/393) осматривались в Центре первично в возрасте 3-6 месяцев. Причем 56,2 % (221/393) детей поступали в Центр без каких-либо данных обследования, заключений о состоянии здоровья и развития ребенка, а также ранее проведенных лечебно-диагностических мероприятиях. После первого оперативного вмешательства по устранению ВРГН участие в реабилитационном процессе

участкового педиатра в более чем 50 % (200/393) случаев крайне ограничивалось, а в 44,5% (175/393) случаев сводилось к формальному выписыванию направлений на те или иные клиничко-лабораторные обследования, необходимые в плане предоперационной подготовки.

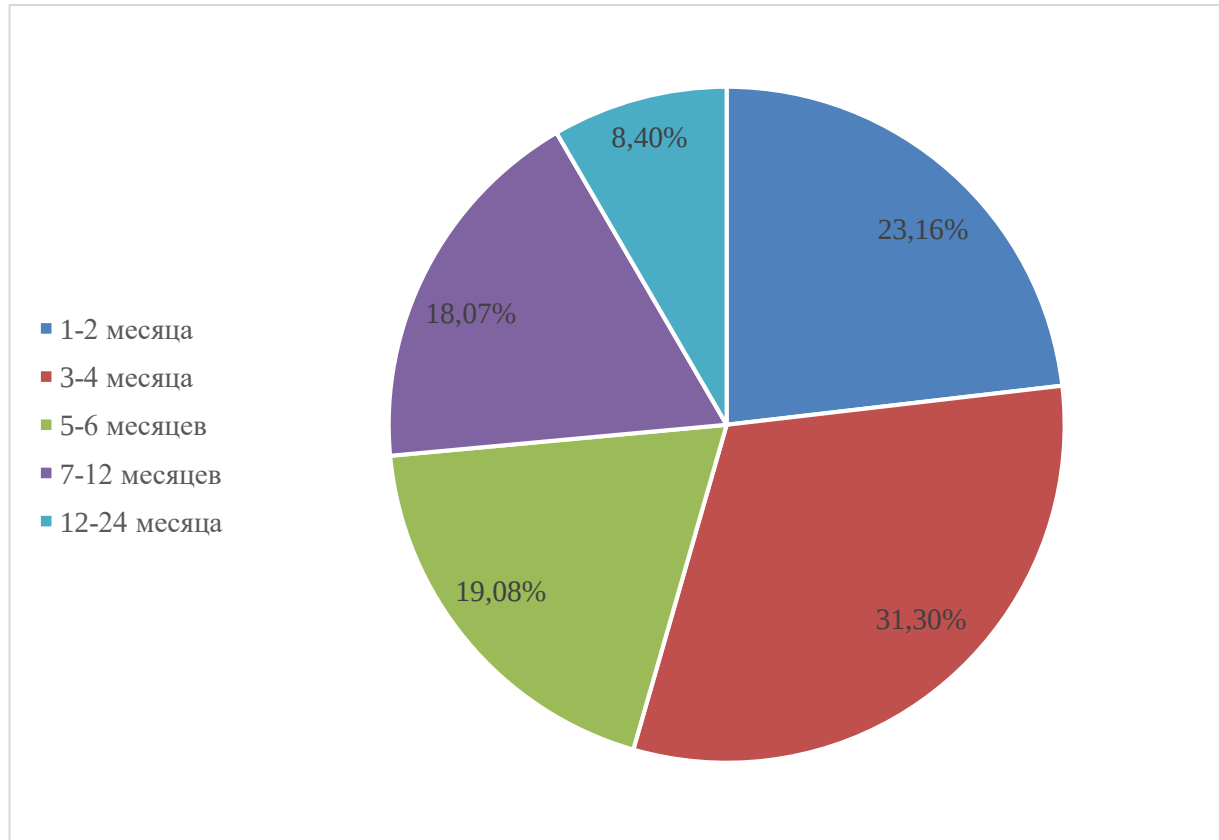


Рисунок 35 – Долевое распределение детей с ВРГН в зависимости от возраста первичного осмотра в специализированном Центре

Контроль и оценка полученных результатов обследования также проводился далеко не всегда. Подтверждением тому служит факт направления на этапное оперативное лечение детей в неудовлетворительном соматическом состоянии с анемией, гипотрофией, в период разгара рахита, с проявлениями атопического дерматита и т.п., то есть в тех случаях, когда плановое оперативное вмешательство противопоказано. Проведенное исследование сроков осмотра и рекомендаций педиатров при возвращении ребенка на участок после стационарного лечения показало полное отсутствие программы планирования и проведения реабилитационных мероприятий в послеоперационном периоде практически у всех детей анализируемой выборки.

Подавляющее большинство матерей 76,3 % (300/393) отметили, что стабильное, динамическое наблюдение велось за детьми только на первом году жизни ребенка. Настораживает также, тот факт, что около трети опрошенных матерей отмечали значительное ухудшение диспансерного наблюдения участковым педиатром после постановки ребенка на учет в Центре. 64,6 % (254/393) матерей отмечали ухудшение наблюдения сразу после окончания декретного возраста, независимо от объема выполненного восстановительного лечения и степени устранения порока. Характеризуя качество медицинского наблюдения, большинство родителей 79,9 % (314/393) отмечают, что детей старше года крайне редко посещал врач-педиатр и медицинская сестра поликлиники на дому, кроме вызовов в случае развития острого заболевания.

Исследование уровня информированности родителей о характере заболевания ребенка, способах восстановительного лечения и реабилитации позволило установить, что только 18,6 % (73/393) родителей были хорошо информированы по всем вопросам, связанным с заболеванием ребенка (Рисунок 36).

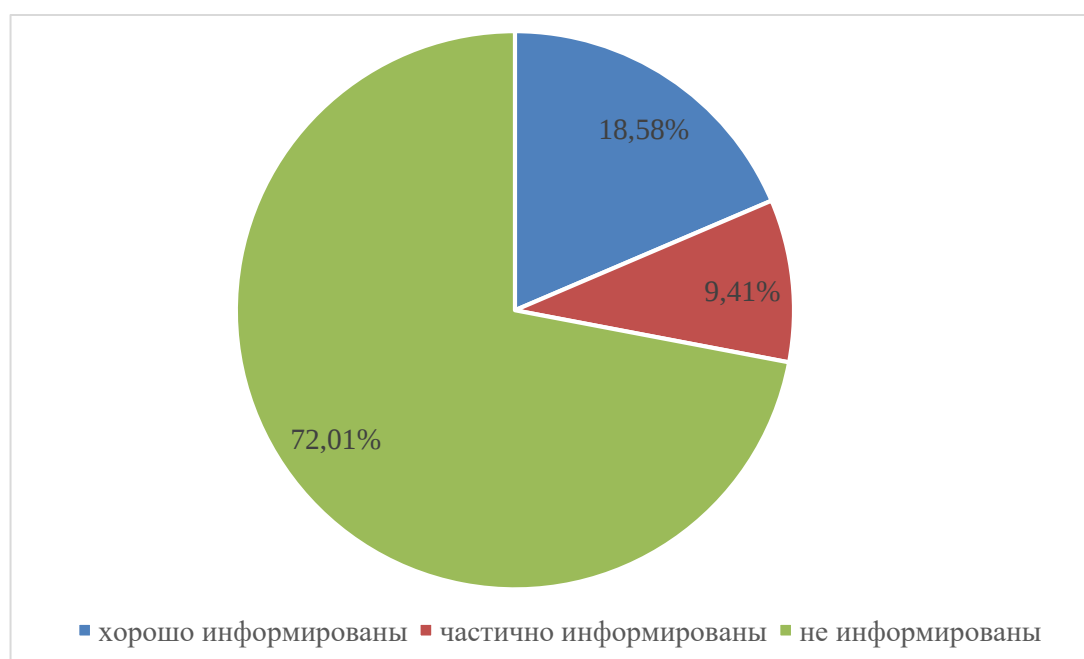


Рисунок 36 – Долевое распределение родителей в зависимости от информированности о характере заболевания их ребенка

Не располагали подобными знаниями только 9,4 % (37/393) опрошенных родителей. 72,0 % (283/393) родителей были недостаточно информированными по большей доле вопросов, связанных с лечением и реабилитацией своего ребенка. Только 76,1 % (299/393) родителей выполняли все либо часть рекомендаций специалистов по уходу за ребенком дома.

Для более объективной оценки мнения родителей по данным вопросам мы провели детальное изучение амбулаторных карт детей, акцентируя внимание на сроках осмотров и рекомендациях педиатров при возвращении ребенка на участок после стационарного лечения. Проведенное исследование позволило выявить полное отсутствие реабилитационных мероприятий в послеоперационном периоде практически у всех детей.

Только 17,8 % (70/393) семей ежедневно выполняют все предписания и рекомендации, посещают клинику с целью реализации реабилитационных мероприятий. По данным анкеты только 76,8 % (302/393) родителей выполняли все рекомендации специалистов по уходу за ребенком дома. Менее половины родителей (47,1 % – 185/393) ответили положительно на вопрос анкеты о регулярности проведения различных лечебных и развивающих занятий со своим ребенком. Некоторые родители вообще не проводили никакой работы с ребенком дома. В качестве причин низкой медицинской активности отмечали: нехватку времени – 52,9 % (208/393); занятость матери на работе и нежелание других членов семьи заниматься с ребенком – 10,9 % (43/393); пессимистический настрой в отношении занятий и прогноза заболевания – 2,0 % (8/393); жалость к ребенку и нежелание перегружать его «излишне работой» – 17,0 % (67/393).

В тоже время 87,5 % (344/393) родителей ответили, что делают все возможное для полного выздоровления своего ребенка. И только 12,5 % (49/393) родителей указали на то, что полнота и качество их реабилитационной работы с детьми не всегда достигает должного уровня. Была выявлена прямая зависимость медицинской активности от образовательного уровня матерей ( $r=0,676$ ,  $p=0,0001$ ).

Опрос родителей и анализ их удовлетворенности результатами лечения ребенка в специализированном лечебном учреждении, так же позволил выявить

ряд существенных недостатков. Опрос показал, что большая доля родителей (38,4 % – 151/393) удовлетворены косметологическим и функциональным результатом лечения частично (Рисунок 37).

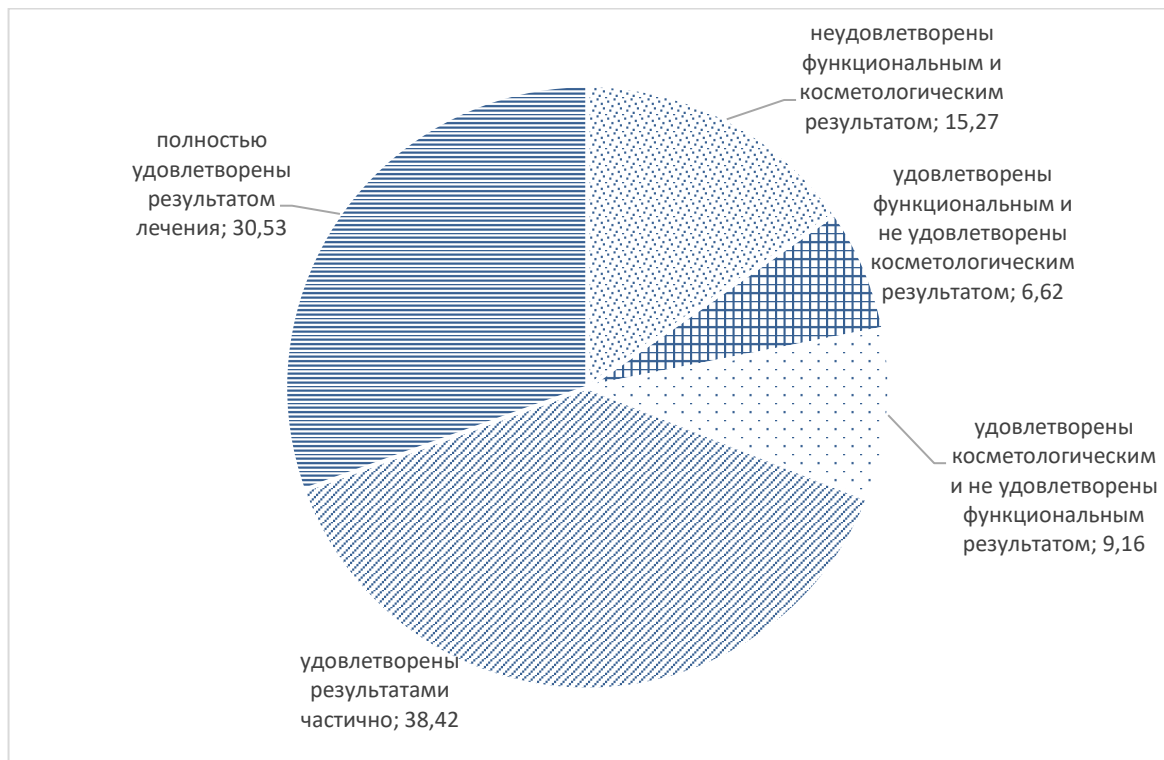


Рисунок 37 – Долевое распределение родителей в зависимости от удовлетворенности родителей результатами лечения, %

При этом 30,5 % (120/393) родителей полностью удовлетворены результатом лечения. Тогда как удовлетворены функциональным и не удовлетворены косметологическим результатом лечения 6,6 % (26/393) родителей, удовлетворены косметологическим и не удовлетворены функциональным результатом лечения 9,2 % (36/393) родителей.

Неудовлетворены функциональным и косметологическим результатом лечения 15,3% (60/393) родителей. Учитывая проблемы, выявленные в процессе опроса родителей, воспитывающих ребенка-инвалида с ВРГ и/или ВРН, необходимым считаем коррекцию существующих программ психосоциального вмешательства со стороны персонала роддомов и педиатрических участков для увеличения объема доступной научно обоснованной поддержки семьям этой группы.

## ГЛАВА 5

**МАТЕМАТИЧЕСКАЯ МОДЕЛЬ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ КАЧЕСТВА  
РЕАБИЛИТАЦИИ И ЕЕ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ  
ПРОГРАММ ИНДИВИДУАЛЬНОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С  
ВРОЖДЕННОЙ РАСЩЕЛИНОЙ ГУБЫ И НЁБА**

Современные требования к качеству лечения детей с ВРГН диктуют необходимость глубокого анализа большого количества данных о семье, социальных и бытовых условиях в которых живет и воспитывается ребенок-инвалид, состоянии здоровья ребенка с врожденным пороком, динамике его физического и психического развития, сроках, методах и результатах всех лечебных мероприятий.

Для выявления связи влияния факторов на исход был проведен корреляционный анализ данных. Результаты представлены на рисунке 38. На корреляционной плеяде можно увидеть связь:

- между диагнозом и степенью тяжести ВРГН ( $r=0,499$ ,  $p=0,01$ );
- количеством операций и диагнозом ( $r=0,389$ ,  $p=0,02$ ), степенью тяжести ( $r=0,337$ ,  $p=0,02$ ), болезнями органов дыхания ( $r=0,307$ ,  $p=0,02$ );
- состоянием здоровья и диспансерным наблюдением специалистами по месту жительства ( $r=0,470$ ,  $p=0,01$ );
- сопутствующими заболеваниями ( $r=$  от 337 до 542,  $p=0,008$ ), психомоторным развитием ( $r=0,485$ ,  $p=0,01$ ), логопедическим лечением ( $r= -0,453$ ,  $p=0,01$ );
- между психомоторным развитием и логопедическим лечением ( $r= -0,427$ ,  $p=0,01$ ), психическими расстройствами и расстройствами поведения ( $r=0,406$ ,  $p=0,01$ );

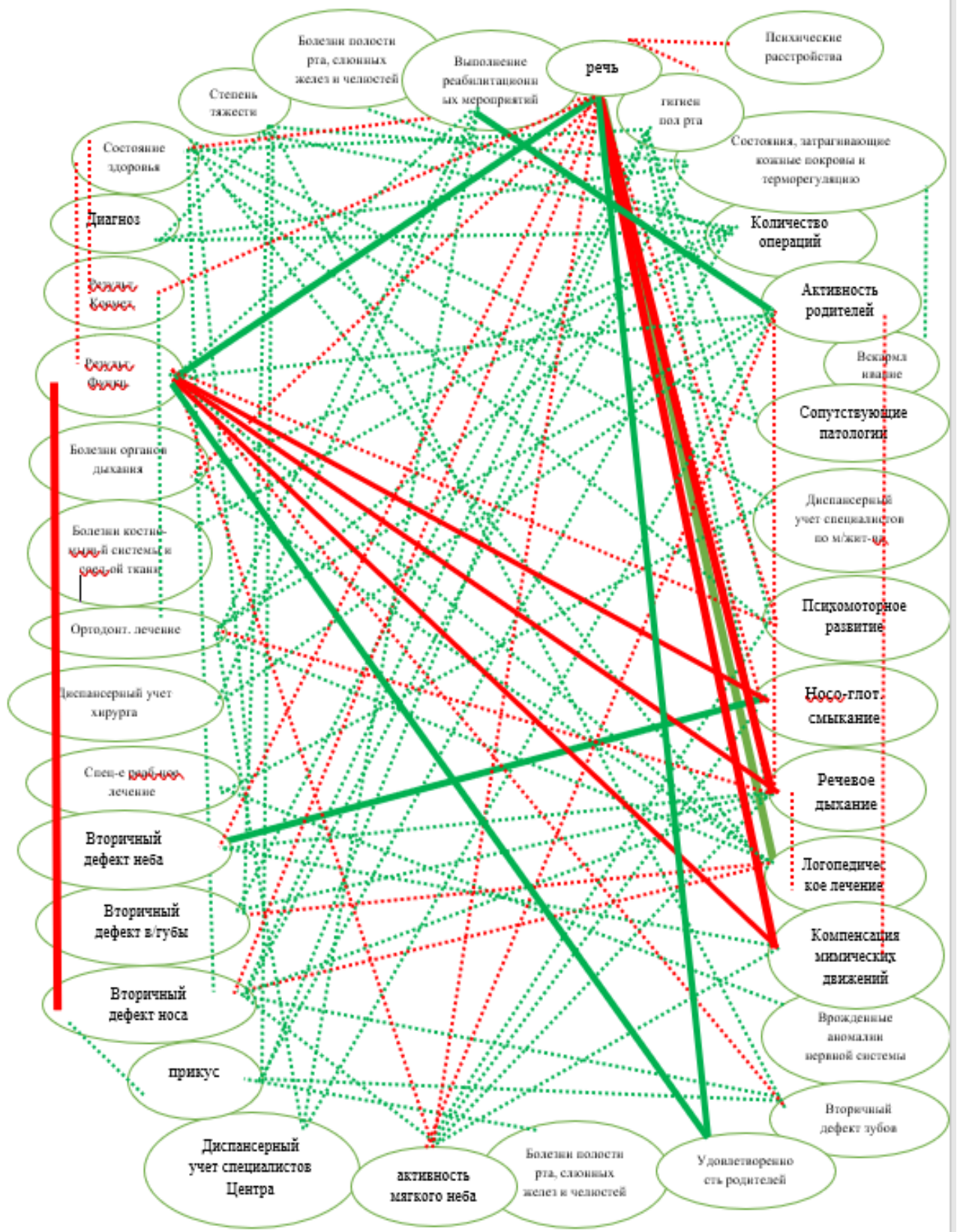


Рисунок 38 – Плеяда корреляционных связей

- |                                   |                              |                                   |
|-----------------------------------|------------------------------|-----------------------------------|
| — сильная положительная связь     | $(0,70 \leq \rho \leq 1,00)$ | — сильная отрицательная связь     |
| ... умеренная положительная связь | $(0,30 \leq \rho \leq 0,69)$ | ... умеренная отрицательная связь |

- специальным реабилитационным лечением и состоянием здоровья ( $r=0,417$ ,  $p=0,01$ ), диспансерным наблюдением специалистами по месту жительства ( $r=0,322$ ,  $p=0,02$ );

- вторичными дефектами верхней губы и степенью тяжести ВРГН ( $r=0,364$ ,  $p=0,02$ ), логопедическим лечением ( $r= -0,343$ ,  $p=0,02$ ) и вторичными дефектами носа ( $r=0,689$ ,  $p=0,007$ ), которые в свою очередь связаны с диагнозом ( $r=0,408$ ,  $p=0,01$ ), степенью тяжести ВРГН ( $r=0,417$ ,  $p=0,01$ ), состоянием здоровья ( $r=0,393$ ,  $p=0,01$ ), логопедическим лечением ( $r= -0,469$ ,  $p=0,01$ );

- вторичными дефектами нёба и степенью тяжести ВРГН ( $r=0,317$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами носа ( $r=0,369$ ,  $p=0,02$ );

- связь между прикусом и степенью тяжести ВРГН ( $r=0,395$ ,  $p=0,02$ ), количеством операций ( $r=0,341$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами носа ( $r=0,407$ ,  $p=0,01$ ), вторичными дефектами зубов ( $r=0,556$ ,  $p=0,008$ );

- гигиеной полости рта и количеством операций ( $r=0,307$ ,  $p=0,02$ ), состоянием здоровья ( $r=0,376$ ,  $p=0,02$ ), психомоторным развитием ( $r=0,394$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами в/губы ( $r=0,332$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами носа ( $r=0,448$ ,  $p=0,01$ ), прикусом ( $r=0,426$ ,  $p=0,01$ );

- активностью мягкого нёба и психомоторным развитием ( $r=0,354$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами нёба ( $r=0,494$ ,  $p=0,01$ );

- носоглоточным смыканием и вторичными дефектами нёба ( $r=0,664$ ,  $p=0,007$ ), активностью мягкого нёба ( $r=0,426$ ,  $p=0,01$ );

- речевым дыханием и психомоторным развитием ( $r=0,375$ ,  $p=0,02$ ), ортодонтическим лечением ( $r= -0,386$ ,  $p=0,02$ ), логопедическим лечением ( $r= -0,326$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами в/губы ( $r=0,360$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами носа ( $r=0,346$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами нёба ( $r=0,369$ ,  $p=0,02$ ), гигиеной полости рта ( $r=0,302$ ,  $p=0,02$ ), активностью мягкого нёба ( $r=0,410$ ,  $p=0,01$ ), носоглоточным смыканием и вторичными дефектами нёба ( $r=0,433$ ,  $p=0,01$ );

- компенсацией мимических движений и психомоторным развитием ( $r=0,412$ ,  $p=0,01$ ), вторичными дефектами нёба ( $r=0,382$ ,  $p=0,02$ ), активностью мягкого нёба ( $r=0,435$ ,  $p=0,01$ )

- носоглоточным смыканием и вторичными дефектами нёба ( $r=0,522$ ,  $p=0,008$ ), речевым дыханием ( $r=0,478$ ,  $p=0,01$ );

- итоговым уровнем развития речи и болезнями органов дыхания ( $r= -0,599$ ,  $p=0,008$ ), психическими расстройствами и расстройствами поведения ( $r= -0,463$ ,  $p=0,01$ ), состоянием здоровья ( $r= -0,507$ ,  $p=0,007$ ), психомоторным развитием ( $r= -0,419$ ,  $p=0,01$ ), логопедическим лечением ( $r=0,671$ ,  $p=0,006$ ), вторичными дефектами носа ( $r= -0,443$ ,  $p=0,01$ ), вторичными дефектами нёба ( $r= -0,522$ ,  $p=0,009$ ), гигиеной полости рта ( $r= -0,439$ ,  $p=0,01$ ), активностью мягкого нёба ( $r= -0,499$ ,  $p=0,01$ ), носоглоточным смыканием ( $r= -0,571$ ,  $p=0,009$ ), речевым дыханием ( $r= -0,718$ ,  $p=0,004$ ) и компенсацией мимических движений ( $r= -0,617$ ,  $p=0,006$ );

- активностью родителей и диспансерным учетом после операции ( $r=0,362$ ,  $p=0,02$ ), диспансерным наблюдением специалистами по месту жительства ( $r=0,446$ ,  $p=0,01$ ), ортодонтическим лечением ( $r=0,542$ ,  $p=0,007$ );

- между выполнением реабилитационных мероприятий и диспансерным наблюдением хирурга ( $r=0,359$ ,  $p=0,02$ ), диспансерным наблюдением специалистами по месту жительства ( $r=0,514$ ,  $p=0,01$ ), ортодонтическим лечением ( $r=0,529$ ,  $p=0,01$ ), активностью родителей ( $r=0,778$ ,  $p=0,003$ );

- между косметическим результатом и степенью тяжести ВРГН ( $r= -0,334$ ,  $p=0,02$ ), состоянием здоровья ( $r= -0,357$ ,  $p=0,007$ ), логопедическим лечением ( $r=0,391$ ,  $p=0,006$ ), вторичными дефектами в/губы ( $r= -0,716$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами носа ( $r= -0,727$ ,  $p=0,01$ ), вторичными дефектами зубов ( $r= -0,325$ ,  $p=0,02$ ), речью ( $r= 0,417$ ,  $p=0,02$ );

- между функциональным результатом и состоянием здоровья ( $r= -0,326$ ,  $p=0,007$ ), психомоторным развитием ( $r= -0,439$ ,  $p=0,01$ ), ортодонтическим лечением ( $r=0,401$ ,  $p=0,01$ ), логопедическим лечением ( $r=0,388$ ,  $p=0,006$ ), вторичными дефектами в/губы ( $r= -0,434$ ,  $p=0,02$ ), вторичными дефектами носа ( $r= -0,410$ ,  $p=0,01$ ), гигиеной полости рта ( $r= -0,348$ ,  $p=0,01$ ), активностью мягкого

нёба ( $r = -0,575$ ,  $p = 0,01$ ), носоглоточным смыканием ( $r = -0,616$ ,  $p = 0,009$ ), речевым дыханием ( $r = -0,651$ ,  $p = 0,004$ ), компенсацией мимических движений ( $r = -0,650$ ,  $p = 0,006$ ), речью ( $r = 0,878$ ,  $p = 0,02$ ), активностью родителей ( $r = 0,504$ ,  $p = 0,02$ ), выполнением реабилитационных мероприятий ( $r = 0,532$ ,  $p = 0,02$ ), косметическим результатом ( $r = 0,435$ ,  $p = 0,02$ );

- между удовлетворенностью родителей и речью ( $r = 0,424$ ,  $p = 0,01$ ), функциональным результатом ( $r = 0,505$ ,  $p = 0,001$ ).

Таким образом, было выявлено, что на удовлетворенность родителей влияют степень развития речи ребенка с ВРГН и функциональный результат лечебно-реабилитационных мероприятий. Которые в свою очередь зависят от косметических результатов лечения, активности родителей, ортодонтического и логопедического лечения, выполнения реабилитационных мероприятий, состояния здоровья ребенка, его психомоторного развития, вторичных дефектов верхней губы и носа, гигиены полости рта, активности мягкого нёба, носоглоточного смыкания, речевого дыхания, компенсации мимических движений. От активности родителей зависят диспансерный учет после операции, диспансерное наблюдение специалистами по месту жительства и ортодонтическое лечение.

Для выявления последствий влияния объективных и субъективных факторов, выявленных и проанализированных на предыдущих этапах исследования и согласно введению показателей в базу данных, которые в наибольшей степени могут определить результат лечения был использован метод построения математических моделей прогнозирования качества лечения на основе анализа факторов и показателей, отражающих различные аспекты процесса лечения детей с ВРГ с/без ВРН (I этап).

Согласно результатам анализа полученных данных в математической модели прогнозирования учитывался факторный перечень данных от 263 детей, с ВРГ с/без ВРН, посещающих на момент исследования Центр с целью получения лечебно-реабилитационных мероприятий.

Для проверки адекватности построенных моделей все наблюдения были разбиты (с использованием генератора случайных чисел) на три множества: обучающее, контрольное и тестовое. Обучающее множество включало 203 наблюдения и использовалось для расчета параметров модели, контрольное множество включало 20 наблюдений и использовалось для контроля переобучения (подгонки параметров модели), тестовое множество включало 40 наблюдений и использовалось для проверки адекватности модели.

В качестве результирующего признака прогнозировалась интегральная оценка качества лечения ВРГН. При проведении моделирования были поставлены задачи: (1) выявить факторные признаки, в наибольшей степени влияющие на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области; (2) построить на основании выявленных признаков математическую модель прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области.

При построении модели прогнозирования непосредственных результатов лечения первоначально нами была разработана и построена линейная нейросетевая модель классификации на полном наборе факторных признаков.

В качестве факторных признаков, на основании которых строились модели прогнозирования был использован ряд анамнестических факторов, закодированных в таблице (X), пронумерованных последовательно (например, пол – X4; вид расщелины (X6) и т.д.) и показателей, характеризующих состояние пациента во время лечения и реабилитации.

После обучения модели были получены результаты прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) на основании выявленных факторных признаков, что представлено в таблице 8.

Таблица 8 – Результаты прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) на основании выявленных факторных признаков (n=263)

| Результаты прогнозирования | Обучающее множество (n=203) |      |                   |      |        |      | Тестовое множество (n=40) |      |                   |      |        |    |
|----------------------------|-----------------------------|------|-------------------|------|--------|------|---------------------------|------|-------------------|------|--------|----|
|                            | неудовлетворительно         |      | удовлетворительно |      | хорошо |      | неудовлетворительно       |      | удовлетворительно |      | хорошо |    |
|                            | Абс.                        | %    | Абс.              | %    | Абс.   | %    | Абс.                      | %    | Абс.              | %    | Абс.   | %  |
| Всего случаев              | 46                          | 22,6 | 117               | 57,6 | 40     | 19,7 | 5                         | 12,5 | 25                | 62,5 | 10     | 25 |
| неудовлетворительно        | 44                          | 21,6 | 5                 | 2,46 | 0      | 0,00 | 3                         | 7,5  | 4                 | 10   | 0      | 0  |
| удовлетворительно          | 1                           | 0,49 | 107               | 52,7 | 2      | 0,99 | 1                         | 2,5  | 15                | 37,5 | 2      | 5  |
| хорошо                     | 1                           | 0,49 | 5                 | 2,46 | 38     | 18,7 | 0                         | 0    | 6                 | 15   | 8      | 20 |

Таким образом, на обучающем множестве оценка была спрогнозирована, верно – в 93,1 % (ДИ 89,2 %–96,2 %) случаев, на тестовом множестве – в 65,0 % (ДИ 49,2 %–79,2 %) случаев.

Показатель карра Кохена на обучающем множестве составил  $\text{карра}=0,88$  (ДИ 0,82–0,94), на тестовом –  $\text{карра}=0,44$  (ДИ 0,19–0,69).

Низкое значение качества прогнозирования модели на тестовом множестве в сравнении с обучающим связано с большим количеством факторных признаков.

Для уменьшения количества факторных признаков и выделения тех, которые в наибольшей степени влияют на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) использовался генетический алгоритм (ГА) отбора, который помогает автоматизировать использование генеративной модели. ГА позволяет за приемлемое время «перебрать» большое количество различных наборов переменных и выбрать оптимальный. Кроме этого, ГА не требует выбора исходного вида модели и слабо чувствителен к коррелированности факторных признаков. ГА на несколько порядков превосходит по скорости метод случайного поиска и не уступает по

скорости методам пошагового отбрасывания (включения) переменных, превосходя их по эффективности.

Методом ГА было отобрано 10 факторных признаков, в наибольшей степени влияющих на результат прогнозирования лечения ВРГН. К этим признакам были отнесены:

- диагноз (X5);
- степень расщелины альвеолярного отростка (X10);
- вид хейлопластики и возраст (X19);
- ОРВИ Класс X (J00-J06) (X48);
- врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы Класс XVII Q00-Q07 (X83);
- диспансеризация хирургическая после операции (X107);
- логопедическое лечение (X114);
- комплексное реабилитационное лечение в специализированном центре (X115);
- активность родителей в реабилитационном процессе (X129);
- выполнение реабилитационных мероприятий (X130).

Результаты прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области в рамках этой модели представлены в таблице 9.

В данной модели на обучающем множестве оценка была спрогнозирована, верно – в 79,3 % (ДИ 73,5 %–84,6 %) случаев, на тестовом множестве – в 77,5 % (ДИ 63,0 %–89,2 %) случаев.

Различие доли верных прогнозов обучающего и тестового множества не является статистически значимым ( $p=0,97$ ). Показатель карра Кохена на обучающем множестве составил  $\text{карра}=0,65$  (ДИ 0,55–0,74), на тестовом –  $\text{карра}=0,60$  (ДИ 0,37–0,83), различие прогнозов обучающего и тестового множества не является статистически значимым ( $p>0,05$ ), что является подтверждением адекватности построенной модели.

Таблица 9 – Результаты прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) на основании 10 выделенных с помощью ГА признаков (n=263)

| Результаты прогнозирования | Обучающее множество (n=203) |      |                   |      |        |      | Тестовое множество (n=40) |      |                   |      |        |    |
|----------------------------|-----------------------------|------|-------------------|------|--------|------|---------------------------|------|-------------------|------|--------|----|
|                            | неудовлетворительно         |      | удовлетворительно |      | хорошо |      | неудовлетворительно       |      | удовлетворительно |      | хорошо |    |
|                            | абс.                        | %    | абс.              | %    | абс.   | %    | абс.                      | %    | абс.              | %    | абс.   | %  |
| Всего случаев              | 46                          | 22,6 | 117               | 57,6 | 40     | 19,7 | 5                         | 12,5 | 25                | 62,5 | 10     | 25 |
| неудовлетворительно        | 33                          | 16,2 | 5                 | 2,46 | 1      | 0,49 | 4                         | 10   | 1                 | 2,5  | 0      | 0  |
| удовлетворительно          | 13                          | 6,40 | 95                | 46,8 | 6      | 2,96 | 1                         | 2,5  | 19                | 47,5 | 2      | 5  |
| хорошо                     | 0                           | 0,00 | 17                | 8,37 | 33     | 16,2 | 0                         | 0    | 5                 | 12,5 | 8      | 20 |

Сравнение качества прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) в модели, построенной на 93 и 10 факторных признаках на тестовом множестве, указывает на качество выделения наиболее значимых признаков.

Ранжирование степени влияния факторных признаков на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап) проводилось путем анализа чувствительности в рамках построенной модели.

Проведенный анализ позволяет расположить факторные признаки следующим образом (в порядке убывания их значимости):

- логопедическое лечение (X114);
- диагноз (X5);
- комплексное реабилитационное лечение в специализированном центре (X115);
- врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы Класс XVII Q00-Q07 (X83);
- активность родителей в реабилитационном процессе (X129);

- вид хейлопластики и возраст (X19);
- ОРВИ Класс X (J00-J06) (X48);
- выполнение реабилитационных мероприятий (X130);
- степень расщелины альвеолярного отростка (X10);
- диспансеризация хирургическая после операции (X107).

Полученная модель была реализована для практического использования в среде табличного процессора Excel. Интерфейс программы приведен на рисунке 39.

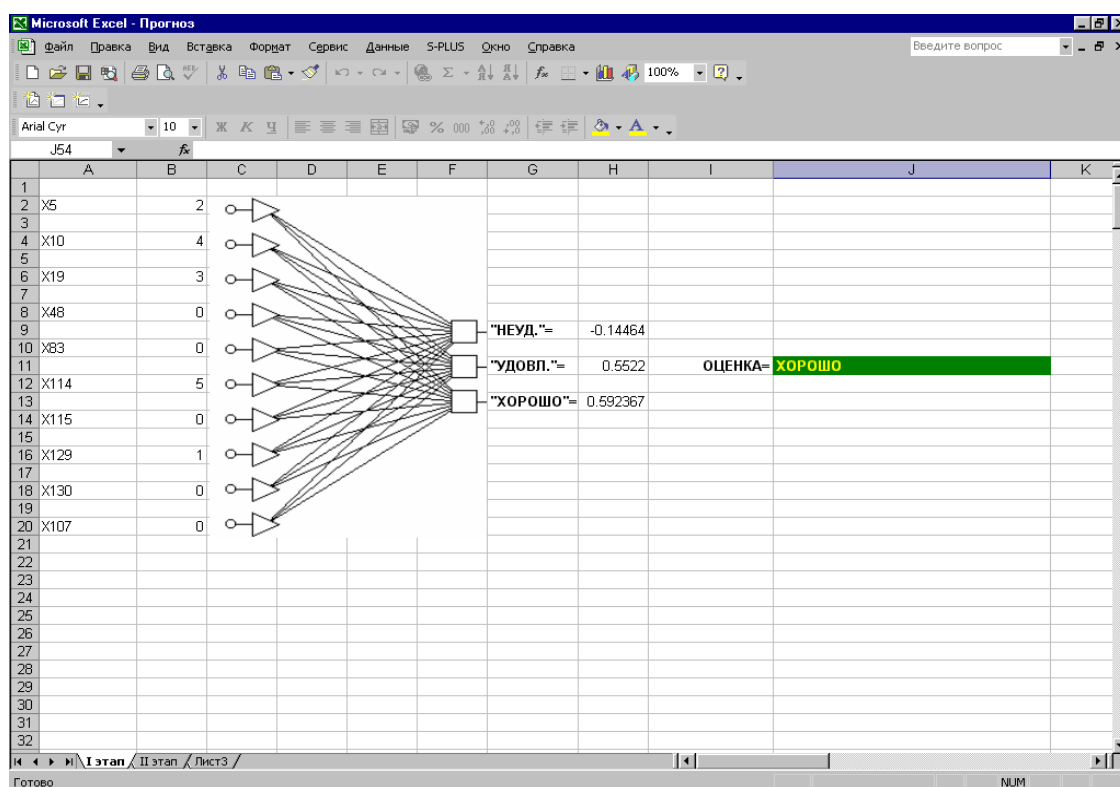


Рисунок 39 – Интерфейс модели прогнозирования качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап), построенной на основании 10 наиболее значимых признаков

На втором этапе прогнозирования качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области для выявления влияния объективных и субъективных факторов, которые в наибольшей степени определяют чувствительность и специфичность показателя неудовлетворительного и удовлетворительного результата лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап) был так же использован метод построения математических моделей. На этом этапе для

115 пациентов интегральная оценка качества лечения была «неудовлетворительной», для 118 больных – «удовлетворительной».

Для проверки адекватности построенных моделей все наблюдения так же были разбиты (с использованием генератора случайных чисел) на три множества: обучающее, контрольное и тестовое. Обучающее множество включало 193 наблюдения и использовалось для расчета параметров модели, тестовое множество включало 40 наблюдений и использовалось для проверки адекватности модели.

При проведении моделирования были поставлены задачи: (1) выявить факторные признаки, в наибольшей степени влияющие на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап); (2) построить на основании выявленных признаков математическую модель прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап).

При построении модели прогнозирования непосредственных результатов лечения первоначально, для выяснения возможности прогнозирования была построена линейная нейросетевая модель классификации на полном наборе факторных признаков.

В качестве факторных признаков, на основании которых строились модели прогнозирования использованы те же показатели, что и в случае прогнозирования качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (I этап). В качестве результирующего признака прогнозировалась интегральная оценка чувствительности и специфичности показателя неудовлетворительного и удовлетворительного результата лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап).

После обучения модели и оптимизации порога принятия решения были получены следующие результаты прогнозирования (Таблица 10).

На обучающем множестве чувствительность составила 94,7 % (ДИ 89,3 %–98,3 %), специфичность – 91,8 % (ДИ 85,5 %–96,5 %), доля ложно положительных прогнозов – 8,2 % (ДИ 3,5 %–14,5 %), доля ложно отрицательных прогнозов –

5,3 % (ДИ 1,7 %–10,7 %). На тестовом множестве чувствительность – 60,0 % (ДИ 36,8 %–81,0 %), специфичность – 55 % (ДИ 32 %–76,9 %), доля ложно положительных прогнозов – 42,1 % (ДИ 20,1 %–65,9 %), доля ложно отрицательных прогнозов – 42,9 % (ДИ 21,8 %–65,3 %).

Таблица 10 – Результаты прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап) на основании совокупности отобранных ранее факторов (n=233)

| Результаты прогнозирования | Обучающее множество (n=193) |       |                   |       | Тестовое множество (n=40) |    |                   |      |
|----------------------------|-----------------------------|-------|-------------------|-------|---------------------------|----|-------------------|------|
|                            | неудовлетворительно         |       | удовлетворительно |       | неудовлетворительно       |    | удовлетворительно |      |
|                            | абс.                        | %     | абс.              | %     | абс.                      | %  | абс.              | %    |
| Всего случаев              | 95                          | 49,22 | 98                | 50,78 | 20                        | 50 | 20                | 50   |
| неудовлетворительно        | 90                          | 46,63 | 8                 | 4,15  | 12                        | 30 | 9                 | 22,5 |
| удовлетворительно          | 5                           | 2,59  | 90                | 46,63 | 8                         | 20 | 11                | 27,5 |

Низкое значение качества прогнозирования модели на тестовом множестве в сравнении с обучающим связано с большим количеством факторных признаков. Методом ГА было отобрано 8 факторных признаков, в наибольшей степени влияющих на результат прогнозирования. К этим признакам были отнесены:

- осложнения ураностафилопластики хирургические (X29);
- количество этапов пластики нёба (X31);
- недостаточность питания Класс IV (E40-E68) (X37);
- социальное положение матери (X102);
- диспансеризация хирургическая после операции (x107);
- логопедическое лечение (X114);
- активность родителей (X129);
- выполнение реабилитационных мероприятий (X130).

Результаты прогнозирования в рамках этой модели представлены в таблице

Таблица 11 – Результаты прогнозирования чувствительности и специфичности интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап) на основании 8 выделенных с помощью ГА признаков (n=233)

| Результаты прогнозирования | Обучающее множество (n=193) |       |                   |       | Тестовое множество (n=40) |    |                   |    |
|----------------------------|-----------------------------|-------|-------------------|-------|---------------------------|----|-------------------|----|
|                            | неудовлетворительно         |       | удовлетворительно |       | неудовлетворительно       |    | удовлетворительно |    |
|                            | абс.                        | %     | абс.              | %     | абс.                      | %  | абс.              | %  |
| Всего случаев              | 95                          | 49,22 | 98                | 50,78 | 20                        | 50 | 20                | 50 |
| неудовлетворительно        | 80                          | 41,45 | 17                | 8,81  | 18                        | 45 | 4                 | 10 |
| удовлетворительно          | 15                          | 7,77  | 81                | 41,97 | 2                         | 5  | 16                | 40 |

На обучающем множестве чувствительность составила 84,2 % (ДИ 76,1 %–90,9 %), специфичность – 87,2 % (ДИ 74,5 %–89,5 %), доля ложно положительных прогнозов – 17,5 % (ДИ 10,6 %–25,8 %), доля ложно отрицательных прогнозов – 15,6 % (ДИ 9,0 %–23,6 %). На тестовом множестве чувствительность – 90,0 % (ДИ 72,2 %–99,2 %), специфичность – 80,0 % (ДИ 58,7 %–94,8 %), доля ложно положительных прогнозов – 18,2 % (ДИ 4,7 %–37,8 %), доля ложно отрицательных прогнозов – 11,1 % (ДИ 0,8 %–30,8 %). Статистически значимых различий прогностических качеств модели на обучающем и тестовом множествах не выявлено ( $p>0,05$ ). Это свидетельствует об адекватности модели, построенной на 8 входных переменных. Специфичность и чувствительность модели, прогнозирования интегральной оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап), построенной на 8 наиболее значимых признаках статистически значимо не отличается от модели, построенной полным наборе факторов прогноза,  $p>0,05$ , что является подтверждением правильности их выбора.

При этом в наибольшей результаты лечения в рамках построенной модели зависят от (признаки расположены в порядке убывания их значимости):

- осложнения ураностафилопластики хирургические (X29);
- выполнение реабилитационных мероприятий (X130);
- недостаточность питания Класс IV (E40-E68) (X37);
- количество этапов пластики неба (X31);
- активность родителей (X129);
- социальное положение матери (X102);
- диспансеризация хирургическая после операции (x107);
- логопедическое лечение (X114).

Полученная модель была так же реализована для практического использования в среде табличного процессора Excel. Интерфейс программы приведен на рисунке 40.

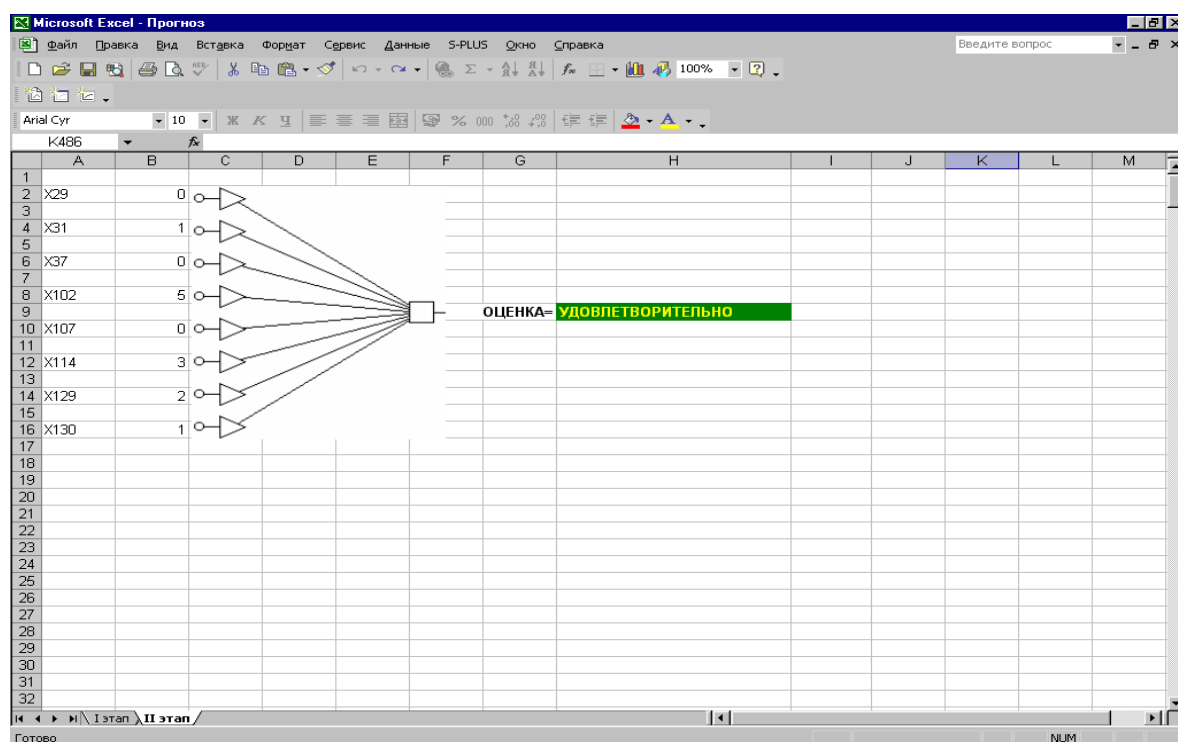


Рисунок 40 – Интерфейс модели прогнозирования качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап), построенной на основании 8 наиболее значимых признаков

Для оценки качества проведения лечения ВРГ с/без ВРН используется множество различных показателей. Была поставлена задача выведения

интегрального фактора, основанного на объективных и субъективных критериях, отражающих оценки различных систем. Согласно результатам анализа полученных данных в ранее разработанной математической модели прогнозирования на этом этапе учитывался факторный перечень данных от 263 детей, с ВРГ с/без ВРН, посещающих на момент исследования Центр с целью получения лечебно-реабилитационных мероприятий. Обобщенная оценка качества лечения базировалась на следующих 19 показателях:

- возраст оценки проведенного реабилитационного процесса (Y1);
- состояние здоровья (Y2);
  - 0 - условно здоровые дети
  - 1 - болеют 1-2 раза в год
  - 2 – часто болеющие дети
  - 3 - имеют хронические заболевания
  - 4 - имеют другие пороки развития
- психомоторное развитие (Y3);
- вторичные дефекты верхней губы (Y4);
- вторичные дефекты носа (Y5);
- вторичные дефекты нёба (Y6);
- вторичные дефекты зубов (Y7);
- прикус (Y8);
- гигиена полости рта (Y9);
  - 0 - удовлетворительная
  - 1 - неудовлетворительная
- активность неба (Y10);
  - 1 - активное
  - 2 - пассивное
  - 3 - рефлекторное
- небно-глоточное смыкание (Y11);
  - 2 - декомпенсированное
  - 1 - компенсированное

- речевое дыхание (Y12);
  - 0 - не нарушено
  - 1 - нарушено
- компенсация мимических движений (Y13);
  - 0 - нет
  - 1 - незначительная
  - 2 - выраженная
- речь (Y14);
  - 1 - малопонятная
  - 2 - удовлетворительная
  - 3 - хорошая
  - 4 - отличная
  - 5 - не нарушена
- школа (Y15);
  - 1 - общеобразовательная
  - 2 - специнтернат
- детское дошкольное учреждение (Y16);
  - 0 - не посещал
  - 1 - обычный
  - 2 - логопедический
  - 3 - детский дом
- результат косметический (Y17);
  - 0 - неудовлетворительный
  - 1 - удовлетворительный
  - 2 - хороший
  - 3 - отличный
- результат функциональный (Y18);
  - 0 - неудовлетворительный
  - 1 - удовлетворительный
  - 2 - хороший

3 - отличный

– удовлетворенность родителей (Y19)

0 - неудовлетворены и функцией и косметикой

1 - удовлетворены функцией, не удовлетворены косметикой

2 - удовлетворены косметикой не удовлетворены функцией

3 - удовлетворены результатами частично

4 - полностью удовлетворены.

Для интегрального показателя результатов лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области был использован метод построения самоорганизующихся карт (нейронная сеть Кохонена). Применение этого подхода позволило выбрать наиболее эффективное ранжирование анализируемых факторов.

На рисунке 41 приведены результаты анализа контрастности разбиения.

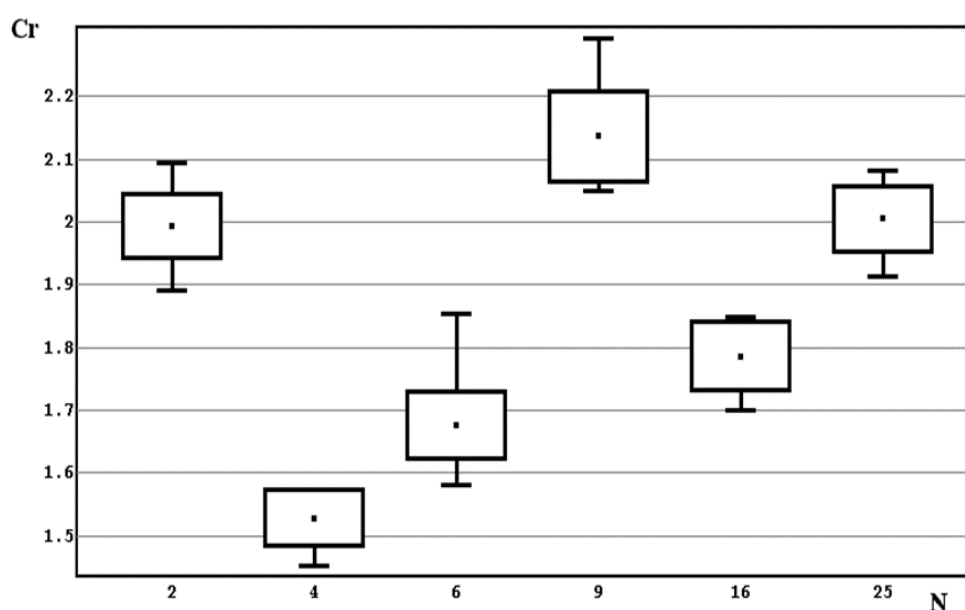


Рисунок 41 – Зависимость показателя контрастности разбиения (Cr) от количества кластеров (N) для метода построения нейросетевых моделей Кохонена оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области

Из проведенного анализа следует, что выполненное ранжирование в более чем 9 кластеров является неэффективным и дальнейшее увеличение числа кластеров приводит к простому дроблению выделенных групп в однородном

пространстве оценок. Таким образом все оценки результатов лечения могут быть разбиты максимум на 9 кластеров.

На рисунке 42 приведено положение центров выделенных кластеров в многомерном пространстве факторов (в относительных единицах). Дальнейший анализ выделенных данных позволил объединить отдельные кластеры оценок, что позволило окончательно выявить 3 группы (Таблица 12).

Анализ случаев, отнесенных к каждой из групп кластеров, позволил характеризовать интегральную оценку для случаев, отнесенных к ним:

- 1) первая группа кластеров – «неудовлетворительная» оценка (кластеры V1 и V2),
- 2) вторая – «удовлетворительная» оценка (кластеры V3, V4, V5 и V9),
- 3) третья – «хорошая» оценка (кластеры V6, V7 и V8).

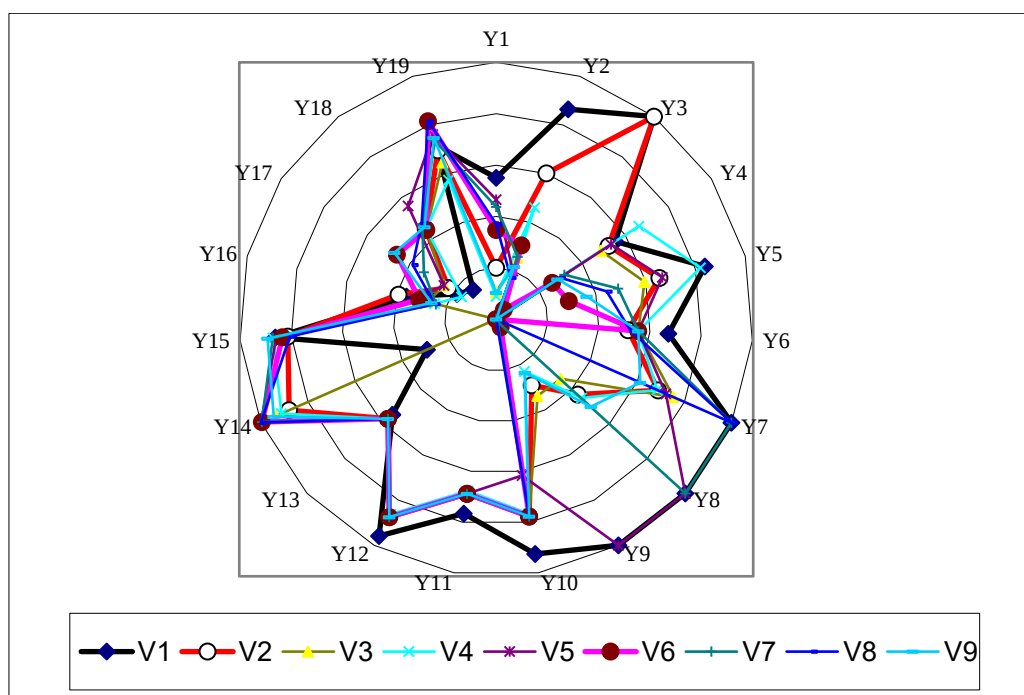


Рисунок 42 – Положение центров кластеров, выделенных в нейросетевой модели Кохонена (9 выходных нейронных факторных направлений ранжирования).

Значение показателей приведены в относительных единицах:

$$Y_i = \frac{y_i - y_i^{\min}}{y_i^{\max} - y_i^{\min}}.$$

Таблица 12 – Кластеры оценок, выделенных в нейросетевой модели Кохонена

| Показатель                               | 1 группа<br>оценка<br>«неудовл.» | 2 группа<br>оценка<br>«удовл.» | 3 группа<br>оценка<br>«хорошо» |
|------------------------------------------|----------------------------------|--------------------------------|--------------------------------|
| Y2 (% условно здоровых)                  | 0                                | 16,6±3,0                       | 27,8±6,1                       |
| Y3 (% соответствует<br>возрастной норме) | 0                                | 100                            | 98,1±1,8                       |
| Y9 (% удовлетворительная)                | 0                                | 46,2±13,8                      | 100                            |
| Y14 (% не нарушена)                      | 25,0±12,5                        | 100                            | 100                            |
| Y16 (% обычный)                          | 8,7±5,9                          | 49,1±6,7                       | 81,3±5,6                       |
| Y19 (% полностью<br>удовлетворены)       | 2,6±2,6                          | 21,5±3,4                       | 73,3±6,6                       |

Таким образом, построенная нейросетевая модель позволяет дать эффективную интегральную оценку результатам лечебно-реабилитационных мероприятий. Оценка строится на основании 19 показателей и позволяет характеризовать результаты лечения в трехбалльной шкале: «неудовлетворительно», «удовлетворительно», «хорошо».

Для проведения дальнейшего анализа были построены нейросетевые модели кластеризации для всех факторов (от 2 до 36 кластеров). Для выбора оптимального числа кластеров разбиения объектов оценивания в многомерном пространстве признаков оценок была проведена процедура расчета коэффициента контрастности  $C_r$ .

На рисунке 43 приведены результаты анализа контрастности разбиения, из которого следует, что проведение разбиения в более чем 2 кластера является неэффективным и дальнейшее увеличение числа кластеров приводит к простому дроблению выделенных групп в однородном пространстве оценок.

Значение показателей приведены в относительных единицах:  $Y_i = \frac{y_i - y_i^{\min}}{y_i^{\max} - y_i^{\min}}$

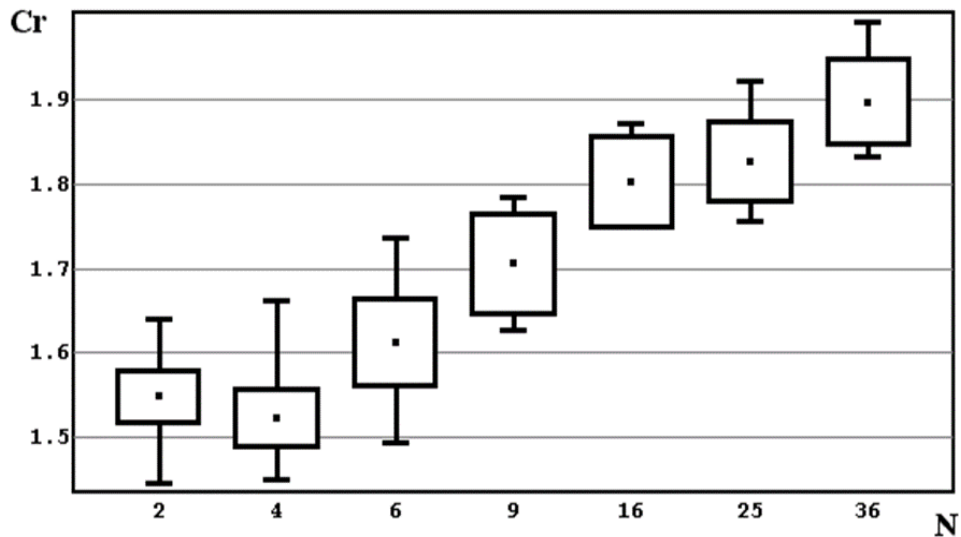


Рисунок 43 – Зависимость показателя контрастности разбиения (Cr) от количества кластеров (N) для метода построения нейросетевых моделей Кохонена оценки качества лечения ВРГН

Таким образом, все оценки оценки результатов лечения ВРГН могут быть разбиты на 2 кластера.

На рисунке 44 приведено положение центров выделенных кластеров в многомерном пространстве признаков (в относительных единицах).

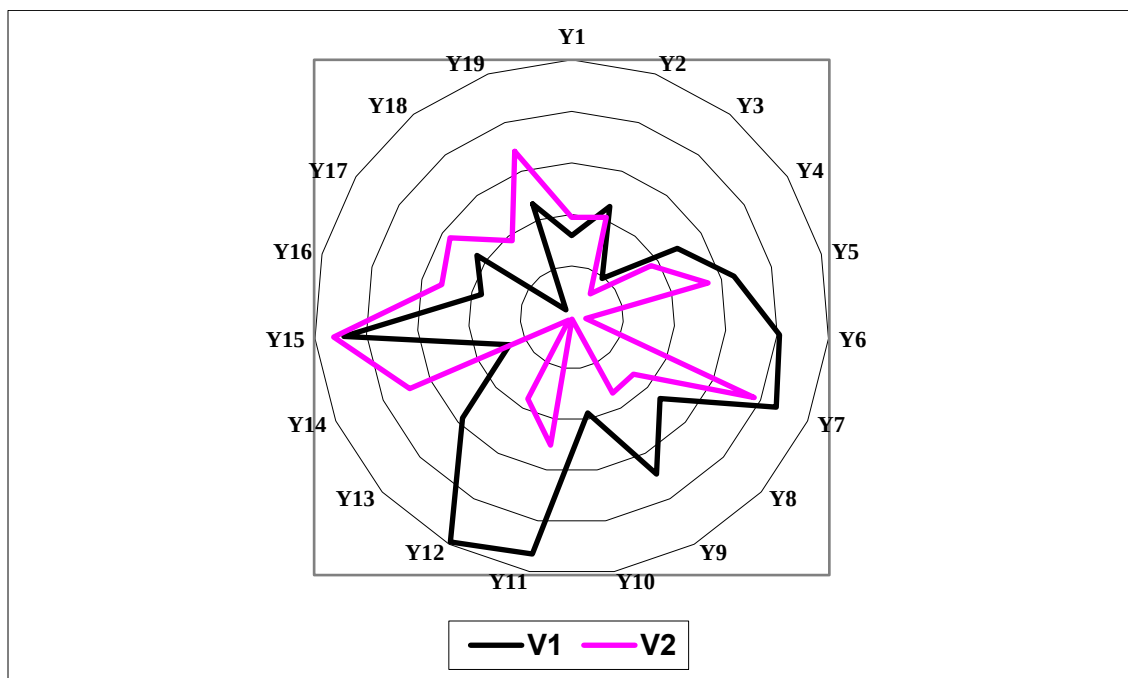


Рисунок 44 – Положение центров кластеров выделенных в нейросетевой модели Кохонена (2 выходных нейронных факторных направлений ранжирования).

Дальнейший анализ выделенных кластеров позволил характеризовать интегральную оценку для случаев, отнесенных каждому из кластеров (Таблица 13):

- 1) первый кластер – «неудовлетворительная» оценка (кластер V1),
- 2) второй кластер – «удовлетворительная» оценка (кластер V2).

Таблица 13 – Кластеры оценок, выделенных в нейросетевой модели Кохонена

| Показатель                               | 1 кластер<br>оценка<br>«неудовлетворительно» | 2 кластер<br>оценка<br>«удовлетворительно» |
|------------------------------------------|----------------------------------------------|--------------------------------------------|
| Y2 (% условно здоровых)                  | 0                                            | 6,7±2,2                                    |
| Y3 (% соответствует<br>возрастной норме) | 52,3±4,4                                     | 86,5±3,0                                   |
| Y9 (% удовлетворите-<br>льная)           | 23,6±3,8                                     | 54,9±4,3                                   |
| Y12 (% не нарушено)                      | 1,6±1,1                                      | 56,8±4,3                                   |
| Y19 (% полностью<br>удовлетворены)       | 3,1±1,5                                      | 37,3±4,2                                   |

Таким образом, построена нейросетевая модель, которая позволяет дать эффективную интегральную оценку результатов лечения ВРГН (II этап). Оценка строится на основании 19 показателей и позволяет характеризовать результаты лечения как «неудовлетворительные» или «удовлетворительные».

В связи с необходимостью мониторинга и большим объемом анализируемых данных, необходимой является разработка специализированного аналитического инструмента, позволяющего решать практические и научные задачи, связанные с лечением и реабилитацией детей с ВРГ с/без ВРН. Этот подход работает с описанием объектов в терминах комбинации количественных и качественных переменных.

Для классификации объектов существует несколько алгоритмов классификации, основанных на концепции частичного прецедентности, то есть частичных аналогий: объект может быть похож на другой объект не в своей

тотальности. Те части, которые похожи друг на друга, могут дать информацию о возможных закономерностях; конечно, не все они одинаковы по величине. Эти характеристики подходят для моделирования проблем классификации в медицине.

Результатом проанализированных данных и планирования разработки аналитического инструмента явилось создание программного обеспечения (ПО) «Диспансерный учет». Принцип работы ПО «Диспансерный учет» основан на способности использовать имеющиеся, динамично накапливать новые и уточненные данные, математически (статистически) обрабатывать и анализировать результаты, интерпретировать их в привычный для оператора вид и представлять различные виды (текстовые, числовые, графические) отчетов.

Требования к программе: Win9x, WinNT 4.0, 5.0, 5.1; ОЗУ минимум 32 Mb (рекомендуется 128 Mb); для поддержки работы с данными требует наличие на компьютере BDE (Borland DataBase Engine).

Для удобства работы специалиста в ПО реализована гибкая справочная система, представляющая собой организованную базу справочных материалов с возможностью их изменения, пополнения, удаления.

Программное обеспечение состоит из ключевых информационных карт, первой из которых является регистрационная карта. В программном обеспечении она называется «Реестр пациентов» (Рисунок 45).

Реестр пациентов загружается при запуске программы и представляет собой таблицу, в которой каждой строке соответствует пациент и основные его данные. Ф.И.О. и адрес непосредственно записываются в соответствующие поля. Значения остальных полей выбираются из выпадающего списка и заполняются из соответствующего простого справочника возрастов, городов, сельских районов, диагнозов и т.д., что значительно облегчает работу с программой.

Из реестра пациентов можно просмотреть фотографию текущего пациента (Рисунок 45). доступен для заполнения и просмотра фотоархив.

| Диспансерный учет                                     |     |                   |                |                            |            |             |                |                          |
|-------------------------------------------------------|-----|-------------------|----------------|----------------------------|------------|-------------|----------------|--------------------------|
| Правка Вид Справочники Сервис Статистика Помощь Выход |     |                   |                |                            |            |             |                |                          |
| ФИО                                                   | Пол | Возраст           | Национальность | Адрес                      | Родился... | ...в стране | ...в месте     | Диагноз                  |
| М                                                     | Ж   | 6 лет 7 месяцев   | русский        | Донецк, 102 пр. Ленинский  | 18.12.1996 | Украина     | Донецк         | Расщелина губы и альвеол |
| Г                                                     | М   | 6 лет 10 месяцев  | русский        | Ростов, обл. Таганрог      | 04.09.1996 | Украина     | Таганрог       | Расщелина губы и неба ле |
| Ш                                                     | М   | 11 лет 8 месяцев  | русский        | Д. об. Славянск, ул. Кол   | 07.11.1991 | Украина     | Славянск       | Расщелина губы и неба ле |
| К                                                     | М   | 6 лет 10 месяцев  | русский        | ПР. Строителей д. 144      | 03.09.1996 | Украина     | Мариполь       | Неполная изолированная   |
| К                                                     | М   | 11 лет 7 месяцев  | русский        | ПР. Металлургов д. 204 а   | 17.12.1991 | Украина     | Мариполь       | Расщелина губы и неба л  |
| К                                                     | Ж   | 14 лет 4 месяца   | русский        | Д. об. Торез, ул. Чекист   | 10.03.1989 | Украина     | Торез          | Сквозная расщелина неба  |
| Б                                                     | Ж   | 6 лет 9 месяцев   | украинец       | Д. об. Зугрес, ул. Пушки   | 05.10.1996 | Украина     | Зугрес         | Полная сквозная расщел   |
| Т                                                     | М   | 6 лет 4 месяца    | русский        | Д. об. Авдеевка 9 кварт    | 17.02.1997 | Украина     | Авдеевка       | Расщелина губы и неба л  |
| Т                                                     | Ж   | 9 месяцев         | русский        | Донецк, Ольховская, 31     | 06.10.2002 | Украина     | Донецк         | Расщелина губы и альвеол |
| И                                                     | М   | 6 лет 4 месяца    | русский        | Дон. обл. Краматорск, у    | 01.03.1997 | Украина     | Краматорск     | Изолированная неполная   |
| Р                                                     | Ж   | 6 лет 10 месяцев  | русский        | Дон. обл. Старобеш. рай    | 02.09.1996 | Украина     | Старобешевский | Расщелина губы и неба л  |
| Р                                                     | М   | 8 месяцев         | русский        | Дон. обл. г. Славянск, у   | 08.11.2002 | Украина     | Славянск       | Расщелина неба до перед  |
| Б                                                     | М   | 4 года 9 месяцев  | русский        | дон. обл. г. Дзержинск, у  | 13.10.1998 | Украина     | Дзержинск      | Расщелина губы и неба ле |
| Б                                                     | М   | 3 года 10 месяцев | русский        | Дон. обл. г. Дебальцевоу   | 02.09.1999 | Украина     | Енакиев        | Расщелина неба до перед  |
| Т                                                     | Ж   | 2 года 7 месяцев  | русский        | Дон. обл. Иловайск, ул. /  | 24.12.2000 | Украина     | Иловайск       | Расщелина мягкого неба / |
| П                                                     | М   | 4 месяца          | русский        | дон. обл. г. Макеевка п.Н  | 17.02.2003 | Украина     | Макеевка       | Расщелина губы и неба ле |
| Я                                                     | Ж   | 9 месяцев         | русский        | Дон. окол. г. Торез, нак   | 28.10.2002 | Украина     | Торез          | Расщелина губы и неба ле |
| Б                                                     | Ж   | 2 года 9 месяцев  | русский        | Запорожская обл. г. Бей    | 01.10.2000 | Украина     | Торез          | Расщелина мягкого неба / |
| Г                                                     | Ж   |                   |                | Дон. обл. Г. Славянск, у   | 01.07.1988 | Украина     | Славянск       | Расщелина неба до перед  |
| С                                                     | Ж   | 3 года 5 месяцев  | татарин        | Дон. обл. Г. Родиновское   | 03.02.2000 | Украина     | Родиновское    | Расщелина губы и неба л  |
| О                                                     | М   | 4 года 1 месяц    |                | Дон. обл. Горловка, ул. Р  | 01.06.1999 | Украина     | Горлова        | Расщелина губы и неба л  |
| Ф                                                     | М   | 1 год 8 месяцев   | русский        | Дон. обл. г. Зугрес, ул. Б | 05.11.2001 | Украина     | Зугрес         | Расщелина губы и неба д  |

Рисунок 45 – Реестр пациентов

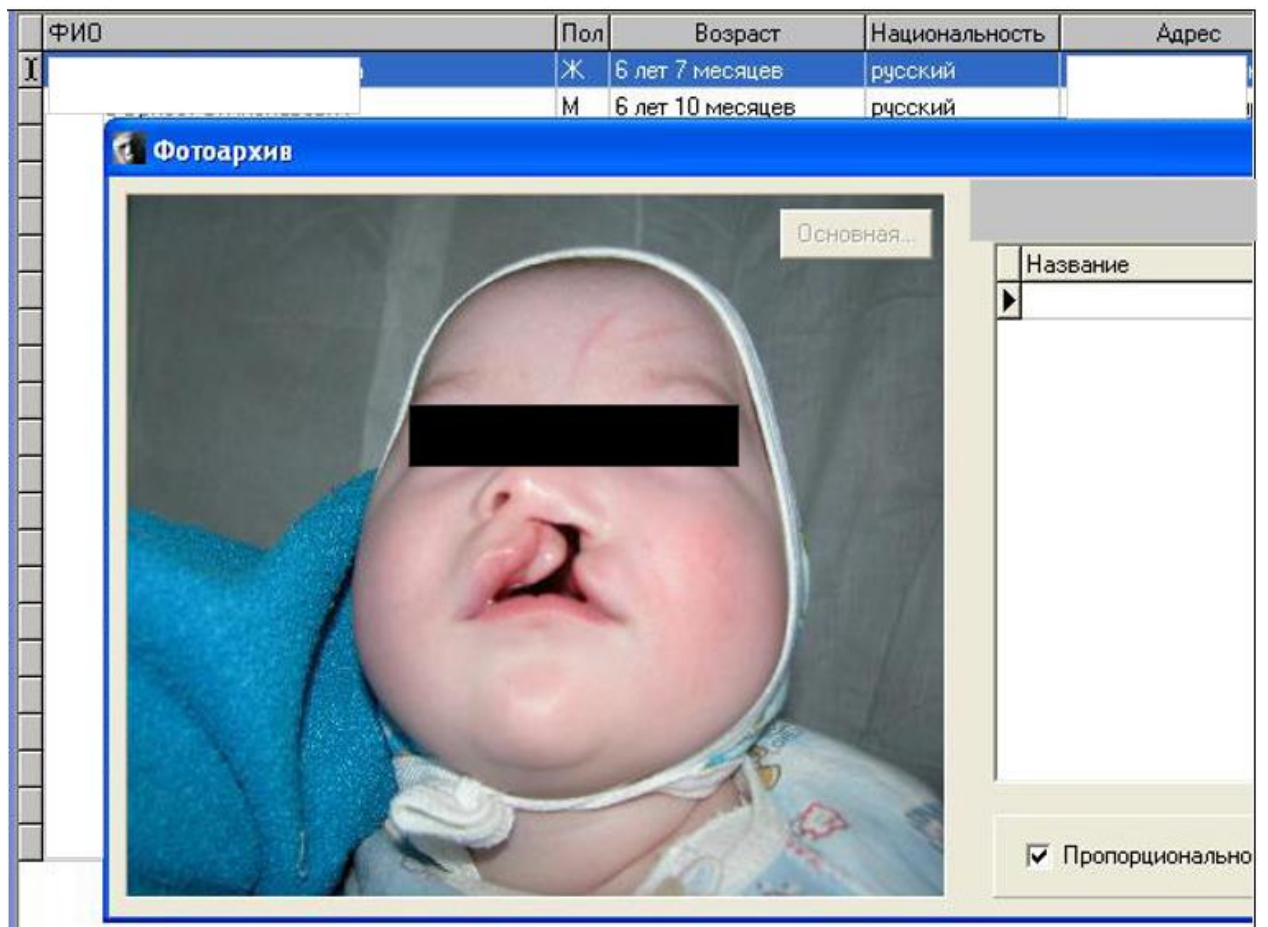


Рисунок 46 – Внешний вид фотоархива (фрагмент)

Карта «Родители» позволяет учитывать, хранить и в любое время просматривать данные о родителях пациента. Программа предусматривает возможность изменения информации, что можно сделать, нажав кнопку «Родители» в форме редактирования данных о пациенте (Рисунок 47).

The screenshot shows a software window titled "Родители :". It contains two side-by-side forms for "Мать" (Mother) and "Отец" (Father).  
 For the Mother's form:  
 - Name field: empty.  
 - Nationality: dropdown menu set to "русский".  
 - Place of work: radio buttons with "производственная сфера" selected.  
 - Education: radio buttons with "высшее" selected.  
 - Professional hazards: radio buttons with "нет" selected.  
 - Health status: checkboxes with "аллергические реакции" checked.  
 For the Father's form:  
 - Name field: empty.  
 - Nationality: dropdown menu set to "белорус".  
 - Place of work: radio buttons with "производственная сфера" selected.  
 - Education: radio buttons with "высшее" selected.  
 - Professional hazards: radio buttons with "нет" selected.  
 - Health status: checkboxes with "аллергические реакции" checked.

Рисунок 47 – Информация о родителях

Неонотологическая карта отражает информацию о беременности, родах, врожденных заболеваниях и пр., представлена в виде набора закладок, на каждой из которых находится соответствующая информация (Рисунок 48).

В программном обеспечении «Диспансерный учет» предусмотрена карта «Лабораторные данные» для информации о клинических и биохимических исследованиях пациента. Карта позволяет не только фиксировать цифровые значения исследований, но и автоматически редактировать их в соответствующем справочнике анализов (Рисунок 49).

ФИО: [ ] Пол: Ж Возраст: 6 лет 7 месяцев Национальность: русский Адрес: [ ]

**Неонатологический статус**

Беременность | Рождение | Неонатологический период | Прочее

Беременность: 2-ая

☒ без осложнений  
☐ осложненная в I триместре  
☐ осложненная в II триместре  
☐ осложненная в III триместре  
☐ осложненная на всем протяжении

Болезни матери во время беременности: [ ]

Печатать OK Отмена

Рисунок 48 – Неонатологическая карта

ФИО: [ ] Пол: [ ] Возраст: [ ] Национальность: [ ] Адрес: [ ]

**Анализы**

Группа: Биохимические Возраст осмотра: 3 месяца

| Показатель                  | Ед. изм. | мин. | макс. | реально |
|-----------------------------|----------|------|-------|---------|
| а-1 - глобулин              | %        | 3.5  | 6     | 4       |
| а-2 - глобулин              | %        | 6.9  | 10.5  | 4       |
| Азот остаточный в сыворотке | ммоль/л  | 17.1 | 27.85 | 24.6    |
| Альбумин                    | %        | 56.5 | 66.85 | 55      |
| б - глобулин                | %        | 7.3  | 12.5  | 13      |
| Белок общий                 | г/л      | 41   | 55    | 56      |
| Билирубин общий             | мкмоль/л | 3.4  | 13.7  | 3.5     |
| Билирубин свободный         | мкмоль/л | 111  | 1111  | 144     |
| Билирубин связанный         | мкмоль/л | 0.85 | 3.4   | 3.5     |
| г - глобулин                | %        | 12.8 | 19    | 23      |
| Гистамин в плазме           | нмоль/л  | 24.7 | 84    | 81      |
| Глобулин                    | %        | 33.2 | 43.5  | 42.4    |
| Глюкоза                     | ммоль/л  | 3.33 | 5.55  | 3.32    |
| Железо сывороточное         | мкмоль/л | 3.9  | 33.5  | 35.4    |
| Калий в сыворотке           | ммоль/л  | 4.15 | 5.76  | 6       |
| Кальций в плазме            | ммоль/л  | 2.3  | 2.75  | 2.45    |

Рисунок 49 – Карта «Лабораторные данные»

Для документирования лечебной работы в программе предусмотрена карта «Лечение», где фиксируется и хранится информация о проведенной работе, ее результативности. В том числе в этот раздел включена информация о проведенных операциях. В верхней части формы «Операции» представлен список операций, которые выполнены ребенку. По текущей операции или по всему списку операций можно построить печатный отчет.

Ключевым моментом ПО «Диспансерный учет» является карта факторов риска. Эта карта представляет собой систематизированный блок показателей, характеризующих различные факторы (от социально-гигиенических до тяжести расщелины и функциональных нарушений, обусловленных пороком развития челюстно-лицевой области.), влияющих на состояние здоровья и качество жизни ребенка. Показатели организованы в виде иерархического дерева (Рисунки 50 и 51).

2/27/2005 - 4:35:39 PM

### Прогностическая таблица для определения степени риска формирования здоровья у детей с ВРГН

**Ф.И.О.** \_\_\_\_\_  
**Национальность** русский  
**Дата рождения** 12/18/1996      **Место рождения** Украина, Донецк  
**Адрес** \_\_\_\_\_  
**Диагноз** Расщелинна губы и альвеолярного отростка правосторонняя

| №  | Факторы риска                                                           | Козф-т | 3<br>месяца | 5<br>месяцев | 1 год | 1 год и 3<br>месяца | 7<br>месяцев | 2 года |
|----|-------------------------------------------------------------------------|--------|-------------|--------------|-------|---------------------|--------------|--------|
|    | Социально-биологические                                                 |        |             |              |       |                     |              |        |
| 1  | Мать одинокая                                                           | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 2  | Семья неполная                                                          | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 3  | Ребенок под опекой родственников                                        | 40     |             |              |       |                     |              |        |
| 4  | Ребенок под социальной опекой                                           | 70     |             |              |       |                     |              |        |
| 5  | Количество детей в семье более двух                                     | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 6  | Многодетная семья                                                       | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 7  | Наличие в семье других детей с пороками развития                        | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 8  | Наличие в семье других часто болеющих детей                             | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 9  | Наличие в семье других членов семьи инвалидов                           | 2      |             |              |       |                     |              |        |
| 10 | Нестабильный микроклимат в семье, связанный с материальными трудностями | 2      |             |              |       |                     |              |        |
|    | ограниченностью жилой площади                                           | 2      |             |              |       |                     |              |        |
|    | неуживчивостью с родственниками                                         | 2      |             |              |       |                     |              |        |
|    | употреблением алкоголя                                                  | 1      |             |              |       |                     |              |        |

Рисунок 50 – Карта факторов риска

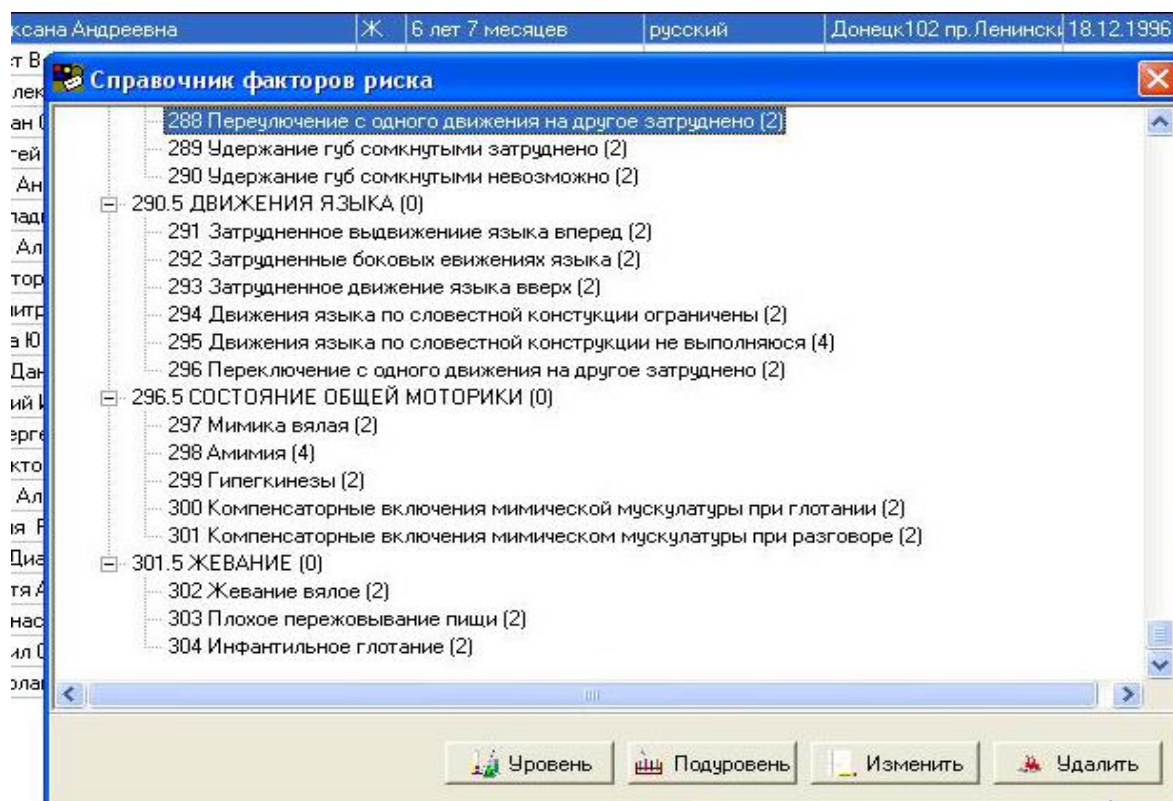


Рисунок 51 – Фрагмент карты факторов риска

Такая организация позволяет создавать группы любой глубины вложенности, тем самым динамично оценивать влияние всех факторов на состояние здоровья и развития ребенка, при необходимости выделять наиболее значимые неблагоприятные факторы на каждом этапе реабилитационного процесса. Каждому показателю соответствует определенный числовой коэффициент. Заполнение карты проводится путем навигации с маркировкой выбранных значений.

Это значительно облегчает работу, позволяет при минимальных временных затратах отразить максимальное количество информации. При каждом окончании работы автоматически подводится цифровой итог и высчитывается балльный коэффициент факторов риска, влияющих на качество жизни больного в данный момент (Рисунок 52).

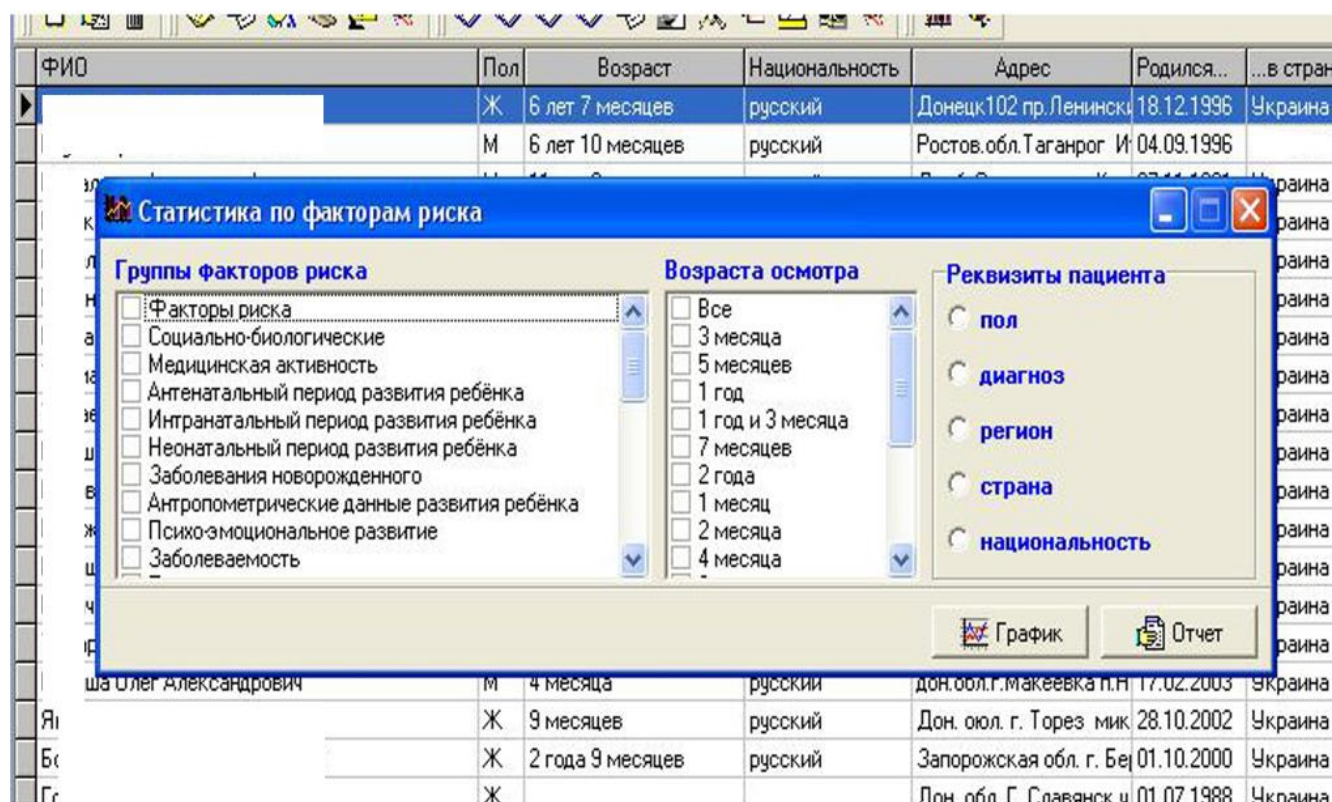


Рисунок 52 – Вариант статистического анализа

Для каждого пациента по данным его прогностической карты можно получить статистическую информацию относительно групп факторов риска. Это позволяет наглядно показать соотношение групп факторов риска в прогностической карте пациента. Итоговый анализ факторов проводится по всей базе данных, характеризующих больного, и по каждой группе первого уровня в отдельности.

Перед расчетом можно выбрать определенные или все группы факторов риска и возраста осмотра. Статистический анализ может быть проведен как по отдельному пациенту, так и по всей базе данных (например, структура диагнозов, эпидемиология, заболеваемость и др.). Результатом обработки данных является печатный отчет или график (Рисунок 53).

Поддерживаются три вида графиков: кривая, гистограмма (уровневый график), диаграмма. Также можно управлять объемностью и мультицветностью графика. При выключенной мультицветности можно выбрать цвет графика из списка цветов. График можно распечатать.

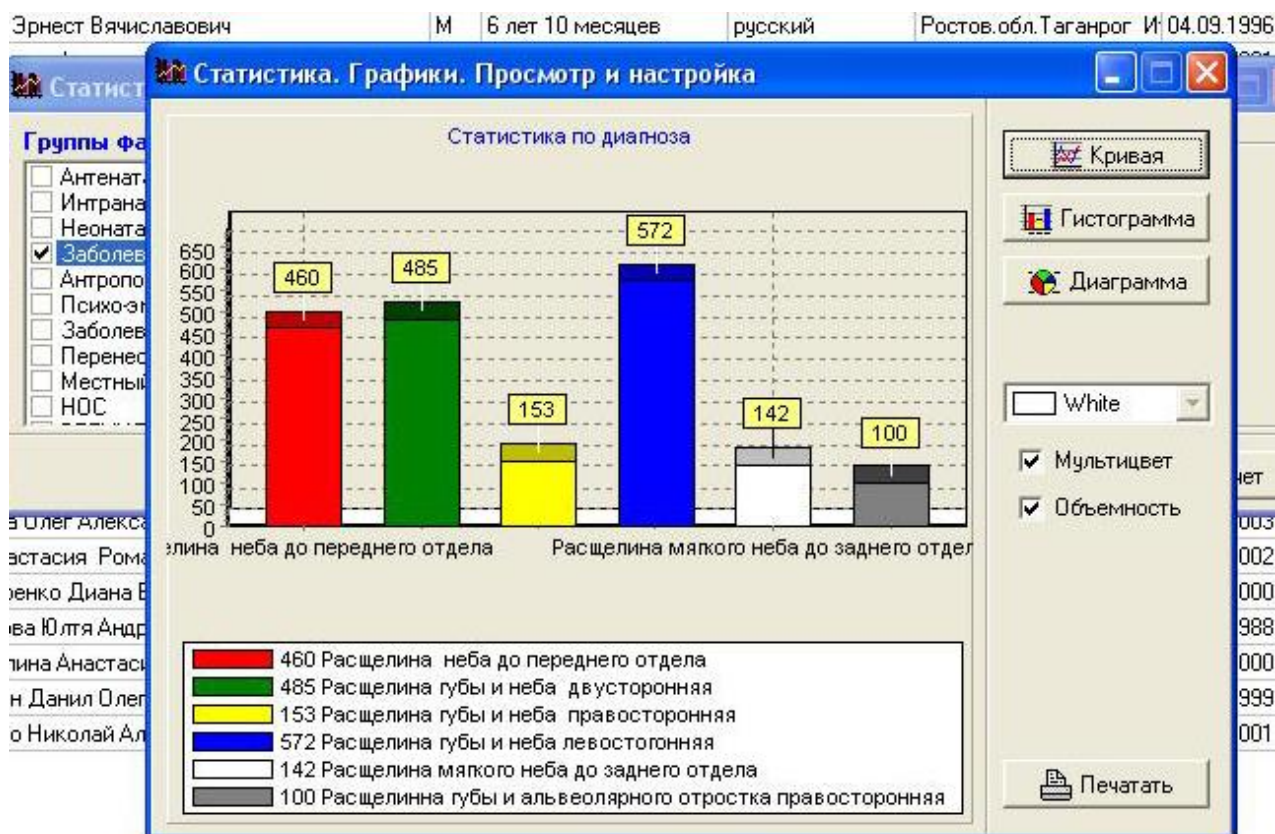


Рисунок 53 – Графический отчет статистического анализа базового контингента больных по диагнозам

По данным карты с учетом факторов риска для каждого пациента можно строить индивидуальную программу лечебных и реабилитационных мероприятий. Сравнение цифровых отчетов и анализ бального коэффициента на этапах реабилитации позволяет делать выводы о динамике состояния здоровья и качества жизни пациента, т. е. об успешности реабилитации.

Использование ПО «Диспансерный учет» позволяет объективизировать оценку факторов риска, а в ряде случаев решать одновременно задачи выявления «симптомокомплексов риска» и прогнозирования заболеваний у детей с ВРГН, выделять группы высокого риска стойкой инвалидизации. В программе реализована возможность введения различных формул для расчета, например, в рамках данной задачи различные соотношения размеров расщелины и лица и др.; для каждого пациента по введенным параметрам формулы рассчитывается ее

значение; в справочнике для каждой формулы можно загрузить поясняющую ее иллюстрацию. Использование полученных данных возможно для планирования индивидуального лечения и целенаправленной профилактики мультифакториальных пороков

Пример применения математической модели прогнозирования комплексного подхода к ведению индивидуальной реабилитации ребенка с ВРГН.

I этап:

1) выявлено 10 признаков, в наибольшей степени влияющих на результаты лечения (в порядке убывания их значимости):

- Логопедическое лечение (X114);
- Диагноз (X5);
- комплексное реабилитационное лечение в специализированном центре (X115);
- Врожденные аномалии нервной системы Класс XVII (Q00-Q07) (X83);
- Активность родителей (X129);
- Вид хейлопластики (X19);
- ОРВИ Класс X (J00-J06) (X48);
- Выполнение реабилитационных мероприятий (X130).
- Степень расщелины альвеолярного отростка (X10);
- Диспансеризация хирургическая после операции (X107).

2) согласно выделенным факторам и признакам была построена математическая модель прогнозирования результатов лечения, которая показала прогноз в 79,3% (ДИ 73,5%–84,6%), показатель карра Кохена составил 0,65 (ДИ 0,55–0,74);

3) полученная модель была реализована для практического использования в среде табличного процессора Excel (Рисунок 56).

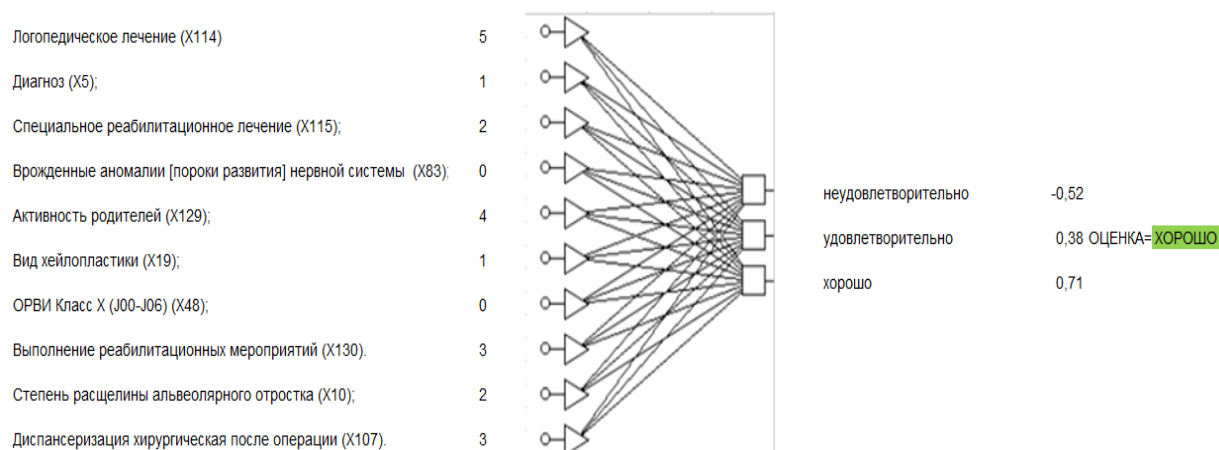


Рисунок 56 – Результаты прогноза 1 этап

В результате построения модели интегральную оценки качества лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области (II этап):

1) выявлено 8 признаков, в наибольшей степени влияющих на результаты лечения (в порядке убывания их значимости):

- осложнения ураностафилопластики хирургические (X29);
- выполнение реабилитационных мероприятий (X130);
- недостаточность питания Класс IV (E40-E68) (X37);
- количество этапов пластики неба (X31);
- активность родителей (X129);
- социальное положение матери (X102);
- диспансеризация хирургическая после операции (x107);
- логопедическое лечение (X114).

2) на основе выделенных признаков была построена математическая модель прогнозирования результатов лечения: чувствительность составила 84,2 % (ДИ 76,1 %–90,9 %), специфичность – 87,2 % (ДИ 74,5 %–89,5 %), доля ложно положительных прогнозов – 17,5 % (ДИ 10,6 %–25,8 %), доля ложно отрицательных прогнозов – 15,6 % (ДИ 9,0 %–23,6 %);

3) полученная модель реализована для практического использования в среде табличного процессора Excel (Рисунок 57).

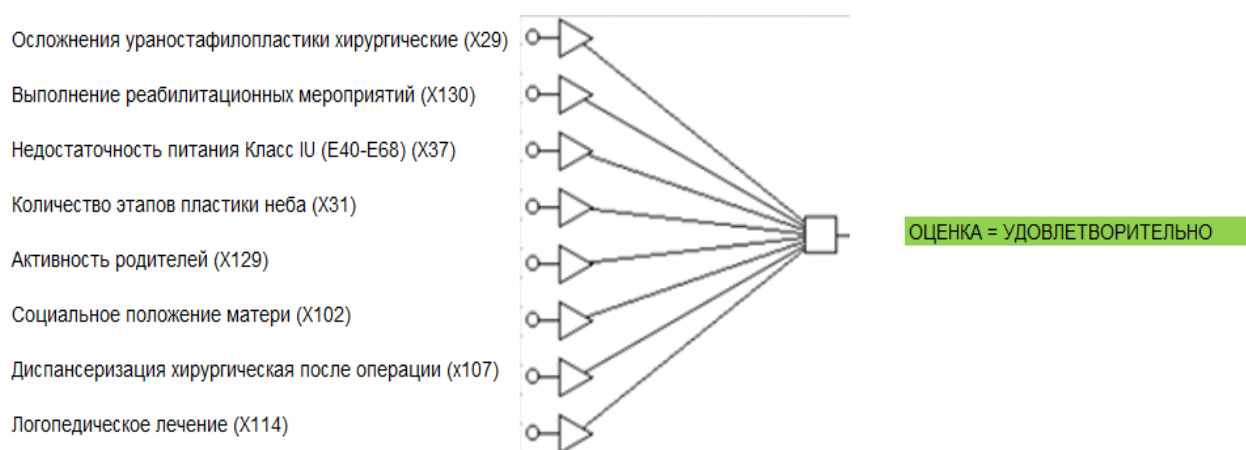


Рисунок 57 – Результаты прогноза 2 этап

Таким образом, выявленные факторы прогноза обуславливают хорошие/удовлетворительные результаты лечения и реабилитации ребенка с ВРГН, а разработанная и построенная на основе ретроспективного анализа большого количества разнообразных данных математическая модель прогнозирования качества реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба позволяет нам не только прогнозировать конечный результат комплексного лечения детей с ВРГН, но и выявить наиболее значимые факторы, во многом определяющие тактику и исход лечения.

### ***Клинические примеры.***

1. Ребенок Е., 6,5 лет с диагнозом полная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. По итогам оценки комплексного лечения входит в группу детей с хорошим результатом лечения.

Ребенок от первой беременности, первых родов, беременность протекала без осложнений, роды срочные. Первичный осмотр челюстно-лицевого хирурга был произведен в роддоме на первые сутки. Был выставлен диагноз: полная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Даны рекомендации по вскармливанию и уходу за ребенком с учетом данной патологии. Впервые в челюстно-лицевое отделение для детей № 2 «Центральной городской клинической больницы № 1 г. Донецка» обратились в возрасте 10 дней для составления плана лечения и реабилитации.

Перед планированием операции ринопейлопластика сопутствующих патологий не выявлено, весо-ростовые и клиничко-лабораторные результаты в норме. Операция ринопейлопластика произведена в возрасте 3-х месяцев (Рисунок 58).



Рисунок 58 – Ребенок Е., возраст 3 месяца, операция ринопейлопластика.

Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений. Ребенок выписан на 7 сутки.

При плановом осмотре в 6 месяцев: лицо симметрично, определяется послеоперационный рубец верхней губы слева, без деформации крыла носа (Рисунок 59). В полости рта: рот открывает в полном объеме, определяется расщелина альвеолярного отростка и твердого и мягкого неба до заднего отдела.



Рисунок 59 – Ребенок Е., возраст 6 месяцев.

При планировании следующего этапа проведения операции ураностафилопластики была произведена консультация ортодонта и логопеда. За предоперационный период ребенок болел 2 раза ОРВИ. При обследовании противопоказаний к проведению оперативного лечения не выявлено, операция щадящая ураностафилопластика по Харьковскому произведена в возрасте 1,2 года. Послеоперационный период протекал без местных и общих осложнений. Ребенок выписан на 12 суток. Далее составлен план логопедического и ортодонтического лечения в центре. На осмотре в 3 года отмечается хорошие результаты косметического и функционального лечения. Речевое развитие хорошее, речь внятная, медицинская активность семьи высокая, занимаются с ребенком ежедневно. Ребенок посещает детский сад. Болеет редко. План комплексной реабилитации продлен.

На контрольном осмотре в 6,5 лет отмечено: ребенок активный, контактный, физические и лабораторные данные, психо-речевое развитие соответствует возрастной норме. Ребенок получает

ортодонтическое и логопедическое лечение в центре и по месту жительства. По состоянию здоровья относится к группе детей, болеющих 1-2 раза в год. Объективно: лицо симметрично, определяется послеоперационный рубец верхней губы слева, без деформации крыла носа, носовое дыхание не нарушено, компенсаторные мимические движения не выявлены. В полости рта: рот открывает в полном объеме, прикус сменный, гигиена полости рта – удовлетворительная. Определяется щелевидный дефект альвеолярного отростка, послеоперационные рубцы в области твердого и мягкого неба, небо-глоточное смыкание компенсированное, мягкое небо активное, речевое дыхание не нарушено. Родители полностью удовлетворены результатом лечения. Косметические и функциональные результаты относятся к хорошему результату комплексного лечения.



Рисунок 59 – Ребенок Е., возраст 6,5 лет.

2. Ребенок Д., 5 лет с диагнозом полная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. По итогам оценки комплексного лечения входит в группу детей с удовлетворительным результатом лечения.

Ребенок от восьмой беременности, третьих родов, беременность протекала на фоне токсикоза, роды срочные. Первичный осмотр челюстно-лицевого хирурга был произведен в роддоме на вторые сутки, выставлен диагноз: полная левосторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Даны рекомендации по вскармливанию и уходу за ребенком с учетом данной патологии.

Впервые в челюстно-лицевое отделение для детей № 2 «Центральной городской клинической больницы № 1 г. Донецка» обратились в возрасте 1 месяца для составления плана лечения и реабилитации. Перед планированием операции ринохейлопластика сопутствующих патологий не выявлено, весовые и клинико-лабораторные результаты в норме.

В назначенные сроки из-за активности боевых действий хирургическое лечение было отменено, родители не смогли вывезти ребенка. Операция ринохейлопластика произведена в возрасте 1,4 лет (Рисунок 61).



Рисунок 61 – Ребенок Д., возраст 1,4 лет, операция ринохейлопластика.

Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений. Ребенок выписан на 7 сутки.

При плановом осмотре в 2 года: лицо ассиметрично, определяется послеоперационный рубец верхней губы слева с деформацией крыла носа. В полости рта: рот открывает в полном объеме, определяется расщелина альвеолярного отростка и твердого и мягкого неба до заднего отдела. При планировании следующего этапа проведения операции ураностафилопластики была произведена консультация ортодонта и логопеда. За предоперационный период ребенок болел 2 раза ОРВИ. При обследовании противопоказаний к проведению оперативного лечения не выявлено, операция щадящая ураностафилопластика по Харькову произведена в возрасте 2,5 лет (сроки дважды были смещены вследствие отсутствия транспортного сообщения из-за активизации боевых действий). В послеоперационном период было отмечено повышение температуры тела до 38,7 С, образовался дефект в переднем отделе. Ребенок выписан на 14 сутки. Устранение дефекта было произведено спустя 4 месяца. Далее составлен план логопедического и ортодонтического лечения, которые пациент получал по месту жительства. На осмотре в 4 года отмечаются удовлетворительные результаты косметического и функционального лечения. Речевое развитие удовлетворительное, речь внятная, ребенок не посещает детский сад. Болеет 5-6 раз в год. План комплексной реабилитации продлен.

На контрольном осмотре в 5 лет (Рисунок 62) отмечено: ребенок активный, контактный, физические и лабораторные данные, психо-речевое развитие соответствуют возрастной норме. Ребенок продолжает получать ортодонтическое и логопедическое лечение по месту жительства. Объективно: лицо ассиметрично, определяется послеоперационный рубец распространяющийся на всю высоту верхней губы и дна носа слева, деформация крыла носа, носовое дыхание не нарушено. Компенсаторные мимические движения выражены незначительно. В полости рта (Рисунок 63): рот открывает в полном объеме, гигиена полости рта – удовлетворительная. Определяется дефект альвеолярного отростка, послеоперационные рубцы в области твердого и мягкого неба, небо-

глоточное смыкание компенсированное, мягкое небо активное, речевое дыхание не нарушено.



Рисунок 62 – Ребенок Д., возраст 5 лет, внешний вид.



Рисунок 63 – Ребенок Д., возраст 5 лет, полость рта.

Родители удовлетворены частично, удовлетворены функцией, но неудовлетворены косметическим результатом. Косметические и функциональные результаты относятся к удовлетворительному результату комплексного лечения.

3. Ребенок Б., 4-х лет, с диагнозом полная двухсторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. По итогам оценки комплексного лечения входит в группу детей с неудовлетворительным результатом лечения.

Ребенок от первой беременности, первых родов, беременность протекала с угрозой преждевременных родов, преэклампсии, роды срочные. На момент родов матери 18 лет. В роддоме ребенок не был осмотрен специалистом. Первичный осмотр челюстно-лицевого хирурга был произведен в челюстно-лицевое отделение для детей № 2 «Центральной городской клинической больницы № 1 г. Донецка» в возраст 1,5 месяца. Был выставлен диагноз: полная двухсторонняя расщелина верхней губы, альвеолярного отростка, твердого и мягкого неба. Даны рекомендации по вскармливанию и уходу за ребенком с учетом данной патологии. Перед планированием операции ринопейлопластика были выявлены сопутствующие патологии желудочно-кишечного тракта, частые респираторные заболевания, выявлены несоответствия весо-ростовых показателей, гипотрофия II степени, низкий гемоглобин.

Операция ринопейлопластика произведена в два этапа из-за несоблюдения родителями рекомендаций в плане ортодонтического лечения, что привело к значительному выстоянию резцовой кости. В условиях общей анестезии в возрасте 1,5 года на верхнюю челюсть фиксирован ортодонтический аппарат с расширяющим винтом, проведено расширение верхней челюсти. Далее получал лечение с помощью несъемной ортодонтической техники для устранения деформации верхнего зубного ряда. (Рисунок 64 и 65) Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений. Ребенок выписан на 3 сутки.



Рисунок 64 – Ребенок Б., 1,5 года



Рисунок 65 – Ребенок Б., 1.5 года

Первый этап ринопейлопластики был выполнен в возрасте 2-х лет. В послеоперационном периоде отмечено повышение температуры до 39,3°C без местных осложнений. Второй этап ринопейлопластики был произведен в возрасте 3-х лет из-за несоблюдения родителями возрастных рекомендаций. Ортодонтическое лечение было прервано. При плановом осмотре в возрасте 3,5 лет: лицо ассиметрично за счет выстояния резцовой кости, определяется двухсторонние послеоперационные рубцы верхней губы. В полости рта: рот открывает в полном объеме, полость рта не санирована, неудовлетворительная гигиена. Определяется двухсторонняя расщелина альвеолярного отростка с выстоянием резцовой кости, расщелина твердого и мягкого неба до заднего отдела. Речь малопонятная, жалобы на попадание пищи в полость носа. Выраженные компенсаторные мимические движения. Ребенок не посещает детский сад, выявлена задержка психо-речевого развития, активность семьи низкая, с ребенком не занимаются. Был составлен план комплексного лечения, но родители не явились в назначенные сроки.



Рисунок 66 – гипсовая модель верхней челюсти

Ребенок в возрасте 4-х лет не был прооперирован по поводу расщелины твердого и мягкого неба. Удовлетворенность родителей не выявлена. Всё вышеперечисленное относится к неудовлетворительному результату комплексного лечения.



Рисунок 67 – Ребенок Б., 4 года

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные пороки развития являются важной медицинской и социальной проблемой из-за их вклада в смертность и заболеваемость новорожденных и младенцев, а также распространенность около 2-3 % [70; 170] и неуклонным ростом, отмеченным в последние десятилетия. Среди всех пороков развития ВРГН является одним из самых распространенных врожденных черепно-лицевых аномалий. Частота рождаемости детей с ВРГН в мире в среднем составляет 1:750 новорожденных, а в разных регионах Российской Федерации данный показатель колеблется от 1:1000 до 1:600, составляя 86 % от всех пороков развития челюстно-лицевой области [41; 64]. Рост связан с увеличением тератогенных и генетических факторов ВРГН может определяться при многих заболеваниях, представляющих собой моногенные, хромосомные, мультифакториальные формы [111; 121].

Проблемы, возникающие при ВРГН многогранны, поскольку влияют как на функциональные критерии (дыхание, речь, глотание, слух, черепно-лицевой рост / развитие), так и на эстетические и психосоциальные аспекты [113]. Из-за сложности этой аномалии процесс реабилитации пациентов должен начинаться в первые несколько месяцев жизни и включать в себя многопрофильную команду, состоящую из специалистов различных медицинских специальностей [109].

В настоящее время в различных отраслях медицины, в том числе стоматологии, челюстно-лицевой хирургии широкое применение находят различные компьютерные программы прогнозирования, диспансерного наблюдения, моделирования реабилитации больных, что позволяет решать задачи, связанные с планированием, контролем, прогнозированием и учетом качества лечения больных с различными заболеваниями, в том числе и с ВРГН.

В связи с вышеизложенным была поставлена цель повышения качества реабилитации детей с ВРГН на основе математического прогнозирования и путем создания индивидуальной программы реабилитации.

Для достижения цели были поставлены следующие задачи:

- изучить и проанализировать частоту, структуру и эпидемиологические особенности ВРГН в сочетании с другими пороками развития за 25-летний период на территории Донецкого региона;
- оценить состояние здоровья детей с ВРГН в зависимости от сроков и объема реабилитационных мероприятий и выявить причины нарушений сроков и объема лечебно-реабилитационных мероприятий;
- изучить социально-психологическое положение семей, воспитывающих детей с ВРГН;
- выявить факторные признаки, в наибольшей степени влияющие на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков лица и на основании этого построить математическую модель прогнозирования качества реабилитации детей с ВРГН;
- оценить эффективность комплексного подхода к ведению детей с ВРГН и разработанных программ индивидуальной реабилитации

Были изучены частота, структура и эпидемиологические особенности ВРГН в сочетании с другими пороками развития за 25-летний период наблюдения в Донецком регионе. Необходимо акцентировать внимание на резкое снижение рождаемости начиная с 2013 года с последующим темпом снижения рождаемости на протяжении всего оставшегося проанализированного периода. В среднем за анализируемый период ежегодная рождаемость составила  $30647,5 \pm 12295,7$  ДИ 95% [26009,6-35285,4] с медианным показателем 35146 (мах – 44371 (в 2008 г.) и мин – 8657 (в 2020 г.) Q1 – 22426,5 и Q3 – 39897,5.

Негативная демографическая картина анализируемых лет усугубляется стабильно высокими показателями рождения детей с врожденными аномалиями развития. Так, прирост показателя частоты рождаемости детей с врожденными аномалиями развития на территории Донецкого региона за анализируемый период составил 13,64, темп прироста – 151,35 %. При этом, если в 1994 году соотношение здоровый ребенок: ребенок с врожденной аномалией развития составлял 37,64 к 1, то в 2020 году это соотношение составило 24,88 к 1.

При анализе статистических данных было установлено, что ВРГ с/без ВРН являются одним из наиболее распространенных и тяжелых врожденных орорасциальных дефектов. Проведенный анализ позволил выявить сохраняющийся стабильно высокий уровень встречаемости ВРГ с/без ВРН среди детского населения, который составляет 1,04 и существенно не отличается в различных районах и городах Донбасса. Не было выявлено существенных тенденций в изменении структуры порока у детей, рожденных в Донецком регионе за исследуемый период времени.

Данные о росте врожденных пороков развития (в том числе ВРГ с/без ВРН) в большинстве стран как ближнего, так и дальнего зарубежья в последние несколько десятилетий отмечают в многих публикациях [11; 63; 75]. Ряд авторов отмечает различия в распространенности патологии в зависимости от региона Российской Федерации. Так, региональные показатели частоты врожденной аномалии колеблются от 1:630 до 1:1280. Высокие показатели рождения детей с ВРГ с/без ВРН отмечены в зонах с загрязненным атмосферным воздухом [24; 73; 75; 91].

В проведенном исследовании установлено, что дети со сквозными, т.е. наиболее тяжелыми пороками развития составляют практически половину всех детей и превышают более чем в 3,3 раза количество детей с ВРГ и более чем в 1,8 раза количество детей с ВРН.

Было выявлено, что у большей доли детей с ВРГ и/или ВРН была диагностирована 2 степень тяжести патологии (полная односторонняя ВРГН). В зависимости от степени тяжести ВРГН по Г.А. Хацкевичу анализируемая совокупная выборка в большей степени соответствовала 3 степени тяжести патологии.

Такая ситуация диктует необходимость раннего выявления и совершенствования оказания лечебно-профилактической помощи и медико-социальной реабилитации детей с врожденными мальформациями челюстно-лицевой области, в частности ВРГ с/без ВРН.

Анализируемые группы детей с ВРГ и/или ВРН (ВРГН, ВРГ и ВРН) статистически значимо отличаются при их сравнении по ряду факторов формирования здоровья, выявленных сопутствующих патологий, оказывающих влияние как на процесс реабилитации, так и на результаты терапевтических мероприятий. Так, большая доля детей с ВРГ были младше, чем дети с ВРГН и в большей степени младше, чем дети с ВРН. При этом последняя группа детей отличалась преобладанием девочек, тогда как среди детей с ВРГН и ВРГ преобладали мальчики.

Анализ структуры заболеваемости детей с ВРГН по классам болезней показал, что наиболее часто у всех детей, независимо от вида порока регистрировались:

- болезни крови и кроветворных органов, преимущественно анемии алиментарного генеза (с преобладанием патологии этого класса среди детей группы ВРГН);
- болезни органов дыхания и кровообращения (с преобладанием патологии этого класса среди детей группы ВРГН и ВРН соответственно);
- болезни эндокринной системы, расстройств питания и нарушения обмена веществ (с преобладанием патологии этого класса среди детей группы ВРГ);
- болезни кожи (с преобладанием патологии этого класса среди детей группы ВРГН);
- психические расстройства, расстройства поведения и заболевания нервной системы (с преобладанием патологии этого класса среди детей группы ВРН).

Анализ полученных данных показал, что первое место среди заболеваний у детей с ВРГН на первом году жизни занимают преимущественно анемии алиментарного генеза (95,0 %). Здесь прослеживается связь с нарушениями в питании, причем больший процент составили дети, находящиеся на искусственном и смешанном вскармливании. По всей вероятности, нарушения питания, вызваны определенными сложностями в кормлении и неадекватном подборе смесей. Однако, только нарушениями и погрешностями вскармливания объяснить наличие данного заболевания нельзя. Обследования детей с

различными вариантами порока на дальнейших этапах лечения и в более поздние возрастные сроки подтверждает, что анемия занимает одно из лидирующих мест у детей практически во все анализируемые возрастные периоды жизни. При сравнении детей групп ВРГ, ВРГН и ВРН первого года жизни выявлено, что это заболевание наиболее часто встречается у детей со сквозным пороком развития (ВРГН). При обследовании этого же контингента больных в возрасте 2-3 лет отмечено значительное снижение данного заболевания у детей группы ВРГ и стабильно высокие показатели анемии у детей с ВРГН и ВРН.

Кроме того, практически у всех детей с ВРГ или ВРН выявляли отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде. Выявлен значительный удельный вес сопутствующих врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений, наиболее часто регистрируемых среди детей с ВРГН. Большинство детей с ВРГН, ВРГ или ВРН были рождены от 1 беременности и в результате 1 родов. Отягощенная наследственность выявлена у каждого 6 ребенка с ВРГ, у каждого 7 ребенка с ВРН и у каждого 8 ребенка с ВРГН. Возникает своего рода порочной круг: частые и стойкие заболевания способствуют возникновению морфофункциональных отклонений и хронической патологии, которые в свою очередь снижают резистентность организма ребенка, обуславливают развитие новых заболеваний, что приводит к отсрочке оперативного лечения детей с ВРГН, а невозможность устранения врожденного анатомического и функционального дефекта челюстно-лицевой области остается серьезной причиной развития многих заболеваний.

Проблема лечения и реабилитации детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области многогранна и сложна, оставаясь одной из актуальных медицинских и социальных проблем. В целом лечение черепно-лицевых аномалий зависит от узкоспециализированной реабилитации и начинается на ранней стадии с участием нескольких медицинских, стоматологических и смежных специальностей.

Стабильно высокая частота рождения и увеличивающаяся тяжесть соматического состояния детей с ВРГ и/или ВРН вынуждает искать новые пути

улучшения качества комплексного лечения при данном пороке развития. Конечной целью реабилитационных мероприятий является восстановление функции артикуляционного аппарата и формирование правильной речи у детей.

У большей доли детей с ВРГ и/или ВРН был проведен один этап хейлопластики. Коррекция губы/ носа у большей доли детей проводилась в возрасте от 2 до 3 лет. У большей доли детей с ВРГ и/или ВРН был проведен один этап пластики дефекта неба. Среди большей доли детей с ВРГН, с ВРГ или ВРН было проведено одно оперативное вмешательство.

Ортодонтическое лечение было проведено у каждого 4 ребенка с ВРГН или ВРН, тогда как среди детей с ВРГ ортодонтическому лечению было уделено гораздо меньшая доля внимания. Логопедическое лечение так же в большей степени проводилось среди детей с ВРГН или ВРН – у каждого 3 ребенка с ВРГН и каждого 4 ребенка с ВРН. Специальное реабилитационное лечение получали только каждый 6 ребенок с ВРГН, каждый 7 ребенок с ВРН, тогда как дети с ВРГ в меньшей степени получали как специальное реабилитационное, так и логопедическое лечение. При оценке наличия вторичной послеоперационной деформации губы, носа, зубов и т.д. у большей доли детей с ВРГН или ВРГ выявлено наличие деформации губы за счет выраженных рубцов, нарушение конфигурация линии Купидона, при сохранении элементов губы. У большей доли детей с ВРН было выявлено наличие вторичной деформации неба при наличии вторичной деформации зубов и нарушении прикуса. Нарушение соблюдения гигиены полости рта выявлено у каждого третьего ребенка с ВРГН и у каждого второго ребенка с ВРН. Среди практически половины детей с ВРН выявлено наличие незначительных компенсаторных мимических движений. У 2/3 детей группы ВРН и 1/3 детей группы ВРГН выявлено компенсированное небо-глоточное смыкание, тогда как декомпенсированное небо-глоточное смыкание выявлено у каждого 7 ребенка с ВРГН и каждого 3 ребенка с ВРН. У каждого 2 ребенка с ВРН фиксировалась малопонятная речь.

Была выявлена недостаточная активность родителей в отношении реабилитационного процесса. Практически половина семей с детьми с ВРГН, 2/3

семей с детьми с ВРГ и половина семей с детьми с ВРН редко либо вовсе не выполняют необходимые рекомендации и не посещают врачей, а практически в каждый 2 ребенок с ВРН реабилитационные мероприятия не проходят вовсе. Следует отметить большую долю удовлетворительных результатов лечения косметического и функционального характера среди детей с ВРГН. Большая доля неудовлетворительных результатов косметического и функционального характера были отмечены у обследованных детей с ВРН.

Можно констатировать, что срок установления статуса «инвалид детства» у ребенка с ВРГ и/или ВРН напрямую зависит не от тяжести заболевания и даже не от внешнего вида больного ребенка, а от своевременности первичного обращения семьи за оказанием специализированной медицинской помощи в специализированный Центр.

Родители детей с ВРГ и/или ВРН могут столкнуться с рядом уникальных проблем, связанных с тем, что у их ребенка есть проблемы со здоровьем и внешним видом. Поддержка этой родительской группы необходима, но в настоящее время ограничена. Можно констатировать, что медико-социальная помощь детям с ВРГН и их семьям оказывалась с несоблюдением предусмотренных законодательством сроков и ребенок не получал положенные ему денежное пособие и льготы. В большинстве семей родители плохо ориентированы в основных вопросах, касающихся здоровья их ребенка. Они не знают правил ухода и тактики реабилитационных мероприятий, недооценивают возможности комплексного лечения, не понимая социальных последствий. Это приводит к тому, что родители время от времени выполняют медицинские рекомендации, снижая тем самым эффективность всего процесса реабилитации своего ребенка, что в свою очередь формирует неудовлетворительный реабилитационный результат и отсутствие полной удовлетворенности родителей проведенным комплексом лечебно-реабилитационных мероприятий.

Данные, полученные в исследовании, подтверждают необходимость обязательного детального обследования детей с ВРГ с/без ВРН в дооперационном периоде в плане предоперационной подготовки на всех, даже самых ранних

этапах хирургического лечения. Своевременный анализ анамнестических данных важен не только для предупреждения формирования нарушений, но и крайне важен для планирования сроков и объема оперативного лечения предоперационной подготовки, а также проведения адекватной патогенетической восстановительной терапии. Причем обследование необходимо проводить минимум за месяц до планируемой операции. Это необходимо для того, чтобы при выявлении сопутствующих патологических нарушений провести необходимую коррекцию и выполнить оперативное вмешательство в оптимальные возрастные сроки.

Пренатальная диагностика ВРГН должна основываться на физическом и визуальном осмотре полости рта. Однако пренатальное ультразвуковое исследование, которое обычно проводится примерно на 20-й неделе беременности, предоставляет более точную и полную диагностическую информацию, позволяя медицинским работникам консультировать родителей и принимать обоснованные решения относительно беременности. При оказании медицинских услуг врачи должны стремиться предоставлять как можно более точную и полную диагностическую информацию; это может помочь смягчить эмоциональный стресс родителей и облегчить принятие обоснованных решений относительно наилучшего курса действий во время беременности.

Исследование показало, что 96 % родителей считают дородовое консультирование полезным. К сожалению, однако, пренатальный скрининг не всегда может обнаружить расщелины: уровень обнаружения колеблется от 9 % до 50 %. Кроме того, существует риск неправильного диагноза, особенно когда речь идет о пренатальном выявлении ВРН, что может привести к трудностям с кормлением и другим отклонениям. Кроме того, на формирование здоровья ребенка с ВРГН влияют сроки и качество детального обследования детей с ВРГН в дооперационном периоде. Своевременный анализ анамнестических данных важен не только для предупреждения формирования нарушений, но и для предоперационной подготовки, планирования сроков и объема оперативного

лечения, а также проведения адекватной патогенетической восстановительной терапии и социальной реабилитации ребенка.

Результаты данного исследования продемонстрировали необходимость комплексной междисциплинарной диагностики и последующей беседы педиатров, хирургов, ортодонтотв и врачей смежных специальностей с родителями новорожденных детей с данной патологией. Раннее предхирургическое ортодонтическое лечение с применением индивидуальных obturators позволяет нормализовать грудное вскармливание у новорожденных, что способствует проведению хирургического вмешательства.

Следует использовать конкретные образовательные мероприятия родителей для повышения их осведомленности и облегчения психического стресса у детей с ВРГН при их лечении и реабилитации. Целесообразным в силу отсутствия возможности посещения семьи является разработка веб-сайта для поддержки родителей ребенка-инвалида с ВРГ и/или ВРН с рекомендациями к его просмотру в роддомах и детских поликлиниках. Веб-сайт может включать в себя контент, связанный с «пониманием реакции других людей», «реагированием на действия других людей», «вопросы», а также другую поддержку/информацию, которые помогут родителям адаптироваться к процессу лечения и реабилитации своего ребенка и справиться с психосоциальной нагрузкой без снижения качества их жизни и благополучия семей. Образование и повышение уровня знаний могут лучше вооружить семьи навыками эффективного управления уходом за детьми с ВРГ и/или ВРН.

Крайне важно обеспечить планы долгосрочного ухода и обучение семей методам лечения детей с ВРГН. Образование и повышение уровня знаний могут лучше вооружить семьи навыками эффективного управления уходом за детьми. Выраженность анатомических и функциональных нарушений при ВРГН зависит от формы, величины расщелины, возраста ребенка, сопутствующей патологии, проведенного лечения. Совокупность этих факторов, безусловно, может значительно снижать качество жизни детей, которое подвержено неблагоприятному влиянию из-за тяжести патологии, психоэмоционального

состояния матери, семьи в целом, нередко приводит к пожизненной инвалидности.

В системе комплексной реабилитации детей с ВРГН огромное значение имеют мероприятия в послеоперационном периоде, направленные на восстановление соматического, неврологического, психологического статусов и речевого развития ребенка.

Родители часто бывают очень шокированы, когда узнают, что у их ребенка уродство лица. Им нужны заверения, поддержка и время, чтобы усвоить информацию. В этом смысле психологическая помощь пациенту с расщелиной начинается с момента постановки диагноза, даже если это происходит еще до рождения. С увеличением числа специалистов-психологов в командах по лечению расщелины важность этого становится все более очевидной. Если рассматривать ситуацию с точки зрения продолжительности жизни, то самые ранние вмешательства, которые могут помочь улучшить социальную компетентность и уменьшить дистресс, начинаются на перинатальных этапах оказания помощи при работе с родителями и значимыми членами семьи.

Следующий этап возможностей для вмешательства возникает, когда ребенок начинает функционировать в семье и во внешних системах, таких как школа и группы сверстников. По мере того, как ребенок взрослеет и сталкивается с задачей отделения от семьи, может возникнуть необходимость в психологической работе.

Для выявления последствий влияния объективных и субъективных факторов, выявленных и проанализированных на предыдущих этапах исследования и согласно введению показателей в базу данных, которые в наибольшей степени могут определить результат лечения был использован метод построения математических моделей прогнозирования качества лечения на основе анализа факторов и показателей, отражающих различные аспекты процесса лечения детей с ВРГ с/без ВРН.

Для оценки качества проведения лечения ВРГ с/без ВРН используется множество различных показателей. Была поставлена задача выведения

интегрального фактора, основанного на объективных и субъективных критериях, отражающих оценки различных систем. Согласно результатам анализа полученных данных в ранее разработанной математической модели прогнозирования на этом этапе учитывался факторный перечень данных от 263 детей, с ВРГ с/без ВРН, посещающих на момент исследования Центр с целью получения лечебно-реабилитационных мероприятий. Для интегрального показателя результатов лечения врожденных пороков челюстно-лицевой области был использован метод построения самоорганизующихся карт (нейронная сеть Кохонена). Применение этого подхода позволило выбрать наиболее эффективное ранжирование анализируемых факторов.

Факторными признаками, в наибольшей степени, влияющими на интегральную оценку качества лечения врожденных пороков лица, являются диагноз, степень расщелины альвеолярного отростка, врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы, диспансеризация хирургическая после операции, логопедическое лечение, специализированное реабилитационное лечение, активность родителей в реабилитационном процессе, выполнение реабилитационных мероприятий, недостаточность питания, социальное положение матери. На основании этого была построена нейросетевая модель, которая позволяет дать эффективную интегральную оценку результатов лечения ВРГН.

Результатом проанализированных данных и планирования разработки аналитического инструмента явилось создание программного обеспечения «Диспансерный учет», принцип работы которого основан на способности использовать имеющиеся, динамично накапливать новые и уточненные данные, математически (статистически) обрабатывать и анализировать результаты, интерпретировать их в привычный для оператора вид и представлять различные виды (текстовые, числовые, графические) отчетов.

Ключевым моментом программного обеспечения «Диспансерный учет» является карта факторов риска, которая представляет систематизированный блок показателей, характеризующих различные факторы (от социально-гигиенических

до тяжести расщелины и функциональных нарушений, обусловленных пороком развития челюстно-лицевой области.), влияющих на состояние здоровья и качество жизни ребенка. Показатели организованы в виде иерархического дерева. Такая организация позволяет создавать группы любой глубины вложенности, тем самым динамично оценивать влияние всех факторов на состояние здоровья и развития ребенка, при необходимости выделять наиболее значимые неблагоприятные факторы на каждом этапе реабилитационного процесса. Каждому показателю соответствует определенный числовой коэффициент. Заполнение карты проводится путем навигации с маркировкой выбранных значений. Это значительно облегчает работу, позволяет при минимальных временных затратах отразить максимальное количество информации.

При каждом окончании работы автоматически подводится цифровой итог и высчитывается балльный коэффициент факторов риска, влияющих на качество жизни больного в данный момент.

Использование полученных данных дало возможность планирования индивидуального лечения и целенаправленной профилактики ВРГН и позволило предложить к реализации последовательность этапов организационных и лечебно-профилактических мероприятий детей с различными вариантами ВРГН, что представлено в Приложении Г.

Выполнение предложенного алгоритма лечения, реабилитации и прогнозирования качества лечебно-реабилитационных мероприятий у детей с ВРГН при тесном взаимодействии медперсонала с родителями пациента ведет к более эффективной ранней реабилитации ребенка, устранению анатомо-функционально-эстетических недостатков, предотвращению патологического рече- и голосообразованию, профилактике сопутствующей патологии, более эффективной социальной адаптации, психо-эмоциональной стабильности ребенка и родителей, снижению медико-экономических затрат государства.

Резюмируя результаты проведенного исследования, мы посчитали целесообразным наметить задачи, стоящие перед врачами-специалистами и основные периоды активного наблюдения, что представлено в таблице 14.

Таблица 14 – Задачи, стоящие перед врачами и основные периоды активного наблюдения

| Специальность     | Задачи, стоящие перед врачами                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | Основные периоды активного наблюдения                                                                                                                                                                                           |
|-------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1                 | 2                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | 3                                                                                                                                                                                                                               |
| Педиатр           | <p>Организация дифференцированного врачебного наблюдения.</p> <p>Контроль показателей физического развития ребёнка.</p> <p>Контроль за условиями, в которых находится ребёнок, питанием и уходом со стороны родителей (социальные условия, вскармливание ребёнка, соблюдение режима дня, ухода, грамотность родителей и их желание заниматься воспитанием ребёнка).</p> <p>Планирование основных путей оздоровления ребёнка (диетотерапия, закаливание, ЛФК и т.д. профилактика гипотрофии, рахита, анемии, инфекционных заболеваний (при выявлении отклонений в состоянии здоровья ребёнка лечение выявленной патологии).</p> <p>Подготовка ребёнка к операции (углублённое клинико-лабораторное обследование; при выявлении в период обследования патологических отклонений составляется план консультаций и лечения у других специалистов.</p> <p>Данные обследования и заключения других специалистов вносятся в историю развития ребёнка и оформляются этапные и предоперационные эпикризы).</p> <p>Обеспечение восстановительного лечения в послеоперационном периоде.</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• в период новорожденности;</li> <li>• пред- и послеоперационные периоды;</li> <li>• систематическое наблюдение до снятия ребёнка с учёта.</li> </ul>                                    |
| Хирург-стоматолог | <p>Хирургическое лечение в сроки, определяемые характером врождённого порока.</p> <p>Хирургическая коррекция вторичных дефектов и деформаций.</p> <p>Динамическое наблюдение за ребёнком (сопоставление и анализ данных осмотра ребёнка другими специалистами).</p> <p>Непосредственный и частый контакт с родителями.</p> <p>Динамическое наблюдение за детьми для анализа результатов лечения и последовательного изменения методик.</p> <p>Коррекция и анализ результатов комплексного лечения и учёт эффективности.</p> <p>Разработка и совершенствование форм и методов санитарно-просветительной работы.</p> <p>Совершенствование системы диспансеризации. Координация работы всех специалистов, занятых в лечении и реабилитации ребёнка с расщелиной.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>• новорожденный;</li> <li>• первый год жизни;</li> <li>• 1,5-4 года;</li> <li>• 6-7 лет;</li> <li>• 9-12 лет;</li> <li>• систематическое наблюдение до снятия ребёнка с учёта</li> </ul> |

Продолжение таблицы 14

| 1                   | 2                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 3                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|---------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Ортодонт            | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (обтураторы, разобщающие пластинки и т.д. ).<br>Предоперационное ортодонтическое лечение.<br>Послеоперационное ортодонтическое лечение.<br>Предупреждение и лечение вторичных деформаций зубочелюстной системы.<br>Восстановление непрерывности зубного ряда. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• новорожденный;</li> <li>• перед и после операции;</li> <li>• период сменного прикуса;</li> <li>• систематическое наблюдение до полного формирования постоянного прикуса;</li> <li>• периоды, предшествующие плановым операциям.</li> </ul> |
| Логопед             | Логопедическое лечение до и после ураностафилопластики.<br>Тренировка мышечной ткани мягкого нёба, стенки глотки.<br>Развитие речевого дыхания.<br>Предоперационное логопедическое обучение.<br>Послеоперационное логопедическое обучение.<br>Развитие фонематического слуха. Формирование связной речи. | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1-2 года;</li> <li>• 4-5 лет;</li> <li>• 7-13 лет.</li> </ul>                                                                                                                                                                              |
| Терапевт-стоматолог | Плановая санация полости рта (с учётом декомпенсации кариеса и не менее, 2-х раз в году).<br>Лечение зубов в предоперационный период.<br>Профилактика и лечение заболеваний краевого пародонта.                                                                                                          | <ul style="list-style-type: none"> <li>• с момента появления молочных зубов.</li> </ul>                                                                                                                                                                                             |
| ЛОР-врач            | Консервативное или хирургическое лечение заболеваний ЛОР-органов.<br>Контроль слуха.<br>Обеспечение возможности своевременного проведения основных операций.                                                                                                                                             | <ul style="list-style-type: none"> <li>• дошкольный период;</li> <li>• периоды, предшествующие плановым операциям;</li> <li>• по мере необходимости до снятия с учёта.</li> </ul>                                                                                                   |

Окончание таблицы 14

| 1                  | 2                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 3                                                                                                                                                                                                                    |
|--------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Врач ЛФК           | <p>Выбор соответствующих состоянию ребёнка средств ЛФК (при этом учитываются степень отставания темпов физического, психического и моторного развития, принимаются во внимание сопутствующие заболевания, сочетанность патологии).</p> <p>Систематическое длительное проведение ЛФК с применением специальных приёмов массажа и упражнений для мышц челюстно-лицевой области; особое внимание уделяется улучшению функции органов дыхания ребёнка.</p> <p>Обучение родителей основам гигиенического режима закаливания, основным приёмам массажа и упражнениям индивидуально подобранных для ребёнка.</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1-12 месяцев;</li> <li>• период, предшествующий плановым операциям;</li> <li>• 4-5 лет;</li> <li>• 7-13 лет;</li> <li>• по мере необходимости до снятия с учёта.</li> </ul> |
| Психоневролог      | <p>Медико-педагогические реабилитационные мероприятия.</p> <p>Лекарственная корректирующая терапия.</p> <p>Психотерапия.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 4-6 лет (период формирования осознанной речи);</li> <li>• на всех этапах психосоциального развития ребёнка до снятия с учёта.</li> </ul>                                    |
| Генетик            | <p>Установление диагноза и типа наследственной передачи (при наличии таковой).</p> <p>Прогнозирование степени риска рождения у пробанда или членов его семьи детей с врождёнными расщелинами лица.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>• новорожденный;</li> <li>• период полового созревания;</li> <li>• вступление в брак.</li> </ul>                                                                              |
| Другие специалисты | По показаниям в зависимости от выявленной патологии.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                      |

## ВЫВОДЫ

1. На фоне снижения рождаемости остаются стабильно высокими показателями рождения детей с аномалиями развития, распространенность которых в регионе характеризуется ежегодным увеличением. Показатель распространенности ВРГН несмотря на волнообразную динамику остается стабильно высоким и составляет 1,04. Данный показатель существенно не отличается в различных районах и городах области. Не выявлено существенных тенденций в изменении структуры порока у детей, рожденных в Донецком регионе за период времени с 1994 по 2018 гг. Дети со сквозными, наиболее тяжелыми пороками развития составляют практически половину всех детей с врожденными аномалиями развития и превышает более чем в 3,3 раза количество детей с ВРГ и более чем в 1,8 раза количество детей с ВРН.

2. Состояние здоровья у большей части детей с ВРГН оценивалось как удовлетворительное, в 37,79 % они болели 1-2 раза в год. Среди детей с ВРГ было 42,3 % условно здоровые дети, 39,2 % из них болеют 1-2 раза в год. Среди детей с ВРН большая доля (75,6 %) болеют 1-2 раза в год. Была выявлена статистически достоверная разница между показателем состояния здоровья при сравнении анализируемых групп детей на уровне  $H=11,1$   $p=0,003$ .

3. Анализ структуры заболеваемости детей с ВРГН по классам болезней показал, что наиболее часто у всех детей, независимо от вида порока регистрировались: анемии алиментарного генеза (с преобладанием патологий этого класса среди детей группы ВРГН – 95,0 %); болезни органов дыхания и кровообращения (с преобладанием патологий этого класса среди детей группы ВРГН и ВРН – у 75,6 % и 90,8 % соответственно); болезни эндокринной системы, расстройств питания и нарушения обмена веществ (с преобладанием патологий этого класса среди детей группы ВРГ – 44,3 %); болезни кожи (с преобладанием патологий этого класса среди детей группы ВРГН – 40,5 %); психические

расстройства, расстройства поведения и заболевания нервной системы (с преобладанием патологий этого класса среди детей группы ВРН –62,6 %).

Выявлен значительный удельный вес сопутствующих врожденных аномалий, деформаций и хромосомных нарушений, наиболее часто регистрируемых среди детей с ВРГН.

4. Выявлена, общая позитивная тенденция к более раннему оперативному лечению детей с расщелиной губы и неба, что подтверждалось увеличением процента детей, которым первичные операции по устранению расщелины выполнялись в рекомендуемые сроки: хейлопластика преимущественно в 3-6 месяца, ураностафилопластика 2-3 года. Наблюдалось сокращение процента двухэтапного устранения двусторонней расщелины губы и увеличением процента операций с первичной коррекции носа. Отклонение от сроков оперативного лечения в сторону их увеличения обусловлено преимущественно наличием у детей тяжелых сопутствующих заболеваний, поздним (непосредственно перед планируемым хирургическим лечением дефекта) выявлением, поздним выявлением хронических заболеваний требующих предоперационной коррекции, а так же, неудовлетворительной медицинской активностью семьи: позднее обращение, нарушение рекомендаций, отказ от оперативного лечения. Так же в группу детей с нарушением сроков оперативного лечения вошли дети, находящиеся под опекой детских домов.

5. Выявлена недостаточная активность родителей в отношении реабилитационного процесса: только 17,7 % семей с детьми с ВРГН, 6,2 % – с ВРГ и 17,6 % – с ВРН ежедневно выполняли все рекомендации, посещали клинику с целью реализации реабилитационных мероприятий.

Установлено, что только 18,6 % родителей были хорошо информированы по всем вопросам, связанным с заболеванием ребенка, не располагали знаниями – 9,4 % опрошенных родителей и 72,0 % – были недостаточно информированными по большинству вопросов, связанных с лечением и реабилитацией своего ребенка. 76,1 % родителей выполняли все либо часть рекомендаций специалистов по уходу за ребенком дома.

6. Выявлены факторные признаки, в наибольшей степени влияющие на интегральную оценку результатов лечения детей с ВРГН на всех этапах лечения. Оценка строится на основании ранжирования факторов и показателей, позволяя характеризовать результаты как «хорошие», «неудовлетворительные» или «удовлетворительные». Факторами прогнозирования являются: диагноз, степень расщелины альвеолярного отростка, врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы, диспансеризация хирургическая после операции, логопедическое лечение, специализированное реабилитационное лечение, активность родителей в реабилитационном процессе, выполнение реабилитационных мероприятий, недостаточность питания, социальное положение матери.

7. На основании выявленных факторных признаков, в наибольшей степени влияющих на интегральную оценку качества лечения, была построена математическая модель прогнозирования интегральной оценки качества лечения детей с ВРГН на всех этапах реабилитации. Полученная модель была реализована для практического использования в среде табличного процессора Excel.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для обоснованного планирование работы системы реабилитации, необходим постоянный учет частоты и динамики рождения детей с ВРГН в конкретном регионе с обязательным анализом широкого спектра медико-социальных причин, как возникновения порока, так и причин формирования стойкой инвалидности у детей с ВРГН.

2. Вся система лечебных мероприятий и профилактики стойкой инвалидности детей с ВРГН должна строиться на анализе заболеваемости и прогнозировании риска развития здоровья, которое осуществляется как минимум на 3-х этапах: до наступления беременности, во время беременности сразу после рождения ребенка.

3. Основными организационными принципами при планировании и проведении диспансерного наблюдения и реабилитационного лечения детей с ВРГН должны быть ранняя и полная диагностика основного заболевания, прогнозирование его последствий, своевременное оформление инвалидности; своевременное консультативно-диагностическое обследование ребенка с оценкой потенциала его здоровья и учетом факторов, влияющих на развитие здоровья.

4. При составлении программ реабилитации крайне необходимо учитывать основное заболевание, различные аномалии и состояния, которые играют значительную роль в утяжелении течения и увеличении частоты возникновения многих патологий и существенно влияют на характер течения послеоперационного периода. Следовательно, требуются мероприятия специального лечения, оздоровления детей, специального режима питания и ухода. Частые заболевания у детей, как младшей, так и старшей возрастной групп следует расценивать как фактор риска при планировании восстановительного хирургического лечения ВРГН.

5. Для более эффективной разработки дооперационного и реабилитационного лечения ВРГН следует проводить выделение групп риска по возрасту, диагнозу, сроку и кратности вмешательств.

6. Учитывая высокую частоту перенесенных и сопутствующих заболеваний у детей с ВРГН, хирургическое вмешательство целесообразно проводить в наиболее ранние возрастные сроки, что будет способствовать более ранней нормализации ряда функций, нарушенных врожденной патологией и, как следствие, предупреждению развития сопутствующей патологии и послеоперационных осложнений.

7. Система лечебных мероприятий и профилактики стойкой инвалидности детей с ВРГН должна быть построена на этапности и преемственности в оказании медико-социальной и психолого-педагогической помощи с учетом дифференцированности и сочетанности методов восстановительного лечения в зависимости от специфики имеющихся нарушений функции и ограничения жизнедеятельности конкретного ребенка.

8. Для полного восстановления качества жизни детей с пороками лица и челюстей необходима постоянная работа по профилактике заболеваний, закаливанию, физическому и санитарно-гигиеническому воспитанию данного контингента больных. Одним из важнейших разделов которой должна стать работа с семьей с применением активно обучающих моментов.

9. Для предупреждения формирования нарушений, для предоперационной подготовки, планирования сроков и объема оперативного лечения важен своевременный анализ анамнестических данных, что в свою очередь влияет на сроки проведения адекватной патогенетической восстановительной терапии и социальной реабилитации семей ребенка-инвалида с ВРГ и/или ВРН.

10. Следует использовать конкретные образовательные мероприятия родителей для повышения их осведомленности и облегчения психического стресса семей при лечении и реабилитации детей с ВРГ и/или ВРН. Крайне важно обеспечить планы долгосрочного ухода и обучение семей методам лечения детей с ВРГ и/или ВРН.

11. Целесообразным в силу отсутствия возможности посещения семьи является разработка веб-сайта для поддержки родителей ребенка-инвалида с ВРГ и/или ВРН с рекомендациями к его просмотру в роддомах и детских поликлиниках.

12. Необходимо создание консультативно-методических центров (кабинетов) по вопросам развития и воспитания здорового ребенка и подготовки к поступлению в стационар, детское дошкольное учреждение, школу.

13. Для оценки качества проведенного лечения целесообразно использовать нейросетевую модель, которая позволяет дать объективную оценку результатов лечения детей с врожденными аномалиями челюстно-лицевой области на всех этапах лечения.

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ**

|        |                                                   |
|--------|---------------------------------------------------|
| ВОЗ    | – Всемирная организация здравоохранения           |
| ВПР    | – врожденный порок развития                       |
| ВРГ    | – врожденная расщелина губы                       |
| ВРГН   | – врожденная расщелина губы и нёба                |
| ВРН    | – врожденная расщелина нёба                       |
| ГА     | – генетический алгоритм                           |
| ДИ     | – доверительный интервал                          |
| МКБ-10 | – Международная классификация болезней 10 выпуска |
| МРТ    | – магнитно-резонансная томография                 |
| ОР     | – относительный риск                              |
| ОРВИ   | – острые респираторные вирусные инфекции          |
| ОФР    | – орофациальные расщелины                         |
| ПО     | – программное обеспечение                         |
| ПЦР    | – полимеразная цепная реакция                     |
| ЦНС    | – центральная нервная система                     |
| ЧДБ    | – часто болеющие дети                             |

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акатьева, Г. Г. Стоматологическое просвещение родителей детей с врожденной расщелиной губы и нёба по профилактике стоматологических заболеваний / Г. Г. Акатьева, Э. А. Гринь, К. Н. Кучук // Исследования в сфере естествознания и технических наук: экспериментальный и теоретический поиск : сборник научных трудов по материалам Международной научно-практической конференции. – Белгород, 2019. – С. 4-6.
2. Александрова, Л. И. Анализ эффективности комплексного лечения детей с врожденной расщелиной губы и нёба с использованием международной классификации функционирования / Л. И. Александрова // Пермский медицинский журнал. – 2018. – Т. 35, № 3. – С. 74-78.
3. Алгоритм реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба в регионе с экотоксикантами / С. В. Чуйкин, Н. А. Давлетшин, О. С. Чуйкин [и др.] // Проблемы стоматологии. – 2019. – Т. 15, № 2. – С. 89-96.
4. Анализ заболеваемости детей с врожденной расщелиной губы и неба с сопутствующими патологиями / А. А. Вашура, А. А. Агеев, А. А. Музычина, К. С. Тутова // Актуальные проблемы современной медицины и фармации 2021: сборник материалов IXXV Международной научно-практической конференции студентов и молодых ученых. – Минск : БГМУ, 2021. – С. 1294.
5. Билле, Д. С. Анализ современных аспектов этиологических факторов возникновения расщелины губы и неба и их взаимосвязь с частотой данной патологии в различных странах / Д. С. Билле, А. А. Мамедов, О. В. Дудник // Applied science of today: problems and new approaches : сборник статей IV Международной научно-практической конференции. – Петрозаводск : Новая Наука, 2020. – С. 29-34.
6. Блиндер, Ж. А. Междисциплинарный подход к лечению детей с двусторонней расщелиной губы и неба : специальность 14.01.14 «Стоматология» : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Блиндер

Жанна Аркадьевна ; Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет). – Москва, 2017. – 121 с.

7. Бочков, Н. П. Клиническая генетика / Н. П. Бочков, В. П. Пузырев, С. А. Смирнихина. – 4-е изд., доп. и перераб. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 592 с.

8. Бугоркова, И. А. Модифицированный подход при проведении первичной ураностафилопластики / И. А. Бугоркова, К. С. Тутова // Современная детская стоматология и ортодонтия : материалы VII Международной научно-практической конференции. – Санкт-Петербург, 2024. – С. 11.

9. Варианты проведения ураностафилопластики / А. А. Музычина, А. В. Музычина, А. А. Агеев, К. С. Тутова // Проблемные вопросы педагогики и медицины : сборник научных трудов памяти профессора Е.М.Витебского: (XI выпуск). – Донецк: Норд-Пресс, 2017. – С. 397-399.

10. Вашура, А. А. Ретроспективный анализ рождаемости детей с врожденной расщелиной губы и неба в Донецком регионе / А. А. Вашура, К. С. Тутова // Актуальные проблемы теоретической и клинической медицины : материалы 82-го Международного медицинского конгресса молодых ученых. – Донецк, 2020. – С.395-396.

11. Водолацкий, В. М. Распространенность зубочелюстных аномалий и деформаций и дефектов звукопроизношения у детей / В. М. Водолацкий, Г. Н. Соломатина // Вестник Волгоградского государственного медицинского университета. – 2010. – № 1 (33). – С. 56-59.

12. Воробьева, Т. С. Состояние медико-социальной реабилитации детей с врожденными расщелинами губы и неба (обзор отечественной литературы) / Т. С. Воробьева, О. З. Топольницкий // Российская стоматология. – 2016. –Т. 9, № 2. – Р. 76.

13. Гвоздева, Л. М. Оценка прогностических факторов, влияющих на качество жизни детей с врожденной расщелиной губы и нёба / Л.М. Гвоздева, М. А. Данилова, Л. И. Александрова // Стоматология. – 2020. – Т. 99, № 3. – С. 57-59.
14. Давлетшин, Н. А. Особенности структуры клинко-анатомических форм врожденной расщелины верхней губы и нёба у детей, проживающих в Республике Башкортостан / Н. А. Давлетшин, А. Г. Билак, Е. Г. Егорова // Материалы тринадцатого сибирского конгресса: «Стоматология и челюстно-лицевая хирургия с международным участием»; Всероссийского симпозиума: «Новые технологии в стоматологии», Новосибирск, 10-12 октября 2018 г. – Новосибирск : Новосибирский государственный медицинский университет, 2018. – С. 106-110.
15. Данилова, М. А. Качество жизни детей с врожденной расщелиной губы и нёба / М. А. Данилова, Л. И. Александрова // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2018. – Т. 17, № 3 (66). – С. 54-57.
16. Демикова, Н. С. Эпидемиологический мониторинг врожденных пороков развития в Российской Федерации / Н. С. Демикова, Б. А. Кобринский. – Москва : ООО «ПрессАрт», 2011. – 236 с.
17. Дифференциальный подход в реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / С. А. Токтосунова, А. Т. Токтосунов, О. Е. Шишкина, И. Ю. Гатальская // Вестник Международного Университета Кыргызстана. – 2023. – № 3(51). – С. 338-346.
18. Дудник, О. В. Междисциплинарный подход в лечении детей с расщелиной губы и нёба в условиях специализированного учреждения : специальность 14.01.14 «Стоматология» : автореферат диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук / Дудник Олеся Викторовна ; ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России. – Москва, 2022. – 49 с.
19. Дудник, О. В. Применение информационных технологий в мультидисциплинарной реабилитации детей с расщелиной губы и нёба / О. В. Дудник, Ад. А. Мамедов // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2020. – Т. 65, № 4. – С. 377-380.

20. Егорова, М. В. Реализация ранней комплексной реабилитации детей с расщелиной губы и нёба на примере Московской области / М. В. Егорова, Е. С. Иванова, М. А. Амхадова // Стоматология. – 2020. – Т. 99, № 6-2. – С. 10-14.
21. Ешиев, А. М. Частота и причины рождаемости детей с врожденными расщелинами по южному региону Кыргызстана / А. М. Ешиев, Э. П. Дарбишев, А. К. Давыдова // Молодой ученый. – 2014. – № 21. – С. 39-41.
22. Замураева, А. У. Мультидисциплинарный подход к лечению и реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба / А. У. Замураева, А. Б. Кульмурзаева, Б. Д. Кенжин // International Scientific and Practical Conference World Science. – 2018. – Т. 3, № 2(30). – С. 11-13.
23. Игнатьева, О. В. Врожденные расщелины губы и нёба у детей в Чувашской Республике / О. В. Игнатьева, М. В. Краснов, А. В. Анохина // Asta Medica Eurasica. – 2015. – № 3. – С. 16-22.
24. Изучение врожденной патологии челюстно-лицевой области у детей крупного региона РФ с учетом пространственно-временной динамики и факторов загрязнения окружающей среды / Ю. А. Васильев, В. С. Учаева, А. С. Грачева // Новые технологии в медицине, биологии, фармакологии и экологии : материалы Международной конференции NT + M&Ec'2019. Весенняя сессия, Гурзуф, 01-11 июня 2019 г. – Гурзуф: Институт новых информационных технологий, 2019. – С. 128-132.
25. Инояттов, А. Ш. Клиническая характеристика детей с врожденными пороками челюстно-лицевой области / А. Ш. Инояттов, И. И. Мукимов, С. У. Гафарова // Вестник Совета молодых ученых и специалистов Челябинской области. – 2018. – № 2. – С. 11-14.
26. Карницкий, А. В. Влияние эндогенных факторов, месяца зачатия, рациона питания, перенесенных заболеваний и курения на рождение детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба в городе Омске / А. В. Карницкий, Г. И. Скрипкина, Ю. Г. Романова // Стоматология вчера, сегодня, завтра : сборник научных трудов юбилейной научно-практической конференции с международным участием, посвященной 60-летию стоматологического

факультета, Минск, 02-03 апреля 2020 г. / под ред. Т.Н. Тереховой. – Минск : Белорусский государственный медицинский университет, 2020. – С. 206-210.

27. Карницкий, А. В. Патогенные факторы, влияющие на рождение детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба в крупном индустриальном центре / А. В. Карницкий, Г. И. Скрипкина // Здоровье, демография, экология финно-угорских народов. – 2020. – № 3. – С. 21-23.

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

29. Клинический случай синдрома кошачьего глаза у ребенка с врожденным пороком развития неба / А. А. Музычина, Е. О. Кальней, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Стоматология славянских государств : сборник трудов XII Международной научно-практической конференции / под редакцией А. В. Цимбалистова, Н. А. Авхачевой. – Белгород : НИУ «БелГУ», 2019. – С. 242-244

30. Коледаева, Е. В. Встречаемость врожденных расщелин верхней губы и нёба у новорожденных в Кировской области / Е. В. Коледаева, К. А. Сайдяков, Е. М. Мельков // Наука молодых будущее России : сборник статей III Всероссийской научно-практической конференции, Пенза, 20 июня 2022 г. – Пенза : Наука и Просвещение, 2022. – С. 181-185.

31. Колыванов, А. А. Особенности комплексной реабилитации детей с врожденной челюстно-лицевой патологией (на примере Самарской области) / А. А. Колыванов, А. С. Серегин // Евразийский Союз Ученых (ЕСУ). – 2018. – № 7(52). – С. 52-54.

32. Комбинированные мероприятия и реабилитация больных с односторонней расщелиной губы и нёба до и после хирургического вмешательства / А. З. Абдурахмонов, С. С. Субханов, М. А. Постников [и др.] // Вестник медицинского института «РЕАВИЗ»: реабилитация, врач и здоровье. – 2018. – № 3 (33). – С. 97-106.

33. Комплексная реабилитация детей с врожденной расщелиной губы и нёба / А. К. Хусаенова, И. Р. Кадыров, М. С. Шатур, Я. А. Жирнова // Проблемы научной мысли. – 2022. – Т. 4, № 6. – С. 73-75.

34. Комплексная реабилитация пациента с односторонней врожденной расщелиной губы, неба и альвеолярного отростка (клиническое наблюдение) / Т. З. Чкадуа, Е. М. Романова, К. С. Гилева [и др.] // Российский стоматологический журнал. – 2018. – Т. 22, № 5. – С. 249-254.

35. Комплексный подход к лечению пациентов с врожденной патологией челюстно-лицевой области / Н. К. Нечаева, Д. В. Пилина, К. Е. Оганесян [и др.] // Медицинский алфавит. – 2019. – № 5 (380). – С. 55-57.

36. Комплексный подход к реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в условиях специализированного центра / О. Ю. Ершова, А. Г. Леонов, А. Е. Ткаченко, Г. В. Долгополова // Системная интеграция в здравоохранении. – 2015. – № 1 (25). – С. 26-35.

37. Корсак, А. К. Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области у детей / А. К. Корсак, Т. В. Терехова. – Минск : Медицина, 2000. – 186 с.

38. Краевская, Н. С. Эффективность реабилитации детей с врожденной односторонней полной расщелиной верхней губы и неба в зависимости от метода пластики дефекта неба : специальность 14.01.14 «Стоматология» : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Краевская Наталия Стефановна; ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет». – Волгоград, 2017. – 23 с.

39. Кучук, К. Н. Оценка состояния полости рта у детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в регионе с неблагоприятными экологическими факторами / К. Н. Кучук, Э. А. Гринь // Молодая наука практическому здравоохранению : материалы 92-й итоговой научно-практической конференции студентов, ординаторов, аспирантов, молодых ученых (до 35 лет) ПГМУ имени академика Е.А. Вагнера, Пермь, 15-16 апреля 2019 г. / Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера. – Пермь, 2019. – С. 247-249.

40. Лебедев, М. В. Частота и структура врожденных пороков развития челюстно-лицевой области (по материалам отделения челюстно-лицевой хирургии Пензенской областной клинической больницы им. Н.Н. Бурденко) / М. В. Лебедев, К. И. Керимова, И. Ю. Захарова // Вестник Пензенского государственного университета. – 2019. – № 1 (25). – С. 74-76.

41. Лечение детей с врожденной двусторонней расщелиной губы и нёба традиционным методом и новым способом раннего ортодонтического лечения / М. А. Постников, А. З. Абдурахмонов, З. Х. Якубова, Н. В. Панкратова // Ортодонтия. – 2020. – № 2 (90). – С. 53-57.

42. Мазурина, Л. А. Предхирургическая ортодонтическая подготовка пациентов с односторонней расщелиной губы и нёба : специальность 14.01.14 «Стоматология» : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Мазурина Лина Адилевна ; Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет). – Москва, 2019. – 103 с.

43. Мамедов, А. А. Междисциплинарный подход лечения детей с расщелиной губы и нёба, осложненной нёбно-глоточной недостаточностью / А.А. Мамедов, О.В. Дудник, Е.А. Завгородная // Знание. – 2019. – № 4-1(68). – С. 50-59.

44. Мамедов, Ад. А. Алгоритм реабилитации детей с врожденной расщелиной верхней губы и нёба / Ад. А. Мамедов // Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения. – Москва : МГМСУ, 2012. – С. 151-155.

45. Междисциплинарная реабилитация новорожденных с двусторонней расщелиной губы и нёба / О. В. Дудник, Ад. А. Мамедов, Д. С. Билле [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2020. – Т. 65, № 4. – С. 231.

46. Междисциплинарный подход к лечению детей с расщелиной губы и нёба в периоде новорождённости / А. А. Мамедов, А. Б. МакЛеннан, М. Г.

Рябкова [и др.] // Системная интеграция в здравоохранении. – 2017. – № 2. – С. 52-59.

47. Мещерякова, Т. И. Анализ генетических причин развития врождённой расщелины губы и/или нёба : специальность 03.02.07 «Генетика» : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Мещерякова Татьяна Ивановна; ФГБНУ «Медико-генетический научный центр». – Москва: 2015. – 24 с.

48. Музычина, А. А. Влияние хирургического лечения расщелины верхней губы и неба на рост и развитие верхнечелюстной кости / А. А. Музычина, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Стоматология славянских государств : сборник трудов X Международной научно-практической конференции, посвящённой 25-летию ЗАО «ОЭЗ «ВладМиВа» / под редакцией А. В. Цимбалистова, А. А. Копытова. – Белгород : ИД «Белгород» НИУ «БелГУ», 2017. – С. 274-275.

49. Музычина, А. А. Возможные варианты проведения ураностафилопластики / А. А. Музычина, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Стоматология славянских государств : сборник трудов X Международной научно-практической конференции, посвящённой 25-летию ЗАО «ОЭЗ «ВладМиВа» / под редакцией А. В. Цимбалистова, А. А. Копытова. – Белгород : ИД «Белгород» НИУ «БелГУ», 2017. – С. 275-276.

50. Музычина, А. А. Нарушение сроков прорезывания постоянных зубов фронтального отдела верхней челюсти при врожденном незаращении верхней губы и неба / А. А. Музычина, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Стоматология славянских государств : сборник трудов XI Международной научно-практической конференции, посвящённой 70-летию Заслуженного врача Российской Федерации, доктора медицинских наук, профессора А. В. Цимбалистова. – Белгород : НИУ «БелГУ», 2018. – С. 197-200.

51. Музычина, А. А. Нейросетевая модель прогнозирования лечения и реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и неба / А. А. Музычина, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Ученики учителям : материалы IV Международной конференции молодых ученых-стоматологов. – Москва, 2023. – С. 30-32.

52. Музычина, А. А. Проблемы вскармливания детей с врожденной расщелиной губы и неба / А. А. Музычина, К. С. Тутова, А. В. Музычина // Стоматология славянских государств : сборник трудов XVI Международной научно-практической конференции, приуроченной к 75-летию заслуженного врача РФ, д.м.н., профессора А. В. Цимбалистова. – Белгород : НИУ «БелГУ», 2023. – С. 260-261.

53. Музычина, А. А. Современные методы ранней ортодонтической помощи детям с врожденными расщелинами губы и неба / А. А. Музычина, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Стоматология славянских государств : сборник трудов X Международной научно-практической конференции, посвящённой 25-летию ЗАО «ОЭЗ «ВладМиВа» / под редакцией А. В. Цимбалистова, А. А. Копытова. – Белгород : ИД «Белгород» НИУ «БелГУ», 2017. – С. 277-278.

54. Музычина, А. А. Социально- психологические аспекты проблемы врожденной расщелины губы и неба / А. А. Музычина, А. В. Музычина, К. С. Тутова // Стоматология славянских государств : сборник трудов XI Международной научно-практической конференции, посвящённой 70-летию Заслуженного врача Российской Федерации, доктора медицинских наук, профессора А. В. Цимбалистова. – Белгород : НИУ «БелГУ», 2018. – С. 200-202.

55. Мультидисциплинарная концепция диагностики и лечения детей с расщелиной губы и нёба в различные возрастные периоды / О. В. Дудник, А. А. Мамедов, Ю. О. Волков [и др.] // Стоматология для всех. – 2021. – № 1 (94). – С. 16-23.

56. Мусаходжаева, Д. А. Анализ современных взглядов на факторы риска развития врожденных пороков челюстно-лицевой области / Д. А. Мусаходжаева, С. Г. Шаропов, А. Ш. Инояттов // Новый день в медицине. – 2019. – № 2 (26). – С. 321-325.

57. Налетов, А. В. Оценка обеспеченности витамином D детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба / А. В. Налётов, К. С. Тутова // Вестник неотложной и восстановительной хирургии. – 2022. – Т.7, № 2. – С. 209-213.

58. Налетов, А. В. Распространенность гастроинтестинальных симптомов у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба / А. В. Налётов, М. А. Мацынина, К. С. Тутова // Вопросы диетологии. – 2022. – № 2. – С. 27-30.

59. Налетов, А. В. Эффективность сапплемтации витамина D у детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба / А. В. Налётов, К. С. Тутова, М. А. Мацынина, // Вятский медицинский вестник. – 2022. – № 3 (75). – С. 21-24.

60. Ненартович, И. А. Вскармливание детей с расщелиной верхней губы и нёба на первом году жизни / И. А. Ненартович // Репродуктивное здоровье. Восточная Европа. – 2019. – Т. 9, № 6. – С. 719-728.

61. Нехорошкина, М. О. Роль генетических факторов в развитии врождённых расщелин губы и нёба среди населения Краснодарского края : специальность 03.02.07 «Генетика» : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Нехорошкина Мария Олеговна; Белгород. гос. нац. исслед. ун-т. – Белгород, 2014. – 18 с.

62. Обоснование комплексной подготовки детей с врожденной расщелиной губы и неба перед планированием хирургического лечения / А. А. Музычина, И. А. Бугоркова, К. С. Тутова, А. А. Вашура // Университетская клиника. – 2020. – Приложение (Материалы IV Международного медицинского форума Донбасса «Наука побеждать болезнь»). – С. 361-362

63. Осведомленность врачей-специалистов г. Витебска в вопросах комплексной реабилитации пациентов с расщелиной верхней губы и нёба / С. А. Кабанова, А. А. Кабанова, А. В. Дубовец, Н. Ю. Масюк // Вестник ВГМУ. Стоматология. – 2013. – Т. 12, № 4. – С. 118-122.

64. Особенности патогенеза соматической патологии у детей с врожденными расщелинами губы и нёба / Е. В. Неудачин, А. Г. Притыко, А. Б. Сулейманов [и др.] // Quantum satis. – 2019. – № 1 (1). – С. 30-36.

65. Особенности этиологии и патогенеза расщелины губы и нёба челюстно-лицевой области / О. В. Дудник, А. А. Мамедов, Д. С. Билле [и др.] // Врач. – 2021. – Т. 32, № 2. – С. 16-22.

66. Предхирургическое ортодонтическое лечение детей с двусторонней расщелиной губы и нёба с использованием активных элементов и мини-имплантов / О. В. Дудник, Ад. А. Мамедов, А. С. Чертихина, Д. С. Билле // Второй Всероссийский педиатрический форум студентов и молодых ученых с международным участием: сборник материалов научно-практической конференции. – Москва, 2020. – С. 20-21.

67. Притыко, А. Г. Раннее оперативное лечение детей с врожденными расщелинами верхней губы и нёба / А. Г. Притыко, А. Б. Сулейманов // Московская медицина. – 2019. – № 6 (34). – С. 84.

68. Проблема реабилитации пациентов с врожденной расщелиной верхней губы и нёба в Самарской области / М. А. Постников, Н. А. Ворожейкина, А. Н. Карпов, А. С. Серегин // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2019. – Т. 19, № 1 (69). – С. 15-19.

69. Пути повышения эффективности реабилитации детей с последствиями врожденных расщелин верхней губы и нёба / М. А. Постников, Н. А. Ворожейкина, А. Н. Карпов, А. З. Абдурахмонов // Системный анализ и управление в биомедицинских системах. – 2020. – Т. 19, № 4. – С. 25-29.

70. Распространенность врожденной расщелины верхней губы и нёба в некоторых регионах Евразии / А. З. Абдурахманов, М. А. Постников, З. Х. Якубова, Н.В. Панкратова // Вестник Авиценны. – 2021. – Т. 23, № 2. – С. 262-268.

71. Распространенность врожденной расщелины губы и нёба среди детей Республики Таджикистан / М. М. Косимов, А. Вохидов, Б. Ж. Пулатова, З. Х. Юсупова // Вестник последиplomного образования в сфере здравоохранения. – 2023. – № 2. – С. 43-48.

72. Распространенность врождённых расщелин губы и/или нёба в Республике Татарстан / П. В. Токарев, А. В. Шулаев, Л. В. Плаксина, Д. И. Марапов // Практическая медицина. – 2015. – № 2-2. – С. 101-103.

73. Редько, А. Н. Сравнительный эпидемиологический анализ спектра сопутствующих заболеваний у детей с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области крупного региона РФ / А. Н. Редько, В. В.

Пильщикова, Ю. А. Васильев // Вестник новых медицинских технологий, электронный журнал. – 2018. – № 6. – С. 9-15.

74. Рогожина, Ю. С. Оптимизация тактики и техники хирургического лечения врожденной асимметричной расщелины верхней губы и неба у детей : специальность 3.1.7 «Стоматология»: автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Рогожина Юлия Сергеевна; ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет». – Екатеринбург, 2021. – 32 с.

75. Салихов, А. А. Изучение стоматологической заболеваемости детей с врожденной расщелиной губы и неба в регионе с нефтехимическими экотоксикантами / А. А. Салихов, К. Н. Кучук, Э. К. Байбурина // Прикладные информационные аспекты медицины. – 2021. – Т. 24, № 1. – С. 18-25.

76. Совершенствование лечения врожденных расщелин верхней губы и неба у детей / А. М. Шамсиев, Ж. А. Шамсиев, О. А. Ибрагимов, И. У. Тогаев // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2020. – Т. 10, № 5. – С. 192.

77. Современные методы лечения сосудистых новообразований у детей / А. А. Музычина, Е. О. Кальней, К. С. Тутова, А. А. Агеев // Стоматология славянских государств : сборник трудов XII Международной научно-практической конференции / под редакцией А. В. Цимбалистова, Н. А. Авхачевой. – Белгород : НИУ «БелГУ», 2019. – С. 244-246

78. Стоматологические составляющие качества жизни детей с врожденной расщелиной губы и неба / А. П. Щеглова, Н. И. Захарова, М. А. Данилова [и др.] // Актуальные вопросы медицины. Инновационные технологии в хирургии. – Пермь : Типография Издательства Книжный формат, 2018. – С. 153-156.

79. Таалайбеков, Н. Т. Статистика рождаемости детей с врожденными пороками развития и использование современных технологий в реабилитации / Н. Т. Таалайбеков, А. М. Ешиев // Молодой ученый. – 2016. – № 3. – С. 310-312.

80. Территориальное распределение частоты врожденных расщелин губы и/или нёба в Краснодарском крае в связи с загрязнением окружающей среды / О. Л. Курбатова, Ю. А. Васильев, Е. Ю. Победоносцева [и др.] // Кубанский научный медицинский вестник. – 2013. – № 6. – С. 111-114.

81. Тутова, К. С. Программное сопровождение лечения и реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба / К. С. Тутова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2023. – Т. 68, № S4. – С. 427-428.

82. Тутова, К. С. Программный прогноз лечебно-диагностических мероприятий при врожденных расщелинах верхней губы и/или неба / К. С. Тутова, А. А. Музычина // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2024. – Т. 24, № 3. – С. 238-244.

83. Тутова, К. С. Психосоциальное положение семей, воспитывающих детей с врожденной расщелиной верхней губы и/или нёба / К. С. Тутова, А. А. Музычина // Стоматология для всех. – 2025. – № 2 (111). – С. 32-35.

84. Тутова, К. С. Факторы формирования здоровья у детей-инвалидов с врожденными расщелинами губы и/или неба / К. С. Тутова, А. А. Музычина // Стоматология. – 2025. – № 2 (104). – С. 30-36.

85. Фролова, Л. Е. Пороки развития отдельных анатомических образований челюстно-лицевой области / Л. Е. Фролова // Руководство по стоматологии детского возраста / под редакцией А. И. Евдокимова и Т. Ф. Виноградовой. – Москва : Медицина. 1976. – С. 64-74.

86. Хатамов, У. А. Эпидемиологические характеристики врожденных расщелин верхней губы и нёба в разных странах мира (обзор литературы) / У. А. Хатамов, Д. М. Туйчибаева // Исследования и образование. – 2022. – Т. 1. – С. 404-411.

87. Хирургическое лечение врожденной расщелины верхней губы у детей / Д. А. Гричанюк, С. В. Чуйкин, Н. А. Давлетшин, Н. В. Макушева // Стоматология детского возраста и ортодонтия. – 2018. – Т.14, № 1. – С. 99-105.

88. Чекусова, Ю. Г. Анатомо-физиологические, неврологические, социальные проявления, наблюдаемые у детей с врожденными расщелинами губы

и нёба / Ю. Г. Чекусова // Научные исследования и разработки в эпоху глобализации : сборник статей Международной научно-практической конференции, Волгоград, 05 февраля 2017 г. / ответственный редактор Сукиасян Асатур Альбертович. – Волгоград : Общество с ограниченной ответственностью «Аэтерна», 2017. – Т. 2. – С. 249-250.

89. Шакирова, Р. Р. Структура зубочелюстных аномалий у детей с врожденными расщелинами губы и неба в Удмуртской Республике / Р. Р. Шакирова // Здоровье и образование в XXI веке. – 2008. – Т. 10, № 4. – С. 701-702.

90. Шатова, Е. А. Вопросы распространенности врожденной патологии губы и нёба у детей, инвалидности и современной организации комплексной реабилитации детей с врожденной расщелиной губы и нёба / Е. А. Шатова // Евразийское Научное Объединение. – 2020. – № 9-3 (67). – С. 232-243.

91. Экологические факторы возникновения зубочелюстных аномалий / С. В. Аверьянов, С. В. Чуйкин, О. С. Чуйкин [и др.] // Актуальные проблемы гуманитарных и естественных наук. – 2015. – № 12 (6). – С. 57-61.

92. Эпидемиология рождения детей с врожденной расщелиной губы и нёба в Донецком регионе / А. А. Музычина, И. А. Бугоркова, К. С. Тутова, Е. О. Кальней // Университетская клиника. – 2022. – № 3(44). – С. 77-80.

93. A comparison of DNA methylation in newborn blood samples from infants with and without orofacial clefts / Z. Xu, R. T. Lie, A. J. Wilcox [et al.] // Clin. Epigenet. – 2019. – Vol. 11, N 1. – P. 40.

94. A feasible method to evaluate fetal palate: sequential sector-scan through oral fissure / X. Lu, M. Zhou, M. Fan [et al.] // BMC Pregnancy Childbirth. – 2023. – Vol. 23. – P. 157.

95. A score-based method for quality control of fetal hard palate assessment during routine second-trimester ultrasound examination / F. Fuchs, J. Burlat, F. Grosjean [et al.] // Acta Obstet. Gynecol. Scand. – 2018. – Vol. 97, N 11. – P. 1300-1308.

96. Absent 'superimposed-line' sign: novel marker in early diagnosis of cleft of fetal secondary palate / S. R. Lakshmy, N. Rose, P. Masilamani [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2020. – Vol. 56, N 6. – P. 906-915.
97. Ahmed, M. K. Epidemiology of cleft lip and palate / M. K. Ahmed, A. H. Bui, E. Taioli // *Designing strategies for cleft lip and palate* / ed. by M. A. Almasri. – IntechOpen, 2017. – P. 3-22.
98. Alois, C. I. An overview of cleft lip and palate / C. I. Alois, R. A. Ruotolo // *J. Amer. Acad. Physic. Ass.* – 2020. – Vol. 33, N 12. – P. 17-20.
99. Analyse congenital anomalies and compare performance across population groups or geographic areas // EUROCAT Data. – URL: [https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data_en). (accessed: 20.06.2025).
100. Analysis of potential oral cleft risk factors in the Kosovo population / S. Salihu, B. Krasniqi, O. Sejfiija [et al.] // *Int. J. Surg.* – 2014. – Vol. 99. – P. 161-165.
101. Aps, J. K. Cone beam computed tomography in pediatric dentistry: overview of recent literature / J. K. Aps // *Eur. Arch. Pediatr. Dent.* – 2013. – Vol. 14, N 3. – P. 131-140.
102. Association between dental anomalies and orofacial clefts: a meta-analysis / T. Marzouk, I. L. Alves, C. L. Wong [et al.] // *JDR Clin. Transl. Res.* – 2021. – Vol. 6. – P. 368-381.
103. Automatic detection and classification of radiolucent lesions in the mandible on panoramic radiographs using a deep learning object detection technique / Y. Arij, Y. Yanashita, S. Kutsuna [et al.] // *Oral. Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol.* – 2019. – Vol. 128. – P. 424-430.
104. AXIN2 and CDH1 polymorphisms, tooth agenesis, and oral clefts / A. Letra, R. Menezes, J. M. Granjeiro, A. R. Vieira // *Birt. Defects. Res. Clin. Mol. Teratol.* – 2009. – Vol. 85, N 2. – P. 169-173.
105. Bilińska, M. Cleft lip and palate--risk factors, prenatal diagnosis, and health consequences / M. Bilińska, K. Osmola // *Ginekol. Pol.* – 2015. – Vol. 86, N 11. – P. 862-866.

106. Bonanthaya, K. Challenging the Rule of 10s in cleft lip and palate surgery: a retrospective study of post-operative morbidity / K. Bonanthaya, M. Spinazee // J. Oral Maxillofac. Surg. – 2010. – Vol. 68, N 9 (Suppl.). – P. 34.
107. Brazilian multicenter study of association between polymorphisms in CRISPLD2 and JARID2 and non-syndromic oral clefts / A. C. Messetti, R. A. Machado, C. E. de Oliveira [et al.] // J. Oral. Pathol. Med. – 2017. – Vol. 46, N 3. – P. 2322-2329.
108. Bruneel, L. The relationship between health-related quality of life and speech in patients with cleft palate / L. Bruneel, K. Bettens, K. Van Lierde // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. – 2019. – Vol. 120. – P. 112-117.
109. Cebron, U. Bibliometric analysis of the most cited articles on world reconstructive surgery / U. Cebron, K. J. Zuo, L. Kasrai // Ann. Plast. Surgeon. – 2019. – Vol. 83, N 3. – P. 334-339.
110. Challenges in the diagnosis of fetal non-chromosomal abnormalities at 11–13 weeks / A. Syngelaki, T. Chelemen, T. Dagklis [et al.] // Prenat. Diagn. – 2011. – Vol. 31. – P. 90-102.
111. Characteristics of factors influencing the occurrence of cleft lip and/or palate: a case analysis and literature review / M. Kulesa-Mrowiecka, A. Lipowicz, B. A. Marszałek-Kruk [et al.] // Children. – 2024. – Vol. 11. – P. 399.
112. Classification of cleft lip/palate: Then and now / A. C. Allori, J. B. Mulliken, J. G. Meara [et al.] // Cleft Palate-Craniofacial J. – 2017. – Vol. 54, N 2. – P. 175-188.
113. Cleft lip and palate in context: a study and supplement of sociological literature on long-term conditions / R. Abu Al-Faraj, B. Daly, F. MacDonald, S. Scrambler // Health. – 2018. – Vol. 22, N 4. – P. 372-378.
114. Cleft lip and palate: understanding genetic and environmental influences / M. J. Dixon, M. L. Marazita, T. H. Beaty, J. C. Murray // Nat. Rev. Genet. – 2011. – Vol. 12, N 3. – P. 167-178.

115. Cleft palate in fetuses: feasibility of early diagnosis by Crystal and Realistic Vue rendering 3D ultrasound technology in the first trimester / Z. Shi, H. Wen, J. Leng [et al.] // *Front. Pediatr.* – 2023. – Vol.14, № 11. – P. 1199965.
116. Clinical epidemiological study of children with cleft lip and palate / S. Iqbal, A. Shahab, S. R. Gillani, S. S. Shah // *Pakistan J. Med. Health Sciences.* – 2022. – Vol. 16, N 10. – P. 206-207.
117. Cone-beam CT in paediatric dentistry: DIMITRA project position statement / A. C. Oenning, R. Jacobs, R. Pauwels [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2018. – Vol. 48, N 3. – P. 308-316.
118. Congenital disorders // World Health Organization. – URL: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects> (accessed: 20.06.2025).
119. Convolutional neural networks for radiologic images: a Radiologist's Guide / S. Soffer, A. Ben-Cohen, O. Shimon [et al.] // *Radiology.* – 2019. – Vol. 290. – P. 590-606.
120. Cooper, M. E. Asian oral-facial cleft birth prevalence / M. E. Cooper, J. S. Ratay, M. L. Marazita // *Cleft Palate-Craniofacial J.* – 2006. – Vol. 43. – P. 580-589.
121. Current applications of artificial intelligence in cleft care: a scoping review / H. Dhillon, P. K. Chaudhari, K. Dhingra [et al.] // *Front. Med.* – 2021. – Vol. 8. – P. 676490.
122. Dall'Asta, A. Crystal Vue technique for imaging fetal spine and ribs / A. Dall'Asta, G. Paramasivam, C. C. Lees // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2016. – Vol. 47, № 3. – P. 383-384.
123. Dental anomalies in non-syndromic orofacial clefts: a clinical approach / L. T. Das Neves, I. M. M. de Carvalho, M. T. Cobourne, M. R. Gomide // *Oral Dis.* – 2022. – Vol. 28, № 5. – P.1351-1368.
124. Diabetes mellitus and birth defects / A. Correa, S. M. Gilboa, L. M. Besser [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 2008. – Vol. 199, N 3. – P. 231-239.
125. Diagnostic accuracy of transabdominal ultrasound in detecting prenatal cleft lip and palate: a systematic review / W. Maarse, S. J. Bergé, L. Pistorius [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2010. – Vol. 35. – P. 495-502.

126. Enlarged nuchal translucency in chromosomally normal fetuses: strong association with orofacial clefts / E. Timmerman, E. Pajkrt, S. M. Maas [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2010. – Vol. 36. – P. 427-432.

127. Epidemiological and clinical evaluation of patients with a cleft in lower Saxony Germany: a mono-center analysis / K. Philipp, Q. Anja, S. Boris [et al.] // *Clin. Oral Investig.* – 2023. – Vol. 27, № 9. – P. 5661-5670.

128. Estudio clínico-epidemiológico en niños con labio paladar hendido en un hospital de segundo nivel / A. Pons-Bonals, L. Pons-Bonals, S. M. Hidalgo-Martínez, C. F. Sosa-Ferreira // *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* – 2017. – Vol. 74. – P. 107-121.

129. Evaluating the rule of 10s in cleft lip repair: do data support dogma? / I. Chow, C. A. Purnell, P. J. Hanwright, A. K. Gosain // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2016. – Vol. 138. – P. 670-679.

130. Excess maternal transmission of markers in TCOF1 among cleft palate case-parent trios from three populations / J. W. Sull, K. Y. Liang, J. B. Hetmanski [et al.] // *Amer. J. Med. Genet.* – 2008. – Vol. 146A, N 18. – P. 2327-2331.

131. First-trimester diagnosis of cleft lip and palate using three-dimensional ultrasound / P. Martinez-Ten, B. Adiego, T. Illescas [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2012. – Vol. 40, N 1. – P. 40-46.

132. Frontomaxillary facial angle in fetuses with trisomy 13 at 11+0 to 13+6 weeks / M. Borenstein, N. Persico, T. Dagklis [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2007. – Vol. 30. – P. 819-823.

133. Genetic variation of FOXE1 and risk for orofacial clefts in a California population / E. J. Lammer, N. Mohammed, D. Iovannisci [et al.] // *Amer. J. Med. Genet.* – 2016. – Vol. 170, N 11. – P. 2770-2776.

134. Global birth prevalence of orofacial clefts: a systematic review / V. Panamonta, S. Pradubwong, M. Panamonta, B. Chowchuen // *J. Med. Assoc. Thai.* – 2015. – Vol. 98, Suppl. 7. – P. S11-S21.

135. Global prevalence of cleft palate, cleft lip and cleft palate and lip: A comprehensive systematic review and meta-analysis / N. Salari, N. Darvishi, M.

Heydari [et al.] // J. Stomatol. Oral Maxillofac. Surg. – 2022. – Vol. 123, N 2. – P. 110-120.

136. Guichoud, Y. Cleft lip and palate antenatal diagnosis: a Swiss University Center performance analysis / Y. Guichoud, O. El Ezzi, A. de Buys Roessingh // Diagnostics. – 2023. – Vol. 13, N 15. – P. 2479.

137. Image based detection of craniofacial abnormalities using feature extraction by classical convolutional neural network / S. Agarwal, R. R. Hallac, R. Mishra [et al.] // Proceedings of the 2018 IEEE 8th International Conference on Computational Advances in Bio and Medical Sciences (ICCABS). – Las Vegas, NV, USA, 2018. – P. 1-6.

138. Importance of fetal MRI in evaluation of craniofacial deformities / P. Arangio, L. Manganaro, A. Pacifici [et al.] // J. Craniofacial Surg. – 2013. – Vol. 24. – P. 773-776.

139. Incidence of cleft lip and palate, and epidemiology of perinatal deaths related to cleft lip and palate in Hunan Province, China, 2016–2020 / X. Zhou, Y. Jiang, J. Fang [et al.] // Sci. Rep. – 2023. – Vol. 13. – P. 10304.

140. Interaction between IRF6 and TGF $\alpha$  genes contribute to the risk of nonsyndromic cleft lip/palate / A. Letra, W. Fakhouri, R. F. Fonseca, [et al.] // PLoS One. – 2012. – Vol. 7, N 9. – e45441.

141. IPDTC Working Group. Prevalence at birth of cleft lip with or without cleft palate: data from the International Perinatal Database of Typical Oral Clefts (IPDTC) / IPDTC Working Group // Cleft Palate Craniofac. J. – 2011. – Vol. 48, N 1. – P. 66-81.

142. IRF6 rs2235371 as a risk factor for non-syndromic cleft palate only among the Deutero-Malay race in Indonesia and its effect on the IRF6 mRNA expression level / S. Nasroen, A. Maskoen, H. Soedjana [et al.] // Dent. Med. Probl. – 2022. – Vol. 59. – P. 59-65.

143. Jurek, J. Syntactic pattern recognition-based diagnostics of fetal palates / J. Jurek, W. Wójtowicz, A. Wójtowicz // Pattern Recognit. Lett. – 2020. – Vol. 133. – P. 144-150.

144. Lauer, G. Cleft lip and palate: One of the most frequent congenital malformations / G. Lauer, W. Pradel, Birdir C. // HNO. – 2023. – Vol. 71, N 4. – P. 276-284.
145. Machine Learning and Deep Learning in Medical Imaging: Intelligent Imaging / G. Currie, K. E. Hawk, E. Rohren [et al.] // J. Med. Imaging Radiat. Sci. – 2019. – Vol. 50. – P. 477-487.
146. Marazita, M. L. The evolution of human genetic studies of cleft lip and cleft palate / M. L. Marazita // Ann. Rev. Genomics Hum. Genet. –2012. – Vol.13. – P. 263-283.
147. Maternal alcohol consumption and oral clefts: a meta-analysis / X. Yin, J. Li, Y. Li, S. Zou // Br. J. Oral. Maxillofac. Surg. – 2019. – Vol. 57, N 9. – P. 839-846.
148. Maternal-related factors in the origin of isolated cleft palate: a population-based case-control study / L. Acs, D. Banyai, B. Nemes, [et al.] // Orthod. Craniofac. Res. – 2020. – Vol. 23, N 2. – P. 174-180.
149. Maxillary gap at 11-13 weeks' gestation: marker of cleft lip and palate / R. Chaoui, G. Orosz, K. S. Heling [et al.] // Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2015. – Vol. 46, N 6. – P. 665-669.
150. McCullough, M. 3<sup>rd</sup> convolutional neural network models for automatic preoperative severity assessment in unilateral cleft lip / M. McCullough, S. Ly, A. Auslander // Plast. Reconstr. Surg. – 2021. – Vol. 148. – P. 162-169.
151. Nasreddine, G. Orofacial clefts embryology, classification, epidemiology, and genetics / G. Nasreddine, J. El Hajj, M. Ghassibe-Sabbagh // Mutat. Res. Rev. – 2021. – Vol. 787. – P. 108373.
152. Neonatal repair of cleft lip: a decision-making protocol / P. Galinier, B. Salazard, A. Deberail [et al.] // J. Pediatr. Surg. – 2008. – Vol. 43. – P. 662-667.
153. Non-syndromic cleft palate: an overview on human genetic and environmental risk factors / M. Martinelli, A. Palmieri, F. Carinci, L. Scapoli // Front. Cell Dev. Biol. – 2020. – Vol. 8. – P. 592271.

154. Oren, L. Understanding nasal emission during speech production: a review of types, terminology, and causality / L. Oren, A. Kummer, S. Boyce // *Cleft Palate Craniofac. J.* – 2020. – Vol. 57. – P. 123-126.
155. Palatal measurements pre- and post-furlow cleft palate repair: analysis of palatal lengthening and comparison within cleft types / B. L. Chang, J. W. Yu, E. Nikonova [et al.] // *Cleft Palate Craniofac. J.* – 2019. – Vol. 56. – P. 601-609.
156. Panel App crowdsources expert knowledge to establish consensus diagnostic gene panels / A. R. Martin, E. Williams, R. E. Foulger [et al.] // *Nat. Genet.* – 2019. – Vol. 51. – P. 1560-1565.
157. Parada, C. Roles of BMP signaling pathway in lip and palate development / C. Parada, Y. Chai // *Front Oral Biol.* – 2012. – Vol. 16. – P. 60-70.
158. Peng, L. Intense pulsed light and laser treatment regimen improves scar evolution after cleft lip repair surgery / L. Peng, S. Tang, Q. Li // *J. Cosmet. Dermatol.* – 2018. – Vol. 17. – P. 752-755.
159. Prevalence, trend, and associated risk factors for cleft lip with/without cleft palate: a national study on live births from 2016 to 2021 / M. H. Heydari, A. Sadeghian, G. Khadivi [et al.] // *BMC Oral Health.* – 2024. – Vol. 21, N 1. – P. 36.
160. Prevalence of orofacial clefts among live births in China: a systematic review and meta-analysis / M. Wang, Y. Yuan, Z. Wang, D. Liu // *Birth Defects Res.* – 2017. – Vol. 109, N 13. – P. 1011-1019.
161. Quantitative assessment of cleft volume and evaluation of cleft's impact on adjacent anatomical structures using CBCT imaging / A. Vicente, A.-P. Wiedel, M. Becker [et al.] // *Oral Radiol.* – 2024. – Vol. 40, № 2. – P. 295-303MIII.
162. Radiology of cleft lip and palate: imaging for the prenatal period and throughout life / Z. R. Abramson, Z. S. Peacock, H. L. Cohen, A. F. Choudhri // *Radiographics.* – 2015. – Vol. 35, N 7. – P. 2053-2063.
163. Research on cleft lip and palate: what is new? / E. C. P. Ambrosio, P. K. Jorge, C. F. C. Carrara [et al.] // *Children.* – 2023. – Vol. 25, N 11(1). – P. 25.

164. Retronasal triangle: a sonographic landmark for the screening of cleft palate in the first trimester / W. Sepulveda, A. E. Wong, P. Martinez-Ten, J. Perez-Pedregosa // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2010. – Vol. 35. – P. 7-13.
165. Runte, C. Symmetry and aesthetics in dentistry / C. Runte, D. Dirksen // *Symmetry.* – 2021. – Vol. 13. – P. 1741.
166. Setó-Salvia, N. Genetics of cleft lip and/or cleft palate: association with other common anomalies / N. Setó-Salvia, P. Stanier // *Eur. J. Med. Genet.* – 2014. – Vol. 57, N 8. – P.381-393.
167. Staged abbe-rhinoplasty technique to correct bilateral cleft deformity / A. Veeramani, A. T. Wilson, R. Sawh-Martinez, D. M. Steinbacher // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2020. – Vol. 145, N 2. – P. 518-521.
168. Stasiak, M. Alveolar bone heights of maxillary central incisors in unilateral cleft lip and palate patients using cone-beam computed tomography evaluation / M. Stasiak, A. Wojtaszek-Slominska, B. Racka-Pilszak // *J. Orofac. Orthop.* – 2021. – Vol. 82, N 3. – P. 198-208.
169. The 2D axial transverse views of the fetal face: a new technique to visualize the fetal hard palate; methodology description and feasibility / F. Fuchs, F. Grosjean, G. Captier, J. M. Faure // *Prenat. Diagn.* – 2017. – Vol. 37. – P. 1353-1359.
170. The burden, prevention and care of infants and children with congenital anomalies in sub-Saharan Africa: A scoping review / A. Z. Leke, H. Malherbe, E. Kalk [et al.] // *PLOS Glob. Public Health.* – 2023. – Vol. 3, N 6. – e0001850.
171. The nasoalveolar molding cleft protocol: long-term treatment outcomes from birth to facial maturity / L. M. Yarholar, C. Shen, B. Wangsrimongkol [et al.] // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2021. – Vol. 147, N 5. – P. 787-794.
172. The prevalence and risk factors of cleft lip and palate in Northern Region of Saudi Arabia / A. N. Alrasheedi, S. F. ALshaalan, H. A. Alruwaili [et al.] // *Amer. J. Otolaryngol. Head Neck Surg.* – 2021. – Vol. 4, N 9. – P. 1158.
173. Wang, L. M. Prenatal evaluation of facial clefts by three-dimensional extended imaging / L. M. Wang, K. Y. Leung, M. Tang // *Prenat. Diagn.* – 2007. – Vol. 27. – P. 722-729.

174. Wilhelmsen, H. R. Complications of cleft lip surgery / H. R. Wilhelmsen, R. H. Musgrave // *Cleft Palate J.* – 1966. – Vol. 3. – P. 223-231.
175. Xue, A. S. Bilateral cleft lip repair: lessons from history / A. S. Xue, E. P. Buchanan, L. H. Hollier // *Plast. Reconstr. Surg.* – 2022. – Vol. 150, № 1. – P. 201-210.
176. Yow, M. Epidemiologic trends of infants with orofacial clefts in a multiethnic country: a retrospective population-based study / M. Yow, A. Jin, G. S. H. Yeo // *Sci Rep.* – 2021. – Vol. 11. – P. 7556.

## ПРИЛОЖЕНИЯ

## Приложение А

Структура заболеваемости детей с ВРГ и/или ВРН по классам болезней

| КЛАСС по МКБ-10                                     | ВРГН (n=299)<br>P1 |      | ВРГ (n=97)<br>P2 |      | ВРН (n=131)<br>P3 |      | P                                                                                  |
|-----------------------------------------------------|--------------------|------|------------------|------|-------------------|------|------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                     | абс.               | %    | абс.             | %    | абс.              | %    |                                                                                    |
| III Болезни крови                                   | 187                | 62,5 | 39               | 40,2 | 75                | 57,3 | H=21,4 p=0,0005<br>U=3,3 P1-P2=0,0001<br>U=0,7 P1-P3=0,44<br>U=2,32 P2-P3=0,007    |
| IV Болезни эндокринной системы                      | 119                | 39,8 | 43               | 44,3 | 24                | 18,3 | H=41,5 p=0,0001<br>U=0,7 P1-P2=0,4<br>U=3,3 P1-P3=0,0002<br>U=3,2 P2-P3=0,001      |
| V Психические расстройства и расстройства поведения | 100                | 33,4 | 8                | 8,3  | 82                | 62,6 | H=17,2 p=0,0002<br>U=3,8 P1-P2=0,0001<br>U=4,7 P1-P3=0,0001<br>U=7,01 P2-P3=0,0001 |
| VI Болезни нервной системы                          | 52                 | 17,4 | 12               | 12,4 | 43                | 32,8 | H=5,01 p=0,08<br>U=0,76 P1-P2=0,44<br>U=2,5 P1-P3=0,01<br>U=2,6 P2-P3=0,008        |
| VII Болезни глаза и его придаточного аппарата       | 21                 | 7,0  | 2                | 2,1  | 12                | 9,2  | H=5,6 p=0,12<br>U=0,7 P1-P2=0,4<br>U=0,3 P1-P3=0,7<br>U=0,3 P2-P3=0,03             |
| VIII Болезни уха и сосцевидного отростка            | 54                 | 18,1 | 2                | 2,1  | 37                | 28,2 | H=11,1 p=0,003<br>U=2,3 P1-P2=0,01<br>U=1,9 P1-P3=0,04<br>U=2,9 P2-P3=0,003        |

## Продолжение приложения А

|                                                              |     |      |    |      |     |      |                                                                                  |
|--------------------------------------------------------------|-----|------|----|------|-----|------|----------------------------------------------------------------------------------|
| IX Болезни системы кровообращения                            | 101 | 33,8 | 17 | 17,5 | 49  | 37,4 | H=12,6 p=0,018<br>U=2,4 P1-P2=0,01<br>U=0,4 P1-P3=0,6<br>U=2,5 P2-P3=0,01        |
| X Болезни органов дыхания                                    | 229 | 76,6 | 27 | 27,8 | 99  | 75,6 | H=16,4 p=0,0003<br>U=7,2 P1-P2=0,0001<br>U=8,4 P1-P3=0,0001<br>U=2,6 P2-P3=0,009 |
| XI Болезни органов пищеварения                               | 162 | 54,2 | 19 | 19,6 | 53  | 40,5 | H=9,8 p=0,0007<br>U=5,1 P1-P2=0,0001<br>U=8,4 P1-P3=0,0001<br>U=2,6 P2-P3=0,008  |
| XII Болезни кожи и подкожной клетчатки                       | 132 | 44,2 | 31 | 32,0 | 50  | 38,2 | H=1,1 p=0,2<br>U=1,9 P1-P2=0,05<br>U=8,4 P1-P3=0,001<br>U=1,03 P2-P3=0,29        |
| XIII Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани  | 91  | 30,4 | 3  | 3,1  | 60  | 45,8 | H=33,2 p=0,0008<br>U=4,1 P1-P2=0,0001<br>U=2,4 P1-P3=0,01<br>U=5,4 P2-P3=0,0001  |
| XIV Болезни мочеполовой системы                              | 11  | 3,7  | 1  | 1,0  | 5   | 3,8  | H=0,9 p=0,63<br>U=0,3 P1-P2=0,69<br>U=0,08 P1-P3=0,99<br>U=0,3 P2-P3=0,7         |
| XVI Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде | 51  | 17,1 | 81 | 83,5 | 110 | 84,0 | H=0,87 p=0,64<br>U=0,8 P1-P2=0,38<br>U=1,2 P1-P3=0,2<br>U=0,23 P2-P3=0,8         |

## Окончание приложения А

|                                                                                |    |      |    |     |    |      |                                                                               |
|--------------------------------------------------------------------------------|----|------|----|-----|----|------|-------------------------------------------------------------------------------|
| XVII<br>Врожденные<br>аномалии,<br>деформации<br>и<br>хромосомные<br>нарушения | 86 | 28,8 | 16 | 5,3 | 45 | 15,1 | H=0,94 p=0,62<br>U=1,1 P1-P2=0,2<br>U=0,68 P1-<br>P3=0,49<br>U=1,4 P2-P3=0,15 |
|--------------------------------------------------------------------------------|----|------|----|-----|----|------|-------------------------------------------------------------------------------|

Примечание: U критерий Манна-Уитни, H критерий Краскела-Уоллиса

Доля детей с ВРГ и/или ВРН с отдельными состояниями, возникающими в перинатальном периоде

| Нозологические единицы по МКБ-10                                                                              | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |      |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------|------|------------|------|-------------|------|
|                                                                                                               | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %    |
| Поражения плода и новорожденного:                                                                             |              |      |            |      |             |      |
| - обусловленные состояниями матери, которые могут быть не связаны с настоящей беременностью                   | 141          | 47,2 | 47         | 15,7 | 57          | 19,1 |
| - обусловленные осложнениями беременности у матери                                                            | 214          | 71,6 | 60         | 20,1 | 83          | 27,8 |
| - обусловленные другими осложнениями родов и родоразрешения                                                   | 109          | 36,5 | 29         | 9,7  | 37          | 12,4 |
| - обусловленные воздействием вредных веществ, проникающих через плаценту или грудное молоко                   | 54           | 18,1 | 10         | 3,3  | 24          | 8,0  |
| Замедленный рост и недостаточность питания плода                                                              | 3            | 1,0  | 5          | 1,7  | 13          | 4,4  |
| Расстройства, связанные с удлинением сроком беременности и большой массой тела при рождении                   | 51           | 17,1 | 18         | 6,0  | 33          | 11,0 |
| P10-P15 Родовая травма                                                                                        | 15           | 5,0  | 4          | 1,3  | 4           | 1,3  |
| P35-P39 Инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода                                          | 6            | 2,0  | 3          | 1,0  | 8           | 2,7  |
| P50-P61 Геморрагические и гематологические нарушения у плода и новорожденного                                 | 32           | 10,7 | 13         | 4,4  | 13          | 4,4  |
| P70-P74 Преходящие эндокринные нарушения и нарушения обмена веществ, специфические для плода и новорожденного | 6            | 2,0  | 1          | 0,3  | 5           | 1,7  |
| P75-P78 Расстройства системы пищеварения у плода и новорожденного                                             | 218          | 72,9 | 21         | 7,0  | 54          | 18,1 |
| P80-P83 Состояния, затрагивающие кожные покровы и терморегуляцию у плода и новорожденного                     | 30           | 10,0 | 2          | 0,7  | 8           | 2,7  |

## Приложение В

Доля детей с ВРГ и/или ВРН в разрезе наличия вторичной деформации губы, носа, зубов

| Наличие и степень выраженности деформации                                                                      | ВРГН (n=299) |      | ВРГ (n=97) |      | ВРН (n=131) |     | Р                                                                    |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------|------|------------|------|-------------|-----|----------------------------------------------------------------------|
|                                                                                                                | абс.         | %    | абс.       | %    | абс.        | %   |                                                                      |
| <b>Вторичные деформации верхней губы</b>                                                                       |              |      |            |      |             |     |                                                                      |
| деформация практически отсутствует, сохранены все элементы, рубцы малозаметны                                  | 16           | 5,4  | 17         | 17,5 | 0           | 0,0 | Н=- p=-<br>U=5,3<br>P1-P2=0,0001<br>U=-<br>P1-P3=-<br>U=-<br>P2-P3=- |
| деформация губы за счет выраженных рубцов, нарушена конфигурация линии Купидона, элементы губы сохранены       | 144          | 48,2 | 67         | 69,1 | 0           | 0,0 |                                                                      |
| ограничен запас тканей губы с дефектом кожи центрального и боковых отделов, круговая мышца рта выражена хорошо | 102          | 34,1 | 12         | 12,4 | 0           | 0,0 |                                                                      |
| резко выраженная деформация губы полнослойным дефектом ткани                                                   | 34           | 11,4 | 1          | 1,0  | 0           | 0,0 |                                                                      |

## Продолжение приложения В

| Вторичные деформации кончика и крыльев носа                                                                                      |     |      |    |      |    |      |                                                                                              |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|------|----|------|----|------|----------------------------------------------------------------------------------------------|
| кончик носа<br>сформирован<br>правильно                                                                                          | 5   | 1,7  | 11 | 11,3 | 0  | 0,0  | H=-<br>p=-<br>U=7,5<br>P1-P2=0,0001<br>U=-<br>P1-P3=-<br>U=-<br>P2-P3=-                      |
| уплощение<br>кончик носа,<br>уплощение<br>крыла (крыльев)<br>носа без<br>деформации<br>крыльев                                   | 75  | 25,1 | 56 | 57,7 | 0  | 0,0  |                                                                                              |
| уплощение<br>концевого<br>отдела носа с<br>деформацией<br>крыльев в виде<br>«гребней» со<br>стороны<br>выстилки<br>носовых ходов | 141 | 47,2 | 29 | 29,9 | 0  | 0,0  |                                                                                              |
| выраженная<br>деформация<br>всего хрящевого<br>отдела носа                                                                       | 78  | 26,1 | 1  | 1,0  | 0  | 0,0  |                                                                                              |
| <b>Вторичные<br/>деформации<br/>нёба</b>                                                                                         | 52  | 17,4 | 0  | 0,0  | 39 | 29,8 | H=2,3 p=0,3<br>U=0,93<br>P1-P2=0,35<br>U=0,94<br>P1-P3=0,34<br>U=0,7<br>P2-P3=0,4            |
| <b>Вторичные<br/>деформации<br/>зубов</b>                                                                                        | 137 | 45,8 | 42 | 43,3 | 93 | 71,0 | H=46,2<br>p=0,00001<br>U=4,14<br>P1-P2=0,0001<br>U=3,6<br>P1-P3=0,0001<br>U=1,1<br>P2-P3=0,2 |

**Последовательность этапов организационных и лечебно-профилактических мероприятий у детей с ВРГ**

| Возраст                             | Организационные мероприятия                                                                                                                                                                                    | Лечебно профилактически мероприятия при:                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|-------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                     |                                                                                                                                                                                                                | изолированной ВРГ<br>(одна-, двусторонней)                                                                                                                                                                                                                                                                                | изолированной ВРГ и альвеолярного<br>отростка (одно-, двусторонней)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| 1                                   | 2                                                                                                                                                                                                              | 3                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | 4                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Новорожденный<br>(1-я неделя жизни) | Сообщение в Центр из роддома.<br>Организация первичного осмотра ребёнка в роддоме специалистами Центра.<br>Обеспечение преемственности в работе роддома, участкового педиатра, Центра.<br>Направление в Центр. | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (неонатолог, хирург-стоматолог).<br>Психопрофилактическая подготовка матери (семьи) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр).                                                                                                                                                  | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (неонатолог, хирург-стоматолог).<br>Ортодонтические мероприятия направленные на коррекцию положения межчелюстной кости(ортодонт).<br>Психопрофилактическая подготовка матери (семьи) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр).                                                                                                                    |
| 1-й месяц жизни                     | Первичная консультация в Центре.<br>Планирование индивидуального комплекса лечения.<br>Работа с родителями.                                                                                                    | Генетическая консультация (врач-генетик).<br>Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом (при сопутствующей патологии другими специалистами).<br>Организация рационального вскармливания и ухода.<br>Подготовка ребёнка к операции: углублённое обследование всеми специалистами под контролем участкового педиатра. | Генетическая консультация (врач-генетик). Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, ортодонтом (продолжение коррекции положения фрагментов верхней губы) (при сопутствующей патологии другими специалистами).<br>Организация рационального вскармливания и ухода.<br>Подготовка ребёнка к операции: углублённое обследование всеми специалистами под контролем участкового педиатра. |

| 1            | 2                                                                                       | 3                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | 4                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|--------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 3-6 месяцев  | Текущая консультация в Центре. Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям). | Курация ребёнка педиатром с целью подготовки к хейлопластике.<br>Хейлопластика.<br>Мероприятия, направленные на профилактику вторичных деформаций:<br>- ортодонтическое лечение / эндоназальные obturators;<br>- ЛФК;<br>- массаж общий, местный;<br>- физиотерапия (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт). | Курация ребёнка педиатром с целью подготовки к хейлопластике.<br>Хейлопластика (при удовлетворительном положении фрагментов верхней челюсти).<br>Мероприятия, направленные на профилактику вторичных деформаций:<br>- ортодонтическое лечение / эндоназальные obturators;<br>- ЛФК;<br>- массаж общий, местный;<br>- физиотерапия (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт). |
| 6-12 месяцев | Текущая консультация в Центре. Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям). | Контроль соматического состояния ребёнка (педиатр).<br>Оценка физического и психомоторного развития ребёнка (педиатр).<br>Мероприятия, направленные на профилактику вторичных деформаций губы, носа (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).                                                                 | Контроль соматического состояния ребёнка (педиатр).<br>Оценка физического и психомоторного развития ребёнка (педиатр).<br>Хейлопластика (если операция не была выполнена ранее по местным или общесоматическим показаниям).<br>Мероприятия, направленные на профилактику вторичных деформаций губы, носа (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).                          |
| 1-2 года     | Текущая консультация в Центре (1 раз в 6 месяцев).                                      | То же, что и в предыдущие сроки                                                                                                                                                                                                                                                                                   | То же, что и в предыдущие сроки                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

| 1        | 2                                                                                                                                                                                    | 3                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | 4                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|----------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 2-3 года | <p>Текущая консультация в Центре<br/>(1 раз в 6 месяцев).</p> <p>Подготовка ребёнка к поступлению в детский сад.</p> <p>Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям).</p> | <p>Контроль соматического состояния ребёнка (педиатр).</p> <p>Углублённое клинико-лабораторное обследование ребёнка всеми специалистами с целью оценки физического и психоэмоционального развития (под контролем педиатра).</p> <p>Ортодонтическое лечение по показаниям (ортодонт).</p> <p>Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт).</p> <p>Хирургическая коррекция грубых вторичных деформаций губы и носа (хирург-стоматолог).</p>                                             | <p>Контроль соматического состояния ребёнка (педиатр).</p> <p>Углублённое клинико-лабораторное обследование ребёнка всеми специалистами с целью оценки физического и психоэмоционального развития (под контролем педиатра).</p> <p>Ортодонтическое лечение (исправление формы зубной дуги) (ортодонт).</p> <p>Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт).</p> <p>Хирургическая коррекция грубых вторичных деформаций губы и носа (хирург-стоматолог).</p>                                                                                           |
| 3-7 лет  | <p>Текущая консультация в Центре<br/>(1 раз в год).</p> <p>Подготовка ребёнка к поступлению в школу.</p> <p>Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям).</p>             | <p>Курация ребёнка педиатром с ежегодным углублённым обследованием и оценкой физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр, другие специалисты по показаниям).</p> <p>Хирургическая коррекция вторичных деформаций носа и губы в наиболее оптимальный срок (хирург-стоматолог).</p> <p>Мероприятия, направленные на формирование косметически и функционально удовлетворительных послеоперационных рубцов, профилактика вторичных деформаций (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).</p> | <p>Курация ребёнка педиатром с ежегодным углублённым обследованием и оценкой физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр, другие специалисты по показаниям).</p> <p>Хирургическая коррекция вторичных деформаций носа и губы в наиболее оптимальный срок (хирург-стоматолог).</p> <p>Мероприятия направленные на формирование косметически и функционально удовлетворительных послеоперационных рубцов, профилактика вторичных деформаций (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).</p> <p>Ортодонтическое исправление формы зубной дуги (ортодонт).</p> |

| 1        | 2                                                                                                                          | 3                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | 4                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|----------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 3-7 лет  |                                                                                                                            | Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт, другие специалисты по показаниям).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт, другие специалисты по показаниям).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| 7-15 лет | Текущая консультация в Центре (1 раз в 1-2 года). Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям). Снятие с учёта. | <p>Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, терапевтом-стоматологом, другими специалистами по показаниям. Окончательное хирургическое устранение вторичных деформаций верхней губы и носа (хирург-стоматолог).</p> <p>Мероприятия направленные на формирование косметически и функционально удовлетворительных результатов корригирующих операций: эндоназальные вкладыши, массаж, миогимнастика, физиопроцедуры (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).</p> | <p>Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, терапевтом-стоматологом, другими специалистами по показаниям. Окончательное хирургическое устранение вторичных деформаций верхней губы и носа (хирург-стоматолог).</p> <p>Мероприятия направленные на формирование косметически и функционально удовлетворительных результатов корригирующих операций: эндоназальные вкладыши, массаж, миогимнастика, физиопроцедуры (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).</p> <p>Ортодонтическое исправление зубной дуги, протезирование (ортодонт).</p> |

**Последовательность этапов организации и лечебно-профилактических мероприятий у детей с ВРН**

| Возраст                          | Организационные мероприятия                                                                                                                                                                                         | Лечебно-профилактические мероприятия при:                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|----------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                  |                                                                                                                                                                                                                     | Расщелине мягкого нёба                                                                                                                                                                                                            | Расщелине твёрдого и мягкого нёба                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Сквозной расщелине твёрдого, мягкого нёба и альвеолярного отростка                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| 1                                | 2                                                                                                                                                                                                                   | 3                                                                                                                                                                                                                                 | 4                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | 5                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| Новорожденный (1-я неделя жизни) | Сообщение в Центр из роддома. Организация первичного осмотра ребёнка в роддоме специалистами Центра. Обеспечение в преемственности в работе роддома, участкового педиатра, Центра. Организация направления в Центр. | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (режим кормления, положение ребёнка при кормлении) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). Психопрофилактическая подготовка матери (семьи) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (режим кормления, положение ребёнка при кормлении, приспособление для оптимального вскармливания) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). Изготовление разделительной пластинки на твёрдон нёбо (ортодонт). Психопрофилактическая подготовка матери (семьи) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (режим кормления, положение ребёнка при кормлении, приспособление для оптимального вскармливания) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). Изготовление разделительной пластинки на твёрдон нёбо (ортодонт). Психопрофилактическая подготовка матери (семьи) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). |
| 1-й месяц жизни                  | Первичная консультация в Центре. Планирование индивидуального комплексного лечения. Работа с родителями                                                                                                             | Генетическая консультация (врач-генетик). Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, ортодонт (при сопутствующей                                                                                                           | Генетическая консультация (врач-генетик). Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, ортодонт (при сопутствующей патологией другими специалистами).                                                                                                                                                                                         | Генетическая консультация (врач-генетик). Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, ортодонт (при сопутствующей патологии другими специалистами). Коррекция ортодонтической пластинки (ортодонт). Организация рационального                                                                                                                |

|              |                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                          |
|--------------|---------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|              | (обеспечение методической литературы).                        | патологии другими специалистами). Организация рационального вскармливания и ухода (педиатр).                                                                                                                                                                      | Коррекция ортодонтической пластинки (ортодонт). Организация рационального вскармливания и ухода (педиатр).                                               | вскармливания и ухода (педиатр).                                                                                                                         |
| 3-12 месяцев | Текущая консультация в Центре (1-2 раза в год по показаниям). | То же, что и на предыдущем этапе.                                                                                                                                                                                                                                 | То же, что и на предыдущем этапе. Коррекция ортодонтического аппарата (ортодонт).                                                                        | То же, что и на предыдущем этапе. Коррекция ортодонтического аппарата (ортодонт).                                                                        |
| 1-2 года     | Текущая консультация в Центре (1-2 раза в год по показаниям). | Курация ребёнка педиатром с центром подготовки к стафилопластике, включающая углублённое клинико-лабораторное обследование. Стафилопластика (хирург-стоматолог). Мероприятия направленные на профилактику осложнений и вторичных деформаций: физиотерапевтическое | То же, что и на предыдущем этапе. Дооперационное логопедическое обучение (логопед). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). | То же, что и на предыдущем этапе. Дооперационное логопедическое обучение (логопед). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). |

|          |                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|          |                                                                                                                                                                                                            | лечение, ЛФК, ортодонтическое лечение по показаниям, логопедическое до и послеоперационное обучение (хирург-стоматолог, ортодонт, логопед, физиотерапевт). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). |                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| 2-4 года | Текущая консультация в Центре (1-2 раза в год по показаниям). Госпитализация для хирургического лечения (по показаниям). Подготовка ребёнка к поступлению в детский сад (специализированный логопедический | Контроль соматического, физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр). Ортодонтическая профилактика вторичных деформаций верхней челюсти (ортодонт). Логопедическое обучение (логопед клиники и по месту         | Курация ребёнка педиатром с целью подготовки к ураностафилопластике, включающая углублённое клинико-лабораторное обследование. Коррекция ортодонтического аппарата, изготовление защитной пластинки на послеоперационный период (ортодонт). Ураностафилопластика (хирург-стоматолог). Мероприятия | Курация ребёнка педиатром с целью подготовки к ураностафилопластике, включающая углублённое клинико-лабораторное обследование. Коррекция ортодонтического аппарата, изготовление защитной пластинки на послеоперационный период (ортодонт). Ураностафилопластика (хирург-стоматолог). Мероприятия направленные на профилактику осложнений и вторичных деформаций верхней челюсти: физиотерапевтическое лечение, ЛФК, ортодонтическое лечение, логопедическое |

|         |                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|---------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|         | по показаниям). Госпитализация для стационарного логопедического обследования (по показаниям).                                                                                           | жительства). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт).                                                                                                                                                       | направленные на профилактику осложнений и вторичных деформаций верхней челюсти: физиотерапевтическое лечение, ЛФК, ортодонтическое лечение, логопедическое до- и послеоперационное обучение (хирург-стоматолог, ортодонт, логопед, физиотерапевт). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). | до- и послеоперационное обучение (хирург-стоматолог, ортодонт, логопед, физиотерапевт). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
| 5-7 лет | Текущая консультация в Центре (1-2 раза в год по показаниям). Подготовка ребёнка к поступлению в школу. Госпитализация для оперативного устранения остаточных и вторичных дефектов нёба. | То же, что и на предыдущем этапе. Углублённое клинико-лабораторное обследование с целью оценки физического и психоэмоционального развития ребёнка перед поступлением в школу (специализированную по показаниям) (педиатр с привлечением | Углублённое клинико-лабораторное обследование с целью оценки физического и психоэмоционального развития ребёнка перед поступлением в школу (специализированную по показаниям) (педиатр с привлечением необходимых специалистов). Ортодонтическое лечение направленное на                                                | Углублённое клинико-лабораторное обследование с целью оценки физического и психоэмоционального развития ребёнка перед поступлением в школу (специализированную по показаниям) (педиатр с привлечением необходимых специалистов). Ортодонтическое лечение направленное на профилактику вторичных деформаций верхней челюсти (ортодонт). Мероприятия направленные на профилактику вторичных деформаций верхней челюсти: физиотерапевтическое лечение, ЛФК, массаж (ортодонт, логопед, |

|          |                                                            |                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|----------|------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|          | Госпитализация для стационарного логопедического обучения. | необходимых специалистов).                                  | профилактику вторичных деформаций верхней челюсти (ортодонт). Мероприятия направленные на профилактику вторичных деформаций верхней челюсти: физиотерапевтическое лечение, ЛФК, массаж (ортодонт, логопед, физиотерапевт). Логопедическое обучение (логопед клиники и по месту жительства). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). Психическая и социальная реабилитация (педиатр, психоневролог). Хирургическое устранение остаточных и вторичных дефектов нёба (хирург-стоматолог). | физиотерапевт). Логопедическое обучение (логопед клиники и по месту жительства). Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). Психическая и социальная реабилитация (педиатр, психоневролог). Хирургическое устранение остаточных и вторичных дефектов нёба (хирург-стоматолог). |
| 7-15 лет | Текущая консультация в Центре (1 раз в год).               | Контроль физического и психоэмоционального развития ребёнка | Контроль физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр, хирург-стоматолог).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Контроль физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр, хирург-стоматолог). Ортодонтическое лечение,                                                                                                                                                                                       |

|  |                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                               |
|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | Госпитализация для хирургического, ортопедического и логопедического лечения (по показаниям).<br>Снятие с учёта. | (педиатр, хирург-стоматолог).<br>Ортодонтическое лечение по показаниям (ортодонт).<br>Речевая реабилитация (логопед).<br>Полная социально-педагогическая реабилитация (все специалисты). | Ортодонтическое лечение по показаниям (ортодонт).<br>Речевая реабилитация (логопед).<br>Полная социально-педагогическая реабилитация (все специалисты). | протезирование, хирургическая коррекция прикуса (ортодонт, ортопед, хирург-стоматолог).<br>Речевая реабилитация (логопед).<br>Полная социально-педагогическая реабилитация (все специалисты). |
|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

**Последовательность этапов организационных и лечебно-профилактических мероприятий детей  
со сквозными расщелинами верхней губы, альвеолярного отростка, твёрдого и мягкого нёба**

| <b>Возраст</b>                      | <b>Организационные мероприятия</b>                                                                                                                                                                         | <b>Лечебно-профилактические мероприятия при<br/>сквозных расщелинах верхней губы, альвеолярного<br/>отростка, твёрдого и мягкого нёба<br/>(одно-, двусторонние)</b>                                                                                                                                                                                                             |
|-------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Новорожденный<br>(1-я неделя жизни) | Сообщение в Центр из роддома. Организация первичного осмотра ребёнка в роддоме специалистами Центра.<br>Обеспечение в преемственности в работе роддома, участкового педиатра, Центра. Направление в Центр. | Обеспечение полноценного кормления ребёнка (режим кормления, положение ребёнка при кормлении, приспособление для оптимизации кормления) (неонатолог, хирург-стоматолог, ортодонт).<br>Изготовление разделительной пластинки на твёрдое нёбо для оптимизации кормления (ортодонт).<br>Психо-профилактическая подготовка матери (семьи) (неонатолог, хирург-стоматолог, педиатр). |
| 1-й месяц жизни                     | Первичная консультация в Центре.<br>Планирование индивидуального комплексного лечения.<br>Работа с родителями (обеспечение методической литературой).                                                      | Генетическая консультация (врач-генетик).<br>Курация ребёнка педиатром, хирургом-стоматологом, ортодонтом (при сопутствующей патологии другими специалистами).<br>Организация рационального вскармливания и ухода (педиатр).<br>Коррекция ортодонтического аппарата (разделительной пластинки).<br>Ортодонтическая коррекция межчелюстной кости (ортодонт).                     |
| 3-6 месяца                          | Текущая консультация в Центре.<br>Госпитализация для оперативного лечения при односторонних расщелинах.<br>Госпитализация для оперативного лечения (в два этапа двусторонних расщелин по показаниям).      | Курация ребёнка педиатром с целью подготовки к первой хейлопластике (первому этапу хейлопластики при двусторонних расщелинах).<br>Подготовка ребёнка к операции: углублённое клинико-лабораторное обследование под контролем участкового                                                                                                                                        |

|              |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|--------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|              |                                                                                                                                                                                                                  | <p>педиатра.</p> <p>Хейлопластика (хирург-стоматолог).</p> <p>Мероприятия направленные на профилактику осложнений, вторичных деформаций:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- ортодонтическое лечение/эндоназальные активаторы;</li> <li>- ЛФК;</li> <li>- массаж общий, местный;</li> <li>- физиотерапия (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).</li> </ul> <p>Коррекция ортодонтического аппарата (ортодонт).</p>                                                                                                                                                                                |
| 6-12 месяцев | <p>Текущая консультация в Центре.</p> <p>Госпитализация для второго этапа оперативного лечения при двусторонних расщелинах верхней губы.</p> <p>Госпитализация для одномоментной двусторонней хейлопластики.</p> | <p>Те же мероприятия, что и на прошлом этапе.</p> <p>Хейлопластика (2-й этап) при двусторонних расщелинах, устраняемых в два этапа.</p> <p>Одномоментная двусторонняя хейлопластика (по показаниям).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| 1-2 года     | <p>Текущая консультация в Центре (1-2 раза в год).</p> <p>Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям).</p>                                                                                           | <p>Контроль физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр).</p> <p>Мероприятия направленные на профилактику осложнений, вторичных деформаций:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- ортодонтическое лечение;</li> <li>- ЛФК;</li> <li>- массаж общий, местный;</li> <li>- физиотерапия (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).</li> </ul> <p>Коррекция ортодонтического аппарата (ортодонт).</p> <p>Дооперационное логопедическое обучение (логопед).</p> <p>Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт).</p> <p>Хирургическая коррекция грубых вторичных</p> |

|          |                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|----------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|          |                                                                                                                                                                                                                                       | деформаций верхней губы и носа (хирург-стоматолог).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| 2-4 года | Текущая консультация в Центре.<br>Подготовка ребёнка к поступлению в детский сад.<br>Госпитализация для оперативного лечения (по показаниям).<br>Госпитализация для стационарного логопедического обучения.                           | Курация ребёнка педиатром с целью подготовки к оперативному лечению. Углублённое обследование.<br>Ураностафилопластика (хирург-стоматолог).<br>Мероприятия направленные на профилактику осложнений, вторичных деформаций:<br>- ортодонтическое лечение;<br>- ЛФК;<br>- массаж общий, местный;<br>- физиотерапия (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).<br>Послеоперационное ортодонтическое лечение (ортодонт).<br>До- и послеоперационное логопедическое обучение (логопед).<br>Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт). |
| 5-7 лет  | Текущая консультация в Центре (1-2 раза в год).<br>Подготовка ребёнка к поступлению в школу.<br>Госпитализация для корригирующего оперативного лечения (по показаниям).<br>Госпитализация для стационарного логопедического обучения. | Контроль физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр).<br>Мероприятия направленные на профилактику осложнений, вторичных деформаций:<br>- ортодонтическое лечение;<br>- ЛФК;<br>- массаж общий, местный;<br>- физиотерапия (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).<br>Хирургическое устранение грубых деформаций верхней губы, носа (хирург-стоматолог).<br>Ортодонтическое лечение (ортодонт).                                                                                                                                        |

|          |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|----------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|          |                                                                                                                    | Логопедическое обучение (по показаниям) (логопед клиники и по месту жительства).<br>Оздоровительные и закаливающие мероприятия (педиатр, физиотерапевт).                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| 7-15 лет | Текущая консультация в Центре (1 раз в 1-2 года).<br>Госпитализация для корригирующих операций.<br>Снятие с учёта. | Контроль физического и психоэмоционального развития ребёнка (педиатр).<br>Хирургическое устранение вторичных деформаций (хирург-стоматолог).<br>Хирургическая коррекция прикуса (хирург стоматолог, ортодонт).<br>Ортодонтическое лечение, протезирование (ортодонт).<br>Мероприятия направленные на профилактику вторичных деформаций верхней челюсти (хирург-стоматолог, ортодонт, физиотерапевт).<br>Полная социальная и педагогическая реабилитация. |