

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «РОССИЙСКИЙ
НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И.ПИРОГОВА» МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

Асманов

Алан Исмаилович

ОБОСНОВАНИЕ ПРИМЕНЕНИЯ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИННОВАЦИОННЫХ
ТЕХНОЛОГИЙ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИИ ХОАН У ДЕТЕЙ

3.1.3 – Оториноларингология

**Диссертация на соискание ученой степени
доктора медицинских наук**

Научный консультант:

Член – корр. РАН, доктор медицинских наук, профессор

Дайхес Николай Аркадьевич

МОСКВА 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	6
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	18
1.1. Эмбриональное и постгестационное развитие полости носа ...	18
1.1.1. Физиология носового дыхания	19
1.2. Диагностика при затруднении носового дыхания у детей	21
1.2.1. Основные причины нарушения носового дыхания у детей	23
1.3. Врожденная атрезия хоан – современные представления	27
1.3.1. Гипотезы возникновения атрезии хоан	29
1.3.2. Эпидемиология и классификация врожденной атрезии хоан ...	35
1.3.3. Характеристика клинических проявлений различных форм атрезии хоан	36
1.4. Принципы диагностики атрезии хоан	38
1.5. Хирургическая тактика при атрезии хоан	41
1.5.1. Планирование хирургического вмешательства и тактика ведения при атрезии хоан	41
1.5.2. Принципы хирургической коррекции атрезии хоан	45
1.5.3. Стентирование при хоанопластике	48
1.5.4. Использование слизистых лоскутов при лечении атрезии хоан	53
1.5.5. Использование лазера при лечении атрезии хоан	55
1.6. Дополнительное фармакологическое лечение при атрезии хоан.....	56
1.7. Послеоперационное ведение пациентов после хоанопластики..	57
1.8. Проблема рестенозирования при хирургии атрезии хоан	61
1.9. Особенности мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у пациентов с врожденной атрезией хоан	63
1.10. Объективные методы оценки носового дыхания у детей с атрезией хоан	65

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	69
2.1. Критерии включения, невключение и исключения пациентов в исследование	73
2.2. Характеристика обследованных больных	74
2.3. Методы обследования пациентов	79
2.3.1. Оценка качества жизни пациентов	82
2.3.2. Инструментальные методы обследования	84
2.3.3. Лучевая диагностика (компьютерная томография полости носа и околоносовых пазух)	89
2.3.4. Функциональные методы исследования	92
2.3.5. Аудиологические методы обследования	99
2.4. Методы лечения	105
2.4.1. Предоперационная подготовка пациентов	105
2.4.2. Анестезиологическое пособие	108
2.4.3. Интраоперационная навигация	111
2.4.4. Лабораторные методы исследования	113
2.4.5. Хирургическое лечение	116
2.5. Статистическая обработка данных	121
ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИЕЙ ХОАН	123
3.1. Анализ анамнестических данных детей с врожденной атрезией хоан	123
3.2. Клинические варианты врожденной атрезии хоан у обследованных детей	127
3.3. Клиническая характеристика пациентов с врожденными пороками развития, ассоциированными с врожденной атрезией хоан	138
3.3.1. Дифференциальная диагностика	142
3.4. Сочетанная ЛОР-патология и симультанные хирургические вмешательства у пациентов с врожденной атрезией хоан	149

3.5. Особенности клинической картины у пациентов с рецидивом атрезии хоан после ранее проведенных вмешательств с применением стентирования	158
3.6. Результаты инструментальных методов обследования и их анализ у пациентов с врожденной атрезией хоан	162
3.6.1. Диагностическая эндоскопия полости носа и носоглотки у детей с врожденной атрезией хоан	162
3.6.2. Результаты лучевых методов исследования при атрезии хоан у обследованных детей	167
3.6.3. Результаты аудиологического обследования пациентов	171
ГЛАВА 4. ИННОВАЦИОННЫЕ МЕТОДЫ ХОАНОПЛАСТИКИ БЕЗ ПРИМЕНЕНИЯ СТЕНТОВ И ИХ ЭФФЕКТИВНОСТЬ	176
4.1. Различные варианты хоанопластики без применения стентов	176
4.1.1. Варианты инновационных хирургических техник безстентовой эндоскопической хоанопластики	180
4.2. Эндоскопическая характеристика неохоан у пациентов после ранее проведенной хоанопластики без применения стентов	209
4.3. Применение интраоперационной навигации при хоанопластике у детей с врожденной атрезией хоан	216
4.3.1. Функциональная характеристика носового дыхания и архитектоники полости носа по результатам передней активной риноманометрии и акустической ринометрии	219
4.4. Результаты пульсоксиметрии до и после оперативного лечения у детей с врожденной атрезией хоан.....	225
4.5. Результаты оценки мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у детей с рожденной атрезией хоан до и после оперативного лечения	227

4.6. Качество жизни детей с врожденной атрезией хоан в раннем и позднем послеоперационном периоде	232
ГЛАВА 5. ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ И МАРШРУТИЗАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИЕЙ ХОАН	243
5.1. Ведение детей с врожденной атрезией хоан в послеоперационном периоде	245
5.2. Персонализированный пошаговый протокол ведения пациентов с атрезией хоан	249
5.3. Тактика ведения пациентов с врожденной атрезией хоан и трахеостомой	252
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	255
ВЫВОДЫ	282
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	285
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	287
ЛИТЕРАТУРА	289
ПРИЛОЖЕНИЯ	324

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Затруднение носового дыхания в современной оториноларингологии остается одной из наиболее актуальных проблем, в частности у пациентов детского возраста, когда речь идет о клинических проявлениях гипертрофии глоточной миндалины, искривлении перегородки носа, различных синуситах, врожденных пороках развития носа [219]. Так, одним из наиболее распространенных пороков развития полости носа является врожденная атрезия хоан (ВАХ), частота встречаемости которой составляет 1 случай на 5000-8000 живорожденных детей [65]. Односторонняя врожденная атрезия хоан (ОАХ) является наиболее распространенной формой заболевания, составляя 60-75% случаев, тогда как двусторонняя врожденная атрезия хоан (ДВАХ) составляет примерно 25-40% [243, 285, 151].

В Российской Федерации наибольший вклад в исследования, посвященные проблеме атрезии хоан у детей внесли Щербатов И.И. (1953,1973), Козлов М.Я. (1981), Юнусов А.С. с соавторами (2000,2005,2014-2017), Гаращенко Т.И. (1996), Шантуров А.Г. и Носуля Е.В. (1986,1989,1993), Ушакова Н.И. (2000), Шевцов В.В. (2008), Свистушкин В.М. с соавторами (2011,2012), Егоров В.И. (2020), Котова Е.Н. (2023) [4, 12, 14, 17, 38, 32, 39, 40].

Среди пороков развития носа и околоносовых пазух у детей атрезия хоан является наиболее частым показанием к проведению хирургического вмешательства. Это обусловлено тем, что при ВАХ отмечается выраженное нарушение носового дыхания, которое при двустороннем поражении у новорожденного проявляется асфиксиею, что требует ургентных мероприятий по восстановлению дыхательной функции, включающих искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), трахеотомию и ряд других реанимационных мероприятий [151]. Неправильная оценка клинических проявлений, задержка реанимационных и лечебных мероприятий, направленных на восстановление дыхания, способны привести к тяжелым нарушениям, и даже гибели

новорожденного, так как дети с момента рождения не приспособлены к дыханию через рот в связи с рядом анатомических и физиологических факторов [150].

На протяжении нескольких десятилетий хирургическое лечение атрезии хоан является предметом научных дискуссий ввиду отсутствия единого подхода к хирургической технике, срокам оперативного вмешательства при односторонней форме атрезии, тактике ведения и реабилитации таких пациентов. Основная дискуссия в научном сообществе разворачивается вокруг выбора метода хирургической коррекции атрезии хоан, с учетом того, что за последние годы многими авторами было предложено несколько вариантов хоанопластики [65, 235]. Существует множество факторов, влияющих на выбор того или иного подхода, немаловажными являются опыт хирурга и смежных специалистов клиники в лечении данной патологии, а также технические возможности стационара и операционной. Таким образом, до сих пор отсутствует единое мнение об оптимальном виде операции для лечения ВАХ у детей. Важно отметить, что основной проблемой, с которой сталкиваются все хирурги при лечении пациентов с ВАХ, является высокий процент рубцевания и рестенозирования хоаны. Так, согласно данным Münir D. и соавт., из 83 пациентов, которым были установлены стенты, у 41 пациента был отмечен стеноз неохоаны [218].

Необходимо отметить, что частота рестеноза или повторного возникновения атрезии хоаны после операции являются существенно ограничивающими факторами и зависят от того, какая методика хирургического вмешательства была использована первоначально [70]. В настоящее время для лечения ВАХ используются два основных хирургических подхода: транспалатинный и трансназальный [302]. Несмотря на технические сложности, связанные с ограниченным операционным полем, эндоскопическое трансназальное вмешательство сегодня является предпочтительнее транспалатинного подхода, ввиду меньшей травматизации и более быстрой реабилитации. Имеются многочисленные сообщения об успешных эндоскопических операциях у пациентов всех возрастов, включая

новорожденных. В целом, по данным ряда авторов эндоскопическая техника дает хорошие результаты: низкий процент ревизионных операций, низкие показатели летальности, высокий процент успешных вмешательств, что оценивается по сохраненному адекватному размеру неоханы и эффективному носовому дыханию [150, 249]. В исследовании Urbančič J. и соавт., авторы пришли к выводу, что при возможности во всех случаях ВАХ необходимо выполнять трансназальную эндоскопическую хоанопластику, а в случае ОАХ резекция должна быть значительной по объему, чтобы не было необходимости в установке стента [302]. Таким образом, в эру активного развития эндоназальной эндоскопической хирургии стало возможным выполнять широкий спектр реконструктивных оперативных вмешательств с применением малоинвазивных доступов. Это напрямую влияет на результаты лечения, что наиболее актуально и для хоанопластики, поэтому предпочтительными остаются те методики, при которых наблюдается наименьшая травматизация и низкая частота повторной облитерации неоханы [56].

Следует обратить внимание на ряд публикаций, авторы которых сходятся во мнении, что образование грануляционной ткани и развитие рестеноза у детей с ВАХ связаны с инфекцией или воспалительной реакцией на длительно стоящий стент, как на инородное тело. Стентирование принято считать ключевым фактором образования грануляций в области неоханы [261, 268]. Другое исследование показало, что наиболее важным фактором стеноза является образование грануляционной ткани вторично по отношению к стентированию, так, по данным автора, частота стенозов в группе со стентированием составила 35%, а в группе без стентирования – 11% [141].

Все вышеизложенное свидетельствует об актуальности избранной темы научного исследования по разработке оптимального подхода к хоанопластике с применением инновационных алгоритмов и создания системы ведения и реабилитации детей с врожденной атрезией хоан.

Цель планируемого исследования

Разработать унифицированную программу обследования и лечения пациентов с врожденной атрезией хоан на основе создания и усовершенствования комплекса лечебно-диагностических мероприятий с использованием современных инновационных технологий.

Задачи исследования

1. Определить эффективность существующих методов хоанопластики с применением стентов посредством оценки ближайших, отдаленных результатов и качества жизни у детей с врожденной атрезией хоан.
2. Разработать инновационные методы эндоскопической коррекции без применения стентов и обосновать их эффективность при различных формах врожденной атрезии хоан у детей.
3. Разработать оптимальную тактику эндоскопической реконструктивной хоанопластики без применения стентов для коррекции рестеноза хоан после ранее проведенных вмешательств.
4. Провести сравнительную оценку состояния мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у детей с врожденной атрезией хоан до и после хирургического лечения.
5. Доказать клиническую эффективность разработанных инновационных технологий хоанопластики без применения стентов у детей с врожденной атрезией хоан в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах;
6. Оценить качество жизни у детей с различными формами атрезии хоан до и после хирургического лечения без использования стентов.
7. Разработать научно-обоснованный персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм с дифференцированной тактикой ведения и маршрутизацией детей с врожденной атрезией хоан.

Научная новизна

1. Научно обоснована актуальность разработки комплекса инновационных технологий эндоскопической хоанопластики для улучшения исходов и качества жизни у детей с врожденной атрезией хоан.

2. Впервые разработан и внедрен в практику инновационный способ фиксации лоскутов слизистой оболочки в хоане с применением баллонного катетера у пациентов после хоанопластики, позволяющий существенно сократить сроки эпителизации раневой поверхности и предотвратить рубцевание неохоаны (патент РФ на изобретение: № 2674876 С1 «Способ фиксации лоскутов слизистой оболочки в хоане у пациентов после хоанопластики и применение синус катетера ЯМИК в качестве средства прижатия лоскутных тканей при хоанопластике», Асманов А.И., Полев Г.А., Злобина Н.В., Пряников П.Д., опубликованный 13.12.2018 г., Бюл. №35).

3. Впервые разработана научно обоснованная тактика дифференцированной малоинвазивной хирургической коррекции с фиксацией задних септальных вакуумизированных лоскутов фибриновым kleem без применения стентов, которая позволяет эффективно сформировать неохоану при различных формах врожденной атрезии хоан у детей с первых дней жизни (патент РФ на изобретение: № 2789967 С1 «Способ клеевой фиксации септальных лоскутов слизистой оболочки в хоане у пациентов при хоанопластике», Асманов А.И., Бреева О.А., Богомильский М.Р., опубликованный 14.02.2023 г., Бюл. №5).

4. Впервые разработаны хирургические методики реконструктивной хоанопластики при рестенозах хоан без применения стентов после ранее проведенных оперативных вмешательств со стентированием, которые позволяют сократить сроки послеоперационного периода за счет минимальной травматизации и ускоренной эпителизации.

5. Впервые проведена сравнительная оценка состояния мукоцилиарного эпителия слизистой оболочки полости носа у детей с атрезией хоан до и после оперативного лечения;

6. Впервые разработаны алгоритмы маршрутизации и хирургической коррекции врожденной атрезии хоан у новорожденных детей, позволяющие выполнить хоанопластику без применения стентов с учетом клинико-анатомической формы атрезии и коморбидного фона у детей с первых дней жизни.

Теоретическая и практическая значимость работы

1. В клиническую практику внедрены методы хирургической коррекции атрезии хоан, а также подходы при рестенозах после ранее проведенной хоанопластики без применения стентов.

2. Эффективное внедрение указанных методов в клиническую оториноларингологию детского возраста позволило доказать их эффективность как при односторонних, так и при двусторонних формах атрезии хоан.

3. Доказана эффективность предложенной тактики эндовизуальной реконструктивной хоанопластики при рестенозах после ранее проведенных вмешательств с применением стентирования. Разработанная технология позволяет перманентно восстановить просвет хоаны и носовое дыхание без применения стентов и тампонады.

4. Предложенные хирургические методики и системный подход у детей с врожденной атрезией хоан позволяют избежать необходимости ношения стентов, тем самым улучшить отдаленные результаты, сводя к минимуму риски рецидива, что позволяет в значительной мере повысить эффективность лечения и качество жизни детей на всех сроках реабилитации.

5. Разработанная методика эндовизуальной эндоназальной хоанопластики с формированием задних септальных лоскутов и фиксацией их фибриновым клеем может быть широко внедрена в клиническую практику профильных стационаров для лечения врожденной атрезии хоан и может применяться у детей с первых дней жизни.

6. Для внедрения в клиническую практику предложен инновационный лечебно-диагностический алгоритм с дифференциированной тактикой ведения и маршрутизации детей с врожденной атрезии хоан у детей.

Методология и методы исследования

В период с октября 2015 года по январь 2025 года обследовано 157 детей в возрасте от 0 до 17 лет с диагнозом врожденная атрезия хоан. Работа выполнена на базе отделения оториноларингологии ОСП НИКИ Педиатрии и Детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Обследование и лечение пациентов проводили согласно Клиническим рекомендациям от 2019 года по МКБ-10 «Q 30.0 – атрезия хоан».

Соответствие диссертации паспорту специальности

Диссертация соответствует специальности 3.1.3. – Оториноларингология. В частности, по специальности Оториноларингология, пунктам: 1 - исследования по изучению этиологии, патогенеза и распространенности ЛОР-заболеваний), 2 – разработка и усовершенствование методов диагностики и профилактики ЛОР-заболеваний, 3 – экспериментальная и клиническая разработка методов лечения ЛОР-заболеваний и внедрение их в клиническую практику, 4 – разработка методов диспансеризации ЛОР- заболеваний.

Личный вклад

Автором лично собран первичный материал, произведено формирование групп, осуществлен сбор материала для гистологического исследования, выполнено обследование и хирургическое лечение всех пациентов. Проведено анкетирование пациентов и родителей, выполнены функциональные методы оценки носового дыхания на всех этапах динамического наблюдения, выполнена статистическая обработка данных. Полученные результаты успешно внедрены в практическую работу.

Степень достоверности результатов

Степень достоверности полученных результатов определяется обобщением специальной литературы, достаточным количеством наблюдений, включенных в

исследование, репрезентативностью выборки включенных в статистический анализ изученных показателей, наличием групп сравнения, применением современных методов обследования и использованием методик статистической обработки полученных цифровых данных. Научные положения, выводы и рекомендации, сформулированные в диссертации, подкреплены убедительными фактическими данными, наглядно представленными в виде собственных результатов исследования.

Анализ данных производился с использованием программного обеспечения Statistica 10.0 и Microsoft Excel. Нормальность распределения оценивалась в соответствии с критерием Шапиро-Уилка, Пирсона. Если распределение соответствовало закону нормального распределения, данные представлены в виде количества наблюдений в группе, среднего и стандартного отклонения. Данные, не соответствующие нормальному распределению, представлены в виде медианы и интерквартильного размаха. Следуя задачам исследования, учитывая характер полученных данных, для статистической обработки материала использовали параметрические и непараметрические критерии для независимых и связных выборок. Для сравнения качественных показателей использовали критерии Фишера и Хи-квадрат. Величину уровня значимости p принимали равной 0,05, что соответствует критериям, принятым в медико-биологических исследованиях. Если значение p было меньше 0,001, то p указывали в формате $p<0,001$.

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты исследования внедрены в клиническую практику отделения оториноларингологии НИКИ Педиатрии и Детской Хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова, отделения оториноларингологии Российской Детской Клинической Больницы – филиала ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, отделения оториноларингологии ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ»; ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»; в учебный процесс кафедры оториноларингологии Института хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

Апробация работы

Материалы и основные положения диссертации доложены и обсуждены на XVII Московской научно-практической конференции «Оториноларингология: традиции и современность» (г. Москва, 16-17 мая 2019 г.); VII Международном междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи (г. Москва, 30-31 мая 2019 г.); XIII Конгрессе Российского Общества Ринологов (г. Сочи, 2-5 октября 2019); XVIII Российском конгрессе оториноларингологов «Наука и практика в оториноларингологии» (г. Москва, 12-13 ноября 2019 г.); VIII Международном междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи (г. Москва, 31 мая 2020 г.); IX Международном междисциплинарном конгрессом по заболеваниям органов головы и шеи (г. Москва, 26 мая 2021 г.); VII Московском Городском Съезде педиатров (г. Москва, 6-8 октября 2021 г.); XX Российском конгрессе «Иновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (г. Москва, 21-23 октября 2021 г.); European Society of Pediatric Otolaryngology Meeting (France, Marseille, 2021); Мастер-классе «Эндоскопическая хирургия ЛОР-органов у детей» (г. Москва, 17 ноября 2021 г.); XX, XI, XII Российском конгрессе по оториноларингологии «Преображенские чтения. Детская оториноларингология, связь времен, связь специальностей» (г. Москва, 18 ноября 2021 г.; 17 ноября 2022 г.; 17 ноября 2023 г.); Школа оториноларинголога (г. Москва, 5 апреля 2022 г.); XXI, XXII Российском конгрессе «Иновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (г. Москва, 21-23 сентября 2022 г.; 20-22 сентября 2023 г.); Колесовских чтениях (г. Москва, 7 октября 2022 г.); XII Национальном конгрессе с международным участием им. Н.О. Миланова (г. Москва, 11 декабря 2023 г.); XIII Петербургском форуме оториноларингологов России (г. Санкт-Петербург, 24-26 апреля 2024 г.); XII Международном междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи (г. Москва, 6-8 июня 2024 г.); Всероссийской научно-практической конференции «Новые технологии в оториноларингологии. Прошлое, настоящее, будущее» (г. Москва, 12 сентября 2024 г.); X Юбилейном Московском городском съезде педиатров с межрегиональным и международным участием «Трудный

диагноз в педиатрии» (г. Москва, 8-9 октября 2024 г.); VIII Всероссийском форуме оториноларингологов с международным участием «Междисциплинарный подход в оториноларингологии хирургии головы и шеи» (г. Москва, 10-11 октября 2024 г.); XXIII Конгресс Вельтищева (г. Москва, 23-25 октября 2024 г.).

Апробация диссертации состоялась 27 мая 2025 г. на базе ОСП НИКИ Педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России на совместном заседании отдела острой и хронической патологии уха, горла и носа Института Вельтищева, кафедры оториноларингологии Института хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова и отдела детской ЛОР-патологии НМИЦ Оториноларингологии ФМБА России, протокол №7 от 27.05.2025 г.

Публикации по теме диссертации

Результаты исследований отражены в 17 публикациях, из них 16 статей в изданиях, рекомендованных ВАК Министерства Высшего образования и науки Российской Федерации для публикации основных научных результатов диссертация на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук). Получено 2 патента РФ на изобретение: № 2674876 С1 «Способ фиксации лоскутов слизистой оболочки в хоане у пациентов после хоанопластики и применение синус катетера ЯМИК в качестве средства прижатия лоскутных тканей при хоанопластике», Асманов А.И., Полев Г.А., Злобина Н.В., Пряников П.Д., опубликованный 13.12.2018 г., Бюл. №35 и № 2789967 С1 «Способ клеевой фиксации септальных лоскутов слизистой оболочки в хоане у пациентов при хоанопластике», Асманов А.И., Бреева О.А., Богомильский М.Р., опубликованный 14.02.2023 г., Бюл. №5.

Объем и структура диссертации

Диссертация выполнена на 337 страницах машинописного текста, состоит из введения, 5 глав (обзор литературы, материалы и методы исследования, 3 глав с результатами собственных исследований), заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Список литературы содержит 335

источников, в том числе – 44 отечественных и 291 зарубежных. Диссертация содержит 63 таблиц и 104 рисунка, 9 приложений. Работа выполнена на достаточном количестве клинического материала с хорошим методическим обеспечением.

Положения, выносимые на защиту

1. Разработанная и внедренная тактика дифференцированной хирургической коррекции атрезии хоан без применения стентов, основанная на формировании вакуляризованных задних септальных лоскутов и фиксации их при помощи баллонного катетера или фибринового клея эффективна у детей с 0 лет и подростков.

2. Уровень качества жизни и исходы у пациентов с врожденной атрезией хоан при использовании хоанопластики без применения стентов выше, чем при использовании хоанотомии со стентированием.

3. Разработанные новые хирургические технологии эффективны при лечении врожденной атрезии хоан у детей, поскольку позволяют минимизировать риски рецидивов, благодаря эндоваскулярной хоанопластике без применения стентов в обеих группах.

4. Разработанная тактика эндоваскулярной хоанопластики без применения стентов продемонстрировала высокую эффективность у детей с первых дней жизни и позволила добиться полного восстановления у них физического и нервно-психического развития.

5. Предложенная техника реконструктивной хоанопластики у детей после ранее проведенной хоанотомии с применением стента эффективна у детей с первых дней жизни и имеет минимальные риски рестеноза в отдаленном периоде.

6. Разработанный персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм у детей с врожденной атрезией хоан с применением безстентовой хоанопластики, а также дифференцированная тактика ведения данной категории пациентов с учетом возраста, коморбидного фона и клинико-анатомического варианта атрезии позволяют минимизировать риски ошибок при определении

диагноза и тактики ведения пациента, подобрать оптимальный метод хирургической коррекции и сократить сроки реабилитации.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Эмбриональное и постгестационное развитие полости носа

Как известно, полость носа играет важнейшую роль в акте дыхания. Изучение ее эмбрионального и постгестационного развития служит ключом к пониманию патогенеза ее различных патологических состояний, а также к коррекции этих нарушений и обоснования хирургического доступа [222]. Условно весь период внутриутробного развития человека можно разделить на две части: эмбриональную, которая длится от момента оплодотворения до конца 8 недели гестации, и фетальную (или плодную), начинающуюся с 9 недели и заканчивающуюся моментом рождения. Основные процессы органогенеза происходят до 9 недели гестации, в связи с чем и связано деление на периоды [137].

Закладка органов лицевой области головы начинается примерно к концу третьей недели развития, когда передний мозговой пузырь увеличивается и смещает покрывающую его эктодерму кпереди, тем самым формируя носолобный отросток. Путем инвагинации эктодермы между передним мозговым пузырем и сердечным выступом образуется первичная ротовая полость [138, 222]. Сбоку закладываются глоточные карманы, между которыми находятся жаберные дуги. На боковых поверхностях носолобного отростка заметны утолщения эктодермы – будущие зрительные и обонятельные плацоды [8, 26, 174, 231, 282].

Постгестационному развитию носовой полости на сегодня уделено мало внимания, при этом, число статей, посвященных постнатальному развитию носовой полости и ее придатков, постепенно падает как в отечественных, так и в зарубежных источниках [25]. Согласно работам советского анатома и основоположника возрастной анатомии Гундобина Н.П. (1906), на момент рождения носовая полость имеет высоту и ширину до 2 и 1 см соответственно, длина твердого неба составляет не более 2,5 см. Нос новорожденного характеризуется следующими особенностями:

- небольшая высота челюстного отдела;

- хоаны круглой формы;
- горизонтально лежащий задний край носовой перегородки;
- устье слуховой трубы ниже уровня твердого неба, узкий нижний носовой ход.

На момент рождения хоаны имеют круглую форму, максимальный диаметр которых составляет не более 7 мм. Согласно исследованиям, рост хоаны в течение первого года жизни происходит преимущественно за счет увеличения вертикального сегмента, что также соотносится с ростом носовой полости в высоту [254]. Рост горизонтального сегмента происходит медленнее, в результате чего хоана к зрелому периоду принимает овальную форму: вертикальный и горизонтальный сегменты имеют примерные размеры 20 и 12 мм соответственно [101, 193, 228, 292].

Немаловажную роль в формировании носовой полости играет перегородка носа. Профессор Юнусов А.С. с коллегами описал 3 этапа выраженного роста носовой перегородки: в период с 5 до 7 лет преобладает активный рост в верхне-нижнем и переднезаднем направлениях далее в промежутке до 13-летнего возраста увеличивается площадь носовой перегородки с преобладанием роста в длину; наконец, в следующем периоде до 17 лет общая площадь носовой перегородки увеличивается в процессе преимущественно повышения высоты перегородки [7, 272, 323]. Наблюдаемое повышение частоты деформаций перегородки носа с возрастом у мальчиков и снижение таковой частоты у девочек позволило предположить преимущественно экзогенный характер девиаций у мужского пола и эндогенный – у женского [28, 30, 39, 40, 41].

1.1.1. Физиология носового дыхания

Как известно, основными функциями носа являются дыхательная, обонятельная и фильтрационная, также в полости носа и околоносовых пазухах происходит увлажнение и согревание воздушной струи. Реснитчатый эпителий, выстилающий полость носа и пазухи обеспечивает мукоцилиарную функцию, тем

самым принимая участие в процессе фильтрации вдыхаемых частиц, в том числе микроорганизмов, аллергенов и поллютантов. Для обеспечения фильтрационной функции и обоняния бокаловидные клетки эпителия вырабатывают слизистый секрет, который находится в движении благодаря все тем же ресничкам [129]. В слизистой оболочке носа имеется большое количество артериол и артериовенозных анастомозов, которые впадают в венозные синусоиды, которые иннервируются симпатическими и парасимпатическими нервными волокнами [50].

Важным аспектом в свете проблемы атрезии хоан является тот факт, что дети до 3-6-месячного возраста, а чаще до года - дышат преимущественно носом, что обусловлено расположением надгортанника, языка и мягкого неба, особенно во время кормления [75, 98]. Необходимо подчеркнуть, что носовое дыхание критически важно для новорожденных, поскольку является основным источником воздуха во время кормления. Существует гипотеза, что глотка новорожденных функционально разделена на два отдела, что позволяет одновременно осуществлять носовое дыхание и глотание, при этом гортань занимает более высокое положение, а надгортанник приближается к мягкому небу, создавая дыхательный путь от носа к гортани, а молоко поступает из ротовой полости по двум латеральным каналам в грушевидные синусы и далее в пищевод [56]. То есть, установлено, что новорожденные не могут дышать ртом и поэтому носовое дыхание для детей первого года жизни является облигатным. Было отмечено также, что только 5% новорожденных могли осуществлять дыхание через рот, не пробуждаясь от сна [211].

Следует добавить, что такое ротовое дыхание нельзя назвать полноценным и дальнейшее полноценное физическое развитие у такого ребенка невозможно, так как для осуществления дыхания через рот ребенок должен выполнить сложную скоординированную серию движений: сокращение мышц языка, раскрытие губ и поднятие мягкого неба, что так или иначе приводит к гипоксии [309]. Надгортанник также должен двигаться вперед, и должен быть развит достаточный мышечный тонус, чтобы преодолеть поверхностные силы (отрицательное давление), возникающие при контакте языка с небом. Хеморецепторный механизм (падение

парциального давления кислорода и повышение углекислого газа), изменение давления или отсутствие воздушного потока в носоглотке могут обеспечить афферентное сенсорное возбуждение дыхательного центра, необходимого для инициации пероральной вентиляции.

1.2. Диагностика при затруднении носового дыхания у детей

Как известно, при диагностическом поиске у детей с недостаточностью носового дыхания, помимо клинической оценки очень важным является тщательный сбор анамнеза с выявлением наследственных, антенатальных и постнатальных факторов риска [56, 71]. Необходимо оценить такие характерные клинические признаки, как цианоз. Циклический (парадоксальный) цианоз может возникать при полной обструкции носовых путей, при этом сопровождается невозможностью дышать через нос, но цианоз временно купируется при открытии рта и вдыхании во время плача. Такой клинический признак обычно свидетельствует в пользу диагноза двусторонней атрезии хоан или других причин полной двусторонней обструкции. В иных случаях чаще наблюдается различная степень частичной обструкции [129].

Инструментальные методы оценки включают в себя тест с катетером, риноскопию, эндоскопические методы осмотра. Для оценки воздушного потока можно провести тест с зеркалом, поместив его по очереди у преддверия носа с каждой стороны и оценив наличие запотевания, как признака проходимости носовых ходов. Для оценки проходимости через каждую половину носа можно ввести в носовой ход гибкий санационный катетер небольшого диаметра (1-2 мм). Однако данный тест следует интерпретировать с осторожностью, поскольку при контакте катетера с нижней носовой раковиной может быть получен ложноположительный результат, когда катетер встречает препятствие к дальнейшему продвижению вглубь носовой полости, несмотря на ее проходимость. Также может быть получен ложноотрицательный результат, когда кажется, что

катетер проходит сквозь носовой ход, в то время как он загибается и сворачивается в полости носа [129].

Передняя риноскопия проводится для оценки наличия пороков развития передних отделов полости носа, наличия образований, характера и количества отделяемого. Однако, как известно, «золотым стандартом» диагностики полости носа и носоглотки сегодня является эндоскопическое исследование, которое позволяет более точно определить локализацию обструкции и наличие образований полости носа. У детей старшего возраста и взрослых для диагностической риноэндоскопии чаще используют ригидный эндоскоп диаметром 2,7 мм, а у детей раннего возраста и новорожденных большинство авторов рекомендует использовать фиброриноскоп диаметром 2,4-2,7 мм. [56].

Компьютерная томография. В отдельных случаях может потребоваться более детализированная визуализация анатомических структур полости носа, околоносовых пазух и носоглотки, для чего рекомендуется использовать компьютерную томографию (КТ) или магнитно-резонансную томографию (МРТ) с внутривенным контрастированием или без него в зависимости от показаний. Компьютерная томография признана более информативной для оценки костных аномалий, таких как стеноз грушевидного отверстия и атрезия хоан. МРТ обладает лучшими возможностями визуализации мягких тканей и полезна для определения мягкотканых образований. Антенатальная МРТ плода чрезвычайно полезна для выявления образований в области головы и шеи, которые могут вызвать обструкцию до рождения. Этот метод визуализации позволяет дополнительно оценить образования, выявленные при фетальной ультрасонографии, что помогает в планировании хирургического вмешательства и позволяет провести операцию вскоре после рождения [96, 135].

В аспекте анализа компьютерной томографии полости носа у детей с ВАХ особое внимание заслуживают работы, в которых исследуются анатомические характеристики хоанальной области у детей с этим диагнозом. Одной из таких работ является исследование Messineo D. и соавт. [210], в котором представлен анализ 19 пациентов с ВАХ как с односторонней, так и с двусторонней формами. В

в этом исследовании авторы подчеркивают важность измерения анатомических параметров, таких как высота хоан, ширина и высота сошника, а также расстояние между орбитами, которые играют ключевую роль при планировании тактики хирургического вмешательства. Полученные данные статистически подтверждают корреляцию между размерами хоан.

Исследование Aslan S. и соавт., фокусируется на сравнении размеров носовой области у детей с двусторонней атрезией хоан (ВАХ) и контрольной группы здоровых детей. В этом исследовании, проводившемся на основе данных КТ, было проанализировано 17 различных измерений, включая толщину перегородки, размеры хоан и другие параметры [63]. Результаты показали статистически значимые различия в 9 из 17 переменных между детьми с ВАХ и здоровыми детьми, что подтверждает влияние атрезии на анатомию полости носа и, возможно, на дальнейший рост лицевых структур. Одним из важнейших выводов этого исследования является то, что у пациентов с ВАХ наблюдается утолщение перегородки и сужение полости носа, что требует внимания при планировании хирургического этапа. Это исследование отличается от предыдущих тем, что оно сосредоточено непосредственно на двусторонней атрезии хоан и имеет практическую значимость с точки зрения предоперационной подготовки [63].

Таким образом, детализированная оценка данных компьютерной томографии имеет важное клиническое значение при диагностике ВАХ и дальнейшей подготовке к оперативному лечению, большинство авторов сходится во мнении, что она является важным этапом обследования для определения дальнейшей тактики ведения пациента с врожденной назальной обструкцией.

1.2.1. Основные причины нарушения носового дыхания у детей

Основные причины нарушения носового дыхания у детей можно разделить на [56]:

- воспалительные /инфекционные;
- анатомические/мальформационные;

- травматические/ятрогенные;
- неопухолевые образования и кисты;
- доброкачественные и злокачественные новообразования.

прочие причины, включая внутриутробную позиционную асимметрию, метаболические нарушения, например, гипотиреоз, инородные тела и др. (Таблица 1). Лечение воспалительных заболеваний и некоторых других причин изначально направлено на устранение факторов, провоцирующих отек слизистой оболочки, в то время как анатомическая и опухолевая этиология лечится преимущественно хирургическим путем [281].

Таблица 1 – Состояния, сопровождающиеся нарушением носового дыхания у детей [56]

Врожденные состояния	<ul style="list-style-type: none"> • расщелина губы и неба, атрезия хоан, деформации носа • дермоидная киста • энцефалоцеле • глиома • кисты носослезного протока • киста Торнвальда
Воспалительные заболевания	<ul style="list-style-type: none"> • хронические болезни аденоидов • аллергический ринит • неаллергический ринит. • риносинусит (острый и хронический) • гипертрофия нижних носовых раковин • вазомоторный ринит
Доброкачественные новообразования	<ul style="list-style-type: none"> • ювенильная ангиофиброма носоглотки • остеома полости носа • тератома носоглотки • нейрофиброма • доброкачественные опухоли слюнных желез
Злокачественные новообразования	<ul style="list-style-type: none"> •adenокарцинома, эстезионейробластома, лимфома • рак носоглотки, рабдомиосаркома • плоскоклеточный рак, злокачественные опухоли слюнной железы
Системные заболевания	<ul style="list-style-type: none"> муковисцидоз первичная цилиарная дискинезия, гранулематоз Вегенера, саркоидоз
Травма/ятрогенные причины	<ul style="list-style-type: none"> • синдром пустого носа • инородное тело носа • коллапс носового клапана • дефекты носа после ринопластики • искривления перегородки носа • синдром молчащего синуса • синехии полости носа

Одной из самых частых причин недостаточности носового дыхания у детей является так называемый «ринит новорожденных», что сопровождается отеком слизистой оболочки и ринореей и может являться причиной выраженной назальной обструкции само по себе или усиливать другие состояния [56]. Это идиопатическое заболевание, характеризующееся рядом симптомов, таких как шумное дыхание, выраженная ринорея, необъяснимое ухудшение питания без сопутствующей инфекционной или структурной патологии. Точные причины развития ринита новорожденных не установлены, предполагается вовлечение аллергических, лекарственных, гормональных, воспалительных, травматических и сосудистых факторов [238].

Ведение ринита новорожденных чаще всего консервативное, с использованием увлажнения воздуха, аккуратного удаления секрета, иногда деконгестантов, местных стероидов, антибактериальных препаратов при возникновении осложнений [114].

Назальная обструкция также может быть связана с гемангиомами, менингоцеле, дакриоцистоцеле, глиомами, дермоидами и другими опухолями [129]. Хотя эти патологические состояния часто требуют хирургического лечения, они остаются вне фокуса данного обзора, как отдельная широкая тема на стыке оториноларингологии и онкологии. Также причиной нарушения носового дыхания у новорожденных и детей других возрастных групп может являться деформация носовой перегородки, которая может затрагивать ее костный и/или хрящевой компонент и пирамиду носа, приводя к хронической назальной обструкции. От 15 до 40% случаев обращения к педиатрам с жалобами на нарушение дыхания у детей связаны именно с искривлением носовой перегородки [99, 275].

Еще одной распространенной причиной хронической назальной обструкции у детей является гипертрофия нижних носовых раковин. При этом гипертрофия может включать, как только мягкий компонент, так и костный компонент носовых раковин [7, 23, 275]. Помимо костной деформации гипертрофия носовых раковин может быть связана с расширением кавернозной ткани под слизистой оболочкой

носовых раковин, что может провоцироваться аллергией, инфекцией или гормональными изменениями [46, 55].

Гипертрофия аеноидов, по мнению большинства авторов, является одной из ведущих причин обращения к врачу по поводу назальной обструкции в педиатрической практике. Это состояние считается естественным ответом на повышенную активность иммунной системы в ранние годы жизни. При неэффективности консервативной терапии и наличии обструктивного апноэ сна показана хирургическая коррекция – аденоотомия [88].

В рамках данной научно-исследовательской работы наибольший интерес с точки зрения частоты встречаемости и существующих противоречий в современной тактике ведения вызывают редкие анатомические мальформации и синдромы, требующие комплексного подхода в лечении. Эти состояния могут быть связаны с анатомической обструкцией в передней, средней или задней части носовых ходов [247, 277]. Так, одной из причин нарушения носового дыхания у новорожденных детей является стеноз грушевидного отверстия. Грушевидное отверстие является наиболее узкой костной частью носовой полости, поэтому даже небольшое уменьшение его поперечного сечения может определять значительное увеличение сопротивления и затруднение дыхания.

Как отмечают Pérez C.G. с соавторами – врожденный стеноз обусловлен чрезмерным ростом носового отростка верхнечелюстной кости [242]. Это относительно редкая причина неонатальной назальной обструкции и точная частота ее возникновения неизвестна, но оценивается на уровне 1 случая на 25 000 родов [204]. Стеноз грушевидного отверстия может быть изолированным состоянием или являться частью спектра аномалий средней зоны лица и голопрозэнцефалии. От одной пятой до одной третьей части случаев другого анатомического нарушения, атрезии хоан, может сопровождаться стенозом грушевидного отверстия [297].

Еще одним редким состоянием является, так называемый срединный стеноз полости носа, обусловленный двусторонним неравномерным ростом боковых стенок носа или чрезмерной девиацией носовой перегородки [263]. Часто

встречается у детей с гипоплазией средней зоны лица, например, при синдроме Апера или фетальном алкогольном синдроме [56], также может сочетаться со стенозом грушевидного отверстия и атрезией хоан, а изолированное сужение средней части полости носа является очень редким состоянием [134, 192]. В большинстве случаев рекомендовано консервативное лечение, поскольку рост лицевой части черепа может компенсировать стеноз, а хирургическое лечение используется только в случае респираторного дистресса или нарушения набора веса [134, 263].

Одной из наиболее частых причин полной назальной обструкции с одной или двух сторон является врожденная атрезия хоан (ВАХ). Это состояние, при котором одна или обе хоаны обтурированы костной и/или мембранозной пластиною [226]. До 50% случаев, особенно при двустороннем характере, может быть связано с другими врожденными пороками. В одном исследовании в трети случаев атрезии хоан также наблюдались сопутствующие аномалии дыхательных путей, такие как трахеомаляция, ларингомаляция, подскладочный стеноз, а в одной пятой случаев также наблюдались черепно-лицевые пороки [87].

Врожденная атрезия хоан заслуживает отдельного внимания в рамках данного обзора, поскольку по данной патологии существует много несогласованных вопросов, что требует разработки обоснованной тактики ведения пациентов с этим заболеванием.

1.3. Врожденная атрезия хоан – современные представления

Первые описания такого порока, как атрезия хоан появились в литературе около 200 лет назад [283]. Однако, если обратиться к истории, то упоминания о нарушении носового дыхания у новорожденных встречаются со времен древних цивилизаций. В греко-римском мире такие ученые, как Гиппократ и Гален, упоминали заложенность носа у младенцев, объясняя ее множеством причин, включая слизь, гуморальный дисбаланс или врожденные пороки развития. Однако только в период Возрождения начали появляться более систематические

наблюдения и классификации аномалий развития носа. В XVIII веке ирландский отолог Уильям Уайльд, известный своими новаторскими работами в области отологии и ринологии, представил одно из самых ранних клинических описаний атрезии хоан в своем основополагающем трактате «Слуховая хирургия». Опираясь на свои наблюдения за пациентами с заложенностью носа, Уайльд тщательно задокументировал анатомические вариации и клинические проявления этого сложного состояния, заложив основу для будущих исследований [283]. Позже сообщения об атрезии хоан начали появляться в медицинской литературе, все чаще документируя клиническую картину, диагностические проблемы и потенциальные осложнения, связанные с этим заболеванием. Среди наиболее выдающихся авторов того времени был и шотландский антрополог и анатом Сэр Артур Кейт [88, 226].

В целом, конец XIX века ознаменовал период постепенного прогресса в лечении атрезии хоан. Хотя хирургические методы оставались относительно примитивными по современным меркам, клиницисты и исследователи добились важных успехов в описании этого состояния, диагностике и изучении методов терапевтических вмешательств. С середины XX века были внедрены контрастные исследования, такие как воздушно-контрастное исследование и назофарингография, что позволило клиницистам оценить проходимость носовых ходов и более точно диагностировать атрезию хоан. КТ стала прогрессивным инструментом для визуализации анатомии носа и околоносовых пазух с высоким разрешением и позволила визуализировать детальное трехмерное изображение атрезии хоан, что радикально отразилось на тактике предоперационного планирования и принятии хирургических решений [204].

Вторая половина XX века стала переломным моментом в лечении атрезии хоан с появлением функциональной эндоскопической хирургии околоносовых пазух. Возглавляемая такими пионерами, как Месссерклингер, Штаммбергер и Кеннеди, эндоскопическая ринохирургия произвела революцию в подходе к патологии носа и пазух, предложив минимально инвазивные альтернативы традиционным открытым доступам [242]. Эндоскопические техники в хирургии атрезии хоан получили признание, что привело к улучшению хирургических

результатов, снижению послеоперационных осложнений и сокращению сроков пребывания в больнице по сравнению с традиционными открытыми методами.

В период становления эндоскопической риносинусохирургии были проведены клинические исследования по оценке эффективности и безопасности различных хирургических методик в лечении атрезии хоан. Эти исследования были направлены на определение оптимальных хирургических подходов и усовершенствование техник на основе данных об исходах. Необходимо отметить, что одним из краеугольных камней в дальнейшем продвижении решения проблемы атрезии хоан являлся тот факт, что большинство исследований проводилось на небольших выборках пациентов [88, 226, 242]. И основная масса опубликованных масштабных исследований была основана на ретроспективном анализе отдельных работ разных авторов.

История развития хирургического лечения атрезии хоан в отечественной медицине отражает общий путь развития этой области в мировом контексте, сочетая в себе достижения западной медицинской науки с уникальными особенностями российской медицинской школы. В начале XX века, с развитием хирургии и анестезиологии, в России начались первые попытки хирургического вмешательства для лечения атрезии хоан. Однако, в то время стандарты хирургической практики были еще в процессе становления, и методы лечения часто были ограничены. Основные работы по атрезии хоан в отечественной литературе представлены у таких авторов, как Щербатов И.И. (1953,1973), Козлов М.Я. (1981), Гаращенко Т.И. (1996), Шантурев А.Г. и Носуля Е.В. (1986,1989,1993), Юнусов А.С. с соавторами (2000,2005,2014-2017), Ушакова Н.И.(2000), Шевцов В.В. (2008), Свистушкин В.М. с соавторами (2011,2012) , Котова Е.Н. (2023) 4, 12, 14, 17, 38, 32, 39, 40].

1.3.1. Гипотезы возникновения атрезии хоан

Формирование хоан обычно начинается на третьей неделе эмбриогенеза и завершается к концу седьмой недели. Этот процесс включает в себя разрыв

вертикальной эпителиальной складки между обонятельной бороздой и стомодеумом, что в итоге приводит к развитию вторичного рта и аденогипофиза. Несмотря на продолжающиеся исследования, точные причины развития ВАХ до сих пор полностью не выяснены [181]. Для объяснения происхождения этого порока было предложено несколько теорий, в том числе сохранение щечно-глоточной перепонки в передней кишке, нарушение перфорации носощечной перепонки (по Hochstetter), сохранение или аномальное расположение мезодермы, образующей спайки в носо-хоанальной области, и нарушение миграции клеток нервного гребня [56, 181].

Генетические исследования раскрыли множество генетических вариантов и молекулярных путей, играющих роль в патогенезе атрезии хоан. Исследования геномных ассоциаций (GWAS) и полноэкзонное секвенирование выявили потенциальные гены и генетические локусы, связанные с предрасположенностью к атрезии хоан. Среди них – транскрипционные факторы, участвующие в развитии краинофациальных структур, сигнальные молекулы, регулирующие сращивание небной перегородки, и белки внеклеточного матрикса, необходимые для ремоделирования тканей. Транскрипционные факторы, такие как TBX22, PAX9 и MSX1, играют ключевую роль в регуляции экспрессии генов, определяющих развитие носовой полости и небной перегородки. Мутации в этих генах могут привести к дефектам в развитии краинофациальных структур и повышенному риску развития атрезии хоан. Сигнальные молекулы, такие как TGFB3, BMP4 и FGF, участвуют в регуляции сигнальных каскадов, контролирующих процесс сращивания небной перегородки и формирование носовых полостей. Мутации в этих генах могут нарушить нормальное развитие носовой полости и привести к образованию атрезии хоан. Белки внеклеточного матрикса, такие как коллагены, фибриллины и гликопротеины, играют важную роль в ремоделировании тканей и формировании краинофациальных структур. Дефекты в этих белках могут нарушить процессы тканевого ремоделирования и привести к развитию атрезии хоан [56].

Помимо этого, ВАХ может быть связана с целым рядом аномалий и синдромов, включая черепно-лицевые расщелины 3 и 4 типа по классификации Tessier [299], синдромы Дауна [299], Пфайффера [173], *TXNL4A*-ассоциированные черепно-лицевые нарушения (например, синдром Берна-Маккьюэна, Burn-McKeown) [319], синдром Антли-Бикслера [157], 14–28% случаев синдрома Тричера Коллинза (мутации генов *POLR1C*, *POLR1D*, *TCOF1*) [54, 206], синдромы Маршалла-Смита, Шинцеля-Гидиона, Аперта, болезнь Крузона, 30% случаев мандибулофациального дизостоза с микроцефалией, 45% случаев собственно CHARGE-синдрома или CHARGE-подобных проявлений после воздействия тератогенов [93, 285]. Исследование вышеперечисленных состояний позволяет предположить молекулярные механизмы, лежащие в основе синдромальных состояний, ассоциированных с атрезией хоан.

Наиболее часто выявляемыми мутациями среди пациентов с CHARGE-синдромом являются делеция 8q12 или точечный патогенный гетерозиготный вариант/делеция в гене *CHD7*, кодирующем АТФ-зависимую хеликазу, что многие авторы рассматривают, как потенциальную причину ВАХ. Большинство случаев синдрома можно отнести к нарушению миграции клеток нервного гребня [311].

CHARGE-синдром. Впервые связь между симптомами CHARGE-синдрома и ВАХ была описана B. D. Hall в 1979 году [153], а акроним был предложен R. A. Pagon et al. в 1981 году [230]. Название "CHARGE" является акронимом, который отражает основные признаки этого синдрома:

- **Coloboma (C).** Колобома - аномалия глаза, характеризующаяся наличием кольцевидного или кефалистического дефекта радужки, который может привести к ухудшению зрения.
- **Heart defects (H).** Врожденные пороки сердца являются общими у пациентов с CHARGE-синдромом и могут включать в себя атрезию митрального клапана, атриовентрикулярный дефект, и/или коарктацию аорты.
- **Choanal Atresia (A).** Атрезия хоан, полная или неполная, является одним из основных признаков CHARGE-синдрома.

- **Retarded growth and development (R).** Отставание в росте и развитии часто наблюдается у детей с CHARGE-синдромом, включая задержку физического и/или психомоторного развития.
- **Genital abnormalities (G).** Аномалии развития гениталий могут быть присутствовать у пациентов с CHARGE-синдромом, такие как гипогонадизм или другие аномалии половых органов.

Распространенность сопутствующих аномалий, пациентам с диагнозом ВАХ рекомендуется проводить такие обследования, как эхокардиография, УЗИ почек, а также офтальмологическое и аудиологическое обследования [56, 113, 269]. В ходе многочисленных научных работ, в том числе трех крупных исследований, изучалось применение карбимазола и метимазола, а также пропилтиоурацила во время беременности даже в малых дозах, например 5 мг [178], и их потенциальная связь с врожденными пороками развития, включая ВАХ. 9-10-я недели беременности считаются критическим периодом для формирования ВАХ под влиянием антитиреоидных препаратов [259, 318]. Результаты показали, что все три указанных выше препарата связаны с врожденными пороками развития, однако спектр пороков варьирует и различается между двумя препаратами. Хотя с пропилтиоурацилом связано меньшее число врожденных пороков развития, важно учитывать, что карбимазол исторически назначался чаще. Очевидно, что для подтверждения полученных данных о возможном переходе с метимазола/карбимазола на пропилтиоурацил на ранних сроках беременности необходимы дальнейшие исследования. Авторы согласны с тем, что необходимо разрабатывать новые антитиреоидные препараты с меньшим количеством побочных эффектов [78, 57, 58].

Синдром Тричера Коллинза. Аутосомно-доминантное заболевание, также известное как мандибулофациальный дизостоз, является редким генетическим расстройством, характеризующимся развитием аномалий структур, образованных первым и вторым жаберными дугами во время эмбриогенеза. Синдром Тричера Коллинза в основном вызван мутациями в гене TCOF1, расположенном на хромосоме 5. Этот ген кодирует белок, называемый треаклом, который играет

ключевую роль в краенофасциальном развитии во время эмбриогенеза. Мутации в гене TCOF1 нарушают нормальное развитие, приводя к характерным особенностям TCS. Частота встречаемости составляет 1 случай из 50 000 рожденных живыми и обладает клиническим полиморфизмом. Клинические проявления:

1. аномалии лица: гипоплазия скуловидных костей, микрогнатия, опущение наружного угла глаза вниз, деформация ушей, колобома;
2. мальформации структур среднего и внутреннего уха;
3. аномалии зубов;
4. атрезия хоан (примерно в 30-40% случаев);
5. интеллектуальное развитие обычно нормальное у индивидуумов с TCS, хотя могут возникнуть трудности в общении из-за нарушений слуха или аномалий лица.
6. другие признаки: аномалии конечностей, расщелина неба и пороки сердца также могут встречаться, хотя и реже [206].

Синдром Опица G/BVB. Синдром Опица G/BVB обусловлен мутациями в различных генах, включая MID1 и MAGEL2. Эти гены играют важную роль в нормальном развитии эмбриональных тканей и органов, и их мутации могут привести к разнообразным клиническим проявлениям синдрома:

1. лицевые деформации: гипоплазия скулы, микрофтальмия, микрогнатия;
2. аномалии в развитии пищевода: атрезия пищевода или его стеноз;
3. сердечно-сосудистые аномалии: атрезия предсердий, стеноз триkuspidального клапана и дефект межжелудочковой перегородки;
4. атрезия хоан
5. пороки развития гениталий: гипоспадия, гипогонадизм;
6. задержка роста и развития.

Синдром Крузона. Краенофасциальный дизостоз, представляющий собой редкое генетическое заболевание, характеризующееся врожденными аномалиями костей черепа и лицевого скелета. Обусловлен мутациями в гене FGFR2, который кодирует рецептор фибробластического фактора роста 2. Этот рецептор играет

важную роль в нормальном развитии костей черепа и лицевого скелета. Мутации в FGFR2 приводят к нарушению развития костей и тканей лица, что приводит к клиническим проявлениям синдрома Крузона:

1. костные аномалии черепа: краниосиностоз, брахицефалия;
2. аномалии лицевого скелета: экзофтальм, гипоплазия средней части лица гипертelorизм, аномалии в области век;
3. атрезия хоан;
4. другие аномалии: аномалии развития среднего уха, зубов и дефекты в развитии конечностей.

Ряд исследований предполагает, что наличие определенных генетических вариантов может повышать уязвимость эмбриона к токсическому воздействию вальпроевой кислоты, что может способствовать возникновению врожденных аномалий. Клинические проявления:

- аномалии в развитии лица и черепа (дети, рожденные у матерей, принимавших вальпроевую кислоту, могут иметь различные аномалии лица и черепа, включая микроцефалию, косоглазие, расщелину верхней губы и/или неба);
- врожденные пороки сердца: атриовентрикулярная кардиальная аномалия (AVSD) и ряд других врожденных пороков сердца;
- нервно-мышечные аномалии (у некоторых детей может наблюдаться гипотония (пониженный мышечный тонус), задержка в развитии и эпилептические приступы);
- другие аномалии (могут включать аномалии почек и урогенитальных органов, а также задержку внутреннего и внешнего развития).

Помимо вышеописанных существует еще ряд синдромов, для клинических проявлений которых характерна атрезия хоан: синдром Дауна, синдром Пьера Робина, фетальный алкогольный синдром, Синдром Аперта, Синдром Корнелия де Ланге, Синдром Ди Джорджа, Синдром Дуэйна, Синдром Голденхара, Синдром Кабуки, Синдром Мебиуса, Синдром Паллистера-Холла, Синдром Пфайффера, Синдром Райли-Дэя.

1.3.2. Эпидемиология и классификация врожденной атрезии хоан

Врожденная атрезия хоан встречается относительно редко, с частотой 1 на 5000-8000 живорожденных [65]. Имеются данные о том, что ВАХ чаще встречается у девочек, чем у мальчиков, причем в одних исследованиях соотношение девочек и мальчиков составляет 2:1 [329], а в других говорится о большей распространенности заболевания среди девочек без указания точных чисел [105, 171, 226, 249]. Согласно публикуемым зарубежным данным, ОАХ носит в два раза чаще правосторонний характер [283]. Для ДВАХ более характерно наличие других врожденных аномалий, чем для односторонней. Примерно у 75% пациентов с ДВАХ имеются другие сопутствующие врожденные аномалии, такие как CHARGE-ассоциации, синдромом Крузона, пороки сердца и легких, поражение ЦНС. У больных с атрезией хоан также могут наблюдаться полидактилия, носоушные и небные деформации, синдром Крузона, краниосиностоз, микроэнцефалия, менингоцеле, асимметрия лица, расщелина неба, гипертelorизм.

Анатомическая классификация ВАХ обычно приводится в литературе в следующем соотношении: костная атрезия в 90%, мембранозная - в 10% случаев [39, 222]. Эти данные взяты авторами из обзора Fraser J.S., который, опубликовав в 1910 г. в Британском медицинском журнале анализ данных литературы о 115 случаях данной патологии, добавил к ним свои собственные наблюдения и впервые предложил классифицировать ВАХ [177]. В 1996 году Brown O.E. с соавторами проанализировали вышеуказанные данные и сделали вывод об их ошибочности ввиду отсутствия доступа у Fraser к современным методам диагностики атрезии хоан, таким как компьютерная томография и эндоскопия. Авторы, рассмотрев 47 компьютерных томограмм в литературе и 16 из собственного клинического архива, выявили в 29% – костную атрезию, в 71% – смешанную и отсутствие мембранозной атрезии, и предложили новую классификацию атрезии хоан, включающую костную и смешанную формы [71, 76, 84].

Однако, еще в 1973 году Щербатов И.И. классифицировал атрезии хоан на односторонние, двусторонние; полные и частичные; по строению ткани – на

костные, перепончатые и смешанные; по периоду возникновения – на врожденные и приобретенные [38]. При смешанной форме костная часть атретической пластиинки располагается в виде кольца по периферии хоан, в костной части могут обнаруживаться островки хряща [41, 226]. Обычно, толщина мембранны на всем протяжении неравномерна: её центральная часть тоньше, чем по периферии.

Учитывая данные Brown O.E. (1996) и собственные наблюдения, ряд авторов склоняются к тому, что не существует исключительно мембранозных форм атрезии [202]. Однако Zawawi F. (2018) приводит клиническое наблюдение мембранозной формы ВАХ [329]. Hengerer A.S. с соавторами отмечает наличие частичной или полной костной пластиинки в зоне атрезии в 91,8 % своих наблюдений [158]. Кроме того, в некоторых публикациях вместо термина «неполная атрезия хоан» используется термин хоанальный стеноз [130, 231].

1.3.3. Характеристика клинических проявлений различных форм атрезии хоан

Клиническая симптоматика ВАХ зависит от двух факторов: носит ли атрезия односторонний или двусторонний характер и есть ли сопутствующая патология (другие врожденные аномалии). ВАХ является крайне тяжелым жизнеугрожающим состоянием, которое проявляется выраженными респираторными нарушениями сразу после рождения, включая эпизоды асфиксии и тяжелые дыхательные расстройства во время спокойного дыхания, особенно во время сна или кормления. У младенца также может наблюдаться цианоз (парадоксальный цианоз), купирующийся при плаче или захвате воздуха при широком открывании рта [214, 280, 329]. В ряде случаев, когда дети адаптируются к дыханию через рот, ДВАХ диагностируется при нарушении дыхания во время кормлений [139]. ДВАХ считается неотложным хирургическим состоянием, которое часто требует экстренной интубации и ранней неонатальной хирургии. Без надлежащего лечения носовой обструкции, вызванной ВАХ, у новорожденных могут наблюдаться трудности с кормлением, задержка в прибавке веса и изменение

циков сна до тех пор, пока они не получат адекватное лечение. У пациентов с различными врожденными аномалиями могут возникать осложнения со стороны дыхательных путей, что может привести к необходимости наложения трахеостомы до проведения окончательного хирургического вмешательства [56].

С другой стороны, диагноз ОАХ может оставаться неустановленным до более позднего детского возраста, когда она может проявляться в виде хронической ринореи на стороне поражения [264, 295]. В ряде случаев ОАХ может явиться случайной находкой уже в более позднем возрасте, в частности, при проведении операций на полости носа [158, 217, 249]. Однако, при односторонней атрезии хоан анатомическое строение полости носа претерпевает патологические изменения. У ребенка раннего возраста на стороне атрезии слизистая оболочка полости носа бледно-синюшного цвета, носовые раковины небольшие. Как указывает ряд авторов, на фоне постоянного, носового отделяемого слизистая оболочка носовых раковин приобретает синюшно-застойный цвет в связи с затруднением лимфо- и кровотока [68, 69, 72].

Носовая перегородка постепенно отклоняется от средней линии в сторону атрезии. На стороне поражения отмечается персистирующее вязкое муцинозное отделяемое, которое, вытекая самостоятельно, приводит к экзематозному раздражению кожи преддверия носа и носогубной области. При этом полностью отсутствует носовое дыхание через пораженную половину носа. Голос меняется по типу закрытой гнусавости, отмечаются нарушения обоняния на стороне атрезии. Отек слизистой оболочки полости носа, постоянный воспалительный процесс и одностороннее нарушение аэрации околоносовых пазух в итоге приводят к развитию в них воспалительного процесса [178].

По данным ряда авторов при полной ВАХ практически у всех детей раннего возраста наблюдаются повторные риниты, рецидивирующий средний отит, гнойный дакриоцистит, острый этмоидит. У большинства детей старшей возрастной группы выявляются хронический синусит, хронический средний отит, хронический тонзиллит, тонзилло- и отомикозы [49].

1.4. Принципы диагностики атрезии хоан

В настоящее время существует широкий спектр функциональных, инструментальных и лучевых методов диагностики, используемых для верификации атрезии хоан. Ряд методов можно отнести к субъективным, но доступным с точки зрения технического оснащения, которые позволяют заподозрить диагноз при рутинном осмотре, после чего пациент может быть направлен в специализированную клинику для более детального обследования [182]. Существует несколько простых методов, с помощью которых врач может заподозрить ВАХ: закапывание в полость носа красящего раствора (препараты серебра), использование обычного или гортанного зеркала для проверки наличия конденсата при дыхании, ватно-носовая проба - отсутствие движения ватного тампона, поднесенного к преддверию носа, при этом рот ребенка должен быть закрыт. Окончательный диагноз ВАХ можно поставить при осмотре полости носа с помощью гибкого эндоскопа, что требует соответствующей подготовки: аспирация скопившейся слизи и аппликация деконгестанта и местного анестетика перед осмотром [10, 302].

Компьютерная томография, которая считается «золотым стандартом» диагностики ВАХ, также может быть использована для оценки анатомических особенностей полости носа, подтверждения диагноза ДВАХ или ОАХ, диагностики различных типов атрезии, выявления других источников обструкции, дифференциальной диагностики с другими состояниями, такими как травматические, воспалительные и метаболические поражения, а также для измерения ширины сошника и свободных воздушных пространств [56, 182, 278]. При дифференциальной диагностике могут рассматриваться следующие диагнозы: антрохоанальный полип, энцефалоцеле, гамартома, изолированный стеноз грушевидного отверстия, новообразования или опухоли носа (включая дермоидную кисту, кисту носослезного канала, хордому и рабдомиосаркому), смещение и отклонение носа или носовой перегородки, травматическая

деформация носовой перегородки во время родов, гипертрофия носовых раковин и т. п. [302].

Urbančić J. и соавт., в недавних клинических рекомендациях предложили для диагностики ВАХ у новорожденных с тяжелыми дыхательными нарушениями использовать тест с физраствором с последующей пробой с использованием аспирационного катетера [302]. Для этого на первом этапе в обе половины носа закапывают несколько капель физраствора и считают тест положительным, если раствор не попадает в носоглотку, а вытекает из одной или обеих половин носа обратно. В этом случае переходят к пробе с аспирационным катетером: если катетер невозможно ввести глубже 1-2 см, то обструкцию связывают с отклонением носовой перегородки или утолщением носовых раковин, а если катетер встречает препятствие на глубине 3-3,5 см, это наиболее вероятно связывают с ВАХ или стенозом хоаны [302].

В качестве альтернативы может использоваться инстилляция в носовые ходы раствора метиленового синего с осмотром глотки на предмет окрашивания [182]. Для пациентов с ВАХ необходимо тщательное оториноларингологическое обследование, включая осмотр лица и носа для исключения сопутствующих аномалий. После этого рекомендовано проведение передней риноскопии и туалета полости носа, анемизации и местной анестезии полости носа для проведения эндоскопического исследования [302]. Если подозревается CHARGE-синдром, во время эндоскопии крайне важно обратить особое внимание на возможные пороки развития височной кости, считает Alvo с соавт. [56].

Kwong K.M. в своем исследовании отмечает, что, хотя ВАХ и является клиническим диагнозом, рекомендовано проведение КТ с толщиной срезов 1-2 мм для оценки лицевых структур, воздухоносных полостей, околоносовых пазух и основания черепа с целью подтверждения диагноза и уточнения плана лечения [182]. Также, в своем исследовании Urbančić указывает, что независимо от одностороннего или двухстороннего характера ВАХ необходимо проведение аудиовестибулометрического обследования для диагностики дополнительных проблем со слуховым анализатором [302]. Для ОАХ, клинические проявления

которой зачастую не сопряжены с жизнеугрожающими дыхательными нарушениями, диагностика, как правило, осуществляется в амбулаторном порядке. Клиническое и эндоскопическое обследование позволяет установить диагноз, а проведение КТ рекомендуется только перед планированием хирургического лечения, чтобы исключить ненужное облучение [121, 302].

Учитывая потенциальную тяжесть состояния новорожденного при атрезии хоан, особенно в случае ДВАХ, быстрая и своевременная диагностика является крайне важной. В этом аспекте квалифицированная пренатальная диагностика является незаменимой, позволяя заранее подготовиться и определить план лечения и реабилитации новорожденных с атрезией хоан. Пренатальная диагностика имеет огромное клиническое значение, позволяя проводить комплексное консультирование и междисциплинарное лечение с участием генетиков, неонатологов и отоларингологов для устраниния сопутствующих аномалий и планирования ближайшего послеродового периода, особенно в случаях двусторонней атрезии хоан.

Наряду с неоспоримой важностью своевременного генетического консультирования и обследования беременных, становится актуальным ультразвуковое исследование, как неинвазивный скрининговый метод на предмет диагностики ВАХ. Основная проблема состоит в том, что необходима более высокая настороженность в отношении потенциальной возможности выявления атрезии хоан при ультразвуковом исследовании беременных. Важно отметить, что ВАХ также может возникать изолированно, не будучи связанной с более тяжелыми генетическими синдромами. В этом случае высока вероятность гиподиагностики ВАХ во время скрининговых УЗИ беременных [105]. В настоящее время представлено крайне мало работ, сфокусированных на пренатальной ультразвуковой диагностике ВАХ. В подавляющем большинстве случаев, если и существуют упоминания о ее пренатальной диагностике, то в контексте работ по генетическим синдромам, в которых есть указание на ВАХ [83, 152, 252]. Однако, существует заметный пробел в исследованиях, конкретно посвященных различным ультразвуковым особенностям, указывающим на это состояние.

В этом свете очень информативным представляется разбор ряда единичных клинических случаев по ультразвуковой пренатальной диагностике ВАХ. В одном из исследований, проведенном Bronshtein M. и соавт., был проведен ретроспективный анализ данных ультразвуковых заключений 81000 беременных на сроке 14-17 недель гестации [83]. В описанных в статье клинических случаях в сагиттальной плоскости было обнаружено одностороннее расширение полости носа, что привело к искривлению носовой перегородки и облитерации правой стороны, создавая вид «единой носовой полости». По остальным ультразвуковым параметрам плода аномалий развития выявлено не было. По результатам амниоцентеза были диагностированы нормальные кариотипы [188]. В дальнейшем при скрининговом наблюдении на 19 неделе признаков расширения полости носа выявлено не было, в постнатальном периоде у новорожденных была диагностирована ОАХ.

В настоящее время, отсутствие обширно публикуемых данных по пренатальной диагностике подчеркивает необходимость изучения и документирования результатов ультразвукового исследования, которые могут помочь в раннем выявлении этой врожденной аномалии. Необходимо расширение фокуса исследований за пределы генетических синдромов и включение детального понимания уникальных ультразвуковых признаков, связанных с атрезией хоан.

1.5. Хирургическая тактика при атрезии хоан

1.5.1. Планирование хирургического вмешательства и тактика ведения при атрезии хоан

Перед проведением тщательной диагностики и определением оптимального метода лечения пациентам с ДВАХ может понадобиться немедленное обеспечение проходимости дыхательных путей. Некоторое время назад был предложен метод МакГоверна (McGovern), при котором отрезается кончик соски бутылочки для кормления, после чего соска вставляется и фиксируется во рту новорожденного,

обеспечивая ротовое дыхание [180]. После этого рядом с соской или через нее может быть установлен назогастральный зонд или зонд для искусственного питания. Если не удается восстановить дыхание методом МакГоверна, может потребоваться эндотрахеальная интубация [182]. Трахеотомия рассматривается лишь в тех случаях, когда у новорожденного предполагается длительная механическая вентиляция легких, например, при сопутствующей сердечной, легочной или неврологической патологии или многоуровневой обструкции дыхательных путей [312].

Согласно заключению Международной педиатрической отоларингологической группы (IPOG) по диагностике и тактике ведения ВАХ, у детей, выбор того или иного метода диагностики определяется доступностью в конкретном медицинском учреждении. Регистрация потока воздуха с помощью зеркала или бумаги непосредственно у преддверия носа, по крайней мере в отдельных случаях, остается распространенным тестом (75% членов IPOG заявляли о приверженности данным методам диагностики), также как и введение назогастрального зонда в полость носа (64,3% членов IPOG считают данный метод приемлемым). Однако, согласно Консенсусу, основным методом диагностики ВАХ является фиброскопия (эндоскопия с использованием гибкой оптоволоконной оптики) полости носа и носоглотки, объясняя это тем, что, данный метод обеспечивает прямую визуализацию атретической пластиинки и может помочь в планировании хирургического вмешательства [180].

Большинство авторов сходится во мнении, что при работе с пациентом с ВАХ необходим мультидисциплинарный подход, включающий консультирование не только оториноларинголога, педиатра и/или неонатолога, но и специалиста по медицинской генетике, особенно в случаях ДВАХ. Учитывая тот факт, что в некоторых случаях атрезия хоан связана с аномалиями, не входящими в спектр CHARGE – синдрома, основная задача состоит в том, чтобы обнаружить эти сопутствующие отклонения, которые могут носить жизнеугрожающий характер во время проведения общей анестезии [182].

Ведение пациентов с ВАХ зависит от таких факторов, как возраст, тип атрезии и общее состояние. Предметом дискуссии сегодня по-прежнему остаются сроки проведения оперативного вмешательства. Многие исследователи подчеркивают, что ДВАХ является поводом для экстренного хирургического вмешательства, в то время как при ОАХ обычно рекомендуется подождать, пока пациенту исполнится не менее 6 месяцев. Так, по данным Martson и Murray, лечение ДВАХ должно проводиться в возрасте 10-13 дней, даже если ребенок недоношенный [205, 219]. Авторы объясняют это тем, что перед хирургическим лечением в первую очередь необходимо провести срочные диагностические мероприятия для определения сопутствующих заболеваний и факторов риска, особенно кардиологических. В случае, если противопоказаний к хирургическому вмешательству нет, хирург вправе выбрать самостоятельно сроки проведения операции. Когда речь идет об оперативном вмешательстве, то факт наличия ДВАХ, ранний возраст и низкая масса тела перечислены как возможные факторы риска хирургической неудачи [131, 239]. Все эти факторы риска, естественно, применимы к новорожденным с ДВАХ. Небольшие анатомические размеры и высокая частота наличия сопутствующих заболеваний делают хирургическое лечение, а также послеоперационный уход особенно сложным в этой группе пациентов, что становится причиной отказа от оперативного вмешательства [118, 119].

Диагностика и последующее лечение односторонних случаев часто откладывают, но в оптимальном варианте должны быть проведены не ранее 6-месячного возраста и не позднее пяти лет в связи с нарушением качества жизни. Такой разброс в сроках проведения операции, по мнению авторов, продиктован отсутствием существенной разницы в исходах между пациентами, получившими своевременное лечение, и теми, кто получил лечение с задержкой [302]. Если говорить о хирургическом доступе, то при ОАХ рекомендуется проведение трансназальной эндоскопической хоанопластики из-за хорошей эндоскопической визуализации операционного поля. Степень резекции предлагается сделать максимально большой, чтобы не было необходимости использовать стент.

Исследователи также рекомендуют проводить контрольные наблюдения с помощью эндоскопических методов в течение не менее 12 месяцев [93, 217, 219]. Трахеотомия приемлема только в случае необходимости длительной искусственной вентиляции легких, например, при наличии патологии со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем, или тяжелого неврологического статуса [302].

Согласно консенсусу IPOG при односторонней атрезии хоан операцию следует отложить после достижения возраста не менее 6 месяцев (согласно 92,8% участников группы), в идеале – одного года (согласно 78,5% участников группы) или двух лет (согласно 36% участников группы). При возникновении симптомов дыхательной недостаточности на более раннем этапе возможно более раннее хирургическое вмешательство. При ДВАХ большинство участников (78,6%) считает необходимым проведение краткой оценки факторов риска для общей анестезии, в основном нарушений сердечной деятельности, а затем проведение незамедлительного оперативного вмешательства. При этом 24,1% участников группы выполняют хирургическую коррекцию ДВАХ сразу после постановки диагноза, что отражено в предложенном алгоритме [217].

Лечение ВАХ является предметом изучения на протяжении нескольких десятилетий. За эти годы были предложены различные хирургические методики [235]. Несмотря на это, до сих пор нет единого мнения об оптимальной операции для лечения этого заболевания или определения, что такое «идеальная операция». Отмечено, что рестеноз вновь созданной хоаны является распространенным осложнением среди хирургических подходов к коррекции ВАХ, поэтому при прочих равных условиях предпочтительным является метод с наименьшей частотой повторной облитерации.

Как видно из приведенных литературных данных, многие авторы указывают на невозможность проведения хирургической коррекции атрезии хоан у детей на ранних сроках после рождения, что обусловлено трудностями визуализации операционного поля из-за малых размеров полости носа, травматичностью

вмешательства и плохими послеоперационными прогнозами, что обуславливает высокую частоту трахеотомий и продленной вентиляции легких.

1.5.2. Принципы хирургической коррекции атрезии хоан

В медицинской литературе описаны четыре основных хирургических подхода при коррекции ВАХ [18]: транспалатинный, трансантральный, транссептальный, трансназальный. Трансантральный доступ представляет только исторический интерес, а также, по данным авторов обеспечивает хорошую визуализацию хирургического поля, что позволяет контролировать кровотечение и снизить риск повреждения клионебных артерий, вен и нервов, но может значительно увеличить риск травматизации зон роста перегородки носа и структур верхней челюсти [154].

Транссептальный подход в работах профессора Юнусова А.С. рекомендуется в случае ОАХ у пациентов старшего возраста. Данный доступ позволяет выполнять сочетанную коррекцию ВАХ и искривления носовой перегородки, резекцию задней части сошника с сохранением слизистых лоскутов с последующим укрытием раневой поверхности [40].

Транспалатинный подход, при котором доступ осуществляется через твердое небо, широко использовался оториноларингологами до конца XX века. Этот метод обеспечивает хорошую визуализацию для хирурга и может использоваться в сложных случаях и при ревизионных операциях у детей старше 6 лет и взрослых. Однако у этой методики есть ряд недостатков, в том числе риски нарушения развития твердого неба и альвеолярной дуги у пациента после операции, а также высокая вероятность повреждения небной артерии. Эти проблемы могут привести к некрозу небных лоскутов, трудно контролируемому кровотечению, образованию ороназального свища, дисфункции небных мышц, нарушению роста лица или дальнейшему аномальному развитию неба. Поэтому транспалатинный подход не рекомендуется применять у пациентов младшего возраста [118]. Этих серьезных

ограничений можно избежать, используя эндоскопический трансназальный доступ [158].

При трансназальном доступе может использоваться техника трансназальной перфорации, трансназальной эндоскопической перфорации или трансназальной эндоскопической хоанопластики [302]. Трансназальный подход, при котором доступ к хоане осуществляется непосредственно через нос, имеет ряд преимуществ перед транспалатинным, ввиду меньших рисков кровотечения и более короткому сроку госпитализации, а также имеет более низкий уровень смертности. Эндоскопическая техника имеет ряд существенных преимуществ, однако работа с эндоскопом может быть сложной при лечении пациентов с узкой или анатомически аномальной полостью носа, особенно у новорожденных. Однако с появлением эндоскопов малого диаметра и развитием детской эндоскопической риносинусохирургии данная техника стала менее сложной. Имеются многочисленные сообщения об успешных эндоскопических операциях у пациентов всех возрастов, включая новорожденных. В целом эндоскопическая техника дает хорошие результаты: низкий процент ревизионных операций, низкая смертность и высокий процент успешных операций [249]. В недавней статье врачи из Словении пришли к выводу, что во всех случаях ВАХ, при возможности, должна выполняться трансназальная эндоскопическая хоанопластика, причем в случае ОАХ резекция должна быть значительной по объему, чтобы не было необходимости в установке стента [302].

При трансназальной эндоскопической хоанопластике удаляется атретическая мембрана и задняя часть носовой перегородки с формированием единой, так называемой, неохоаны. Для костной резекции преимущественно используются различные инструменты, а в случае медиализации медиальных крыловидных пластинок также применяется алмазный бор [217]. В ряде случаев описано использование лазеров и баллонных расширителей [110, 184]. В случае невозможности проведения манипуляций через одну половину носа может рекомендоваться пункция задней части носовой перегородки через соседнюю

половину носа под контролем эндоскопа с последующей резекцией через прокол [302].

Трансназальная пункция с поэтапной дилатацией, традиционно более простая процедура, чем эндоскопическая хоанопластика, имеет преимущества в таких ограниченных анатомических зонах, как полость носа новорожденного. Несмотря на то, что некоторые авторы указывают на высокую частоту рецидивов, другие исследования не выявили существенных различий по сравнению с более инвазивными методами, особенно при атрезии с тонким костным компонентом. Однако, при этом существует потенциальный риск случайного повреждения соседних структур, например основания черепа [158, 182, 217]. В пользу эндоназального доступа также говорят данные Moreddu и соавт., которые показали, что 72% операций, выполненных транспалатинным доступом потребовало реоперации, по сравнению с 50,7% при эндоназальном подходе.

О проблеме рестенозирования при хоанопластике с применением существующих подходов также сказано в недавнем систематическом обзоре, где приводятся данные, что на одного пациента с ВАХ приходится в среднем от четырех до шести хирургических вмешательств [93]. В другом исследовании частота рестеноза после трансназальных и транспалатинных операций была примерно одинаковой, без статистически значимой разницы между двумя подходами (отношение рисков 1,58, 95% доверительный интервал 0,94-2,66). Повышенная частота рестеноза была связана со случаями сопутствующих врожденных аномалий, рефлюкса желудочного содержимого в носоглотку и возрастом новорожденного менее 10 дней [18, 182].

Имеющиеся данные свидетельствуют о том, что нет четких доказательств для достижения консенсуса относительно оптимальной техники восстановления просвета при ВАХ [93]. Однако авторы сходятся в том, что транспалатинный доступ является более инвазивным, поэтому в настоящее время применяется редко из-за возможности развития тяжелых послеоперационных осложнений, включая образование ороназальных свищей, небно-глоточную недостаточность и черепно-лицевые аномалии развития. Несмотря на риск рестеноза, присущий всем

хирургическим методам, иногда предлагается дополнительное использование стентов или адьювантной терапии с применением митомицина С, хотя и с сомнительной эффективностью [56].

Таким образом, по данным литературы на сегодняшний день сохраняется консенсус относительно безопасности и эффективности трансназального эндоскопического доступа при хоанопластике. Транспалатинный и трансантальный доступы сегодня практически не применяются ввиду высокой травматичности, выраженного нарушения качества жизни ребенка в послеоперационном периоде и неблагоприятных прогнозов. Тем не менее, как указывают многие перечисленные авторы, существующие методы хоанопластики с применением стентирования по-прежнему имеют высокую частоту рестенозирования, что остается одной из важнейших проблем в вопросе лечения атрезии хоан. Существующие методики также имеют ограничения при работе в анатомически узкой полости носа новорожденного, что также неблагоприятно сказывается на прогнозе.

1.5.3. Стентирование при хоанопластике

Использование стентов при хирургических вмешательствах при ВАХ остается наиболее популярной тактикой ведения таких пациентов, в профессиональном оториноларингологическом сообществе в течение последних лет идет активная дискуссия о возможных подходах, позволяющих выполнить хоанопластику без применения стентов, однако стентирование по-прежнему используется в большинстве случаев.

Сегодня стентирование при ВАХ остается предметом дискуссий, так, некоторые мета-анализы свидетельствуют об отсутствии существенной разницы в исходах при хоанопластике с применением стентов и без, другие авторы сообщают о лучших результатах в тех случаях, когда стенты не используются. Durmaz A. и соавт. сообщают об отсутствии статистически значимых различий в результатах хирургического лечения независимо от использования стентов [118]. Однако

специалисты, выступающие против стентирования, утверждают, что использование стентов может привести к более частым и тяжелым осложнениям, таким как повреждение колумеллы и перегородки носа, бактериальным осложнениям и нарушению мукоцилиарной функции [217]. Эту точку зрения поддерживают и другие авторы, которые сообщили о более низком уровне осложнений и более высоких показателях в своей практике в случаях безстентового ведения [49, 84, 236, 264, 298]. Систематический обзор Gundel L. и соавт., в очередной раз показал, что отказ от использования стентов может привести к меньшему числу осложнений [146]. Хотя в некоторых лечебных учреждениях предпочитают использовать стенты, нет доказательств того, что они предотвращают стеноз после удаления.

По данным Urbančič J. и соавт., рекомендуемая продолжительность установки стента составляет до 7 дней, после чего стент/стенты должны быть удалены. В случае ДВАХ стенты следует удалять на 4-й неделе после операции, при этом неоханы на время установки стентов должны подвергаться еженедельной эндоскопической оценке. [302]. Традиционно считается, что независимо от метода хирургического вмешательства всем детям, после операции с целью регенерации эпителия неоханы, предотвращения рестеноза и стойкого формирования хоаностомы в сформированные отверстия необходимо вводить разного вида протекторы или стенты, и в настоящее время эта методика широко применяется многими хирургами. На сегодняшний день существует множество методик хоанопластики, когда применяются различные стенты для предотвращения рестенозирования.

Одной из первых работ в России с момента появления эндоскопических методов хирургического лечения патологии ЛОР-органов было исследование Гаращенко Т.И. (1996), посвященное диагностической и лечебной эндоскопии верхних дыхательных путей у детей. Так, в рамках проведенной работы на обширном клиническом материале были показаны результаты использования методики круговой постоянной дилатации хоаностомы у 11 детей с врожденной атрезией хоан с применением саморасширяющегося протектора-дилататора

[12]. Гаращенко Т.И. с соавт. была также продемонстрирована высокая эффективность использования лазера на парах меди при выполнении эндоназальных эндоскопических операций у детей различных возрастных групп с ВАХ. При хирургической коррекции атрезии хоан лазер на парах меди применялся для формирования, выравнивания и расширения краев хоаностомы, а также в послеоперационном периоде для удаления грануляций, синехий. Методика круговой постоянной дилатации хоаностомы, впервые представленная профессором Гаращенко Т.И. предотвращала возможный рост грануляций, была проста в исполнении, а в послеоперационном периоде у детей не наблюдался воспалительный процесс. Автором было предложено в качестве оптимального возраста для формирования хоаностомы при ОАХ считать 4-6 лет [12].

Обширная работа по лечению детей с атрезией хоан проводится одним из основоположников Российской детской ринологии, профессором Юнусовым А.С., который предложил способ хоанотомии у детей путем формирования костной ложкой и долотом заднего отдела дыхательной трубы носа, отличающийся тем, что проводится смещение костного отдела перегородки носа в противоположную сторону от сформированной хоаны с последующей фиксацией путем введения в нее жесткой дренажной трубы на 5-6 недель (патент №2177750 от 27.12.2000, Юнусов А.С. «Способ формирования хоан при атрезиях у детей») [44].

В модификации профессора Юнусова А.С. стент представляет собой трубку из эластичного материала, внутренний край которой должен выступать в носоглотку лишь на несколько миллиметров, чтобы не травмировать окружающие мягкие ткани, а наружный диаметр протектора должен строго соответствовать просвету сформированного заднего носового отверстия, чтобы минимизировать давление на стенки полости носа в месте контакта с протектором. Профессор Юнусов А.С. предлагает в качестве протектора для предотвращения рубцевания хоан использовать интубационные трубы, которые выбирают по диаметру сформированного отверстия и моделируют их по длине. [44]

Некоторые авторы предлагают в качестве протектора использовать силиконовые зонды Фолея или, при двусторонней атрезии, фенестрированный U-

образный стент, фиксируемый за счет оливообразного расширения в области преддверия носа, срок ношения стентов был 1-12 недель, что зависело от типа атрезии и анатомии хоанальной области, дольше - при костных формах [255]. Такой вариант фиксации по данным авторов не травмирует структуры наружного носа, но не препятствует его смещению в носо- и ротоглотку. Подобной конструкции U-образные протекторы, модифицированные из интубационных трубок с различными способами фиксации использовались и другими хирургами, в том числе и при односторонней атрезии [5, 285].

Еще один вариант стентирования предложен Ашуроным З.М. и соавторами ЛОР-клиники МОНИКИ им. М.Ф. Владимиরского, где было разработано устройство (стент) для предотвращения стенозирования восстановленного просвета хоан у детей при двусторонней атрезии (патент 2213585 от 10.10.2003) (Приложение 1, Рисунок 1, 2). Устройство состоит из термопластической трубы (фирмы «Вили Руш А.Г.», или «PORTEX», Германия), наружным диаметром 5 мм и внутренним диаметром 3 мм с исходной длиной 20 см.

Коллегами из США предложено устройство для использования при лечении атрезии хоан и профилактики стеноза после хоанотомии у детей (US 2003153937 (A1) - 14.08.2003). Механизм таков, что трубы проходят через полость носа и сформированные хоанальные отверстия ребенка, пластиковая полоска стента проходит позади заднего края сошника, разделяющего носовые проходы, а пластмассовая перемычка оказывается рядом с колумеллой носа. Сотрудниками Musgrove Park Hospital в 2003 году предложен стент, содержащий две изогнутые полые трубы, соединенные гибкой поперечной перемычкой, к которой присоединена нить, проходящая через просвет трубок (US 6606995 (B1) - 19.08.2003) (Приложение 2, Рисунок 1). Данное устройство надежно фиксируется, но имеет ряд недостатков: сложность конструкции, применяется только при двусторонней атрезии, в случае ОАХ применение данного протектора малообоснованно, поскольку часть протектора будет фиксироваться в здоровой половине носа, что может вызвать травматизацию и рубцевание [161, 246, 295]. Наиболее близким к вышеописанному является устройство, предложенное позднее

Егоровым В.И. и соавт. для предотвращения рубцового защемления просвета хоан у новорожденных, выполненное из трубы с полным рассечением на две одинаковые части, расположенные параллельно и снабженные перемычкой в виде прямоугольника, на дистальных концах трубы расположены фиксаторы (Приложение 2, Рисунок 2) [15]. Трубы выполнены с изгибом 140-170 градусов посередине (RU 2614936 С1, 30.03.2016).

Коллективом авторов Котовой Е.Н., Вязьменовым Э.О. и Богомильским М.Р. в 2020 г. предложен стент, который представляет собой удлиненную гибкую трубчатую деталь из пластика, которая имеет головную и хвостовую части (Приложение 3, Рисунок 1) [18]. Головная часть имеет расширение в форме воронки, часть которой срезана параллельно осевой плоскости трубчатой детали на расстоянии, превышающем ее диаметр. Протектор вводят, начиная с хвостовой части, через полость рта, рогоглотку, носоглотку в половину носа на стороне атрезии таким образом, чтобы расширение в форме воронки располагалось в области, сформированной хоаны, срезанная часть воронки располагалась латерально, а часть воронки с сохраненной стенкой – медиально, в области резецированного сошника. Период ношения протектора по рекомендации авторов составляет 2-3 мес. (Патент № 2738169 С1 Российская Федерация, МПК A61M 29/00, A61M 39/00, A61F 2/82.) [39].

В ряде работ, посвященных хирургии ВАХ, описывается применение стентов с медленным высвобождением лекарственного вещества, глюкокортикоидами. Этот тип стента состоит из биоабсорбируемого полилактида-когликолида, являющегося полимером, используемым в определенном медицинском оборудовании, включая шовный материал [45, 64, 145, 198, 199]. Он имеет цилиндрическую форму рыболовной сети и содержит пружинный механизм, позволяющий ему принимать форму полости, в которой он размещен. Преимущества этого типа стента включают в себя фиксацию лоскутов слизистой оболочки, в необходимом положении и поддержание проходимости неохоаны.

Результаты исследований показали, что сочетание техники септоназального лоскута и использования стероидных стентов может не только свести к минимуму

травму и осложнения, но и достичь постоянной функциональной проходимости в одноэтапной операции. Однако применение таких стентов при хоанопластике у детей по-прежнему вызывает большие опасения ввиду возможности их смещения и попадания в дыхательные пути, также сегодня отсутствуют исследования с достаточным количеством пациентов с положительными результатами. [46, 52]. Зенгер В.Г. в 1998 г. также предложил использовать дилататор, устройство для поддержания просвета хоан в послеоперационном периоде (Приложение 4, Рисунок 1) [16].

В последние годы широкую популярность приобрела баллонная дилатация, которая стала распространенным методом, используемым не только при операциях у детей с ВАХ, но и при различных других хирургических вмешательствах, включая функциональную эндоскопическую хирургию околоносовых пазух, баллонную дилатацию при рубцовом подскладочном стенозе трахеи и т.д. Одним из ключевых преимуществ этого метода является малый диаметр катетера, что позволяет использовать его даже при маленьком размере носового хода без повреждения анатомических структур [73].

Таким образом, как мы видим из источников литературы, на сегодняшний день существует множество модификаций стентов и протекторов, предложенных разными авторами, существенным недостатком всех стентов, с чем согласны и сами авторы, является необходимость их длительного ношения и дополнительная травматизация слизистой полости носа и хоаны, что само по себе увеличивает риски образования грануляций, воспалительного процесса, и, как следствие, активное стенозирование с частичным или полным сужением просвета после удаления стента, что обуславливает высокую частоту ревизионных операций у таких пациентов. Применение так называемых дилататоров и баллонов для расширения просвета стенозированной хоаны тоже не имеет подтвержденной эффективности, поскольку позволяет лишь на короткий срок выполнить компрессию мягких тканей, что в результате также приводит к рестенозу.

1.5.4. Использование слизистых лоскутов при лечении атрезии хоан

Для предотвращения рестенозирования, помимо стентирования, ряд авторов предлагает использовать альтернативные методы, такие как лоскуты слизистой для закрытия обнаженной кости, что в целом давно используется в риносинусохирургии и может минимизировать риски образования грануляций и частоту рестенозирования [70, 298]. Метод закрытия обнаженных участков костной ткани васкуляризованными лоскутами из слизистой оболочки носовой перегородки, носовой полости или глотки был предложен в качестве потенциального решения проблемы рестеноза, однако по данным систематического обзора Cochrane, сегодня отсутствуют рандомизированные клинические исследования для полной оценки его преимуществ и недостатков [93].

Более поздний систематический обзор использования различных типов эндоназальных васкуляризованных лоскутов в эндоскопической хирургии доброкачественных и злокачественных опухолей показал, что эти лоскуты могут уменьшить образование послеоперационных грануляций, предотвращая рестеноз и необходимость повторной операции [70]. С другой стороны, мета-анализ, проведенный Durmaz A. и соавт. показал, что эндоскопическая перфорация атретической пластины и расширение апертуры стентами может быть предпочтительной методикой, особенно у новорожденных, поскольку влияние методики с формированием слизистых лоскутов на результаты хирургического вмешательства оказалось статистически незначимым [118]. Следует отметить, что оба этих исследования имеют небольшое число клинических наблюдений и низкий уровень доказательности.

Alsubaie H. И соавт., в своем систематическом обзоре также показывают, что использование лоскутов является предпочтительным и ассоциируется с меньшим количеством осложнений после операций по коррекции ВАХ и меньшей частотой рестенозов, независимо от подхода и техники. В ходе исследований по данному вопросу авторы нашли много перспективных результатов по новым появляющимся методикам, [53], однако пока рано делать выводы об их эффективности, поскольку у авторов нет достаточного количества клинических наблюдений. Также, Ot M. И соавт. была предложена зеркальная техника L-образного лоскута при хирургической

коррекции ДВАХ, а также техника перекрестного L-образного лоскута в лечении ОАХ. [170].

В первом случае в ходе оперативного вмешательства после удаления атретической мембраны и формирования адекватного размера неоханы укладывали предварительно тщательно отсепарованный L-образный слизистый лоскут на сосудистой ножке с одной стороны и таким же зеркальным способом- с другой. Во втором случае L-образный разрез слизистой делают на атретической стороне, также, как и при ДВАХ. Со стороны здоровой половины носа также формируют горизонтальный лоскут на сосудистой ножке, которым затем покрывают внутреннюю и верхнюю часть неоханы. L-образным лоскутом укрывают боковую и нижнюю границу неоханы. В дальнейшем лоскуты фиксируют установкой силиконовых стентов.

1.5.5. Использование лазера при лечении атрезии хоан

Несмотря на широкое внедрение лазеров в хирургическую практику в оториноларингологии, в настоящее время не хватает данных об эффективности их применения для лечения ВАХ. Хотя лазеры и обладают такими преимуществами, как точное рассечение тканей и минимальное кровотечение, они также ассоциируются с серьезными осложнениями, такими как воздушная эмболия и высокая частота рестенозов. В ряде статей были представлены результаты клинических случаев применения лазера у новорожденных с ВАХ, и главным итогом представленных случаев стало утверждение, что использование лазера потенциально проблематично или невозможно с технической точки зрения, учитывая узость носовых ходов новорожденных детей [132, 108, 245]. Сообщается о случаях воздушной эмболии при использовании лазера на иттрий-алюминиевом гранате (YAG) с неодимом (Nd: YAG) для лечения ВАХ [60, 327].

Tzifa K.T. и соавт. сообщили о трех случаях успешного использования лазера при ОАХ у пациентов 6, 9 и 38 лет без необходимости использования стентов и расширителей и без развития рестеноза и осложнений [301], однако эти результаты

трудно экстраполировать на технику лечения новорожденных. Hopf J. И соавт. использовали ретропалатинный доступ с применением волоконного лазера для лечения ВАХ с последующей установкой стента у 5 пациентов возрастом от 0 до 9 лет без последующего рестеноза или других осложнений [162]. В то же время Fong M. И соавт. сообщили о высокой частоте рестеноза при использовании гольмиеевого (Ho:YAG) лазера в хирургическом лечении ВАХ: у 3 из 8 пациентов потребовалась повторная операция [128]. Исходя из литературных данных можно сделать вывод, что применение лазеров в данном контексте ограничено несколькими сериями случаев, а показатели успешности, осложнений и смертности при таком подходе нуждаются в дальнейшем изучении на более крупных группах пациентов. Имеющиеся данные и количество исследований не позволяют провести статистический анализ, и нет никаких оснований полагать, что лазеры имеют какие-либо преимущества перед традиционными инструментами. Учитывая опыт применения полупроводникового лазера ринохирургии при удалении новообразований, вазотомии нижних носовых раковин, рассечении синехий, выполнения разрезов слизистой оболочки, можно предположить использование такого лазера для выполнения разреза и формирования лоскутов слизистой оболочки, что может иметь преимущества по сравнению с разрезом скальпелем ввиду бескровности.

1.6. Дополнительное фармакологическое лечение при атрезии хоан

На сегодняшний день в литературе также имеются сообщения об опыте применения адьювантной терапии при лечении пациентов с ВАХ, когда применяется митомицин С (MMC). MMC является противоопухолевым препаратом из группы цитостатиков и используется при раке, adenокарциномах и других опухолевых процессах, однако его антиплиферативные свойства иногда используются «off-label» в ряде областей, ввиду его способности подавлять рост и пролиферацию фибробластов. Так, MMC используется в офтальмохирургии, в хирургии дыхательных путей, при операциях по поводу подскладочного стеноза

гортани для предотвращения образования рубцовой ткани и грануляций за счет снижения активности фибробластов. Обычно используется местное применение ММС в концентрации 0,4 мг/мл на ватном тампоне на срок до четырех минут.

Однако результаты метаанализа по использованию ММС для профилактики рестеноза противоречивы, поскольку рандомизированные исследования не проводились, а полученные данные не показали статистически значимой разницы между группами лечения и контроля. Кроме того, существуют опасения относительно возможного долгосрочного онкогенного действия ММС, хотя исследований на эту тему не проводилось [70, 285].

По данным Kubba H. И соавт. каких-либо существенных различий в результатах между пациентами, получавшими лечение с применением ММС и без – не обнаружено [48, 163, 179]. Также, в ходе обзора литературы, нами было найдено несколько публикаций, описывающих клинические случаи применения в ЛОР-практике систем или стентов с мометазона фуроатом, однако эти исследования имели очень ограниченный объем выборки, в которую было включено в общей сложности 11 пациентов. В связи с этим на основании имеющихся данных невозможно дать однозначный ответ о безопасности или эффективности применения стероидов при оперативном лечении ВАХ [49, 69].

1.7. Послеоперационное ведение пациентов после хоанопластики

Одной из важных составляющих, которая определяет успешность лечения ВАХ, является тактика послеоперационного ведения, которая во многом зависит от того или иного подхода, выбранной техники хирургии и коморбидного фона пациента. Следует подчеркнуть, что принципиально тактика ведения пациента в послеоперационном периоде отличается при хоанопластике со стентированием и без применения стентов. По данным существующей литературы, показатели успеха проведенной хирургической коррекции ВАХ варьируют от 11 до 100%, при этом в большинстве исследований сообщается о высоких показателях успеха от 70 до 85% [295]. Эта значительная разница отражает основные различия между

исследуемыми популяциями. Небольшие и/или гетерогенные исследовательские группы с точки зрения возраста и диагноза, различные хирургические подходы и отсутствие стандартизованных показателей результатов затрудняют или даже делают невозможным сравнение результатов различных исследований. Именно поэтому в настоящее время отсутствует также единая тактика ведения в послеоперационном периоде детей с ВАХ. Послеоперационное ведение пациентов с ВАХ может зависеть от локализации атрезии, общего состояния, типа выбранного лечения и условий, в которых находится пациент (стационарно или амбулаторно). Послеоперационное ведение ДВАХ зависит преимущественно от сопутствующих заболеваний, гестационного возраста и необходимости контроля и лечения других сопутствующих состояний.

Многие авторы отмечают, что пациенты с CHARGE-синдромом имеют более высокий риск послеоперационных осложнений и требуют более длительной госпитализации [205]. То же самое можно сказать в случае недоношенности новорожденных пациентов с ДВАХ. В случае интубации имеются дополнительные риски осложнений вследствие длительной вентиляции и продолжительной госпитализации. В случае установки стентов после оперативного лечения ДВАХ рекомендуется эндоскопическая замена стента несколько раз в неделю в течение первых 2 недель после операции. При этом, авторы отмечают, что при замене логично увеличивать диаметр стента, чтобы просвет неоханы увеличивался до размеров, вдвое превышающих диаметр эндотрахеальной трубы. Это особенно важно при использовании техники трансназальной эндоскопической или слепой перфорации, в то время как при трансназальной эндоскопической ханопластике, как правило, не рекомендуется установка стентов в принципе. [239]

По мнению Moreddu E. С соавт. при повторной оценке ханы следует выполнять фотофиксацию состояния просвета, а интервалы повторного осмотра увеличивать, а состояние пациента оценивать в динамике не менее 2 лет после операции, хотя частота рестеноза после одного года является достаточно низкой [217]. Компьютерная томография (КТ) и другие радиологические методы не показаны в типичном послеоперационном ведении, даже в случае рестеноза [217].

В послеоперационном периоде может быть рекомендовано применение ингибиторов протонной помпы и использование инстилляций солевого раствора и назальных глюкокортикоидов в течение первых 2 месяцев, а использование интраназальных антибиотиков рекомендуется только в случае выраженных воспалительных изменений с гнойным отделяемым из полости носа [302].

Отдельной темой для дискуссии является само понятие «успешной операции». Поэтому Zuercher B. и соавт. предложили новую классификацию хирургического успеха, заимствованную из анализа результатов эндоскопической дакриоцисториностомии, чтобы свести воедино и стандартизировать хирургические результаты проведенных оперативных вмешательств по восстановлению носового дыхания у пациентов с ВАХ [332]. Согласно этой классификации, отсутствие симптомов нарушения носового дыхания становится основным критерием успеха независимо от данных клинического осмотра. Частичный стеноз неоханы (потенциально любого размера) не следует рассматривать как неудовлетворительный результат, если он не вызывает функционального нарушения. Даже незначительный стеноз по данным эндоскопии может рассматриваться как неудача, если это вызывает недостаточность респираторной функции. Таким образом, показания к ревизионной операции определяются симптомами и их тяжестью.

Эндоскопические исследования через определенные промежутки времени, например, через 7-20 дней и через 4-8 недель, как предложено Velegrakis и соавт., [308], могут в значительной степени улучшить прогноз и снизить вероятность рецидива. Говоря об успешном или неуспешном исходе хоанопластики, в первую очередь всегда имеют в виду рестенозирование сформированной неоханы. С этих позиций рассматривается потенциально возможный успех различных хирургических доступов, методики с применением стентов и без [119]. В 2008 Durmaz и соавт. опубликовал метаанализ 20 исследований, посвященных данному вопросу. Данная серия случаев является одной из самых крупных в литературе, посвященной эндоскопическому эндоназальному лечению ВАХ, с общим показателем успеха 93% при первичной хирургии [118].

Отдельно следует отметить вопрос частоты рецидивов в группе новорожденных. Teissier N. с соавт. сообщили, что у 4 из 9 (44%) новорожденных с ДВАХ наблюдался рестеноз после первичной операции [295]. В другом исследовании, проведенном Eladl H.M. и соавт., наблюдали за 112 новорожденными (87 девочек и 25 мальчиков) с ДВАХ, поступивших на лечение в один из египетских госпиталей в период с 1998 г. по 2015 г. Возраст на момент операции колебался от 1 дня до 28 дней (в среднем 8,75 дней), а средняя масса тела составляла 2,76 кг [119]. Среди осложнений описываются такие, как перфорация твердого неба, некроз крыла носа, перфорация перегородки носа, стеноз преддверия полости носа. В своем исследовании авторы указывают, что вероятность стеноза имела прямую корреляцию с возрастом пациентов, в котором проводили первичное оперативное вмешательство. Так, при сроке проведения операции в 1-10 дней жизни (73 случая) рецидив был диагностирован у 32 (43,8%) пациентов. В возрасте 11-30 дней жизни (39 пациентов) – в 15 (37,5%) случаев стеноза соответственно. При этом следует отметить, что из 83 пациентов, которым были установлены стенты, у 41 пациента отмечался стеноз неохонаны [98].

В одном из исследований, опубликованном по результатам хирургических исходов у 58 детей с ВАХ, ревизионные вмешательства чаще проводились у пациентов с ДВАХ (50%) и смешанной формой ВАХ (31%). Стентирование применялось дополнительно к хирургической коррекции у 10 пациентов. После стентирования фиброз и рестеноз наблюдались у 7 пациентов (79%). Митомицин С применялся во время операции у 8 пациентов. Рестеноз после применения митомицина наблюдался у 4 пациентов (50%) [98, 299]. Holland B.W. и соавт., опубликовали результаты хирургического лечения 10 пациентов. Было прооперировано 7 больных (70%) с ДВАХ и 3 случая (30%) с ОАХ. Во всех случаях использовали трансназальную эндоскопическую хирургическую пластику. Ни стенты, ни митомицин, не были использованы ни в одном из случаев. После среднего периода наблюдения в катамнезе в 27 месяцев ни в одном из случаев не было обнаружено рестеноза и не потребовалось никаких дополнительных вмешательств [161, 302].

1.8. Проблема рестенозирования при хирургии атрезии хоан

Как многократно упоминалось в литературе – одной из ведущих проблем современной хирургии атрезии хоан остается высокий процент рестенозирования после ранее проведенных вмешательств. Отсутствие рубцового стеноза и сохранение просвета неохоаны является ключевым критерием успешности операции [261, 308]. Именно с целью предотвращения рестенозирования многими авторами были предложены различные модификации стентов, дилататоров, баллонов, применение адьювантной терапии цитостатиками, имплантируемые биодеградирующие стенты с кортикоэстериоидами, однако на фоне перечисленных методов количество рестенозов по данным авторов по-прежнему остается высоким, варьируя от 30 до 90%. Согласно данным литературы, существует множество факторов, способствующих рестенозированию, ключевым из которых большинство исследователей называют непосредственно выбранный метод хоанопластики [308].

Широко распространено мнение, что инфекция или реакция на инородное тело после стентирования приводят к образованию грануляционной ткани и провоцируют развитие стеноза; поэтому стентирование считается важным фактором образования грануляций [268]. Известно, что эндотрахеальная трубка играет важную роль в этиологии подскладочного стеноза, так, по аналогии, стентирование может спровоцировать стеноз у пациентов с ВАХ [261]. Исследование, проведенное Cedin и соавт., показало, что ускоренный период заживления снижает образование грануляционной ткани, а у пациентов, не подвергавшихся стентированию, наблюдалось снижение развития стеноза [92]. Другое исследование, проведенное Gosepath и соавт., показало, что наиболее важным фактором стеноза является образование грануляционной ткани, которое вторично по отношению к стентированию. Частота стенозов в группе со стентированием составила 35%, а в группе без стентирования – 11% [141].

Помимо дискуссий на тему риска рестенозирования вследствие стентирования, ряд авторов указывает на некоторые технические моменты при

проводении оперативного вмешательства, которые потенциально могут привести к стенозу неоханы. Так, некоторые из авторов считают, что решающее значение имеет точное удаление аномально утолщенного заднего края сошника. В случаях двустороннего рестеноза, как сообщил Stankiewicz (1990), неудача была связана с неадекватной резекцией сошника [284]. Некоторые авторы для достижения лучших результатов рекомендуют высверливать медиальную пластинку крыловидного отростка [186]. Однако другие считают удаление медиальной крыловидной пластинки нецелесообразным и подчеркивают роль латерализованного сошника и клиновидного рострума в формировании атретической пластинки [98, 170].

Наличие сопутствующих аномалий и их роль в рестенозировании является еще одной темой для активной дискуссии в литературе [64, 79]. Исторически пороки развития были связаны с увеличением частоты рестенозов и множественных ревизионных операций. Friedman и соавт. обнаружили, что при ОАХ наличие лицевых аномалий не влияло на исход, в то время как дети с ДВАХ и связанными с ним аномалиями имели худшие результаты [131]. Описан 31 случай с ВАХ, где у 72,7% пациентов с сопутствующими врожденными пороками развития был рестеноз после операции, тогда как только у 38,9% пациентов без синдромальной патологии было диагностировано стенозирование хоаны [74]. С другой стороны, Teissier и соавт., обнаружили, что пациенты с ВАХ и связанными с ним пороками развития не имеют большего риска рецидива по сравнению с пациентами с изолированной ВАХ [295]. Помимо вышесказанного, Teissier N. и соавт. в 2008 г. в своем исследовании определили гастроэзофагеальную рефлюксную болезнь (ГЭРБ) как фактор, ухудшающий прогноз лечения ВАХ: при наличии ГЭРБ частота рестенозов выше, а при ее отсутствии прогноз лучше, реже возникает необходимость в ревизионных операциях [295].

Таким образом, можно судить о том, что проблема рестенозирования остается актуальной по данным исследователей в разных странах, несмотря на разную тактику периоперационного и послеоперационного ведения, что обуславливает необходимость дальнейших исследований и разработки методов хоанопластики с меньшими рисками рестенозирования.

1.9. Особенности мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у пациентов с врожденной атрезией хоан

В последние годы особое внимание стало уделяться исследованию мукоцилиарной функции (МЦФ) слизистой оболочки полости носа. Влияние потока воздуха на слизистую оболочку носа, а также его связь с хроническими воспалительными изменениями находятся в центре внимания многих оториноларингологов. МЦФ – это один из важнейших аспектов физиологии всей дыхательной системы, который играет критическую важную роль в защите дыхательных путей от инфекций, поддержании нормальной дыхательной функции и общего состояния здоровья [98, 122].

У детей с ВАХ функция мукоцилиарного эпителия может быть нарушена, что увеличивает риск развития инфекций дыхательных путей и хронических воспалительных процессов [227]. Понимание особенностей МЦФ у этих пациентов имеет важное значение для разработки эффективных методов лечения и профилактики осложнений. Исследование мукоцилиарной функции у детей может представлять интерес с точки зрения прогнозов лечения и дальнейшей реабилитации после проведенной хирургической коррекции. Нарушения в МЦФ могут приводить к частым инфекциям, что, в свою очередь, может замедлять физическое и когнитивное развитие ребенка. Оценка и коррекция этих нарушений позволяют улучшить дыхательную функцию, снизить частоту инфекционных осложнений и способствуют полноценному развитию ребенка [64].

В настоящее время одним из основных неинвазивных методов исследования МЦФ является использование радиоактивных меченых частиц [36]. Этот метод включает введение в носовую полость пациента меченых радиоактивным изотопом частиц, и последующее отслеживание их перемещения с помощью сцинтиграфии. Радиоизотопы, такие как технеций-99m, используются из-за их короткого периода полураспада и минимальной радиационной нагрузки. Сцинтиграфия позволяет визуализировать движение меченых частиц и оценить скорость мукоцилиарного клиренса.

Метод исследования биоптата слизистой оболочки позволяет получить образец эпителия для дальнейшего изучения в лабораторных условиях. Культивирование реснитчатого эпителия *in vitro* позволяет оценить его функциональные характеристики, такие как частота биения ресничек и их координацию. Эти методы являются высоко информативными и часто используются при рутинной диагностике первичной цилиарной дискинезии [79].

Методы микроскопии, такие как электронная и конфокальная микроскопия, позволяют детально изучать морфологические характеристики реснитчатого эпителия. Эти методы предоставляют высокое разрешение и позволяют визуализировать ультраструктуру ресничек и их движение. Микроскопические исследования используются для диагностики первичных и вторичных нарушений МЦФ, а также для изучения механизмов действия различных терапевтических агентов. Комбинация различных методов исследования МЦФ позволяет получить всестороннюю картину состояния мукоцилиарной функции и оценить эффективность лечебных мероприятий [125, 258, 325].

В 2020 г. Lee S. и соавт., провели исследование для оценки эффективности МЦФ у детей с ВАХ с использованием сахаринового теста. В исследовании приняли участие 40 детей, из которых 20 имели диагноз ВАХ, а 20 были здоровыми и выступали в качестве контрольной группы. До оперативного вмешательства у детей с ВАХ среднее время составляло 30 минут, тогда как у здоровых детей этот показатель был около 15 минут [187]. Снижение МЦФ было особенно выражено у детей с двусторонней атрезией хоан, где время прохождения достигало 35-40 минут. Через год после хирургического лечения у 90% детей с ВАХ наблюдалось значительное улучшение показателей МЦФ. Среднее время теста снизилось до 18 минут, что близко к показателям здоровых детей. У оставшихся 10% детей показатели оставались ниже нормы. Эти случаи связывались с наличием хронических воспалительных процессов и рубцовых изменений слизистой оболочки полости носа, которые препятствовали нормальной функции мукоцилиарного аппарата [187].

На сегодня в литературе имеется ограниченное количество исследований, посвященных особенностям мукоцилиарной функции у детей с врожденной атрезией хоан. Существующие работы, как правило, фокусируются на хирургических методах коррекции данной патологии и постоперационных результатах, не уделяя должного внимания физиологическим аспектам [79]. Это создает дефицит информации о специфических механизмах нарушения МЦФ у таких пациентов, что затрудняет оптимизацию лечебных подходов. Исследование мукоцилиарной функции у детей с врожденной атрезией хоан позволит выявить ключевые патофизиологические изменения и разработать новые подходы к терапии. В частности, возможно разработать методы неинвазивной стимуляции МЦФ или применения специфических медикаментов, направленных на улучшение мукоцилиарной функции. Кроме того, полученные данные могут быть полезны для профилактики и раннего лечения инфекционных осложнений, что в конечном итоге улучшит качество жизни пациентов [98].

1.10. Объективные методы оценки носового дыхания у детей с атрезией хоан

Объективные методы оценки носового дыхания у детей с атрезией хоан играют важную роль в диагностике и оценке эффективности и качества проведенного лечения. Одним из ключевых методов оценки является передняя активная риноманометрия (ПАРМ), которая позволяет измерить сопротивление воздушного потока через носовые ходы, что особенно важно при оценке степени обструкции носового дыхания и является крайне важным при наблюдении пациентов в катамнезе. При проведении риноманометрии измеряется давление и скорость воздушного потока при вдохе и выдохе, что дает возможность количественно оценить функцию носового дыхания [118, 143, 187, 31].

Передняя ринометрия невозможна в случаях полной окклюзии на одной стороне или в случае перфорации носовой перегородки [143]. У таких пациентов можно использовать заднюю риноманометрию. В таком случае в полость рта

вводится трубка и вместо давления на хоанах, используемого при ПАРМ, замеряется ротоглоточное давление. Итоговая разница давления – это разница между давлением в носу и носоглотке. Положение мягкого неба относительно задней стенки глотки оказывает очень большое влияние на результат измерения. Возможно увеличение разницы давления вплоть до полной обструкции, что приведет к неверному суждению о носовом сопротивлении.

Следует учитывать, что вследствие этой специфики при полной АХ не показано проведение риноманометрических или ринорезистометрических исследований. В этих случаях ринометрия показана при односторонней АХ с целью исследования состояния носового дыхания здоровой половины носа. Сравнительные исследования, такие как работы Kim (2004) и соавт., Gupta (2016) и соавт., показывают, что передняя риноманометрия предоставляет более детализированные данные [126, 148, 174]. Исследования подтверждают, что сочетание различных методов риноманометрии может предоставить более полную картину состояния воздушного потока в полости носа у детей с АХ [294].

Акустическая ринометрия (АР) является еще одним значимым методом оценки состояния полости носа и ее архитектоники. Акустическая ринометрия основывается на публикациях Jackson A.C. [165]. В 1989 году автор использовал отражение акустических сигналов для оценки геометрии нижних дыхательных путей. Хилберг в 1989 году применил эту технологию в ринологии и разработал акустическую ринометрию. АР является легкой в применении, надежной техникой, неинвазивной и хорошо воспринимаемой пациентами [121]. АР основывается на компьютерном анализе отражения звука. Звуковые импульсы создаются и направляются в носовую полость с помощью носового адаптера, что позволяет получить объективную картину внутриносовой геометрии.

Пульсоксиметрия также применяется для оценки эффективности носового дыхания у детей с атрезией хоан [135]. Этот метод неинвазивен и позволяет измерять уровень насыщения крови кислородом. В условиях затрудненного носового дыхания могут наблюдаться эпизоды гипоксемии, особенно во время сна. Регулярный мониторинг показателей пульсоксиметрии позволяет выявить

периоды десатурации и скорректировать лечебные мероприятия. Особую значимость пульсоксиметрия приобретает в ночное время, при риске возникновения апноэ. Эти эпизоды часто сопровождаются снижением уровня насыщения крови кислородом и могут оставаться незамеченными без постоянного мониторинга [136].

Использование пульсоксиметров с функцией записи данных позволяет фиксировать динамику показателей SpO₂ в течение всей ночи, что помогает врачам выявить скрытые проблемы и принять необходимые меры. Регулярный мониторинг с помощью пульсоксиметрии важен также для оценки эффективности проведенного лечения [137]. Измерение уровня насыщения кислородом до и после лечения позволяет объективно оценить, насколько улучшилось носовое дыхание и уменьшилось ли количество эпизодов гипоксемии. Пульсоксиметрия также может использоваться в условиях амбулаторного наблюдения, что удобно для родителей и позволяет своевременно выявлять ухудшение состояния ребенка и обращаться за медицинской помощью [84, 218].

Полисомнография (ПСГ) является одним из важнейших методов диагностики обструктивного апноэ сна, которое позволяет комплексно оценить состояние дыхательной функции носа, работу сердечно-легочной системы и наличие признаков гипоксии [137]. Следует отметить, что при таком частом нарушении сна, как инсомния, ПСГ показана далеко не всегда. Ночные события, которые повторяются редко, могут быть пропущены при спонтанной регистрации ПСГ (например, бруксизм, редко повторяющаяся парасомния). Также в ряде случаев внешние раздражители, которые нарушают сон субъекта в домашних условиях, отсутствуют в контролируемой среде лаборатории сна (шум, избыточное освещение и т.д.) [121].

Таким образом, комплексное использование различных объективных методов оценки носового дыхания у детей с атрезией хоан позволяет получить детальную информацию о характере обструкции, оценить работу сердечно-легочной системы, получить объективную оценку функции носового дыхания, как на дооперационном этапе, так и в разные периоды катамнестического наблюдения.

По данным разных авторов такие функциональные методы, как риноманометрия, акустическая ринометрия, полисомнография и оценка функции мерцательного эпителия позволяют контролировать эффективность проводимого лечения и своевременно корректировать лечебные мероприятия.

В настоящее время существует достаточно большое количество хирургических методов лечения ВАХ. Основным и главным недостатком большинства методик является повторное стенозирование сформированных неохоан, а также в ряде случаев длительный период реабилитации таких пациентов. Вследствие чего в настоящее время нет единого мнения о тактике ведения пациентов с ВАХ. Также большинство публикуемых работ основаны на небольших выборках пациентов, что в значительной степени снижает достоверность полученных результатов. До сих пор остаются нерешенными такие вопросы, как сроки проведения оперативного вмешательства, выбор оптимальной методики хирургического вмешательства и самого доступа, тактика послеоперационного ведения и, самое главное – необходимость стентирования. Все это является основой для проведения дальнейших исследований по разработке системы лечения и создания новых методик, а также оптимизации алгоритмов ведения детей с врождённой атрезией хоан.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В клинический материал настоящей работы вошло 157 детей в возрасте от 10 дней до 17 лет с диагнозом врожденная атрезия хоан, которые были прооперированы и наблюдались с 2015 по 2025 гг. в отделении оториноларингологии НИКИ Педиатрии и Детской Хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ. Пациенты были разделены на 2 группы:

- **I группа (основная) (n=119)** – дети с врожденной атрезией хоан, которым была проведена эндоскопическая хоанопластика без применения стентов.
- **II группа (сравнения) (n=38)** – дети с врожденной атрезией хоан с рецидивом (ранее проведена хоанопластика с применением стентов), которым была проведена эндоскопическая реконструктивная хоанопластика без применения стентов.

Предмет исследования: оценка эффективности хирургического лечения детей с врожденной атрезией хоан.

Объект исследования: дети с установленным диагнозом врожденная атрезия хоан.

Методы исследования – лабораторный, инструментальный, морфологический, статистический.

Дизайн исследования: продольное проспективное нерандомизированное исследование, а также анализ особенностей течения госпитального и постгоспитального, ближайшего и отдаленного послеоперационного периодов со сроком наблюдения до 12 месяцев.

Состояние здоровья и функциональные показатели детей, госпитализированных с рецидивом ВАХ после ранее проведенной хоанотомии (II группа) с применением стентирования в сторонних учреждениях были использованы, как контрольные для сравнения с результатами лечения пациентов I группы (первоначально оперированные дети с применением безстентовой хоанопластики) в отдаленном периоде наблюдения в сроки от 6 до 12 мес.

Для оценки состояния пациентов в ближайшем послеоперационном периоде были проанализированы выписки из историй болезней пациентов при первичном обращении в сторонние лечебные учреждения. Это было необходимо для оценки параметров качества жизни и маршрутизации при сравнении разных хирургических технологий в ближайшем послеоперационном периоде. При маршрутизации в ближайшем послеоперационном периоде оценивали длительность пребывания на следующих этапах: операционный блок, реанимационное отделение, общее соматическое отделение.

В исследование вошли 94 девочки и 63 мальчика. Медиана возраста исследуемых детей составила 2 (от 0 до 17) [0; 4] лет (Таблица 2). В возрастном составе, исследуемых между двумя группами статистически значимых различий отмечено не было ($p>0,05$).

Таблица 2 – Состав исследуемых групп

Показатель	Значение исследуемых показателей			Уровень значимости (p)	
	Пол		Возраст Ме [Min; Max]		
	Мальчики (n)	Девочки (n)			
Группа I (n=119)	50	69	2 [0;4]	0,393	
Группа II (n=38)	13	25	1,5 [0;5]	0,652	

Как видно из таблицы 2, половое распределение в исследуемых группах выглядит следующим образом: в I группу вошло 50 мальчиков и 69 девочек, тогда как во II группу вошло 13 мальчиков и 25 девочек. Таким образом, в обеих группах превалирует количество девочек (Рисунок 1), что, как отмечалось ранее, характерно для врожденной атрезии хоан и подтверждается многими научными работами.

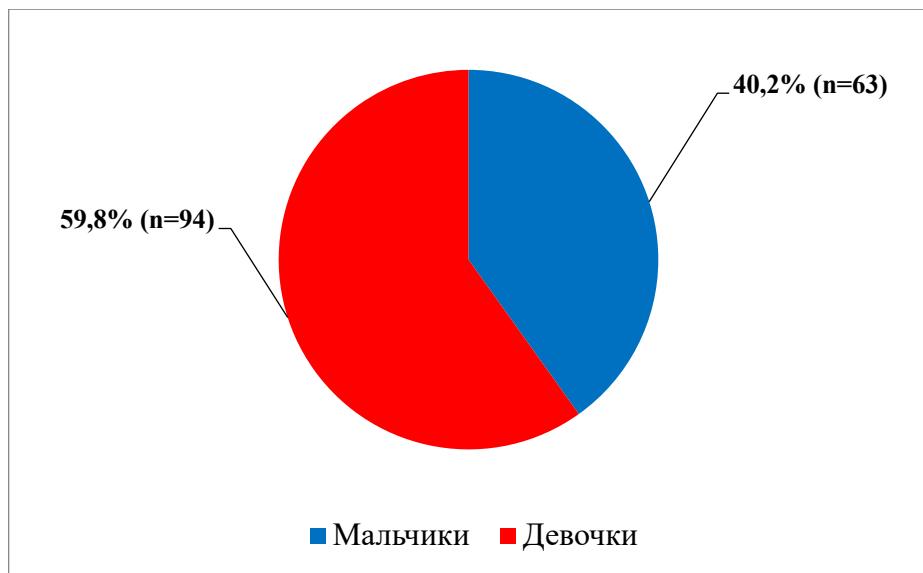


Рисунок 1 – Распределение пациентов по половому признаку

Соотношение мальчиков и девочек от общего числа пациентов в исследовании представлена нами на Рисунке 1. Диаграмма показывает превалирование девочек ($n=94$) в обеих группах по сравнению с мальчиками ($n=63$).

Все дети были разделены следующие возрастные группы (Таблица 3): от рождения до 1 месяца, 2 месяца – 1 год, 2-6 лет, 7-12 лет, 13-17 лет.

Таблица 3 – Распределение обследованных детей по возрастным группам

Возрастные группы	Распределение пациентов по возрастным группам, $n / \%$
0-1 месяц	9 / 5,7
2 месяца - 1 год	67 / 42,7
2-6 лет	63 / 40,1
7-12 лет	10 / 6,4
13-17 лет	8 / 5,1

Как видно из таблицы 3 большинство пациентов вошли в возрастные группы 2 месяца – 1 год (42,7%) и 2-6 лет (40,1%), что обусловлено ранней диагностикой односторонней атрезии хоан в большинстве случаев и моментальной диагностикой при рождении в случае двусторонней атрезии. В ряде случаев односторонняя

атрезия протекает под «маской» других состояний, что становится причиной поздней диагностики, что обуславливает меньшее число пациентов в старших возрастных группах: 7-12 лет (6,4%) и 13-17 лет (5,1%). Распределение всех пациентов по возрасту на момент первичного поступления в стационар представлено на Рисунке 2.

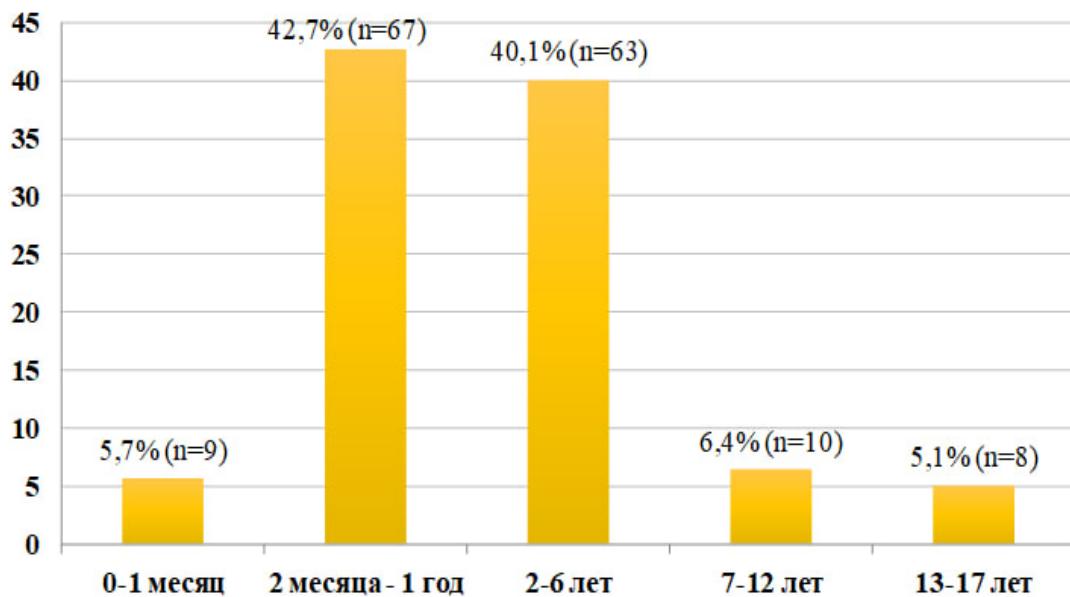


Рисунок 2 – Распределение детей по возрасту ($n=157$) с атрезией хоан на момент госпитализации в стационар

Большинство пациентов, находившихся под нашим наблюдением, это грудные дети и дети дошкольного возраста – 130 (82,8%). В исследуемых группах дети по возрасту также распределялись по-разному, что показано в таблице 4. Почти все дети первого месяца жизни были включены в I группу, поскольку это первичные пациенты и на этих сроках рецидив (рестеноз), как правило, еще не успевает сформироваться, даже, если ребенок был прооперирован в первые дни жизни. Однако, один ребенок в возрасте 28 дней был нами прооперирован повторно после первичной хоанотомии с применением стентов ввиду неэффективности дыхания, в связи с чем был включен во II группу.

Таблица 4 – Возрастное распределение детей в группах обследованных пациентов

Возрастная группа	Распределение детей в группах по возрасту, n / %		
	Группа I (n=119)	Группа II (n=38)	Всего
0 – 1 месяц	8 / 6,7	1 / 2,8	9 / 5,7
2 месяца – 1 год	48 / 40,3	19 / 50	67 / 42,6
2-6 лет	50 / 42	13 / 34,2	63 / 40,1
7-12 лет	7 / 5,8	3 / 7,8	10 / 6,3
13-17 лет	6 / 5,2	2 / 5,2	8 / 5,3

2.1. Критерии включения, невключения и исключения пациентов в исследование

Критерии включения в исследование:

1. Подтвержденный диагноз врожденная атрезия хоан;
2. Возраст пациентов от 1 дня до 17 лет;
3. Отсутствие противопоказаний к оперативному лечению со стороны органов и систем;
4. Наличие информированного согласия официальных представителей.

Критерии невключения в исследование:

1. Наличие противопоказаний к оперативному вмешательству по соматическому состоянию, которые обуславливают высокие риски интраоперационных и анестезиологических осложнений;
2. Нецелесообразность проведения коррекции ВАХ ввиду сопутствующих пороков черепно-лицевой зоны (расщелина твердого и мягкого неба, некоторые варианты синдрома Апера и Крузона);
3. Выявленные иные причины назальной обструкции полости носа по данным эндоскопии и\или компьютерной томографии;

4. Тяжелое поражение центральной нервной системы (ЦНС) и головного мозга и отсутствие перспектив самостоятельного дыхания.

Критерии исключения из исследования:

1. Отсутствие возможности наблюдения в раннем и отдаленном постгоспитальном периоде;
2. Нарушение или несоблюдение предписаний лечащим врачом;
3. Отказ родителя/опекуна от дальнейшего участия в исследовании.

2.2. Характеристика обследованных больных

В отделение оториноларингологии Института Вельтищева пациенты с ВАХ госпитализировались по направлению из других клиник г. Москвы, Московской области и регионов Российской Федерации по предварительной заочной консультации в рамках обязательного медицинского страхования или высокотехнологичной медицинской помощи, многие пациенты были госпитализированы после предварительной телемедицинской консультации, также некоторые пациенты были прооперированы из стран содружества независимых государств (СНГ) и Европы. Распределение пациентов в зависимости от региона проживания представлено в таблице 5. Большинство пациентов госпитализировались планово, несколько (6) новорожденных пациентов были госпитализированы по жизненным показаниям, которые в связи с отсутствием самостоятельного дыхания уже при рождении были переведены на аппарат искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Данные пациенты госпитализировались непосредственно в отделение реанимации и интенсивной терапии НИКИ Педиатрии и Детской Хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Таблица 5 – Распределение пациентов по регионам проживания

Страна	Регион проживания	Количество пациентов, n / %
Российская Федерация (n=135)	Москва и Московская область	12 / 7,6
	Ленинградская область (Санкт – Петербург)	6 / 3,8
	Амурская область (Благовещенск)	2 / 1,3
	Астраханская область	6 / 3,8
	Белгородская область	4 / 2,5
	Брянская область	3 / 1,9
	Челябинская область	5 / 3,2
	Иркутская область	3 / 1,9
	Калининградская область	5 / 3,2
	Калужская область	2 / 1,3
	Курская область	6 / 3,8
	Липецкая область	5 / 3,2
	Мурманская область	3 / 1,9
	Нижегородская область	5 / 3,2
	Новосибирская область	6 / 3,8
	Оренбургская область	5 / 3,2
	Пензенская область	3 / 1,9
	Ростовская область	5 / 3,2
	Рязанская область	4 / 2,5
	Саратовская область	4 / 2,5
	Сахалинская область	2 / 1,3
	Смоленская область	2 / 1,3
	Тамбовская область	5 / 3,2
	Тульская область	3 / 1,9
	Воронежская область	3 / 1,9
	Республика Дагестан	8 / 5,1
	Чеченская республика	6 / 3,8
	Донецкая народная республика	3 / 1,9
	Республика Алтай	2 / 1,3
	Тюменская область	4 / 2,5
	Республика Татарстан	3 / 1,9
СНГ (n=17)	Республика Беларусь	6 / 3,8
	Таджикистан	2 / 1,3
	Казахстан	6 / 3,8
	Украина	2 / 1,3
	Армения	1 / 0,6
Другие страны (n=5)	Германия	1 / 0,6
	Турция	2 / 1,3
	Латвия	1 / 0,6
	Эстония	1 / 0,6

Односторонняя атрезия хоан в двух группах диагностирована у 96 (61,1%) пациентов, тогда как двусторонняя атрезия хоан диагностирована у 61 (38,9%) пациента в обеих группах. Среди пациентов с односторонней атрезией хоан, правосторонняя атрезия зафиксирована у 54 (34,4%) детей, левосторонняя – у 42 (26,7%), что представлено в таблице 6.

Таблица 6 – Распределение пациентов в группах по локализации атрезии

Характер атрезии		Распределение показателей в группах исследования, n / %	
		Группа I	Группа II
Односторонняя	Правосторонняя	49 / 31,2	14 / 8,9
	Левосторонняя	26 / 16,5	7 / 4,5
Двусторонняя		44 / 28	17 / 10,8
Всего		119 / 75,8	38 / 24,2

Нами уделялось особое внимание состоянию здоровья матерей в группах исследования, как в период беременности, так и в послеродовом периоде (Таблица 7). Так, соматическая патология была выявлена у 15 матерей, что составило 9,5% от общего числа матерей в исследовании. По результатам анализа акушерско-гинекологического анамнеза 14 матерей (8,9%) употребляли алкоголь во время беременности, курили 27 (17,1%) женщин, принимали медикаменты 90 (57,3%) исследуемых. Использование различных лекарственных средств (чаще всего применялись нестероидные противовоспалительные препараты, назальные деконгестанты, назальные кортикостероиды и другие препараты, наименование которых матери не помнят) в первые три месяца беременности наблюдалось у 57 (36,3%) матерей. В то же время, 47 (29,9%) принимали те же лекарственные препараты во втором и третьем триместре беременности соответственно. Отсутствие использования добавок фолиевой кислоты во время беременности наблюдалось у 28 (17,8%) матерей.

Таблица 7 – Состояние здоровья матерей в группах исследования в период беременности и послеродовом периоде

Показатель	Частота встречаемости признаков в исследуемых группах, n / %		Уровень значимости (p)
	Группа I (n=119)	Группа II (n=38)	
Соматическая патология у матери	11 / 9,2	4 / 10,5	0,759
Акушерско-гинекологический анамнез у матерей: - употребление алкоголя - курение - прием медикаментов	10 / 8,4 17 / 14,3 72 / 60,5	4 / 10,5 10 / 26,3 18 / 47,4	0,745 0,136 0,154
Патологическое течение беременности	44 / 36,9	15 / 39,5	0,782
Кесарево сечение	47 / 39,5	17 / 44,7	0,575

Учитывая специфику течения врожденной атрезии хоан у детей, важное значение придавалось диагностике сопутствующих заболеваний. Все 157 детей были тщательно обследованы на предмет выявления сопутствующих заболеваний. Было установлено, что в структуре ведущей сопутствующей патологии у детей с атрезией хоан выявлялись заболевания нервной системы, которые были диагностированы у 36 (22,9%) детей. Заболевания мочеполовой системы были обнаружены у 7 (4,5%), заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) у 7 (4,5%), дыхательной системы у 5 (3,1%), заболевания эндокринной системы у 4 (2,5%) (Таблица 8). Гестационный возраст детей также имел значительные различия. Согласно полученным данным 75 (47,8%) детей родились преждевременно (<37 недель), тогда как 82 (52,2%) достигли полноценного гестационного возраста (38-40 недель). По данным исследования 63 (40,1%) детей имели низкую массу тела при рождении (<2500 г) (Таблица 9).

Таблица 8 – Сопутствующие заболевания у детей с врожденной атрезией хоан (n=157)

Исследуемый показатель	Частота встречаемости признаков в исследуемых группах, n / %		Уровень значимости (p)
	Группа I (n=119)	Группа II (n=38)	
Заболевания ЖКТ	6 / 5	1 / 2,6	0,989
Заболевания нервной системы	25 / 21	11 / 28,9	0,311
Заболевания эндокринной системы	3 / 2,5	1 / 2,6	1,000
Заболевания мочеполовой системы	5 / 4,2	2 / 5,3	0,676
Заболевания дыхательной системы	4 / 3,4	1 / 2,6	0,997

Таблица 9 – Анализ анамнеза детей с врожденной атрезией хоан

Показатель	Частота встречаемости признаков в исследуемых группах, n / %		Уровень значимости (p)
	Группа I (n=119)	Группа II (n=38)	
Гестационный возраст (<37 недель)	58 / 48,7	17 / 44,7	0,667
Гестационный возраст 38-40 недель	61 / 51,3	21 / 55,3	0,667
Масса тела при рождении (<2500 г)	46 / 38,7	17 / 44,7	0,506

Пациенты и/или их законные представители были информированы о проводимом исследовании и дали письменное согласие на участие. Им были заранее объяснены риски и потенциальный исход, были разъяснены детали хирургической операции, подчеркивалось, что участие в исследовании является добровольным. Кроме того, было получено личное письменное согласие законных

представителей на публикацию статей с клиническими случаями и на представление с этими данными докладов на научных конференциях. Все полученные данные были обезличены на этапе формирования таблиц со сводными данными.

2.3. Методы обследования пациентов

При поступлении проводился тщательный сбор анамнеза, в котором указывали:

- анамнез жизни ребенка;
- анамнез заболевания;
- семейный анамнез;
- особенности течения беременности и родов.

В случае, когда поступали дети старшей возрастной группы, пациенты самостоятельно отвечали на поставленные врачом вопросы, заполняли опросники по качеству жизни и подписывали добровольные информированные согласия. При условии, что дети были младше 15 лет при сборе анамнестических данных непосредственное участие принимали родители (законные представители).

При сборе семейного анамнеза отмечали наличие сопутствующих соматических заболеваний, перенесенных оперативных вмешательств не только на ЛОР-органах, но и по поводу патологии других органов и систем, тщательно собирали аллергоанамнез. Указывались семейно-бытовые условия, а также обращали внимание на наличие отягощенной наследственности. В ходе сбора анамнеза указывались особенности течения беременности и родов. В ходе исследования особое внимание обращали на возраст матери, социально-экономический статус, образование, состояние здоровья и сопутствующие заболевания у матери (например, сахарный диабет, гипотиреоз и другие аутоиммунные заболевания), прием наркотических средств матерью или отцом, перенесенные во время беременности инфекции, воздействие пестицидов,

лекарств, алкоголя, табака, фиксировали способ родоразрешения, гестационный возраст, вес и показатели по шкале Апгар при рождении ребенка. При наличии врожденных пороков развития отдельно производился сбор анамнеза с указанием всех особенностей течения заболевания.

При сборе анамнеза заболевания отмечали жалобы со стороны родителей и жалобы непосредственно ребенка у старших детей, фиксировали возраст, в котором стала появляться характерная клиническая симптоматика (при ОАХ), сроки постановки диагноза, особенности течения раннего неонатального периода при условии диагностики ДВАХ, а также предпринятые, в связи с этим, реанимационные мероприятия. В случае наличия трахеостомы фиксировали сроки и причины ее наложения, а также наружный и внутренний диаметр трубки, наличие или отсутствие манжеты. Учитывая тот факт, что клиническая картина при рождении в значительной мере отличается при односторонней и двусторонней форме атрезии хоан – при сборе анамнеза на это обращали особое внимание. Опросник для сбора анамнеза у пациентов с изолированной атрезией хоан без сопутствующих пороков и наследственных заболеваний представлен в Приложении 5, Таблице 1.

При условии отягощенного коморбидного фона, в особенности при наличии сопутствующих врожденных пороков и генетических синдромов также отмечали все аспекты клинической симптоматики и жалоб по сопутствующим заболеваниям, тщательно изучалась история предыдущих обследований, консультация генетика, вносились в историю болезни данные выписок из других стационаров. Внешний осмотр пациента включал осмотр кожных покровов, осмотр волосистой части головы, осмотр опорно-двигательного аппарата, пальпацию живота, аускультацию легких и сердца, измерение роста и веса.

Консультация генетика проводилась в рамках комплексного обследования всех детей с врожденной атрезией хоан. Некоторые дети с множественными наследственными пороками развития, по показаниям, были госпитализированы в отделение генетики Института Вельтищева. В ряде случаев было принято решение о проведении полноэкзонного секвенирования для определения тактики ведения и

реабилитации пациента с наследственными заболеваниями генетическими синдромами очень важным является привлечение врача генетика. Особенno важно проведение генетического обследования в случае, когда атрезия хоан подозревается как часть более сложных наследственных синдромов, таких как CHARGE-синдром, синдром Апerta, синдром Крузона, синдром Дауна, синдром Ди Джорджи, синдром Тричера Коллинза - Франческетти и другие генетически обусловленные состояния. Консультация генетика также имеет важное значение при наличии семейного анамнеза врожденных аномалий или случаев необъяснимых множественных врожденных пороков развития. Генетическое обследование начинается с тщательного сбора анамнеза, включающего семейный и медицинский анамнез ребенка. Генетик проводит детальное физикальное обследование, обращая внимание на малые аномалии развития, которые могут указывать на специфические синдромы. Важным этапом является сбор информации о беременности, родах и раннем постнатальном периоде, так как некоторые факторы окружающей среды и здоровье матери могут играть роль в развитии врожденных аномалий.

В ряде случаев, при отсутствии ранее проведенного генетического обследования, пациенты получали молекулярно-генетическое тестирование по назначению врача генетика. Этот этап включал в себя несколько видов исследований, таких как кариотипирование для выявления крупных хромосомных перестроек, микроматриксный анализ для обнаружения микроделеций и микродупликаций, а также секвенирование генов или целых экзомов для выявления точечных мутаций. В зависимости от клинической картины и предположительного диагноза, могут быть использованы панели генов, ассоциированных с конкретными синдромами, или целенаправленное секвенирование определенных генов.

Генетическое консультирование также включало интерпретацию полученных данных и информирование семьи о природе выявленного заболевания, его наследственных механизмах и рисках для других членов семьи. Генетик объяснял родителям возможные пути наследования, такие как аутосомно-

доминантный, аутосомно-рецессивный или Х-сцепленный типы наследования, а также давались рекомендации по пренатальной диагностике в будущих беременностях.

2.3.1. Оценка качества жизни пациентов

Для оценки степени назальной обструкции и болевого синдрома в послеоперационном периоде мы использовали визуально-аналоговую шкалу (ВАШ) (Рисунок 3).



Рисунок 3 – Шкала Вонга-Бейкера

Идеальная шкала для детей должна быть простой в применении, привлекательной визуально и понятной для детей младшего возраста с ограниченными когнитивными и языковыми навыками. Однако считается, что дети до 7 лет не могут корректно оценить ВАШ, так как они обычно отмечают только крайние точки шкалы или ее середину. Для детей старшего возраста мы применяли стандартную методику. Применили модификацию ВАШ по Вонгу-Бейкеру (Face scale). ВАШ для боли представляет собой прямую градуированную линию длиной 10 см. Начало линии соответствует отсутствию боли ("боли нет"), а конечная точка обозначает нестерпимую боль ("невыносимая боль"). Линия может быть горизонтальной или вертикальной. Пациенту предлагалось сделать отметку, соответствующую интенсивности испытываемой боли. Расстояние от начала линии

до отметки измеряли в сантиметрах. Каждый сантиметр на линии соответствует 1 баллу: до 4 см – слабая боль (1 балл), от 4 до 6 см – умеренная боль (2 балла), от 6 до 8 см –сильная боль (3 балла), от 8 до 10 см – крайняя степень боли (4 балла).

По аналогии с этой шкалой, пациентам предлагалось заполнить шкалу степени затруднения носового дыхания (Таблица 10). Детям предлагали закрыть пальцем противоположную ноздрю и оценить носовое дыхание отдельно для каждой стороны. Дети легко справлялись с этой задачей, и их ответы были достоверными. Оценка степени назальной обструкции проводилась по той же шкале.

Таблица 10 – Шкала степени затруднения носового дыхания

Показатель градуированной дистанции	Степень обструкции
до 4 см	слабая обструкция (1 балл)
от 4 до 6 см	умеренная обструкция (2 балла)
от 6 до 8 см	сильная обструкция (3 балла)
от 8 до 10 см	крайняя степень назальной обструкции (4 балла)

Если детям было сложно или они затруднялись заполнить шкалы самостоятельно, предлагалось заполнять их родителям. На дооперационном этапе оценивалась только степень назальной обструкции. В дальнейшем дети и родители оценивали степень выраженности болевого синдрома в раннем послеоперационном периоде и при наблюдении в катамнезе. Кроме того, для оценки болевого синдрома также использовалась шкала лиц. Идеальная шкала должна быть короткой, включать предметы, наиболее относящиеся к опыту и знаниям детей, удерживать внимание ребенка и быть простой в интерпретации. Шкала лиц использовалась для оценки степени боли или назальной обструкции у детей. Детям предлагалось указать на лицо, которое наиболее точно отражает их состояние. Шкала оценивалась следующим образом: 1 балл – самое положительное лицо, 5 баллов – самое отрицательное лицо. Интерпретация данных: 0-1 балл – слабая степень, 2-3

балла – умеренная степень, 4 балла – сильная степень, 5 баллов – крайняя степень выраженности.

При изучении ближайших и отдаленных результатов у детей с врожденной атрезией хоан, большое внимание уделялось субъективному восприятию детьми или их родителями здоровья после оперативного вмешательства. В диссертационном исследовании мы использовали общий опросник SF-36 (адаптированный для детской популяции), являющийся наиболее распространенным инструментом при проведении подобных исследований (Приложение 6). Опросник был применен у исследуемых детей до операции, а также в раннем и отдаленном послеоперационном периоде для оценки качества жизни (спустя 1 и 6 месяцев после операции). Качество жизни оценивалось по 8 шкалам, а более высокие показатели соответствовали более высокому качеству жизни больных. При оценке результатов хирургического лечения изучение качества жизни служит надежным индикатором. Оценка больным комфорта и полноценности своего состояния является крайне важной. Опросник SF-36 позволил определить общее самочувствие, выявить нарушения сна, исследовать эмоциональный статус, познавательные функции, социальную активность, а также определить общую удовлетворенность качеством жизни после оперативного лечения. В проведенном исследовании у детей с врожденной атрезией хоан применение опросника SF-36, позволило описать общее состояние здоровья, как в раннем, так в отдаленном послеоперационном периоде в виде профиля.

2.3.2. Инструментальные методы обследования

Стандартный оториноларингологический осмотр включал в себя внешний осмотр области головы и шеи, пальпацию наружного носа и области проекции околоносовых пазух, переднюю риноскопию с применением носового зеркала, эпифарингоскопию, мезофарингоскопию, отоскопию, пальпацию гортани и трахеи, а также передних отделов шеи, пальпацию регионарных лимфоузлов (подчелюстных, шейных, затылочных).

Безусловно, рутинная передняя риноскопия не позволит полноценно визуализировать зону атрезии и верифицировать диагноз, поэтому в протокол обследования таких пациентов должны входить эндоскопические методы осмотра. Необходимо отметить, что в постановке диагноза атрезии хоан наиболее важную роль играет эндоскопическое исследование полости носа и непосредственная визуализация зоны атрезии, что имеет важное значение для дифференциальной диагностики, оценки анатомических особенностей, определения ориентиров для дальнейшего планирования хирургического этапа. Однако при отсутствии возможности эндоскопического исследования рутинно используется зондирование с мягким санационным катетером, а также закапывание красящего раствора (метиленовый синий или растворы серебра) с последующей оценкой их прохождения в зону рогоглотки. В рамках данного исследования мы не использовали зондирование и красящие растворы ввиду наличия всех видов эндоскопической техники. В нашем исследовании мы применяли, как ригидную эндоскопию полости носа, так и фиброриноэндоскопию на всех этапах лечения пациента – до операции, при промежуточных осмотрах и при осмотре в катамнезе.

Фиброриноэндоскопическое исследование. Перед началом исследования электроотсосом по показаниям выполнялась аспирация слизи из обеих половин носа или только со стороны атрезии. Далее выполняли анемизацию слизистой оболочки полости носа деконгестантами (0,01% или 0,025% р-р Оксиметазолина). Анестезия не выполнялась. Далее проводили фиброскопическое исследование полости носа и носоглотки (фиброриноларингоскоп диаметром 2,4 мм, с мобильным дистальным концом с углом поворота на 120⁰ Karl Storz, Германия – для детей раннего возраста и фиброриноларингоскоп диаметром 3,0 мм, Otorpont (Рисунок 4).



Рисунок 4 – Фиброскоп для детей младшего возраста Karl Storz с изменяемым углом наклона дистального конца, диаметр 2,4 мм (Германия)

Фиброскоп проводили по общему или нижнему носовому ходу до приближения к атресической пластине, оценивали состояние перегородки носа, носовых раковин, уровень начала атрезии относительно латеральной стенки носа и структур остиомеatalного комплекса, относительно средней носовой раковины, сравнивали с противоположной стороной, весь процесс исследования фиксировался на видео для дальнейшей детализации и сравнения в катамнезе. При рецидивах и неполном рестенозировании хоаны оценивали резидуальный просвет хоаны.

Ригидная эндоскопия. Перед началом исследования электроотсосом (по показаниям) выполнялась аспирация слизи из обеих половин носа или только со стороны атрезии. Далее выполняли анемизацию слизистой оболочки полости носа деконгестантами (0,01% или 0,025% р-р Оксиметазолина). Анестезия в большинстве случаев не выполнялась. Для ригидной эндоскопии использовали два вида эндоскопов: диаметр 2,7 мм, угол обзора 0°, длина 6 или 11 см, Karl Storz, Германия (для детей старше года) (Рисунок 5) и диаметр 1,9 мм, угол обзора 0°, длина 11 см, Karl Storz, Германия (для детей первого месяца жизни) (Рисунок 6).



Рисунок 5 – Эндоскоп с углом обзора 0^0 , длина 6 см, диаметр 2,7 мм, Karl Storz (Германия)

В случае анатомических особенностей и экстремально малых размеров полости носа, сопутствующих аномалий, обтурирующих носовые ходы, а также для детей первого месяца жизни применяли ультратонкий эндоскоп Karl Storz, Германия, представленный на рисунке 6.



Рисунок 6 – Эндоскоп с углом обзора 0^0 , длина 11 см, диаметр 1,9 мм, для новорожденных детей, Karl Storz (Германия)

Все исследования фиксировались на флеш-накопитель или жесткий диск. Видеофиксация осуществлялась при помощи камеры «Karl Storz Telecam» и системы видеофиксации Karl Storz Aida mini WD100, Германия (Рисунок 7) с

созданием базы данных эндоскопических фотографий и видео для их оценки в динамике при катамнестическом наблюдении.



Рисунок 7 – Камера «Karl Storz Telecam», система видеофиксации и медиа хранилище Karl Storz Aida mini WD100 (Германия)

Эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки проводили по методике Х. Штамбергера. Пациенту предлагалось принять удобное положение, обычно сидя со слегка запрокинутой головой. В случае, если речь шла о детях первого года жизни и младшей возрастной группы, то родителей /законных представителей просили взять детей на руки и зафиксировать голову.

Фиброскоп или ригидный эндоскоп с камерой и источником света были заранее подготовлены к использованию, линза эндоскопа предварительно подогревалась или обрабатывалась антизапотевающим раствором. Эндоскопическое исследование новорожденным детям проводили также в положении сидя при помощи фиброриноэндоскопа после предварительной анемизации слизистой оболочки и аспирации слизи гибким санационным отсосом, родители или медсестра фиксировали голову ребенка.

При подозрении на одностороннюю атрезию осмотр всегда начинался со здоровой стороны, затем проводили осмотр на стороне предполагаемой атрезии.

Врач осторожно направлял эндоскоп вдоль нижней носовой раковины, избегая резких движений с целью минимизации дискомфорта и травматизма. По мере продвижения эндоскопа по общему носовому ходу оценивалось состояние слизистой полости носа, характер и количество отделяемого в общем и среднем носовых ходах, состояние перегородки носа, состояние носовых раковин, нижнего, среднего и верхнего носовых ходов, оценивали структуры остиомеатального комплекса, фиксировали признаки парадоксального изгиба средней носовой раковины, а также ее буллезной трансформации по типу «concha bullosa». У пациентов с односторонней атрезией хоан и проходящей здоровой половиной полости носа отдельно оценивалось состояние носоглотки, оценивали размер и анатомию глоточной миндалины, осматривали глоточное устье слуховой трубы, определяли показания к аденотомии одномоментно с хоанопластикой.

При осмотре со стороны атрезии оценивалось состояние смежных анатомических структур, оценивали анатомические ориентиры для планирования дальнейшего хирургического вмешательства. Так, для успешного проведения хоанопластики необходимо оценить сохранность всей средней носовой раковины, так как резекцию сошника и заднюю септотомию, как правило, начинают на уровне нижнего края заднего конца средней носовой раковины, оценивалась целостность атретической пластины, осматривалась латеральная стенка носа и область остиомеатального комплекса на стороне атрезии на предмет патологических соустий и отделяемого. У детей, которым ранее проводилась хоанотомия и которые были госпитализированы с рецидивом для проведения реоперации оценивали сохранность задних отделов перегородки носа, целостность перегородки носа, наличие рубцовых изменений в хоане, наличие синехий, сохранность анатомических ориентиров для планирования оперативного лечения.

2.3.3. Лучевая диагностика (компьютерная томография полости носа и околоносовых пазух)

Для планирования эндоэндоскопической хоанопластики особое значение имеет компьютерная томография. Также, окончательная постановка диагноза и верификация анатомического варианта атрезии хоан выполнялись на основании проведенного КТ-исследования полости носа и околоносовых пазух. Данное исследование обеспечивает высокую точность и детализированную визуализацию анатомических структур, что позволяет выявить патологические изменения и разработать оптимальный план лечения. Большинство госпитализированных пациентов были ранее обследованы и поступали с готовым КТ-исследованием, поэтому рутинно при поступлении КТ не выполнялось. В случае, если пациенты поступали без данного исследования, оно проводилось в рамках подготовки к оперативному вмешательству.

Предварительно родителями подписывалось информированное согласие на проведение компьютерной томографии. Всего КТ-исследование полости носа и околоносовых пазух было проведено 14 детям на мультиспиральном 64-срезовом компьютерном томографе «Philips Ingenuity CT» фирмы «PHILIPS» в отделении лучевой диагностики НИКИ Педиатрии и Детской Хирургии им. Ю.Е. Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова методом КТ высокого разрешения. КТ-сканирование проводилось с толщиной реконструируемых срезов 1 мм. Исследование проводилось по стандартным детским протоколам с последующей многоплоскостной реконструкцией изображений в анатомически правильных коронарной и сагиттальной проекциях. Детям старше 5-6 лет специальной подготовки не требовалось. Детям младшего возраста исследование проводили в условиях общей анестезии.

Диагностика атрезии хоан с использованием компьютерной томографии заключается в детальном анализе анатомических структур полости носа и носоглотки. Основной целью анализа КТ-изображений является определение проходимости хоан, а также выявление анатомических особенностей, характерных для атрезии. На полученных КТ-сканах оценивается структура полости носа и носоглотки. Как правило, при КТ-исследовании детей с атрезией хоан оценивают такие параметры, как высота хоаны, ширина и высота рострума, межорбитальное

расстояние, толщину перегородки носа (максимальная толщина сошника), длину перегородки носа, толщину костной атретической пластины, вертикальный размер носоглотки, костную ширину хоаны (расстояние между крыловидными отростками клиновидной кости справа и слева). Тщательно анализируется плотность и структура тканей в области предполагаемой атрезии, что позволяет дифференцировать костную и мембранозную атрезию. При костной атрезии наблюдается наличие плотной костной пластины, перекрывающей просвет, в то время как мембранозная атрезия характеризуется наличием более мягких тканей.

Также оценивается состояние окружающих структур, таких как нижняя, средняя и верхняя носовые раковины, носовые ходы, околоносовые пазухи и носоглотка. Внимательно изучается весь риноорбитальный комплекс на предмет патологических образований, дигисценций и прилежания крупных сосудов, оценивается целостность основания черепа, признаки деструкции орбит и средней черепной ямки. Важно обратить внимание на возможные сопутствующие аномалии и образования, такие как гемангиомы, кисты, мукоцеле, ателектаз верхнечелюстной пазухи (синдром «молчащего» синуса) и др. (Приложение 7, Таблица 1). Также, в рамках подготовки к оперативному вмешательству нами было проанализировано 116 КТ-исследований, проведенных в сторонних учреждениях. В некоторых случаях, когда имеет место мальформация черепно-лицевой зоны, либо другие анатомические особенности, применялась интраоперационная навигация, для использования которой также необходима высококачественная компьютерная томография.

Необходимо отметить, что некоторым пациентам, по показаниям было выполнено КТ легких для оценки патологии нижних дыхательных путей, что часто спряжено с атрезией хоан, а при ряде патологических состояний со стороны легких интраоперационные риски настолько высоки, что превышают потенциальную пользу от оперативного вмешательства, которое приходится отложить или отменить.

Таким образом, КТ-исследование являлось важным инструментом для диагностики атрезии хоан, обеспечивающим высокую точность с детальным

определением особенностей анатомии полости носа и окружающих структур, что позволило выявить патологические изменения и разработать оптимальную тактику хирургического вмешательства.

2.3.4. Функциональные методы исследования

Передняя активная риноманометрия. Передняя активная риноманометрия (ПАРМ) – это объективное исследование функции носового дыхания на дооперационном этапе и при катамнестическом наблюдении при различных состояниях, приводящих к назальной обструкции. Для этих целей применялся риноманометрический комплекс RHINO производства компании Otopront, Германия (Рисунок 8).



Рисунок 8 – Риноманометрический комплекс RHINO (Otopront, Германия)

Результаты измерений отображались в режиме реального времени в виде ринограммы, а после завершения измерения – в виде диаграммы зависимости

объема потока дыхания от давления, таблицы значений и гистограммы. Обработка данных выполнялась с помощью специализированного встроенного программного обеспечения, а полученные результаты сохранялись в базу данных. При необходимости, результаты исследования могли быть напечатаны на принтере, что упрощало их дальнейший анализ и документирование.

Перед началом исследования всегда подбирался подходящий размер маски в соответствии с анатомическими особенностями носа ребенка, чтобы датчик плотно прилегал и не пропускал воздух. Для достижения наилучших результатов измерений, пациент или его законный представитель должны быть подробно проинформированы о процедуре. Для выполнения исследования пациента просили сесть в кресло, далее подготавливали обтуратор из фрагмента пластиря для герметизации неактивной половины носа, просили ребенка или медсестру герметично прижать маску к лицу и дышать носом (Рисунок 9).



Рисунок 9 – Положение врача и пациента во время проведения передней активной риноманометрии

Программное обеспечение по умолчанию автоматически начинало работу с правой стороны носа, а переход на другую сторону осуществлялся вручную с помощью соответствующей кнопки. Учитывая конструктив респираторной маски, а также необходимость участия пациента в исследовании – риноманометрию и акустическую ринометрию проводили только детям в возрасте 5 лет и старше.

По результатам исследования в базу данных для дальнейшего анализа заносили основные показатели, позволяющие оценить состояние носового дыхания в динамике: суммарный общий поток (СОП) и суммарное сопротивление (СС). В качестве нормативных показателей использовали данные СОП и СС, приведенные в работе Шиленковой В.В. (Таблица 11) [36].

Таблица 11 – Возрастные показатели суммарного объемного потока и суммарного сопротивления при носовом дыхании у здоровых детей [36]

Возрастные группы	Величина исследуемого показателя при носовом дыхании у здоровых детей, $M \pm \sigma$	
	СОП (см³/сек.)	СС (Па/см³/сек.)
Дошкольный возраст (4-6 лет)	276,4 \pm 54,1	0,66 \pm 0,20
Младший школьный возраст (7-10 лет)	509,0 \pm 107,2	0,32 \pm 0,08
Старший школьный возраст (11-14 лет)	499,4 \pm 154,3	0,35 \pm 0,12
Подростковый возраст (15-17 лет)	583,6 \pm 188,5	0,23 \pm 0,07

Акустическая ринометрия. Акустическая ринометрия (АРМ) – это неинвазивный метод оценки проходимости носовых ходов и дыхательной функции носа, основанный на анализе отраженных звуковых волн, который представляет собой статический тест, позволяющий измерить размеры полости носа. Для проведения АРМ нами также применялся риноманометрический комплекс RHINO. Процедура не зависит от воздушного потока и менее инвазивна, чем ПАРМ, позволяет оценить объемные характеристики полости носа, что эффективно для

диагностики различной патологии полости носа, включая искривление носовой перегородки, аллергический ринит и другие формы назальной обструкции.

Принцип работы АРМ основан на использовании звуковых волн для анализа формы и объема полости носа. Метод позволяет количественно оценить степень проходимости носовых ходов, измеряя, как звуковые волны распространяются через нос и отражаются от его стенок. Риноманометр генерирует звуковые волны с частотой слышимого звука от 50 до 10 000 Гц. Эти данные преобразуются в график, который показывает зависимость амплитуды звуковой волны от частоты [22].

Исследование выполняли сидя, перед началом исследования аппарат калибровали, согласно инструкции, далее, в зависимости от анатомических размеров ноздревого отверстия подбирали адаптер для трубы акустического ринометра, герметично прижимали к крылу носа и колюмелле, соблюдая герметичность исследуемой половины носа, после регистрации компьютером акустической волны – переходили к противоположной половине носа (Рисунок 10).

Полученную кривую фиксировали в виде графика и сохраняли в цифровом виде на флеш-накопителе, при необходимости результат распечатывали. На основании полученных данных становилось возможным определить:

1. **Объем исследуемой половины носа** – чем больше объем, тем меньше звуковых волн будет отражаться.
2. **Сопротивление воздуху** – если проходимость снижена (например, из-за полипов или отека), это увеличивает сопротивление воздушного потока и изменяет характер отраженных волн.
3. **Асимметрию носовых ходов** – различия между правым и левым носовыми ходами также влияют на распределение звуковых волн.



Рисунок 10 – Положение врача и пациента во время проведения акустической ринометрии

Полученные данные позволяют построить график, который отображает амплитудно-частотную характеристику отраженных волн. Это позволяет визуализировать особенности анатомии носа и степень проходимости каждой носовой полости. На основании анализа акустического профиля риноманометр рассчитывает такие показатели, как объем полости носа и аэродинамическое сопротивление. Эти параметры дают точное представление о том, насколько носовые ходы проходимы и есть ли нарушения их анатомии. АРМ основана на уравнении Хелмгольца (уравнение акустического резонанса), которое позволяет связывать частоту звуковой волны с объемом и формой полостей, через которые она проходит. Чем больше полость, тем ниже частота резонанса. При этом любая обструкция (например, полип или отек слизистой) изменяет резонансную частоту и амплитуду отраженных волн, что фиксируется прибором.

Нормативные показатели АРМ зависят от возраста, анатомических особенностей и наличия патологии. В АРМ основными параметрами являются минимальная площадь поперечного сечения (МППС). Показатели могут варьировать у детей и взрослых в зависимости от возраста и типа патологии, однако существуют общие референсные значения. Нормативные показатели для детей дискутабельны и на сегодняшний день нет достаточного количества исследований и стандартизованных показателей для детей. Так по данным Wang S. с соавт., нормальные показатели несколько отличаются, в зависимости от возраста ребенка.

Объем полости носа у детей:

- в среднем: 2-4 см³ (у младших детей);
- 4-6 см³ (у детей старшего возраста).

Носовое сопротивление:

- у детей младшего возраста (до 6 лет): 0,35-0,50 Па/см³/сек.;
- у детей старшего возраста (7-12 лет): 0,25-0,40 Па/см³/сек.

У детей до 12 лет носовое сопротивление обычно выше, чем у взрослых, из-за анатомических особенностей (более узкие носовые ходы). [Wang S. et al., 2022].

Для оценки проходимости полости носа нами оценивались следующие параметры:

- МППС 1 - минимальная площадь поперечного сечения на протяжении от 0 до 22 мм от входа в полость носа;
- ОПН 1 - объем полости носа на протяжении от 0 до 22 мм от входа в полость носа;
- МППС 2 - минимальная площадь поперечного сечения на протяжении от 22 до 54 мм полости носа;
- ОПН 2 - объем полости носа на протяжении от 22 до 54 мм полости носа.

Согласно исследованию Djupesland P и соавт., средний показатель ММПС 1 у здоровых новорожденных составляет 0,1 см², объем переднего сегмента - 1,0 см³, а МППС 2 в среднем составляет 0,3 см².

Для предотвращения артефактов, вызванных скоплением слизистого отделяемого в задних отделах носовой полости, всем пациентам до начала

исследования проводилась аспирация содержимого носовых ходов перед проведением акустической ринометрии (AP). В качестве нормы нами были приняты параметры, предложенные в работе Поповой О.И. (2009), которые продемонстрированы в таблице 12 [28]. Акустическую ринометрию выполняли при соблюдении полного комплаенса детям старше 6 лет, таким образом, исследование удалось выполнить 22 пациентам.

Таблица 12 – Результаты оценки носового дыхания с помощью акустической ринометрии у здоровых детей [28]

До анемизации			
МППС 1 (см²)	МППС 2 (см²)	ОПН1 (см³)	ОПН2 (см³)
0,47 ±0,05	0,83 ±0,023	1,64 ±0,16	2,8 ±0,21
После анемизации			
МППС 1 (см²)	МППС 2 (см²)	ОПН1 (см³)	ОПН2 (см³)
0,51 ±0,1	0,87 ±0,11	1,67 ±0,13	3,83 ±0,56

Примечание. МППС – минимальная площадь поперечного сечения, ОПН – объем полости носа.

Пульсоксиметрия. Методика пульсоксиметрии использовалась для непрерывного мониторинга уровня кислорода в крови (SpO₂) и частоты пульса у детей с врожденной атрезией хоан (Рисунок 11). Данное исследование проводилось с применением монитора BeneVisionN17 (Mindray, Китай). Пульсоксиметрия проводилась с помощью датчика, который крепился к пальцу, уху или стопе ребенка. Датчик использует световые волны для измерения уровня кислорода в артериальной крови.

Классификация острой дыхательной недостаточности по степени тяжести представлена в таблице 13.



Рисунок 11 – Стационарный мультимодальный монитор пациента с пульсоксиметрией BeneVision N17 (Mindray, Китай)

Таблица 13 – Классификация острой дыхательной недостаточности по степени тяжести

Степень тяжести	p O ₂ , мм рт. ст.	Sat O ₂ , %
0 (норма)	≥ 80	≥ 95
I	60-79	90-94
II	40-59	75-89
III	< 40	< 75

2.3.5. Аудиологические методы обследования

Аудиологическое обследование проводилось всем детям, включенным в исследование, исследование выполнялось врачом-оториноларингологом (сурдологом). Аудиометрию выполняли в шумоизоляционной камере с общим уровнем окружающего шума не выше 22-24 дБ. Перед проведением

аудиологических тестов выполнялась отоскопия, при наличии большого количества серных масс, обтурирующих слуховые проходы – выполнялся туалет.

Для оценки аудиологического статуса пациента по показаниям использовались следующие методики определения состояния среднего уха и остроты слуха: задержанная отоакустическая эмиссия, вызванная отоакустическая эмиссия, тональная пороговая аудиометрия, импедансометрия (тимпанометрия + акустический рефлекс стременной мышцы), регистрация стволовых вызванных потенциалов, слуховой ответ на постоянный модулированный тон (ASSR (Auditory Steady-State Response)).

Тональная пороговая аудиометрия и надпороговые тесты проводились с использованием клинического аудиометра AC40 производства Interacoustics, Дания (Рисунок 12).



Рисунок 12 – Аппарат для проведения тональной пороговой аудиометрии AC40 (Interacoustics, Дания)

Оценку параметров аудиометрии проводили согласно международной классификации тугоухости (Таблица 14) [19].

Акустическая импедансометрия (тимпанометрию, акустический рефлекс стременной мышцы) исследовали на автономном клиническом импедансном

аудиометре AT-235 производства Interacoustics, Дания (Рисунок 13).

Таблица 14 – Степени потери слуха, согласно международной классификации тухоухости и критерии оценки слуховой функции [19]

Степень тухоухости	Среднее значение порогов слышимости на речевых частотах (дБ)
I	26-40
II	41-55
III	56-70
IV	71-90
Глухота	91 и более



Рисунок 13 – Аппарат для проведения акустической импедансометрии (Interacoustics, Дания)

Устанавливали зонд с надетым на него ушным вкладышем подходящего размера в преддверие наружного слухового прохода. Как только прибор регистрировал герметичное перекрытие слухового прохода наконечником зонда, к органу слуха подавался зондирующий сигнал. Далее давление в наружном слуховом проходе постепенно изменялось от +200 декаПа до -400 декаПа (1 декаПа=1,02 мм.вод.ст.). При положительном давлении, приводящем к пролапсу барабанной перепонки внутрь, регистрировался приблизительный объем

слухового прохода. Этот объем служил точкой отсчета, от которой начиналось формирование кривой подвижности среднего уха. Далее давление снижалось в сторону отрицательного до тех пор, пока не констатировался пик подвижности и не достигался уровень -100 декаПа; при отсутствии пика давление снижалось до -400 декаПа. Пиковый уровень подвижности соответствовал моменту выравнивания давления по обе стороны барабанной перепонки. Пик подвижности и соответствующий ему уровень давления в слуховом проходе регистрировался соответственно.

Результаты тимпанометрического исследования выводились на дисплей в виде графика изменений подвижности (ось «У») системы среднего уха по мере изменения давления воздуха (ось X). При анализе результатов рассматривались следующие параметры: объем слухового прохода (Ear canal volume – ECV), градиент (ширина тимпанограммы) (Gradient - GR), подвижность (пиковая амплитуда) (Pressure Peak - PEAK), давление в полости среднего уха (пиковое давление). Объем наружного слухового прохода, измеряемый в см³, что соответствует объему пространства между ушным вкладышем зонда и барабанной перепонкой при давлении 200 декаПа. Градиент, измеряемый в декаПа, является диапазоном давлений (то есть шириной пика) на уровне 50% пика подвижности. Пик подвижности, выражаемый в декаПа, соответствует амплитуде пика кривой тимпанограммы. Эта величина может варьировать от NP (нет пика) до 6,0 см³. Пиковое давление, измеряемое в декаПа, соответствует давлению в слуховом проходе в момент выравнивания давлений по обе стороны барабанной перепонки. Это именно та величина давления, при которой была достигнута максимальная подвижность (податливость). На кривой тимпанограммы это давление соответствует положению пика по горизонтальной оси.

Отоакустическая эмиссия (ОАЭ). Тест отоакустической эмиссии проводился с использованием аппарата OtoRead производства Interacoustics, Дания (Рисунок 14). Перед исследованием проводилась стандартная отоскопия для оценки наружного слухового прохода и состояния барабанной перепонки.



Рисунок 14 – Аппарат OtoRead для проведения отоакустической эмиссии (Interacoustics, Дания)

Перед началом исследования на зонд прибора надевался индивидуальный ушной вкладыш, размер которого подбирался с учетом диаметра наружного слухового прохода. Вкладыш вводился в слуховой проход до фиксации прибором плотного прилегания вкладыша к стенкам слухового прохода. После чего прибор производил измерение и на экран поступала информация о результатах теста. После получения результатов проводился тест с противоположным ухом.

Различают спонтанную и вызванную ОАЭ. Спонтанная отоакустическая эмиссия (СОАЭ) может быть зарегистрирована в наружном слуховом проходе человека в отсутствии звуковой стимуляции. Вызванная ОАЭ регистрируется в ответ на звуковую стимуляцию и, в зависимости от подаваемого стимула, подразделяется на несколько подтипов:

- задержанную вызванную ОАЭ (ЗВОАЭ);
- ОАЭ на частоте продукта искажения (ОАЭПИ);

- ОАЭ на частоте стимуляции.

Коротколатентные стволовые вызванные потенциалы. В настоящее время наиболее распространенным неинвазивным методом объективного исследования слуха является регистрация слуховых вызванных потенциалов – компьютерная аудиометрия. Коротколатентные стволовые вызванные потенциалы (КСВП) представляют собой кривую, состоящую из положительных и отрицательных пиков и отражающую прохождение электрической активности в ответ на звуковой стимул от улитки до ядер ствола головного мозга (Рисунок 15).

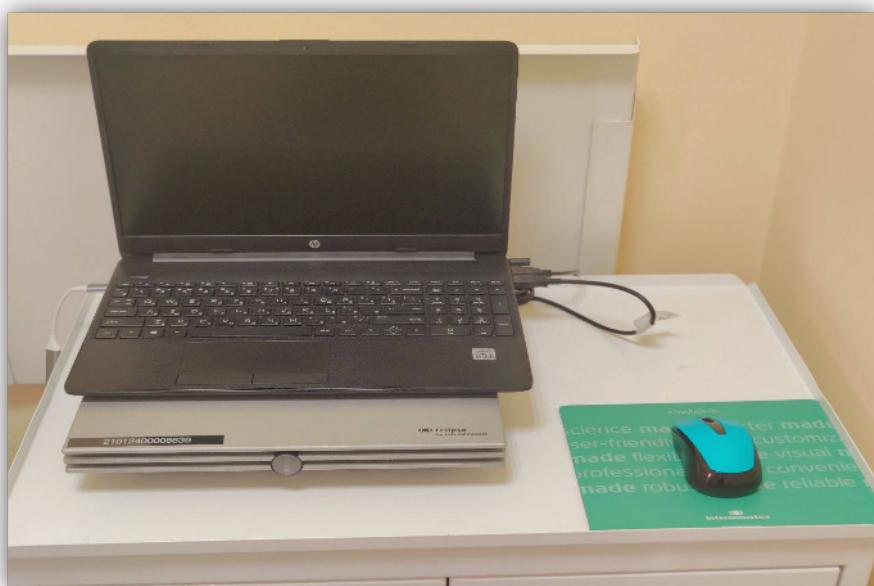


Рисунок 15 – Монитор нейрофизиологического комплекса «Eclipse» для регистрации КСВП (Interacoustics, Дания)

Регистрацию КСВП осуществляли с помощью мониторного нейрофизиологического комплекса «Eclipse» производства Interacoustics, Дания. В качестве стимулов использовали короткие широкополосные акустические щелчки альтернирующей полярности. При стандартной методике регистрации КСВП частота предъявления стимулов составляла 21-30 м/с. Частота стимуляции составляла от 10 до 100 Гц. Для выделения волн КСВП использовали высокие значения коэффициента усиления. Для подбора требуемой интенсивности стимуляции вначале определяли порог слуха

пациента. Исследование обычно начинали с интенсивности стимула в 60 дБ над порогом нормального слуха. При отсутствии ответа интенсивность увеличивали, при наличии ответа – постепенно снижали шагом в 5-10 дБ до порогового уровня. Для исключения ошибки при анализе полученных кривых учитывали не только достаточное количество накоплений, но и достаточно точную повторяемость кривых.

Амплитуда – высота пика, измеряемая в мкВ, может быть абсолютной и относительной. Амплитуду основных компонентов оценивают по отношению к ближайшему, как правило, предыдущему, пику с обратной полярностью или от базовой нулевой линии. При оценке высоты пика в ходе мониторинга принимаются во внимание индивидуальные изменения по отношению к изначальному состоянию, но не относительно усредненных данных по популяции. Классические КСВП представляют собой серию потенциалов, состоящую из 5-8 пиков. Наибольшее клиническое значение имеют первые пять потенциалов. Для их обозначения используют римские цифры (I-V).

Критерии патологии слуховых стволовых вызванных потенциалов (ВП) отсутствие потенциалов. Отсутствие всех стволовых слуховых ВП чаще всего обусловлена выраженным поражением на самом начальном уровне - слуховом нерве. Наличие волн I-III при отсутствии последующих обусловлено нарушением проведения на уровне средней части моста. К вариантам нормы относят отсутствие четко выделяемой волны IV при ее слиянии с волной V в единый комплекс IV-V и отсутствие волны II, которая может с трудом выделяться у ряда субъектов. Отсутствие или асимметрия волн VI, VII, VIII является вариантом нормы.

2.4. Методы лечения

2.4.1. Предоперационная подготовка пациентов

Предоперационная подготовка детей с врожденной атрезией хоан играет ключевую роль в успешном проведении хирургического вмешательства и минимизации рисков осложнений. Особое внимание уделяется пациентам с сопутствующими пороками развития области головы и шеи, а также детям с сопутствующими наследственными заболеваниями. Тщательно оценивался соматический статус ребенка, особенно у детей в возрасте до года, особое внимание обращали на такие факторы, как наличие трахеостомы, генетические отклонения, недоношенность или малый вес, гипотрофия, анемия, неврологические нарушения. На этапе подтверждения диагноза атрезии хоан используются эндоскопия и компьютерная томография (КТ), что позволяет точно определить степень и тип атрезии и выявить сопутствующие аномалии. Оценка общего состояния ребенка включает тщательное обследование респираторной и сердечно-сосудистой систем, что особенно важно для детей с трахеостомой, недоношенных детей или детей с низким весом.

Стандартный протокол предоперационной подготовки детей включал в себя: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови с электролитами, коагулограмму, электрокардиограмму (ЭКГ), рентген грудной клетки в прямой проекции, анализ крови на инфекции: ВИЧ, сифилис, гепатиты, определение группы крови, анализ кала на яйца глист, кишечную группу. Все дети в обязательном порядке консультировались педиатром, неврологом, генетиком. По показаниям назначались дополнительные исследования: ЭХО-КГ сердца, МРТ головного мозга, КТ органов грудной клетки, ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, почек, анализы крови на гормоны, уровень глюкозы крови и т.д. Учитывая тяжелый коморбидный фон у многих детей с атрезией хоан, при необходимости, для консультации привлекались смежные специалисты: нейрохирург, кардиолог, неонатолог, гастроэнтеролог, клинический фармаколог, офтальмолог, нефролог, пульмонолог, аллерголог, клинический психолог.

Предоперационная подготовка также включала в себя психологическую помощь семье через обсуждение хирургической процедуры, возможных рисков и особенностей ухода после операции. Важно было обеспечить понимание и

поддержку семьи для снижения уровня стресса и тревоги, что могло негативно сказаться на предоперационном и послеоперационных периодах. Психологическая подготовка ребенка зависела от его возраста и когнитивного развития и включала объяснение процедуры в доступной форме, при необходимости ребенок был консультирован психологом.

В рамках предоперационной подготовки состояние ребенка внимательно оценивалось анестезиологом для оценки анестезиологических рисков и подготовки соответствующего плана ведения анестезиологического пособия. Для этого учитывались особенности анатомии ребенка, данные лабораторных и инструментальных исследований, сопутствующий коморбидный фон, оценивались дыхательные пути на предмет сложной интубации. Наличие трахеостомы требует оценки состояния трахеостомической трубки и регулярной проверки проходимости ее просвета. Планирование анестезии требует особого внимания у детей с трахеостомой, так как наличие трахеостомы может усложнить процедуру анестезиологического пособия.

У недоношенных и детей с низким весом особое внимание уделяется оценке готовности к операции, включая тщательную диагностику состояния легких и других органов. Обеспечение адекватного питания для улучшения состояния ребенка перед операцией включало консультацию педиатра-нутрициолога с целью подбора нутритивной поддержки для достижения оптимального веса и состояния здоровья. Многие дети, госпитализированные в рамках настоящего исследования, находились на зондовом питании с рождения ввиду отсутствия носового дыхания, что также требовало дальнейшей коррекции в послеоперационном периоде с целью перехода на самостоятельное питание. При необходимости также применялся суточный мониторинг дыхания, уровня кислорода крови, сердечного ритма и артериального давления.

Качественная предоперационная подготовка является ключевым фактором успешного хирургического вмешательства у детей с врожденной атрезией хоан, особенно у пациентов с трахеостомой, наследственными синдромами, недоношенностью и малым весом.

2.4.2. Анестезиологическое пособие

Анестезиологическое пособие у детей с врожденной атрезией хоан требует тщательной подготовки и учета множества факторов, включая тип атрезии (односторонняя или двусторонняя), наличие трахеостомы, возраст, вес и общее соматическое состояние ребенка. Особое внимание уделялось обеспечению безопасной интубации и поддержанию стабильных жизненных функций на протяжении всей операции. Пациенты госпитализировались заранее, за 2-4 суток до предполагаемой даты операции. Анестезиологическую оценку начинали с подробного сбора анамнеза, включающего предыдущие оперативные вмешательства, аллергические реакции, хронические заболевания, наблюдение у профильных специалистов, фиксировали лекарственные препараты, которые ребенок принимал на постоянной основе. Учитывая, что большинство детей с атрезией хоан имеют отягощенный коморбидный фон, особо тщательно оценивали состояние дыхательной и сердечно-сосудистой систем, с проведением дополнительных исследований (КТ ОГК, ЭхоКГ, тредмил-тест и т.д.). При необходимости дети также осматривались пульмонологом, кардиологом, по результатам обследования проводился консилиум, где принималось решение об оперативном вмешательстве, обсуждались хирургические и анестезиологические риски. Периоперационная антибиотикопрофилактика выполнялась большинству пациентов по показаниям после консультации клинического фармаколога, что было также включено в план подготовки детей к оперативному вмешательству.

Для оценки рисков при интубации в связи с трудными дыхательными путями (ТДП), а также выявления анатомических особенностей у всех пациентов с атрезией хоан применяли специализированную шкалу оценки трудных дыхательных путей (Таблица 15). Где: 0 баллов – трудности не ожидаются; 1-2 – возможно развитие ТДП; 3-4 – высокая степень развития ТДП; 5-6 – облигатные ТДП/принятие альтернативного решения.

Таблица 15 – Шкала оценки трудных дыхательных путей (по одной оценке, за каждый пункт)

Показатель	Значение в баллах
Дыхательные пути по Маллампати	I (0 б), II (0 б), III (1 б), IV (2 б)
Открытие рта (ширина 3 пальцев пациента)	0/1 б
Сгибание головы (90°)	0/1 б
Разгибание головы (135°)	0/1 б
Изменения анатомии головы, шеи и верхнего плечевого пояса	0/1 б
Данные анамнеза	0/1 б

У детей с ОАХ дыхательные пути частично проходимы, что облегчает проведение анестезии по сравнению с ДВАХ. На дооперационном этапе анестезиологами оценивалась степень проходимости контралатерального носового хода и общего состояния дыхательных путей. При односторонней форме атрезии процедура интубации обычно менее сложна, чем при двусторонней, но требует осторожности из-за возможной девиации перегородки и других аномалий.

С целью оценки анестезиологических рисков в ряде случаев также применялась шкала ASA - классификация Американской ассоциации анестезиологов физического состояния пациента (Приложение 8, Таблица 1). Однако, учитывая работу с детской популяцией, ориентированность на оценку состояния органов и систем (в отличие от «интегральной» оценки функционального статуса пациента в ASA), воспроизводимость результатов при проведении международных мультицентровых исследований, а также тяжесть и травматичность предстоящего хирургического вмешательства, нами была дополнительно применена шкала оценки операционно-анестезиологического риска NARCO-SS (Приложение 9, Рисунок 1).

Предоперационная подготовка включала в себя воздержание от приема пищи и питья за 4-6 часов до операции, при этом обязательно учитывали сопутствующие заболевания, такие как сахарный диабет. Все пациенты, независимо от степени

обтурации носовых проходов и вида хирургического вмешательства, были прооперированы в условиях общей комбинированной анестезии. Тактика анестезиологического обеспечения соответствовала следующим принципам:

- адекватная аналгезия;
- для минимизации риска гипоксии проводится быстрая последовательная индукция и обеспечение проходимости верхних дыхательных путей с учетом трудных дыхательных путей (как правило, трудная вентиляция лицевой маской);
- предпочтение отдавалось ингаляционной индукции севофлураном у детей младших возрастных групп, а также у отягощенных по другим состояниям пациентов;
- поддержание анестезии осуществлялось с помощью ингаляционных анестетиков (севофлураном) и внутривенных препаратов (рокурония бромид, фентанил);
- введение в конце операции низких доз пропофола для плавного пробуждения и экстубации на фоне легкой или умеренной седации;
- интраоперационный мониторинг осуществлялся в соответствии с расширенной версией «Гарвардского стандарта»;
- инфузия антифибринолитических препаратов в начале операции;
- контроль КОС венозной крови в начале и конце операции.

В ряде случаев (4 пациента) потребовалась использование фиброоптической визуализации для безопасной интубации. Поддержание анестезии осуществлялось с использованием ингаляционных анестетиков или внутривенных препаратов. Сложная интубация в ряде случаев была обусловлена деформацией надгортанника, крупными небными миндалинами, крупным корнем языка, смещенной голосовой щелью, трудностями при открывании рта и подвижности височно-нижнечелюстного сустава. При наличии трахеостомы интубация не требовалась, и вентиляция осуществлялась через трахеостомическую трубку.

Искусственную вентиляцию легких осуществляли воздушно-кислородной газовой смесью (FiO_2 0,25-0,40) по полузакрытому контуру в режиме нормовентиляции, коррекцию проводили по содержанию газов в венозной крови и показаниям капнографа. Инфузационная терапия состояла из кристаллоидных растворов со скоростью введения 10–8 мл/кг/ч. Стабильность гемодинамики обеспечивалась контролем среднего артериального давления с учетом возрастных особенностей и кардиологическим статусом. Введение внутривенных анестетиков прекращали с началом хирургического гемостаза и этапа ушивания. Экстубация трахеи осуществлялась либо в операционной, либо в течение 1-2 часов в палате интенсивной терапии. В случаях тяжелой сопутствующей патологии целесообразно проводить продленную ИВЛ. Все пациенты находились под наблюдением врача анестезиолога-реаниматолога, который в динамике отслеживал проходимость верхних дыхательных путей в течение суток после операции. Все пациенты после оперативного вмешательства находились в палате пробуждения перед переводом в отделение оториноларингологии.

2.4.3. Интраоперационная навигация

Интраоперационная навигация на сегодняшний день является золотым стандартом безопасности при эндоскопической хирургии на структурах полости носа, околоносовых пазух и основания черепа. При хирургии атрезии хоан нередко встречаются сложные анатомические варианты при крациофациальных мальформациях, когда нарушено расположение привычных анатомических ориентиров, которые используются для оценки структур в полости носа, что обуславливает необходимость использования интраоперационной навигации для повышения точности и безопасности оперативного вмешательства. При эндоскопической хоанопластике нами использовалась электромагнитная интраоперационная навигационная станция Fusion (Рисунок 16) (Medtronic, США).



Рисунок 16 – Электромагнитная интраоперационная навигационная станция Fusion (Medtronic, США)

Перед оперативным вмешательством в систему заранее загружались данные компьютерной томографии пациента, далее после начала анестезиологического пособия устанавливался электромагнитный регистратор около головы пациента на расстоянии 25-30 см. После установки навигационной станции в области середины лба, чуть выше гlabеллы приклеивался электрод с гнездом для регистрации инструмента, далее выполнялась регистрация зонда, при помощи которого проводили фиксацию основных ориентиров на пациенте и в программе навигационной станции. Для калибровки инструментов использовали такие анатомические ориентиры, как гlabелла, кончик носа, межрезцовая щель верхней челюсти, латеральный угол глаза, мочка уха, надбровные дуги. После регистрации пациента приступали к операционному этапу, интраоперационно использовали навигируемый отсос, при помощи которого верифицировали анатомические образования в полости носа и их позиционирование на серии снимков

компьютерной томографии в программе навигационной станции. При помощи навигируемого отсоса верифицировалась зона атрезии, производили сравнительные замеры в правой и левой половинах носа. Погрешность навигации составляла не более 1,5 мм в операционном поле. Во время эндоскопической хоанопластики навигационная система позволяет:

1. Точно локализовать анатомические структуры: положение атретической пластины, соотношение анатомических размеров здоровой и атретической половины носа, окружающих структур, что особенно важно у детей с сопутствующими анатомическими аномалиями.
2. Повысить точность резекции: минимизация риска повреждения важных структур, таких как сосуды и нервы, обеспечивая точную и безопасную резекцию кости и тканей.
3. Контролировать процесс в реальном времени: визуализация в реальном времени помогает хирургу контролировать ход операции и корректировать действия в зависимости от текущей ситуации.
4. Улучшить результаты операции: использование навигационной системы способствует достижению лучших функциональных результатов, снижая вероятность повторных операций.

Интраоперационная навигация является важным инструментом при выполнении эндоскопической хоанопластики у детей. Она позволяет повысить точность и безопасность операции, минимизировать риск осложнений и улучшить функциональные результаты. Использование этой технологии имеет явные преимущества и подтверждается клинической практикой.

2.4.4. Лабораторные методы исследования

Фазово-контрастная микроскопия

С целью оценки состояния цилиарного эпителия полости носа у детей с врожденной атрезией хоан применялось микроскопические исследование

биоптатов слизистой полости носа и исследовалось с применением фазово-контрастной микроскопии (Рисунок 17).



Рисунок 17 – Фазово-контрастный микроскоп Микромед U3 с цифровой камерой и программным обеспечением (Team View)

Для выполнения данного исследования использовался фазово-контрастный микроскоп Микромед U3 (производство Россия) с цифровой камерой и программным обеспечением (Team View) для визуализации изображения на мониторе компьютера, что позволяет выполнять архивирование видеоматериала и дальнейшую обработку изображения. В качестве материала исследования использовались щеточные биоптаты слизистой оболочки носа. С этой целью под визуальным или эндоскопическим контролем с помощью зонда-щетки забирался биоптат слизистой оболочки, как правило, в области нижнего носового хода. Забор слизистой оболочки с целью исключения первичной цилиарной дискинезии допустим также из бронхов при бронхоскопии, но в задачи исследования это не входило, поэтому в рамках настоящей работы эпителий забирался только из

полости носа. На качестве исследования сказывается правильный выбор места забора материала, необходимо провести щеточную биопсию так, чтобы материал содержал цельные пластины клеток цилиарного эпителия, в материале не должно быть слизи и эритроцитов. При неправильной пробоподготовке повышается вероятность диагностической ошибки. Щеточные биоптаты слизистой оболочки полости носа незамедлительно после забора помещались в подогретый до 37°C забуференный изотонический раствор хлорида натрия и немедленно (не более чем в течение 15 мин) исследовали нативные препараты. Пригодным для исследования является материал, содержащий цельные пластины эпителия (не менее 12 клеток в поле зрения), как правило, исследуется не менее двух препаратов. Противопоказаний у данного метода исследования нет.

Для подготовки непосредственно препарата из пробирки или флакона, в которых содержится материал, с помощью автоматической пипетки с одноразовым наконечником отбирают около 100 мкл взвеси, содержащей наиболее крупные частицы щеточного биоптата, и помещают на обезжиренное предметное стекло, которое осторожно накрывают покровным стеклом. Немедленно приступают к микроскопии. На разном увеличении (10x, 40x, 100x) исследуется образец и производится видеофиксация изучаемого материала. Далее, анализируя полученные записи, врач оценивает следующие морфологические и функциональные особенности клеток цилиарного эпителия по определенным параметрам:

- характер движения ресничек (хаотичный, пульсирующий, ундулирующий);
- синхронность биения ресничек (синхронный, асинхронный);
- число клеток с подвижными ресничками в цельных эпителиальных пластинах (в процентах);
- частота биения ресничек в Гц (количественный показатель, который оценивается количеством колебательных движений ресничек в секунду)
- морфологическая характеристика ресничек (плотность на поверхности клеток, длина).

В настоящем исследовании для оценки состояния цилиарного аппарата эпителия слизистой полости носа у пациентов с атрезией хоан применялся вышеуказанный метод фазово-контрастной микроскопии. Полученные данные фиксировались в протоколе исследования и анализировались с использованием статистических методов для определения отклонений от нормы.

Нормы частоты биения ресничек по возрастам принимали согласно данным исследования Шиленковой В.В. (Таблица 16) [36].

Таблица 16 – Возрастные показатели частоты биения ресничек эпителия полости носа у здоровых детей [36].

Возрастные группы	Частота биения ресничек (Гц)	
	ННР	СНР
Младший школьный возраст (7-10 лет)	3,67±1,73	6,81±2,12
Средний школьный возраст (11-14 лет)	3,39±1,77	6,57±2,17
Подростковый возраст (15-17 лет)	2,69±1,42	7,39±2,62
Среднее значение показателя:	3,19±1,71	6,95±2,36

Примечание. ННР – нижняя носовая раковина, СНР – средняя носовая раковина.

2.4.5. Хирургическое лечение

Все обследованные пациенты были госпитализированы для проведения оперативного лечения по устраниению атрезии хоан. Все оперативные вмешательства проводились в условиях эндотрахеального наркоза. Для оперативного лечения применялось стандартное эндоскопическое оборудование: монитор, видеосистема с HD камерой (Image 1, Karl Storz), система видео и фотофиксации, коагуляционный блок для монополярной и биполярной коагуляции, эндоскопическая видеостойка (Рисунок 18) для симультанных операций использовали стандартные наборы инструментов для проведения аденотомии, септопластики, тимпанотомии, шунтирования барабанной полости.



Рисунок 18 – Эндоскопическая видеостойка, система видео и
фотофиксации, коагуляционный блок для монополярной и биполярной
коагуляции

В качестве моторной системы для аденоотомии, а также для хоанопластики использовали консоль Medtronic IPC с универсальной рукояткой (Рисунок 19).



Рисунок 19 – Консоль Medtronic IPC с универсальной рукояткой

При использовании микродебридера для различных задач применяли специальные фрезы разного диаметра и угла изгиба. Для визуализации пользовались ригидными эндоскопами диаметром 2,7 и 4,0 мм с углами зрения: 0, 30, 70 градусов в зависимости от поставленной задачи.

Инструменты для эндоскопической хоанопластики без применения стентов. Для всех оперативных вмешательств по поводу атрезии хоан нами применялся стандартный набор для ринохирургических эндоскопических вмешательств, который был модифицирован с учетом особенностей хирургического доступа в области хоан у новорожденных детей, у детей с различными пороками и аномалиями челюстно-лицевой зоны.

Так, в набор были включены ринохирургические эндоскопические инструменты для операций на пазухах, инструменты для септопластики, инструменты для ринофарингохирургии, некоторые инструменты для отохирургических вмешательств, а также инструменты для моторных систем и коагулятора. Используемый нами набор инструментов представлен на рисунке 20,



Рисунок 20 – Набор инструментов для эндоскопической эндоназальной хоанопластики (Karl Storz, Германия)

Для эндоскопической хоанопластики детей от момента рождения и до старшего возраста мы рекомендуем использовать следующий инструментарий:

- распатор по Masing двусторонний;
- элеватор по Freer;
- долота прямые по Cottle 2 мм-4мм;
- костный выкусыватель по Kerrison различных размеров;
- круглый нож по Rosen ушной 2-3 мм;
- щипцы по Blakesley 2-4 мм;
- ушные щипцы по Hartmann;
- щипцы по Takahashi, распатор-отсос;
- отсосы прямые по Fergusson диаметром 2-4 мм;
- канюля по Eicken;
- пинцет коленчатый по Jansen;
- ножницы эндоскопические по Belucci;
- нож по Plester, прямые прокусывающие щипцы;
- обратный выкусыватель, молоток по Cottle;
- зажимы по типу «москит»;
- роторасширитель по McIvor;
- языодержатели различных размеров по Russel-Davis;
- шпатель;
- биполярный прямой коагуляционный пинцет;
- монополярный отсос-коагулятор;
- набор эндоскопов: эндоскоп 0^0 , толщина 4 мм, длина 180 мм, эндоскоп 0^0 толщина 2,7 мм, длина 110 мм или 180 мм, эндоскоп 30^0 толщина 2,7 мм, длина 110 мм, 70^0 толщина 4 мм, длина 180 мм;
- фрезы для микродебридера: прямые фрезы диаметром 2-4 мм;
- силовое оборудование: микродебридер, бор назальный;
- эндоскопическая видеостойка с камерой высокого разрешения;
- система очистки линзы эндоскопа;

- радиочастотная хирургия: биполярная и монополярная коагуляция;
- навигационное оборудование;
- расходный материал: марлевые турунды, гемостатические саморасширяющиеся тампоны, силиконовые назальные шины, синус-катетер ЯМИК, фибриновый клей, шовный материал, шприцы.

Для повышения безопасности хирургического лечения у пациентов с ВАХ применялся контроль гемостаза до операции, интраоперационно и в послеоперационном периоде. Общеизвестно, что полость носа и околоносовые пазухи кровоснабжаются крупными ветвями из бассейна наружной сонной артерии, что требует предельного внимания при таких вмешательствах для избежания обильного кровотечения. Для минимизации рисков обильной кровопотери нами тщательно собирался анамнез на предмет истории коагулопатии в семье, в протокол предоперационной подготовки включались анализы для оценки системы гемостаза, при необходимости дети были консультированы гематологом.

Интраоперационно для расчета объема кровопотери мы использовали комбинированный подход, основанный на измерении жидкости, собранной в контейнере аспирационной системы. Основной метод оценки заключался в измерении объема жидкости, аспирированной из операционного поля с помощью отсоса, для чего определялся общий объем содержимого контейнера отсоса, из которого вычитался объем промывного раствора, использованного во время операции. Расчет производился по следующей формуле:

$$\text{объем кровопотери } (V) = \\ (\text{общий объем контейнера} - \text{объем промывной жидкости})$$

По результатам измерений объем кровопотери по данному методу был сопоставим с таковым при рутинных ЛОР-операциях, таких как септопластика, аденоотомия, синусотомия, средние значения варьировали в зависимости от возрастных групп.

Для подтверждения оценки кровопотери дополнительно проводился анализ клинических показателей, таких как уровень гемоглобина и гематокрита, измеренных до и после операции. Суммарная кровопотеря была определена как результат вышеуказанных измерений и анализа. Объем кровопотери у пациентов не превышал 10% массы тела, что соответствует допустимым показателям для хирургических вмешательств подобного типа.

Все пациенты перенесли операцию удовлетворительно, значимых гемодинамических нарушений, связанных с кровопотерей, не наблюдалось. Благодаря малоинвазивной технике оперативного вмешательства и применению интраоперационных методов гемостаза (коагуляция, фибриновый клей, топические гемостатические препараты) стало возможным обеспечить безопасное ведение пациентов в послеоперационном периоде.

Варианты хирургических техник хоанопластики, разработанных и внедренных в клиническую практику в рамках настоящей работы представлены в главе IV.

2.5. Статистическая обработка данных

Анализ данных производился с использованием программного обеспечения Statistica 10.0 и Microsoft Excel. Соответствие нормальному распределению рассматриваемых данных оценивалось, в зависимости от объема данных, в соответствии с критериями Шапиро-Уилки ($n < 50$) и Пирсона ($n > 50$). Если распределение соответствовало закону нормального распределения, данные представлены в виде количества наблюдений в группе, среднего и стандартного отклонения ($M \pm \sigma$). Данные, не соответствующие нормальному распределению, представлены в виде медианы (M_e) и интерквартильного размаха (25%;75%). Следуя задачам исследования, учитывая характер полученных данных, для статистической обработки материала использовали параметрические (t -критерии Стьюдента) и непараметрические критерии (Манна-Уитни, Т-критерий Улкоксона) для независимых и связных выборок. Для графического представления результатов

сравнения использовались "ящики с усами" (box-plot). Для сравнения качественных показателей использовали критерии Фишера и Хи-квадрат, в зависимости от объема данных по группам. В качестве графического изображения для наглядного представления результатов использовали столбиковую диаграмму. Для множественных сравнений использовали поправку Бонферрони. Величину уровня значимости p принимали равной 0,05, что соответствует критериям, принятым в медико-биологических исследованиях. Если значение p было меньше 0,001, то p указывали в формате $p<0,001$.

ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИЕЙ ХОАН

3.1. Анализ анамнестических данных детей с врожденной атрезией хоан

В настоящем исследовании был проведен опрос и сбор анамнестических данных у 234 родственников пациентов, среди которых было 138 матерей в возрасте от 19 до 52 лет и 96 отцов в возрасте от 24 до 56 лет. Ни в одном из случаев сбор данных не проводился у родственников второго порядка. Согласно полученным данным средний возраст опрошенных матерей на момент рождения ребенка составил $27 \pm 6,1$ (от 19 до 52 лет), средний возраст отцов составил $34 \pm 5,4$ лет (от 24 до 56 лет) (Рисунок 21).

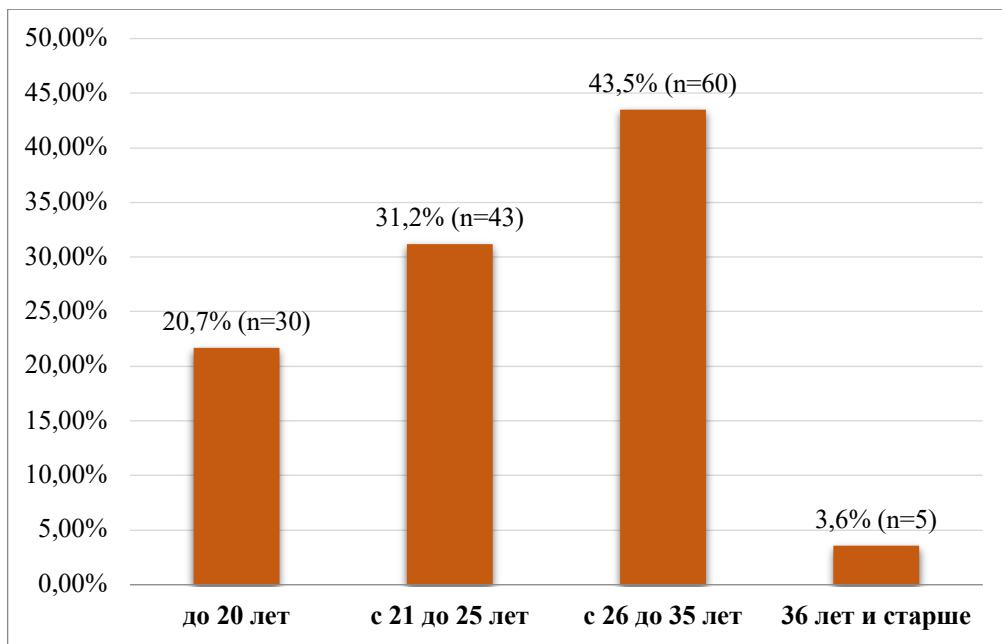


Рисунок 21 – Распределение матерей пациентов с врожденной атрезией хоан по возрасту

Возраст матерей распределялся следующим образом: 30 (21,7%) женщин были моложе 20 лет, в то время как 43 (31,2%) находились в возрастной группе от 21 до 25 лет, 60 (43,5%) находились в возрасте от 26 до 35 лет, и лишь 5 (3,6%) были старше 36 лет.

Что касается образовательного уровня 90% матерей имели образование выше среднего общего, а 10% имели только среднее общее. Среди тех, кто получил образование выше среднего общего, 5% имели среднее профессиональное образование, 21,2% имели неоконченное высшее образование (на момент рождения ребенка с ВАХ), остальные 63,8% имели высшее оконченное образование. В 87% случаев ежемесячный доход на семью был выше прожиточного минимума, установленного для конкретного региона в Российской Федерации на момент сбора данных. В 13% случаев доход на семью был ниже прожиточного минимума (Таблица 17).

Таблица 17 – Социально-демографические характеристики семей пациентов с врожденной атрезией хоан

Показатель		Распределение членов семей по исследуемым показателям, n / %	
		Матери	Отцы
Образование	Среднее	16/10	18/10,5
	Среднее специальное	7/5	22/14,5
	Неоконченное высшее	33/21,2	23/15
	Высшее	101/63,8	94/60
Профессиональная деятельность	Работа госслужащим	25/16	39/25
	Сельскохозяйственная промышленность	18/11	23/14,6
	Рабочие специальности	23/15	39/25
	Домохозяйка/безработный	91/58	56/35,4

Профессиональная занятость матерей также варьировала: 58% женщин были домохозяйками (23% получали пособие от государства), работали 42% матерей. Социально-демографические характеристики отцов также варьировали.

Не проходили регулярное обследование в период беременности 12 матерей. В основном это было связано с труднодоступностью медицинской помощи в зоне проживания пациентов, а также с личными предпочтениями. Порядок рождения детей в семьях распределялся следующим образом: 68 (43,5%) были первыми

детьми в семье, 39 (24,8%) – вторыми, 29 (18,5%) – третьими, и 21 (13,2%) матерей имели четвертого или последующих детей, 10 (7,2%) матерей имели в анамнезе мертворождения, а 2 (1,4%) сообщили о случаях рождения детей с врожденными пороками развития. В то же время, 5 (3,6%) матерей имели случаи врожденных пороков в своей семье. Так, по данным анамнестического исследования 10 (7,2%) матерей имели контакт или проживали в районах, где применяются пестициды для обработки сельскохозяйственных культур. Следует также отметить, что 65 пациентов родились в период после возникновения пандемии новой коронавирусной инфекции и 37 (26,8%) матерей отметили, что перенесли COVID-19 на различных сроках беременности, из них, 11 (7,9%) в I триместре (Таблица 18).

Таблица 18 – Акушерско-гинекологический анамнез матерей

Исследуемый показатель	Частота встречаемости признака в группах, n / %		Уровень значимости (p)
	I группа (n=119)	Группа 2 (n = 38)	
Патология течения беременности	44/36,9	15/39,5	0,782
Соматическая патология матери	11/9,2	4/10,5	0,759
Мертворождение в анамнезе	8/7,6	2/6,1	0,887
Выкидыши	7/6,7	2/6,1	0,998
Рождение детей с иными врожденными пороками развития	35/29,4	7/18,4	0,212
Наличие врожденных пороков в семье	4/3,8	1/3	0,834
Наличие контакта с пестицидами	8/7,6	2/6,1	0,887
COVID-19 в I триместре беременности	9/8,6	2/6,1	0,803

Сахарный диабет был у 3 (1,9%) матерей, гипертония до и во время беременности была зафиксирована у 9 (5,7%), бронхиальная астма была в анамнезе у 3 (1,9%) матерей.

Анализ факторов риска показал, что в ряде случаев курение матерей во время беременности может иметь косвенное влияние на формирование пороков развития, включая ВАХ. Так, 27 (17,2%) матерей детей с ВАХ курили сигареты, что указывает на шестикратное увеличение вероятности рождения ребенка с данной патологией. Это свидетельствует о негативном воздействии табачного дыма на эмбриогенез, особенно в критические периоды развития плода. Помимо активного курения, значимым фактором может быть и пассивное курение: 58 (36,9%) матерей детей с ВАХ подвергались пассивному воздействию табачного дыма на ранних сроках беременности, что также может быть тесно связано с возникновением данной патологии.

Кроме того, значительную роль в развитии ВАХ может играть воздействие пестицидов и гербицидов на ранних сроках беременности. Так, 10 (7,2%) матерей подвергались воздействию этих химических веществ в критический период эмбриогенеза, что значительно увеличивает риск рождения ребенка с врожденной атрезией хоан. Так, одна из матерей продолжала работать на производстве по окрашиванию тканей весь первый и второй триместр. Подобное воздействие может объясняться проникновением токсичных веществ через плаценту и нарушением процессов клеточной дифференциации на ранних этапах развития эмбриона. Также было выявлено, что 90 (65,2%) матерей в первые три месяца беременности принимали различные медикаменты. Это подчеркивает необходимость тщательного контроля приема лекарственных препаратов в период планирования и на ранних сроках беременности.

Интересным фактором стало использование добавок фолиевой кислоты. Так, 28 (20,3%) матерей не принимали фолиевую кислоту во время беременности, что значительно увеличивало ($p < 0,05$) вероятность рождения ребенка с врожденными аномалиями, включая дефекты нервной трубки и ВАХ. Добавки фолиевой кислоты играют ключевую роль в профилактике подобных патологических состояний, что согласуется с результатами предыдущих исследований, где фолиевая кислота снижала риск возникновения врожденных пороков развития [142].

Материнские заболевания, такие как бронхиальная астма и артериальная гипертензия, не показали значительной связи с возникновением ВАХ. Сахарный диабет также не был ассоциирован с риском рождения ребенка с данной патологией, что также коррелирует с литературными данными. Однако, несмотря на это, несколько исследований указывают на значимость метаболических расстройств и гипергликемии в период беременности как факторов риска для других врожденных аномалий [124, 287]. В частности, окислительный стресс, возникающий в результате плохо контролируемого диабета, может нарушать эмбриональную дифференциацию и увеличивать риск развития патологии. Кроме того, матери детей с ВАХ часто имели низкое количество посещений дородового ухода, а 12 (7,6%) матерей не проходили плановые скрининговые осмотры во время беременности, что также увеличивает риск рождения ребенка с аномалиями.

Преждевременные роды и низкий вес при рождении также играли важную роль в исходе беременности, так, 75 (47,8%) детей с ВАХ родились преждевременно, что подчеркивает значимость данной патологии как фактора, способствующего преждевременным родам. Кроме того, 63 (40,1%) новорожденных имели низкий вес при рождении, а 3 (1,9%) ребенка имели экстремально низкий вес.

3.2. Клинические варианты врожденной атрезии хоан у обследованных детей

Исследование было включено всего 157 детей, из них 63 мальчика и 94 девочки, медиана возраста исследуемых детей составила 2 (от 0 до 17) [0; 4] лет. Распределение пациентов, получивших оперативное лечение по поводу ВАХ выглядит следующим образом: двусторонняя атрезия хоан диагностирована у 61 (38,9%) пациента, односторонняя – у 96 (61,1%). Среди пациентов с односторонней атрезией хоан, правосторонняя атрезия зафиксирована у 54 (34,4%) детей, левосторонняя – у 42 (26,7%). Ринорея оказалась наиболее часто встречающимся симптомом у пациентов с атрезией хоан, наблюдаясь у 126 (80,3%) всей

исследованной когорты. Необходимо отметить, что при ВАХ ринорея имеет свои особенности, в связи с полным отсутствием аэрации полости носа и стаза слизи – отделяемое приобретает вид вязкого конгломерата желто-зеленого цвета и появляется только на стороне атрезии, периодически спонтанно выделяется из носа, либо удаляется при помощи аспиратора. Выраженность и частота этого симптома существенно варьировались в зависимости от формы ВАХ. При односторонней атрезии хоан (96 пациентов) ринорея со слов родителей на стороне поражения наблюдалась у подавляющего большинства пациентов – 83 (86,5%). У 2 детей (2,1%) ринорея наблюдалась с обеих сторон, что, может указывать на сопутствующие воспалительные заболевания полости носа и ОНП (синусит, назофарингит). В случаях двусторонней атрезии хоан (61 пациент) частота ринореи была несколько ниже, чем при односторонней форме, и составила 43 (70,5%) случаев. Это может объясняться тем, что ДВАХ вызывает значительно более серьезные дыхательные расстройства, чем односторонняя, что приводит к большему акценту родителей на респираторные симптомы (респираторные нарушения).

В таблице 19 представлены данные о симптомах и признаках для всей исследуемой когорты ($n=157$), а также для двусторонней и односторонней атрезии хоан (Рисунок 22). Трудности с кормлением были значимым симптомом у пациентов с атрезией хоан, что подтверждалось у 78 (49,6%) пациентов. Однако, степень выраженности этой проблемы существенно различалась в зависимости от того, односторонняя или двусторонняя форма атрезии диагностировалась у ребенка. У пациентов с односторонней атрезией хоан трудности с кормлением встречались гораздо реже – только у 21 (21,8%) ребенка. Это объясняется тем, что при одностороннем поражении одна половина носа остается проходимой, что обеспечивает минимально необходимое дыхание во время акта сосания и глотания. В 75 случаях (78,2%) дети с ОАХ могли кормиться без значительных трудностей.

Таблица 19 – Клинические проявления при односторонней и двусторонней атрезии хоан у детей на момент поступления

Симптом	Частота встречаемости симптома, n / %			Уровень значимости (p)
	OAX (n = 96)	ДВАХ (n = 61)	Всего (n = 157)	
Ринорея	83/86,5	43/70,5	126/80,3	0,014
Трудности с кормлением	21/21,9	57/93,4	78/49,7	<0,001
Дыхательная недостаточность	3/3,1	31/50,8	34/21,7	<0,001
Невозможно провести катетер через общий носовой ход на стороне атрезии	96/100	61/100	157/100	1,000
Необходимость в интубации после рождения	6/6,2	55/90,2	61/38,9	<0,001
Сопутствующие аномалии	51/53,1	19/31,1	70/44,6	0,007
Сопутствующие генетические заболевания	5/5,2	38/62,3	43/27,4	<0,001
Респираторные нарушения	31/32,3	3/4,9	34/21,7	<0,001

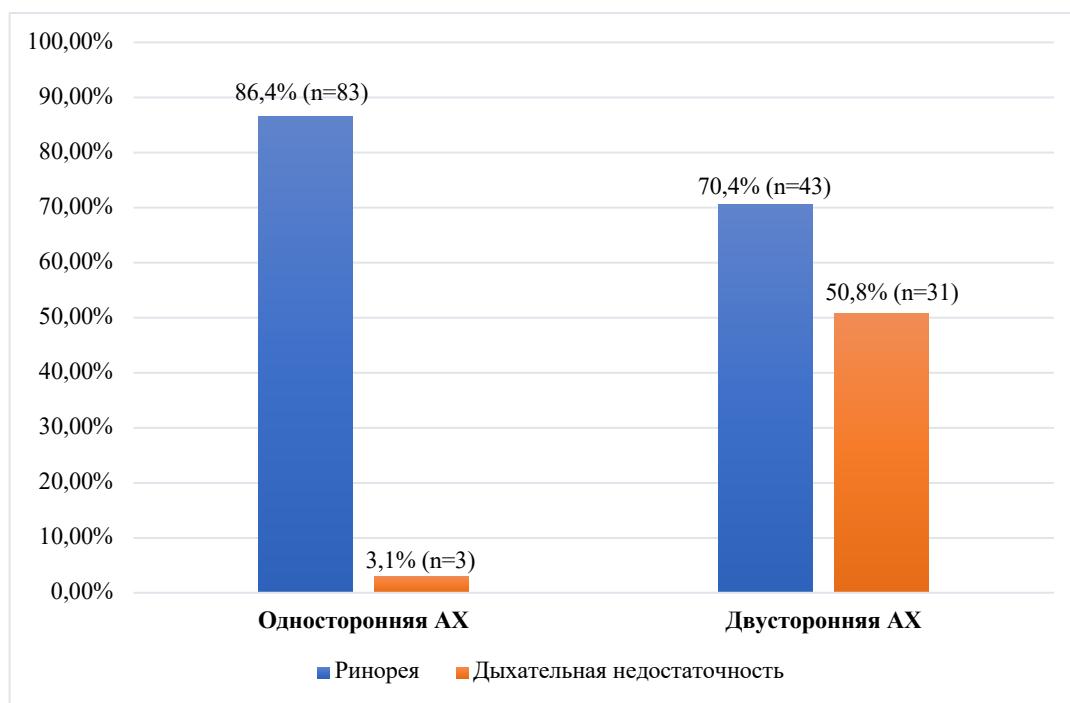


Рисунок 22 – Частота ринореи и дыхательной недостаточности при врожденной атрезии хоан у детей

Тем не менее, в ряде случаев матери жаловались на трудности при кормлении, что связано с тем, что даже частичная обструкция затрудняет координацию между дыханием и глотанием, особенно у младенцев, которые зависят от носового дыхания. Помимо затруднения носового дыхания, у детей с ВАХ одной из ведущих жалоб является постоянное слизисто-гнойное отделяемое со стороны атрезии, так, ринорея на стороне атрезии отмечалась у 86,5% детей с ОАХ и у 70% детей с ДВАХ. Одним из важных критериев постановки диагноза является введение мягкого зонда в полость носа с целью определения ее проходимости, так при ОАХ на стороне атрезии зонд не удалось провести ни одному из детей, также, как и в случае с ДВАХ – тест с зондом не был пройден ни у одного из обследованных пациентов. В случаях двусторонней атрезии хоан проблема с кормлением была гораздо более выраженной и встречалась у 57 (93,4%) пациентов. Это объясняется тем, что у таких детей полностью отсутствует возможность носового дыхания, что значительно затрудняет процесс сосания и глотания.

У младенцев с ДВАХ в большинстве случаев ротовое дыхание невозможно в силу анатомо-физиологических причин, однако в исключительных случаях новорожденные могут дышать ртом, как описывалось ранее. В таком случае ротовое дыхание вынуждено замещает носовое, однако во время кормления ребенок вынужден закрывать рот для создания вакуума, что приводит к эпизодам гипоксии.

Дыхательная недостаточность являлась одним из ключевых симптомов у пациентов с ДВАХ и наблюдалась у 31 (50,8%) детей на момент поступления. У пациентов с ОАХ дыхательная недостаточность встречалась значительно реже – только в 3 (3,1%) случаев. Это связано с тем, что здоровая половина носа в большинстве случаев остается функциональной, позволяя детям поддерживать минимально достаточное носовое дыхание, компенсируя тем самым респираторный объем. Следует отметить, что в ряде случаев даже при ОАХ признаки дыхательной недостаточности могут появляться при респираторных заболеваниях, при реактивном отеке слизистой в период дентации, в стрессовых

ситуациях, таких как кормление или плач, когда потребность в кислороде возрастает.

По данным нашего исследования интубация после рождения потребовалась 30 (19,1%) пациентам, у которых развилась дыхательная недостаточность. Этот показатель был ожидаемо выше при двусторонней форме атрезии, так интубация потребовалась 29 (96,6%) детям с ДВАХ, в то время как у пациентов с ОАХ интубация требовалась лишь в 1 (3,4%) случаев. В некоторых ситуациях у детей с ДВАХ дыхательная недостаточность была настолько выраженной, что без немедленной интубации у ребенка отмечалась моментальная выраженная десатурация. Учитывая анатомические и физиологические особенности, описанные в работе ранее – большинство детей не способны к ротовому дыханию сразу после рождения. Однако, в нашем исследовании встречались дети, рожденные с полной двусторонней атрезией хоан и адаптировавшиеся к ротовому дыханию без необходимости интубации или трахеостомии.

В рамках исследования было 7 (11,4%) детей, рожденных с ДВАХ и способных к ротовому дыханию без потери сатурации. В ряде случаев, чтобы избежать трахеостомии, родители и врачи прибегали к различным манипуляциям для фиксации нижней челюсти ребенка в открытом положении и предотвращения западения языка. В трех случаях родителями и лечащими врачами были сконструированы различные устройства для предотвращения западения языка и постоянной поддержки дыхательного просвета. Так, у одного ребенка родители использовали самодельный тампон из перчатки и марли, который устанавливали между десневыми поверхностями верхней и нижней челюстей, чтобы предотвратить спонтанное закрывание рта (Рисунок 23). У одного из детей родители фиксировали пластырем подбородок к грудине, чтобы предотвратить спонтанное закрывание рта. В двух других случаях родители фиксировали пластырем воздуховод к щекам (Рисунок 24). В некоторых случаях родители перфорировали пустышку, чтобы ребенок мог дышать при сосании (Рисунок 25). У всех вышеперечисленных пациентов на момент поступления не было диагностировано дыхательной недостаточности, однако в связи с отсутствием

носового дыхания качество жизни детей и родителей было в значительной мере снижено, отмечались выраженные нарушения питания, беспокойный сон, нарушение физического развития, а также повышенное беспокойство ребенка в связи с различными устройствами для дыхания, фиксированными в преддверии рта и ротоглотке.



Рисунок 23 – Внешний вид при поступлении ребенка с полной двусторонней атрезией хоан с тампоном в полости рта для предотвращения асфиксии



Рисунок 24 – Внешний вид при поступлении детей с двусторонней атрезией хоан с фиксированными пластырем воздуховодами для предотвращения асфиксии



Рисунок 25 – Внешний вид ребенка при поступлении с двусторонней атрезией хоан с перфорированной пустышкой для ротового дыхания

Невозможность проведения катетера через носовой проход являлась важным диагностическим признаком атрезии хоан в условиях роддома и встречалась у 132 (84%) пациентов, остальным пациентам по разным причинам данный тест в роддоме не проводился. Такой метод диагностики нельзя считать объективным, но в условиях роддома или по месту жительства пациентов не всегда была возможность выполнить диагностическую эндоскопию или под наркозную эндоскопическую ревизию полости носа, что являлось причиной использования зондирования. По данным анамnestического исследования у 80 (83,3%) пациентов с односторонней атрезией хоан катетер не удалось провести в носоглотку, что трактовали как полную обструкцию одной половины носа. При поступлении в Институт Вельтищева таких пациентов с направляющим диагнозом «атрезия хоан» у 8 детей диагноз не подтвердился. В тех случаях, когда катетер не проходил, чаще всего обструкция наблюдалась с правой стороны (60%), что согласуется с более высокой частотой правосторонней АХ по данным мировой статистики. Медиана возраста на момент поступления при ОАХ составила 2 [1;4] года, при ДВАХ - 1 [0;3] года.

Анализ клинической симптоматики по возрастным группам показал четкие различия в выраженности симптомов и их частоте в зависимости от возрастных особенностей (Таблица 20).

Таблица 20 – Частота встречаемости клинических симптомов по возрастным группам

Симптом	Частота встречаемости симптома в возрастных группах, n / %					Уровень значимости (p)
	0-1 мес. (n=9) P ₁	2 мес.- 1г. (n=67) P ₂	2 г.- 6 л. (n=63) P ₃	7-12 л. (n=10) P ₄	13-17 л. (n=8) P ₅	
Дыхательная недостаточность	9	21/31,3	3/4,8	1	0	P _{1-2,2-3} , p<0,001 P ₃₋₄ , p=0,453 P ₄₋₅ , p=0,976
Трудности с кормлением	9	37/55,2	30/47,6	2	0	P ₁₋₂ , p=0,010 P ₂₋₃ , p=0,483 P ₃₋₄ , p=0,170 P ₄₋₅ , p=0,477
Ринорея	9	41/61,2	58/92	10	8	P ₁₋₂ , p=0,024 P ₂₋₃ , p<0,001 P ₃₋₄ , p=0,928 P ₄₋₅ , p=1,000
Частые респираторные инфекции	0	42/62,7	60/95,2	10	8	P _{1-2,2-3} , p<0,001 P ₃₋₄ , p=0,964 P ₄₋₅ , p=1,000
Невозможность проведения катетера	5	51/76,1	61/98,4	10	4	P ₁₋₂ , p=0,231 P ₂₋₃ , p<0,001 P ₃₋₄ , p=0,988 P ₄₋₅ , p=0,023

Примечание. При численности группы меньше 20 указывается только абсолютное значение

В анализе клинической симптоматики ВАХ среди 157 пациентов четко прослеживалась динамика частоты встречаемости симптомов в зависимости от возраста ребенка. Так, дыхательная недостаточность является наиболее острым и жизнеугрожающим состоянием у новорожденных и детей первых лет жизни. В группе детей в возрасте 0-1 месяц этот симптом наблюдался у 100% пациентов. В группе пациентов от 2 месяцев до 1 года частота дыхательной недостаточности

остается высокой – 31,3%, так как дети в этом возрасте все еще сильно зависят от носового дыхания, особенно во время сна и кормления. У детей до 1 мес. в 100% выражены клинические признаки, по мере взросления частота большинства признаков сокращалась, за исключением невозможности проведения катетера и ринореи.

По мере роста ребенка частота дыхательной недостаточности по данным исследования снижается. У детей в возрасте от 2 до 6 лет респираторные нарушения сохранялись в 4,8% случаев. Это связано с тем, что дети начинают адаптироваться к обструкции, используя ротовое дыхание как компенсаторный механизм. Тем не менее, в этой группе у 37 (58,7%) наблюдались эпизоды ночного апноэ и хроническая усталость из-за недостаточной вентиляции легких. У детей старшего возраста, от 7 до 12 лет, частота дыхательной недостаточности составила 10%, и у подростков от 13 до 17 лет дыхательная недостаточность вовсе отсутствовала. Однако, у некоторых пациентов сохраняются остаточные дыхательные проблемы, особенно во время сна или при физических нагрузках. Следует отметить, что факт длительного сохранения дыхательной недостаточности даже при условии адаптации ребенка к хронической гипоксии является потенциально неблагоприятным фактором, негативно влияющим на дальнейшее психофизическое развитие ребенка. Данное обстоятельство усугубляется также тем, что практически у всех детей независимо от возраста отмечаются частые респираторные заболевания.

Представленная отдаленная динамика клинических проявлений подтверждает обоснованность предложенной нами тактики ранней (начиная с периода новорожденности) хирургической коррекции при ВАХ у детей.

Трудности с кормлением также были выражены у младенцев и детей младшего возраста, но их частота значительно снижалась по мере взросления. У новорожденных (0-1 месяц) проблемы с кормлением в той или иной степени наблюдались у всех пациентов, что связано с невозможностью носового дыхания во время сосания или глотания. В возрасте от 2 месяцев до 1 года трудности с кормлением сохранялись у 55,2% пациентов. Однако в этой группе дети уже могут

немного лучше адаптироваться, так как начинают получать более разнообразную пищу и меньше зависят от сосания. Кормление твердой пищей может частично компенсировать проблемы с дыханием через нос. После первого года жизни частота этого симптома резко снижается. У детей в возрасте от 2 до 6 лет трудности с кормлением сохраняются только у 47,6% пациентов. Это связано с тем, что к этому возрасту дети уже полностью переходят на твердую пищу, а дыхание через рот помогает компенсировать обструкцию носовых ходов. У детей от 7 до 12 лет трудности с кормлением практически исчезают, встречаясь только у 20% пациентов, и отсутствуют у подростков с 13 до 17 лет. В этих группах проблемы с кормлением связаны не с процессом сосания, а скорее с нарушениями глотания и функциями мягкого неба, которые могут оставаться после оперативного вмешательства.

У младенцев ринорея наблюдалась реже, чем у детей старшего возраста, так как обструкция носовых ходов препятствует выделению слизи. В группе новорожденных (0–1 месяц) ринорея присутствовала у 100% пациентов. По мере взросления этот симптом становится более выраженным. В возрасте от 2 мес. до 1 года ринорея наблюдалась уже у 61,1% детей, что связано с периодом дентации, увеличением и воспалением глоточной миндалины. В группе детей от 2 до 6 лет ринорея была так же была одним из ведущих симптомов, встречаясь у 92% пациентов. Это связано с началом посещения детского сада, а как следствие с увеличением частоты респираторных инфекций и хроническими воспалительными заболеваниями носоглотки. В старших возрастных группах явления ринореи часто ошибочно связывали с хроническими воспалительными заболеваниями, такими как синуситы и риниты, приводя к выбору ошибочной терапевтической тактики.

У новорожденных респираторные инфекции не наблюдались, тогда как у детей с 2 месяцев до 1 года отмечались у 32,7%, что нельзя напрямую связать с атрезией хоан, поскольку такая тенденция может быть связана с рядом других физиологических и иммунологических факторов характерных для данной возрастной группы. Однако с возрастом, по мере социализации ребенка, частота

респираторных инфекций значительно увеличивается. В группе детей от 2 до 6 лет инфекции верхних дыхательных путей, такие как аденоидит, ринит, острый средний отит, тонзиллит встречались у 95,2% пациентов. У детей от 7 до 12 лет частота респираторных инфекций также остается высокой, что делает эти симптомы самыми частыми в этой возрастной группе.

Существующая классификация атрезии хоан подразумевает три вида атрезии в зависимости от морфологии: костная, костно-мембранозная и мембранозная. В нашем исследовании ни у одного ребенка не было выявлено изолированной мембранозной формы, что на наш взгляд связано с архитектоникой формирования атрезии, которая обусловлена максимальным сближением сошника и крыловидного отростка клиновидной кости.

Анатомо-морфологическая характеристика атретического компонента по результатам КТ (что также было подтверждено на основании макроморфологического исследования интраоперационно) продемонстрирована нами в таблице 21.

Таблица 21 –Характеристика пациентов с врожденной атрезией хоан

Исследуемые показатели		Частота встречаемости признака, n / %		
		ОАХ (n=96)	ДВАХ (n=61)	Всего
Тип АХ	Костная	29/30,2	18/29,5	47/29,9
	Смешанная	67/69,8	43/70,5	110/70,1
Локализация АХ	Правая	58/60,4	-	58/36,9
	Левая	38/39,6	-	38/24,2
	Двусторонняя	-	61/100	61/38,9
Ассоциированные аномалии		37/38,5	55/90,9	92/58,6
CHARGE-синдром		19/19,8	11/18	30/19,1
Другие ассоциированные синдромы		10/10,4	14/23	24/15,3
Аномальный кариотип		3/3,1	6/9,1	9/5,7
Наличие трахеостомы		-	9/14,8	9/5,7

Так, доминирующей являлась смешанная форма атрезии, которая встречалась у 70,1% пациентов (110 детей). Костная же форма атрезии была диагностирована у 29,9% пациентов, что составило 47 случаев из 157 пациентов.

Аномальный кариотип был выявлен у 5,7% пациентов, что соответствует 9 случаям. Это относительно невысокий показатель, однако он важен для прогноза и определения дальнейшей тактики лечения. По данным исследования, большинство пациентов 148 (94,3%) не имели отклонений в кариотипе. В нашем исследовании 9 (5,7%) пациентов из 157 поступивших на хирургическое лечение являлись носителями трахеостомы. У всех пациентов наложение трахеостомы было связано с экстренными мероприятиями при рождении в связи с острыми дыхательными нарушениями на фоне ДВАХ.

3.3. Клиническая характеристика пациентов с врожденными пороками развития, ассоциированными с врожденной атрезией хоан

Отдельный интерес представляли пациенты с сопутствующими синдромальными состояниями. Сопутствующие аномалии наблюдались у 42 (26,7%) пациентов, что подчеркивает высокую степень ассоциации атрезии хоан с другими врожденными аномалиями. У 115 (73,3%) пациентов не было выявлено сопутствующих аномалий, что дает основания полагать, что атрезия хоан может протекать как самостоятельное заболевание, особенно при односторонней форме.

Ассоциированные аномалии были обнаружены у 92 (58,6%) пациентов. Из них синдром CHARGE наблюдался у 30 (19,1%) пациентов, что подтверждает известную связь между этим синдромом и атрезией хоан. Другие синдромы встречались у 16 (10%) пациентов, что также указывает на необходимость тщательной диагностики для выявления возможных генетических или хромосомных аномалий (Таблица 22).

У 4 пациентов с атрезией хоан и синдромом Дауна, составляющих 2,5% от общей группы в 157 пациентов, наблюдались характерные клинические особенности, которые значительно осложняли течение заболевания. У 100% этих

пациентов была диагностирована гипотония мышц, которая наблюдается у большинства детей с синдромом Дауна, что сказывается и на дыхательной мускулатуре.

Таблица 22 – Клинические проявления синдромов у пациентов с врожденной атрезией хоан

Синдром и его характеристика		Частота встречаемости симптома n / %
Синдром Дауна	1. Гипотония мышц 2. Врожденные пороки сердца (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки) 3. Отклонения в развитии лицевого скелета (узкие носовые ходы, микроцефалия) 4. Умственная отсталость средней степени	4/2,5
Синдром Апперта	1. Краниосиностоз (преждевременное закрытие черепных швов) 2. Аномалии развития черепа и лица (выступающие глаза, недоразвитие верхней челюсти) 3. Синдактилия (сращение пальцев рук и ног) 4. Проблемы с дыханием из-за узких дыхательных путей	2/1,3
Синдром Крузона	1. Деформации лицевого черепа (краниофациальный дисостоз) 2. Преждевременное закрытие черепных швов (краниосиностоз) 3. Офтальмологические проблемы (экзофталм, страбизм) 4. Аномалии зубов и верхней челюсти	2/1,3
Синдром Тричера Коллинза	1. Краниосиностоз (преждевременное закрытие черепных швов) 2. Аномалии развития черепа и лица (выступающие глаза, недоразвитие верхней челюсти) 3. Проблемы с дыханием из-за узких дыхательных путей	2/1,3
Расщелина твердого и мягкого неба	1. Затруднение дыхания 2. Патологические изменения в челюстно-лицевом аппарате 3. Средние отиты (с возможной тугоухостью)	6/3,9

Это состояние особенно важно в контексте атрезии хоан, так как ослабленные дыхательные мышцы еще больше затрудняют дыхание и увеличивают риск апноэ, особенно ночью. Врожденные пороки сердца были выявлены у 3 (75%) пациентов с синдромом Дауна.

Наиболее частыми пороками сердца в этой группе были дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, которые могут вызывать сердечную недостаточность и легочную гипертензию. Это усугубляло не только общее состояние пациентов, но и лечение атрезии, так как сопутствующие кардиологические проблемы требуют предварительной коррекции (фармакологической или хирургической) перед началом хирургического лечения по поводу назальной обструкции.

Отклонения в развитии лицевого скелета наблюдались у 100% пациентов с синдромом Дауна в данной группе. Эти отклонения включали узкие носовые ходы и недоразвитие средней части лица, что дополнительно затрудняло дыхание через нос, даже после хирургической коррекции атрезии хоан. У 2 пациентов с синдромом Аптера, 1,3% от общего числа были диагностированы характерные для этого состояния анатомические аномалии, что значительно утяжеляло клиническое течение атрезии хоан.

Синдром Крузона был диагностирован у 2 (1,3%) пациентов, и у этих пациентов наблюдались серьезные крациофициальные аномалии, типичные для данного синдрома. У пациентов с синдромом Крузона была диагностирована крациосиностоз, что, как и в случае с синдромом Аптера, привело к преждевременному закрытию черепных швов и деформациям черепа. Это осложняет дыхание через нос и часто требует хирургической коррекции не только атрезии хоан, но и лицевых аномалий. Также у 100% этих пациентов наблюдалась офтальмологическая патология, такие симптомы, как экзофтальм и страбизм. Аномалии зубочелюстного аппарата, включая недоразвитие верхней челюсти и неправильный прикус, также присутствовали у 100% пациентов с синдромом Крузона, что не только затрудняло дыхание через нос, но и усложняло процесс кормления. Расщелина твердого и мягкого неба была диагностирована у 6 (3,9%) пациентов. Во всех пациентов наблюдались трудности с кормлением. Из-за деформации неба пища может попадать в носоглотку, что затрудняет процесс кормления и может привести к недостаточному питанию, задержке роста и увеличению риска инфекций.

Отдельный интерес в рамках исследования представляют данные по пациентам с синдромом CHARGE, так как для этого состояния характерна врожденная атрезия хоан, которая является одной из ключевых диагностических особенностей. Из 157 пациентов, поступивших на хоанопластику, у 30 пациентов был диагностирован CHARGE-синдром, что составляет 19,1% от общего числа. Эти пациенты характеризовались множественными врожденными аномалиями, затрагивающими различные системы органов. Аномалии глаз, такие как колобома и микрофтальмия, которые являются значимыми и характерными для этого синдрома признаками. Колобома была выявлена у 12 пациентов (40%), что делает ее одной из наиболее частых патологий со стороны органа зрения у детей этой группы. Микрофтальмия наблюдалась у 4 пациентов (13,3%), а нарушение зрения установлено у 21 (70%) пациентов.

Пороки сердца также занимали важное место среди клинических проявлений у пациентов с указанным синдромом, так, у 10 пациентов (33,3%) был выявлен дефект межжелудочковой перегородки, и 12 (44%) пациентов имели дефект межпредсердной перегородки, что свидетельствует о высокой частоте серьезных сердечных аномалий у пациентов с CHARGE ассоциацией. У 5 (16,7%) пациентов был обнаружен открытый артериальный проток, что подтверждает разнообразие пороков сердца в этой группе. Задержка роста и развития также была характерной чертой у пациентов с синдромом CHARGE. У 10 пациентов (33,3%) наблюдалась задержка роста, так же у 30 пациентов (100%) – задержка развития. Аномалии слуха также играли значительную роль в клинической картине. У 4 пациентов (13,3%) были диагностированы аномалии развития ушной раковины, а сенсоневральная тугоухость диагностирована у 19 (63,3%) пациентов, что свидетельствует о высоком уровне нарушений слуха у пациентов с синдромом CHARGE (Таблица 23). Дисморфические черты лица, такие как микро- и ретрогнатия, были выявлены у 11 пациентов (36,7%), что требует внимания в процессе подготовки к хирургическим вмешательствам.

Таблица 23 – Клиническая характеристика коморбидного состояния у детей с атрезией хоан на фоне CHARGE- синдрома

Признак и его характеристика		Частота встречаемости признака (n=30), n / %
(С) Колобома	Колобома	12/40
	Микрофталмия	4/13,3
	Нарушение зрения	21/70
(Н) Пороки сердца	Дефект межжелудочковой перегородки (VSD)	10/33,3
	Дефект межпредсердной перегородки (ASD)	12/40
	Открытый артериальный проток (PDA)	5/16,7
	Овальное окно	12/40
	Другие аномалии сердца	2/6,7
(А) Атрезия хоан	Атрезия хоан	30/100
(Р) Задержка роста и развития	Задержка роста	3/10
	Задержка развития	30/100
	Аномалии ЦНС	1/3,3
(Г) Гипоплазия половых органов	Крипторхизм, микропения	7/23,1
	Гипоплазия половых губ	16/53,1
(Е) Аномалии ушей и/или потеря слуха	Аномалии ушей	4/13,3
	Сенсоневральная тугоухость (SNHL)	19/63,3
	Кондуктивная потеря слуха	22/73,3
Другие дисморфические черты	Дисморфические черты лица	11/36,7
	Микро/ретрогнатия	1/3,3
	Аномалии пальцев	1/3,3
	Неопределенные дисморфические черты	3/10
Аномалии развития неба	Высокое небо	5/16,7

3.3.1. Дифференциальная диагностика

В исследование не были включены 36 детей, которые были направлены в Институт Вельтищева с диагнозом «атрезия хоан», однако, диагноз в процессе дообследования не подтвердился. Полноценное комплексное обследование пациентов с назальной обструкцией позволяет установить точное наличие или

отсутствие атрезии хоан, но в большинстве случаев эндоскопического исследования полости носа и носоглотки, которое у детей до 5 лет удобнее выполнять с помощью фиброриноскопа – бывает достаточно. В таблице 24 представлены различные состояния, протекающие под «маской» атрезии хоан, выявленные при обследовании детей.

Таблица 24 – Дифференциальная диагностика врожденной атрезии хоан и патологии внутриносовых структур

Нозология	Частота встречаемости признака (n=36), n / %
Искривление перегородки носа	7/19,4
Срединный стеноз носа	2/5,5
Стеноз грушевидного синуса	2/5,5
Гипертрофия аденоидов	8/22,2
Гипертрофия ННР и клинически «узкий нос»	2/5,5
Новообразование носа / носоглотки	2/5,5
Рубцовый стеноз полости носа	8/22,2
Апноэ центрального генеза	3/8,3
Расщелина мягкого и твердого неба	2/5,5

С подобным анамнезом поступили пациенты, у которых были выявлены следующие патологические состояния: 2 (5,5%) пациента с гипертрофией нижних носовых раковин с обтурацией общего носового хода (Рисунок 26).

Среди обследованных детей - 2 (5,5%) пациента со стенозом грушевидного отверстия и срединным стенозом полости носа (Рисунок 27), 8 (22,2%) пациентов имели изолированную гипертрофию аденоидов III степени с тотальной обструкцией носоглотки.

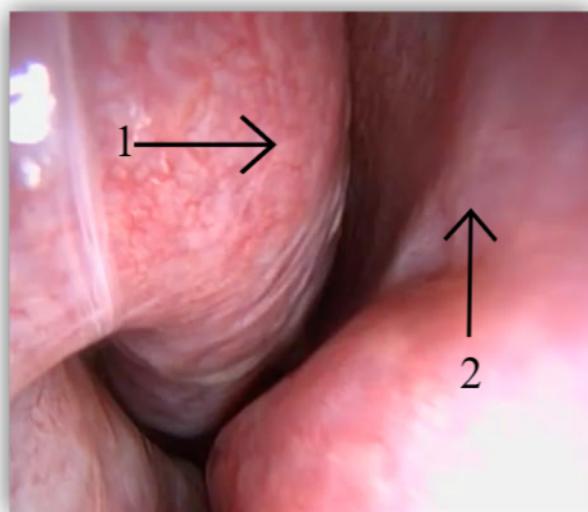


Рисунок 26 – Гипертрофия нижних носовых раковин с обтурацией общего носового хода у ребенка 2-х лет. Правая половина носа. Осмотр ригидным эндооскопом, 2,7 мм, 0⁰. (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа)

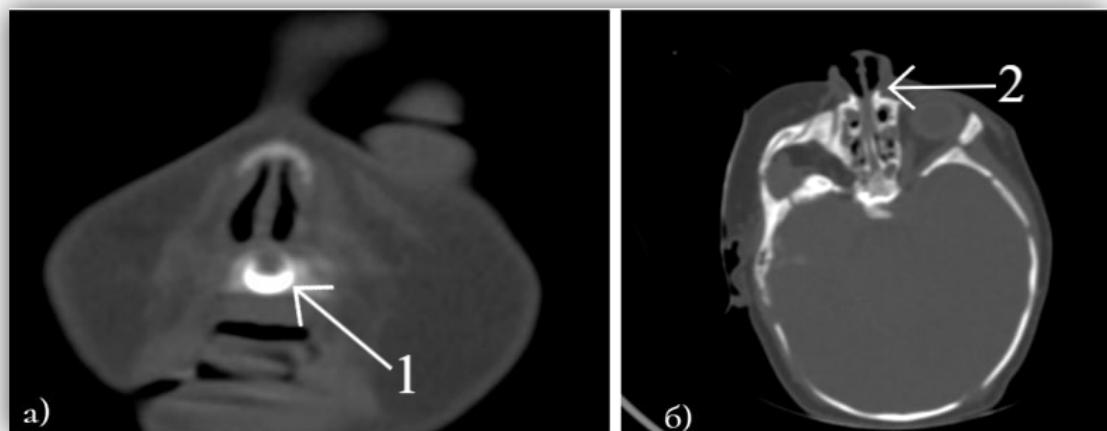


Рисунок 27 – КТ-исследование детей с ВАХ. А) – стеноз грушевидного отверстия, мегамоноинцизор; б) – срединный стеноз полости носа. (1 –мегамоноинцизор; 2 – зона срединного стеноза полости носа)

У 3 (8,3%) пациентов диагностировано апноэ центрального генеза, включая синдром врожденной центральной гиповентиляции (синдром Ундиньи) у одного из них, 2 (5,5%) пациента с расщелиной твердого и мягкого неба, 2 (5,5%) пациента

с образованием задних отделов перегородки носа (миксома и полип перегородки носа). У 8 (22,2%) пациентов наблюдался рубцовый стеноз носа (Рисунок 28).

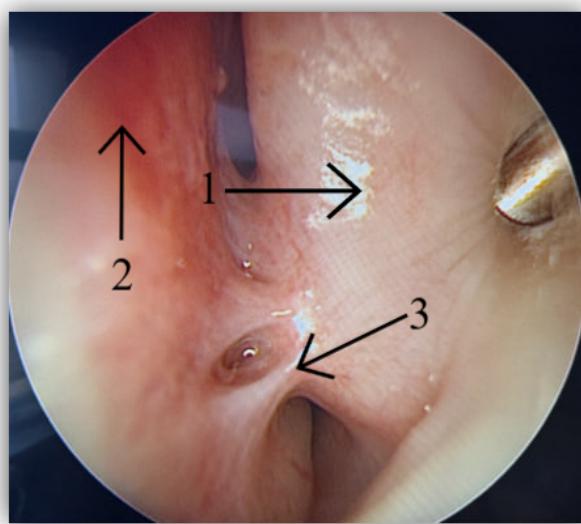


Рисунок 28 – Рубцовый стеноз полости носа у ребенка 3-х мес. Левая половина носа. Осмотр ригидным эндоскопом, 2,7 мм, 0°. (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа; 3 – синехии в общем носовом ходе)

У 7 (19,4%) пациентов искривление перегородки носа (Рисунок 29), что было трактовано, как односторонняя атрезия хоан.

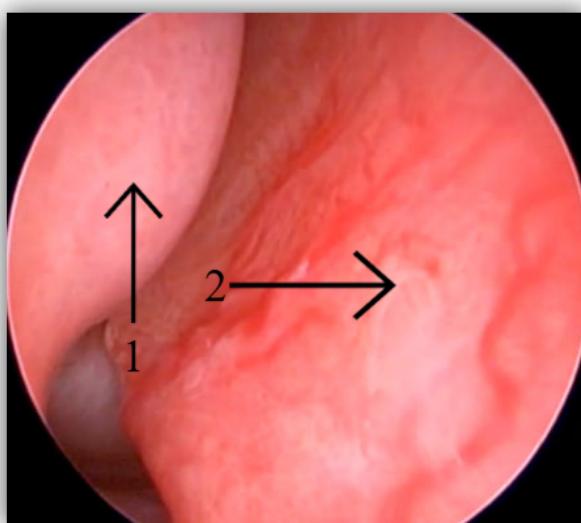


Рисунок 29 – Искривление перегородки носа при ВАХ у ребенка 2-х лет. Правая половина носа. Осмотр ригидным эндоскопом, 2,7 мм, 0°. (1 – нижняя носовая раковина; 2 – искривленная перегородка носа)

Большинство из представленных пациентов были также прооперированы с применением высокотехнологичных методов лечения. Одному пациенту с гипертрофией нижних носовых раковин и срединным стенозом носа за счет близкого расположения латеральных стенок полости носа и крупных нижних носовых раковин, так же было выполнено наложение трахеостомы в Институте Вельтищева, т.к. у ребенка отмечались эпизоды выраженной десатурации во время сна, были значительные трудности с вскармливанием, появлялись признаки дыхательной недостаточности. Всем детям с гипертрофией аденоидов была выполнена эндоскопическая шейверная adenotomия, после чего носовое дыхание нормализовалось. В группе детей с искривленной перегородкой носа 4 (%) детям была выполнена эндоскопическая сохраняющая функциональная септопластика, 3 детям было рекомендовано воздержаться от септопластики с учетом возраста. Все дети с расщелиной твердого и мягкого неба были направлены на консультацию к челюстно-лицевому хирургу для решения вопроса о проведении уранопластики, далее пациенты будут осмотрены в динамике и принято решение о дальнейшей целесообразности хирургического лечения по поводу затрудненного носового дыхания.

Детям с образованиями задних отделов полости носа также выполнено оперативное вмешательства, образования удалены, отправлены на гистологическое исследование, носовое дыхание полностью восстановилось. Двум пациентам со стенозом грушевидного синуса запланировано хирургическое вмешательство по коррекции срединного стеноза совместно с челюстно-лицевым хирургом. Всем детям с гипертрофией нижних носовых раковин была выполнена подслизистая шейверная турбинопластика, после чего носовое дыхание также улучшилось.

Особенно следует отметить детей в возрасте до года, госпитализированных с направляющим диагнозом «атрезия хоан», с клиникой выраженной назальной обструкции или даже апноэ, когда после эндоскопического исследования полости носа был диагностирован рубцовый стеноз общих носовых ходов с двух сторон, что клинически протекает под «маской» атрезии хоан. При сборе анамнеза было показано, что все эти пациенты находились длительное время в отделении

реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) в связи с различными патологическими состояниями, многие из этих детей находились на длительной назотрахеальной интубации, подвергались ежедневной санации, получали питание через назогастральный зонд. Как результат травмы слизистой оболочки полости носа, перегородки носа, нижних носовых раковин – сформировались синехии в наиболее узких участках полости носа, в таких случаях клиническая симптоматика была очень схожа с атрезией хоан. Все пациенты были прооперированы, синехии были рассечены при помощи распатора/лазера и коагулированы, установлены силиконовые сплинты. Все пациенты осмотрены в катамнезе, носовое дыхание восстановлено.

В плане дифференциальной диагностики очень важным считаем отметить пациентов с расщелиной твердого и мягкого неба. Нередко у таких пациентов возникают признаки респираторных нарушений и полная обструкция полости носа и носоглотки, что обусловлено вклиниением в полость носа тканей твердого и мягкого неба (Рисунок 30).



Рисунок 30 – Внешний вид при поступлении у ребенка с обструкцией полости носа и носоглотки (вклинение в полость носа тканей твердого и мягкого неба) на фоне расщелины твердого и мягкого неба.

В анализе клинической симптоматики ВАХ среди 157 пациентов четко прослеживалась динамика изменения в частоте встречаемости симптомов в зависимости от возраста ребенка. Так, дыхательная недостаточность является наиболее острым и жизнеугрожающим состоянием у новорожденных и младенцев. В группе детей в возрасте 0-1 месяц этот симптом наблюдался у 100% пациентов. В группе пациентов от 2 месяцев до 1 года частота дыхательной недостаточности остается высокой – 31,3%, так как дети в этом возрасте все еще сильно зависят от носового дыхания, особенно во время сна и кормления.

Всем пациентам данной группы была выполнена поднаркозная эндоскопическая ревизия полости носа и ротоглотки. Под эндоскопическим контролем ткани неба были смешены распатором для визуализации области хоан, был выявлен полный блок хоаны и носоглотки за счет мягких тканей неба, в связи с чем диагноз атрезии хоан был снят. На данном этапе проведение хирургических вмешательств в полости носа и в области хоан у пациентов нецелесообразно, все пациенты были направлены на консультацию к челюстно-лицевому хирургу для решения вопроса о хейлоуранопластике. Также в исследование не вошло 11 пациентов с такими краинофациальными аномалиями, как синдром Крузона (Рисунок 31), синдром Тричера Коллинза, синдром Аперта и др., которые были госпитализированы с направляющим диагнозом «атрезия хоан» и признаками назальной обструкции.

Поднаркозная эндоскопическая ревизия полости носа и носоглотки этих пациентов показала полный коллапс носоглотки за счет уменьшения переднезаднего ее размера, ввиду выраженной деформации черепа. У данных пациентов была выбрана выжидательная тактика, респираторно пациенты были компенсированы за счет наличия трахеостомы. Также у этих пациентов была запланирована реконструктивная хирургия лица и черепа в отделении челюстно-лицевой хирургии, что в перспективе также может улучшить состояние полости носа и носоглотки.

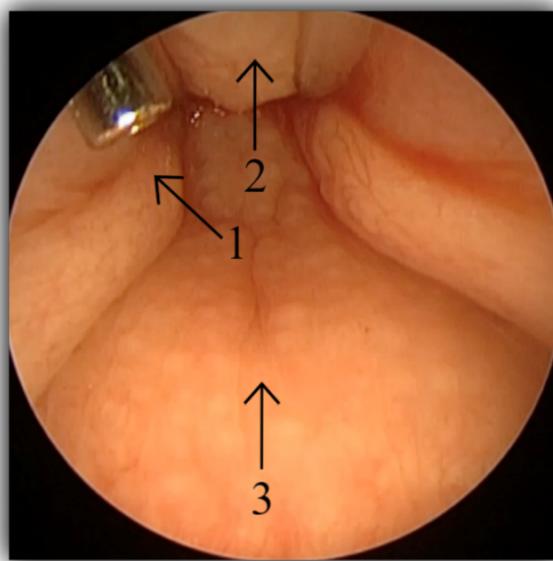


Рисунок 31 – Эндофотография носоглотки пациента с синдромом Крузона с полным прилежанием задней стенки носоглотки и мягкого неба (1 – устье слуховой трубы; 2 – мягкое небо; 3 – задняя стенка носоглотки. Осмотр ригидным эндоскопом 4 мм, 70^0 через носоглотку)

3.4. Сочетанная ЛОР-патология и симультанные хирургические вмешательства у пациентов с врожденной атрезией хоан

Атрезия хоан зачастую сопровождается различной патологией со стороны полости носа, околоносовых пазух, носоглотки и среднего уха. Широкий спектр сопутствующей патологии ЛОР-органов у пациентов, включенных в настоящее исследование представлен ранее. Важно отметить, что на сегодняшний день с внедрением малоинвазивных методов хирургического лечения, а также высокотехнологичных подходов в анестезиологии в педиатрии возможно проведение оперативных вмешательств сразу на нескольких органах без вреда для ребенка. При планировании таких хирургических вмешательств необходимо тщательно оценить потенциальные риски кровопотери, длительность операции и наркоза, оценить степень травматичности с учетом возрастных и анатомо-физиологических особенностей и коморбидного фона ребенка.

Необходимо тщательно оценить длительность и сложность реабилитации в послеоперационном периоде, особенно потенциальный болевой синдром и возможности его коррекции. При подготовке ребенка к симультанным оперативным вмешательствам необходимо проводить мультидисциплинарный консилиум с участием лечащего врача, оперирующего хирурга, педиатра, клинического фармаколога, анестезиолога и других узкопрофильных специалистов в зависимости от коморбидного фона ребенка.

В нашем исследовании чаще всего наряду с хоанопластикой выполнялись такие оперативные вмешательства, как аденоотомия и тонзиллотомия, турбинопластика (вазотомия) нижних носовых раковин, тимпанотомия и шунтирование барабанной полости, синусотомия, септопластика, что представлено в таблице 25.

Таблица 25 – Симультанные хирургические вмешательства у пациентов с врожденной атрезией хоан

Вид симультанного хирургического вмешательства	Частота встречаемости в группах, n /%	
	I группа (n=119)	II группа (n=38)
Хоанопластика + аденоотомия	37/31	7/18
Хоанопластика + тимпанотомия	24/20	2/5
Хоанопластика + аденоотомия + тимпанотомия	17/14	-
Хоанопластика + септопластика + вазотомия	14/12	8/21
Хоанопластика + аденоотомия + тимпаностомия	8/7	2/5
Хоанопластика + вазотомия	97/82	21/55
Хоанопластика + аденотонзиллотомия	16/13	4/11
Хоанопластика + гайморотомия	7/6	2/5
Хоанопластика + септопластика + вазотомия + аденоотомия	12/10	-

Так, наибольшее количество симультанных хирургических вмешательств было выполнено в объеме хоанопластики и вазотомии нижних носовых раковин, что в I группе составило 81,5% пациентов, а во II группе 55,2%. Такая высокая частота вазотомии в сочетании с хоанопластикой объясняется выраженным вазомоторным ринитом, который диагностируется у большинства детей с атрезией хоан в связи с отсутствием адекватной аэрации полости носа, нарушения оттока слизи и хронического ринита. Также одним из частых симультанных вмешательств была adenотомия, которая превалировала у пациентов I группы (31%), но чуть реже встречалась у пациентов II группы (18%), что объяснимо, учитывая возрастной диапазон 2-5 лет у большинства. Нередко у обследованных пациентов выявлялись показания и к нескольким симультанным вмешательствам в рамках одного наркоза, так, хоанопластика в сочетании с adenотомией и тимпаностомией выполнена 8 (6,7%) детей I группы и 2 (5,2%) у пациентов II группы. По результатам аудиологического исследования у многих пациентов диагностирован средний экссудативный отит, что в ряде случаев являлось показанием для тимпанотомии, таким образом, у пациентов I группы тимпанотомия в сочетании с хоанопластикой выполнялась у 24 (20,1%) детей и у 2 (5,2%) детей II группы.

Данные оперативные вмешательства нами выполнялись симультанно для достижения клинического эффекта. Однако в ряде случаев нами было принято решение о нецелесообразности симультанных вмешательств, которые могут в значительной мере осложнить реабилитационный период ввиду высокой травматичности. К таким вмешательствам относится – тонзиллэктомия, иссечение врожденных околоушных сиций, сиций спинки носа, тимпанопластика и санирующие операции на среднем ухе, иссечение дермоидных кист носа, коррекция пороков наружного носа и лица. Во всех перечисленных случаях оперативное лечение является плановым, пациенты были прооперированы по поводу атрезии хоан в период полной ремиссии по сопутствующим заболеваниям, а через 6-8 мес. (по показаниям) были повторно госпитализированы для оперативного лечения сопутствующей патологии. В качестве примера ниже приводим клинический случай ребенка с врожденной атрезией хоан и

сопутствующей патологией околоносовых пазух и среднего уха, когда было выполнено симультанное хирургическое вмешательство.

Клинический пример 1

Иван Г., 6 лет, поступил с направляющим диагнозом: атрезия хоаны слева, образование полости носа, состояние после хейлоуранопластики, искривление перегородки носа, адгезивный средний отит, гипертрофия аденоидов, синдром обструктивного апноэ сна, двусторонняя кондуктивная тугоухость I степени. Из анамнеза известно, что ребенок родился с расщелиной верхней губы и твердого неба, в возрасте 1 года выполнена хейлоуранопластика, когда диагностирована полная атрезия хоаны слева. С возрастом родители отмечают прогрессивное ухудшение носового дыхания, храп во сне, в течение нескольких лет отмечают обструктивное апноэ сна, которое усугубляется при ОРВИ. По данным КТ в задней трети полости носа в толще перегородки определяется объемное образование округлой формы, размером 3x4 см, полностью обтурирующее общий носовой ход и смещающее перегородку носа, также подтверждена полная костная атрезия хоаны слева, искривление перегородки носа и гипоплазия левой верхнечелюстной пазухи слева по типу синдрома «молчащего синуса» с гомогенным снижением пневматизации (Рисунок 32).

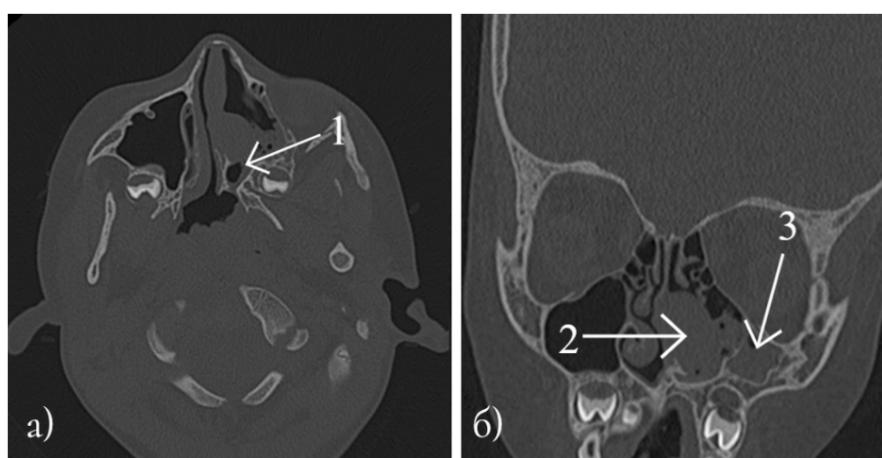


Рисунок 32 – Искривление перегородки носа, интрасептальное мукозе, гипоплазия левой верхнечелюстной пазухи слева по типу синдрома «молчащего» синуса по данным КТ пациента И., 6 лет. А (1 – область атрезии хоаны слева); б (2 – интрасептальное мукозе, 3 – ателектаз левой верхнечелюстной пазухи)

При диагностической эндоскопии визуализируется вязкое слизисто-гнойное отделяемое в левой половине носа (Рисунок 33).

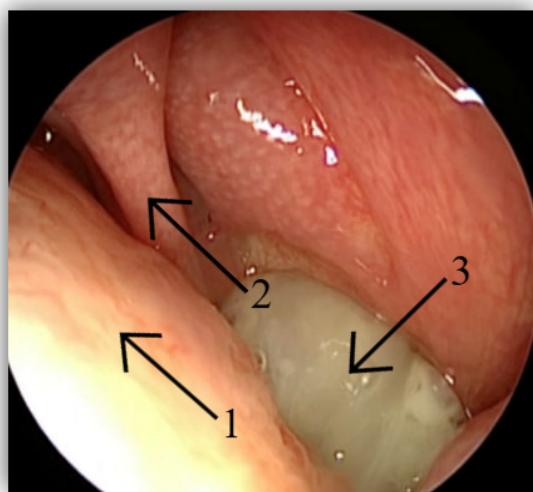


Рисунок 33 – Вязкое слизисто-гнойное отделяемое в левой половине носа по данным эндоскопии пациента И., 6 лет (1 – перегородка носа; 2 – средняя носовая раковина; 3 – вязкий муцин в области атрезии хоаны)

Также визуализируется деформация задних отделов перегородки носа за счет округлого образования, обтурирующего просвет общего носового хода, определяется парадоксальный изгиб средней носовой раковины слева (Рисунок 34).

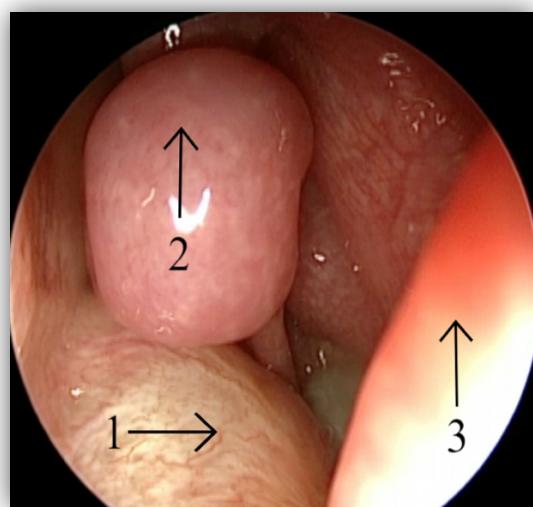


Рисунок 34 – Парадоксальный изгиб средней носовой раковины слева по данным эндоскопии пациента И., 6 лет (1 – стенка интрасептального мукозе, 2 – CHP, 3 – HNP)

По данным МРТ с внутренним контрастированием – образование не накапливает контраст, не имеет дополнительного кровотока. Интраоперационно: после анестезиологической подготовки пациента и анемизации слизистой оболочки полости носа при помощи лазера выполнен вертикальный разрез по выступающей части образования перегородки носа слева с переходом на дно полости носа. При вскрытии образования в полости визуализируется вязкий муцин, характерный для мукоцеле (Рисунок 35).

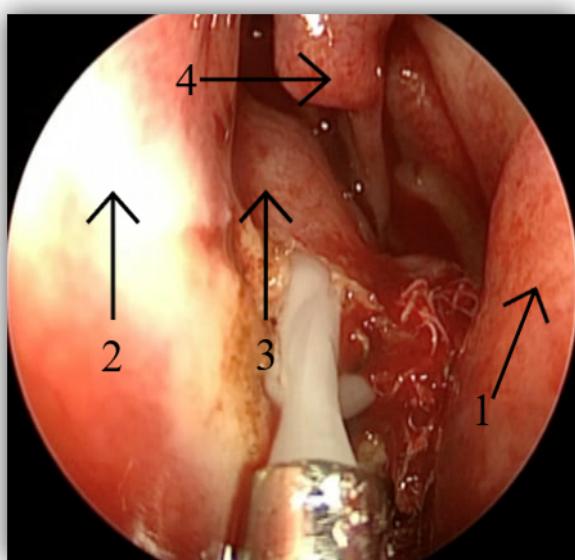


Рисунок 35 – Вязкий муцин, характерный для мукоцеле (вскрытие образования) пациента И., 6 лет (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа; 3 – интрасептальное мукоцеле; 4 – средняя носовая раковина)

Далее полость мукоцеле санирована, из стенок мукоцеле сформированы септальные лоскуты (Рисунок 36). Далее выполнена селективная остеохондрорезекция – удален фрагмент сошника, перпендикулярной пластинки и четырехугольного хряща, выполнена септопластика, после чего сформированные верхние септальные лоскуты уложены друг на друга внахлест, и фиксированы фибриновым клеем, что позволило полностью покрыть фрагменты оголенной кости в своде хоаны (Рисунок 37).

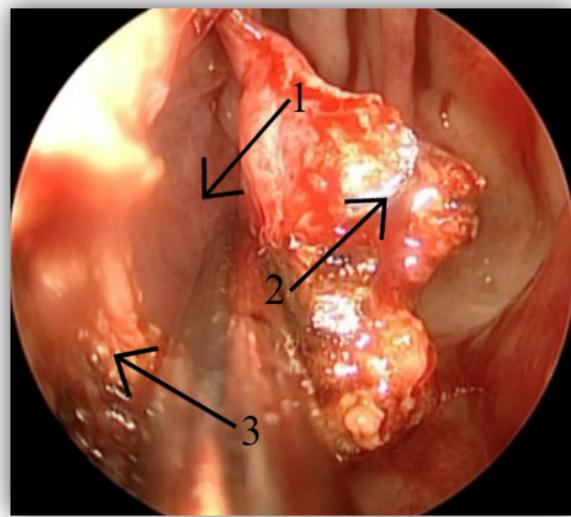


Рисунок 36 – Формирование септальных лоскутов из стенок мукоцеле пациента И., 6 лет (1 – полость мукоцеле; 2 – лоскут слизистой оболочки; 3 – перегородка носа)

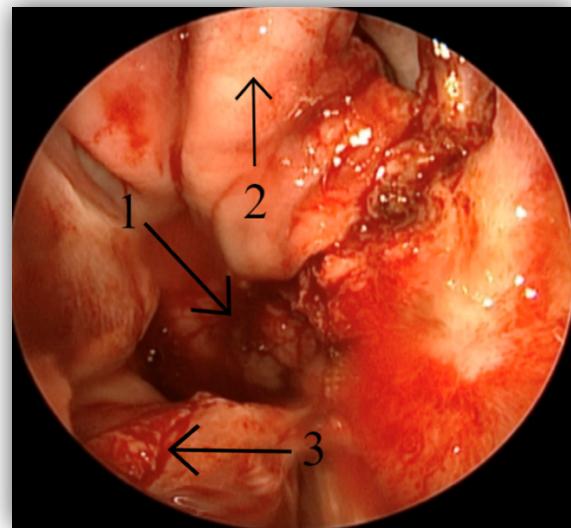


Рисунок 37 – Укладка лоскутов на участки оголенной кости в своде хоаны пациента И., 6 лет (1 – просвет неохоаны, 2 – верхние септальные лоскуты, уложенные внахлест, 3 – лоскут дна полости носа)

Далее при помощи обратного выкусывателя удален фрагмент крючковидного отростка, визуализирован участок ретракции латеральной стенки, соусьтье пазухи отсутствует (Рисунок 38). При помощи обратного

выкусывателя, шейвера и выкусывателя по Kerrison выполнена антrostомия, в полости пазухи аспирировано вязкое слизисто-гнойное отделяемое, полость пазухи санирована. На момент окончания операции достигнут гемостаз, неохоана сформирована, лоскуты слизистой уложены и фиксированы фибриновым kleem, тампонада не выполнялась (Рисунок 39).

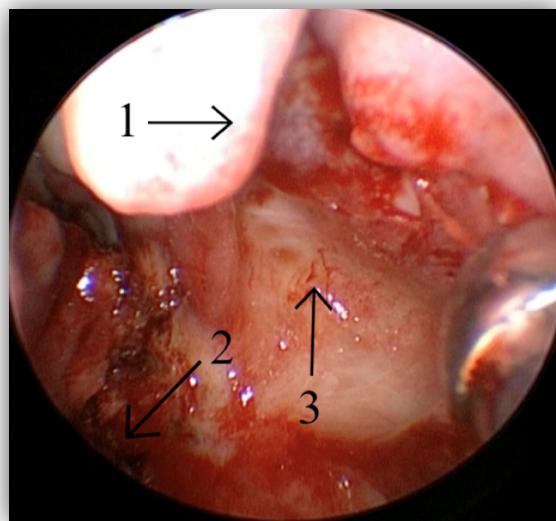


Рисунок 38 – Участок ретракции латеральной стенки, соусье пазухи отсутствует пациента И., 6 лет (1 – CHP, 2 – просвет неохоаны, 3 – выраженная ретракция латеральной стенки в области задней фонтанеллы)

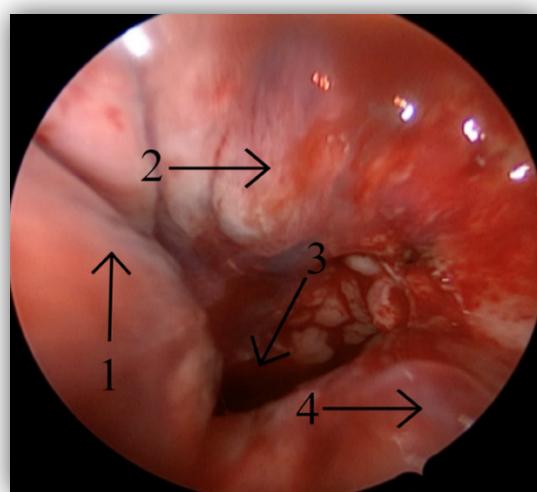


Рисунок 39 – Окончание операции пациента И., 6 лет. Неохоана сформирована, лоскуты слизистой уложены и фиксированы фибриновым kleem (1 – ННР, 2 – септальные лоскуты в своде хоаны, покрытые фибриновым kleem,

3 – просвет неоханы, 4 – лоскут слизистой дна полости носа, покрытый фибриновым kleem)

Далее под контролем эндоскопа 70° выполнена парциальная шейверная adenотомия, удалена лимфоидная ткань в области тубарных валиков и своде носоглотки. Далее под контролем эндоскопа выполнена тимпанотомия, аспирирован вязкий экссудат и установлен T-образный шунт (Рисунок 40).

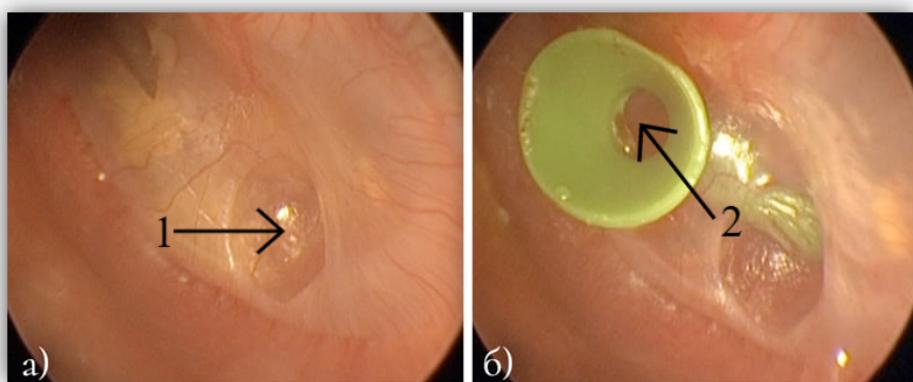


Рисунок 40 – Ототимпанотомия пациента И., 6 лет. Выполнена тимпанотомия, аспирирован вязкий экссудат (а) и установлен Т-образный шунт (б) (1 – ретракционный карман в мезотимпанальной части барабанной перепонки; 2 – Т-образный силиконовый шунт установлен в барабанную полость)

Без осложнений. Длительность операции: 134 мин. Кровопотеря: 57 мл. Ребенок осмотрен в динамике через 7 дней, 1 мес. и через 1 год. На протяжении катамнестического наблюдения носовое дыхание нормализовалось, при эндоскопическом осмотре через 1 год после операции просвет неоханы свободный, раневые поверхности полностью реэпителизированы, признаков рубцевания и стенозирования нет (Рисунок 41).

Таким образом, при применении современных технологий малоинвазивной хирургии возможно выполнение нескольких хирургических вмешательств в рамках одного наркоза, что особенно актуально при хирургии атрезии хоан, которая может сочетаться с искривлением перегородки носа и гипертрофией ННР,

гипертрофией аеноидов и небных миндалин, когда на фоне длительной назальной обструкции возникает дисфункция слуховых труб и экссудативный средний отит.

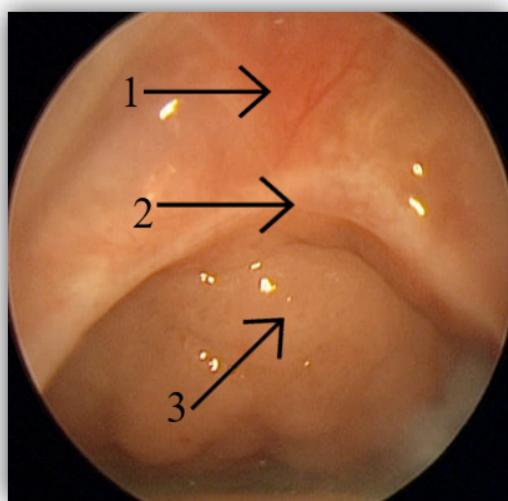


Рисунок 41 – Пациент И., 6 лет, 1 год после операции. Просвет неоханы свободный, раневые поверхности полностью реэпителиализированы, признаков рубцевания и стенозирования нет (1 – эпителизированные лоскуты в своде неоханы; 2 – свод неоханы; 3 – глоточная миндалина)

3.5. Особенности клинической картины у пациентов с рецидивом атрезии хоан после ранее проведенных вмешательств с применением стентирования

В проведенном нами исследовании 38 (24,2%) пациентов, поступивших на хоанопластику, в анамнезе уже имели оперативные вмешательства по поводу врожденной атрезии хоан (II группа). Зачастую симптоматика у данных пациентов не отличалась от таковой у первичных больных с ВАХ. Все перечисленные дети были ранее прооперированы с применением техники перфорации атретической мембранны (нередко «вслепую под контролем пальца», без применения эндоскопа) с дальнейшей установкой трубки-стента на срок от 1 до 6 месяцев. Из пациентов с рестенозом 17 (44,7%) были госпитализированы с ранее установленными стентами на момент поступления в стационар.

Стенты у пациентов отличались по конфигурации, все стенты были выполнены из модифицированных силиконовых интубационных трубок разного диаметра. Стенты также отличались методами фиксации, так у 6 (15,7%) пациентов стенты были установлены в виде трубки без какой либо фиксации, у 4 (10,5%) пациентов стенты представляли собой U-образную трубку с фиксацией в носоглотке, у 3 (7,8%) пациентов трубы были фиксированы пластирем к коже лица, а у 4 (10,5%) пациентов фиксированы швами к колюмелле. Средний срок ношения стентов составил $3,8 \pm 1,4$ мес. Всем пациентам стенты были удалены во время оперативного вмешательства в условиях общей анестезии после предварительного осмотра и эндоскопической ревизии.

Следует отметить, что из всех пациентов II группы 20 (52,6%) детей были оперированы более одного раза с применением методики хоанотомии и реимплантацией стентов, из них 14 (36,8%) пациентов были оперированы 2 раза, 2 (5,2%) пациента оперирована трижды, 2 (5%) – 4 раза, а 2 (5%) были оперированы с реимплантацией стентов 5 раз (Таблица 26).

Таблица 26 – Клиническая характеристика пациентов с рецидивом атрезии хоан

Исследуемые показатели и их характеристика		Частота встречаемости признака (n=38), n / %
Возраст на момент госпитализации	0-1 месяц	2/5,2
	2 месяца – 1 год	11/28,9
	2-6 лет	13/34,2
	7-12 лет	8/21
	13-17 лет	4/10,7
Локализация атрезии	Двусторонняя атрезия с рестенозом	18/47,3
	Односторонняя атрезия с рестенозом	20/52,7
Осложнения после хоанотомии	Некроз хрящевой крыльев носа	1/2,6
	Некроз колумеллы	2/5,2
	Перфорация перегородки носа	1/2,6
	Рубцовый стеноз преддверия носа	2/5,2
Количество повторных хоанотомий со	2	14/36,8
	3	2/5,2
	4	2/5,2
	5	2/5,2

Интраоперационно всем пациентам производили замер объема кровопотери для контроля гемодинамических показателей. Распределение объема кровопотери и снижения уровня гемоглобина в послеоперационном периоде у пациентов разных возрастных групп представлено в Таблице 27. Переливание компонентов крови понадобилось у 2 новорожденных детей, после чего гемодинамические показатели восстановились. Опыт многочисленных операций по восстановлению просвета хоан у детей разного возраста показывает, что интраоперационное кровотечение у детей первого года жизни значительно меньше, чем у детей более старшего возраста, что свидетельствует о более выраженной васкуляризации у подростков и пациентов старшего возраста, однако следует отметить, что гемодинамические показатели у новорожденных детей нарушаются значительно быстрее, что требует тщательного гемостаза и контроля объема кровопотери.

Таблица 27 – Распределение объема кровопотери и снижения уровня гемоглобина у детей с ВАХ после операции

Возрастная группа	Величины кровопотери и уровня гемоглобина в исследуемых возрастных группах, $M \pm \sigma$	
	Объем кровопотери (мл)	Уровень снижения гемоглобина (г/л)
0-1 месяц	$14,2 \pm 0,09$	$5,2 \pm 0,08$
2 месяца - 1 год	$18,1 \pm 0,11$	$9,3 \pm 0,1$
2-6 лет	$34,3 \pm 0,13$	$9,7 \pm 0,11$
7-12 лет	$41,6 \pm 0,13$	$12,6 \pm 0,11$
13-17 лет	$52,4 \pm 0,14$	$13,2 \pm 0,13$

Преимущественное число детей были прооперированы в возрасте от 2 до 6 лет – они составляли 34,2% (13 детей) от общей группы пациентов с рестенозом. Необходимо подчеркнуть тот факт, что при сборе анамнеза было установлено, что все дети этой возрастной группы (100%) были прооперированы с применением стентирования в первые 18 месяцев жизни. Это совпадало с аналогичными наблюдениями в литературе, где младший возраст часто ассоциировался с повышенным риском рестеноза, что может быть связано с анатомическими

особенностями, высокими регенеративными способностями тканей и тенденцией к рубцеванию у детей младшего возраста.

Пациенты старшего возраста демонстрировали несколько более благоприятные результаты: среди пациентов с рестенозом 13,1% (5 пациентов) находились в возрастной категории от 7 до 12 лет, тогда как лишь 5,3% (2 пациента) были старше 12 лет. При сборе анамнеза у пациентов данной возрастной группы установлено, что все они были прооперированы в возрасте старше 3 лет. Эти данные могут свидетельствовать о том, что дети, прооперированные в более позднем возрасте, имеют большие размеры полости носа, что делает оперативное вмешательство технически проще для хирурга, что, возможно, сказывается и на исходах заболевания.

Важно отметить, что двусторонняя атрезия сопровождалась развитием рестеноза в два раза чаще, чем односторонняя, что подтверждается нашими данными: 47,3% (18 пациентов) имели ДВАХ, тогда как у 52,7% (20 пациентов) диагностирована ОАХ. Данный факт может объясняться большей тяжестью исходной патологии и большими операционными объемами у пациентов с двусторонней атрезией, что повышает риск рецидива. Немаловажную роль играет и сама методика хирургического вмешательства - хоанотомия только лишь методом перфорации атретической пластины с последующей установкой стентов, без эндоскопического контроля, с формированием хоаны, не соответствующей возрастным размерам, одинаково малоэффективна при любом объеме порока. Что касается осложнений после хоанотомии с применением стентов, у 6 пациентов были диагностированы специфические постоперационные проблемы (Рисунок 42). Среди наиболее сложных осложнений после длительного ношения стентов – некроз крыла носа был выявлен у одного пациента, некроз колумеллы – у двух пациентов, перфорация перегородки – у одного пациента, и рубцовый стеноз преддверия носа – у двух пациентов. Эти осложнения, хотя и не частые, требуют внимательного наблюдения и могут значительно влиять на результаты лечения.



Рисунок 42 – Внешний вид пациента с постнекротическими рубцовыми изменениями крыла носа на фоне длительного ношения трубок-стентов. А) – вид спереди; б) – вид сбоку

3.6. Результаты инструментальных методов обследования и их анализ у пациентов с врожденной атрезией хоан

3.6.1. Диагностическая эндоскопия полости носа и носоглотки у детей с врожденной атрезией хоан

В рамках нашего исследования была проведена детальная оценка эндоскопической эндоназальной картины, что позволило выявить характерные признаки и особенности как у пациентов с двусторонней, так и с односторонней атрезией. Наши данные в значительной степени согласовывались с мировыми исследованиями, при этом были выявлены некоторые уникальные аспекты, специфичные для нашей выборки.

При двусторонней атрезии хоан, которая была диагностирована у 61 (38,9%) пациентов, эндоскопическая картина характеризовалась рядом анатомических особенностей. У 61 пациента (100%) было отмечено полное отсутствие или значительное сужение хоан при рестенозе. Эндоскопически это проявлялось в виде

плотной мембранны, которая полностью блокировала область хоаны и препятствовало попаданию воздуха из носовой полости в носоглотку. Атретическая пластина в большинстве случаев располагалась на уровне заднего конца средней носовой раковины, нижняя носовая раковина при этом в большинстве случаев сохранна. (Рисунок 43).

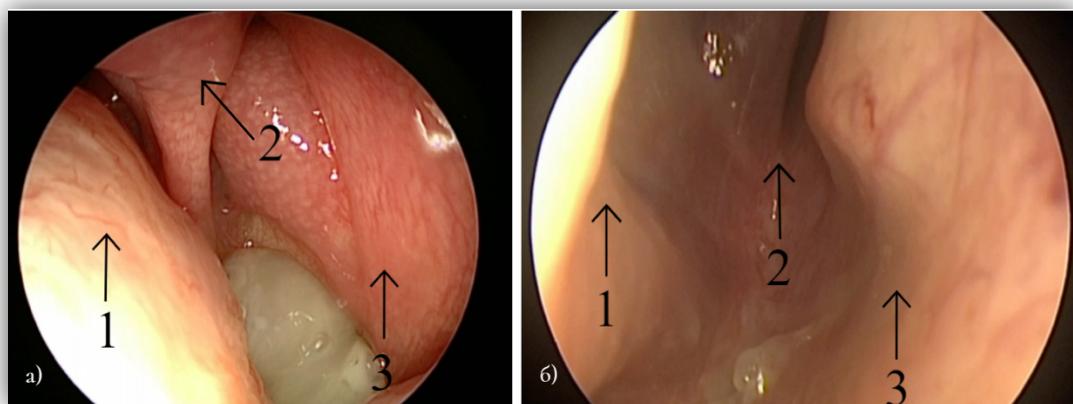


Рисунок 43 – Эндофотографии пациента 2-х лет с полной двусторонней атрезией хоан до и после аспирации вязкого муцина. а) – вязкий слизистый конгломерат, левая половина носа (1 – перегородка носа (ПН), 2 – средняя носовая раковина, 3 – нижняя носовая раковина); б) – правая половина носа (1 – нижняя носовая раковина, 2 – атретическая пластина, 3 – перегородка носа).

Осмотр ригидным эндоскопом, 2,7 мм, 0°

Атретическая мембрана на уровне заднего конца нижней носовой раковины, как правило, имеет вдавление в сторону полости носа из носоглотки, при риноэндоскопии всегда сначала визуализируется вязкий слизистый конгломерат, после аспирации которого становится обозримой атретическая мембрана и другие анатомические структуры

У всех 100% пациентов (61 с ДВАХ) слизистая оболочка в области атрезии выглядела отечной и инфильтрированной, что связано с хроническим застоем слизи в этой области, отсутствием аэрации и хроническим воспалительным процессом. Длительный венозный застой и отсутствие вентиляции также приводят к гипертрофии нижних носовых раковин, что в значительной мере сужает просвет

общего носового хода и усложняет хирургический доступ к задним отделам носа, что нередко требует одномоментной турбинопластики. В некоторых случаях эндоскопическое исследование позволило визуализировать аномалии сопутствующих структур полости носа и остиомеatalного комплекса, так, нередко встречается искривление перегородки носа, парадоксальный изгиб средней носовой раковины (Рисунок 44), либо ее буллезная деформация (Рисунок 45).

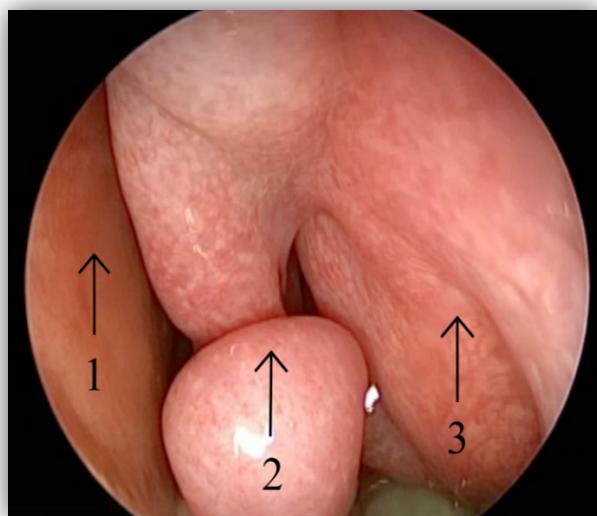


Рисунок 44 – Эндофотография левой половины носа пациента 5 лет с ОАХ, парадоксально изогнутая средняя носовая раковина (1 – перегородка носа, 2 – средняя носовая раковина, 3 – крючковидный отросток). Осмотр ригидным эндоскопом, 2,7 мм, 0°

При односторонней атрезии хоан, которая была диагностирована у 96 (100%) наших пациентов, эндоскопическая картина имела свои особенности и отличия от двусторонней формы. Так, нередко отмечается искривление перегородки носа на стороне противоположной атрезии, что нередко становится определяющим фактором для принятия решения по поводу хоанопластики с одномоментной септопластикой, поскольку у таких пациентов всегда клинически выражен респираторные нарушения (Рисунок 46).

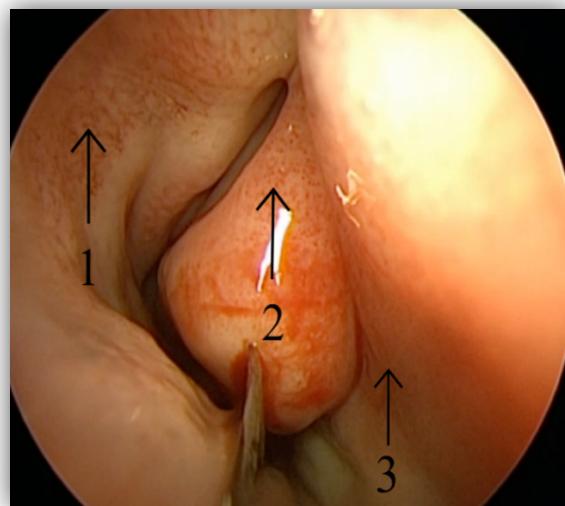


Рисунок 45 – Эндофотография правой половины носа у пациента 2-х лет с атрезией хоан, буллезно деформированная средняя носовая раковина (1 – крючковидный отросток, 2 – средняя носовая раковина, 3 – перегородка носа).

Осмотр ригидным эндоскопом, 2,7 мм, 0°

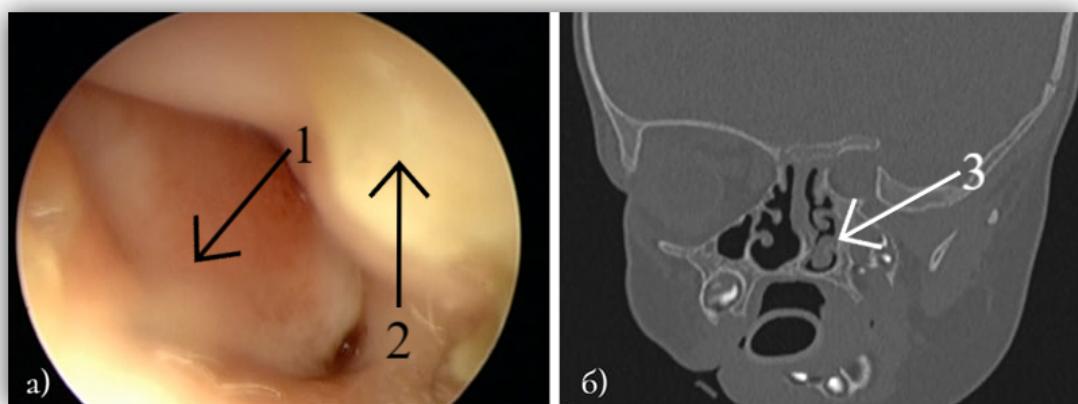


Рисунок 46 – Эндофотография (а) и КТ (б) пациента с врожденной правосторонней атрезией хоаны и искривлением перегородки носа влево (1 – смещенная перегородка носа; 2 – нижняя носовая раковина; 3 – зона обтурации общего носового хода смещенной перегородкой носа)

Эндоскопическая картина при односторонней и двусторонней форме атрезии зачастую отличается, что во многом обуславливает и клиническое течение. В таблице 28 представлены данные эндоскопического исследования полости носа и носоглотки у пациентов с односторонней или двусторонней атрезией хоан.

Таблица 28 – Эндоскопическая характеристика при односторонней и двусторонней атрезии хоан

Признак	Частота встречаемости признака, n / %	
	Односторонняя АХ (n=96)	Двусторонняя АХ (n=61)
Вязкий муцин на стороне атрезии	92/95,8	58/95
Искривление перегородки носа	21/21,8	29/47,5
Гипертрофия нижних носовых раковин	78/81,2	51/83,6
Гипертрофия аденоидов	48/50	16/26,2
Парадоксальный изгиб средней носовой раковины	26/27	31/32,2
Парадоксальный изгиб нижней носовой раковины	7/7,2	14/22,9
Наличие образований в полости носа (киста, полип, дакриоцеле, гемангиома и др.)	4/4,1	3/4,9

В первую очередь обращали внимание на наличие (на стороне атрезии, при односторонней форме и с двух сторон, при двусторонней форме) муцинозного отделяемого, которое, как правило, имело очень вязкую консистенцию, бело-желтый оттенок, перед исследованием содержимое общего носового хода аспирировали. Так, при односторонней форме атрезии вязкий муцин визуализирован у 92 (95,8%), а при двусторонней форме у 58 (95%) пациентов соответственно. Далее исследовали состояние перегородки носа, чтобы оценить перспективы хирургического доступа. Так, носовая перегородка была искривлена у 21 (21,8%) пациента с односторонней формой атрезии, а при двусторонней форме у 29 (47,5%) пациентов, однако септопластику выполняли только в случае выраженной девиации перегородки носа, препятствующей доступу в задние отделы. Далее оценивали атретическую пластину, у всех пациентов с первичной

атрезией имела место полная атрезия хоан, нами не было прооперировано ни одного пациента с частичной атрезией хоан. Эндоскопически это проявлялось в виде полного блока, который в большинстве случаев пальпаторно имел костную плотность. При эндоскопической оценке слизистой оболочки полости носа на стороне поражения отмечали характерные признаки воспаления и отека. У большинства пациентов с односторонней (81,2%) и двусторонней (83,6%) отмечалась гипертрофия нижних носовых раковин.

В ряде случаев, нами при эндоскопическом исследовании полости носа были обнаружены полипы, гемангиомы, дакриоцеле и признаки мукоцеле верхнечелюстных пазух, когда была выполнена симультанная хирургическая коррекция.

3.6.2. Результаты лучевых методов исследования при атрезии хоан у обследованных детей

В ходе нашей работы было изучено 125 КТ-исследований пациентов с ВАХ (КТ исследования остальных пациентов были выполнены по месту жительства и имели неудовлетворительное качество для детальной оценки и включения в исследование, но были информативны для подтверждения диагноза АХ). Были проанализированы ключевые параметры, характеризующие патологические изменения носовой полости и носоглотки. В сравнении с общемировыми нормативами, высота хоан у детей до 1 года в норме составляет примерно 12 мм, а у детей от 1 до 3 лет – около 16 мм [112]. Это указывает на значительное сужение хоан у пациентов с данной патологией. Ширина рострума, определяющая максимальную ширину клиновидного отростка, у пациентов младше 1 года составила $8,2 \pm 0,89$ мм, а у детей старше года – $8,2 \pm 0,72$ мм (Таблица 29, Рисунок 47, 48).

Таблица 29 – КТ- параметры исследования при врожденной атрезии хоан

Показатели	Величины исследуемых параметров в возрастных группах ($M \pm \sigma$), мм			Уровень значимости (p)
	≤ 1 год P₁	2-6 лет P₂	от 7 лет и старше P₃	
Высота хоан	8,1±0,72	14,1±0,99	12,0±0,65	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Ширина рострума	8,2±0,89	8,2±0,72	10,0±0,89	P _{1-2, p=1,000} P _{1-3, 2-3, p<0,001}
Высота рострума	3,6±0,48	7,0±0,77	5,5±0,76	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Переднее межглазничное расстояние	11,3±1,12	14,9±0,93	17,0±0,76	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Среднее межглазничное расстояние	14,8±1,42	20,6±1,72	19,5±1,73	P _{1-2, 1-3, p<0,001} P _{2-3, p=0,013}
Толщина носовой перегородки	4,9±0,49	3,5±0,58	7,0±0,52	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Длина перегородки	28,4±2,59	38,4±2,87	42,0±1,63	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Максимальная длина перегородки	40,1±3,88	47,5±3,45	55,0±2,23	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Передняя ширина кости	13,9±1,22	17,2±1,19	18,5±0,56	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Задняя ширина правой кости	2,1±0,39	4,6±0,72	8,5±0,51	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Задняя ширина левой кости	2,3±0,37	8,0±0,82	8,7±0,56	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Ширина кости хоан	9,4±0,99	16,6±1,39	19,0±0,84	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Вертикальное расстояние носоглотки	16,9±1,26	25,8±1,6	28,0±1,75	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001
Горизонтальное расстояние носоглотки	10,5±0,99	16,2±1,15	18,0±1,06	P _{1-2, 1-3, 2-3,} p<0,001

Нормативные значения для этого показателя составляют 5,1 мм для младенцев и 6,6 мм для детей старше года.

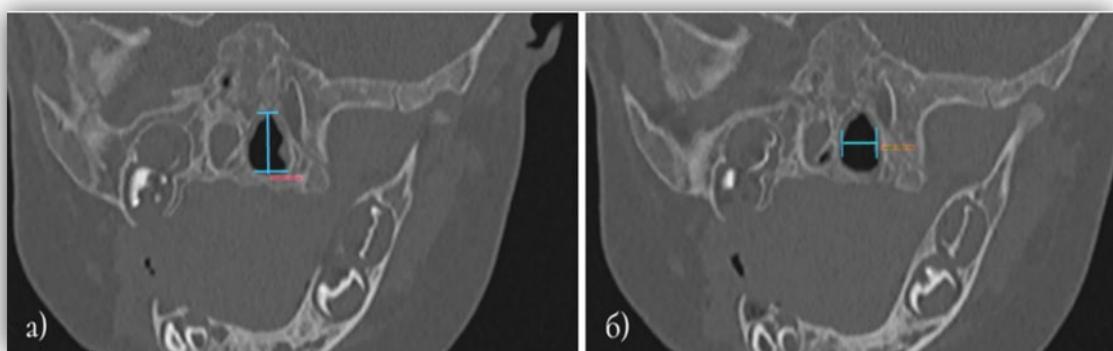


Рисунок 47 – Замер вертикального (а) и горизонтального (б) размеров хоаны на снимках компьютерной томографии в коронарной проекции



Рисунок 48 – Компьютерная томография ребенка 3-х месяцев с полной двусторонней атрезией хоаны в аксиальной проекции (1 – область двусторонней атрезии хоан)

Переднее межорбитальное расстояние, важный параметр, определяющий расстояние между слезными костями, составило $11,3 \pm 1,12$ мм для детей младше 1

года и $14,9 \pm 0,93$ мм для детей старше 1 года. Общемировые данные указывают на нормативы в 14 мм для младенцев и около 18 мм для детей старше года. Это подчеркивает наличие значительного сужения лицевой части черепа у пациентов с атрезией хоан (Рисунок 49).

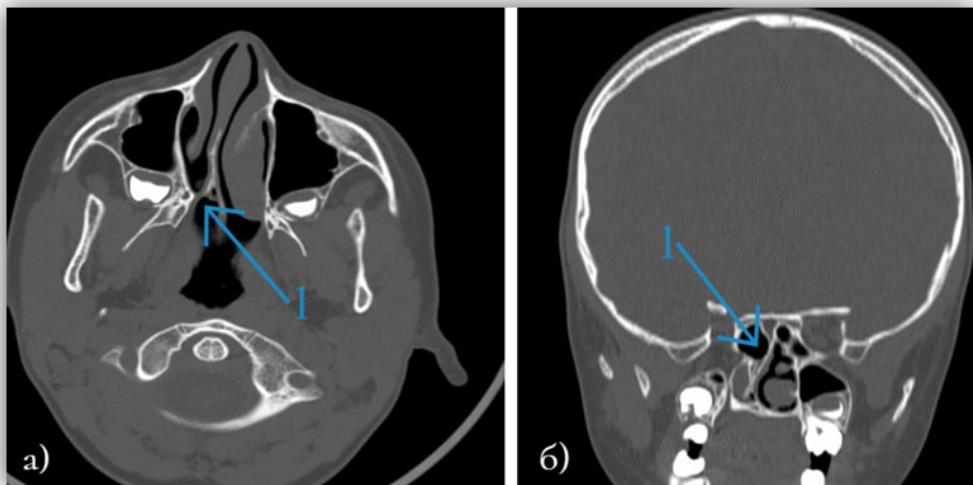


Рисунок 49 – Компьютерная томография ребенка 3-х месяцев с полной атрезией хоаны справа в аксиальной (а) и коронарной (б) проекциях (1 – область атрезии)

Толщина носовой перегородки у пациентов младше года была значительно увеличена и составила $4,9 \pm 0,49$ мм, что выше общемировых нормативов в 2 мм. У детей старше года этот параметр также был увеличен и составил $3,5 \pm 0,58$ мм, при общемировой норме в 2,5 мм. Максимальная длина перегородки, измеренная от переднего до заднего конца сошника, составила $40,1 \pm 3,88$ мм у младенцев и $47,5 \pm 3,45$ мм у детей старше 1 года. В мировой практике данный параметр варьируется от 45 мм у младенцев до 53 мм у детей старше года. Ширина костных хоан у пациентов младше года составила $9,4 \pm 0,99$ мм, а у детей старше года – $16,6 \pm 1,39$ мм. Общемировые нормативы варьируются в пределах 13 мм для младенцев и 19 мм для детей старше года. Дополнительно анализируя данные из предыдущих исследований, можно отметить следующие важные анатомические параметры:

- **Высота хоан** у детей старше 3 лет снижается до $12,0 \pm 0,65$ мм, что связано с развитием рубцовой ткани и изменениями структуры костей.
- **Ширина рострума** у детей старше 3 лет увеличивается до $10,0 \pm 0,89$ мм, что может свидетельствовать о возрастных изменениях структуры костей.
- **Переднее межглазничное расстояние** у детей старше 3 лет увеличивается до $17,0 \pm 0,76$ мм, что связано с ростом лицевого скелета.
- **Толщина носовой перегородки** у детей старшего возраста может значительно увеличиваться до $7,0 \pm 0,52$ мм, что связано с рецидивами после операций.
- **Максимальная длина перегородки** у детей старше 3 лет достигает $55,0 \pm 2,23$ мм, что требует особого внимания при планировании хирургического вмешательства.
- **Вертикальное расстояние носоглотки** у детей старше 3 лет составляет $28,0 \pm 1,75$ мм, а горизонтальное расстояние носоглотки – $18,0 \pm 1,06$ мм, что указывает на возрастные изменения в носоглотке.

Таким образом, у пациентов с атрезией хоан отмечаются такие анатомические изменения как утолщение перегородки, сужение носоглотки, уменьшение ширины хоан, увеличение ширины рострума, уменьшение вертикального размера носоглотки.

3.6.3. Результаты аудиологического обследования пациентов

Детям старше 6 лет, не имеющих коморбидного фона в виде задержки психоречевого развития, для оценки состояния слуха проводилась тональная пороговая аудиометрия. Число таких пациентов составило 32 в I и 7 во II группе соответственно, что отражено в таблице 30. По данным исследования, у 5 пациентов I группы и одного пациента II группы диагностирована кондуктивная тугоухость, связанная с различной патологией среднего уха, что объяснимо при атрезии хоан, у 4 пациентов во II группе была выявлена нейросенсорная потеря

слуха I степени, а у 2 детей подтверждена сенсоневральная потеря слуха IV степени, у остальных пациентов нарушения звукосприятия установлено не было.

Таблица 30 – Результаты тональной пороговой аудиометрии у пациентов с врожденной атрезией хоан

Вид тугоухости	Частота встречаемости показателей аудиограмм в разные сроки исследования в группах контроля						Уровень значимости (p)	
	до операции, n / % (n = 39)			через 3 мес. после операции, n / % (n = 39)				
	Группа 1 (n=32) P ₁	Группа 2 (n=12) P ₂	Ур. значимости - p	Группа 1 (n=32) P ₃	Группа 2 (n=12) P ₄	Ур. значимости - p		
Без патологии слуха	27/84	5/42	P ₁₋₂ , p=0,008	31/97	6/50	P ₃₋₄ , p=0,070	P ₁₋₃ , p=0,196 P ₂₋₄ , p=0,968	
Кондуктивная тугоухость	I степени	3/9	1/8	P ₁₋₂ , p=1,000	0/0	0/0	P ₁₋₃ , p=0,238 P ₂₋₄ , p=0,923	
	II степени	2/6	0/0	P ₁₋₂ , p=1,000	1/3	0/0	P _{1-3,2-4} , p=1,000	
	III степени	0/0	0/0	P ₁₋₂ , p=1,000	0/0	0/0	P _{1-3,2-4} , p=1,000	
	IV степени	0/0	2/17	P ₁₋₂ , p=0,045	0/0	2/17	P _{1-3,2-4} , p=1,000	

Кондуктивная тугоухость при обследовании в катамнезе сохранялась лишь у одного пациента, у остальных пациентов симптомы купировались на фоне хирургического лечения, что так же коррелирует с данными тимпанометрии, согласно которым в послеоперационном периоде отмечается нормализация функции слуховой трубы и подвижности барабанной перепонки у этих пациентов.

По показаниям детям ($n = 76$) в рамках предоперационного обследования выполняли регистрацию коротковолновых стволовых потенциалов, данный метод исследования выполнялся детям раннего возраста (младше 6 лет) в условиях медикаментозной седации. Результаты исследования представлены в таблице 31.

Таблица 31 – Результаты регистрации КСВП у пациентов с врожденной атрезией хоан

Вид тугоухости	Частота регистрации показателей КСВП до операции, $n / \%$		Уровень значимости (p)
	Группа 1 ($n=57$)	Группа 2 ($n=19$)	
Без патологии слуха	21/37	6/32	0,786
КСВП	Порог 26-40 дБ	27/47	10/53
	Порог 41-55 дБ	5/9	2/13
	Порог 56-70 дБ	2/4	1/5
	Порог 71-90 дБ	0/0	1,000
	Порог >91 дБ	2/4	0/0

Детям в возрасте до 6 лет или, имеющим нарушения психо-речевого развития, проводилась оценка состояния слуха методом регистрации КСВП. Патология слуха не была выявлена у 21 ребенка из I группы и у 6 детей из II группы. Повышение порогов регистрации КСВП до 26-40 дБ (что соответствует 1 степени тугоухости) выявлено у 27 детей в первой группе и у 10 детей во второй группе. II степень тугоухости выявлена у 5 и 2 детей, соответственно, III степень – у 2 и 1 ребенка, соответственно. Через 3 месяца после оперативного вмешательства отмечено уменьшение числа пациентов с тугоухостью за счет пациентов с I и II степенью тугоухости: 14 и 4 – в первой группе, 4 и 1 – во второй группе. Улучшение остроты слуха у данной категории пациентов, вероятнее всего, связано с нормализацией отоскопической картины и функции среднего уха и нивелированием кондуктивного компонента тугоухости.

Большинству детей ($n = 123$) в рамках предоперационного обследования выполняли импедансометрию, исследование детям до 1 года выполнялось на

частоте 1000 Гц, детям старшего возраста на частоте 226 Гц, результаты исследования представлены в таблице 32.

Таблица 32 – Результаты импедансометрии у пациентов с врожденной атрезией хоан

Вид тимпанограммы	Частота встречаемости показателей тимпанограмм в группах исследования на этапах контроля						Уровень значимости (p)	
	до операции, n / % (n=123)			через 3 мес. после оперативного вмешательства, n / %, (n=123)				
	Группа 1 (n=106) P_1	Группа 2 (n=17) P_2	Ур. значимо сти (p)	Группа 1 (n=106) P_3	Группа 2 (n=17) P_4	Ур. значимо сти (p)		
Импедансометрия	Тип А	12/11	3/18	P_{1-2} , $p=0,435$	96/91	14/82	P_{3-4} , $p=0,388$	$P_{1-3,2-4}$, $p<0,001$
	Тип В	87/82	6/35	P_{1-2} , $p<0,001$	6/5	1/6	P_{3-4} , $p=1,000$	P_{1-3} , $p<0,001$ P_{2-4} , $p=0,085$
	Тип С	7/7	8/47	P_{1-2} , $p<0,001$	4/4	2/12	P_{3-4} , $p=0,193$	P_{1-3} , $p=0,538$ P_{2-4} , $p=0,057$

До хирургического лечения у 12 пациентов I группы и у 3 пациентов II группы регистрировалась тимпанограмма типа «А» с двух сторон, что свидетельствует об отсутствии патологических процессов в структурах среднего уха. У 87 и 6 пациентов, соответственно, регистрировалась тимпанограмма тип В, что свидетельствовало о тугоподвижности барабанной перепонки вследствие нарушения функции слуховой трубы. Тимпанограмма типа С была зарегистрирована у 7 и 8 пациентов, соответственно, что являлось признаком нарушения функционирования слуховой трубы без накопления экссудата. Статистически значимых различий в значениях, полученных при регистрации тимпанограммы у пациентов первой и второй групп не выявлено. Через 3 месяца после проведенного оперативного вмешательства всем пациентам была повторно

проведена тимпанометрия. Полученные результаты свидетельствуют о восстановлении функции слуховой трубы после нормализации носового дыхания у пациентов. В обеих группах у подавляющего числа пациентов (96 и 14) регистрировалась тимпанограмма типа А, сохранение тимпанограмм типа В и С у небольшого числа пациентов в обеих группах говорит о многофакторном влиянии структур ЛОР-органов на функционирование слуховой трубы.

ГЛАВА 4. ИННОВАЦИОННЫЕ МЕТОДЫ ХОАНОПЛАСТИКИ БЕЗ ПРИМЕНЕНИЯ СТЕНТОВ И ИХ ЭФФЕКТИВНОСТЬ

В данной главе представлены результаты различных методов обследования пациентов до и после проведения хоанопластики без применения стентов на разных этапах катамнестического наблюдения. В послеоперационном периоде результаты представлены, как в ближайшем, так и отдаленном периодах. Для оценки эффективности проведенного лечения? в первую очередь, оценивалась эндоскопическая картина на разных этапах, применялись также методы функциональной оценки носового дыхания, такие, как передняя активная риноманометрия и акустическая ринометрия, оценивалась функция и сроки восстановления цилиарного эпителия полости носа, проведено анкетирование с целью оценки качества жизни до операции и на различных сроках после нее.

Исходные данные ранее оперированных пациентов с применением методики хоанотомии со стентированием и госпитализированных с рестенозом хоаны, были проанализированы при поступлении и легли в основу сравнения с отдаленными результатами, полученными при предлагаемой нами методике хирургической коррекции без применения стентов.

4.1. Различные варианты хоанопластики без применения стентов

В подавляющем большинстве случаев хоанотомии с применением стента – в ходе операции выполняется перфорация в атретической мембране, куда затем устанавливается стент-трубка и фиксируется в преддверии носа швами, либо пластырем. В нашем исследовании описано множество осложнений на фоне стентирования, поскольку длительный контакт пластиковой поверхности трубки со слизистой оболочкой приводит к стойкому воспалению с последующим гранулированием, что вызывает прогрессирующее уменьшение просвета и, в большинстве случаев, приводит к полному рубцовому стенозированию просвета через 1-2 мес. после удаления стента.

Также, необходимо отметить, что не всегда у родителей есть техническая возможность санации просвета трубы, что приводит к ее инфицированию, колонизации стенок трубы бактериальной и грибковой флорой, что усугубляет рецидивирующий гнойно-воспалительный процесс. Санация просвета стента также может быть в значительной степени затруднена в связи с беспокойным поведением ребенка. Трубы-стенты чаще всего фиксируют транссептальным швом к перегородке носа, что вызывает излишнюю травматизацию при каждом прикосновении в этой зоне. На рисунке 50 показаны трубы-стенты, удаленные у детей в возрасте до 6 мес. после ношения в течение нескольких месяцев. Просвет трубок обтурирован гнойно-некротическими массами, пластиковые стенки трубок пожелтели и деформировались. Нередко возникают различные травматические повреждения перегородки носа и колумеллы, так как в нашей практике встречались пациенты, которые самопроизвольно выдергивали трубку, фиксированную швами, что приводило к травматической деформации и отрыву колумеллы.



Рисунок 50 – Различные модификации (а, б) трубок-стентов, удаленных у детей в возрасте до 6 мес. с двусторонней атрезией хоан после длительного ношения

Одним из недостатков стентов также является деформация преддверия носа в результате длительного ношения протектора, что особенно заметно при одностороннем стентировании, как показано на Рисунке 51.



Рисунок 51 – Деформация преддверия носа справа (длительное ношение протектора)

Как описывалось в обзоре литературы, существует множество вариантов стентов, исходы стентирования во многом зависят от метода фиксации стента, длительности его ношения и размера. Подробная характеристика осложнений, связанных со стентированием была представлена в главе III. По данным нашего исследования у всех пациентов ($n = 11$), которым выполнено стентирование с одной стороны – отмечается асимметрия наружного носа за счет деформации крыла носа. Нередко на фоне стентирования возникают и рубцовые изменения преддверия с последующей полной окклюзией, как показано на рисунке 52. В нашей практике встречались несколько пациентов с перфорацией перегородки носа на фоне перенесенной хоанотомии с применением стентирования, эндофотография одного из таких пациентов представлена на рисунке 53.



Рисунок 52 – Некротические изменения в области преддверия носа (а, б) с образованием рубцового стеноза

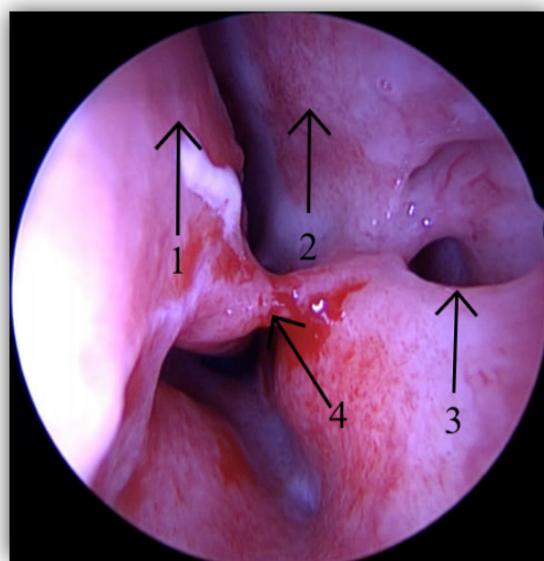


Рисунок 53 – Перфорация перегородки носа и синехии полости носа на фоне длительного ношения трубки-стента (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа; 3 – перфорация перегородки носа; 4 – синехия)

По данным проведенного нами анкетирования также очевидно, что стентирование вызывает выраженный дискомфорт у ребенка, ограничивая его повседневную активность, вызывая болевой синдром, что в итоге приводит к

значительному снижению качества жизни. Все указанные осложнения и послужили основанием для разработки малотравматичных безстентовых методик хоанопластики.

4.1.1. Варианты инновационных хирургических техник безстентовой эндоскопической хоанопластики

Для хирургического лечения всех детей с первичной атрезией хоан (I группа), а также детей с рецидивами после ранее проведенной хоанотомии с применением стентов (II группа) нами было разработано две инновационные методики хоанопластики с различными модификациями, которые представлены ниже.

Эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием заднего верхнего и нижнего септальных лоскутов слизистой и фиксацией баллоном при односторонней атрезии хоан

После выполнения анестезиологического обеспечения и интубации пациента операцию начинали с эндоскопической ревизии полости носа, осматривали все отделы полости носа, оценивали структуры остиомеatalного комплекса, состояние нижних и средних носовых раковин, осматривали зону атретической пластины.

Для оценки размера здоровой хоаны и соотношения дальнейших ориентиров при формировании неохоаны с пораженной стороны – использовали, разработанный нами способ измерения хоан: силиконовый катетер, который подрезали таким образом, чтобы можно было измерить вертикальный и горизонтальный размер хоаны. Отрезанный катетер удерживали щипцами Блексли и фиксировали в вертикальном и горизонтальном направлении в хоане, далее катетер вынимали и измеряли его линейкой, полученный размер фиксировали в журнале (Рисунок 54).

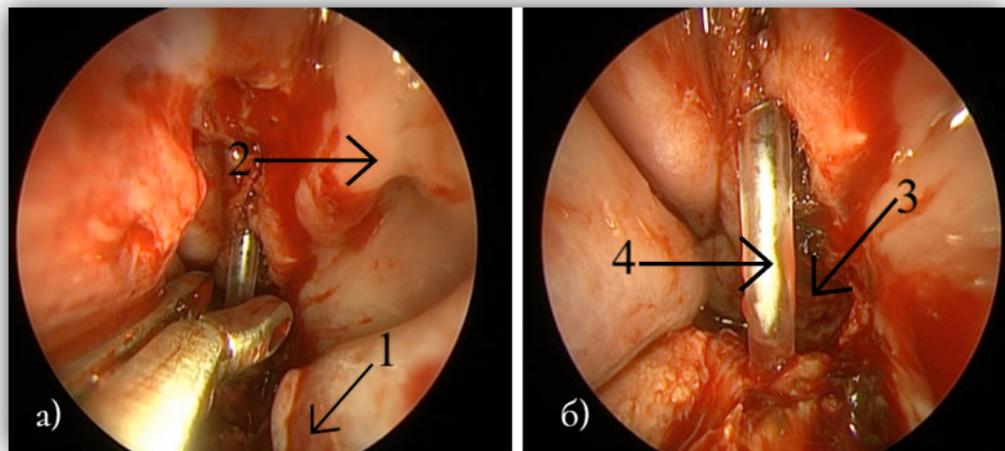


Рисунок 54 – Измерение высоты и ширины хоаны интраоперационно (а, б) с применением катетера (1 – нижняя носовая раковина; 2 – средняя носовая раковина; 3 – неохоана; 4 – катетер для замера)

Далее в общий носовой ход с целью анемизации слизистой оболочки вводили турунду с адреналином (1 мг/мл), разведенным 0,9% раствором NaCl в соотношении 1:1 на 3-5 минут после чего выполняется гидропрепаровка и инфильтрационная анестезия мукoperиоста задней трети перегородки носа с двух сторон с применением 0,9% р-ра NaCl и 1% р-ра лидокаин в соотношении 1:4. Далее в задней трети перегородки носа на стороне атрезии на уровне заднего конца средней носовой раковины, отступив 2-4 мм от края атретической пластины выполнялся вертикальный разрез слизистой оболочки полости носа от середины тела средней носовой раковины с переходом на дно полости носа. Разрез можно выполнять ножом по Rosen, полупроводниковым лазером или радиоволновым инструментом.

Далее при помощи распаторов производится отсепаровка слизистой оболочки от сошника с переходом на атретическую пластину, дно полости носа и свод хоаны. После отсепаровки слизистой выполняется задняя септотомия и резекция костной пластины, сформированной крыловидным отростком клиновидной кости, резецируются фрагменты перпендикулярной пластиинки решетчатой кости, фрагменты четырехугольного хряща. Селективная

остеорезекция выполнялась при помощи долота, прокусывающих инструментов либо эндоназального алмазного бора. Границы резекции костной ткани сверху – свод носоглотки и тело клиновидной кости, снизу небная кость. Далее выполняется вертикальный разрез слизистой оболочки перегородки носа на здоровой стороне на том же уровне, что и разрез со стороны атрезии. Далее эндоскопическими ножницами на стороне атрезии лоскут слизистой отсекается снизу и ротируется сверху в область рострума, а на здоровой стороне лоскут слизистой отсекается сверху и укладывается на дно полости носа. Далее микродебридером удаляется атретическая мембрана в своде носоглотки, на дне полости носа и латерально таким образом, чтобы свободно визуализировались оба глоточных устья слуховых труб. Далее при помощи биполярного и монополярного коагулятора выполняется коагуляция по краю резецированной слизистой в своде носоглотки, на дне полости носа и латерально на уровне заднего конца нижней носовой раковины. После достижения гемостаза выполняется укладка верхнего и нижнего септальных лоскутов, после чего в общий носовой ход любой стороны вводится ЯМИК-катетер, который устанавливается между верхним и нижним септальными лоскутами в своде носоглотки, а затем раздувается путем введения в него физраствора для создания большей компрессии, где красным цветом обозначены септальные лоскуты слизистой.

Объем физраствора, вводимый в баллон индивидуален для каждого ребенка, необходимо ввести такое количество жидкости, чтобы создать умеренное прижатие лоскутов. Перед введением ЯМИК-катетера необходимо проверить его на герметичность, а также срезать передний баллон. В качестве баллона можно также использовать катетер Фолея. Тампонада полости носа при этом выполнялась по показаниям при сохранении признаков кровотечения. Катетер-баллон удалялся из полости носа через 48 часов, за это время по данным нашего исследования происходит активное образование фибрина и возникает достаточная адгезия лоскутов к костным поверхностям. В дальнейшем в послеоперационном периоде проводился туалет полости носа, детям старшего возраста (старше 5 лет) на 5-ые сутки после операции выполнялся туалет полости носа, ирригационная терапия,

продолжали антибактериальную терапию и в случае отсутствия сопутствующих заболеваний и осложнений – ребенок выписывался на амбулаторное наблюдение на 5-7-е сутки после операции.

В качестве примера применения данной методики ниже представлено клиническое наблюдение ребенка 9 лет с полной костной односторонней атрезией хоаны, выявленной впервые в возрасте 8 лет.

Клинический пример № 1

Кристина Н., возраст 9 лет поступила с диагнозом: полная костная атрезия хоаны справа. Без сопутствующей соматической патологии. Диагноз впервые поставлен в возрасте 8 лет при проведении плановой диспансеризации, ранее ребенок наблюдался по поводу искривления перегородки носа, эндоскопическое исследование не проводилось. При поступлении в ЛОР-стационар Института Вельтищева выполнено КТ полости носа, что позволило подтвердить наличие полной костной атрезии хоаны справа (Рисунок 55).

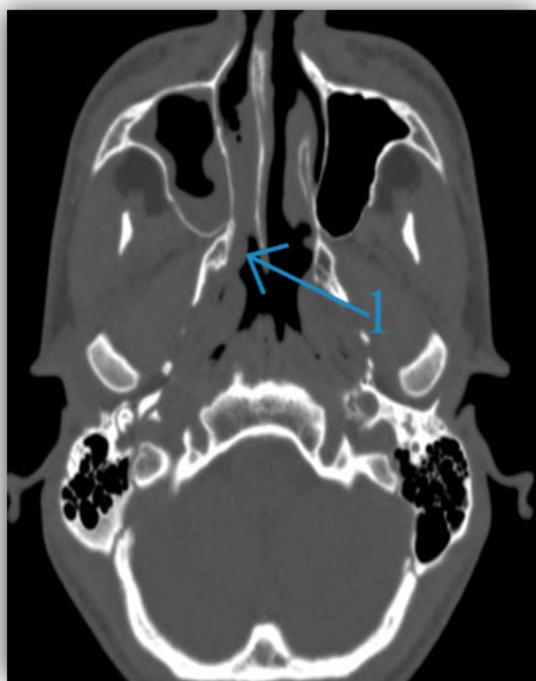


Рисунок 55 – (58) КТ пациентки К., 9 лет с правосторонней полной атрезией хоаны (1 – область атрезии)

По данным эндоскопического исследования также визуализируется полная атрезия хоаны справа (Рисунок 56). Выполнена эндоскопическая хоанопластика с фиксацией задних септальных лоскутов слизистой баллоном ЯМИК (Рисунок 57).

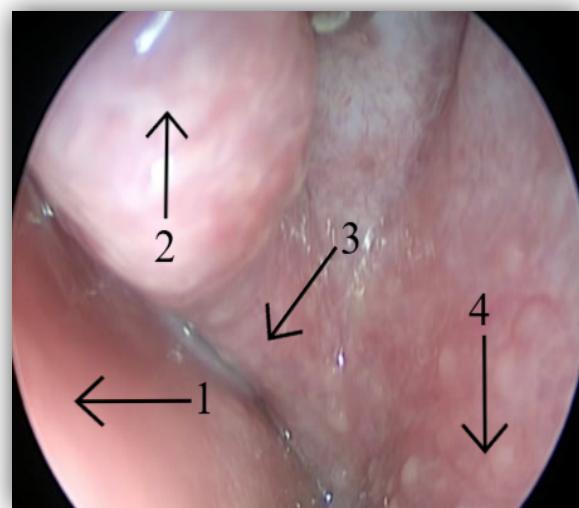


Рисунок 56 – Полная атрезия правой хоаны по данным эндоскопического исследования пациентки К., 9 лет (1 – ННР, 2 – средняя носовая раковина, 3 – зона атрезии, 4 – перегородка носа)

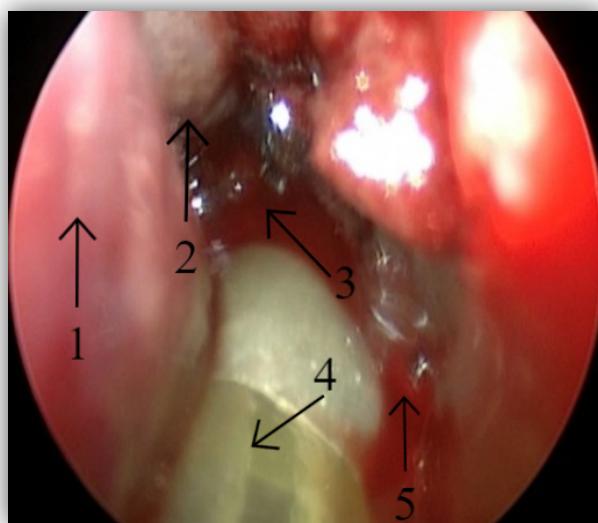


Рисунок 57 – Эндоскопическая хоанопластика с фиксацией задних септальных лоскутов слизистой баллоном ЯМИК пациентки К., 9 лет (1 – перегородка носа, 2 – верхний септальный лоскут, 3 – неохоана, 4 – баллон, 5 – ННР)

Особенностью операции явилось то, что атретическая пластина имела значительную толщину (около 2 мм), что потребовало использования долота и эндонарзального бора для остеорезекции и моделирования латеральной порции хоаны, далее из слизистой в области резецированного фрагмента соиника были сформированы верхний и нижний септальные лоскуты, которые были ротированы и уложены в области рострума и дна полости носа, после чего введен катетер ЯМИК, баллон заполнен 4,5 мл физраствора. В ходе операции одномоментно также выполнена септопластика и турбинопластика нижних носовых раковин. Баллон удален из полости носа на 2-е сутки после операции, после удаления баллона носовое дыхание незначительно затруднено с двух сторон в связи с реактивным отеком. Далее в течение последующих 4-х суток сохранялось умеренное затруднение носового дыхания, проводилась деконгестивная и элиминационная терапия. При эндоскопическом исследовании на 7-е сутки после операции визуализируется сформированная неохоана, начало эпителизации верхнего и нижнего лоскутов, умеренные наложения фибрина, без признаков рубцевания и тенденции к уменьшению просвета (Рисунок 58).

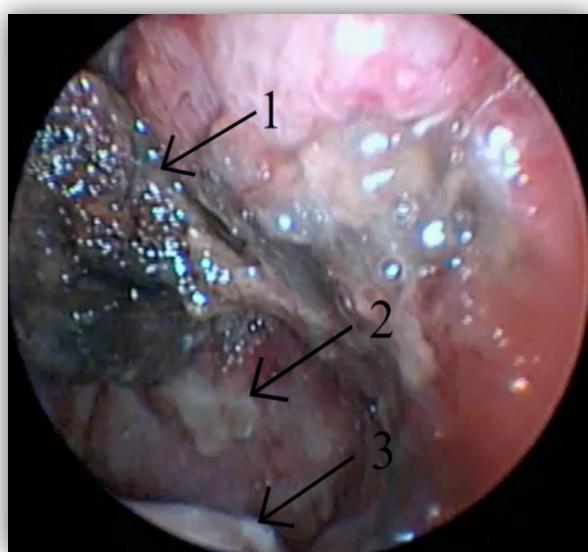


Рисунок 58 – Эпителизация верхнего и нижнего лоскутов, без признаков рубцевания на 7 сутки после операции у пациентки К., 9 лет (1 – верхний септальный лоскут в стадии эпителизации, 2 – неохоана, 3 – нижний септальный лоскут)

На 30-е сутки после операции визуализируется полная эпителизация поверхностей, отсутствует фибрин и корки, лоскуты конгруэнтны, без признаков рубцевания, носовое дыхание свободное с двух сторон (Рисунок 59).

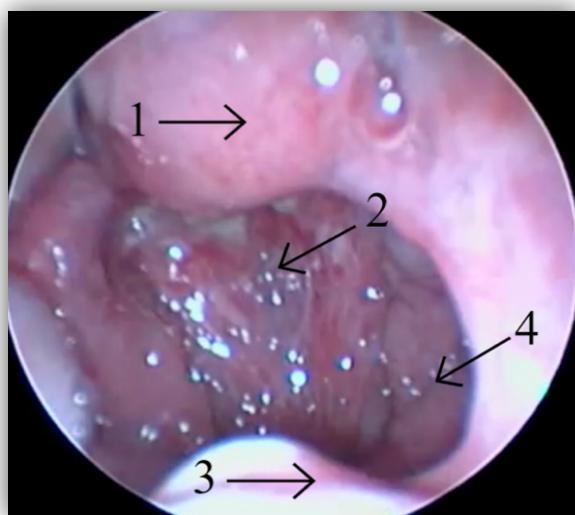


Рисунок 59 – Полная эпителизация поверхностей на 30 сутки после операции у пациентки К., 9 лет (1 – верхний септальный лоскут, 2 – неохоана, 3 – нижний септальный лоскут, 4 – устье слуховой трубы)

На 7-е сутки ребенок выписан из стационара для амбулаторного наблюдения, в катамнестическом периоде ребенок осмотрен через 30 сут., 6 мес., 1 год, на всем протяжении катамнестического наблюдения сохраняется полноценное носовое дыхание с оперированной стороны, а также с противоположной, что также подтверждено данными ПАРМ, признаков стенозирования отмечено не было (Таблица 33).

Таблица 33 – Анализ динамики операционных показателей пациентки Н.

Показатель	Значение анализируемых показателей
Длительность операции	87 минут
Объем кровопотери	21 мл
Длительность пребывания в ОАР	4 ч
Срок госпитализации	7 суток
СОП до / после операции	208 / 497 см ³ /сек
СС до / после операции	0,44 / 0,36 Па/см ³ /сек

Эндоскопическая эндонаазальная хоанопластика с формированием заднего верхнего и нижнего септальных лоскутов слизистой и фиксацией баллоном при двусторонней атрезии хоан

После выполнения анестезиологического обеспечения и интубации пациента операцию начинали с эндоскопической ревизии полости носа, осматривали все отделы полости носа, оценивали структуры остиомеatalного комплекса, состояние нижних и средних носовых раковин, осматривали зону атретической пластины. Далее в общие носовые ходы с двух сторон с целью анемизации слизистой оболочки вводили турунду с адреналином (1 мг/мл), разведенным 0,9% раствором NaCl в соотношении 1:1 на 3-5 минут после чего выполняется гидропрепаровка и инфильтрационная анестезия мукoperиоста задней трети перегородки носа с двух сторон с применением 0,9% р-ра NaCl и 1% р-ра лидокаин в соотношении 1:4. Далее по описанной ранее технике выполнялся разрез с наиболее удобной для хирурга стороны, отсепаровка слизистой оболочки и задняя септотомия с резекция атретической пластины с соблюдением описанных ранее анатомических ориентиров.

Далее эндоскопическими ножницами сформированные лоскуты слизистой отсекались снизу и заворачивались кверху в область рострума, где укладывались внахлест друг на друга. Такой вариант укладки лоскутов при двусторонней атрезии является наиболее оптимальным с точки зрения протекции костных структур и минимизации рубцовых изменений. Далее по описанной ранее методике шейвером удалялась рубцовая ткань и устанавливался баллон. Данная методика также применима при реконструктивной хоанотомии у детей старше года при полноценном ротовом дыхании с рестенозом после ранее проведенных вмешательств со стентированием.

Применение методики хоанопластики с щадящей септальной резекцией и формированием васкуляризованных лоскутов слизистой оболочки с последующей их ротацией и фиксацией баллоном также применимо у детей старше 1-2-х лет (при самостоятельном ротовом дыхании) при реконструктивных вмешательствах после ранее проведенной хоанотомии и рестенозе. Ниже приведен

клинический пример применения данного способа хоанопластики у ребенка с частичным двусторонним рестенозом хоан после ранее проведенной хоанотомии с применением стентов. С применением данной методики прооперировано 17 детей.

Клинический пример № 2

Арам А., возраст 5 лет, поступил с диагнозом: двусторонняя атрезия хоан, состояние после хоанотомии, рестеноз. Согласно анамнестическим данным в возрасте 10 дней ребенок был прооперирован по поводу двусторонней полно костной атрезии хоан, установлены трубки-стенты на 4 мес., после удаления стентов носовое дыхание оставалось затрудненным, однако позволило ребенку развиваться без дотации кислорода и выраженной гипоксии, начиная с 1 года ребенок все чаще дышал ртом и позже полностью перешел на ротовое дыхание, туалет носа был затруднен, перманентно обильное вязкое слизистое отделяемое, родители аспирировали слизь при помощи электроаспиратора 2-3 раза ежедневно. По данным риноэндоскопического исследования визуализируется циркулярное сужение просвета хоан с двух сторон до 2 мм в диаметре, в задних отделах носа застойное вязкое слизистое отделяемое (Рисунок 60).

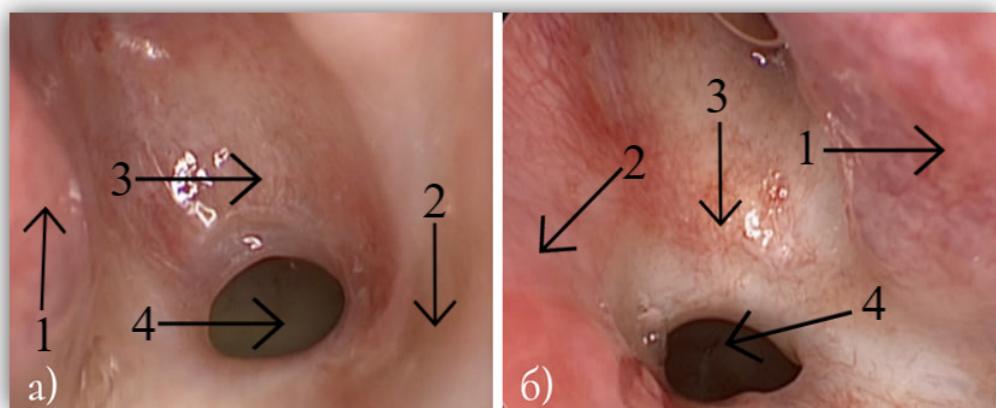


Рисунок 60 – Риноэндоскопическое исследование пациента А., 5 лет, частичное рестенозирование хоаны с двух сторон (а – слева, б – справа) (1 – нижние носовые раковины; 2 – перегородка носа; 3 – рубцовая мембрана; 4 – резидуальный просвет неохоаны)

По данным ПАРМ выраженное снижение СОП и повышение СС воздушного потока с двух сторон (Рисунок 61).

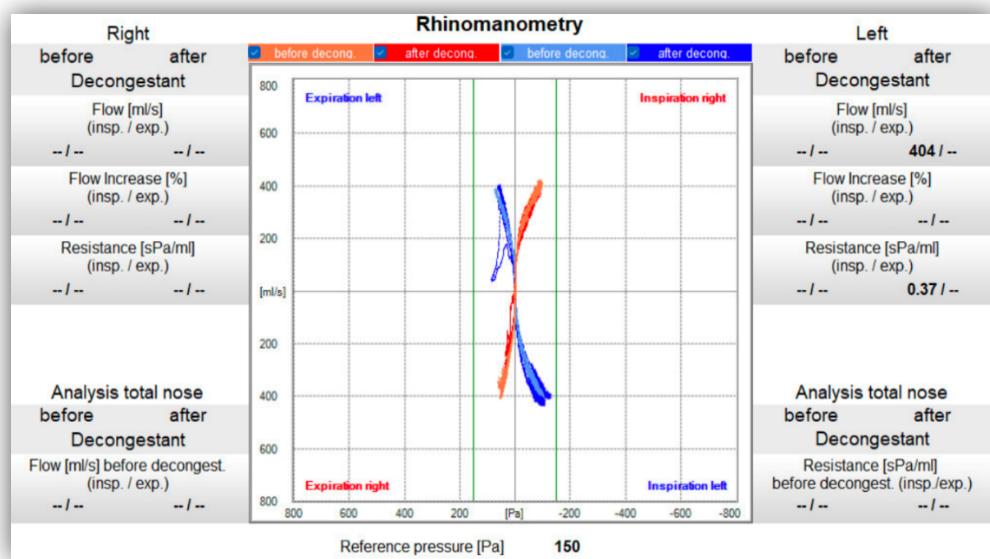


Рисунок 61 – Снижение СОП и повышение СС воздушного потока с двух сторон пациента А., 5 лет

Также отмечается выраженная обструкция задних отделов носа по данным акустической ринометрии (Рисунок 62).

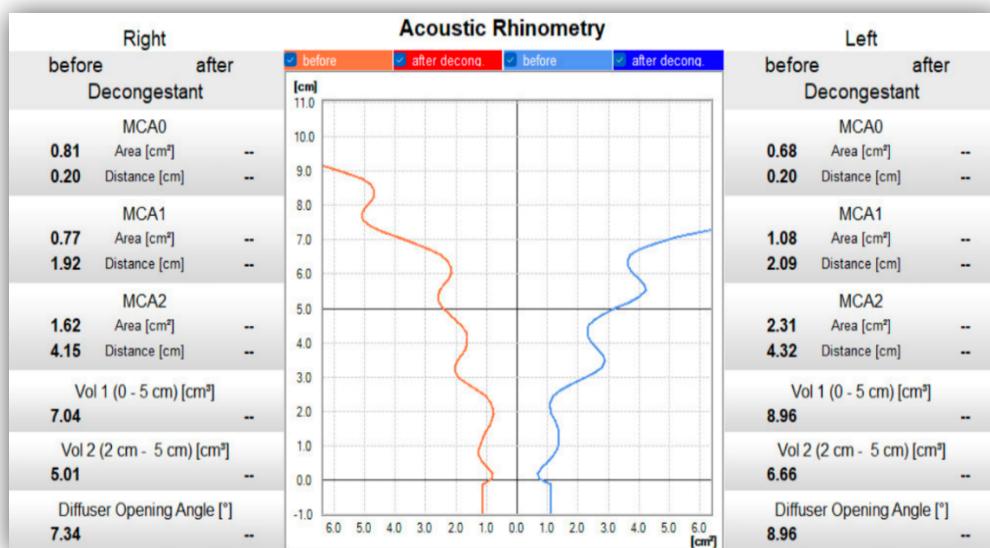


Рисунок 62 – Акустическая ринометрия. Обструкция задних отделов носа пациента А., 5 лет

Выполнена эндоскопическая хоанопластика с фиксацией задних септальных лоскутов баллоном ЯМИК по описанной методике (Рисунок 63).

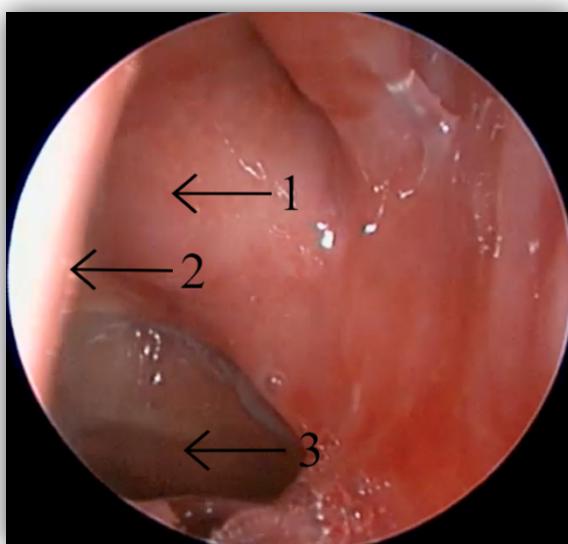


Рисунок 63 – 1 месяц после операции. Отсутствуют признаки рестенозирования и рубцевания пациента А., 5 лет (1 – верхний септальный лоскут, 2 – перегородка носа, 3 – неохоана)

Через 1 мес. после операции хоана сформирована правильно, септальные лоскуты в своде хоаны фиксированы и полностью эпителизированы, признаков рестенозирования и рубцевания нет. Носовое дыхание полностью восстановилось через 1 мес. после оперативного лечения, что подтверждается клинически, анамнестически, а также данными ПАРМ и акустической ринометрии (Таблица 34).

Таблица 34 – Анализ динамики операционных показателей пациента А.

<i>Показатель</i>	<i>Значение анализируемых показателей</i>
<i>Длительность операции</i>	91 минута
<i>Объем кровопотери</i>	19 мл
<i>Длительность пребывания в ОАР</i>	4 ч
<i>Срок госпитализации</i>	5 суток
<i>СОП до / после</i>	114 / 254 см ³ /сек
<i>СС до / после</i>	0,78 / 0,62 Па/см ³ /сек

**Эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием задних
септальных лоскутов и фиксации слизистой фибриновым kleem при
односторонней атрезии хоан**

При выявлении атрезии хоан у детей первого года жизни, когда ребенок не способен самостоятельно дышать через рот, особенно при двусторонней форме – безстентовая хоанопластика без тампонады полости носа имеет критически важное клиническое значение. В данной ситуации методика с применением баллона не применима ввиду необходимости обтурации полости носа на время ношения баллона. Для решения данной проблемы нами разработана методика безстентовой эндоскопической хоанопластики с фиксацией лоскутов слизистой фибриновым kleem (или аналогами). Техника данной операции заключается в следующем: после выполнения анестезиологического обеспечения и интубации пациента операцию начинали с эндоскопической ревизии полости носа, осматривали все отделы полости носа, оценивали структуры остиомеatalного комплекса, состояние нижних и средних носовых раковин, осматривали зону атретической пластины (Рисунок 64).

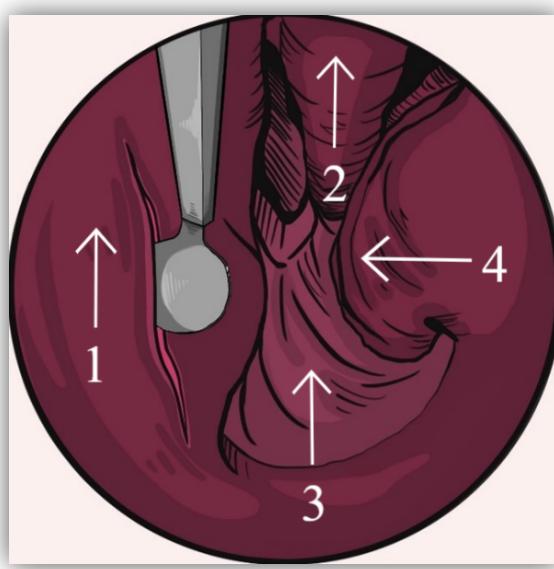


Рисунок 64 – Эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием задних септальных лоскутов. Разрез со стороны атрезии (1 – ПН, 2 – СНР, 3 – АП, 4 – НПР)

Далее выполнялась анемизация и гидропрепаровка слизистой оболочки носа. Далее по описанной ранее технике выполнялся разрез со стороны атрезии. Затем выполняли отсепаровку слизистой оболочки и заднюю септотомию с резекцией атретической пластины (Рисунок 65) с соблюдением описанных ранее анатомических ориентиров, после чего микродебридером удалялась атретическая часть слизистой оболочки (Рисунок 66) и корректировался размер сепタルных лоскутов.

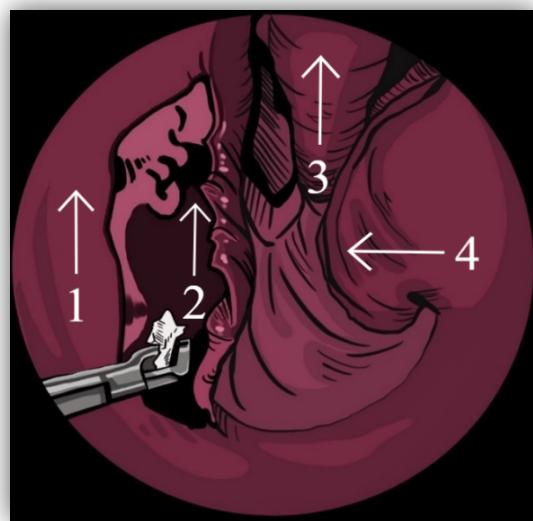


Рисунок 65 – Задняя селективная септотомия с резекцией атретической пластины
(1 – ПН, 2 – неохоана, 3 – СНР, 4 – ННР)

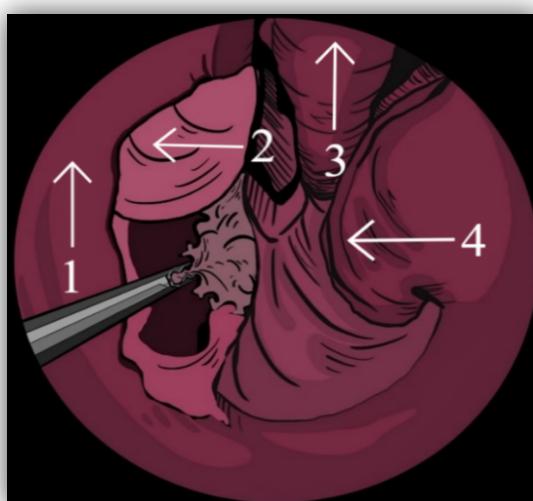


Рисунок 66 – Удаление атретической части слизистой оболочки с помощью микродебридера (1 – ПН, 2 – верхний сепタルный лоскут, 3 – СНР, 4 – ННР)

Далее эндоскопическими ножницами на стороне атрезии лоскут слизистой отсекается снизу и мобилизуется сверху для лучшей мобильности и ротации (Рисунок 67), под лоскут наносится фибриновый клей, после чего лоскут заворачивается кверху (Рисунок 68) в область рострума и прижимается распатором.

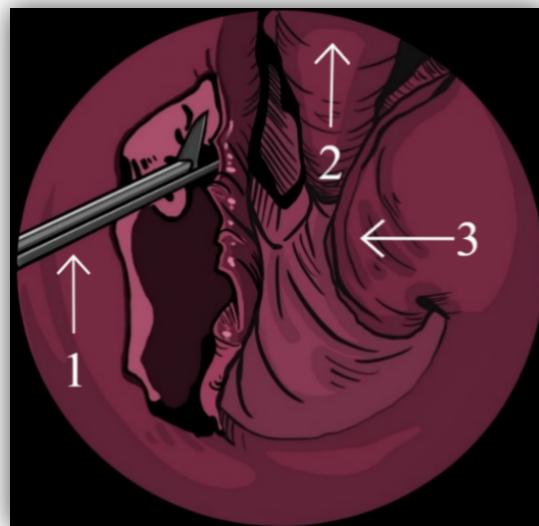


Рисунок 67 – Отсечение лоскута слизистой снизу и мобилизация сверху
(1 – ПН, 2 – СНР, 3 – ННР)

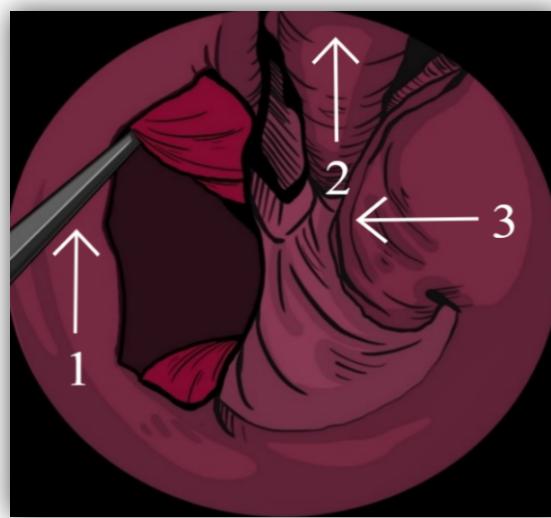


Рисунок 68 – Нанесение фибринового клея на лоскут, с последующим заворачиванием лоскута кверху (1 – ПН, 2 – СНР, 3 – ННР)

В то же время на здоровой стороне лоскут слизистой отсекается сверху, в области дна полости носа наносится фибриновый и лоскут укладывается на дно

полости носа, прижимается распатором. После укладки лоскута фибриновый клей наносили также на поверхность лоскутов с целью лучшей фиксации и гемостаза (Рисунок 69).

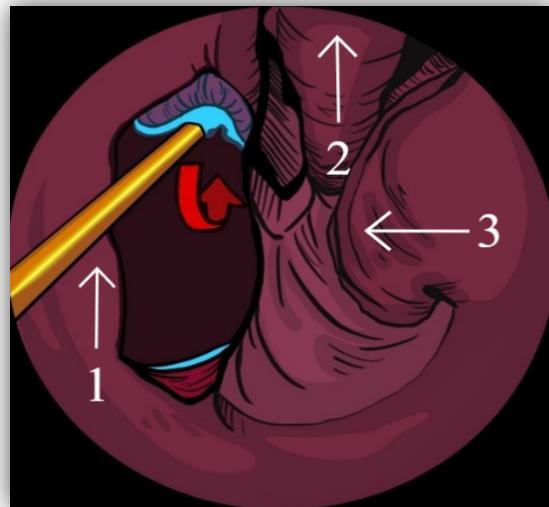


Рисунок 69 – Нанесение фибринового клея на поверхность лоскутов (1 – ПН, 2 – СНР, 3 – ННР)

Лоскуты прижимаются идерживаются в таком положении не менее 3 мин до появления признаков полимеризации клеевого состава (Рисунок 70).

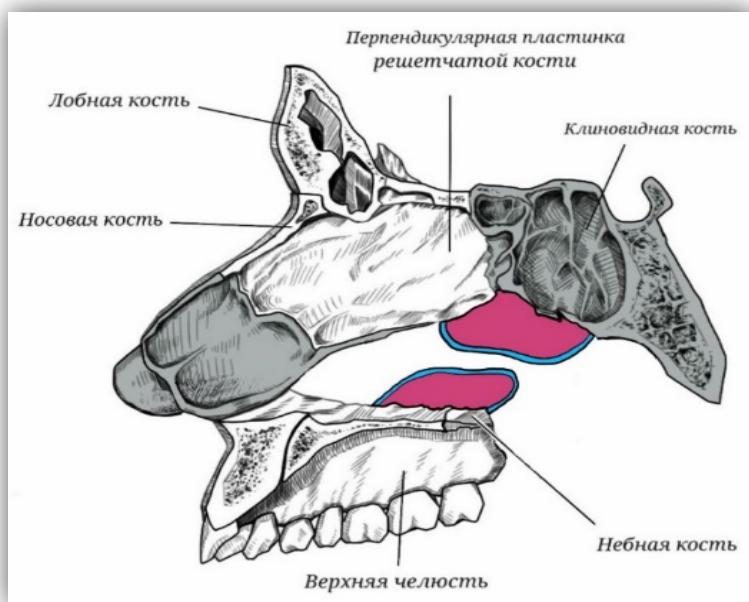


Рисунок 70 – Завершение операции. Верхний и нижний септальные лоскуты фиксированы фибриновым kleem

Таким образом, данная техника хоанопластики может использоваться у детей с первых дней жизни, а укладка лоскутов внахлест эффективна при односторонней форме атрезии хоан. Для демонстрации возможного применения описанной техники ниже приводим клинический пример ребенка 2-х лет с полной односторонней атрезией хоаны. С применением данной методики прооперировано 49 детей.

Клинический пример №3

Ясмина Б., возраст 2 года поступила с диагнозом: полная правосторонняя костная атрезия хоаны, синдром Дауна. По данным анамнеза у ребенка с рождения выраженное затруднение носового дыхания слева, которое усугубляется при ОРВИ, когда появляются признаки выраженного обструктивного апноэ сна, справа носовое дыхание отсутствует. С учетом возраста, ПАРМ и АРМ не проводились, оценку дыхания проводили по клиническим признакам. По данным КТ справа верифицирована полная костная атрезия хоаны (Рисунок 71).

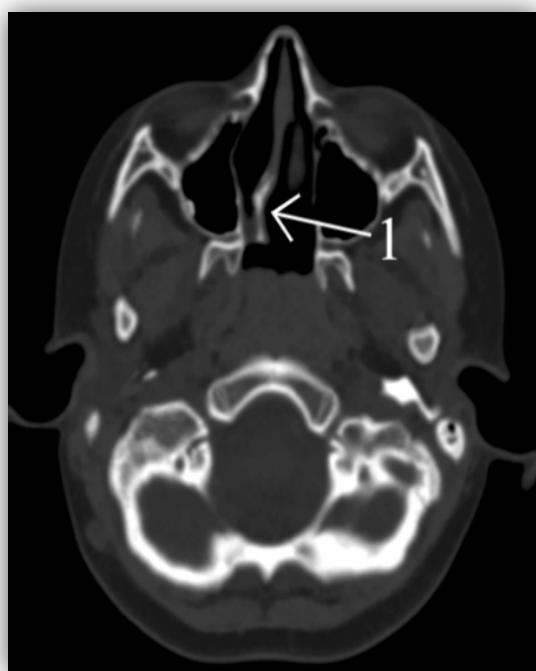


Рисунок 71 – Полная костная атрезия хоаны по данным КТ (1 – область атрезии справа)

Выполнена эндоскопическая хоанопластика с формированием задних септальных лоскутов и фиксацией фибриновым kleem. Для разреза слизистой и формирования лоскутов слизистой в данном случае применялся полупроводниковый лазер (Рисунок 72), далее по описанной ранее технике сформированы верхний и нижний септальные лоскуты, которые фиксированы фибриновым kleem (Рисунок 73), восстановление носового дыхания справа родители отметили уже через 2 часа после операции.

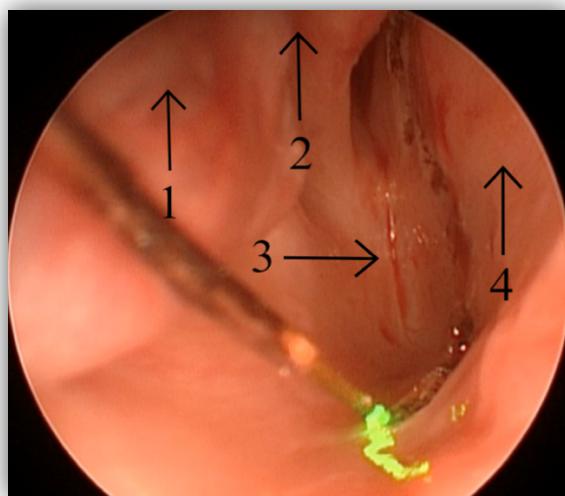


Рисунок 72 – Эндоскопическая хоанопластика с применением полупроводникового лазера пациентки Я., 2 года (1 – ННР, 2 – СНР, 3 – АП, 4 – ПН)

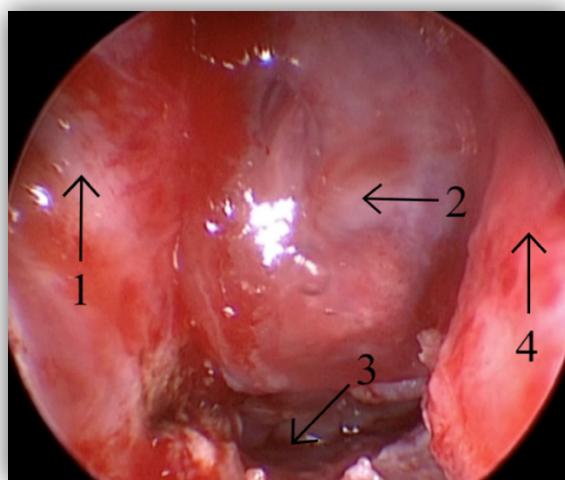


Рисунок 73 – Формирование верхнего и нижнего септальных лоскутов и их фиксация фибриновым kleем пациентки Я., 2 года (1 – ННР, 2 – верхний септальный лоскут, 3 – неохоана, 4 – ПН)

Далее ребенок наблюдался в катамнезе, осмотрен через 6 мес., при риноэндоскопическом исследовании визуализируется свободный просвет хоаны, без признаков рубцевания, септальные лоскуты фиксированы и полностью реэпителизированы (Рисунок 74).

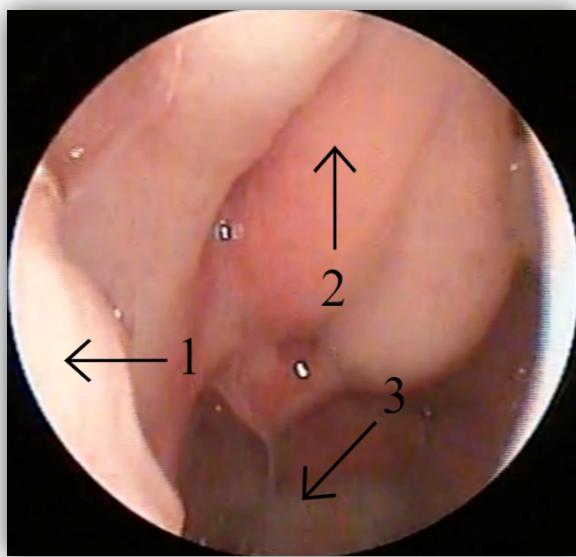


Рисунок 74 – 6 месяцев после операции. Свободный просвет хоаны без признаков рубцевания по данным риноэндоскопического исследования пациентки Я., 2 года (1 – верхние септальные лоскуты, уложенные внахлест, эпителизированы, 2 – свободный просвет неохоаны, 3 – ННР)

Ребенок был осмотрен в отдаленном периоде (через 2 года после операции), где также было подтверждено эффективное носовое дыхание с двух сторон по данным ПАРМ: СОП – 268,5 см³/сек., СС – 0,68 Па/см³/сек., что соответствует возрастной норме (Таблица 35).

Таблица 35 – Анализ динамики операционных показателей пациентки Б.

Показатель	Значение анализируемых показателей
Длительность операции	86 минут
Объем кровопотери	21 мл
Длительность пребывания в ОАР	3,5 ч
Срок госпитализации	5 суток

Эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием задних септальных лоскутов и фиксации слизистой фибриновым клеем при двусторонней атрезии хоан

После выполнения анестезиологического обеспечения и интубации пациента операцию выполнялась анемизация и гидропрепаровка слизистой оболочки носа. Далее по описанной ранее технике выполнялся разрез со стороны наиболее удобной для хирурга в плане доступа, отсепаровка слизистой оболочки и задняя септотомия с резекцией атретической пластины с соблюдением описанных ранее анатомических ориентиров, после чего микродебридером удалялась атретическая часть слизистой оболочки и корректировался размер септальных лоскутов. Далее эндоскопическими ножницами с двух сторон лоскуты слизистой отсекали снизу, между лоскутами в область рострума наносили фибриновый клей, после чего лоскуты укладывали внахлест друг на друга, прижимали распатором на 20-30 секунд до наступления кристаллизации клея. Фибриновый клей также наносили также поверх лоскутов с целью лучшей фиксации и гемостаза (Рисунок 75).

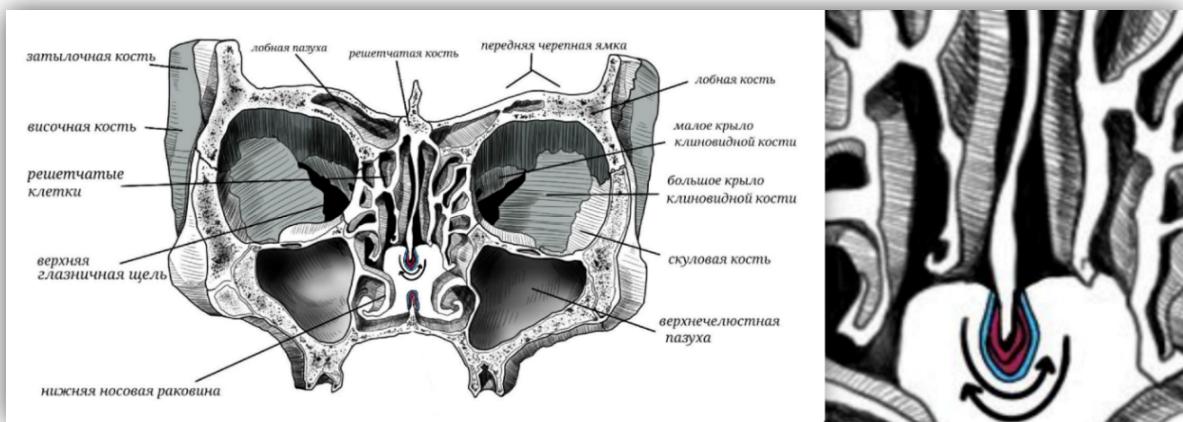


Рисунок 75 – Нанесение клея поверх лоскутов с целью лучшей фиксации и гемостаза

Описанная методика может эффективно применяться при хоанопластике у детей с двусторонней атрезией хоан, как первичного характера, так и при рестенозах. Для демонстрации практического применения данной методики нами представлен клинический случай ребенка 3 мес. с полной двусторонней атрезией

хоан и трахеостомой, которому была выполнена хоанопластика и далее в несколько этапов выполнена деканюляция. С применением данной методики прооперировано 27 детей.

Клинический пример №4

Артем Т., возраст 3 мес. поступил с диагнозом: полная двусторонняя костная атрезия хоан, носитель трахеостомы. Ребенку при рождении была диагностирована двусторонняя атрезия хоан, по месту жительства возможности провести хоанопластику не было в связи с чем после 8 суток на ИВЛ ребенку была наложена трахеостома. В возрасте 3-х месяцев ребенок поступил в ЛОР-отделение Института Вельтищева, где после фиброриноэндоскопического исследования диагноз был подтвержден. Ребенку выполнена эндоскопическая хоанопластика с фиксацией септальных лоскутов в хоане при помощи фибринового клея, на момент окончания операции хоаны сформированы в пределах описанных ранее анатомических ориентиров, лоскуты уложены в свод хоан и фиксированы фибриновым kleem (Рисунок 76).

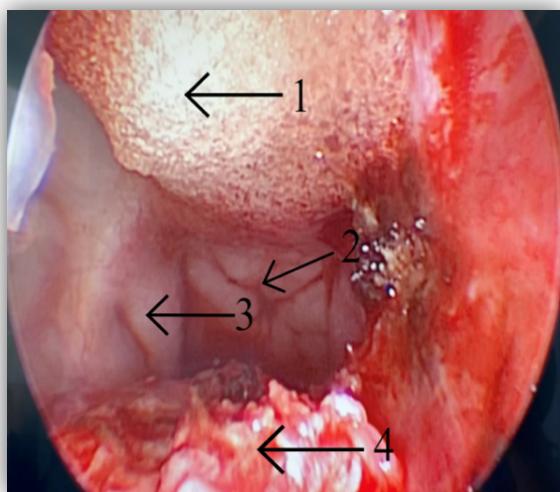


Рисунок 76 – Окончание операции. Хоаны сформированы в пределах описанных ранее анатомических ориентиров, лоскуты уложены в свод хоан и фиксированы фибриновым kleem пациента А., 3 месяца (1 – фибриновый kleй поверх септальных лоскутов, 2 – неохоана, 3 – устье слуховой трубы, 4 – дно полости носа)

Далее ребенок выписан на амбулаторное наблюдение с целью обучения ребенка носовому дыханию, рекомендована повторная госпитализация при появлении признаков самостоятельного носового дыхания при закрытой трахеостомической трубке. Через 3 мес. после хоанопластики ребенок госпитализирован для выполнения диагностической ларинготрахеоскопии с целью оценки трахеи в области трахеостомы, исследование показало наличие крупного фрагмента грануляционной ткани («коzyрька»), обтурирующего просвет трахеи на 2/3 (Рисунок 77).

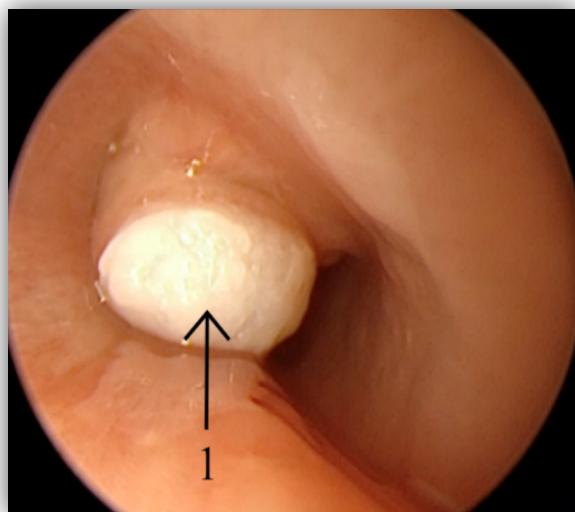


Рисунок 77 – 3 месяца после операции. Диагностическая ларинготрахеоскопия пациента А. (1 – крупный фрагмент грануляционной ткани («коzyрька»), который обтурирует просвет трахеи на 2/3)

Грануляционная ткань была удалена эндоларингеальным доступом при помощи прокусывающих инструментов и лазера (Рисунок 78). По данным эндоскопической ревизии неохоаны через 3 мес. после хоанопластики, лоскуты полностью реэпителизированы, неохоана сформирована правильно в пределах анатомически ориентиров, без признаков рубцевания и уменьшения диаметра. Далее ребенок был вновь госпитализирован через 3 мес. для эндоскопической ревизии трахеи и попытки деканюляции (Рисунок 79).

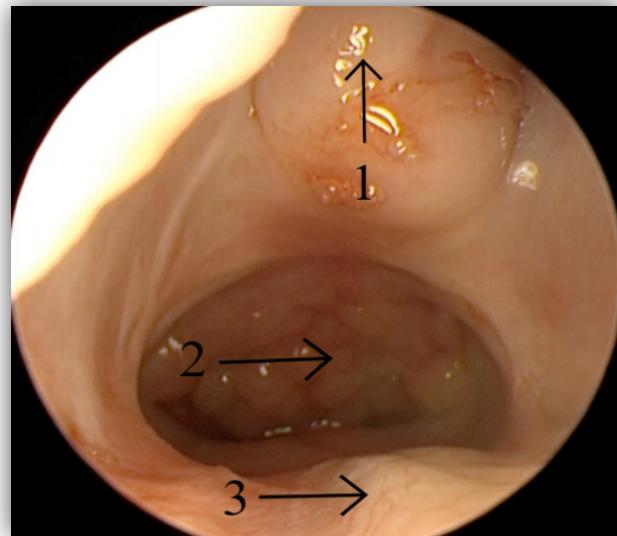


Рисунок 78 – Эндоскопическая ревизия неохона пациентка А. Неохона сформирована правильно в пределах анатомически ориентиров, без признаков рубцевания (1 – верхние septальные лоскуты, полностью состоятельны, 2 – просвет неохона, носоглотка, 3 – эпителизированный лоскут на дне полости носа)

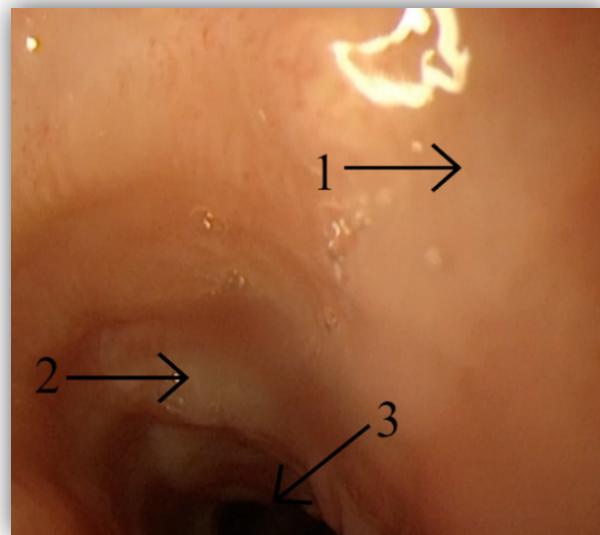


Рисунок 79 – 4 месяца после операции. Эндоскопическая ревизия трахеи и деканюляция пациента А. Полная реэпителизация раневой поверхности, без признаков стеноза и образования грануляционной ткани (1 – стенки трахеи, 2 – реэпителизированный участок в месте удаления грануляций, 3 – просвет трахеи)

По данным эндоскопического осмотра трахеи визуализируется полная реэпителизация раневой поверхности, без признаков стеноза и образования грануляционной ткани. Учитывая полноценное носовое дыхание без потери уровня сатурации кислорода в течение суток с закрытой трахеостомической трубкой, а также данные эндоскопического осмотра трахеи и неохонаны – принято решение о деканюляции.

Далее после деканюляции ребенок наблюдался в течение 24 часов в условиях реанимации, осуществлялся мониторинг уровня кислорода крови, газов крови, признаков апноэ и десатурации не зарегистрировано, носовое дыхание в полном объеме, ребенок переведен в соматическое отделение (Таблица 36)

Таблица 36 – Анализ динамики операционных показателей пациента Т.

Показатель	Значение анализируемых показателей
Длительность операции	96 минут
Объем кровопотери	12 мл
Длительность пребывания в ОАР	24 ч
Срок госпитализации	9 суток

Наблюдение было продолжено в течение 4-х суток, после чего выписан из стационара на амбулаторное наблюдение по месту жительства. В катамнестическом наблюдении через 1 год у ребенка сохраняется эффективное дыхание без отрицательной динамики.

Эндоскопическая эндоназальная реконструктивная хоанопластика при рубцовом стенозе после ранее проведенной хоанотомии с применением стентов

При рецидивах после ранее проведенной хирургической коррекции атрезии хоан тактика во многом зависит от степени рубцового рестенозирования, сохранности анатомических структур полости носа, коморбидного фона и возраста ребенка. Так, рецидивы можно разделить на полные и частичные. При полном

рецидиве возникает тотальная окклюзия просвета хоаны рубцовой тканью, когда клиническая картина атрезии хоан полностью возвращается (Рисунок 80).

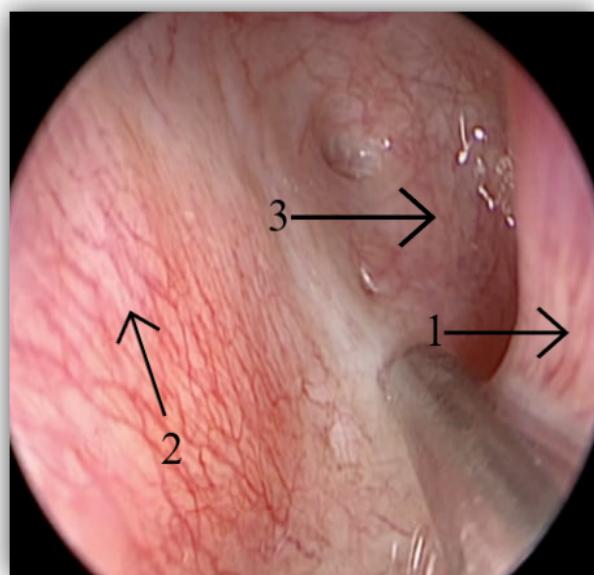


Рисунок 80 – Левая половина носа, осмотр при помощи эндоскопа 0°, 2,7 мм (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа; 3 – атретическая пластина)

При частичном рестенозе в отличии от полного сохраняется некий просвет в зоне неохоаны в месте установки стента, однако клинически у таких пациентов прогрессивно ухудшается носовое дыхание после удаления стента трубки, а со временем, по мере сужения просвета хоаны носовое дыхание может полностью прекратиться. Несмотря на сохранный просвет, его диаметра, как правило, бывает недостаточно для реализации адекватной аэродинамики воздушного потока в полости носа и осуществления полноценной вентиляции. Также, со временем нарушается физиологический пассаж слизистого отделяемого ввиду нарушения аэрации и возникает стаз слизи, которая полностью обтурирует существующий просвет (Рисунок 81).

При реконструктивной хоанопластике возможно применение, как технологии с фиксацией лоскутов баллоном, так и с использованием фибринового клея. При наличии синехий в полости носа выполняли их иссечение и коагулацию. Далее, по описанной ранее технике, выполнялся разрез со стороны наиболее

удобной для хирурга при двустороннем варианте атрезии и с атретической стороны при одностороннем варианте. Отсепаровка слизистой оболочки и задняя септотомия с резекцией атретической пластины (если она не была резецирована ранее) с соблюдением описанных ранее анатомических ориентиров, после чего микродебридером удалялась атретическая часть слизистой оболочки и корректировался размер септальных лоскутов.

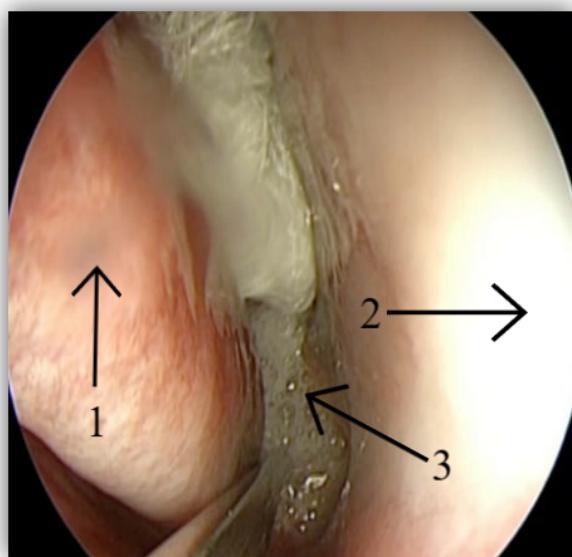


Рисунок 81 – Конгломерат слизи, обтурирующей просвет хоаны у ребенка 1-го года. Левая половина носа, осмотр ригидной оптикой 2,7 мм, 0⁰ (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа; 3 – зона атрезии)

При частичном рестенозе и сохранении просвета в атретической пластике – резекцию лоскута выполняли выше области хоанального отверстия, а слизистую в области неохоаны иссекали микродебридером. Далее эндоскопическими ножницами формировали лоскуты слизистой, которые чаще всего укладывали в своде носоглотки, укрывая костные дефекты, либо, при недостатке слизистой оболочки, формировали верхний и нижний септальные лоскуты, между лоскутами предварительно наносили фибриновый клей, после чего лоскуты укладывали на место и прижимали распатором для кристаллизации клея. Фибриновый клей также наносили также поверх лоскутов с целью лучшей фиксации и гемостаза.

Данная методика может применяться при любом виде рестенозирования, как полного, так и частичного, а также при односторонней и двусторонней формах рестеноза хоан после ранее проведенных вмешательств. Ниже приведен клинический пример применения данного способа реконструктивной хоанопластики у ребенка, ранее многократно оперированного по поводу атрезии хоан, которому была выполнена хоанопластика и симультанная аденотонзиллотомия с шунтированием барабанной полости. С применением данной методики прооперировано 38 детей.

Клинический пример №5

Алина А., возраст 4 года, диагноз: двусторонняя полная атрезия хоан, CHARGE-синдром, состояние после хоанотомии с применением стентов при рождении, трижды реоперирована, неоднократно реимплантированы стенты на срок от 1 до 4 мес., на момент поступления стенты удалены 6 мес. назад, со слов родителей после удаления стентов отмечают прогрессивное ухудшение носового дыхания с переходом на ротовое дыхание через 1 мес. после удаления стентов, на момент осмотра при поступлении в Институт Вельтищева у ребенка отмечаются выраженные признаки респираторного дистресса, у ребенка шумное дыхание в покое, которое усугубляется при беспокойстве, во сне у ребенка отмечаются эпизоды обструктивного апноэ, до 12 эпизодов апноэ в час, при выполнении ночного мониторинга уровня кислорода крови в момент апноэ отмечается падение сатурации до 86%. При ринофеброларингоскопическом исследовании: рестенозирование хоан с двух сторон с сохранением просвета не более 2 мм (Рисунок 82).

Визуализируется гипертрофия глоточной и небных миндалин III степени с полной обтурацией носоглотки и ротоглотки, полным блоком глоточных устьев слуховых труб (Рисунок 83), двусторонний средний экссудативный отит. По данным импедансометрии: тип «B» с двух сторон.

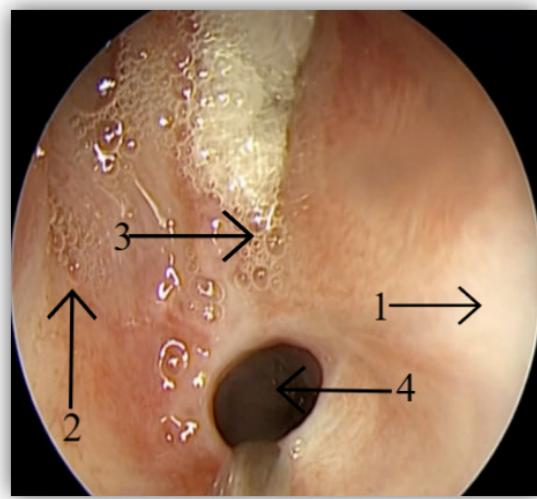


Рисунок 82 – Левая половина носа, осмотр при помощи эндооскопа 0^0 , 2,7 мм
 (1 – нижняя носовая раковина; 2 – перегородка носа; 3 – рубцовая мембрана; 4 –
 резидуальный просвет неоханы)

Интраоперационно: после дачи наркоза ребенку выполнен доступ описанной ранее технологии, проведена эндооскопическая реконструктивная хоанопластика с формированием задних верхних септальных лоскутов, далее лоскуты уложены в своде хоаны внахлест и фиксированы фибриновым клеем (Рисунок 84), просвет неоханы сформирован в пределах ранее обозначенных анатомических ориентиров.

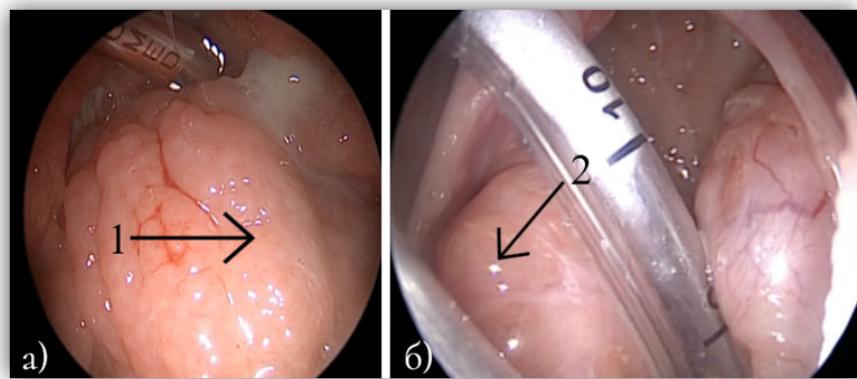


Рисунок 83 – Гипертрофия аденоидов и небных миндалин III степени с полной обтурацией носоглотки и ротоглотки (а), полным блоком глоточных устьев слуховых труб (б) пациентки А., 4 года (1 – лимфоидная ткань носоглотки (аденоиды); 2 – гипертрофированные небные миндалины)

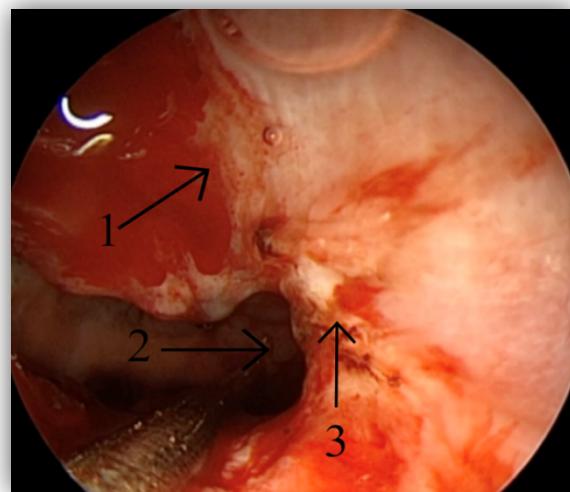


Рисунок 84 – Укладывание лоскутов в своде хоаны внахлест и фиксирование их фибриновым kleem пациентки А., 4 года (1 – септальные лоскуты в своде хоаны, фиксированные kleem, 2 – просвет неохоаны, 3 – латеральная часть хоаны с признаками коагуляции)

Далее под контролем эндоскопа с углом видения 70⁰ выполнена шейверная аденоотонзиллотомия, раневые поверхности коагулированы биполярным коагулятором, далее под контролем эндоскопа прямого видения 0⁰ выполнена миринготомия, отсосом аспирирован обильный вязкий экссудат и в барабанную перепонку установлен катушкообразный силиконовый шунт с двух сторон (Рисунок 85).

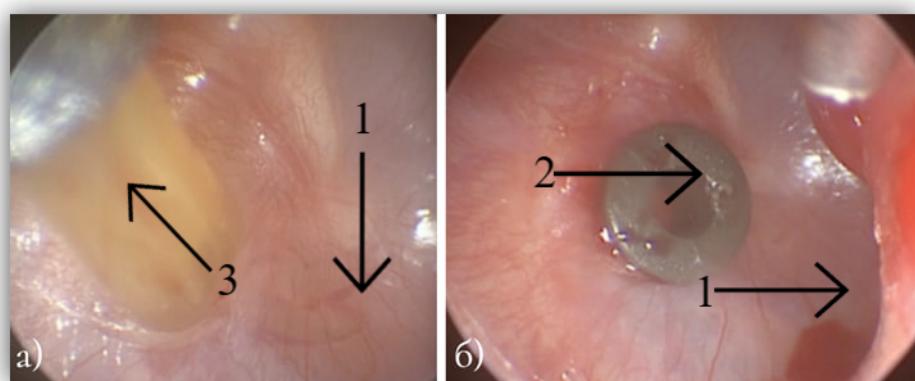


Рисунок 85 – Установка в барабанную перепонку катушкообразного силиконового шунта с двух сторон пациентке А., 4 года (а – вид слева, б – вид справа) (1 –

мезотимпанальная часть барабанной перепонки; 2 – силиконовый шунт в барабанной перепонке; 3 – экссудат, аспирированный из барабанной полости)

На момент окончания операции достигнут полный гемостаз. Тампонада полости носа не проводилась. Длительность операции: 124 мин. Кровопотеря: 64 мл. В раннем послеоперационном периоде в палате интенсивной терапии отмечается свободное носовое дыхание, рот у ребенка при этом закрыт, уровень кислорода крови 99%. Далее отмечалось умеренное ухудшение носового дыхания на 3 сутки после операции, что характерно в связи с нарастающими реактивными явлениями, ребенок выписан на 5-ые сутки после оперативного лечения (Таблица 37). По данным катамнестического наблюдения носовое дыхание и ночной сон нормализовались на 14-е сутки после операции, при ринофиброскопическом исследовании через 3 мес. отмечается полная реэпителилизация раневых поверхностей, умеренное ослизнение в своде носоглотки, без признаков рубцевания и рестенозирования, также ребенок осмотрен в катамнезе через 1 год, по данным эндоскопического исследования полости носа неохоана сформирована правильно, без признаков рестенозирования, носовое дыхание в полном объеме (Рисунок 86).

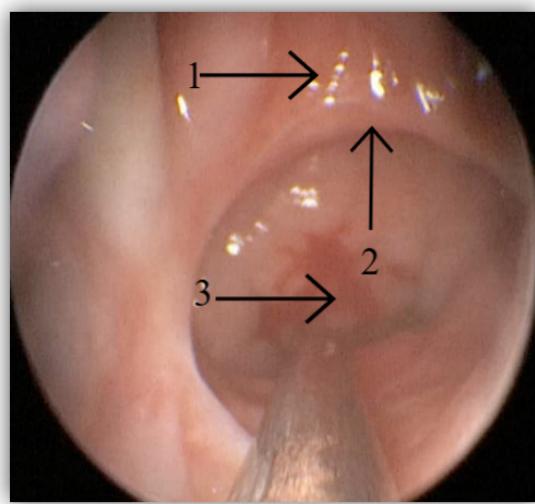


Рисунок 86 – Пациентка А., 4 года, 1 год после операции. Неохоана сформирована правильно, без признаков рестенозирования, носовое дыхание в полном объеме (1 – эпителилизированные лоскуты в своде неохоаны; 2 – свод неохоаны; 3 – глоточная миндалина)

Таблица 37 – Анализ динамики операционных показателей пациентки А.

<i>Показатель</i>	<i>Значение анализируемых показателей</i>
<i>Длительность операции</i>	128 минут
<i>Объем кровопотери</i>	24 мл
<i>Длительность пребывания в ОАР</i>	7 ч
<i>Срок госпитализации</i>	7 суток

На примере данного клинического случая продемонстрирована возможность применения данной методики реконструктивной хоанопластики в сочетании с хирургической коррекцией сопутствующей патологии, которая нередко встречается у детей с назальной обструкцией. Применение методики формирования задних септальных лоскутов с фиксацией фибриновым kleem, по сути, является универсальной при односторонней и двусторонней формах частичного или полного рестеноза хоан у детей и может применяться с первых дней жизни.

4.2. Эндоскопическая характеристика неохоан у пациентов после ранее проведенной хоанопластики без применения стентов

Одним из важнейших и объективных критериев эффективности хоанопластики является эндоскопическая картина неохоаны на разных сроках после проведенного хирургического вмешательства. Для эндоскопического осмотра использовали три варианта оптики в зависимости от возраста ребенка и анатомии: назофаринголарингоскоп толщиной 2,4 мм с изгибающим дистальным концом, ригидный эндоскоп толщиной 2,7 мм, либо ригидный эндоскоп толщиной 4 мм детям старшего возраста. У новорожденных детей иногда применяли ригидный эндоскоп толщиной 1,9 мм. На момент выписки из стационара диагностическая эндоскопия проводилась всем пациентам, однако в катамнезе эндоскопическое исследование провести всем пациентам не представлялось возможным, ввиду проживания пациентов в различных субъектах РФ и других

странах. Однако пациенты проходили эндоскопическое исследование по месту жительства, где выполнялась видеофиксация исследования, в дальнейшем файл высыпался в рамках заочной консультации в Институт Вельтищева и добавлялся в базу медиа данных. Всем пациентам ($n=157$) нами выполнена диагностическая эндоскопия на момент выписки из стационара (6-10 сут.), также нами проведена оценка эндоскопической картины через 1 мес. после операции ($n=143$) и через 6-12 мес. ($n=127$).

Для оценки динамического состояния полости носа и слизистой оболочки в неохане, процессов регенерации и изменения размеров неоханы все полученные эндоскопические данные архивировались на жестком диске и в облачном медиа хранилище. После получения серии эндоскопических снимков полученные данные анализировались в сравнении с предыдущими исследованиями. На наш взгляд, заключительное эндоскопическое исследование неоханы при ханопластике без применения стентов по описанной нами методике целесообразно проводить через 6-12 мес. после операции, поскольку при состоятельности неоханы на этих сроках дальнейшее стенозирование, как правило, невозможно. По нашему опыту, у большинства пациентов при состоятельности неоханы в первые 2-3 мес. после оперативного лечения дальнейшее стенозирование маловероятно, грануляции и рубцовые процессы, как правило, начинают формироваться в первый месяц после оперативного вмешательства.

Одним из важнейших критериев оценки эффективности ханопластики является сохранение адекватного просвета неоханы с состоятельным носовым дыханием. Нами оценивался размер неоханы в динамике на сроках 6-10 сут., 1 мес. и 6-12 мес. после операции, относительно неоханы на момент окончания операции. Для оценки степени сужения неоханы использовали следующие критерии: сужение неоханы менее, чем на 1/3 просвета, сужение неоханы на 1/3 просвета, сужение неоханы на 1/2 просвета, сужение неоханы на 2/3 просвета – частичный рестеноз, сужение неоханы более, чем на 2/3 – полный рестеноз.

Эндоскопическая оценка состояния просвета неоханы на разных сроках динамического наблюдения представлена в таблице 38.

Таблица 38 – Результаты эндоскопической оценки просвета неоханы у детей I и II группы после проведения хоанопластики без применения стентов на разных сроках динамического наблюдения

Состояние просвета неоханы	Частота встречаемости исследуемых величин у детей с ВАХ в группах в разные сроки контроля, n (%)											
	I группа (n=119)						II группа (n=38)					
	ОАХ n = 75			ДВАХ (n=44)			ОАХ (n=21)			ДВАХ (n=17)		
	6-10 сут. n = 75	1 мес. n = 75	6-12 мес. n=70	6-10 сут. n = 44	1 мес. n=42	6-12 мес. n = 41	6-10 сут. n=21	1 мес. n=21	6-12 мес. n=18	6-10 сут. n=17	1 мес. n=17	6-12 мес. n=16
Сужение неоханы менее, чем на 1/3 просвета	12 (16)	29 (38,6)	-	-	26 (61,9)	3 (7,3)	-	16 (76,2)	-	-	12 (70,5)	6 (37,5)
Сужение неоханы на 1/3 просвета	58 (77,3)	46 (61,3)	-	28 (63,6)	13 (30,9)	-	18 (85,7)	5 (23,8)	-	8 (47)	4 (82,3)	1 (6,3)
Сужение неоханы на 1/2 просвета	5 (6,7)	-	-	9 (20,4)	-	-	3 (14,2)	-	-	6 (35,4)	1 (76)	2 (12,5)
Сужение неоханы на 2/3 просвета	-	-	-	-	-	1 (2,4)	-	-	-	3 (17,6)	2 (11,8)	4 (25)

Как видно из таблицы 38 у пациентов в обеих группах на разных этапах динамического наблюдения отмечается сужение просвета неоханы после ханопластики с задними септальными лоскутами без применения стентов. Практически у всех пациентов в обеих группах отмечалось сужение просвета на 1/3 и более на момент выписки на 6-10 сутки, что связано с реактивным отеком на ранних сроках после оперативного вмешательства. На процессы регенерации и отек слизистой во многом влияли такие факторы, как возраст ребенка, анатомический вариант атрезии хан (ОАХ или ДВАХ), анатомические особенности полости носа ребенка, а также предшествующие вмешательства в полости носа (ханопластика с применением стента). У 1 (0,84%) ребенка с ДВАХ в I группе и у 4 (10,5%) детей с ДВАХ во II группе диагностировано субтотальное уменьшение просвета за счет обтурации грануляциями и синехиями со значимым нарушением дыхания, что потребовало ревизионных операций, после чего просвет неоханы был восстановлен. Примечательно, что все реоперированные дети были в возрасте до 1 года. Таким образом, по результатам динамической оценки состояния неоханы после применения метода ханопластики без использования стентов не выявлено ни одного случая полного рестеноза, а частота частичного рестеноза в отдаленном периоде составила 3,1% от общего числа пациентов.

Помимо просвета неоханы оценивали и состояние лоскутов слизистой, процессы регенерации, рубцовые изменения, образования корок и другие признаки репаративного процесса. При эндоскопическом исследовании полости носа и неоханы оценивали следующие параметры (Таблица 39):

- наличие патологического отделяемого в полости носа;
- наличие фибрина и грануляций в области неоханы;
- наличие корок в полости носа и в области неоханы;
- динамика изменения просвета неоханы по сравнению с предыдущим исследованием и состоятельность лоскутов слизистой в неохане;
- наличие рубцов/синехий в полости носа и неохане.

Таблица 39 – Эндоскопическая характеристика состояния неохоаны у детей 1 и 2 группы на разных сроках

Оцениваемый эндоскопический признак	Частота встречаемости исследуемых величин у детей с ВАХ в группах в разные сроки контроля, n (%)											
	I группа (n=119)						II группа (n=38)					
	ОАХ (n=75)			ДВАХ (n=44)			ОАХ (n=21)			ДВАХ (n=17)		
	6-10 сут. n=75	1 мес. n=75	6-12 мес. n=70	6-10 сут. n=44	1 мес. n=42	6-12 мес. n=41	6-10 сут. n=21	1 мес. n=21	6-12 мес. n=18	6-10 сут. n=17	1 мес. n=17	6-12 мес. n=16
Наличие патологического отделяемого в полости носа	73 (97,3)	18 (24)	6 (8,6)	44 (100)	36 (85,7)	11 (26,8)	20 (95,2)	17 (80,9)	9 (50)	17 (100)	12 (70,6)	6 (37,5)
Наличие фибрина и грануляций в области неохоаны	75 (100)	29 (38,7)	-	44 (100)	29 (69)	-	21 (100)	16 (76,2)	1 (5,5)	17 (100)	14 (82,3)	1 (6,2)
Наличие корок в полости носа и в области неохоаны	75 (100)	7 (9,3)	-	44 (100)	9 (21,4)	-	21 (100)	12 (57,1)	2 (11,1)	17 (100)	13 (76,5)	3 (18,7)
Наличие рубцов/синехий в полости носа и неохоане	-	-	-	-	-	1 (2,4)	-	-	1 (5,5)	-	-	2 (12,5)

Исходя из полученных данных можно судить о более быстром течении репаративных процессов у пациентов I группы по сравнению с пациентами II группы, которые ранее были оперированы, а некоторые и неоднократно. Так, через 6-12 мес. после хоанопластики у пациентов I группы с ДВАХ патологическое отделяемое в полости носа сохраняется у 11 (26,8%) пациентов, тогда как во II группе у пациентов с ДВАХ патологическое отделяемое сохраняется в 6 (37,5%) случаев. Аналогичным образом и образование корок у пациентов II группы превалирует при двусторонней форме атрезии (рестеноза) на сроке 1 мес. – 76,5% против 21,4%. В пользу того факта, что репаративные процессы идут дольше и тяжелее на оперированной слизистой оболочке говорит и тот факт, что через 6-12 мес. после оперативного лечения у пациентов с ДВАХ II группы в 12,5% случаев выявляются синехии, тогда, как у пациентов I группы лишь в 2,4%.

Таким образом, по данным эндоскопической оценки неохан у детей, оперированных методом формирования задних септальных лоскутов, фиксированных баллоном или kleem без применения стентов не выявлено эпизодов полного рестеноза, у 3 (1,9%) пациентов диагностировано сужение просвета за счет грануляция и синехий. На рисунке 87 представлен клинический случай с образованием синехии в неохане после реконструктивной хоанопластики с применением клеевой фиксации лоскутов без стентирования у ребенка, которому первично была выполнена хоанотомия со стентированием в возрасте 1 мес., далее ребенок был реоперирован по предлагаемой нами методике, однако при контрольном эндоскопическом исследовании была диагностирована синехия в неохане, что потребовало ревизионной хоанопластики. Микродебридером была удалена синехия, области геморрагии коагулированы, стенты также не применялись, после чего просвет неоханы был восстановлен, был достигнут клинический эффект и пациент выписан с самостоятельным носовым дыханием. Аналогичный клинический пример представлен на рисунке 88, когда после реконструктивной безстентовой хоанопластики в неохане сформировалась

грануляционная ткань, при ревизионной операции грануляционная ткань удалена и носовое дыхание восстановлено.

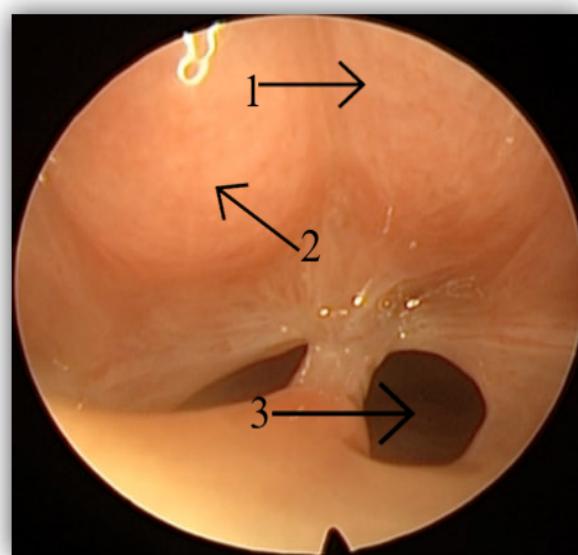


Рисунок 87 – Осмотр через левую половину носа эндоскопом 2,7 мм, 0 градусов. Синехия в области неоханы у ребенка после хоанопластики без применения стентов (1 – эпителилизированные лоскуты в своде неоханы; 2 – синехия в области неоханы; 3 – резидуальный просвет неоханы)

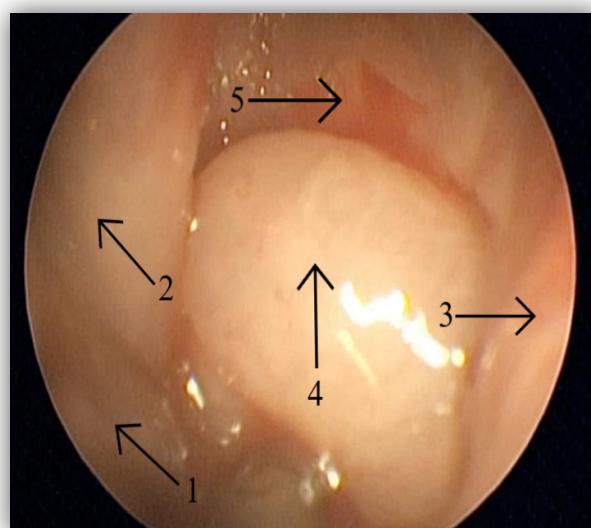


Рисунок 88 – Осмотр эндоскопом прямого введения (2,7 мм) через правую половину носа (1 – НПР, 2 – средняя носовая раковина, 3 – перегородка носа, 4 – грануляционная ткань, 5 – свод хоаны)

В отдаленном периоде у данных пациентов признаков стенозирования не выявлено.

4.3. Применение интраоперационной навигации при ханопластике у детей с врожденной атрезией хан

Интраоперационная навигация является очень важным вспомогательным инструментом в риносинусохирургии, благодаря электромагнитному или оптическому излучению данная система позволяет в процессе хирургического вмешательства определить положение инструмента в операционном поле и отслеживать его движение на серии компьютерных томограмм в трех проекциях. Как показано на рисунке 89, на экране монитора отображается серия компьютерных томограмм в аксиальной, сагиттальной и коронарной проекциях, где одновременно позиционируется наконечник инструмента.

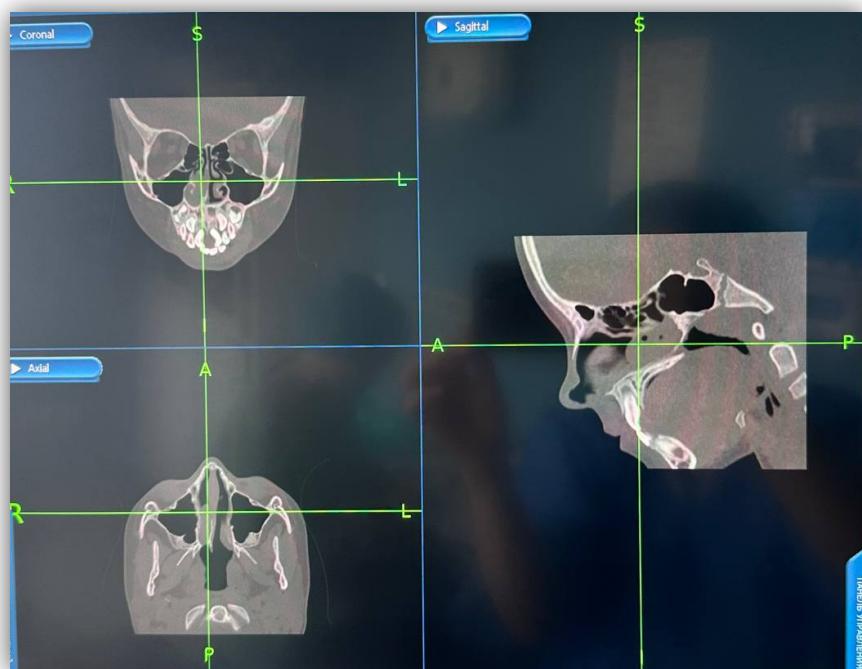


Рисунок 89 – Позиционирование навигационной метки в области атрезии на серии компьютерных томограмм в навигационной станции

Возможность определить в операционном поле те или иные анатомические ориентиры может значительно повысить безопасность, минимизировать частоту периоперационных осложнений.

В рамках настоящего исследования 25 пациентов было прооперировано с применением электромагнитной навигационной станции Fusion (Medtronic). (Таблица 40).

Таблица 40 – Характеристика пациентов, которые были прооперированы с применением интраоперационной навигации

Исследуемый показатель	Распределение по группам (n=25), n		
	I группа	II группа	
Возрастная группа	2-6 лет	9	6
	7-12 лет	4	2
	13-17 лет	3	1
Характер атрезии	Односторонняя	6	2
	Двусторонняя	10	7
Сочетанная патология	Расщелина твердого и мягкого неба	3	1
	Краниофациальные аномалии	2	2
	Наличие новообразований в полости носа	2	1
Продолжительность операции в различных возрастных группах, M±σ (мин.)	2-6 лет	96 ± 21,5	91 ± 19
	7-12 лет	101 ± 18	127 ± 21,4
	13-17 лет	119 ± 29,5	129 ± 27,5
Время калибровки навигационной станции, M±σ (мин.)		16 ± 4,5	17 ± 4,0

Одним из важных критериев для использования интраоперационной навигации является техническая возможность выполнения компьютерной томографии надлежащего качества, совместимой с системой навигации. Так, большинство детей были ранее обследованы по месту жительства, где уже была выполнена компьютерная томография, качество которой не позволяло

интегрировать ее в навигационную систему, а повторное КТ при поступлении не выполняли по причине отказа родителей. Также, для использования навигационной системы учитывали возраст ребенка, анамнез, анатомические особенности. Среднее время калибровки навигационной станции во время операции составило в I группе $16 \pm 4,5$ мин., во II группе – $17 \pm 4,0$ минут.

В нашем исследовании навигационная система преимущественно применялась у детей старшего возраста, у детей с рестенозами хоан после ранее проведенных вмешательств, а также при наличии сопутствующих анатомических аномалий, различные крациофиациальные аномалии при синдроме CHARGE, Крузона, Аперта.

Таким образом, из всех детей I группы 16 (13,4%) было прооперировано с применением интраоперационной навигации, а во II группе 9 (23,6%) пациентов, средний возраст детей в I группе составил $12,7 \pm 2,1$ лет, тогда, как во II группе этот показатель составил $7,2 \pm 1,8$ лет. Среди детей из I группы, прооперированных с применением навигационной станции односторонняя Вах была у 6 (37,5%) детей, двусторонняя у 10 (62,5%), тогда как во II группе этот показатель составил 2 (22,2%) и 7 (77,7%) соответственно. С сочетанной патологией под контролем интраоперационной патологии среди детей I группы прооперировано 7 (43,7%), а во II группе 4 (44,4%) пациентов.

Как видно из таблицы 40 показатели интраоперационного времени в пациентов, прооперированных с применением навигационной станции несколько выше. Это связано с необходимостью калибровки навигационного компьютера, а также со сложностями доступа и особенностями анатомии у пациентов, которые отбирались для применения навигационной системы. Ни у одного из прооперированных пациентов с применением навигационной станции не было отмечено интраоперационных осложнений.

4.3.1. Функциональная характеристика носового дыхания и архитектоники полости носа по результатам передней активной риноманометрии и акустической ринометрии

В связи с необходимостью корректного выполнения дыхательного маневра при проведении исследования, риноманометрию проводили только детям старше 6 лет, также исследование не проводилось детям с нарушением психического развития или негативной реакцией на манипуляции и осмотр. Из всех 157 пациентов исследование проведено у 52 пациентов, из них 11 пациентов с двусторонней атрезией хоан. Пациентам с двусторонней атрезией хоан ПАРМ проводилась только в послеоперационном периоде и при катамнестическом обследовании, поэтому данной группе пациентов (7 человек) исследование проводили на 6-10 сутки после операции (ориентировочно к моменту выписки), через 30 дней после операции и через 1 год после операции с целью оценки носового дыхания и состоятельности сформированной неохоаны. Основными показателями, оцениваемыми при ПАРМ, становится суммарный общий поток (СОП) и суммарное сопротивление (СС) в полости носа. Показатели со стороны атрезии также оценивались только в послеоперационном периоде на разных сроках наблюдения.

Диагностическое значение ПАРМ при атрезии хоан не играет большого значения: поток воздуха через пораженную хоану либо отсутствует совсем, либо снижен и повлиять на него без оперативного вмешательства невозможно. Однако, значение ПАРМ у пациентов с атрезией хоан состоит в оценке потока и сопротивления после формирования неохоаны и устранения сопутствующих изменений полости носа. В связи с многолетним предшествующим периодом отсутствия или значительного затруднения носового дыхания, дети в послеоперационном периоде иногда не могут достаточно объективно оценить качество носового дыхания, в том числе в связи с малым возрастом. Оценка же показателей ПАРМ позволяет объективно оценить и сопротивление

воздушной струи, и потоковые показатели вдыхаемого и выдыхаемого воздуха.

Стандарты показателей выверены только для взрослых и исследование дыхательной функции у детей всегда носит сравнительный характер, что не умаляет значение использования данного метода для оценки состояния носового дыхания у детей [29, 37]. Однако, в литературе встречаются публикации, в которых авторы приводят данные по стандартизации показателей ПАРМ у детей в зависимости от возраста, [36]. Согласно данным, приведенным работе профессора Шиленковой В.В. у детей в различных возрастных группах показатели СОП и СС могут варьировать, что представлено в таблице 41.

Таблица 41 – Возрастные показатели суммарного объемного потока и суммарного сопротивления при носовом дыхании у здоровых детей [36]

Возрастные группы	Величина исследуемого показателя при носовом дыхании у здоровых детей, $M \pm \sigma$	
	СОП (см³/сек.)	СС (Па/см³/сек.)
Дошкольный возраст (4-6 лет)	276,4±54,1	0,66±0,20
Младший школьный возраст (7-10 лет)	509,0±107,2	0,32±0,08
Старший школьный возраст (11-14 лет)	499,4±154,3	0,35±0,12
Подростковый возраст (15-17 лет)	583,6±188,5	0,23±0,07

Детям с односторонней первичной атрезией и рестенозом после ранее проведенных вмешательств (n=45) исследование проводилось, дополнительно, в предоперационном периоде, но только с непораженной стороны. Исследование выполняли только детям в возрасте старше 6 лет.

В таблицах 42 и 43 приведены показатели ПАРМ при носовом дыхании у детей с врожденной атрезией хоан в до и послеоперационном периоде.

Таблица 42 – Показатели суммарного объемного потока до и после хоанопластики у детей с врожденной атрезией хоан

Возрастная группа		Величина СОП (см ³ /сек) в группах исследования на этапе контроля ($M \pm \sigma$)								Уровень значимости (р)	
		I группа (n=38)				II группа (n=14)					
		до опер. P ₁	6 сут. после опер. P ₂	1 мес. после опер. P ₃	1 год после опер. P ₄	до опер. P ₅	6 сут. после опер. P ₆	1 мес. после опер. P ₇	1 год после опер. P ₈		
4-6 лет	OAX (n1=11, n2=4)	145±32	181±22	241±13	261±28	137±20	189±15	209±17	269±16	P _{1-2,1-3,1-4,5-8} , p<0,001 P ₅₋₆ , p=0,009 P ₅₋₇ , p=0,003	
	ДВАХ (n1=7, n2=4)	-	179±14	238±12	278±14	-	171±12	202±11	273±16	P _{2-3,2-4,6-8} , p<0,001 P ₆₋₇ , p=0,013	
7-14 лет	OAX (n1=10, n2=3)	376±24	401±12	420±12	484±39	345±18	398±12	441±16	492±31	P ₁₋₂ , p=0,009 P _{1-3,1-4} , p<0,001 P ₅₋₆ , p=0,024 P _{5-7,5-8} , p=0,006	
15-17 лет	OAX (n1=10, n2=3)	368±36	396±12	442±16	578±121	322±29	384±12	459±18	542±98	P ₁₋₂ , p=0,032 P _{1-3,1-4} , p<0,001 P ₅₋₆ , p=0,041 P ₅₋₇ , p=0,006 P ₅₋₈ , p=0,033	

Таблица 43 – Показатели суммарного сопротивления до и после хоанопластики у детей с врожденной атрезией хоан

Возрастная группа	Величина СС (Па/см ³ /сек.) в группах исследования на этапе контроля ($M \pm \sigma$)								Уровень значимости (p)	
	I группа (n=38)				II группа (n=14)					
	до опер. P ₁	6 сут. после опер. P ₂	1 мес. после опер. P ₃	1 год после опер. P ₄	до опер. P ₅	6 сут. после опер. P ₆	1 мес. после опер. P ₇	1 год после опер. P ₈		
4-6 лет	OAX (n1=11, n2=4)	0,83±0,09	0,76±0,09	0,61±0,06	0,58±0,06	0,76±0,07	0,71±0,11	0,57±0,09	0,55±0,06	P _{1-3,1-4,5-8} , p<0,001 P ₅₋₇ , p=0,031 P ₅₋₈ , p=0,008
	ДВАХ (n1=7, n2=4)	-	0,69±0,08	0,66±0,11	0,52±0,05	-	0,86±0,06	0,71±0,12	0,49±0,09	P _{2-4,6-8} , p<0,001
7-14 лет	OAX (n1=10, n2=3)	0,61±0,07	0,48±0,09	0,36±0,06	0,29±0,04	0,58±0,08	0,49±0,06	0,34±0,06	0,27±0,07	P ₁₋₂ , p=0,002 P _{1-3,1-4} , p<0,001 P ₅₋₇ , p=0,025 P ₅₋₈ , p=0,022
15-17 лет	OAX (n1=10, n2=3)	0,59±0,11	0,41±0,09	0,36±0,07	0,22±0,07	0,62±0,13	0,44±0,13	0,41±0,14	0,25±0,08	P _{1-2,1-3,1-4} , p<0,001 P ₅₋₈ , p=0,029

Для трактовки результатов использовались возрастные нормы, представленные в работе профессора Шиленковой В.В., где приведены показатели в зависимости от возрастных групп, однако пациенты младшего и старшего школьного возрастов нами объединены в одну подгруппу, ввиду незначительных отличий по данным СОП и СС у здоровых детей. Таким образом, наше исследование показало, что у детей с односторонней формой атрезии в обеих группах во всех возрастах отмечается тенденция к снижению СОП и повышению СС до операции на здоровой стороне, что обусловлено нарушением носового цикла при отсутствии дыхания на стороне атрезии, а также различной сопутствующей патологией в виде гипертрофии нижних носовых раковин, аденоидов, искривления перегородки носа и т.д. По данным оценки показателей ПАРМ на различных сроках катамнестического наблюдения не отмечено значительной разницы в показателях СОП и СС в обеих группах. Как видно из Таблицы 24 уже на 6-е сутки после операции, мы видим увеличение СОП со 145 ± 32 до 181 ± 22 см³/сек. и уменьшение СС с $0,83\pm0,09$ до $0,76\pm0,09$ Па/см³/сек. в возрастной группе до 6 лет у детей с односторонней формой атрезии хоан после первичной хоанопластики, аналогичная тенденция прослеживается и у детей при вторичной реконструктивной хоанопластике.

Сохранение признаков назальной обструкции на 6-е сутки, на момент выписки из стационара, объяснимо наличием реактивного отека в полости носа и хоанальной зоне, образованием фибрина и гиперсекрецией, что подтверждено эндоскопическими исследованиями. Как видно отмечается стабильный прирост СОП и снижение СС на этапе 1 мес. и через год после операции. Особенno показательна динамика СОП у детей II группы до реконструктивной хоанопластики без применения стентов (что также является показателем после первичной хоанотомии с применением стентов). Так, в возрастной группе 4-6 лет СОП до операции составил 137 ± 20 см³/сек., тогда как уже через 1 мес. этот показатель составил 209 ± 17 см³/сек., а через год - 269 ± 16 см³/сек. Аналогичная динамика наблюдается и в старших возрастных группах, так у детей 15-17 лет после первичной хоанотомии с применением стентов показатель СОП составил 322 ± 29

см³/сек., а через год после реконструктивной хоанопластики без применения стентов - 542 ± 98 см³/сек. Такая тенденция прослеживается в обеих группах - исследуемые показатели через год после проведения хоанопластики приближаются к нормальным возрастным показателям.

Показатели ПАРМ в нашем исследовании, в целом, соответствовали среднестатистическим показателям. В послеоперационном периоде отмечено увеличение показателей объема полости носа, что нами было связано с проведением симультанных операций: септопластика, подслизистая вазотомия нижних носовых раковин.

Данное исследование выполняли только детям старше 6 лет (n=22) при соблюдении полного комплаенса. Результаты акустической ринометрии до операции и на разных этапах катамнестического наблюдения представлены в таблице 44.

Таблица 44 – Результаты акустической ринометрии у детей с атрезией хоан до и после оперативного лечения

Исследуемый параметр	Величина показателя у детей с ВАХ до и после лечения, $M \pm \sigma$		
	До Операции (n=22)	Через 6 месяцев (n=20)	Через 12 месяцев (n=19)
МППС 1 (см²)	0,38±0,03	0,39±0,03	0,40±0,08
МППС 2 (см²)	0,67±0,02	0,72±0,15	0,75±0,34
ОПН1 (см³)	1,01±0,12	1,02±0,30	1,02±0,17
ОПН2 (см³)	1,8±0,23	2,17±0,22	2,59±0,24

По данным АРМ до операции у пациентов с односторонней и двусторонней формами ВАХ отмечается снижение МППС и ОПН по сравнению с нормальными значениями, так МППС1 составила $0,38 \pm 0,03$ см² до операции, а через 12 мес. после хоанопластики $0,40 \pm 0,08$ см². А при измерении ОПН2 до операции показатель составил $1,8 \pm 0,23$ см³ со значительной динамикой уже через 6 мес., когда

показатель составил $2,17 \pm 0,22$ см³, а через 12 мес. после хоанопластики уже $2,59 \pm 0,24$ см³, что говорит об увеличении объема полости носа и минимальной площади поперечного сечения.

Таким образом, по данным АРМ отмечается положительная динамика с восстановлением показателей приближенным к нормальным значениям уже через 6 мес. после хоанопластики.

4.4. Результаты пульсоксиметрии до и после оперативного лечения у детей с врожденной атрезией хоан

Всем детям в возрасте до 6 лет выполнялась пульсоксиметрия с целью мониторинга показателей уровня кислорода крови и оценки признаков дыхательной недостаточности. Пульсоксиметрия при поступлении и в динамике выполнялась всем детям в возрасте до 6 лет. Детям старшего возраста пульсоксиметрия выполнялась при поступлении, у всех пациентов этой возрастной группы показатели уровня кислорода крови были в норме. Всем детям проводили пульсоксиметрию до оперативного лечения, при выписке (на 6-10 сут.) и в катамнезе через 6-12 мес. (Таблица 45).

Таблица 45 – Показатели пульсоксиметрии до и после оперативного лечения у детей в различных возрастных группах с врожденной атрезией хоан (n=139)

Возрастные группы	Величина показателя уровня SpO ₂ (%) в группах на этапах контроля, M±σ					
	I группа			II группа		
	До операции	6 сут. после операции	6 мес. после операции	До операции	6 сут. после операции	6 мес. после операции
0-1 месяц	83,4±2,2	92,5±4,1	96,5±5,7	84±2,5	89±4,3	96±5,5
2 месяца - 1 год	87,2±4,3	94,4±6,1	98,4±7,1	86,4±3	93,1±5,1	95±4,2
2-6 лет	91,7±4,3	97±6,2	98,6±5,2	87,3±2	91,3±3,2	94,7±4,1

Особое внимание при мониторинге уровня кислорода нами уделялось детям первого года жизни, особенно новорожденным, когда пульсоксиметрия проводилась круглосуточно. По данным, представленным в таблице 45 видно, что наиболее часто сатурация была снижена при поступлении у детей в возрасте 0-1 мес., так у детей I группы при поступлении в среднем фиксировали уровень SpO₂ 83,4±2,2%, а уже при выписке на 6-е сутки этот показатель составил 92,5±4,1%, что является нормальным для детей этого возраста. Такой прирост уровня кислорода объясняется улучшением носового дыхания на фоне хоанопластики и регрессом отечно-реактивных явлений слизистой оболочки полости носа на этом сроке. У всех обследованных пациентов отмечается положительная динамика на момент выписки из стационара и нормальные показатели SpO₂ при оценке в отдаленном периоде.

Таким образом, для оценки эффективности хирургического лечения с применением метода безстентовой хоанопластики у детей с ВАХ изучалась эндоскопическая картина, функциональные показатели носового дыхания (с помощью передней активной риноманометрии, акустической ринометрии), оценивалась функция и сроки восстановления цилиарного эпителия полости носа, а также анализировались основные показатели качества жизни (до операции и на различных сроках после нее).

У детей с ОАХ показатели СОП на здоровой стороне соответствовали средней степени назальной обструкции, что, может свидетельствовать о воспалительных изменениях в полости носа и компенсаторной гипертрофии нижней носовой раковины на фоне длительной назальной обструкции, также смещение перегородки носа в здоровую сторону нередко становится причиной обструкции. Сохранение признаков назальной обструкции на 6-е сутки после операции было обусловлено реактивным постоперационным отеком, что подтверждалось данными риноэндоскопии. Улучшение показателей ПАРМ отмечалось у всех детей после хоанопластики, при этом значимой разницы в показателях СОП и СС в послеоперационном периоде при первичной и реконструктивной хоанопластике нами получено не было. Полученные данные соответствовали показателям нормального воздушного потока.

Исследование цилиарного эпителия показало влияние длительной назальной обструкции на состояние слизистой оболочки полости носа. Так, снижение ЧБР на стороне атрезии, вероятно было обусловлено перманентным стазом слизи и хроническим ринитом, как следствие отсутствия вентиляции. Аналогичная ситуация наблюдалась при двусторонней атрезии. Отмечалось устойчивое снижение ЧБР в первые месяцы после операции, что было обусловлено обширной травмой эпителия в процессе операции, а также в результате коагуляции и воздействия топических препаратов интраоперационно и на этапе реабилитации. Так, через 1, 6 и 12 месяцев после хирургического вмешательства показатель процентного содержания клеток с подвижными ресничками в цельных пластиах биоптата у детей с двусторонней ВАХ составил 65%, 77%, и 89% соответственно. У детей с односторонней ВАХ 74%, 85% и 91%. Таким образом, при оценке показателей в динамике было выявлено, что после восстановления нормального носового дыхания у детей с ВАХ, восстанавливается структура и функция цилиарного эпителия слизистой оболочки полости носа, что свидетельствует о его вторичной дисфункции обратимого характера у детей с ВАХ.

Проведенный анализ качества жизни согласно опроснику SF-36 и ВАШ у детей с врожденной атрезией хоан в группах после хирургического лечения, не выявил статистически значимых различий ни по одному из анализируемых показателей, как до, так и после операции в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах, что свидетельствует в пользу высокой эффективности метода безстентовой хоанопластики.

4.5. Результаты оценки мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у детей с рожденной атрезией хоан до и после оперативного лечения

В ранее проводимых исследованиях среди пациентов с ВАХ не изучались параметр мукоцилиарной функции. Действительно, характерных жалоб, которые можно было бы связать с нарушением МЦК, у пациентов с ВАХ не отмечается.

Скопление слизи в полости носа объяснимо отсутствием нормального оттока через несформированную хоану. При этом, стоит отметить, что ни в нашем исследовании, ни в ранее проведенных исследованиях не встречается случаев частых гнойно-воспалительных осложнений со стороны околоносовых пазух, что описано в литературном обзоре.

Как ранее было описано, существуют данные литературы, указывающие на ингибирующее действие на функцию МЦК некоторых препаратов, в частности севофлурана, который используется при анестезиологическом пособии. В ходе исследования нами было отмечено четкое снижение цилиарной функции в виде значительного уменьшения частоты биения ресничек, как на пораженной половине носа, так и на здоровой, в случае односторонней ВАХ, вплоть до полного прекращения двигательной активности ресничек мерцательного эпителия у больных, у которых была взята щеточная биопсия после дачи севофлурана. В связи с этим с целью исключения неправильной трактовки результатов в пользу ПЦД, всем пациентам щеточная биопсия выполнялась до дачи севофлурана.

Учитывая возраст детей и коморбидный фон, а также информированное согласие родителей на проведение щеточного биоптата эпителия для дальнейшего исследования – оценка мукоцилиарного эпителия проводилась не всем пациентам. Так, у 92 пациентов, поступивших на оперативное лечение, был проведен анализ МЦК до операции (Таблица 46). Из них 69 пациентов с односторонней атрезией и 23 пациентов с двусторонней формой атрезии хоан. Пациентам с ОАХ забор биоптатов производился с двух сторон с целью сравнения состояния МЦК здоровой стороны и пораженной.

По данным литературы, частота биения ресничек (ЧБР) у детей разных возрастных групп не имеет достоверных различий и составляет в среднем 5,5 Гц (4,77-6,50 Гц), что и было принято в нашем исследовании в качестве нормального показателя [Озерская И.В. и др., 2017]. До оперативного лечения у детей с односторонней атрезией хоан со стороны здоровой половины носа фиксируются нормальные значения частоты биения ресничек ($5,1 \pm 0,9$ Гц), с атретической стороны частота биения несколько ниже ($4,2 \pm 1,2$), что не может быть трактовано,

как патология, но в то же время некоторое снижение частоты биения ресничек на стороне атрезии может быть обусловлено перманентным стазом слизи и хроническим ринитом ввиду отсутствия вентиляции. Аналогичная ситуация наблюдается и при двусторонней атрезии, показатели ЧБР фиксировались на уровне $4,0 \pm 1,3$ Гц.

Таблица 46 – Частота биения ресничек у детей с врожденной атрезией хоан до оперативного вмешательства

Локализация атрезии		Величина показателя ЧБР (Гц) у детей с ВАХ, ($M \pm \sigma$)
Односторонняя ВАХ (n=69)	Здоровая половина носа	$5,1 \pm 0,9$
	Половина носа с атрезией	$4,2 \pm 1,2$
Двусторонняя ВАХ (n=23)		$4,0 \pm 1,3$

После оперативного лечения всем пациентам также повторно был взят щеточный биоптат слизистой полости носа и проведена оценка состояния МЦК на сроках 1, 6 и 12 мес. соответственно. Полученные данные на разных сроках послеоперационного наблюдения отражены в таблице 47. На разных сроках послеоперационного периода щеточные биоптаты для исследования состояния цилиарного эпителия удалось взять у 68 пациентов, из них 48 пациентов с ОАХ и 20 пациентов с ДВАХ. Так, исследование показало, что отмечается устойчивое снижение ЧБР в первые месяцы после операции, что обусловлено обширной травмой эпителия в процессе операции, а также в результате коагулляции и воздействия топических препаратов интраоперационно и на этапе реабилитации, что носит обратимый характер в связи с чем после завершения регенерации эпителия этот показатель восстанавливается на сроках 6 и 12 мес. послеоперационного периода.

Таблица 47 – Динамика частоты биения ресничек у детей с врожденной атрезией хоан после оперативного вмешательства

Локализация атрезии		Величина показателя ЧБР (Гц) у детей с ВАХ, ($M \pm \sigma$)		
		Через 1 месяц	Через 6 месяцев	Через 12 месяцев
Односторонняя ВАХ (n=48)	Здоровая половина носа	5,15±0,7	5,55±0,9	5,65±0,6
	Половина носа с атрезией	3,95±0,8	4,6±0,9	4,9±1,2
Двусторонняя ВАХ (n=20)		3,9±1,2	4,8±0,7	5,2±0,4

В нашем исследовании ЧБР у детей не отличалась от статистически нормальных значений и не имела статистически значимых различий у детей с двусторонней и односторонней атрезией (Рисунок 90).

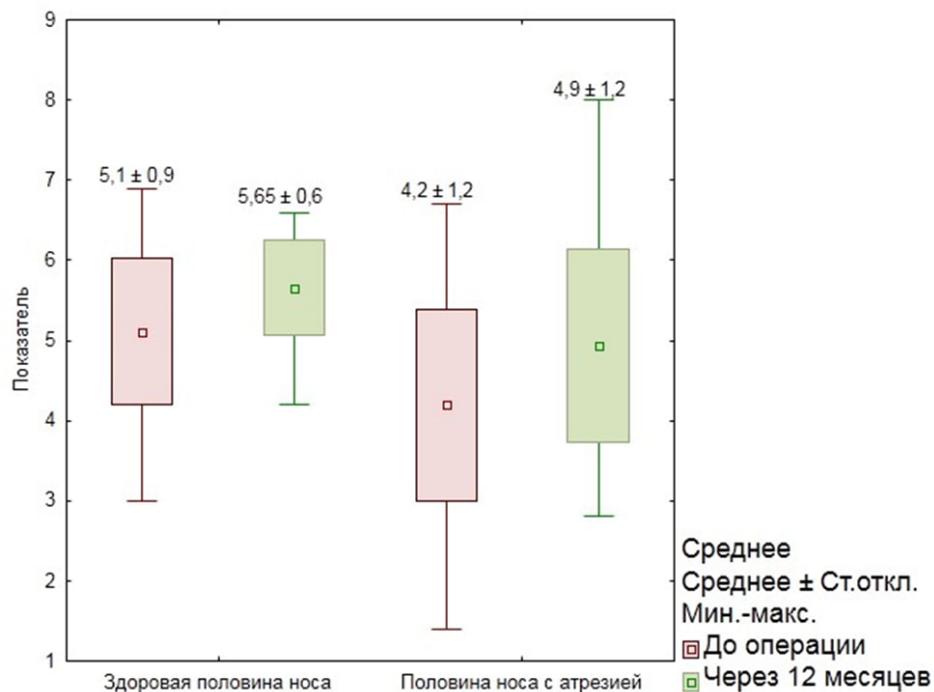


Рисунок 90 – Частота биения ресничек у детей с односторонней врожденной атрезией хоан

В ходе исследования также оценивали характер биения ресничек и процентное количество клеток с подвижными ресничками у детей с ВАХ: у детей с ДВАХ и у детей с ОАХ на пораженной стороне отмечалось снижение количества клеток с подвижными ресничками - 67% и 72% соответственно, при норме более 90%. У 3 (3,2%) детей описан превалирующий пульсирующий и маятникообразный характер биения ресничек. При этом в 95% случаев у детей с односторонним поражением на здоровой половине все параметры были в норме.

Так, через 1 месяц, 6 месяцев и 12 месяцев после оперативного вмешательства показатель процентного содержания клеток с подвижными ресничками в цельных пластиах биоптата у детей с ДВАХ составил 65%, 77%, и 89% соответственно. У детей с ОВАХ 74%, 85% и 91% (Таблица 48).

Таблица 48 – Процентное содержание клеток с подвижными ресничками в цельном пласте у детей с ВАХ

Страна исследования	Сравнительное процентное содержание клеток с подвижными ресничками в цельном пласте у детей с ВАХ на этапах исследования, %							
	До операции		1 мес. п/о		6 мес. п/о		12 мес. п/о	
	Сторо на АХ	ЗС	Сторо на АХ	ЗС	Сторо на АХ	ЗС	Сторо на АХ	ЗС
ОАХ	72	88	74	90	85	93	91	93
ДВАХ	67	-	65	-	77	-	89	-

Примечание. ЗС – здоровая сторона.

Односторонняя ВАХ в большинстве случаев не нарушает пневматизацию пазух, и по данным литературы не влияет на толщину слизистой оболочки и объем ВЧП, что в свою очередь должно корректно отражаться на работе мукоцилиарного аппарата. Но процентное содержание клеток с подвижными ресничками может быть снижено за счет того, что турбулентный поток воздуха на стороне поражения вызывает замещение мерцательного эпителия плоскоклеточным, что в свою очередь приводит к застою слизи и возникновению воспалительного процесса. И

за счет уменьшенного содержания клеток мерцательного эпителия снижается полноценная работа МЦК.

Как видно из полученных данных у детей с ОАХ на стороне поражения и у детей с ДВАХ наблюдалась тенденция к снижению функции мукоцилиарного клиренса. Отмечается снижение частоты биения ресничек клеток цилиарного эпителия и уменьшение процента клеток с подвижными ресницами на атретической стороне. Эта разница по сравнению со здоровой стороной у детей с односторонней ВАХ была статистически незначимой ($p=0,37$). Но следует отметить, что у детей с двусторонней ВАХ частота биения ресничек и процент клеток с подвижными ресничками были снижены более выраженно по сравнению с односторонней ВАХ, но статистически значимой разницы также получено не было.

Стоит отметить также, что у детей с ОВАХ на здоровой половине носа все оцениваемые параметры, показатели и характеристики мукоцилиарной функции были приближены к нормальным значениям. На наш взгляд, изменения, которые мы наблюдаем при оценке мукоцилиарной функции происходят из-за хронического воспалительного процесса и сниженной аэрации полости носа. Таким образом, при оценке показателей в динамике, можно сделать вывод о том, что после восстановления нормального носового дыхания у детей с ВАХ, восстанавливается и мукоцилиарная функция слизистой оболочки полости носа, что говорит о вторичной дисфункции цилиарного эпителия обратимого характера у детей с ВАХ.

4.6. Качество жизни детей с врожденной атрезией хоан в раннем и позднем послеоперационном периоде

Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан было оценено нами у 157 пациентов (100%) до оперативного лечения, у 86 пациентов (54,8%), через 4 недели, у 76 (48,4%) спустя 3 месяца и у 71 (45,2%) спустя 6 месяцев после операции. Все исследуемые (100%) II группы ($n=38$), которые были представлены

детьми с ВАХ и рестенозом, были ранее прооперированы в других клиниках по методике хоанотомии со стентированием (длительность ношения от 1 до 6 месяцев). У детей II группы (n=38) качество жизни после первичной операции с применением стентов было оценено при поступлении, при этом 12 (31,5%) детей поступили в стационар со стентами (на разных сроках после операции), 22 (57,8%) ребенка были опрошены на момент ношения стента при первичном обращении в клинику. Показатели общего качества жизни у детей с ВАХ до хоанопластики без применения стентов представлены в Таблице 49. При оценке качества жизни во II группе (n=38) статистически значимо худшими показателями по сравнению с I группой (n=119) на момент госпитализации оказались боль 53 [51; 58] балла, физическое функционирование (ФФ) 58 [54; 61], эмоциональное функционирование (ЭФ) 58 [58; 63], ролевое функционирование (РФ) и психологическое здоровье (ПЗ) 59 [55; 62] и 59 [59; 65] соответственно ($p<0,001$) (Рисунок 91).

Таблица 49 – Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан в группах до операции по данным опросника SF-36

Показатель	Величина исследуемых показателей в группах в баллах, Мe [25%; 75%]		
	Группа 1	Группа 2	p – уровень значимости
Физическое функционирование (ФФ)	64 [58; 70]	58 [54; 61]	p<0,001
Ролевое функционирование (РФ)	68 [60; 74]	59 [55; 62]	p<0,001
Боль	81 [78; 86]	53 [51; 58]	p<0,001
Общее здоровье (ОЗ)	69 [64; 69]	67 [62; 69]	$p=0,096$
Жизнеспособность (ЖС)	68 [62; 72]	67 [60; 70]	$p=0,067$
Социальное функционирование (СФ)	69 [65; 71]	68 [63; 70]	$p=0,058$
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	68 [60; 72]	58 [58; 63]	p<0,001
Психологическое здоровье (ПЗ)	67 [63; 69]	59 [59; 65]	p<0,001

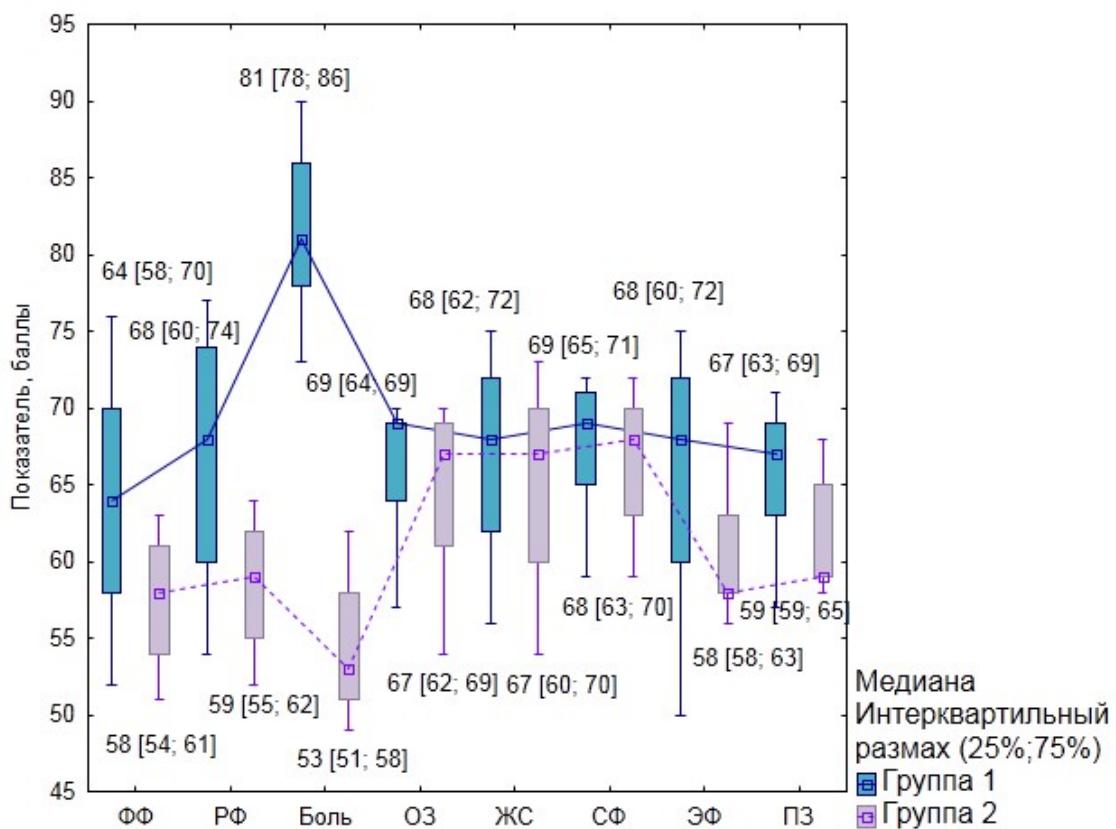


Рисунок 91 – Оценка качества жизни детей с врожденной атрезией хоан в группах до операции

Нами проводилась оценка качества жизни в группах исследования через 4 недели после операции (Таблица 50). Наиболее высокими показателями в группах были боль и социальное функционирование (СФ), медиана которых в I группе составила 90 [86; 93] и 90 [89; 93] балла, во II группе 89 [85; 92] и 89 [87; 91] баллов соответственно ($p=0,258$ и $p=0,057$). Наиболее низкими были показатели ролевого функционирования (РФ) и физического функционирования (ФФ) медиана которых составила в I группе 87 [84; 89] и 88 [84; 89] баллов соответственно, во II группе 86 [83; 87] и 87 [83; 88] баллов ($p=0,133$ и $p=0,100$). Статистически значимые различия не обнаружены при сравнении между группами через 4 недели после оперативного вмешательства ($p>0,05$) (Рисунок 92).

Таблица 50 – Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан через 4 недели после операции

Показатель	Величина исследуемых показателей в группах в баллах, Ме [25%; 75%]		
	Группа I	Группа II	p – уровень значимости
Физическое функционирование (ФФ)	88 [84; 89]	87 [83; 88]	p=0,100
Ролевое функционирование (РФ)	87 [84; 89]	86 [83; 87]	p=0,133
Боль	90 [86; 93]	89 [85; 92]	p=0,258
Общее здоровье (ОЗ)	92 [90; 94]	90 [88; 93]	p=0,052
Жизнеспособность (ЖС)	89 [85; 91]	88 [84; 90]	p=0,269
Социальное функционирование (СФ)	90 [89; 93]	89 [87; 91]	p=0,057
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	89 [85; 91]	88 [84; 90]	p=0,352
Психологическое здоровье (ПЗ)	89 [88; 92]	88 [88; 90]	p=0,085

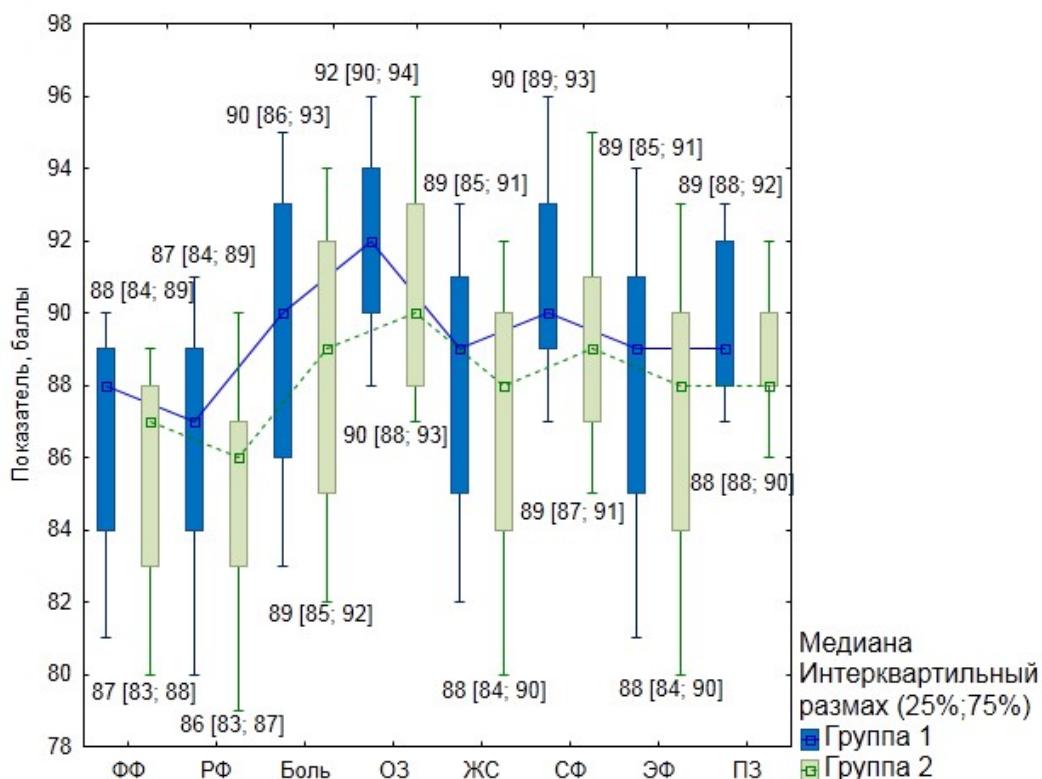


Рисунок 92 – Оценка качества жизни детей с врожденной атрезией хоан в группах через 4 недели после операции

При сравнении II группы ($n=38$) до оперативного лечения и спустя 4 недели после, выявлены статистически значимые улучшения всех показателей качества жизни ($p<0,001$), что показано на рисунке 93.

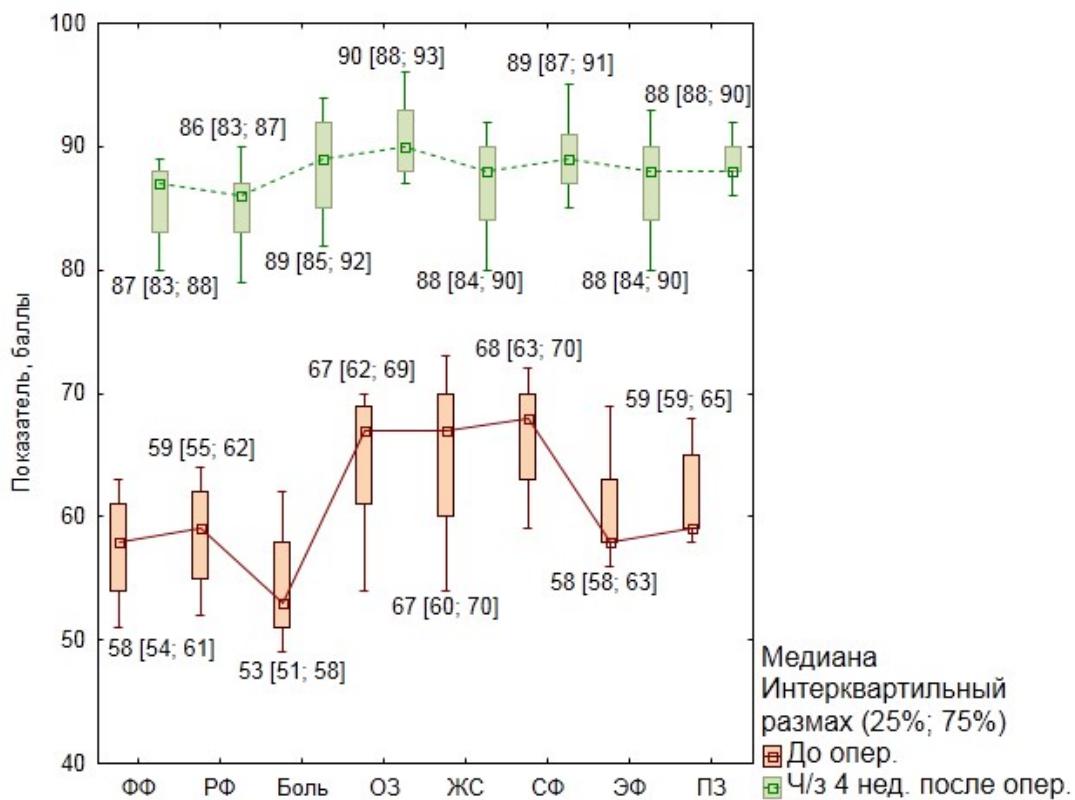


Рисунок 93 – Сравнительная оценка качества жизни детей II группы ($n=38$) (ранее оперированы с применением стентов) до и спустя 4 недели после операции

Следующая оценка качества жизни в группах исследования проводилась нами спустя 3 месяца после хоанопластики без применения стентов. Наиболее низкими показателями в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов являлись показатели физического функционирования (ФФ). Так, в I группе медиана ФФ составила 90 [88; 91] баллов, во II группе медиана показателя ФФ составила 89 [88; 92] балла ($p=0,869$). Наиболее высоким в обеих группах оказались показатели жизнеспособности (ЖС) и боли, которые составили в I группе 94 [92; 95] и 96 [87; 96] баллов соответственно, во II группе 93 [91; 95] и 95 [88; 96] баллов ($p=0,299$ и $p=0,204$) (Таблица 51). При сравнении между группами через 3 месяца после оперативного вмешательства статистически значимые различия отсутствуют ($p>0,05$) (Рисунок 94).

Таблица 51 – Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан в группах через 3 месяца после операции

Показатель	Величина исследуемых показателей в группах в баллах, Ме [25%; 75%]		
	Группа I	Группа II	p – уровень значимости
Физическое функционирование (ФФ)	90 [88; 91]	89 [88; 92]	p=0,869
Ролевое функционирование (РФ)	91 [89; 92]	90 [88; 92]	p=0,471
Боль	96 [87; 96]	95 [88; 96]	p=0,204
Общее здоровье (ОЗ)	92 [89; 93]	91 [89; 93]	p=0,475
Жизнеспособность (ЖС)	94 [92; 95]	93 [91; 95]	p=0,299
Социальное функционирование (СФ)	91 [90; 92]	90 [89; 92]	p=0,208
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	93 [92; 94]	92 [91; 94]	p=0,291
Психологическое здоровье (ПЗ)	92 [90; 93]	91 [90; 93]	p=0,413

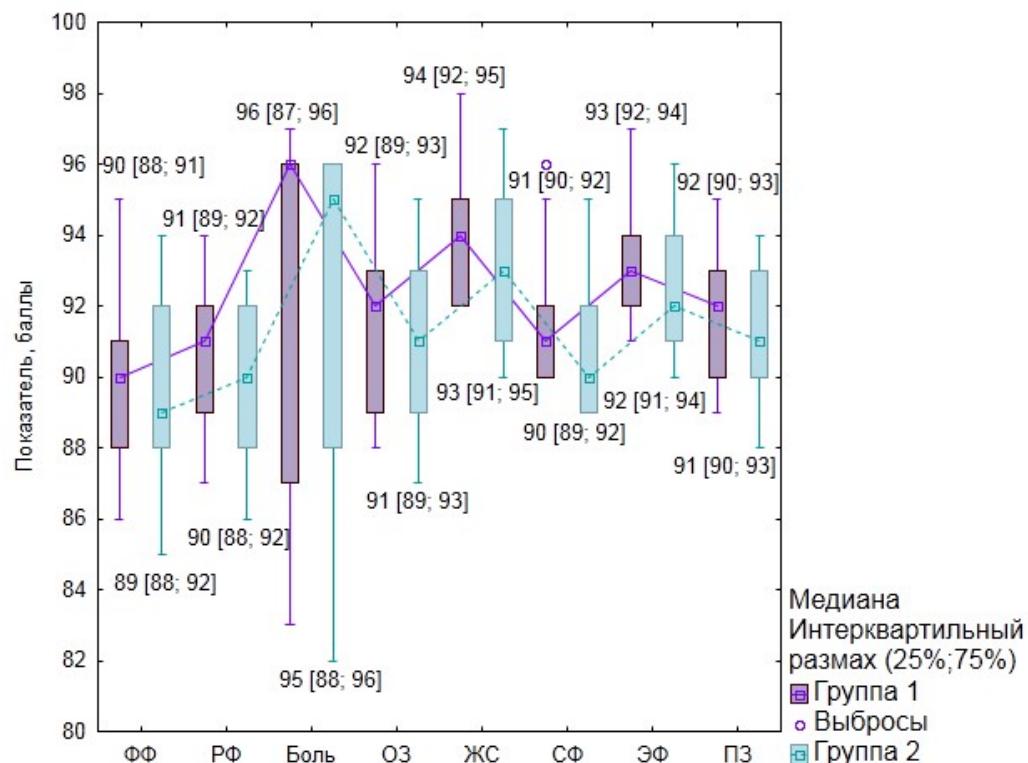


Рисунок 94 – Оценка качества жизни больных детей с врожденной атрезией хоан в группах через 3 месяца после операции

Качество жизни пациентов в группах в отдаленном периоде спустя 6 месяцев после операции представлено нами в таблице 52. Медиана физического функционирования (ФФ) была наиболее высокой в обеих группах и составляла в I группе 98 [97; 99] и во II группе 97 [96; 98] баллов ($p=0,230$). Медиана боли составила в 1 группе 98 [97; 99] и во 2 группе 97 [96; 98] баллов ($p=0,063$). Наиболее низкими в обеих группах остались показатели жизнеспособности (ЖС) и социального функционирования (СФ), в 1 группе медиана составила 96 [93; 97] и 96 [94; 96] балла, во II группе 95 [92; 96] и 95 [93; 96] баллов соответственно ($p=0,100$ и $p=0,163$). На рисунке 95 продемонстрировано также, что показатели эмоционального функционирования (ЭФ) были высокими и составили в I группе 98 [96; 98] баллов, а во II группе 97 [95; 98] баллов, что значимо не различается ($p>0,05$).

Таблица 52 – Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан в группах через 6 месяцев после операции

Показатель	Величина исследуемых показателей в группах в баллах, Ме [25%; 75%]		
	Группа I	Группа II	p – уровень значимости
Физическое функционирование (ФФ)	98 [97; 99]	97 [96; 98]	$p=0,230$
Ролевое функционирование (РФ)	97 [95; 98]	96 [94; 97]	$p=0,112$
Боль	98 [97; 99]	97 [96; 98]	$p=0,063$
Общее здоровье (ОЗ)	97 [95; 98]	96 [94; 97]	$p=0,151$
Жизнеспособность (ЖС)	96 [93; 97]	95 [92; 96]	$p=0,100$
Социальное функционирование (СФ)	96 [94; 96]	95 [93; 96]	$p=0,163$
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	98 [96; 98]	97 [95; 98]	$p=0,063$
Психологическое здоровье (ПЗ)	97 [95; 98]	96 [95; 97]	$p=0,135$

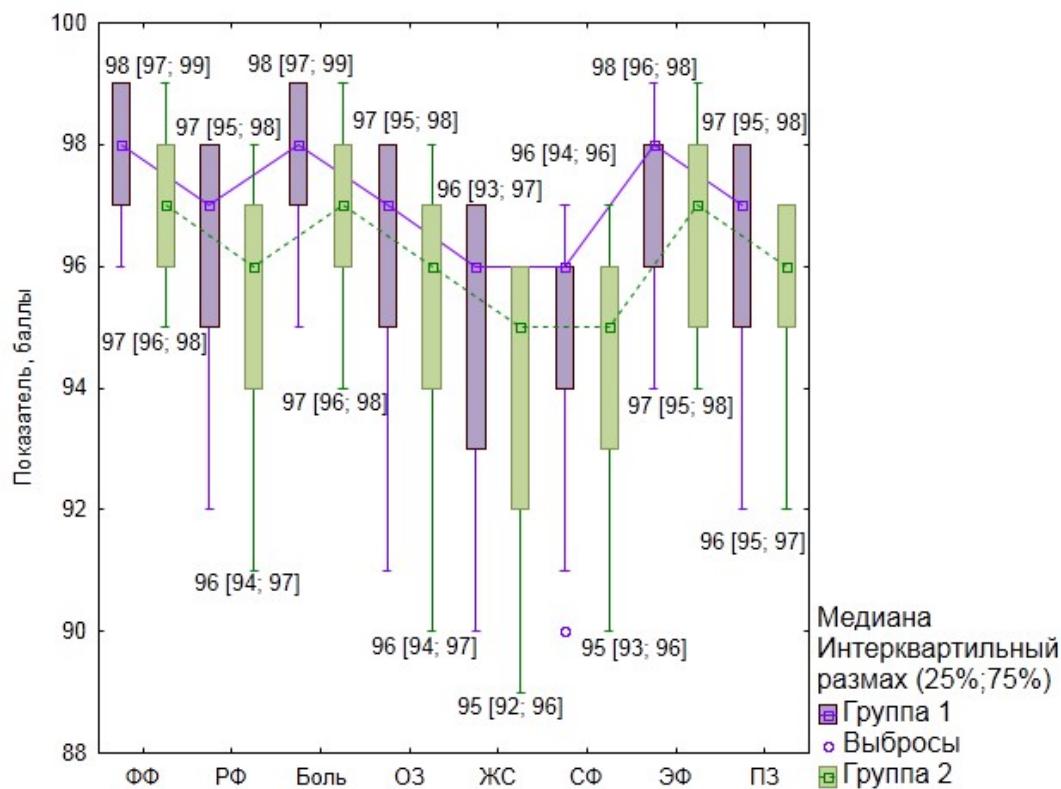


Рисунок 95 – Оценка качества жизни больных детей с врожденной атрезией хоан в группах через 6 месяцев после операции

Проведенный анализ качества жизни согласно опроснику SF-36 детей с врожденной атрезией хоан в группах после хирургического лечения, не выявил статистически значимых различий ($p>0,05$) ни по одному из анализируемых показателей, как до, так и после операции в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде.

Также, у всех детей с врожденной атрезией хоан оценивали болевой синдром с помощью 10-балльной шкалы ВАШ до, через сутки после хоанопластики без применения стентов в группах исследования. У исследуемых II группы ($n=38$) болевой синдром оценивали на момент ношения стентов и после хоанопластики без применения стентов (Таблица 53).

При сравнении между I и II группами показателей боли по шкале ВАШ выявлены статистически значимые различия, до оперативного лечения ($p_1<0,001$). Проводился сравнительный анализ боли у детей с ВАХ у исследуемых в группах через 1 сутки, а также 4 и 7 суток после операции. Между I ($n=119$) и II группой

(n=38) статистически значимых различий не обнаружено ($p > 0,05$) (Таблица 53, Рисунок 96).

Таблица 53 – Оценка боли у детей с врожденной атрезией хоан до и через сутки после операции по шкале ВАШ

Параметры	Исследуемые показатели характера боли в группах исследования в баллах, Me [25%; 75%]				Уровень значимости (p)	
	Группа I (n=119)		Группа II (n=38)			
	До опер. P_1	1 сутки P_2	До опер. P_3	1 сутки P_4		
Шкала ВАШ	0 [0; 0]	4 [3;5]	7 [6; 9]	4 [4;5]	$P_{1-2, 3-4}, p<0,001$	

Так уже на 4 сутки показатели боли по шкале ВАШ в I группе составили 2 [1;3] балла, как и во II группе 2 [1;3] балла ($p_2=0,588$). На 7 сутки после хоанопластики без применения стентов медиана боли в I и II группах составила 1 [1;1] балл ($p_3=0,402$).

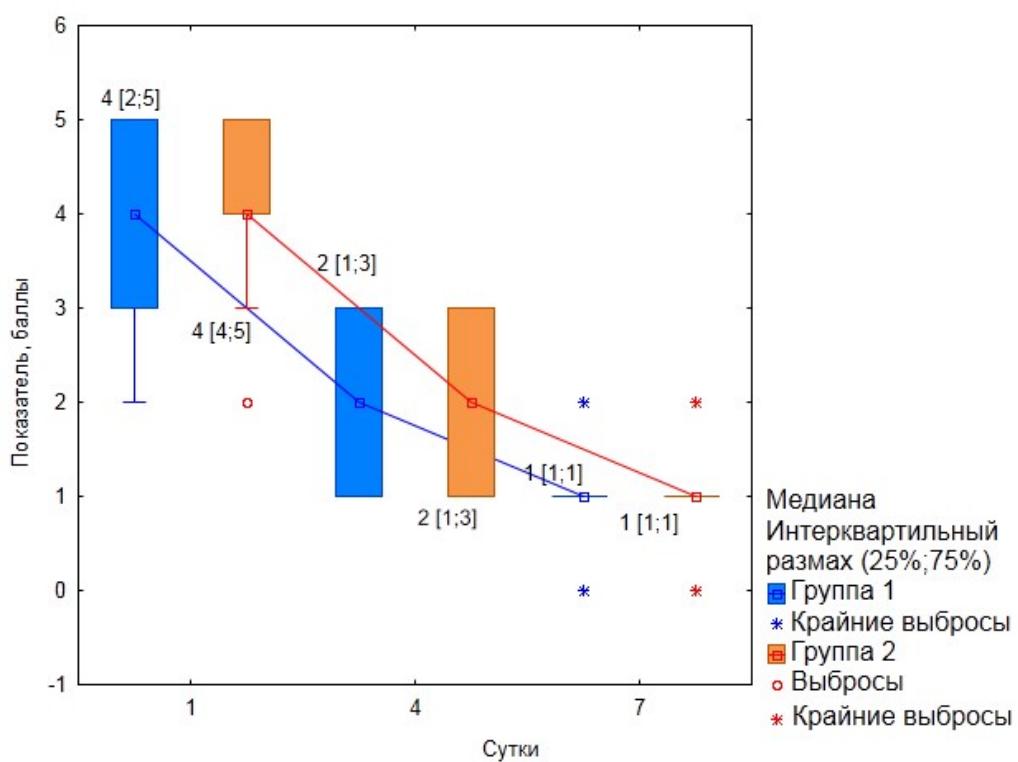


Рисунок 96 – Оценка по шкале ВАШ в послеоперационном периоде у детей с врожденной атрезией хоан в группах

Нами был проведен опрос детей (родителей/опекунов) на предмет жалоб после операции при ВАХ. Было опрошено 157 пациентов (100%) спустя сутки после оперативного лечения, 86 пациентов (54,8%), через 4 недели, 76 (48,4%) спустя 3 месяца и 71 (45,2%) спустя 6 месяцев после вмешательства. Оценку проводили в баллах, где 0 баллов – симптом выражен максимально, 10 баллов – симптом отсутствует (Таблица 54, Рисунок 97). Так, уже на 1 сутки после хоанопластики без применения стентов в I группе (n=119) медиана носового дыхания составила 3 [3;4] балла, во II группе (n=38), которая была представлена детьми с ВАХ и рестенозом 3 [2;4] балла, что статистически значимо не различалось ($p=0,498$). Однако уже спустя 4 недели после оперативного вмешательства медиана носового дыхания в I группе составила 6 [6;7] баллов, во II группе 5 [5;7] балла ($p=0,093$).

Таблица 54 – Динамика послеоперационных жалоб пациентов в ближайшем и отдаленном периодах

Показатель	Исследуемые показатели характера боли в группах исследования в баллах на этапах контроля, Me [25%; 75%]								р – уровень значимости	
	I группа				II группа					
	1 сут. P ₁	1 нед. P ₂	3 мес. P ₃	6 мес. P ₄	1 сут. P ₅	1 нед. P ₆	3 мес. P ₇	6 мес. P ₈		
Носовое дыхание	3 [3;4]	6 [6;7]	7 [6;8]	9 [8;9]	3 [2;4]	5 [5;7]	7 [6;8]	9 [8;10]	P _{1-2,1-3,1-4,5-6,5-7,5-8} , p<0,001	
Образование корок	-	6 [6;7]	8 [7;9]	10 [9;10]	-	6 [5;7]	8 [7;8]	10 [9;10]	P _{2-3, 2-4,6-7,6-8} , p<0,001	
Отделяемое из носа (ринорея)	7 [7;8]	8 [7;9]	9 [8;9]	10 [9;10]	6 [6;8]	8 [7;8]	9 [8;10]	10 [9;10]	P _{1-2,1-3,1-4,5-6, 5-7,5-8} , p<0,001	

Жалобы на ринорею (отделяемое из носа) были минимальными в обеих группах уже спустя сутки после хоанопластики без применения стентов, где медиана в I группе составила 7 [7;8] баллов, во II группе 6 [6;8] баллов, что значимо

не различалось ($p=0,058$), однако ринорея в обеих группах сохранялась в ближайшие несколько недель, что обусловлено процессом регенерации слизистой в области неоханы и нижних носовых раковин в случае симультанной вазотомии (Рисунок 97).

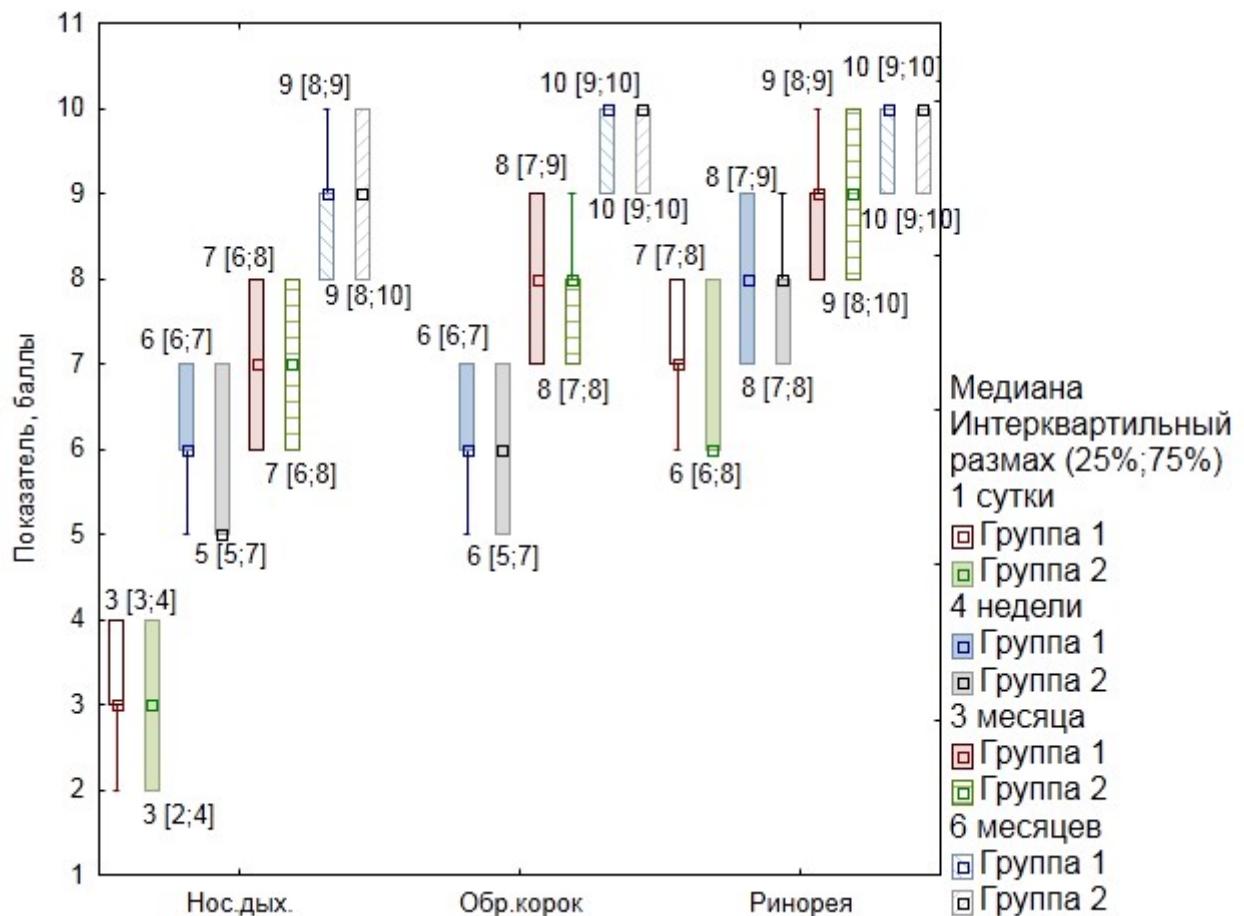


Рисунок 97 – Оценка послеоперационных жалоб детей с врожденной атрезией хоан в ближайшем и отдаленном послеоперационных периодах

ГЛАВА 5. ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ И МАРШРУТИЗАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИЕЙ ХОАН

В ходе диссертационной работы нами было продемонстрировано, что пациенты с атрезией хоан нередко имеют тяжелый коморбидный фон, который определяет необходимость мультидисциплинарного подхода и оптимальную дифференцированную лечебно-диагностическую тактику с момента постановки диагноза и планирования хирургического этапа до послеоперационного наблюдения с дальнейшей программой реабилитации.

Тактика ведения у новорожденных детей на предоперационном этапе. Дифференцированная тактика ведения пациентов с респираторным дистрессом во многом зависит от возраста ребенка и сроков постановки диагноза. В случае выявления респираторного дистресса у новорожденного ребенка в первые часы жизни педиатру необходимо оценить наличие таких симптомов как:

- втяжение уступчивых мест грудной клетки;
- раздувание крыльев носа;
- цианоз;
- выраженное беспокойство;
- признаки апноэ и тревожный сон с шумным дыханием по типу стридорозного.

При наличии перечисленных симптомов рекомендовано выполнить назальную пробу с физраствором или назальных капель с красителем (растворы серебра или метиленовый синий) или выполнить зондирование полости носа мягким катетером.

При наличии признаков непроходимости носового/носовых ходов предпочтительно выполнить ринофиброскопическое исследование с целью верификации атрезии. Для этой цели необходимо использовать фиброскоп малого диаметра (2,2-2,7 мм) у детей раннего возраста, либо использовать ригидные эндоскопы (диаметр 1,9 или 2,7 мм) с углом зрения 0⁰ или 30⁰. У подростков возможно использовать торцевую оптику диаметром 4 мм. При явлениях

респираторного дистресса в первые часы после рождения ребенка необходимо также осуществлять мониторинг витальных показателей и уровень кислорода в крови, КЦР и др. В случае нарастания симптомов дыхательной недостаточности и появления признаков асфиксии выполняется экстренная интубация трахеи. При невозможности выполнить интубацию необходимо осуществить максимальное открывание рта новорожденного с тракцией языка и его фиксацией снаружи для обеспечения доступа к гортани. Возможно также обеспечить вентиляцию через маску с предварительной установкой воздуховода. При отсутствии возможности выполнить все вышеописанные мероприятия – выполняется трахеотомия по жизненным показаниям.

Далее необходимо проведение комплексного обследования новорожденного с привлечением смежных специалистов (педиатра-неонатолога, офтальмолога, невролога, кардиолога, пульмонолога и др.) для оценки соматического статуса ребенка и выявления сопутствующей патологии. По показаниям выполняются инструментальные и функциональные исследования. Для дифференциальной диагностики в таких случаях оптимальным является выполнение КТ полости носа и околоносовых пазух. При подтверждении диагноза «атрезия хоан» по результатам комплексного исследования рекомендуется не позднее 7-х суток жизни (в случае интубации трахеи) решить вопрос о хирургическом лечении.

При наличии опыта у специалистов и технической оснащенности операционной рекомендуется выполнить эндоскопическую эндоназальную хоанопластику с фиксацией лоскутов фибриновым клеем без применения стентов. В послеоперационном периоде рекомендуется продолжить ИВЛ по показаниям (12-24 ч) и далее, как можно раньше (по мере восстановления носового дыхания), предпринять попытку экстубации. В случае невозможности выполнения коррекции атрезии хоан методом безстентовой хоанопластики рекомендуется рассмотреть возможность выполнения хоанотомии с установкой стентов-трубок, что является альтернативой трахеостомии. В случае же, когда по каким-либо причинам проведение операции невозможно, то рекомендовано рассмотреть вопрос о

наложении трахеостомы (не позднее 7 суток с момента интубации трахеи) для дальнейшей маршрутизации ребенка.

Важно отметить, что при отсутствии симптомов респираторного дистресса и десатурации у детей с односторонней атрезией хоан возможна выжидательная тактика, а начать планирование оперативного вмешательства можно в возрасте 1 года и старше при отсутствии противопоказаний по сопутствующим заболеваниям. Также, при выявлении гипоксического поражения ЦНС, псевдобульбарного/бульбарного синдрома, выраженных крациофициальных мальформациях с обструкцией верхних дыхательных путей рекомендуется наложение трахеостомы с целью купирования признаков дыхательной недостаточности и экстубации ребенка. Последующим этапом продолжается комплексное обследование и определение дальнейшей тактики в отношении целесообразности, сроков и варианта хоанопластики.

Односторонняя атрезия хоан может оставатьсяundiагностированной длительное время, что уже было описано ранее, так как может иметь множество «клинических масок», вызывающих назальную обструкцию (отек нижних носовых раковин, гипертрофия аденоидов, искривление перегородки носа, новообразования полости носа и носоглотки и др.). Случаи поздней диагностики двусторонней атрезии хоан крайне редки, но тем не менее, также встречались в рамках нашего исследования. В случае поздней диагностики атрезии хоан у детей рекомендуется выполнение плановой эндоскопической хоанопластики. Предпочтение следует также отдавать безстентовой технике с фиксацией лоскутов фибриновым клеем, однако при полноценном ротовом дыхании возможно применение и методики с фиксацией лоскутов баллоном. В случае применения техники с баллоном рекомендовано оставлять баллон умеренно раздутым в области хоаны не более 48 часов.

5.1. Ведение детей с врожденной атрезией хоан в послеоперационном периоде

В ходе нашей работы особое внимание уделялось послеоперационному ведению пациентов, что являлось неотъемлемой частью восстановления функции дыхания и качества жизни ребенка. Безстентовая методика хоанопластики позволила минимизировать риски осложнений в послеоперационном периоде, таких, как инфицирование полости носа ввиду наличия инородного тела, формирование пролежней в области колумеллы и в местах прилежания стента к слизистой перегородки носа, формирование рубцовых изменений и грануляций в области неохананы с последующим рестенозированием, а также отсутствовали риски травматизации ввиду механического воздействия. Еще одним преимуществом при использовании безстентовой технологии хоанопластики являлось отсутствие необходимости повторных вмешательств, которые нередко необходимы при хоанотомии со стентированием с целью ревизии или удаления стента. В послеоперационном периоде при применении данной техники пациентам рекомендовали назальный душ, аспирацию слизи, при необходимости топические антибактериальные препараты и деконгестанты до 7 дней.

Антибактериальная терапия. Большинство пациентов в послеоперационном периоде получали препараты из группы В-лактамных антибиотиков или цефалоспоринов II-III поколения в возрастных дозировках в зависимости от анамнеза и коморбидного фона (после предварительной консультации клинического фармаколога). Курс антибактериальной терапии, как правило, составлял 7 дней. В качестве алгоритма периоперационной профилактики использовали программу СКАТ (стратегия контроля антимикробной терапии).

Ранний послеоперационный период. Ранний послеоперационный период в нашей практике начинался с тщательного мониторинга состояния пациентов в палате интенсивной терапии. Вне зависимости от клинико-анатомической формы атрезии, соматического статуса и возраста ребенка все дети наблюдались в палате интенсивной терапии, длительность наблюдения зависела от степени дыхательной недостаточности и коморбидного фона. Так, у новорожденных детей в раннем послеоперационном периоде рекомендовалось кормление через рот (при невозможности – через орогастральный зонд) через 2-4 часа после операции, тогда

как дети старшего возраста начинали прием жидкости через 1 час, а позже прием пищи при отсутствии тошноты и рвоты. В большинстве случаев в первые 4 часа после оперативного вмешательства при проведении безстентовой хоанопластики у детей отмечалось свободное носовое дыхание, так как полость носа не тампонировалась. На данных сроках ребенок продолжал получать антибактериальную терапию, интраназально деконгестанты в возрастной дозировке, орошение полости носа физиологическим раствором. Других манипуляций в полости носа на этих сроках не требовалось. Для оценки динамики и рисков кровотечения выполнялась передняя риноскопия, фарингоскопия. При полноценном носовом дыхании и нормальных витальных показателях ребенок переводился в отделение оториноларингологии через 12-24 часа после хирургического вмешательства. В зависимости от разных факторов (тяжесть операции, коморбидный фон) пациенты находились на различных этапах госпитализации разные сроки (Таблица 55).

Таблица 55 – Сроки пребывания детей на различных госпитальных этапах в исследуемых группах

Госпитальные этапы	Сроки пребывания пациентов различных возрастных групп на госпитальных этапах, $M \pm \sigma$										Уровень значимости (p)	
	I группа (n=119)					II группа (n=38)						
	0 – 1 мес. P ₁	2 мес. – 1 год P ₂	2 – 6 лет P ₃	7 – 12 лет P ₄	13 - 17 лет P ₅	0 – 1 мес. P ₆	2 мес. – 1 год P ₇	2 – 6 лет P ₈	7 – 12 лет P ₉	13 - 17 лет P ₁₀		
Операционный блок (минуты)	81 ± 5,3	76 ± 6,4	74 ± 5,4	92 ± 3,8	112 ± 1	89 ± 3,3	88 ± 4,6	86 ± 4,6	117 ± 5	121 ± 1	P ₁₋₆ p=0,041 P _{2-7, 3-8, 4-9} p<0,001 P ₅₋₁₀ p=0,016	
Реанимационное отделение (часы)	27, 4 ± 6,3	19,2 ± 4,4	17,4 ± 3,5	3,6 ± 0,9	3,2 ± 0,4	31, 2 ± 4,5	18,4 ± 1	16,8 ± 3,7	4,2 ± 1,1	3,8 ± 0,5	P _{1-6, 2-7, 3-8, 4-9} , p >0,05 P ₅₋₁₀ p=0,048	
Соматическое отделение (сутки)	7,8 ± 1,7	6,2 ± 1,1	5,8 ± 0,9	5,2 ± 0,8	6,2 ± 0,9	7 ± 2,2	7,1 ± 3	6,2 ± 8	5,4 ± 1	5,8 ± 1,2	P _{1-6, 3-8, 4-9, 5-10} p >0,05 P ₂₋₇ p=0,009	

Как видно из таблицы нахождение в операционной зависит от длительности операции, которая у детей старшего возраста, как правило, была больше в связи с более плотными костными структурами и сложностями остеорезекции, нередко более обильным кровотечением. Так, у детей I группы в возрасте 13-17 лет среднее время пребывания в оперблоке составило $112 \pm 5,1$ мин., а у детей II группы $121 \pm 4,1$ мин. ($p=0,016$). У детей в возрасте до 1 мес. эта цифра составила $81 \pm 5,3$ мин. и $89 \pm 3,3$ мин. соответственно. Продленное пребывание новорожденных детей в оперблоке в основном было связано с постановкой центрального венозного катетера, тогда, как время операции в среднем было ниже, чем у детей старшей возрастной группы.

Также, отчетливо прослеживается тенденция к увеличению операционного времени у детей II группы (дети с рестенозами после ранее проведенных вмешательств) по сравнению с детьми I группы (дети с первичной атрезией хоан), что связано с сложностями отсепаровки тканей и формирования лоскутов в связи с активным рубцеванием, а также более активным кровотечением.

Пребывание в отделении интенсивной терапии и реанимации было значительно дольше у детей раннего возраста, как видно из таблицы, что обусловлено отсутствием возможности самостоятельного ротового дыхания, дети наблюдались в среднем 24-36 часов, после нормализации дыхания переводились в соматическое отделение. Тогда как дети старшего возраста и подростки находились в реанимации не более 3-4 часов.

Далее в рамках стационарного наблюдения (6-10 суток) продолжалась антибактериальная терапия, ирригационная терапия, у новорожденных детей при скоплении большого количества слизистого отделяемого выполнялась аспирация содержимого гибким аспирационным катетером. У преимущественного числа детей в первые сутки после оперативного вмешательства отмечалось слизисто-сукровичное отделяемое из полости носа, что было допустимо с учетом объема вмешательства и отсутствия тампонады, поэтому не трактовалось как кровотечение. Всем пациентам проводилось суточное мониторирование уровня кислорода в крови.

Отдаленный послеоперационный период (6-12 месяцев). Наблюдение большинства пациентов в отдаленном периоде осуществлялось амбулаторно либо с госпитализацией в стационар дневного пребывания НИКИ Педиатрии и Детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева.

По показаниям выполнялся туалет полости носа с эндоскопическим контролем, проводилось удаление корок, излишков фибрина и слизистого отделяемого. У детей первого года жизни для оценки состояния неоханы выполнялась фиброриноскопия, у детей старшего возраста было возможным выполнение ригидной эндоскопии. Специфической длительной медикаментозной терапии в послеоперационном периоде не требовалось. По показаниям также назначались деконгестанты и топические кортикостероиды. Всем пациентам рекомендовалась элиминационная терапия с применением физиологического раствора. Эндоскопические осмотры полости носа проводились через 7 дней, 1 и 6-12 месяцев после операции. Диагностическая эндоскопия выполнялась с целью визуальной оценки состояния слизистой, контроля за динамикой заживления, а также выполнялась фото- и видеофиксация динамических изменений с занесением в медиа-базу данных. На разных сроках послеоперационного наблюдения также проводилась объективная оценка функции носового дыхания (ПАРМ) у детей возрасте от 5 лет.

Пациентов, проживающих в других регионах, передавали под наблюдение оториноларинголога по месту жительства, где проводилась эндоскопическая оценка неоханы на разных сроках катамнестического наблюдения, обмен информацией с оториноларингологами осуществлялся посредством телемедицинских консультаций. При возникновении технических сложностей при осмотре и лечении пациентов по месту жительства – они маршрутизировались в Институт Вельтищева.

5.2. Персонифицированный пошаговый протокол ведения пациентов с атрезией хоан

На основании полученных данных и обширного клинического материала, нами был разработан персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм у детей с врожденной атрезией хоан, который позволяет определить тактику ведения данной категории пациентов с учетом соматического состояния, возраста, клинико-анатомической формы атрезии, а также предполагает оптимальную хирургическую тактику у детей разных возрастных групп.

Персонифицированный алгоритм ведения новорожденных детей с подозрением на атрезию хоан позволяет дифференцировать тактику при рождении ребенка с респираторными нарушениями в зависимости от результатов первичной диагностики. При подозрении на атрезию хоан, как правило, начинают с закапывания в нос красящего раствора (метиленовый синий или раствор серебра), либо зондирования при помощи мягкого катетера. Необходимо отметить, что каждую сторону следует исследовать отдельно для дифференцировки односторонней и двусторонней формы атрезии, исследование может быть неинформативным при одновременном закапывании красящего раствора в обе половины носа.

В случае положительного теста (раствор/катетер не проходит в носоглотку) и наличия симптомов назальной обструкции, эпизодов апноэ, втяжения уступчивых мест грудной клетки без нарастающих симптомов дыхательной недостаточности – рекомендовано дообследование пациента: диагностическая эндоскопию и/или компьютерная томография, консультации смежных специалистов.

При подтверждении диагноза односторонняя ВАХ у новорожденного:

1. При сохранении самостоятельного дыхания без признаков гипоксии и нарушения питания – рекомендовано провести плановую безстентовую эндоскопическую хоанопластику в возрасте старше 1 года.

2. При выраженных респираторных нарушениях и трудности кормления – рекомендовано провести плановую безстентовую эндоскопическую хоанопластику в ближайшие возможные сроки.

При подтверждении диагноза двусторонняя ВАХ у новорожденного:

Важно подчеркнуть, что при рождении ребенка с признаками асфиксии – ребенку выполняются реанимационные мероприятия и выполняется немедленная интубация трахеи с последующим дообследованием. В случае подтверждения двусторонней ВАХ рекомендовано в ближайшие 7 дней решить вопрос с хоанопластикой или наложением трахеостомы, если проведения оперативного лечения невозможно.

1. При наличии дыхательной недостаточности - выполняется интубация трахеи, далее, при наличии технической возможности рекомендовано провести срочную эндоскопическую безстентовую хоанопластику (не позднее 7-х суток после интубации трахеи).

2. При невозможности выполнения безстентовой хоанопластики – рекомендовано выполнение хоанотомии с применением стентов-трубок для нормализации носового дыхания и возможности экстубации. При прогрессирующем ухудшении носового дыхания после хоанотомии – рекомендована маршрутизация ребенка в специализированный стационар для проведения хоанопластики без применения стентов.

3. При невозможности выполнения хоанотомии по месту жительства и невозможности маршрутизации ребенка с ИВЛ – рекомендовано рассмотреть возможность трахеостомии, чтобы избежать продленной интубации трахеи.

4. В случае же, если тест с катетером и красящим раствором отрицательный (раствор/катетер проходит в носоглотку), но присутствуют все вышеуказанные симптомы респираторных нарушений, необходимо дополнительное обследование ребенка, консультация смежных специалистов для выявления патологии со стороны других органов и систем.

5. В случае подтверждения по результатам комплексного обследования у ребенка односторонней ВАХ и адекватном носовом дыхании без признаков ДН и нарушения питания – возможно отложить проведение хоанопластики до достижения ребенком возраста 1 года и старше в зависимости от степени нарушения качества жизни и физического развития.

6. В случае выявления атрезии хоан (как правило, односторонней) у детей старшего возраста, как «случайной находки» - рекомендовано провести эндоскопическое исследование, компьютерную томографию и направить ребенка для проведения плановой эндоскопической безстентовой хоанопластики.

5.3. Тактика ведения пациентов с врожденной атрезией хоан и трахеостомой

Среди обследованных пациентов в рамках данной работы мы наблюдали 11 детей с трахеостомой (из них 4 ребенка в I группе и 7 детей во II группе), из которых 6 детей успешно деканюлированы на фоне проведения хоанопластики. Как упоминалось ранее, трахеостомия выполняется для восстановления респираторной функции при невозможности проведения хоанопластики в первые дни после рождения у пациентов с ДВАХ и дыхательной недостаточностью. Однако в последующем, после успешного проведения хоанопластики одним из важных этапов реабилитации для таких пациентов является деканюляция. В рамках подготовки к деканюляции предварительно выполняли фиброларингобронхоскопию, решение вопроса о деканюляции принимали не ранее 3-6 мес. после хоанопластики в зависимости от соматического состояния и возраста ребенка. При полной проходимости дыхательных путей родителям рекомендовали поэтапную тренировку носового дыхания с перспективой установки обтуратора в просвет трахеостомической трубки на фоне пульсоксиметрии. Обучение родителей проходило под контролем медицинского персонала в процессе госпитализации.

Протокол деканюляции

Для деканюляции мы применяли следующий протокол [Lindquist S.J. et al., 2020].

Подготовка:

- госпитализация в стационар за сутки до процедуры;
- фиброларингобронхоскопия с оценкой состояния трахеостомы и наличия грануляций;

- постепенное уменьшение размера трахеостомической трубки до диаметра 3,5 мм;
- мониторинг витальных показателей: частота дыхания, уровень оксигенации крови, пульс, артериальное давление;
- ночная пульсоксиметрия с блокированной (обтуратор, пластырь) трахеостомической трубкой.

Деканюляция (весь необходимый набор для экстренной интубации и реканюляции у постели больного):

- проведение консилиума в составе оториноларинголога, анестезиолога и оценка перспектив деканюляции;
- удаление трахеостомической трубы в утренние часы для возможности полноценного наблюдения за пациентом в течение рабочего дня;
- обработка зоны трахеотомии с заклеиванием пластырем.

После деканюляции:

- наблюдение в стационаре в течение 24 часов после деканюляции – пациенту разрешается покидать палату только под наблюдением медицинского персонала;
- регулярный осмотр больного (каждые 15 минут – первый час, каждые 30 минут – последующие 4 часа, оставшиеся сутки – каждый час);
- перманентная пульсоксиметрия на весь период сна (ночного и дневного) 24 часа после деканюляции;
- внимательное наблюдение на предмет каких-либо симптомов обструкции дыхательных путей или тяжелого дыхания во сне;
- выписка из стационара через 36-48 часов при положительной динамике.

Рекомендации при выписке:

- консультация оториноларинголога в стационаре по месту жительства через 14 дней;
- диагностическая ларинготрахеоскопия через 6 месяцев в плановом порядке;
- ушивание стомы (по показаниям).

Необходимо подчеркнуть, что деканюляция является процедурой, связанной с риском для жизни, в связи с чем рекомендовано ее выполнять только в условиях стационара с отделением реанимации. Трахеостомизированные пациенты должны быть предварительно тщательно обследованы, осмотрены смежными специалистами и обсуждены на консилиуме, после чего следует принимать решение о сроках, методике и этапах деканюляции. Крайне важным этапом междисциплинарного подхода при деканюляции является оценка перспектив восстановления самостоятельного дыхания с учетом: коморбидного фона, состояния надскладочного и подскладочного отделов гортани, состояния трахеи в области трахеостомы, функции глотания и неврологического статуса пациента.

Таким образом, для полноценной реабилитации пациентов с врожденной атрезией хоан после хирургической коррекции, крайне важным является соблюдение этапов от момента постановки диагноза, выявления сопутствующей патологии, своевременной маршрутизации для выполнения хоанопластики, адекватной periоперационной подготовки и наблюдения в раннем послеоперационном периоде. Также обращает на себя внимание тот факт, что прогноз во многом зависит от системного подхода с участием многопрофильной команды специалистов и взаимодействия между клиникой, где ребенок был прооперирован и клиникой по месту жительства, куда пациент передается на катамнестическое наблюдение. Предложенный персонифицированный пошаговый алгоритм позволяет своевременно определить тактику ведения и лечения ребенка с атрезией хоан с момента рождения, что во многом обуславливает эффективность лечения и благоприятный результат.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Затруднение носового дыхания в современной оториноларингологии остается одной из актуальных проблем, в частности, у пациентов детского возраста, когда речь идет о клинических проявлениях гипертрофии глоточной миндалины, искривлении перегородки носа, различных синуситах, врожденных пороках развития носа [219]. Так, одним из наиболее распространенных пороков развития полости носа является врожденная атрезия хоан (ВАХ), частота встречаемости которой составляет 1 случай на 5000-8000 живорожденных детей [65]. Односторонняя врожденная атрезия хоан (ОАХ) является наиболее распространенной формой заболевания, составляя 60-75% случаев, тогда как двусторонняя врожденная атрезия хоан (ДВАХ) составляет примерно 25-40% [243, 285, 151].

Среди пороков развития полости носа и околоносовых пазух у детей атрезия хоан чаще всего является наиболее частым показанием к проведению хирургического вмешательства. Это обусловлено тем, что при ВАХ отмечается выраженное нарушение носового дыхания, которое при двустороннем поражении у новорожденного проявляется асфиксиею, что требует ургентных мероприятий по восстановлению дыхательной функции, включающих искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), трахеотомию и ряд других реанимационных мероприятий [151]. Неправильная оценка клинических проявлений, задержка реанимационных и лечебно-диагностических мероприятий, направленных на восстановление дыхания, способны привести к тяжелым нарушениям и даже гибели новорожденного, так как дети с момента рождения не приспособлены к дыханию через рот [150].

На протяжении нескольких десятилетий хирургическое лечение атрезии хоан является предметом научных дискуссий ввиду отсутствия единого подхода к хирургической технике, срокам оперативного вмешательства, тактике ведения и реабилитации таких пациентов. Основная дискуссия в научном сообществе разворачивается вокруг выбора метода хирургической коррекции атрезии хоан, с

учетом того, что за последние годы многими авторами было предложено несколько вариантов хоанопластики [65, 235]. Существует множество факторов, влияющих на выбор того или иного подхода, немаловажными являются опыт хирурга и смежных специалистов клиники в лечении данной патологии, а также технические возможности стационара и операционной. Таким образом, до сих пор отсутствует единое мнение об оптимальном виде операции для лечения ВАХ у детей. Важно отметить, что основной проблемой, с которой сталкиваются все хирурги при лечении пациентов с ВАХ, является высокий процент рубцевания и рестенозирования хоаны. Так, согласно данным Münir D. и соавт., из 83 пациентов, которым были установлены стенты, у 41 пациента был отмечен рестеноз неохоаны [98].

Необходимо отметить, что частота рестеноза или повторного возникновения атрезии хоаны после операции являются существенно ограничивающими факторами и зависят от того, какая методика хирургического вмешательства была использована первоначально [70]. В последние годы для лечения ВАХ использовали два основных хирургических подхода: транспалатинный и трансназальный [302]. Несмотря на технические сложности, связанные с ограниченным операционным полем, эндоскопическое трансназальное вмешательство сегодня является предпочтительнее транспалатинного подхода, ввиду меньшей травматизации и более быстрой реабилитации. Имеются многочисленные сообщения об успешных эндоскопических операциях у пациентов всех возрастов, включая новорожденных. В целом, по данным ряда авторов, эндоскопическая техника дает хорошие результаты: низкий процент ревизионных операций, низкие показатели летальности, высокий процент успешных вмешательств, что оценивается по сохраненному адекватному размеру неохоаны и эффективному носовому дыханию при катамнестическом наблюдении [150, 249]. Множество авторов отмечают, что при возможности, во всех случаях ВАХ необходимо выполнять трансназальную эндоскопическую хоанопластику, причем при односторонней форме резекция должна быть значительной по объему, чтобы не было необходимости в установке стента [302]. Таким образом, в эру активного

развития эндоназальной эндоскопической хирургии стало возможным выполнять широкий спектр реконструктивных оперативных вмешательств с применением малоинвазивных доступов. Это напрямую влияет на результаты лечения, что наиболее актуально и для хоанопластики, поэтому предпочтительными остаются те методики, при которых наблюдается наименьшая травматизация и низкая частота повторной облитерации [56].

Большинство представленных сегодня технологий хоанопластики основаны на установке стента в неохоану в послеоперационном периоде с целью предотвращения стенозирования, что само по себе в значительной мере снижает качество жизни ребенка и существенно усложняет процесс реабилитации. Следует обратить внимание на ряд публикаций, авторы которых сходятся во мнении, что образование грануляционной ткани и развитие рестеноза у детей с ВАХ связаны с инфекцией или воспалительной реакцией на длительно стоящий стент, как на инородное тело. Стентирование принято считать ключевым фактором образования грануляций в области неохоаны [261, 268]. Другое исследование показало, что наиболее важным фактором стеноза является образование грануляционной ткани вторично по отношению к стентированию, так, по данным автора, частота стенозов в группе со стентированием составила 35%, а в группе без стентирования – 11% [141].

Учитывая все вышеизложенное, мы посчитали актуальным разработать оптимальный подход к хирургическому лечению врожденной атрезии хоан у детей с применением инновационных алгоритмов и создания системы ведения, маршрутизации и реабилитации таких пациентов.

Цель проведенной работы: разработать унифицированную программу обследования и лечения пациентов с врожденной атрезией хоан на основе создания и усовершенствования комплекса лечебно-диагностических мероприятий с использованием современных инновационных технологий.

Задачи исследования были следующие:

1. Определить эффективность существующих методов хоанопластики с применением стентов посредством оценки ближайших и отдаленных результатов и качества жизни у детей с врожденной атрезией хоан.
2. Разработать инновационные методы эндоскопической коррекции без применения стентов и обосновать их эффективность при различных формах врожденной атрезии хоан у детей.
3. Разработать оптимальную тактику эндоскопической реконструктивной хоанопластики без применения стентов для коррекции рестеноза хоан после ранее проведенных вмешательств.
4. Провести сравнительную оценку состояния мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у детей с врожденной атрезией хоан до и после хирургического лечения.
5. Доказать клиническую эффективность разработанных инновационных технологий хоанопластики без применения стентов у детей с врожденной атрезией хоан в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах;
6. Оценить качество жизни у детей с различными формами атрезии хоан до и после хирургического лечения без использования стентов.
7. Разработать научно-обоснованный персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм с дифференциированной тактикой ведения и маршрутизацией детей с врожденной атрезией хоан.

Исследование проводилось на базе отделения оториноларингологии ОСП НИКИ Педиатрии и Детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

В диссертационной работе представлены результаты обследования и лечения 157 детей в возрасте от 0 до 17 лет с диагнозом врожденная атрезия хоан.

Пациенты были разделены на 2 группы:

- **I группа (основная)** (n=119) – дети с врожденной атрезией хоан, которым была проведена эндоскопическая хоанопластика без применения стентов.
- **II группа (сравнения)** (n=38) – дети с врожденной атрезией хоан с рецидивом (ранее проведена хоанотомия с применением стентов), которым была

проведена эндоскопическая реконструктивная хоанопластика без применения стентов.

При обследовании и лечении пациентов выборка для участия в исследовании была сплошной. Набранные пациенты соответствовали критериям включения и исключения.

Все пациенты и/или родители подписали добровольное и информированное согласие на участие в данном клиническом исследовании.

Всем пациентам проводилось стандартное обследование и лечения, согласно клиническим рекомендациям от 2019 года по МКБ-10 «Q 30.0 – атрезия хоан». Оно включало в себя сбор жалоб, анамнеза, физикальный осмотр (ЛОР-органов, общий осмотр), эндориноскопию с использованием стержнелинзовой или фиброволоконной оптики. Лабораторная диагностика включала: клинический анализ крови, биохимический анализ крови, анализ крови на сифилис, ВИЧ и гепатиты В и С. По показаниям выполняли КТ и/или МРТ полости носа, околоносовых пазух и носоглотки. Также дети были консультированы смежными специалистами (педиатр, невролог, эндокринолог, психолог, медицинский генетик, кардиолог, офтальмолог) для исключения сопутствующей патологии и пороков развития органов и систем.

В период наблюдения за пациентами оценивали динамику субъективных жалоб на затруднение носового дыхания самих детей и их родителей.

Оценку носового дыхания проводили по данным передней активной риноманометрии до операции, при выписке из стационара (6-7 сут.), через 1 мес. и через 6-12 мес. после оперативного лечения. В эти же сроки катамnestического наблюдения проводилась и оценка архитектоники полости носа посредством передней активной ринометрии. Также оценивали состояние мерцательного эпителия до операции и на сроке 1, 6 и 12 мес. после оперативного лечения.

Также на всем сроке наблюдения осуществляли эндоскопический контроль за состоянием неохоаны на сроке 6-10 сут., 1 и 6-12 мес. после операции на базе Института Вельтищева. Для иногородних пациентов и иностранцев обследование

проводилось по месту жительства с дальнейшим обменом информацией в рамках телемедицинской консультации.

Для оценки динамики качества жизни пациентов проводили анкетирование пациентов и родителей с использование опросника SF-36 до- и через 1-3 и 6-12 мес. после проведения хоанопластики.

Для решения первой задачи нами проводилась оценка эффективности существующих методов хоанотомии с применением стентирования, для этого оценивали ближайшие и отдаленные результаты у детей в контрольной группе (II группа – дети после ранее проведенных вмешательств с применением стентирования), а также проводили анкетирование для оценки качества жизни после ранее проведенных вмешательств.

Одним из важнейших критериев эффективности хирургического лечения при врожденной атрезии хоан – является сохранение просвета неохоаны после оперативного лечения. Для оценки результатов хоанотомии с применением стентирования у детей 2 группы нами проведен анализ частоты рестенозов оперированной хоаны у этих детей. Так, среди пациентов II группы - 20 (52,6%) детей были оперированы более одного раза с применением методики хоанотомии и реимплантацией стентов, из них 14 (36,8%) пациентов были оперированы 2 раза, 2 (5,2%) пациента оперированы трижды, 2 (5%) – 4 раза, а 2 (5%) были оперированы с реимплантацией стентов 5 раз, что демонстрирует высокую частоту рестенозов при применении данной методики.

Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан было оценено нами у 157 пациентов (100%) до оперативного лечения, у 86 пациентов (54,8%), через 1 мес., у 76 (48,4%) спустя 3 месяца и у 71 (45,2%) спустя 6 месяцев после операции. Все исследуемые пациенты II (контрольной) группы (n=38) были представлены детьми с рестенозом хоан после ранее проведенных вмешательств в других клиниках по методике хоанотомии с применением стентов (длительность ношения от 1 до 6 месяцев). Так, для оценки качества жизни после ранее проведенных вмешательств по методике хоанотомии со стентированием у детей II группы (n=38) анкетирование проводилось при поступлении, при этом 12 (31,5%) детей

поступили в стационар со стентами (на разных сроках после операции), 22 (57,8%) ребенка/родителя были опрошены на момент ношения стента при первичном обращении в клинику.

При оценке качества жизни во II группе (n=38) статистически значимо худшими показателями по сравнению с I группой (n=119) на момент госпитализации оказались боль 53 [51; 58] балла, физическое функционирование (ФФ) 58 [54; 61], эмоциональное функционирование (ЭФ) 58 [58; 63], ролевое функционирование (РФ) и психологическое здоровье (ПЗ) 59 [55; 62] и 59 [59; 65] соответственно ($p<0,001$).

После анализа литературы и обширного клинического материала, а также оценки качества жизни и результатов лечения детей после применения стандартной методики хоанотомии со стентированием стало очевидным, что длительное стентирование само себе во многом обуславливает негативное влияние на исходы и качество жизни детей. В этой связи нами было принято решение разработать новую хирургическую тактику и методики хоанопластики без применения стентов, что легло в основу второй задачи.

Для решения второй задачи нами разработаны инновационные методики хоанопластики, позволяющие не использовать стентирование, что позволяет создать функциональную неохоану с минимальными рисками рестенозирования в отдаленном периоде.

С этой целью было разработано две различные методики и их модификации для применения в различных клинических ситуациях:

1. Эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием заднего верхнего и нижнего септальных лоскутов слизистой и фиксацией баллоном. Суть данной методики заключается в том, что в задней трети перегородки носа на стороне атрезии на уровне заднего конца средней носовой раковины, отступив 2-4 мм от края атретической пластины выполнялся вертикальный разрез слизистой оболочки полости носа (разрез можно выполнять с применением ножа Розена, радиоволнового скальпеля или полупроводникового лазера). Разрез начинали от середины тела средней носовой раковины с переходом

на дно полости носа. Далее при помощи распаторов выполняли отсепаровку слизистой оболочки от сошника с переходом на атретическую пластину, дно полости носа и свод хоаны. После отсепаровки слизистой выполняли селективную заднюю септотомию и резекцию костной атретической пластины. Далее выполняли вертикальный разрез слизистой оболочки перегородки носа на здоровой стороне (при односторонней форме атрезии) на том же уровне, что и разрез со стороны атрезии. Далее эндоскопическими ножницами на стороне атрезии лоскут слизистой с двух сторон отсекали снизу и разворачивали кверху в область рострума. Далее микродебридером удаляли атретическую мембрану, затем выполняли коагуляцию по краям раневой поверхности. После достижения гемостаза укладывали септальные лоскуты внахлест и в общий носовой ход в одну из половин носа вводили ЯМИК-катетер, которым фиксировали септальные лоскут в своде носоглотки. Одним из преимуществ данной методики является отсутствие необходимости тампонады. Баллон удаляли из полости носа через 48 часов, за это время по данным нашего исследования происходит активное образование фибрина и возникает достаточная адгезия лоскутов к костным поверхностям. В дальнейшем в послеоперационном периоде проводили туалет полости носа, при необходимости эндоскопическую ревизию.

2. Эндоскопическая эндоназальная хоанопластика с формированием задних септальных лоскутов и фиксации слизистой фибриновым клеем. Одной из нерешенных задач в проблеме атрезии хоан оставалась хоанопластика и реабилитация новорожденных детей с двусторонней полной врожденной атрезией хоан. При выявлении атрезии хоан у детей первого года жизни, когда ребенок не способен самостоятельно дышать через рот – безстентовая хоанопластика без тампонады полости носа имеет критически важное клиническое значение. Для решения данной проблемы нами разработана методика безстентовой эндоскопической хоанопластики с фиксацией лоскутов слизистой фибриновым клеем (может также использоваться силиконовый или сульфакрилатный клей).

Техника данной операции заключается в следующем: выполняли полупроникающий разрез слизистой оболочки полости носа с одной из сторон,

затем выполняли отсепаровку слизистой оболочки и заднюю септотомию с резекцией атретической пластины с соблюдением описанных ранее анатомических ориентиров, после чего микродебридером удалялась атретическая мембрана и корректировался размер септальных лоскутов. Далее эндоскопическими ножницами на стороне атрезии лоскут слизистой отсекали снизу и мобилизовали для лучшей ротации, под лоскуты наносили фибриновый клей, после чего лоскут разворачивали кверху в область рострума и прижимали распатором. В то же время с противоположной стороны лоскут слизистой отсекали сверху, в области дна полости носа наносили фибриновый клей и лоскут укладывали на дно полости носа. После укладки лоскута фибриновый клей наносили также на поверхность лоскутов с целью лучшей фиксации и гемостаза.

Данная техника хоанопластики хорошо себя зарекомендовала у детей с первых дней жизни, а укладка лоскутов внахлест эффективна при односторонней форме атрезии хоан.

Необходимо также добавить, что данная тактика хирургического лечения эффективна и у пациентов с различной коморбидной патологией. Так, по данным нашего анализа у многих детей с ВАХ встречаются тяжелые коморбидные состояния, которые во много определяют тяжесть течения заболевания и трудности хирургической коррекции атрезии. Так, по данным обследования у пациентов выявлены такие редкие наследственные заболевания, как синдром Аперта (2/1,3%), синдром Крузона (2/1,3%), синдром Тричера Коллинза (2/1,3%), синдром Дауна (4 – 2,5%). Так же, другие сопутствующие аномалии наблюдались у 42 (26%) пациентов, что в очередной раз подчеркивает важность непременного участия многопрофильной команды специалистов в обследовании, подготовке к оперативному лечению и дальнейшей реабилитации детей с ВАХ. Стоит отметить, что нередко атрезия хоан может встречаться и в качестве изолированного порока, особенно при односторонней ее форме. Так, по нашим данным у 65 (41,4%) пациентов была выявлена изолированная атрезия хоан и после тщательного дообследования специалистами разных профилей сопутствующих заболеваний выявлено не было.

Отдельный интерес в рамках исследования представляют данные по пациентам с синдромом CHARGE, так как для этого состояния характерна врожденная атрезия хоан, которая является одной из ключевых диагностических особенностей. Из 157 пациентов, поступивших на хоанопластику, у 30 пациентов был диагностирован CHARGE-синдром, что составляет 19,1% от общего числа обследованных детей. Эти пациенты характеризовались множественными врожденными аномалиями, затрагивающими различные системы органов. Аномалии глаз, такие как колобома и микрофтальмия, которые являются значимыми и характерными для этого синдрома признаками. Колобома была выявлена у 12 пациентов (40%), что делает ее одной из наиболее частых патологий со стороны органа зрения у детей этой группы. Микрофтальмия наблюдалась у 4 пациентов (13,3%), а нарушение зрения установлено у 21 (70%) пациентов. Эти аномалии указывают на значительные нарушения в развитии органов зрения у пациентов с CHARGE-синдромом.

В ходе настоящей работы нами также было проанализировано 125 КТ-исследований пациентов с ВАХ, были проанализированы ключевые параметры, характеризующие патологические изменения носовой полости и носоглотки. В сравнении с общемировыми нормативами, высота хоан у детей до 1 года в норме составляет примерно 12 мм, а у детей от 1 до 3 лет – около 16 мм [112]. Это указывает на значительное сужение хоан у пациентов с данной патологией. Ширина рострума, определяющая максимальную ширину клиновидного отростка, у пациентов младше 1 года составила $8,2 \pm 0,89$ мм, а у детей старше года – $8,2 \pm 0,72$ мм. В норме этот показатель для младенцев составляет около 6,3 мм, что соответствует мировым данным, а для детей старше 1 года – около 8 мм. Высота рострума, измеренная как расстояние между телом клиновидной кости и соединением крыльев сошника, составила $3,6 \pm 0,48$ мм для пациентов младше года и $7,0 \pm 0,77$ мм для детей старше года. Переднее межорбитальное расстояние, важный параметр, определяющий расстояние между слезными костями, составило $11,3 \pm 1,12$ мм для детей младше 1 года и $14,9 \pm 0,93$ мм для детей старше 1 года. Общемировые данные указывают на нормативы в 14 мм для младенцев и

около 18 мм для детей старше года. Это подчеркивает наличие значительного сужения лицевой части черепа у пациентов с атрезией хоан. Толщина носовой перегородки у пациентов младше года была значительно увеличена и составила $4,9 \pm 0,49$ мм, что выше общемировых нормативов в 2 мм. У детей старше года этот параметр также был увеличен и составил $3,5 \pm 0,58$ мм, при общемировой норме в 2,5 мм. Максимальная длина перегородки, измеренная от переднего до заднего конца сошника, составила $40,1 \pm 3,88$ мм у младенцев и $47,5 \pm 3,45$ мм у детей старше 1 года. В мировой практике данный параметр варьируется от 45 мм у младенцев до 53 мм у детей старше года. Ширина костных хоан у пациентов младше года составила $9,4 \pm 0,99$ мм, а у детей старше года – $16,6 \pm 1,39$ мм. Общемировые нормативы варьируются в пределах 13 мм для младенцев и 19 мм для детей старше года.

Обследование пациентов показало, что атрезия хоан нередко сочетается и с другой патологией сино-назальной зоны, носоглотки и среднего уха. В нашем исследовании чаще всего наряду с хоанопластикой выполнялись такие оперативные вмешательства, как аденоотомия и тонзиллэктомия, турбинопластика (вазотомия) нижних носовых раковин, тимпанотомия и шунтирование барабанной полости, синусотомии и др. Так, наибольшее количество симультанных хирургических вмешательств было выполнено в объеме хоанопластики и вазотомии нижних носовых раковин, что в I группе составило 81,5% пациентов, а во II группе 55,2%. Такая высокая частота вазотомии в сочетании с хоанопластикой объясняется выраженным вазомоторным ринитом, который диагностируется у большинства детей с атрезией хоан в связи с отсутствием адекватной аэрации полости носа, нарушения оттока слизи и хронического ринита. Также одним из частых симультанных вмешательств была аденоотомия, которая превалировала у пациентов I группы (31%), но чуть реже встречалась у пациентов II группы (18%), что объяснимо, учитывая возрастной диапазон 2-5 лет у большинства. Нередко у обследованных пациентов выявлялись показания и к нескольким симультанным вмешательствам в рамках одного наркоза, так, хоанопластика в сочетании с аденоотомией и тимпаностомией выполнена 8 (6,7%) детей I группы и 2 (5,2%) у

пациентов II группы. По результатам аудиологического исследования у многих пациентов диагностирован средний экссудативный отит, что в ряде случаев являлось показанием для тимпанотомии, таким образом, у пациентов I группы тимпанотомия в сочетании с хоанопластикой выполнялась в 24 (20,1%) случаях и в 2 (5,2%) случаях у пациентов II группы.

Для решения третьей задачи нами разработана и клинически апробирована методика эндоскопической реконструктивной хоанопластики без применения стентов после ранее проведенной хоанотомии с использованием стентирования. При рецидивах после ранее проведенной хирургической коррекции атрезии хоан тактика во многом зависит от степени рубцового рестенозирования, сохранности анатомических структур полости носа, коморбидного фона и возраста ребенка. Так, рецидивы можно разделить на полные и частичные. При полном рецидиве возникает тотальная окклюзия просвета хоаны рубцовой тканью, когда клиническая картина атрезии хоан полностью возвращается. При частичном рестенозе в отличии от полного сохраняется некий просвет в зоне неохоаны в месте установки стента, однако клинически у таких пациентов прогрессивно ухудшается носовое дыхание после удаления стента трубки, а со временем, по мере сужения просвета хоаны носовое дыхание может полностью прекратиться. Несмотря на сохранный просвет, его диаметра, как правило, бывает недостаточно для реализации адекватной аэродинамики воздушного потока в полости носа и осуществления полноценной вентиляции. Также, со временем нарушается физиологический пассаж слизистого отделяемого ввиду нарушения аэрации и возникает стаз слизи, которая полностью обтурирует существующий просвет.

Суть данной методики заключается в следующем: по описанной ранее технике выполняется разрез со стороны наиболее удобной для хирурга при двустороннем варианте атрезии и с атретической стороны при одностороннем варианте. Отсепаровка слизистой оболочки и задняя септотомия с резекцией атретической пластины (если она не была резецирована ранее), после чего микродебридером удаляется атретическая часть слизистой оболочки и корректируется размер септальных лоскутов. При частичном рестенозе и

сохранении просвета в атретической пластике – резекцию лоскута выполняли выше области хоанального отверстия, а слизистую в области неохоаны иссекали микродебридером. Далее эндоскопическими ножницами формировали лоскуты слизистой, которые чаще всего укладывали в своде носоглотки, укрывая костные дефекты, либо, при недостатке слизистой оболочки, формировали верхний и нижний септальные лоскуты, между лоскутами предварительно наносили фибриновый клей, после чего лоскуты укладывали на место и прижимали распатором для кристаллизации клея. Фибриновый клей также наносили также поверх лоскутов с целью лучшей фиксации и гемостаза.

Данная методика может применяться при любом виде рестенозирования, как полного, так и частичного, а также при односторонней и двусторонней формах рестеноза хоан после ранее проведенных вмешательств.

Для повышения безопасности хирургических маневров нами использовалась интраоперационная навигация, что особенно актуально при реконструктивных вмешательствах после ранее проведенных операций, когда хирург имеет дело с модифицированной анатомией и нарушением ориентиров. Интраоперационная навигация является очень важным вспомогательным инструментом в риносинусохирургии, благодаря электромагнитному или оптическому излучению данная система позволяет в процессе хирургического вмешательства определить положение инструмента в операционном поле и отслеживать его движение на серии компьютерных томограмм в трех проекциях, при этом на экране монитора отображается серия компьютерных томограмм в аксиальной, сагиттальной и коронарной проекциях, где одновременно позиционируется наконечник инструмента. Возможность определить в операционном поле те или иные анатомические ориентиры может значительно повысить безопасность, минимизировать частоту периоперационных осложнений.

В рамках настоящего исследования 25 пациентов было прооперировано с применением электромагнитной навигационной станции Fusion (Medtronic).

В нашем исследовании навигационная система преимущественно применялась у детей старшего возраста, у детей с рестенозами хоан после ранее

проведенных вмешательств, а также при наличии сопутствующих анатомических аномалий, таких как пороки развития крациофициальной зоны, при синдроме CHARGE, Крузона, Аперта и др.

Для решения четвертой задачи нами проведена сравнительная оценка состояния мукоцилиарной функции слизистой оболочки полости носа у детей с врожденной атрезией хоан до и после хирургического лечения. Для этого всем пациентам была выполнена браш-биопсия слизистой оболочки полости носа до- и через 1, 6 и 12 мес. после оперативного лечения. Так, анализ состояния мукоцилиарного эпителия до оперативного лечения показал, что у детей с односторонней атрезией хоан со стороны здоровой половины носа фиксируются нормальные значения частоты биения ресничек ($5,1 \pm 0,9$ Гц), с атретической стороны частота биения несколько ниже ($4,2 \pm 1,2$), что не может быть трактовано, как патология, но в то же время некоторое снижение частоты биения ресничек на стороне атрезии может быть обусловлено перманентным стазом слизи и хроническим ринитом ввиду отсутствия вентиляции. Аналогичная ситуация наблюдается и при двусторонней атрезии, показатели ЧБР фиксировались на уровне $4,0 \pm 1,3$ Гц.

На разных сроках послеоперационного периода щеточные биоптаты для исследования состояния цилиарного эпителия удалось взять у 68 пациентов, из них 48 пациентов с ОАХ и 20 пациентов с ДВАХ. Так, исследование показало, что отмечается устойчивое снижение ЧБР в первые месяцы после операции, что обусловлено обширной травмой эпителия в процессе операции, а также в результате коагуляции и воздействия топических препаратов интраоперационно и на этапе реабилитации, что носит обратимый характер в связи с чем после завершения регенерации эпителия этот показатель восстанавливается на сроках 6 и 12 мес. послеоперационного периода.

В нашем исследовании ЧБР у детей не отличалась от статистически нормальных значений и не имела статистически значимых различий у детей с двусторонней и односторонней атрезией.

В ходе исследования также оценивали характер биения ресничек и процентное количество клеток с подвижными ресничками у детей с ВАХ: у детей с двусторонней атрезией хоан и у детей с односторонней формой атрезии на пораженной стороне отмечалось снижение количества клеток с подвижными ресничками - 67% и 72% соответственно, при норме более 90%. У 3 (3,2%) детей описан превалирующий пульсирующий и маятникообразный характер биения ресничек. При этом в 95% случаев у детей с односторонним поражением на здоровой половине все параметры были в норме. Так, через 1 месяц, 6 месяцев и 12 месяцев после оперативного вмешательства показатель процентного содержания клеток с подвижными ресничками в цельных пластиах биоптата у детей с ДВАХ составил 65%, 77%, и 89% соответственно. У детей с ОАХ 74%, 85% и 91% соответственно.

Как видно из полученных данных у детей с ОАХ на стороне поражения и у детей с ДВАХ наблюдалась тенденция к снижению функции мукоцилиарного эпителия. Отмечается снижение частоты биения ресничек клеток цилиарного эпителия и уменьшение процента клеток с подвижными ресницами на стороне с атрезией. Эта разница по сравнению со здоровой стороной у детей с односторонней ВАХ была статистически незначимой ($p=0,37$).

Для решения пятой задачи нами проводилась эндоскопическая оценка состояния неохоаны, а также функциональная оценка носового дыхания по данным ПАРМ и АРМ.

При эндоскопической оценке неохоаны на разных сроках динамического наблюдения у пациентов в обеих группах отмечается сужение просвета неохоаны после хоанопластики с задними септальными лоскутами без применения стентов. Практически у всех пациентов в обеих группах отмечалось сужение просвета на 1/3 и более на момент выписки на 6-10 сутки (у 112 (94,1%) пациентов I группы и у 38 (100%) пациентов II группы, что связано с реактивным отеком на ранних сроках после оперативного вмешательства. На процессы регенерации и отек слизистой во многом влияли такие факторы, как возраст ребенка, анатомический вариант атрезии хоан (ОАХ или ДВАХ), анатомические особенности полости носа ребенка,

а также предшествующие вмешательства в полости носа (хоанопластика с применением стента). У 1 (0,84%) ребенка с ДВАХ в I группе и у 2 (5,2%) детей с ДВАХ во II группе диагностировано субтотальное уменьшение просвета за счет обтурации грануляциями и синехиями со значимым нарушением дыхания, что потребовало ревизионных операций, после чего просвет неохоаны был восстановлен. В этом контексте необходимо подчеркнуть, что все реоперированные дети были в возрасте до 1 года. Таким образом, по результатам динамической оценки состояния неохоаны после применения метода хоанопластики без использования стентов не выявлено ни одного случая полного рестеноза.

Исходя из полученных данных можно судить о более быстром течении reparативных процессов у пациентов I группы по сравнению с пациентами II группы, которые ранее были оперированы, а некоторые и неоднократно. Так, через 6-12 мес. после хоанопластики у пациентов I группы с ДВАХ патологическое отделяемое в полости носа сохраняется у 6 (8%) пациентов, тогда как во II группе у пациентов с ДВАХ патологическое отделяемое сохраняется в 6 (35%) случаев. Аналогичным образом и образование корок у пациентов II группы превалирует при двусторонней форме атрезии (рестеноза) на сроке 1 мес. – 76% против 20%. В пользу того факта, что reparативные процессы идут дольше и тяжелее на ранее оперированной слизистой оболочке говорит и тот факт, что через 6-12 мес. после оперативного лечения у пациентов с ДВАХ II группы в 11,7% случаев выявляются синехии, тогда, как у пациентов I группы лишь в 2%.

Для оценки функции носового дыхания детям с односторонней первичной атрезией и рестенозом после ранее проведенных вмешательств ($n=45$) ПАРМ проводилась, дополнительно, в предоперационном периоде, но только с непораженной стороны. Исследование выполняли только детям в возрасте старше 6 лет.

Анализ данных ПАРМ показал, что у детей с односторонней формой атрезии в обеих группах во всех возрастах отмечается тенденция к снижению СОП и повышению СС до операции на здоровой стороне, что обусловлено нарушением

носового цикла при отсутствии дыхания на стороне атрезии, а также различной сопутствующей патологией в виде гипертрофии нижних носовых раковин, аденоидов, искривления перегородки носа и т.д. По данным оценки показателей ПАРМ на различных сроках катамнестического наблюдения не отмечено значительной разницы в показателях СОП и СС в обеих группах. На 6-е сутки после операции отмечается увеличение СОП со 145 ± 32 до 181 ± 22 см³/сек. и уменьшение СС с $0,83\pm0,09$ до $0,76\pm0,09$ Па/см³/сек. в возрастной группе до 6 лет у детей с односторонней формой атрезии хоан после первичной хоанопластики, аналогичная тенденция прослеживается и у детей при вторичной реконструктивной хоанопластике.

При оценке показателей ПАРМ в отдаленном периоде отмечается стабильный прирост СОП и снижение СС на этапе 1 мес. и через 12 мес. после операции. Так, в обеих группах исследуемые показатели через год после проведения хоанопластики приближаются к нормальным возрастным показателям.

По данным АРМ до операции у пациентов с односторонней и двусторонней формами ВАХ отмечается снижение МППС и ОПН по сравнению с нормальными значениями, так МППС₁ составила $0,38\pm0,03$ см² до операции, а через 12 мес. после хоанопластики $0,40 \pm 0,08$ см². А при измерении ОНП₂ до операции показатель составил $1,8\pm 0,23$ см³ с значительно динамикой уже через 6 мес., когда показатель составил $2,17\pm0,22$ см³, а через 12 мес. после хоанопластики уже $2,59\pm0,24$ см³, что говорит об увеличении объема полости носа и минимальной площади поперечного сечения.

Таким образом, по данным АРМ отмечается положительная динамика с восстановлением показателей приближенным к нормальным значениям уже через 6 мес. после хоанопластики.

Всем пациентам также проводилось аудиологическое обследование. Число пациентов с нарушением функции слуха составило 32 в I и 7 во II группе соответственно. По данным исследования, у 5 пациентов I группы и одного пациента II группы диагностирована кондуктивная тугоухость, связанная с различной патологией среднего уха, что объяснимо при атрезии хоан, у 4 пациентов

во II группе была выявлена нейросенсорная потеря слуха I степени, а у 2 детей подтверждена сенсоневральная потеря слуха IV степени, у остальных пациентов нарушения звукосприятия установлено не было.

По результатам аудиологического исследования у многих пациентов диагностирован средний экссудативный отит, что в ряде случаев являлось показанием для тимпанотомии, таким образом, у пациентов I группы тимпанотомия в сочетании с хоанопластикой выполнялась у 24 (20,1%) детей и у 2 (5,2%) детей II группы. Кондуктивная тугоухость при обследовании в катамнезе сохранялась лишь у одного пациента, у остальных пациентов симптомы купировались на фоне хирургического лечения, что так же коррелирует с данными тимпанометрии, согласно которым в послеоперационном периоде отмечается нормализация функции слуховой трубы и подвижности барабанной перепонки у этих пациентов.

В рамках аудиологического обследования 123 детям также была выполнена импедансометрия, исследование детям до 1 года выполнялось на частоте 1000 Гц, детям старшего возраста на частоте 226 Гц. До хирургического лечения у 12 пациентов I группы и у 3 пациентов II группы регистрировалась тимпанограмма типа «А» с двух сторон, что свидетельствует об отсутствии патологических процессов в структурах среднего уха. У 87 и 6 пациентов, соответственно, регистрировалась тимпанограмма тип В, что свидетельствовало о нарушении мобильности барабанной перепонки вследствие нарушения функции слуховой трубы. Тимпанограмма типа С была зарегистрирована у 7 и 8 пациентов, соответственно, что являлось признаком нарушения функционирования слуховой трубы без накопления экссудата. Статистически значимых различий в значениях, полученных при регистрации тимпанограммы у пациентов первой и второй групп не выявлено. Через 3 месяца после проведенного оперативного вмешательства всем пациентам была повторно проведена тимпанометрия. Полученные результаты свидетельствуют о восстановлении функции слуховой трубы после нормализации носового дыхания у пациентов. В обеих группах у подавляющего числа пациентов (96 и 14) регистрировалась тимпанограмма типа А, сохранение тимпанограмм типа

В и С у небольшого числа пациентов в обеих группах говорит о многофакторном влиянии структур ЛОР-органов на функционирование слуховой трубы.

Для решения шестой задачи нами проведена сравнительная оценка качества жизни у детей с различными формами атрезии хоан до и после хирургического лечения без применения стентов.

Качество жизни пациентов с врожденной атрезией хоан было оценено нами у 157 пациентов (100%) до оперативного лечения, у 86 пациентов (54,8%), через 4 недели, у 76 (48,4%) спустя 3 месяца и у 71 (45,2%) спустя 6 месяцев после операции. Все исследуемые II группы (n=38), которые были представлены детьми с ВАХ и рестенозом, были ранее прооперированы в других клиниках по методике хоанотомии с применением стентов (длительность ношения от 1 до 6 месяцев).

При оценке качества жизни в группах исследования через 1 мес. после операции, наиболее высокими показателями были боль и социальное функционирование (СФ), медиана которых в 1 группе составила 90 [86; 93] и 90 [89; 93] балла, во 2 группе 89 [85; 92] и 89 [87; 91] баллов соответственно ($p=0,258$ и $p=0,057$). Наиболее низкими были показатели ролевого функционирования (РФ) и физического функционирования (ФФ) медиана которых составила в I группе 87 [84; 89] и 88 [84; 89] баллов соответственно, во 2 группе 86 [83; 87] и 87 [83; 88] баллов ($p=0,133$ и $p=0,100$). При сравнении качества жизни у пациентов II группы (n=38) до оперативного лечения и спустя 4 недели после, выявлены статистически значимые улучшения всех показателей ($p<0,001$).

Также, при оценке качества в обеих группах спустя 3 месяца после хоанопластики без применения стентов, наиболее низкими показателями в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов являлись показатели физического функционирования (ФФ). Так, в I группе медиана ФФ составила 90 [88; 91] баллов, во II группе медиана показателя ФФ составила 89 [88; 92] баллов ($p=0,869$). Наиболее высоким в обеих группах оказались показатели жизнеспособности (ЖС) и боли, которые составили в I группе 94 [92; 95] и 96 [87; 96] баллов соответственно, во II группе 93 [91; 95] и 95 [88; 96] баллов ($p=0,299$ и $p=0,204$). Следует отметить, что при сравнении между группами через 3 месяца

после оперативного вмешательства статистически значимые различия отсутствуют ($p>0,05$).

Качество жизни пациентов в группах в отдаленном периоде ценилось спустя 6 месяцев после операции, так, медиана физического функционирования (ФФ) была наиболее высокой в обеих группах и составляла в I группе 98 [97; 99] и во II группе 97 [96; 98] баллов ($p=0,230$). Медиана боли составила в I группе 98 [97; 99] и во II группе 97 [96; 98] баллов ($p=0,063$). Наиболее низкими в обеих группах остались показатели жизнеспособности (ЖС) и социального функционирования (СФ), в I группе медиана составила 96 [93; 97] и 96 [94; 96] баллов, во II группе 95 [92; 96] и 95 [93; 96] баллов соответственно ($p=0,100$ и $p=0,163$).

Проводился сравнительный анализ боли у детей с ВАХ у исследуемых в группах через 1 сутки, а также 4 и 7 суток после операции. Между I ($n=119$) и II группой ($n=38$) статистически значимых различий не обнаружено ($p >0,05$). Так уже на 4 сутки показатели боли по шкале ВАШ в I группе составили 2 [1;3] балла, как и во II группе 2 [1;3] балла ($p_2=0,588$). На 7 сутки после хоанопластики без применения стентов медиана боли в I и II группах составила 1 [1;1] балла ($p_3=0,402$).

Нами был проведен опрос детей (родителей/опекунов) на предмет жалоб после оперативного лечения. Было опрошено 157 пациентов (100%) спустя сутки после оперативного лечения, 86 пациентов (54,8%), через 4 недели, 76 (48,4%) спустя 3 месяца и 71 (45,2%) спустя 6 месяцев после вмешательства. Оценку проводили в баллах, где 0 баллов – симптом выражен максимально, 10 баллов – симптом отсутствует. Так, уже на 1 сутки после хоанопластики без применения стентов в I группе ($n=119$) медиана носового дыхания составила 3 [3;4] балла, во II группе ($n=38$), которая была представлена детьми с ВАХ и рестенозом 3 [2;4] балла, что статистически значимо не различалось ($p=0,498$). Однако уже спустя 4 недели после оперативного вмешательства медиана носового дыхания в 1 группе составила 6 [6;7] баллов, во 2 группе 5 [5;7] балла ($p=0,093$).

Таким образом, анализ качества жизни показал, что отмечается стойкая тенденция к снижению качества жизни у пациентов после хирургических

вмешательств с применением стентирования в то время, как при реоперации этих же пациентов с применением инновационной методики хоанопластики без применения стентов – качество жизни, как в раннем, так и в отдаленных периодах наблюдения существенно не страдает. Также стоит отметить тот факт, что качество жизни после оперативного лечения с применением разработанной методики при оценке болевого синдрома также статистически не отличается в обеих группах.

Для решения седьмой задачи нами был разработан персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм с дифференциированной тактикой ведения и маршрутизации пациентов с врожденной атрезией хоан (Рисунок 98). Разработанный пошаговый алгоритм позволяет определить тактику ведения данной категории пациентов с учетом соматического состояния, возраста, клинико-анатомической формы атрезии, а также предполагает оптимальную хирургическую тактику у детей разных возрастных групп.

Персонифицированный алгоритм ведения новорожденных детей с подозрением на атрезию хоан позволяет дифференцировать тактику при рождении ребенка с респираторными нарушениями в зависимости от результатов первичной диагностики. При подозрении на атрезию хоан следует начинать с ватно-носовой пробы, а далее закапывания в нос красящего раствора (метиленовый синий или раствор серебра), либо зондирования при помощи мягкого катетера. Необходимо отметить, что каждую сторону следует исследовать отдельно для дифференцировки односторонней и двусторонней формы атрезии, исследование может быть неинформативным при одновременном закапывании красящего раствора в обе половины носа.

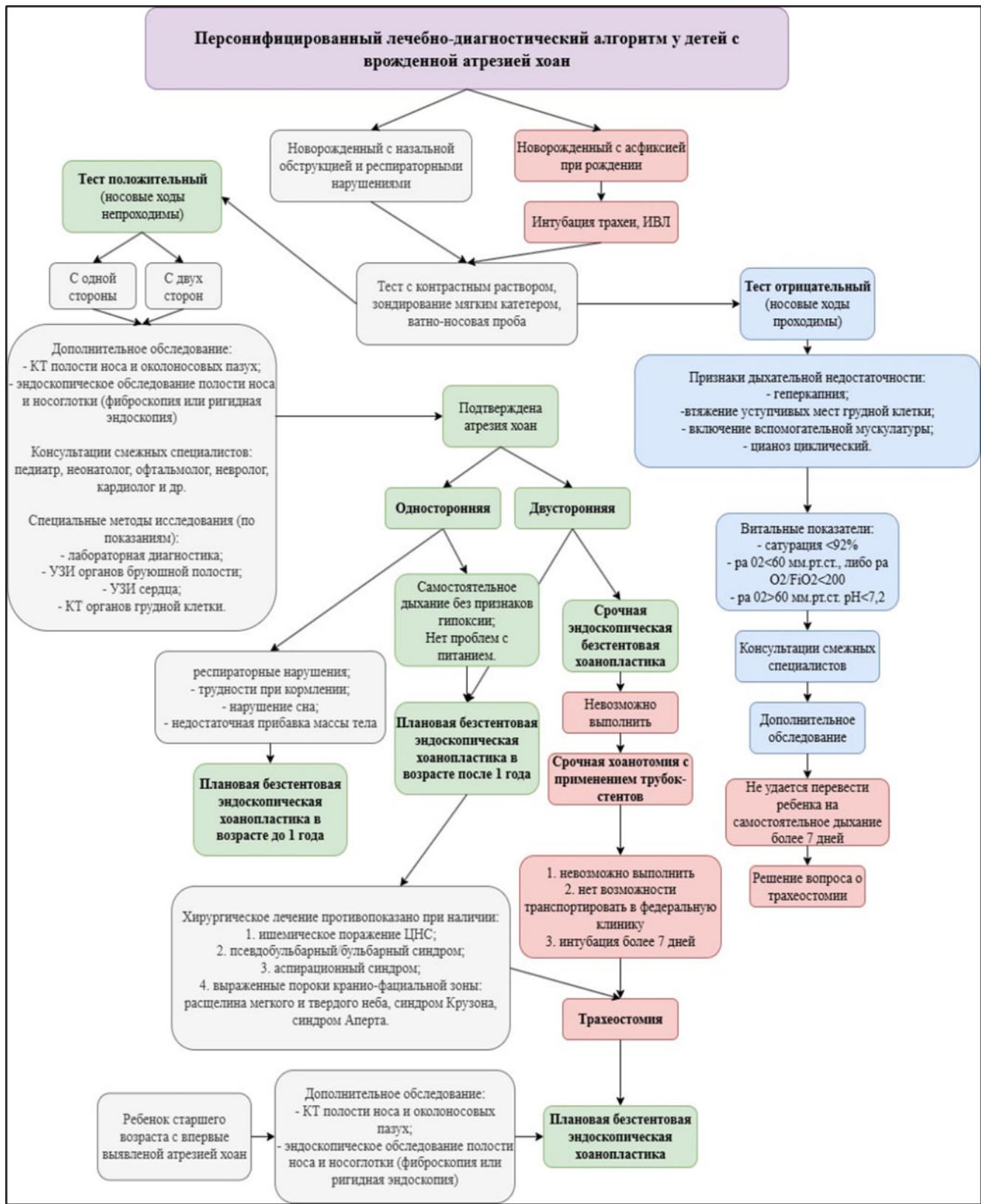


Рисунок 98 – Персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм у детей с врожденной атрезией хоан

В случае положительного теста (раствор/катетер не проходит в носоглотку) и наличия симптомов назальной обструкции, эпизодов апноэ, втяжения уступчивых мест грудной клетки без нарастающих симптомов дыхательной недостаточности – рекомендовано дообследование пациента: диагностическая эндоскопию и/или компьютерная томография, консультации смежных специалистов.

При подтверждении диагноза односторонняя ВАХ у новорожденного:

- При сохранении самостоятельного дыхания без признаков гипоксии и нарушения питания – рекомендовано провести плановую безстентовую эндоскопическую хоанопластику в возрасте старше 1 года.
- При выраженных респираторных нарушениях и трудности кормления – рекомендовано провести плановую безстентовую эндоскопическую хоанопластику в ближайшие возможные сроки;

При подтверждении диагноза двусторонняя ВАХ у новорожденного:

Важно подчеркнуть, что при рождении ребенка с признаками асфиксии – ребенку выполняются реанимационные мероприятия и выполняется немедленная интубация трахеи с последующим дообследованием. В случае подтверждения двусторонней ВАХ рекомендовано в ближайшие 7 дней решить вопрос с хоанопластикой или наложением трахеостомы, если проведения оперативного лечения невозможно.

- При наличии дыхательной недостаточности - выполняется интубация трахеи, далее, при наличии технической возможности рекомендовано провести срочную эндоскопическую безстентовую хоанопластику (не позднее 7-х суток после интубации трахеи).
- При невозможности выполнения безстентовой хоанопластики – рекомендовано выполнение хоанотомии с применением стентов-трубок для нормализации носового дыхания и возможности экстубации. При прогрессирующем ухудшении носового дыхания после хоанотомии – рекомендована маршрутизация ребенка в специализированный стационар для проведения хоанопластики без применения стентов.

- При невозможности выполнения хоанотомии по месту жительства и невозможности маршрутизации ребенка с ИВЛ – рекомендовано рассмотреть возможность трахеостомии, чтобы избежать продленной интубации трахеи.

В случае же, если тест с катетером и красящим раствором отрицательный (раствор/катетер проходит в носоглотку), но присутствуют все вышеуказанные симптомы респираторных нарушений, необходимо дополнительное обследование ребенка, консультация смежных специалистов для выявления патологии со стороны других органов и систем.

В случае подтверждения по результатам комплексного обследования у ребенка односторонней ВАХ и адекватном носовом дыхании без признаков ДН и нарушения питания – возможно отложить проведение хоанопластики до достижения ребенком возраста 1 года и старше в зависимости от степени нарушения качества жизни и физического развития.

В случае выявления атрезии хоан (как правило, односторонней) у детей старшего возраста, как «случайной находки» - рекомендовано провести эндоскопическое исследование, компьютерную томографию и направить ребенка для проведения плановой эндоскопической безстентовой хоанопластики.

Одной из наиболее сложных категорий пациентов с ВАХ являются дети с трахеостомой, которая существенно усложняет процесс последующей реабилитации и деканюляции. Среди обследованных пациентов в рамках данной работы мы наблюдали 11 детей с трахеостомой (из них 4 ребенка в I группе и 7 детей во II группе), из которых 6 детей успешно деканюлированы на фоне проведения хоанопластики. Как упоминалось ранее, трахеостомия выполняется для восстановления респираторной функции при невозможности проведения хоанопластики в первые дни после рождения у пациентов с ДВАХ и дыхательной недостаточностью. Однако в последующем, после успешного проведения хоанопластики одним из важных этапов реабилитации для таких пациентов является деканюляция. В рамках подготовки к деканюляции предварительно выполняли ларинготрахеоскопию, решение вопроса о деканюляции принимали не ранее 3-6 мес. после хоанопластики в зависимости от соматического состояния и

возраста ребенка. При полной проходимости дыхательных путей родителям рекомендовали поэтапную тренировку носового дыхания с перспективой установки обтуратора в просвет трахеостомической трубы на фоне пульсоксиметрии. Обучение родителей проходило под контролем медицинского персонала в процессе госпитализации.

Процесс деканюляции включал несколько этапов: подготовка (фиброларинготрахеоскопия, постепенное уменьшение диаметра трахестомической трубы, мониторинг витальных показателей, суточная пульсоксиметрия); деканюляция (предварительный междисциплинарный консилиум, удаление трахеостомической трубы, заклеивание пластирем трахеостомического отверстия); наблюдение (наблюдение в реанимации 24 часа, перманентная пульсоксиметрия, наблюдение в отделении 36-48 часов).

Трахеостомизированные пациенты должны быть предварительно тщательно обследованы, осмотрены смежными специалистами и обсуждены на консилиуме, после чего следует принимать решение о сроках, методике и этапах деканюляции. Крайне важным этапом междисциплинарного подхода при деканюляции является оценка перспектив восстановления самостоятельного дыхания с учетом: коморбидного фона, состояния надскладочного и подскладочного отделов гортани, состояния трахеи в области трахеостомы, функции глотания и неврологического статуса пациента.

Таким образом, заключая весь вышеизложенный материал, необходимо подчеркнуть, что атрезия хоан является сложной проблемой не только в детской оториноларингологии, но и в педиатрии в целом.

В рамках настоящего исследования особое внимание уделялось инновационным методам хирургического лечения, направленных на минимизацию интраоперационной травмы, снижение рисков осложнений, что имеет непосредственное влияние на степень рестенозирования, а в итоге оказывается на отдаленных результатах. В этой связи нами разработано несколько методик эндоскопической хоанопластики с фиксацией лоскутов слизистой в хоане баллоном или фибриновым клеем без применения стентов, как описано ранее.

На основании проведенного нами исследования на обширном клиническом материале была доказана эффективность инновационной методики эндовизуальной хоанопластики с формированием задних септальных лоскутов и фиксации их баллоном или kleem, что позволяет сформировать функциональную неохоану без применения стентов у детей с первых дней жизни, а также эффективно при атрезии хоан у детей старшего возраста и подростков. По результатам анализа данных, предложенная методика обладает крайне низкой частотой рестенозирования (3,2%), что позволяет также эффективно использовать ее при реконструктивной хоанопластике при рестенозах на фоне ранее проведенных вмешательств с применением стентирования.

Одной из сложных задач в оториноларингологии являются новорожденные дети с врожденной атрезией хоан. Дети периода новорожденности с затруднением носового дыхания должны пройти всестороннее обследование для установления первопричины нарушения дыхания. Данный этап, безусловно, требует подключения большого количества смежных специалистов, и, наряду с традиционными методами исследования проходимости полости носа необходимо углубленное всестороннее эндовизуальное исследование с осмотром не только полости носа, но и структур носоглотки; проведения диагностики с применением современных методов лучевой диагностики (КТ, МРТ) с оценкой не только ключевой зоны возможного стенозирования, но и с целью выявления сложных внутриносовых и черепно-лицевых аномалий, что важно для выбора тактики хирургических подходов и дальнейшего навигационного обеспечения самой техники хирургического вмешательства. В случае сочетанных краниофибральных аномалий требуется коллективное решение многопрофильной команды специалистов с целью определения этапности коррекции пороков и перспектив самой хоанопластики. У новорожденных и детей раннего возраста в случае коморбидной хирургической патологии предпочтительно первостепенно выполнять хоанопластику, особенно при ДВАХ, так как респираторные нарушения являются ключевыми и во многом определяют соматический статус ребенка. В более старших возрастных группах следует рассматривать возможность

симультанных операций на ЛОР-органах, связанных с ключевой зоной стенозирования (миинготомия, тимпанотомия, adenотомия, септопластика, adenотомия и др.).

Пациенты с врожденной атрезией хоан – одна из сложнейших проблем оториноларингологии, требующая решений ключевых вопросов диагностики, хирургической коррекции, маршрутизации и реабилитации с привлечением большой междисциплинарной группы специалистов, таких как челюстно-лицевые и пластические хирурги, нейрохирурги, офтальмологи, генетики и др.

Перспектива развития данного направления состоит в усовершенствовании системы оказания ЛОР-помощи детям перинатального и неонатального периодов, поскольку особую сложность в группе детей с ВАХ представляют новорожденные и недоношенные дети, что обуславливает выделение неонатальной и перинатальной ЛОР-хирургии. Следует подчеркнуть, что сами хирургические вмешательства являются сложными и высокотехнологичными, что требует подготовленной реанимационно-анестезиологической, педиатрической и хирургической команд, владеющих навыками неонатальной хирургии и выхаживания, поскольку сами пациенты находятся в состоянии гипоксии и тяжелых метаболических расстройств, что нередко сопровождается высоким риском для жизни.

Учитывая редкость и сложность данной патологии, а также высокие финансовые затраты, целесообразно создание крупных региональных и межрегиональных центров не только для лечения, но и для реабилитации пациентов с ВАХ по системе «полного цикла». На базе данных центров возможна реализация не только лечебно-диагностического алгоритма, но и учебно-методической работы с образовательной целью для тиражирования и внедрения в регионах уже существующих и потенциально новых технологий.

ВЫВОДЫ

1. Анализ результатов хоанотомии с применением стентирования показал его низкую эффективность, которая подтверждалась высокой частотой рестенозирования. Среди пациентов II группы (дети с рестенозами, после раннее проведенной хоанотомии с применением стентов) 52,6% детей были оперированы более одного раза, из них 36,8% пациентов были оперированы 2 раза, 5,2% – оперированы трижды, 5% – 4 раза, и 5% были оперированы с реимплантацией стентов 5 раз. Хирургическая коррекция врожденной атрезии хоан методом хоанотомии с установкой стентов оказывает негативное влияние на качество жизни уже в раннем послеоперационном периоде: медиана боли через 4 недели после хоанотомии составила 53 балла; медиана показателя физического функционирования составила 58 баллов; медиана показателя эмоционального функционирования – 58 баллов ($p<0,001$).
2. Разработана тактика персонализированной хирургической коррекции без применения стентов, в основе которой лежит техника формирования васкуляризованных задних септальных лоскутов слизистой оболочки и фиксации их с помощью баллонного катетера или фибринового клея. Данная методика эффективна при различных формах врожденной атрезии хоан, как у детей с первых дней жизни, так и у детей старшего возраста, и позволяет сформировать функциональную неохоану при первичной операции в 96,8% случаев ($p<0,001$) с минимальным риском частичного рестенозирования.
3. Разработанная методика реконструктивной хоанопластики у детей с рестенозом хоаны после ранее проведенных оперативных вмешательств с применением стентирования является инновационной. Доказана высокая эффективность данного метода в виде существенного снижения частоты рецидивов у детей в группе рестенозов до 5,2% ($p<0,001$). При использовании технологии реконструктивной эндоскопической безстентовой хоанопластики ни у одного из оперированных детей данной группы не было диагностировано полного рестеноза хоаны, а частичное рестенозирование выявлено лишь в 3,2% случаев. Динамика

показателей ПАРМ после реконструктивной хоанопластики без применения стентов свидетельствует в пользу эффективности разработанной методики: в возрастной группе 4-6 лет СОП/СС до операции составляли $137 \pm 20 \text{ см}^3/\text{сек.}$ и $0,71 \pm 0,11 \text{ Па}/\text{см}^3/\text{сек.}$, а уже через 1 месяц после хоанопластики $209 \pm 17 \text{ см}^3/\text{сек.}$ и $0,57 \pm 0,09 \text{ Па}/\text{см}^3/\text{сек.}$ ($p < 0,001$). Аналогичная динамика прослеживалась у детей всех возрастных групп ($p < 0,001$).

4. При сравнительной динамической оценке состояния мукоцилиарного клиренса у детей с первичной атрезией хоан (I группа) до хоанопластики отмечалось снижение частоты биения ресничек цилиарного эпителия в 28,4% случаев, у детей с рестенозом (II группа) – в 31,7% ($p < 0,001$). Через 12 месяцев после проведения хоанопластики МЦК нормализовался практически у всех пациентов в обеих группах (98,4% и 98,2%, соответственно).

5. Использование предложенных инновационных методик (с применением септальных лоскутов с фиксацией баллоном или фибриновым клеем) у детей различных возрастных групп, включая новорожденных, позволило уже в раннем послеоперационном периоде добиться высокой клинической эффективности: полное восстановление носового дыхания у 98,9% детей в обеих группах; минимальная выраженность болевого синдрома (до 1 балла по шкале ВАШ 1-е сутки – 91,7%, 4-е сутки – 96,1%, 7-е сутки – 96,4%); снижение частоты частичного рестеноза в отдаленном послеоперационном периоде – 1,9% ($p < 0,001$); улучшение показателей ПАРМ: в возрастной группе 7-14 лет СОП/СС до операции составляли $376 \pm 24 \text{ см}^3/\text{сек.}$ и $0,61 \pm 0,07 \text{ Па}/\text{см}^3/\text{сек.}$, а уже через 1 месяц после операции $420 \pm 12 \text{ см}^3/\text{сек.}$ и $0,36 \pm 0,06 \text{ Па}/\text{см}^3/\text{сек.}$ соответственно ($p < 0,001$).

6. При оценке качества жизни у детей, как с первичной атрезией хоан (I группа), так и с рестенозами (II группа) при хоанопластике без применения стентов отмечено существенное улучшение показателей качества жизни в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах: медиана показателя социального функционирования спустя 4 недели после операции (I группа) составила 90 баллов, II группа – 89 баллов ($p=0,057$), медиана показателя общего здоровья – 92 и 90 баллов соответственно ($p=0,052$).

7. Разработан персонифицированный лечебно-диагностический алгоритм у детей различных возрастных групп с врожденной атрезией хоан, основанный на применении метода эндоскопической безстентовой хоанопластики с фиксацией лоскутов слизистой баллонным катетером или фибриновым клеем. Алгоритм включает дифференциированную тактику ведения данной категории пациентов с учетом коморбидного фона и клинико-анатомического варианта заболевания, что позволяет оптимизировать маршрутизацию пациентов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Дети с врожденной атрезией хоан нуждаются в комплексном обследовании и лечении с применением высокотехнологичных методов. Учитывая отягощенный коморбидный фон у подавляющего большинства пациентов с врожденной атрезией хоан рекомендована их госпитализация в многопрофильные клиники, имеющие подготовленные мультидисциплинарные команды специалистов (оториноларинголог, анестезиолог-реаниматолог, неонатолог, педиатр, челюстно-лицевой хирург, пульмонолог, кардиолог, офтальмолог и др.) с возможностью анестезиологического пособия и хирургического лечения детей, начиная с первых дней жизни.
2. У детей с врожденной атрезией хоан для повышения эффективности хирургического лечения и улучшения прогноза исхода заболевания, а также с целью минимизации рисков рестеноза рекомендовано использование метода эндоваскулярной хоанопластики с фиксацией лоскутов слизистой оболочки в хоане баллоном (патент № 2674876) или фибриновым клеем (патент № 2789967). Внедрение данного метода в клиническую практику позволяет также исключить необходимость установки стента/трубки в полость носа с последующим его ношением в течение длительного времени.
3. Новорожденным, как при односторонней, так и двухсторонней форме атрезии хоан уже в первые дни жизни рекомендовано проведение эндоваскулярной эндоназальной безстентовой хоанопластики с фиксацией васкуляризованных септальных лоскутов фибриновым клеем. Возможность в кратчайшие сроки сформировать носовое дыхание уже в раннем послеоперационном периоде, позволяет избежать продленной ИВЛ и трахеостомии.
4. При хирургическом лечении пациентов с рестенозом хоан после ранее проведенных оперативных вмешательств рекомендовано применение метода, основанного на эндоваскулярной эндоназальной технике реконструктивной хоанопластики, который учитывает индивидуальные клинико-анатомические особенности.

5. У детей с подтвержденным диагнозом «двустворчатая атрезия хоан» проведение безстентовой хоанопластики в плановом порядке показано при наличии дыхания через трахеостому и длительном канюленосительстве, тогда как при ротовом дыхании оперативное вмешательство показано в срочном порядке.

6. При проведении хоанопластики без применения стентов следует использовать такие инновационные технологические решения как: эндоскопический доступ и инструментарий, детальный анализ результатов компьютерной томографии и интраоперационную навигацию. Это позволяет минимизировать интраоперационные риски, в частности у детей с сопутствующими крациональными аномалиями и у пациентов с рецидивами после ранее перенесенных вмешательств.

7. Предложенная методика эндоскопической эндоназальной безстентовой хоанопластики может быть рекомендована в качестве метода выбора при хирургическом лечении пациентов с атрезией хоан в любом возрасте, включая детей первых дней жизни. Данная технология способствует значительному улучшению качества жизни детей и минимизирует риски осложнений в послеоперационном периоде и последующего рестеноза.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АП** – атретическая пластина
- АР** – акустическая ринометрия
- АРМ** – акустическая ринометрия
- АХ** – атрезия хоан
- ВАХ** – врожденная атрезия хоан
- ВАШ** – визуально-аналоговая шкала
- ВП** – вызванные потенциалы
- ГЭРБ** – гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь
- ДВАХ** – двусторонняя врожденная атрезия хоан
- ЖКТ** – желудочно-кишечный тракт
- ЗВОАЭ** – задержанная вызванная отоакустическая эмиссия
- ИАГ** – индекс апноэ/гипопноэ
- КСВП** – коротколатентные стволовые вызванные потенциалы
- КТ** – компьютерная томография
- MMC** – митомицин С
- МРТ** – магнитно-резонансная томография
- МЦФ** – мукоцилиарная функция
- ННР** – нижние носовые раковины
- ОАЭ** – отоакустическая эмиссия
- ОАЭПИ** – отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения
- ОАХ** – односторонняя врожденная атрезия хоан
- ОКТ** – оптическая когерентная томография
- ОРИТ** – отделение реанимации и интенсивной терапии
- ПАРМ** – передняя активная риноманометрия
- ПН** – перегородка носа
- СВП** – стволовые вызванные потенциалы
- СНГ** – содружество независимых государств
- СНР** – средняя носовая раковина

СОАС – синдром обструктивного апноэ сна

СОАЭ – спонтанная отоакустическая эмиссия

СОП – суммарный объемный поток

ТДП – трудные дыхательные пути

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЦНС – центральная нервная система

ЧБР – частота биения ресничек

ЭКГ – электрокардиограмма

AAR – active anterior rhinomanometry

ASSR – auditory steady state response

IPOG – International Pediatric Otolaryngology Group

ЛИТЕРАТУРА

1. Антонив, В.Ф. Влияние деформаций и дефектов перегородки носа на основные его функции (предварительное сообщение) / В.Ф. Антонив, Г.З. Цнобиладзе, Т.В. Антонив // Вестник оториноларингологии. – 2012. – № 3. – С. 30-33.
2. Арифов, С.С. Расулов А. Б. Сравнительный анализ некоторых методов хирургического лечения вазомоторного ринита / С.С. Арифов, А.Б. Расулов // Оториноларингология. – 2019. – Т. 2, № 1. – С. 42-48.
3. Артемьева-Карелова, А.В. Хирургическое лечение вазомоторного ринита с учетом анатомических особенностей слизистой оболочки носовых раковин / А.В. Артемьева-Карелова // Российская оториноларингология. – 2018. – Т. 92, № 1. – С. 16-20.
4. Егоров В.И., Тюкин В.Ю., Кочнева А.О., Бугаева Л.А. Устройство для предотвращения рубцового заражения просвета хоан у новорожденных // Патент России №2614936. 1998.
5. Ашупров З.М. Исаев В.М., Наседкин А.Н. Устройство для предотвращения рубцового заражения просвета хоан у новорожденных // Патент России № 2213585. 2003.
6. Банхаева, З.Б. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения больных с различными формами хронического ринита / З.Б. Банхаева, В.М. Свистушкин, Г.Н. Никифорова // Российская ринология. – 2008. – Т. 16, № 2. – С. 28-29.
7. Баранов, К.К. Анатомические особенности гипертрофии нижних носовых раковин у детей / К.К. Баранов, И.В. Зябкин, А.А. Пихуровская [и др.] // Голова и шея. – 2019. – Т. 7, № 3. – С. 23-27.
8. Баранов, К.К. Анатомо-физиологические особенности нижнего носового хода у детей различных возрастных групп / К.К. Баранов, Е.Н. Котова // Детская оториноларингология. – 2022. – № 1-2. – С. 34-37.

9. Баранов, К.К. Возрастные особенности нижнего носового хода по данным эндоскопии у детей / К.К. Баранов, М.Р. Богомильский, Е.Н. Котова [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2021. – Т. 86, № 5. – С. 70-74.
10. Богомильский, М.Р. Диагностика врожденных аномалий полости носа и носоглотки у детей / М.Р. Богомильский, Е.Ю. Радциг, Е.Н. Котова // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2020. – Т. 99, № 5. – С. 102-106.
11. Будковая, М.А. Объективная оценка функции носового дыхания у пациентов после ринохирургических вмешательств / М.А. Будковая, Е.С. Артемьева // Российская оториноларингология. – 2018. – Т. 92, № 1. – С. 25-33.
12. Гаращенко Т.И. Диагностическая и лечебная эндоскопия верхних дыхательных путей у детей: Дис. . д-ра мед. наук. М., 1996. 355 с.
13. Гундобин, Н.П. Особенности детского возраста. Основные факты к изучению детских болезней / Н.П. Гундобин; под ред. В.С. Этtingер. – СПб.: Журнал «Практическая медицина», 1906. – 480 с.
14. Егоров В.И., Юнусов А.С., Сайдулева А.И. Использование транссептального доступа при хирургическом лечении врожденных атрезий хоан в детском возрасте // Российская оторинолаингология. – 2017. – Т. 6, № 91. – С. 51-55.
15. Егоров, В.И. Новый подход к двусторонней атрезии хоан у новорожденных / В.И. Егоров, В.Ю. Тюкин, А.И. Сайдулаева [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2020. – Т. 85, № 1. – С. 94-96. – doi: 10.17116/otorino20208501194.
16. Зенгер В.Г., Ворожцов А.А., Наседкин А.Н. Способ устранения атрезии хоан и инструмент для его осуществления // Патент России № 2157664. 2000.
17. Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Богомильский М.Р. Способ профилактики рестеноза хоан после хирургической коррекции их врожденной атрезии // Патент России № 2738169. 2020.
18. Котова, Е.Н. Новые пути решения проблемы рестенозирования при хирургическом лечении врожденной атрезии хоан у детей / Е.Н. Котова, Э.О. Вязьменов, М.Р. Богомильский // Вестник оториноларингологии. – 2020. – Т. 85, № 1. – С. 45-47. – doi: 10.17116/otorino20208501145.

19. Котова, Е.Н. Причины рестенозирования при хирургическом лечении врожденной атрезии хоан у детей / Е.Н. Котова, Э.О. Вязьменов, М.Р. Богомильский // Вестник оториноларингологии. – 2020. – Т. 85, № 6. – С. 13-16.
20. Котова, Е.Н. Синдром CHARGE у детей с врожденной атрезией хоан / Е.Н. Котова, М.Р. Богомильский // Вестник оториноларингологии. – 2022. – Т. 87, № 3. – С. 7-12.
21. Котова, Е.Н. Особенности архитектоники структур полости носа и хоанальной зоны у детей с врожденными пороками развития глаз / Е.Н. Котова, М.Р. Богомильский, Е.И. Сидоренко [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2021. – Т. 86, № 1. – С. 63-67.
22. Крюков, А.И. Контурная пластика нижних носовых раковин как метод хирургического лечения хронического вазомоторного ринита / А.И. Крюков, Г.Ю. Царапкин, А.В. Артемьева-Карелова // Клиническая больница. – 2018. – Т. 23, № 1. – С. 30-34.
23. Крюков, А.И. Хронический ринит: современный взгляд на проблему / А.И. Крюков, Н.Л. Кунельская, Г.Ю. Царапкин [и др.] // Лечебное дело. – 2017. – № 4. – С. 22-26.
24. Лопатин, А.С. Реконструктивная хирургия деформаций перегородки носа / А.С. Лопатин // Российская ринология. – 1994. – Приложение 1. – С. 3-32.
25. Луцай, Е.Д. Современные представления о развитии и строении носовой полости человека / Е.Д. Луцай, Л.С. Киркская, М.И. Аникин [и др.] // Медицинский вестник Башкортостана. – 2021. – Т. 16, № 1(91). – С. 132-138.
26. Минова, Е.Н. Эмбриогенез латеральной стенки носа и слезоотводящих путей с 4 по 20 неделю / Е.Н. Минова, А.В. Хмелева, А.В. Володеев [и др.] // Университетская медицина Урала. – 2016. – Т. 2, № 4(7). – С. 15-18.
27. Озерская, И.В. Функциональное состояние цилиарного эпителия верхних дыхательных путей у детей с бронхиальной астмой / И.В. Озерская, Н.А. Геппе, У.С. Малявина // Доктор.Ру. – 2017. – Т. 144, № 15. – С. 16-20.
28. Попова, О.И. Клинико-диагностическая значимость акустической ринометрии и передней активной риноманометрии в выборе тактики и объема

хирургического вмешательства при искривлении перегородки носа у детей: специальность 14.00.04 «Болезни уха, горла и носа»: автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Попова Ольга Игоревна. – Москва, 2008. – 92 с.

29. Рамазанова, Г.А. Состояние носового дыхания у детей с миофункциональными нарушениями: специальность 14.01.03 «Болезни уха, горла и носа»: автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Рамазанова Гюнай Альнияз кызы. – Москва, 2018. – 152 с.

30. Рязанская, А.Г. Клинико-морфологическая характеристика гипертрофии глоточной миндалины на фоне применения иммуномодулирующей терапии у детей: специальность 14.01.03 «Болезни уха, горла и носа»: автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Рязанская Анна Георгиевна. – Москва, 2021. – 129 с.

31. Рязанцев, С.В. Дыхательная функция носа: современные подходы к диагностике и лечению патологических состояний / С.В. Рязанцев, М.А. Будковая, Е.С. Артемьева // Русский медицинский журнал. Медицинское обозрение. – 2019. – Т. 3, № 9-2. – С. 73-76.

32. Свистушкин, В.М. Анализ результатов хирургического лечения пациентов с хроническим ринитом / В.М. Свистушкин, Е.С. Щенникова, Э.В. Синьков [и др.] // Медицинский совет. – 2020. – № 6. – С. 127-131.

33. Солдатский, Ю.Л., Денисова О. А., Мазур Е. Локальная анестезия при фиброэндоскопии полости носа, носоглотки и гортани у детей: нужны ли топические анестетики? / Ю.Л. Солдатский, О.А. Денисова, Е.М. Мазур // Вестник оториноларингологии. – 2015. – № 5. – С. 51-55.

34. Сущева, Н.А. Оптимизация режимов и способов воздействия на ткани нижних носовых раковин диодного и гольмиеевого лазеров при лечении больных вазомоторным ринитом / Н.А. Сущева, Ф.В. Семенов // Российская ринология. – 2017. – Т. 25, № 3. – С. 16-23.

35. Царапкин, Г.Ю. Новый взгляд на латерализацию нижней носовой раковины / Г.Ю. Царапкин, А.С. Товмасян, Т.А. Кочеткова [и др.] // Российская оториноларингология. – 2021. – Т. 20, № 1(110). – С. 65-71.
36. Шиленкова, В.В. Назальная ирригация // Фармакология и Фармакотерапия. – 2022. (Спецвыпуск). – С. 38-43.
37. Штина, И.Е. Обоснование референсных значений передней активной риноманометрии у детей в возрасте 4–14 лет / И.Е. Штина, М.А. Савинков, С.Л. Валина [и др.] // Вестник оториноларингологии. – 2023. – Т. 1, № 88. – С. 57-63.
38. Щербатов, И.И. Врождённая атрезия хоан / И.И. Щербатов, И.А. Кондевский // Вопросы оториноларингологии детского возраста. Труды ин-та. – 1973 – Т. 17. – С. 18-24.
39. Юнусов А. С. Хирургическая коррекция деформаций перегородки носа у детей и подростков: специальность 14.00.04 «Болезни уха, горла и носа»: автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Юнусов Андан Султанович. – Москва, 2000. – 110 с.
40. Юнусов, А.С. Концепция риносептопластики в детском и подростковом возрасте / А.С. Юнусов, Г.Д. Тарасова, М.А. Арсанукаев // Новости оториноларингологии и логопатологии. – 2002. – № 1. – С. 32-35.
41. Юнусов, А.С. Риносептопластика в детском возрасте: 20-летний опыт / А.С. Юнусов, С.В. Рыбалкин // Российская ринология. – 2017. – № 1. – С. 7-15.
42. Юнусов, А.С. Современные аспекты хирургического лечения врожденной атрезии хоан у детей / А.С. Юнусов, С.В. Рыбалкин, О.А. Бруевич // Российская оториноларингология. – 2005. – № 3. – С. 31-33.
43. Юнусов, А.С. Тактика ведения детей в возрастной группе 8-13 лет с гипертрофией нижней носовой раковины при различных вариантах деформации перегородки носа / А.С. Юнусов, Е.Б. Молчанова // Российская оториноларингология. – 2005. – Т. 18, № 5. – С. 104-106.
44. Юнусов, А.С. Трансептальный доступ для формирования хоан при их врожденных атрезиях / А.С. Юнусов, С.В. Рыбалкин, А.И. Сайдулаева // Детская оториноларингология. – 2011. – № 1. – С. 38-40.

45. Aardweg, M.T.A. Effectiveness of adenoidectomy in children with recurrent upper respiratory tract infections: open randomised controlled trial / M.T.A. van den Aardweg, C.W.B. Boonacker, M.M. Rovers [et al.] // BMJ (Clinical research ed.). – 2011. – Vol. 343. – P. d5154.
46. Abdullah, B. Surgical Interventions for Inferior Turbinate Hypertrophy: A Comprehensive Review of Current Techniques and Technologies / B. Abdullah, S. Singh // International Journal of Environmental Research and Public Health. – 2021. – Vol. 18(7). – P. 3441.
47. Ahmad, Z. Adenoid hypertrophy—diagnosis and treatment: the new S2k guideline / Z. Ahmad, K. Krüger, J. Lautermann [et al.] // HNO. – 2023. – Vol. 71(S1). – P. 67-72.
48. Al-Ammar, A.Y. Effect of use of mitomycin C on the outcome of Choanal atresia repair / A.Y. Al-Ammar // Saudi Med J. – 2007. – Vol. 28. – P. 1537-1540.
49. Albdah, A. Choanal Atresia Repair in Pediatric Patients: Is the Use of Stents Recommended? / A. Albdah, M. Alanbari, F. Alwadi // Cureus. – 2019. – Vol. 11(3). – P. e4206.
50. Alekseenko, S. Comparative Analysis of Mucociliary Clearance and Mucosal Morphology Using High-Speed Videomicroscopy in Children With Acute and Chronic Rhinosinusitis / S. Alekseenko, S. Karpischenko, S. Barashkova // American Journal of Rhinology & Allergy. – 2021. – Vol. 35(5). – P. 656-663.
51. Alhazmi, W.A. Mouth Breathing and Speech Disorders: A Multidisciplinary Evaluation Based on The Etiology / W.A. Alhazmi // Journal of pharmacy & bioallied sciences. – 2022. – Vol. 14(S1). – P. S911-S916.
52. Alshareef, M.A. Surgical Management of Choanal Atresia With Intranasal Hegar's Dilator and Transnasal Endoscopic Excision: A 20-year Retrospective Comparative Study / M.A. Alshareef, A.S. Assalem, F. Alzubaidi [et al.] // Cureus. – 2020. – Vol. 12(5). – P. e8060.
53. Alsubaie, H.M. Choanal Atresia Repair With Stents and Flaps: A Systematic Review Article / H.M. Alsubaie, W.H. Almosa, A.S. Al-Qahtani [et al.] // Allergy & rhinology (Providence, R.I.). – 2021. – Vol. 12. – P. 21526567211058052.

54. Altug Teber, Ö. Genotyping in 46 patients with tentative diagnosis of Treacher Collins syndrome revealed unexpected phenotypic variation / Ö. Altug Teber, G. Gillessen-Kaesbach, S. Fischer [et al.] // European Journal of Human Genetics. – 2004. – Vol. 12(11). – P. 879-890.
55. Alves de Sousa, F. Pediatric inferior turbinate surgery: A review and meta-analysis of midterm nasal patency / F. Alves de Sousa, M. Santos, M. Casanova [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2023. – Vol. 172. – P. 111661.
56. Alvo, A. Neonatal nasal obstruction / A. Alvo, G. Villarroel, C. Sedano // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. – 2021. – Vol. 278(10). – P. 3605-3611.
57. Andersen, S.L. Birth Defects After Early Pregnancy Use of Antithyroid Drugs: A Danish Nationwide Study / S.L. Andersen, J. Olsen, C.S. Wu [et al.] // The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism. – 2013. – Vol. 98(11). – P. 4373-4381.
58. Andersen, S.L. Birth defects after use of antithyroid drugs in early pregnancy: a Swedish nationwide study / S.L. Andersen, S. Lonn, P. Vestergaard [et al.] // European Journal of Endocrinology. – 2017. – Vol. 177(4). – P. 369-378.
59. Andrew, H.M. Safety and efficacy of a novel bioabsorbable, steroid-eluting sinus stent / H.M. Andrew, L.S. Timothy, H.H. Peter [et al.] // Int Forum Allergy Rhinol. – 2011. – Vol. 1(1). – P. 23-32. – doi: 10.1002/alr.20020.
60. Aqil, M. Venous air embolism during the use of a Nd YAG laser / M. Aqil, A. Ulhaq, A. Arafat [et al.] // Anaesthesia. – 2008. – Vol. 63(9). – P. 1006-1009.
61. Araki, S. Endoscopic Laser Treatment for Pediatric Nasal Allergy / S. Araki, N. Suzuki, H. Sato [et al.] // Diagnostic and Therapeutic Endoscopy. – 2000. – Vol. 6(4). – P. 189-192.
62. Arambula, A. Anatomy and physiology of the palatine tonsils, adenoids, and lingual tonsils / A. Arambula, J.R. Brown, L. Neff // World Journal of Otorhinolaryngology – Head and Neck Surgery. – 2021. – Vol. 7(3). – P. 155-160.
63. Aslan, S. Comparison of nasal region dimensions in bilateral choanal atresia patients and normal controls: a computed tomographic analysis with clinical implications / S. Aslan, C. Yilmazer, T. Yildirim, B. Akkuzu, I. Yilmaz // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2009 Vol. 73(2). – P. 329-35. doi: 10.1016/j.ijporl.2008.10.029.

64. Attya, H. Choanal atresia surgery: outcomes in 42 patients over 20 years and a review of the literature / H. Attya, M. Callaby, R. Thevasagayam // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. – 2021. – Vol. 278(7). – P. 2347-2356.
65. Bajin, M.D. Endonasal choanal atresia repair; evaluating the surgical results of 58 cases / M.D. Bajin, O. Onay, R.O. Gunaydin [et al.] // The Turkish journal of pediatrics. – 2021. – Vol. 63(1). – P. 136-140.
66. Baldassari, C.M. Assessing adenoid hypertrophy in children: X-ray or nasal endoscopy? / C.M. Baldassari, S. Choi // The Laryngoscope. – 2014. – Vol. 124(7). – P. 1509-1510.
67. Baldwin, M.C. The nasal septum and midfacial growth / M.C. Baldwin, D. Zarudnaya, Z.-J. Liu [et al.] // The Anatomical Record. – 2023. – Vol. 308(7). – P. 1912-1930.
68. Banfi, F. SETBP1 accumulation induces P53 inhibition and genotoxic stress in neural progenitors underlying neurodegeneration in Schinzel-Giedion syndrome / F. Banfi, A. Rubio, M. Zaghi [et al.] // Nature Communications. – 2021. – Vol. 12(1). – P. 4050.
69. Bangiyev, J.N. Novel Application of Steroid Eluting Stents in Choanal Atresia Repair / J.N. Bangiyev, N. Govil, A. Sheyn [et al.] // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 2017. – Vol. 126(1). – P. 79-82.
70. Bartel, R. Performance of endoscopic repair with endonasal flaps for congenital choanal atresia. A systematic review / R. Bartel, M. Levorato, M. Adroher [et al.] // Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed). – 2021. – Vol. 72(1). – P. 51-56.
71. Baumann, A. Congenital stertor and desaturations in newborns / A. Baumann, M. Ulrich, M. Mair [et al.] // Laryngorhinootologie. – 2019. – Vol. 98(9). – P. 634-635.
72. Bayrak, S. Evaluation of the Characteristics and Association Between Schneiderian Membrane Thickness and Nasal Septum Deviation / S. Bayrak, G. Ustaoglu, K.O. Demiralp [et al.] // The Journal of craniofacial surgery. – 2018. – Vol. 29(3). – P. 683-687.

73. Bedwell, J. Balloon dilation for management of choanal atresia and stenosis / J. Bedwell, R.K. Shah, N. Bauman [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2011. – Vol. 75(12). – P. 1515-1518.
74. Beken, B. Local allergic rhinitis: a pediatric perspective / B. Beken, I. Eguiluz-Gracia, M. Yazicioglu [et al.] // The Turkish Journal of Pediatrics. – 2020. – Vol. 62(5). – P. 701.
75. Bergeson, P.S. Are Infants Really Obligatory Nasal Breathers? / P.S. Bergeson, J.C. Shaw // Clinical Pediatrics. – 2001. – Vol. 40(10). – P. 567-569.
76. Blake, K.D. CHARGE Association: An Update and Review for the Primary Pediatrician / K.D. Blake, S.L. Davenport, B.D. Hall [et al.] // Clinical Pediatrics. – 1998. – Vol. 37(3). – P. 159-173.
77. Bossy, J. Development of olfactory and related structures in staged human embryos / J. Bossy // Anatomy and embryology. – 1980. – Vol. 161(2). – P. 225-236.
78. Bowman, P. Suspected Spontaneous Reports of Birth Defects in the UK Associated with the Use of Carbimazole and Propylthiouracil in Pregnancy / P. Bowman, B. Vaidya // Journal of Thyroid Research. – 2011. – Vol. 2011. – P. 1-5.
79. Bozkurt, M.K. The use of adjunctive topical mitomycin in endoscopic congenital choanal atresia repair / M.K. Bozkurt, B. Keles, A. Azimov [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2010. – Vol. 74(7). – P. 733-736.
80. Bradley, F.M. Advance II: a prospective, randomized study assessing safety and efficacy of bioabsorbable steroid-releasing sinus implants / F.M. Bradley, L.S. Timothy, K.H. Joseph [et al.] // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2012. – Vol. 146(6). – P. 1004-1011. – doi: 10.1177/0194599811435968.
81. Brietzke, S.E. An Anatomically Based Analysis of Objectively Measured Pediatric Snoring / S.E. Brietzke, M.D. Pusz // Otolaryngology–Head and Neck Surgery. – 2015. – Vol. 152(3). – P. 561-566.
82. Brihaye, P. Comprehensive management of congenital choanal atresia / P. Brihaye, I. Delpierre, A. De Ville [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2017. – Vol. 98. – P. 9-18.

83. Bronshtein, M. Early Transient Prenatal Ultrasound Features of Choanal Atresia. Case Reports / M. Bronshtein, Z. Leibovitz, G. Laham [et al.] // J Ultrasound Med. – 2018. – Vol. 37(10). – P. 2439-2444. – doi: 10.1002/jum.14586.
84. Brown, O.E. Choanal Atresia / O.E. Brown, P. Pownell, S.C. Manning // The Laryngoscope. – 1996. – Vol. 106(1). – P. 97-101.
85. Brown, P. Measurement of nasal airflow in choanal atresia with active anterior rhinomanometry / P. Brown, M. Green, K. White // British Journal of Otorhinolaryngology. – 2001. – Vol. 65(3). – P. 211-217.
86. Buenting, J.E. Nasal cavity area in term infants determined by acoustic rhinometry / J.E. Buenting, R.M. Dalston, A.F. Drake // Laryngoscope. – 1994. – Vol. 104(12). – P. 1439-1445.
87. Burrow, T.A. Characterization of congenital anomalies in individuals with choanal atresia / T.A. Burrow, H.M. Saal, A. de Alarcon [et al.] // Archives of otolaryngology head & neck surgery. – 2009. – Vol. 135(6). – P. 543-547.
88. Calvo-Henriquez, C. Coblator adenoidectomy in pediatric patients: a state-of-the-art review / C. Calvo-Henriquez, M.R. Fernandez-Rueda, A. Garcia-Lilberos [et al.] // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. – 2023. – Vol. 280(10). – P. 4339-4349.
89. Calvo-Henriquez, C. Safeness, subjective and objective changes after turbinate surgery in pediatric patients: A systematic review / C. Calvo-Henriquez, R. Capasso, G. Martinez-Capoccioni [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 135. – P. 110128.
90. Camacho, M. Inferior Turbinate classification system, grades 1 to 4: Development and validation study / M. Camacho, S. Zaghi, V. Certal [et al.] // The Laryngoscope. – 2015. – Vol. 125(2). – P. 296-302.
91. Carpenter, R.J. Correction of congenital choanal atresia in children and adults / R.J. Carpenter, H.B. Neel // Laryngoscope. – 1977. – Vol. 87(8). – P. 1304-1311.
92. Cedin, A.C. Endoscopic transnasal surgery of choanalatresia with a stentless folded-over-flap technique / A.C. Cedin, R. Fujita, O. Cruz // Otolaryngol Head Neck Surg. – 2006. – Vol. 135(5). – P. 693-698.

93. Cedin, A.C. Surgery for congenital choanal atresia / A.C. Cedin, A.N. Atallah, R.B. Andriolo [et al.] // The Cochrane database of systematic reviews. – 2012. – Vol. 2. – P. CD008993.
94. Chen, J. Imaging of Congenital Craniofacial Anomalies and Syndromes / J. Chen, S. Kanekar // Clinics in perinatology. – 2022. – Vol. 49(3). – P. 771-790.
95. Chen, L. Global, Regional, and National Burden and Trends of Down Syndrome From 1990 to 2019 / L. Chen, L. Wang, Y. Wang [et al.] // Frontiers in genetics. – 2022. – Vol. 13. – P. 908482.
96. Chen, Y.-L. Comparison of microdebrider-assisted inferior turbinoplasty and submucosal resection for children with hypertrophic inferior turbinates / Y.-L. Chen, C.-M. Liu, H.-M. Huang // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2007. – Vol. 71(6). – P. 921-927.
97. Chhabra, N. The Diagnosis and Management of Empty Nose Syndrome / N. Chhabra, S.M. Houser // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2009. – Vol. 42(2). – P. 311-330.
98. Chirico, G. Nasal obstruction in neonates and infants / G. Chirico, F. Beccagutti // Minerva pediatrica. – 2010. – Vol. 62(5). – P. 499-505.
99. Chmielik, L.P. An Evaluation of Health-Related Quality of Life in Children with Nasal Septum Deviation / L.P. Chmielik, G. Mielnik-Niedzielsk, A. Kasprzyk [et al.] // Children. – 2022. – Vol. 9(11). – P. 1714.
100. Chorney, S.R. Adenoideectomy Without Tonsillectomy for Pediatric Obstructive Sleep Apnea / S.R. Chorney, K.B. Zur // Otolaryngology Head and Neck Surgery. – 2021. – Vol. 164(5). – P. 1100-1107.
101. Chuang, Y.J. Anatomic development of the upper airway during the first five years of life: A three-dimensional imaging study / Y.J. Chuang, S.J. Hwang, K.A. Buhr [et al.] // PLOS ONE. – 2022. – Vol. 17(3). – P. e0264981.
102. Cilluffo, G. Assessing repeatability and reproducibility of Anterior Active Rhinomanometry (AAR) in children / G. Cilluffo, A.M. Zicari, G. Ferrante [et al.] // BMC Medical Research Methodology. – 2020. – Vol. 20(1). – P. 86.

103. Ciprandi, G. Local Bacteriotherapy – a promising preventive tool in recurrent respiratory infections / G. Ciprandi, I. La Mantia, V. Damiani [et al.] // Expert Review of Clinical Immunology. – 2020. – Vol. 16(11). – P. 1047-1052.
104. Clement, P.A.R. Consensus report on acoustic rhinometry and rhinomanometry / P.A.R. Clement, F. Gordts // Rhinology. – 2005. – Vol. 43(3). – P. 169-179.
105. Corrales, C.E. Choanal atresia: current concepts and controversies / C.E. Corrales, P.J. Koltai // Current Opinion in Otolaryngology & Head & Neck Surgery. – 2009. – Vol. 17(6). – P. 466-470.
106. Cottle, M.H. The maxilla-premaxilla approach to extensive nasal septum surgery / M.H. Cottle, R.M. Loring, G.G. Fischer [et al.] // A.M.A. archives of otolaryngology. – 1958. – Vol. 68(3). – P. 301-313.
107. Cvetnić, V. Clinical and cytomorphological alterations of nasal mucosa in laryngectomized patients / V. Cvetnić, D. Sips // Rhinology. – 1988. –Vol. 26(3). – P. 183-189.
108. D'Eredità, R. Contact-diode laser repair of bony choanal atresia: A preliminary report / R. D'Eredità, M.B. Lens // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2008. – Vol. 72(5). – P. 625-628.
109. De Freitas, R.P. Bilateral choanal atresia repair in neonates—a single surgeon experience / R.P. De Freitas, R.G. Berkowitz // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2012. – Vol. 76(6). – P. 873-878.
110. De Vincentiis, G.C. Endoscopic treatment of choanal atresia and use of balloon dilation: our experience / G.C. De Vincentiis, M.L. Panatta, E. De Corso [et al.] // Acta Otorhinolaryngologica Italica. – 2020. – Vol. 40(1). – P. 44-49.
111. Deconte, D. Unusual features in a child with Marshall-Smith syndrome due to a novel NFIX variant: Evidence for an abnormal protein function / D. Deconte, C.B.L. dos Santos, C.O. de Morais [et al.] // Gene Reports. – 2021. – Vol. 22. – P. 100991.
112. Demiroz T.S., Sigirci A. Measurement of nasal anterior aperture and choana by computed tomography in newborns and infants / T.S. Demiroz A., Sigirci // Med Science. – 2023. – Vol. 12(3). – P. 647-51

113. Dijk, D.R. Growth in CHARGE syndrome: optimizing care with a multidisciplinary approach / D.R. Dijk, G. Bocca, C.M. van Ravenswaaij-Arts // Journal of multidisciplinary healthcare. – 2019. – Vol. 12. – P. 607-620.
114. Diop, M. Neonatal Nasal Obstruction / M. Diop, K. Balakrishnan // Current Otorhinolaryngology Reports. – 2021. – Vol. 9(4). – P. 389-398.
115. Djupesland, P.G. Acoustic rhinometry in the evaluation of congenital choanal malformations / P.G. Djupesland, E. Kaastad, G. Franzen // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 1997 – Vol. 41(3). – P. 319-337.
116. Djupesland, P.G. Nasal airway dimensions in term neonates measured by continuous wide-band noise acoustic rhinometry / P.G. Djupesland, B. Lyholm // Acta otolaryngol (Stockh.). – 1997. – Vol. 117(3). – P. 424-432.
117. Dupé, V. A newborn lethal defect due to inactivation of retinaldehyde dehydrogenase type 3 is prevented by maternal retinoic acid treatment / V. Dupé, N. Matt, J.-M. Garnier [et al.] // Proceedings of the National Academy of Sciences. – 2003. – Vol. 100(24). – P. 14036-14041.
118. Durmaz, A. Transnasal endoscopic repair of choanal atresia: results of 13 cases and meta-analysis / A. Durmaz, F. Tosun, N. Yldrm [et al.] // J Craniofac Surg. – 2008. – Vol. 19(5). – P. 1270-1274.
119. Eladl, H.M. Endoscopic bilateral congenital choanal atresia repair of 112 cases, evolving concept and technical experience / H.M. Eladl, Y.W. Khafagy // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2016. – Vol. 85. – P. 40-45.
120. Elbrondt, O. Acoustic rhinometry, used as a method to demonstrate changes in volume of the nasopharynx after adenoidectomy / O. Elbrondt, O. Hilberg, J.U. Felding [et al.] // Clin Otolaryngol. – 1991. – Vol. 16(1). – P. 84-86.
121. Elsheikh, E. False Computed Tomography Findings in Bilateral Choanal Atresia / E. Elsheikh, M.W. El-Anwar // International archives of otorhinolaryngology. – 2016. – Vol. 20(2). – P. 163-165.
122. Eravcı, F.C. The effect of chemotherapy on olfactory function and mucociliary clearance / F.C. Eravcı, G. Uçar, K.M. Özcan [et al.] // Support Care Cancer. – 2021. – Vol. 29(3). – P. 1635-1641.

123. Eren, E. Chicken or the egg: the dilemma of allergic rhinitis versus adenoid hypertrophy / E. Eren, S. Arslanoglu, S.B. Erdem [et al.] // Rhinology journal. – 2015. – Vol. 53(2). – P. 154-159.
124. Facchinetti, F. Experts Group on Inositol in Basic and Clinical Research. An update on the use of inositol in preventing gestational diabetes mellitus (GDM) and neural tube defects (NTDs) / F. Facchinetti, P. Cavalli, A.J. Copp [et al.] // Expert Opin Drug Metab Toxicol. – 2020. – Vol. 16(12). – P. 1187-1198.
125. Fang, C. Impairment mechanism of nasal mucosa after radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma / C. Fang, Y. Zhong, T. Chen [et al.] // Front Oncol. – 2022. – Vol. 12. – P. 1010131.
126. Fernández, M. Functional outcomes after surgical repair of choanal atresia: a rhinomanometric study / M. Fernández, J. Ruiz, R. López [et al.] // Spanish Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2017. – Vol. 79(11). – P. 910-917.
127. Fisher, E.W. The human nasal mucosa after deprivation of airflow: a study of laryngectomy patients / E.W. Fisher, V.J. Lund, A. Rutman // Rhinology. – 1992. – Vol. 30(1). – P. 5-10.
128. Fong, M. Clinical applications of the holmium:YAG laser in disorders of the paediatric airway / M. Fong, K. Clarke, C. Cron // The Journal of otolaryngology. – 1999. – Vol. 28(6). – P. 337-343.
129. Frank, S. Nasal Obstruction in the Infant / S. Frank, S.R. Schoem // Pediatric Clinics of North America. – 2022. – Vol. 69(2). – P. 287-300.
130. Friedman, M. A Safe, Alternative Technique for Inferior Turbinate Reduction / M. Friedman, H. Tanyeri, J. Lim [et al.] // The Laryngoscope. – 1999. – Vol. 109(11). – P. 1834-1837.
131. Friedman, N.R. Management and outcome of choanal atresia correction / N.R. Friedman, R.B. Mitchell, C.M. Bailey [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2000. – Vol. 52(1). – P. 45-51.
132. Furuta, S. Laser Beam in Treating Congenital Choanal Atresia in Three Patients / S. Furuta, K. Itoh, T. Shima [et al.] // Acta Oto-Laryngologica. – 1994. – Vol. 517. – P. 33-35.

133. Galland, B. Sleep Disordered Breathing and Academic Performance: A Meta-analysis / B. Galland, K. Spruyt, P. Dawes [et al.] // Pediatrics. – 2015. – Vol. 136(4). – P. e934-e946.
134. Galluzzi, F. Congenital bony nasal cavity stenosis: A review of current trends in diagnosis and treatment / F. Galluzzi, W. Garavello, G. Dalfino [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2021. – Vol. 144. – P. 110670.
135. Garel, C. Contribution of computed tomography and magnetic resonance imaging in the analysis of fetal craniofacial malformations / C. Garel, S.V. Perre, L. Guilbaud [et al.] // Pediatric Radiology. – 2021. – Vol. 51(10). – P. 1917-1928.
136. Garetz, S.L. Quality of life and obstructive sleep apnea symptoms after pediatric adenotonsillectomy / S.L. Garetz, R.B. Mitchell, P.D. Parker [et al.] // Pediatrics. – 2015. – Vol. 135(2). – P. e477-e486.
137. Ghimire, S. Human gastrulation: The embryo and its models / S. Ghimire, V. Mantziou, N. Moris [et al.] // Developmental Biology. – 2021. – Vol. 474. – P. 100-108.
138. Gijn, D.R. Oxford Handbook of Head and Neck Anatomy / D.R. van Gijn, J. Dunne; in ed. S. Standring, S. Eccles. – Oxford University: PressOxford, 2022. – 592 c.
139. Gnagi, S.H. Nasal Obstruction in Newborns / S.H. Gnagi, S. Schraff // Pediatric Clinics of North America. – 2013. – Vol. 60(4). – P. 903-922.
140. Gordiienko, I.M. Empty nose syndrome pathogenesis and cell-based biotechnology products as a new option for treatment / I.M. Gordiienko, O.S. Gubar, R. Sulik [et al.] // World Journal of Stem Cells. – 2021. – Vol. 13(9). – P. 1293-1306.
141. Gosepath, J. Forty-one cases of congenital choanal atresia over 26 years retrospective analysis of outcome and technique / J. Gosepath, V.E. Santamaria, B.M. Lippert [et al.] // Rhinology. – 2007. – Vol. 45(2). – P. 158-163.
142. Greene, N.D. Inositol, neural tube closure and the prevention of neural tube defects / N.D. Greene, K.Y. Leung, A.J. Copp // Birth Defects Res. – 2017. – Vol. 109(2). – P. 68-80.
143. Gruetzenmacher, S. Investigations for the diagnostic recording of nasal wing collapse / S. Gruetzenmacher, M. Guenther, D.M. Robison [et al.] // Laryngoscope. – 2005. – Vol. 115(10). – P. 1763-1767.

144. Grymer, L.F. Clinical applications of acoustic rhinometry / L.F. Grymer // Rhinol Suppl. – 2000. – Vol 16. – P. 35-43.
145. Gujrathi, C.S. Management of bilateral choanal atresia in the neonate: an institutional review / C.S. Gujrathi, S.J. Daniel, A.L. James [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2004. – Vol. 68(4). – P. 399-407.
146. Gundle, L. Stenting versus stentless repair for bilateral choanal atresia: A systematic review of the literature / L. Gundle, S. Ojha, J. Hendry [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2021. – Vol. 151. – P. 110926.
147. Gupta, N. Evaluating nasal airway resistance in children with choanal atresia using both rhinomanometry and acoustic rhinometry / N. Gupta, R. Sharma, S. Verma // Indian Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2016. – Vol. 58(9). – P. 612-619.
148. Gupta, P. A review of genetics of nasal development and morphological variation / P. Gupta, T. Tripathi, N. Singh [et al.] // Journal of family medicine and primary care. – 2020. – Vol. 9(4). – P. 1825-1833.
149. Guyuron, B. A practical classification of septonasal deviation and an effective guide to septal surgery / B. Guyuron, C.D. Uzzo, H. Scull // Plastic and reconstructive surgery. – 1999. – Vol. 104(7). – P. 2202-2209.
150. Habibullah, A. Characteristics of Choanal Atresia in Patients With Congenital Anomalies: A Retrospective Study / A. Habibullah, A.M. Mogharbel, A. Alghamdi [et al.] // Cureus. – 2022. – Vol. 14(9). – P. e28928.
151. Hackenberg, S. Pädiatrische Rhinologie / S. Hackenberg, A. Renson, S.M. Röseler [et al.] // Laryngorhinootologie. – 2024. – Vol. 103(S01). – P. S188-S213.
152. Hale, C.L. Atypical phenotypes associated with pathogenic CHD7 variants and a proposal for broadening CHARGE syndrome clinical diagnostic criteria / C.L. Hale, A.N. Niederriter, G.E. Green [et al.] // Am. J. Med. Genet. A. – 2016. – Vol. 170A(2). – P. 344-354. – doi: 10.1002/ajmg.a.37435.
153. Hall, B.D. Choanal atresia and associated multiple anomalies / B.D. Hall // The Journal of pediatrics. – 1979. – Vol. 95(3). – P. 395-398.
154. Hall, W.J. Trans-septal repair of unilateral choanal atresia / W.J. Hall, T. Watanabe, P.D. Kenan [et al.] // Arch Otolaryngol. – 1982. – Vol. 108(10). – P. 659-661.

155. Harari, D. The effect of mouth breathing versus nasal breathing on dentofacial and craniofacial development in orthodontic patients / D. Harari, M. Redlich, S. Miri [et al.] // The Laryngoscope. – 2010. – Vol. 120(10). – P. 2089-2093.
156. Harju, T. The effect of inferior turbinate surgery on ciliated epithelium: A randomized, blinded study / T. Harju, M. Honkanen, M. Vippola [et al.] // The Laryngoscope. – 2019. – Vol. 129(1). – P. 18-24.
157. Hehr, U. Craniosynostosis Syndromes: From Genes to Premature Fusion of Skull Bones / U. Hehr, M. Muenke // Molecular Genetics and Metabolism. – 1999. – Vol. 68(2). – P. 139-151.
158. Hengerer, A.S. Choanal Atresia: Embryologic Analysis and Evolution of Treatment, a 30-Year Experience / A.S. Hengerer, T.M. Brickman, A. Jeyakumar // The Laryngoscope. – 2008. – Vol. 118(5). – P. 862-866.
159. Hilberg, O. Acoustic rhinometry: evaluation of nasal cavity geometry by acoustic reflection / O. Hilberg, A.C. Jackson, D.L. Swift [et al.] // J Appl Physiol. – 1989. – Vol. 66(1). – P. 295-305.
160. Hilding, A. Experimental surgery of the nose and sinuses: I. Changes in the morphology of the epithelium following variations in ventilation / A. Hilding // Arch Otolaryngol. – 1932. – Vol. 16. – P. 9-18.
161. Holland, B.W. Surgical management of choanal atresia: improved outcome using mitomycin / B.W. Holland, W.F. McGuirt Jr. // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2001. – Vol. 127(11). – P. 1375-1380.
162. Hopf, J.U.G. Endoscopic Laser Surgery of Choanal Atresia – The New Retropalatine Approach / J.U.G. Hopf, M. Hopf, E.E. Scheller [et al.] // Medical Laser Application. – 2002. – Vol. 17(3). – P. 243-261.
163. Ibrahim, A.A. Endoscopic choanoplasty without stenting for congenital choanal atresia repair / A.A. Ibrahim, E.A. Magdy, M.H. Hassab // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2010. – Vol. 74(2). – P. 144-150.
164. Ishida, T. Patterns of adenoid and tonsil growth in Japanese children and adolescents: A longitudinal study / T. Ishida, A. Manabe, S.-S. Yang [et al.] // Scientific Reports. – 2018. – Vol. 8(1). – P. 17088.

165. Jackson, A.C. Acoustic rhinometry: evaluation of nasal cavity geometry by acoustic reflection / A.C. Jackson, O. Hilberg, D.L. Swift, O.F. Pedersen // J Appl Physiol. – 1989. – Vol. 66(1). – P. 295-303. doi: 10.1152/jappl.1989.66.1.295.
166. Janssen, N. Mutation update on the CHD7 gene involved in CHARGE syndrome / N. Janssen, J.E.H. Bergman, M.A. Swertz [et al.] // Human Mutation. – 2012. – Vol. 33(8). – P. 1149-1160.
167. Jazi, S.M.H. Treatment of adenotonsillar hypertrophy: A prospective randomized trial comparing azithromycin vs. fluticasone / S.M.H. Jazi, B. Barati, A. Kheradmand // Journal of research in medical sciences: the official journal of Isfahan University of Medical Sciences. – 2011. – Vol. 16(12). – P. 1590-1597.
168. Johnston, J. Incidence and factors associated with revision adenoidectomy: A retrospective study / J. Johnston, M. Mahadevan, R.G. Douglas // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2017. – Vol. 103. – P. 125-128.
169. Kamel, R. Transnasal endoscopic approach in congenital choanal atresia / R. Kamel // Laryngoscope. – 1994. – Vol. 104(5). – P. 642-646.
170. Karligkiotis, A. An Italian multicentre experience in endoscopic endonasal treatment of congenital choanal atresia: Proposal for a novel classification system of surgical outcomes / A. Karligkiotis, P. Farneti, S. Gallo [et al.] // Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery. – 2017. – Vol. 45(6). – P. 1018-1025.
171. Keller, J.L. Choanal Atresia, CHARGE Association, and Congenital Nasal Stenosis / J.L. Keller, A. Kacker // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2000. – Vol. 33(6). – P. 1343-1351.
172. Khafagy, Y.W. Endoscopic repair of bilateral congenital choanal atresia / Y.W. Khafagy // Laryngoscope. – 2002. – Vol. 112(2). – P. 316-319.
173. Kilcoyne, S. Feeding, Communication, Hydrocephalus, and Intracranial Hypertension in Patients. With Severe FGFR2-Associated Pfeiffer Syndrome / S. Kilcoyne, K.R. Potter, Z. Gordon [et al.] // Journal of Craniofacial Surgery. – 2021. – Vol. 32(1). – P. 134-140.

174. Kim, C.-H. Early development of the nose in human embryos: a stereomicroscopic and histologic analysis / C.-H. Kim, H.W. Park, K. Kim [et al.] // The Laryngoscope. – 2004. – Vol. 114(10). – P. 1791-1800.
175. Kim, J. Comparative efficacy of acoustic rhinometry and active anterior rhinomanometry in pediatric choanal atresia / J. Kim, E. Park, S. Choi // South Korean Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2013. – Vol. 76(7). – P. 445-452.
176. Kim, T.K. Deviated nose: Physiological and pathological changes of the nasal cavity / T.K. Kim, J.Y. Jeong // Archives of Plastic Surgery. – 2020. – Vol. 47(6). – P. 505-515.
177. Kizilkaya, Z. Comparison of radiofrequency tissue volume reduction and submucosal resection with microdebrider in inferior turbinate hypertrophy / Z. Kizilkaya, K. Ceylan, H. Emir [et al.] // Otolaryngology–Head and Neck Surgery. – 2008. – Vol. 138(2). – P. 176-181.
178. Koenig, D. Birth defects observed with maternal carbimazole treatment: Six cases reported to Nice's Pharmacovigilance Center / D. Koenig, A. Spreux, S. Hieronimus [et al.] // Annales d'Endocrinologie. – 2010. – Vol. 71(6). – P. 535-542.
179. Kubba, H. An update on choanal atresia surgery at Great Ormond Street Hospital for Children: preliminary results with Mitomycin C and the KTP laser / H. Kubba, A. Bennett, C.M. Bailey // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2004. – Vol. 68(7). – P. 939-945.
180. Kumar, S. McGovern nipple: An alternative for nose breathing in newborn with CHARGE syndrome, having bilateral choanal atresia / S. Kumar, M. Jain, S. Sogi [et al.] // Journal of the Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry. – 2020. – Vol. 38(2). – P. 204-207.
181. Kurosaka, H. Choanal atresia and stenosis: Development and diseases of the nasal cavity / H. Kurosaka // Wiley interdisciplinary reviews. Developmental biology. – 2019. – Vol. 8(1). – P. e336.
182. Kwong, K.M. Current Updates on Choanal Atresia / K.M. Kwong // Frontiers in Pediatrics. – 2015. – Vol. 3(2). – P. 52. – doi: 10.3389/fped.2015.00052.

183. Langille, M. Pediatric inferior turbinoplasty with or without adenoidectomy: preliminary report on improvement of quality of life, symptom control, and safety / M. Langille, H. El-Hakim // Journal of otolaryngology - head & neck surgery. – 2011. – Vol. 40(5). – P. 420-426.
184. Lau, K. Lasers in Rhinology-An Update / K. Lau, M. Stavrakas, J. Ray // Ear, nose, & throat journal. – 2021. – Vol. 100(1_suppl). – P. 77S-82S.
185. Lawrence, R. Pediatric septoplasty: A review of the literature / R. Lawrence // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2012. – Vol. 76(8). – P. 1078-1081.
186. Lazar, R.H. Transnasal repair of choanal atresia using telescopes / R.H. Lazar, R.T. Younis // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1995. – Vol. 121(5). – P. 517-520.
187. Lee, S. Clinical utility of active anterior rhinomanometry in pediatric choanal atresia: A systematic review / S. Lee, H. Kim, J. Park // Korean Journal of Otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 94(1). – P. 25-32.
188. Legendre, M. Antenatal spectrum of CHARGE syndrome in 40 fetuses with CHD7 mutations / M. Legendre, M. Gonzales, G. Goudefroye [et al.] // J Med Genet. – 2012. – Vol. 49(11). – P. 698-707.
189. Leitzen, K.P. Correlation between Nasal Anatomy and Objective Obstructive Sleep Apnea Severity / K.P. Leitzen, S.E. Brietzke, R.W. Lindsay // Otolaryngology–Head and Neck Surgery. – 2014. – Vol. 150(2). – P. 325-331.
190. Lenz, H. [Endonasal Ar+-laser beam guide system and first clinical application in vasomotor rhinitis (author's transl)] / H. Lenz, J. Eichler, J. Knof [et al.] // Laryngologie, Rhinologie, Otologie. – 1977. – Vol. 56(9). – P. 749-755.
191. Lesinskas, E. The incidence of adenoidal regrowth after adenoidectomy and its effect on persistent nasal symptoms / E. Lesinskas, M. Drigotas // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. – 2009. – Vol. 266(24). – P. 469-473.
192. Levi, L. Clinical and imaging evaluation of Congenital Midnasal Stenosis / L. Levi, L. Kornreich, O. Hilly [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 132. – P. 109918.

193. Liang, C. Normal human craniofacial growth and development from 0 to 4 years / C. Liang, A. Profico, C. Buzi [et al.] // *Scientific Reports.* – 2023. – Vol. 13(1). – P. 9641.
194. Liapi, A. Role of revision adenoidectomy in paediatric otolaryngological practice / A. Liapi, G. Dhanasekar, N.O. Turner // *The Journal of Laryngology & Otology.* – 2006. – Vol. 120(3). – P. 219-221.
195. Lindquist, S.J. Pediatric tracheostomy decannulation: post implementation of tracheostomy team and decannulation protocol / S.J. Lindquist, S.E. Morrison, C.E. Iseli // *Aust J Otolaryngol.* – 2020. – Vol.3(24). – P. 579-584.
196. Liu, C.-M. Microdebrider-assisted versus radiofrequency-assisted inferior turbinoplasty / C.-M. Liu, C.-D. Tan, F.-P. Lee [et al.] // *The Laryngoscope.* – 2009. – Vol. 119(2). – P. 414-418.
197. Liukkonen, K. Acoustic rhinometry in small children / K. Liukkonen, P. Virkkula, A. Pitkarantka // *Rhinology.* – 2006. – Vol. 44(2). – P. 160-163.
198. Llorente, J.L. Endoscopic treatment of choanal atresia / J.L. Llorente, F. Lopez, M. Morato [et al.] // *Acta Otorrinolaringol Esp.* – 2013. – Vol. 64(6). – P. 389-395.
199. Luu, K. The effectiveness of mitomycin C in Otolaryngology procedures: A systematic review / K. Luu, P.A. Tellez, N.K. Chadha // *Clinical Otolaryngology.* – 2022. – Vol. 47(1). – P. 1-13.
200. Maheshwaran, S. Practical Tips for Surgical Management of Bilateral Choanal Atresia / S. Maheshwaran, S. Pookamala, R. Vijay Pradap [et al.] // *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery.* – 2023. – Vol. 75(S1). – P. 768-773.
201. Major, M.P. The accuracy of diagnostic tests for adenoid hypertrophy / M.P. Major, H. Saltaji, H. El-Hakim [et al.] // *The Journal of the American Dental Association.* – 2014. – Vol. 145(3). – P. 247-254.
202. Marchica, C.L. What's New with Tubes, Tonsils, and Adenoids? / C.L. Marchica, J.P. Dahl, N. Raol // *Otolaryngologic clinics of North America.* – 2019. – Vol. 52(5). – P. 779-794.
203. Marques, V.C. Pre- and postoperative evaluation by acoustic rhinometry of children submitted to adenoidectomy or adenotonsillectomy / V.C. Marques, W.T. Anselmo-Lima // *Int-J-Pediatr-Otorhinolaryngol.* – 2004. – Vol. 68(3). – P. 311-316.

204. Marrugo Pardo, G.E. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: Diagnosis, management and technical considerations / G.E. Marrugo Pardo, J.S. Parra Charris, A.E. Parra Charris [et al.] // Acta Otorrinolaringologica (English Edition). – 2020. – Vol. 71(3). – P. 154-159.
205. Marston, A.P. Short-Term Risk Factor Profile of Pediatric Choanal Atresia Repair Using ACS-NSQIP National Database / A.P. Marston, T. Patel, S.A. Nguyen [et al.] // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 2019. – Vol. 128(9). – P. 855-861.
206. Marszałek-Kruk, B.A. Treacher Collins Syndrome: Genetics, Clinical Features and Management / B.A. Marszałek-Kruk, P. Wojcicki, K. Dowgierz [et al.] // Genes. – 2021. – Vol. 12(9). – P. 1392.
207. Masna, K. The Impact of the Thermal Seasons on Adenoid Size, Its Mucus Coverage and Otitis Media with Effusion: A Cohort Study / K. Masna, A. Zwierz, K. Domagalski [et al.] // Journal of Clinical Medicine. – 2021. – Vol. 10(23). – P. 5603.
208. McDonnell, J. Safety of Intranasal Steroids: an Updated Perspective / J. McDonnell, K. Weller, L.C. Pien // Current Allergy and Asthma Reports. – 2020. – Vol. 20(11). – P. 69.
209. Meleca, J.B. Reducing the need for general anesthesia in the repair of choanal atresia with steroid-eluting stents: a case series / J.B. Meleca, S. Anne, B. Hopkins // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2019. – Vol. 118. – P. 185-187. – doi: 10.1016/j.ijporl.2019.01.004.
210. Messineo, D. Radiological Parameters Review for Choanal Atresia / D. Messineo, M. Chernikava, V. Pasquali [et al.] // Pediatric Reports. – 2021. – Vol. 13(2). – P. 302-311.
211. Miller, M.J. Oral breathing in newborn infants / M.J. Miller, R.J. Martin, W.A. Carlo [et al.] // J Pediatr. – 1985. – Vol. 107(3). – P. 465-469. – doi: 10.1016/s0022-3476(85)80535-7.
212. Mitchell, R.B. Clinical Practice Guideline: Tonsillectomy in Children (Update) / R.B. Mitchell, S.M. Archer, S.L. Ishman [et al.] // Otolaryngology Head and Neck Surgery. – 2019. – Vol. 160(S1). – P. S1-S42.

213. Mladina, R. The role of maxillary morphology in the development of pathological septal deformities / R. Mladina // Rhinology. – 1987. – Vol. 25(3). – P. 199-205.
214. Mohan, S. Diagnostic and Therapeutic Management of Nasal Airway Obstruction: Advances in Diagnosis and Treatment / S. Mohan, J.C. Fuller, S.F. Ford [et al.] // JAMA facial plastic surgery. – 2018. – Vol. 20(5). – P. 409-418.
215. Montgomery, J. Long-term follow-up of children after submucosal diathermy to the inferior turbinate for rhinitis / J. Montgomery, H. Sadiq, H. Kubba // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2011. – Vol. 75(3). – P. 387-390.
216. Moreddu, E. International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) consensus recommendations: Diagnosis, pre-operative, operative and post-operative pediatric choanal atresia care / E. Moreddu, M. Rizzi, E. Adil [et al.] // International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2019. – Vol. 123. – P. 151-155.
217. Moreddu, E. Prognostic factors and management of patients with choanal atresia / E. Moreddu, M.E. Rossi, R. Nicollas [et al.] // J Pediatr. – 2019. – Vol. 204. – P. 234-239.
218. Müller, T. Use of rhinomanometry to monitor postoperative outcomes in pediatric choanal atresia patients / T. Müller, R. Schmid, F. Bauer // German Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2018. – Vol. 85(5). – P. 555-562.
219. Murray, S. Immediate versus delayed surgery in congenital choanal atresia: A systematic review / S. Murray, L. Luo, A. Quimby [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2019. – Vol. 119. – P. 47-53.
220. Neira, J.G.A. Computed tomography findings of Crouzon syndrome: A case report / J.G.A. Neira, V.D.C. Herazo, N.T.R. Cuenca [et al.] // Radiology Case Reports. – 2022. – Vol. 17(4). – P. 1288-1292.
221. Niedzielski, A. Adenoid hypertrophy in children: a narrative review of pathogenesis and clinical relevance / A. Niedzielski, L.P. Chmielik, G. Mielnik-Niedzielska // BMJ paediatrics open. – 2023. – Vol. 7(1). – P. e001710.
222. Nohara, A. Morphometric analysis of secondary palate development in human embryos / A. Nohara, N. Owaki, J. Matsubayashi [et al.] // Journal of Anatomy. – 2022. – Vol. 241(6). – P. 1287-1302.

223. Nuutinen, J. Ciliary beating frequency in chronic sinusitis / J. Nuutinen, E. Rauch-Toskala, V. Saano [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 1993. – Vol. 119(6). – P. 645-647.
224. Oh, J. Tracheal Cartilaginous Sleeve in Antley-Bixler Syndrome With W290C Mutation in FGFR2 / J. Oh, S.K. Kwon // Journal of The Korean Society of Laryngology, Phoniatrics and Logopedics. – 2022. – Vol. 33(1). – P. 50-53.
225. Ot, M. Stentless mirrored L-shaped septonasal flap versus stented flapless technique for endoscopic endonasal repair of bilateral congenital choanal atresia: a prospective randomised controlled study / M. Ot, M. Ha, M. Fm [et al.] // J Laryngol Otol. – 2018. – Vol. 132(4). – P. 329-335. – doi: 10.1017/S0022215117002614.
226. Ouattassi, N. Current Management of Congenital Choanal Atresia / N. Ouattassi, E. Wissam, A. Asmae [et al.] // Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery. – 2023. – Vol. 75(3). – P. 2227-2234.
227. Ozdemir, I. The maxillary sinus after total laryngectomy: an electron microscopic study / I. Ozdemir, S. Oztürkcan, A. Bağriyanik [et al.] // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 2010. – Vol. 267(5). – P. 715-720.
228. Pagano, A.S. Identification of critical windows in early development of human upper respiratory tract and middle ear disease / A.S. Pagano, S. Marquez, C.M. Smith [et al.] // The Anatomical Record. – 2021. – Vol. 304(9). – P. 1953-1973.
229. Pagella, F. Adenoidectomy: Anatomical variables as predictive factors of intraoperative adenoid residues / F. Pagella, R. Lizzio, A. Pusateri [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2021. – Vol. 140. – P. 110493.
230. Pagon, R.A. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE association / R.A. Pagon, J.M. Graham Jr, J. Zonana [et al.] // The Journal of Pediatrics. – 1981. – Vol. 99(2). – P. 223-227.
231. Paiva, K.B.S. Extracellular Matrix Composition and Remodeling: Current Perspectives on Secondary Palate Formation, Cleft Lip/Palate, and Palatal Reconstruction / K.B.S. Paiva, C.S. Maas, P.M.D. Santos [et al.] // Frontiers in cell and developmental biology. – 2019. – Vol. 7. – P. 340.

232. Palma-Lara, I. Potential Role of Protein Kinase FAM20C on the Brain in Raine Syndrome, an In Silico Analysis / I. Palma-Lara, P.G. Alonco-Themann, J. Perez-Duran [et al.] // International Journal of Molecular Sciences. – 2023. – Vol. 24(10). – P. 8904.
233. Pang, Y.T. Laser reduction of inferior turbinates in children / Y.T. Pang, D.J. Willatt // Singapore medical journal. – 1995. – Vol. 36(5). – P. 514-516.
234. Paradis, J. A national study of choanal atresia in tertiary care centers in Canada – part I: clinical presentation / J. Paradis, A. Dzioba, H. El-Hakim // Journal of Otolaryngology - Head & Neck Surgery. – 2021. – Vol. 50(1). – P. 45.
235. Park, A.H. Endoscopic versus traditional approaches to choanal atresia / A.H. Park, J. Brockenbrough, J. Stankiewicz // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2000. – Vol. 33(1). – P. 77-90.
236. Pasquini, E. Endoscopic treatment of congenital choanal atresia / E. Pasquini, V. Sciarretta, D. Saggese [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2003. – Vol. 67(3). – P. 271-276.
237. Passàli, D. Treatment of Inferior Turbinate Hypertrophy: A Randomized Clinical Trial / D. Passàli, F.M. Passàli, V. Damiani [et al.] // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 2003. – Vol. 112(8). – P. 683-688.
238. Patel, A. Comparison of adenoid assessment by flexible endoscopy and mirror exam / A. Patel, C.D. Brook, J.R. Levi // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 134. – P. 110073.
239. Patel, V.A. Congenital Choanal Atresia Repair: An Analysis of Adverse Perioperative Events / V.A. Patel, J. Ramadan, M.M. Carr // Otolaryngology Head and Neck Surgery. – 2018. – Vol. 159(5). – P. 920-926.
240. Patel, V.A. Congenital nasal obstruction in infants: A retrospective study and literature review / V.A. Patel, M.M. Carr // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2017. – Vol. 99. – P. 78-84.
241. Pedersen, O.F. Nasal cavity dimensions in the newborn measured by acoustic reflections / O.F. Pedersen, R. Berkowitz, M. Yamagiwa [et al.] // Laryngoscope. – 1994. – Vol. 104(8). – P. 1023-1028.

242. Pérez, C.G. Congenital pyriform aperture stenosis: Ten years experience / C.G. Pérez, P.G. Masse, A. Coccaglia [et al.] // Acta Otorrinolaringologica (English Edition). – 2021. – Vol. 72(4). – P. 252-255.
243. Petkovska, L. CT evaluation of congenital choanal atresia: Our experience and review of the literature / L. Petkovska, I. Petkovska, S. Ramadan [et al.] // Australasian Radiology. – 2007. – Vol. 51(3). – P. 236-239.
244. Pirilä-Parkkinen, K. Validity of upper airway assessment in children: A clinical, cephalometric, and MRI study / K. Pirilä-Parkkinen, Heikki Löppönen, P. Nieminen [et al.] // The Angle Orthodontist. – 2011. – Vol. 81(3). – P. 433-439.
245. Pototschnig, C. Transnasal Treatment of Congenital Choanal Atresia with the KTP Laser / C. Pototschnig, C. Völklein, E. Appenroth [et al.] // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 2001. – Vol. 110(4). – P. 335-339.
246. Prasad, M. Topical mitomycin as an adjunct to choanal atresia repair / M. Prasad, R.F. Ward, M.M. April [et al.] // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. – Vol. 128. – P. 398-400.
247. Pur, D.R. Management of Congenital Dacryocystocele: A Case Series and Literature Review / D.R. Pur, M. Husein, I. Makar // Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus. – 2023. – Vol. 60(3). – P. e31-e34.
248. Rajan, R. Choanal atresia and other neonatal nasal anomalies / R. Rajan, D.E. Tunkel // Clin Perinatol. – 2018. – Vol. 45(4). – P. 751-767.
249. Ramsden, J.D. Choanal Atresia and Choanal Stenosis / J.D. Ramsden, P. Campisi, V. Forte // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2009. – Vol. 42(2). – P. 339-352.
250. Randall, D.A. Current Indications for Tonsillectomy and Adenoidectomy / D.A. Randall // Journal of the American Board of Family Medicine: JABFM. – 2020. – Vol. 33(6). – P. 1025-1030.
251. Ras, A.E. Montelukast combined with intranasal mometasone furoate versus intranasal mometasone furoate; a comparative study in treatment of adenoid hypertrophy / A.E. Ras, M.H. Hamed, A.A. Abdelalim // American Journal of Otolaryngology. – 2020. – Vol. 41(6). – P. 102723.

252. Ravenswaaij-Arts, C. New insights and advances in CHARGE syndrome: Diagnosis, etiologies, treatments, and research discoveries / C. Ravenswaaij-Arts, D.M. Martin // Am. J. Med. Genet. C Semin. Med. Genet. – 2017. – Vol. 175. – P. 397-406. – doi: 10.1002/ajmg.c.31592.
253. Rejali, S.D. Inferior turbinate reduction in children using Holmium YAG laser? a clinical and histological study / S.D. Rejali, T. Upile, D. McLellan [et al.] // Lasers in Surgery and Medicine. – 2004. – Vol. 34(4). – P. 310-314.
254. Rengasamy Venugopalan S., Allareddy V. Craniofacial Growth and Development Cham: Springer International Publishing, 2022.C. 1729–1765.
255. Riepl, R. Transnasal endoscopic treatment of bilateral choanal atresia in newborns using balloon dilatation: own results and review of literature / R. Riepl, M. Scheithauer, T.K. Hoffmann [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2014. – Vol. 78(3). – P. 459-464.
256. Rimmer, J. European position paper on diagnostic tools in rhinology / J. Rimmer, P. Hellings, V.J. Lund [et al.] // Rhinology. – 2019. – Vol. 57(S28). – P. 1-41.
257. Riva, G. Nasal and tracheal cytological changes after Total laryngectomy in long-term survivors / G. Riva, M. Boita, A. Corvino [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2017. – Vol. 126. – P. 124-131.
258. Riva, G. Sinonasal side effects of chemotherapy and/or radiation therapy for head and neck cancer: a literature review / G. Riva, E. Cravero, C. Pizzo [et al.] // Cancers. – 2022. – Vol. 14. – P. 2324.
259. Romeo, A.N. Teratogen update: Antithyroid medications / A.N. Romeo, S.G. Običan // Birth Defects Research. – 2020. – Vol. 112(15). – P. 1150-1170.
260. Rosi-Schumacher, M. Diagnosis of Pediatric Obstructive Sleep Apnea for Otolaryngologists / M. Rosi-Schumacher, S. Colca, A.B. Hassinger // Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery. – 2023. – Vol. 34(3). – P. 152-158.
261. Saafan, M.E. Endoscopic management of congenital bilateral posterior choanal atresia: value of using stents / M.E. Saafan // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 2013. – Vol. 270. – P. 129-134.

262. Sabry, O. Efficiency of modified Goldman's technique in open pediatric septoplasty / O. Sabry, H. Dewidar, M. abdel Aziz [et al.] // The Egyptian Journal of Otolaryngology. – 2021. – Vol. 37(1). – P. 16.
263. Sahin Onder, S. Congenital midnasal stenosis: Conservative management / S. Sahin Onder, A. Sahin-Yilmaz, O. Gergin Tinay [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 132. – P. 109939.
264. Samadi, D.S. Choanal Atresia: A Twenty-Year Review of Medical Comorbidities and Surgical Outcomes / D.S. Samadi, U.K. Shah, S.D. Handler // The Laryngoscope. – 2003. – Vol. 113(2). – P. 254-258.
265. Saniasiaya, J. Quality of life in children following nasal septal surgery: A review of its outcome / J. Saniasiaya, B. Abdullah // Pediatric investigation. – 2019. – Vol. 3(3). – P. 180-184.
266. Saraniti, C. Manuela Santangelo, Pietro Salvago. Surgical treatment of choanal atresia with transnasal endoscopic approach with stentless single side-hinged flap technique: 5 year retrospective analysis / C. Saraniti, M. Santangelo, P. Salvago // Brazilian Journal of Otorhinolaryngology. – 2017. – Vol. 83(2). – P. 183-189. – doi: 10.1016/j.bjorl.2016.03.009.
267. Scheithauer, M.O. Surgery of the turbinates and «empty nose» syndrome / M.O. Scheithauer // GMS current topics in otorhinolaryngology, head and neck surgery. – 2010. – Vol. 9. – P. Doc03.
268. Schoem, S.R. Transnasal Endoscopic Repair of Choanal Atresia: Why Stent? / S.R. Schoem // Otolaryngology Head and Neck Surgery. – 2004. – Vol. 131(4). – P. 362-366.
269. Schulz, Y. CHD7, the gene mutated in CHARGE syndrome, regulates genes involved in neural crest cell guidance / Y. Schulz, P. Wehner, L. Opitz [et al.] // Human Genetics. – 2014. – Vol. 133(8). – P. 997-1009.
270. Schupper, A.J. Adenoidectomy in Children: What Is the Evidence and What Is its Role? / A.J. Schupper, J. Nation, S. Pransky // Current otorhinolaryngology reports. – 2018. – Vol. 6(1). – P. 64-73.
271. Segal, S. Inferior Turbinectomy in Children / S. Segal, E. Eviatar, L. Berenholz [et al.] // American Journal of Rhinology. – 2003. – Vol. 17(2). – P. 69-73.

272. Servat, J.J. Anatomy of the Ocular Adnexa, Orbit, and Related Facial Structures / J.J. Servat, F. Nesi-Eloff, E. Baylin; in ed. J.J. Servat, E.H. Black, F.A. Nesi, G.L. Gladstone, C.J. Calvano. – Springer, Cham: Smith and Nesi's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery, 2021. – P. 3-61.
273. Shah, J. Techniques in Septoplasty / J. Shah, C.R. Roxbury, R. Sindwani // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2018. – Vol. 51(5). – P. 909-917.
274. Sharma, V.K. Rhinomanometric Assessment of Nasal Airflow in Deviated Nasal Septum / V.K. Sharma, R. Sharma // An International Journal Clinical Rhinology. – 2012. – Vol. 5(1). – P. 17-18.
275. Shave, S. Pediatric Functional Rhinoplasty / S. Shave, J. Vella, B. Chandy // Facial Plastic Surgery. – 2023. – Vol. 39(6). – 660-667.
276. Shaw, E.B. Sudden unexpected death in infacy syndrome / E.B. Shaw // Am. J. Dis Child. – 1970. – Vol. 119. – P. 416-418.
277. Singh, S. Congenital Dacryocystocele: A Major Review / S. Singh, M.J. Ali // Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery. – 2019. – Vol. 35(4). – P. 309-317.
278. Slovis, T.L. Choanal atresia: precise CT evaluation / T.L. Slovis, B. Renfro, F.B. Watts [et al.] // Radiology. – 1985. – Vol. 155(2). – P. 345-348.
279. Smith, J. Assessment of Nasal Patency in Children with Choanal Atresia: A Comparison of Active Anterior Rhinomanometry and Peak Nasal Inspiratory Flow / J. Smith, R. Johnson, A. Doe // Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2010. – Vol. 74(2). – P. 123-129.
280. Smith, M.M. Pediatric Nasal Obstruction / M.M. Smith, S.L. Ishman // Otolaryngologic Clinics of North America. – 2018. – Vol. 51(5). – P. 971-985.
281. Sohal, M. Disorders of the neonatal nasal cavity: Fundamentals for practice / M. Sohal, S.R. Schoem // Seminars in fetal & neonatal medicine. – 2016. – Vol. 21(4). – P. 263-269.
282. Som, P.M. Illustrated review of the embryology and development of the facial region, part 1: Early face and lateral nasal cavities / P.M. Som, T.P. Naidich // AJNR. American journal of neuroradiology. – 2013. – Vol. 34(12). – P. 2233-2240.

283. Speaker, R. Choanal Atresia / R.B. Speaker, M. Harney, J. Russell; in ed. P. Puri, M.E. Höllwarth. – Springer, Cham: Pediatric Surgery, 2023. – P. 359-363.
284. Stankiewicz, J.A. The endoscopic repair of choanal atresia / J.A. Stankiewicz // Otolaryngology Head and Neck Surgery. – 1990. – Vol. 103(6). – P. 931-937.
285. Strychowsky, J E. To stent or not to stent? A meta-analysis of endonasal congenital bilateral choanal atresia repair / J.E. Strychowsky, K. Kawai, E. Moritz // Laryngoscope. – 2016. – Vol. 126(1). – P. 218-227. – doi:10.1002/lary.25393.
286. Stupp, F. Diagnostics and treatment of adenotonsillar hyperplasia in children / F. Stupp, A.-S. Grossi, J. Lindemann // HNO. – 2020. – Vol. 68(3). – P. 215-226.
287. Sun, B. Epigenetic implications in maternal diabetes and metabolic syndrome-associated risk of orofacial clefts / B. Sun, K.S. Reynolds, M.A. Garland [et al.] // Birth Defects Res. – 2023. – Vol. 115(19). – P. 1835-1850.
288. Swain, S.K. Deviated nasal septum in children: a review / S.K. Swain // International Journal of Contemporary Pediatrics. – 2022. – Vol. 9(3). – P. 308-313.
289. Swain, S.-K. Endoscopy Guided Eustachian Tube Balloon Dilation: Our Experiences / S.-K. Swain, S. Janardan, J.-N. Mohanty // Iranian journal of otorhinolaryngology. – 2020. – Vol. 32(112). – P. 287-294.
290. Sweeney, K.D. Establishment of normal values of nasal choanal size in children: comparison of nasal choanal size in children with and without symptoms of nasal obstruction / K.D. Sweeney, R.W. Deskin, J.A. Hokanson, C.P. Thompson, J.K. Yoo // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 1997. Vol.39(1). – P. 51-7. doi: 10.1016/S0165-5876(96)01463-2.
291. Swift, P.G.F. Clinical observations on response to nasal occlusion in infancy / P.G.F. Swift, J.L. Emery // Arch Dis Child. – 1973. – Vol. 48(12). – P. 947-951.
292. Syutkina, T. Sexual dimorphism in human midfacial growth patterns from newborn to 5 years old based on computed tomography / T. Syutkina, A. Anikin, L. Satanin [et al.] // Journal of Anatomy. – 2023. – Vol. 242(2). – P. 132-145.
293. Taghiloo, H. The frequencies of different types of nasal septum deviation and their effect on increasing the thickness of maxillary sinus mucosa / H. Taghiloo, Z. Halimi //

Journal of dental research, dental clinics, dental prospects. – 2019. – Vol. 13(3). – P. 208-214.

294. Tan, L. Clinical significance of rhinomanometry in the follow-up of pediatric patients with choanal atresia / L. Tan, W. Lim, C. Chan // Singapore Journal of Otorhinolaryngology. – 2019. – Vol. 65(5). – P. 423-430.
295. Teissier, N. Predictive factors for success after transnasal endoscopic treatment of choanal atresia / N. Teissier, F. Kaguelidou, V. Couloigner [et al.] // Archives of otolaryngology – head & neck surgery. – 2008. – Vol. 134(1). – P. 57-61.
296. Thomas, A.T. Phenotypic characteristics and variability in CHARGE syndrome: a PRISMA compliant systematic review and meta-analysis / A.T. Thomas, J. Waite, C.A. Williams [et al.] // Journal of neurodevelopmental disorders. – 2022. – Vol. 14(1). – P. 49.
297. Thomas, E.M. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: A rare cause of nasal airway obstruction in a neonate / E.M. Thomas, S. Gibikote, J.S. Panwar [et al.] // Indian Journal of Radiology and Imaging. – 2010. – Vol. 20(4). – P. 266-268.
298. Tomoum, M.O. Stentless mirrored L-shaped septonasal flap versus stented flapless technique for endoscopic endonasal repair of bilateral congenital choanal atresia: a prospective randomised controlled study / M.O. Tomoum, M.H. Askar, M.F. Mandour [et al.] // The Journal of Laryngology & Otology. – 2018. – Vol. 132(4). – P. 329-335.
299. Tonello, C. Tessier 3 and 4 Clefts and Choanal Atresia: An Unusual Association? / C. Tonello, D.A.N.D.P. Martins, M.A.F.B. Baptista [et al.] // The Cleft Palate Craniofacial Journal. – 2022. – Vol. 59(10). – P. 1228-1232.
300. Tos, M. Experimental surgery of the nose, anteroposterior changes of the mucosa on altering the air-flow / M. Tos, C. Mogensen // Rhinology. – 1979. – Vol. 17(4). – P. 215-225.
301. Tzifa, K.T. Endoscopic repair of unilateral choanal atresia with the KTP laser: a one stage procedure / K.T. Tzifa, D.W. Skinner // The Journal of laryngology and otology. – 2001. – Vol. 115(4). – P. 286-288.

302. Urbancic, J. Management of Choanal Atresia: National Recommendations with a Comprehensive Literature Review / J. Urbancic, D. Vozel, S. Battelino [et al.] // Children. – 2023. – Vol. 10(1). – P. 91. – doi: 10.3390/children10010091.
303. Utama, M.A.S. Association between Adenoid-Nasopharyngeal Ratio and Tympanogram Width in Adenoid Hypertrophy Patients / M.A.S. Utama, W.A. Kentjono, H.M. Ekorini // Asian Journal of Oncology. – 2022. – Vol. 8. – P. 42.
304. Uzomefuna, V. Transnasal endoscopic repair of choanal atresia in a tertiary care center: A review of outcomes / V. Uzomefuna, F. Glynn, B. Al-Omari [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2012. – Vol. 76(5). – P. 613-617.
305. Uzun, L. Classification of the inferior turbinate bones: a computed tomography study / L. Uzun, M.B. Ugur, A. Savranlar [et al.] // European Journal of Radiology. – 2004. – Vol. 51(3). – P. 241-245.
306. Van den Abbeele, T. Transnasal endoscopic treatment of choanal atresia without prolonged stenting / T. Van den Abbeele, M. Francois, P. Narcy // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. – 2002. – Vol. 128(8). – P. 936-940.
307. Veit, J.A. Three different turbinoplasty techniques combined with septoplasty: Prospective randomized trial / J.A. Veit, M. Nordmann, B. Dietz [et al.] // The Laryngoscope. – 2017. – Vol. 127(2). – P. 303-308.
308. Velegrakis, S. Long-term outcomes of endonasal surgery for choanal atresia: 28 years experience in an academic medical centre / S. Velegrakis, K. Mantsopoulos, H. Iro [et al.] // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 2013. – Vol. 270. – P. 113-116.
309. Vilensky, J.A. Infants can breathe and swallow at the same time? / J.A. Vilensky, P. Henton, C.A. Suárez-Quian // Clinical Anatomy. – 2022. – Vol. 35(2). – P. 174-177.
310. Vincent, M. Treacher Collins syndrome: a clinical and molecular study based on a large series of patients / M. Vincent, D. Genevieve, A. Ostertag [et al.] // Genetics in Medicine. – 2016. – Vol. 18(1). – P. 49-56.
311. Vissers, L.E.L.M. Mutations in a new member of the chromodomain gene family cause CHARGE syndrome / L.E.L.M. Vissers, C.M.A. van Raversqaaaij, R. Admiraal [et al.] // Nature genetics. – 2004. – Vol. 36(9). – P. 955-957.

312. Walsh, J. Neonatal Tracheostomy / J. Walsh, J. Rastatter // Clinics in perinatology. – 2018. – Vol. 45(4). – P. 805-816.
313. Wang, S. De novo Splice Site Mutation of the CHD7 Gene in a Chinese Patient with Typical CHARGE Syndrome / S. Wang, Y. Lin, P. Liang [et al.] // ORL. – 2022. – Vol. 84(5). – P. 417-424.
314. Wang, Y. Evaluation of Adenoid Hypertrophy with Ultrasonography / Y. Wang, H. Jiao, C. Mi [et al.] // The Indian Journal of Pediatrics. – 2020. – Vol. 87(11). – P. 910-915.
315. Wenzel, A. Using a Standardized Questionnaire for Coagulation Assessment in Children Undergoing Tonsillectomy / A. Wenzel, M. Königstein, K. Hörmann [et al.] // Laryngorhinootologie. – 2017. – Vol. 96(5). – P. 299-305.
316. Wetmore, R.F. Surgical management of the tonsillectomy and adenoidectomy patient / R.F. Wetmore // World journal of otorhinolaryngology - head and neck surgery. – 2017. – Vol. 3(3). – P. 176-182.
317. Wilcox, L.J. Use of Steroid-Eluting Stents after Endoscopic Repair of Choanal Atresia: A Case Series with Review / L.J. Wilcox, M.M. Smith, A. de Alarcon [et al.] // Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. – 2020. – Vol. 129(10). – P. 1003-1010.
318. Wolf, D. Antenatal Carbimazole and Choanal Atresia / D. Wolf, N. Foulds, H. Daya // Archives of Otolaryngology-Head & Neck Surgery. – 2006. – Vol. 132(9). – P. 1009-1011.
319. Wood, K.A. Expanding the genotypic spectrum of TXNL4A variants in Burn-McKeown syndrome / K.A. Wood, J.M. Ellingford, H.B. Thomas [et al.] // Clinical Genetics. – 2022. – Vol. 101(2). – P. 255-259.
320. Wormald, P.-J. The endoscopic transseptal approach for choanal atresia repair / P.-J. Wormald, Y.C. Zhao, C.J. Valdes [et al.] // International Forum of Allergy & Rhinology. – 2016. – Vol. 6(6). – P. 654-660.
321. Yagci, T. Newborn Nasal Congestion / T. Yagci, R. Dundar, N.B. Muluk; in ed. Ö.N. Şahin, D.D. Briana, G.C. Di Renzo. – Springer, Cham: Springer International Publishing, 2023. – P. 483-490.

322. Yang, M. A novel de novo missense mutation in EFTUD2 identified by whole-exome sequencing in mandibulofacial dysostosis with microcephaly / M. Yang, Y. Liu, Z. Lin [et al.] // Journal of Clinical Laboratory Analysis. – 2022. – Vol. 36(5). – P. e24440.
323. Yemelyanenko, N.R. Topographic-anatomical peculiarities of the nasal septum rudiment during the embryonic period of human ontogenesis / N.R. Yemelyanenko, B. Yu. Banul // German Science Herald. – 2019. – № 2. – P. 21-24.
324. Yıldırım, Y.S. Is Transnasal Endoscopic Examination Necessary Before and After Adenoidectomy? / Y.S. Yıldırım, T. Apuhan, F. Aksoy [et al.] // Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery. – 2014. – Vol. 66(S1). – P. 257-260.
325. Yin, G. Correlation of intensity-modulated radiation therapy at a specific radiation dose with the prognosis of nasal mucous damage after radiotherapy / G. Yin, B. Tu, L. Ye // Radiat Environ Biophys. – 2020. – Vol. 59(2). – P. 245-255.
326. Ysunza, A. Video fluoroscopy for evaluating adenoid hypertrophy in children / A. Ysunza, M.C. Pamplona, J.M. Ortega [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2008. – Vol. 72(8). – P. 1159-1165.
327. Yuan, H.B. Fatal gas embolism as a complication of Nd-YAG laser surgery during treatment of bilateral choanal stenosis / H.B. Yuan, K.S. Poon, K.H. Chan [et al.] // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 1993. – Vol. 27(2). – P. 193-199.
328. Zavras, A.I. Acoustic rhinometry in the evaluation of children with nasal or oral respiration / A.I. Zavras, G.E. White, A. Rich [et al.] // J Clin Pediatr Dent. – 1994. – Vol. 18(3). – P. 203-210.
329. Zawawi, F. The Pathogenesis of Choanal Atresia / F. Zawawi, M.J. McVey, P. Campisi // JAMA Otolaryngology Head & Neck Surgery. – 2018. – Vol. 144(8). – P. 758-759.
330. Zhang, H. Evaluation Value of Allergy in Adenoid Hypertrophy Through Blood Inflammatory Cells and Total Immunoglobulin E / H. Zhang, Y. Sun, C. Shen [et al.] // Pediatric allergy, immunology, and pulmonology. – 2022. – Vol. 35(4). – P. 139-144.

331. Zhang, L. Comparison of pre- and postoperative nasal airway resistance measured by rhinomanometry in unilateral choanal atresia / L. Zhang, H. Wang, Y. Li // Chinese Journal of Pediatric Surgery. – 2015. – Vol. 51(4). – P. 456-462.
332. Zuercher, B. Analysis of functional and anatomic success following endonasal dacryocystorhinostomy / B. Zuercher, J.J. Tritten, J.P. Friedrich [et al.] // Ann Otol Rhinol Laryngol. – 2011. – Vol. 120(4). – P. 231-238.
333. Zuo, L. Risk factors and antibiotic sensitivity of aerobic bacteria in Chinese children with adenoid hypertrophy / L. Zuo, L. He, A. Huang [et al.] // BMC pediatrics. – 2022. – Vol. 22(1). – P. 553.
334. Zwierz, A. 150th Anniversary of global adenoid investigations: unanswered questions and unsolved problems / A. Zwierz, K. Masna, K. Domagalski [et al.] // Frontiers in pediatrics. – 2023. – Vol. 11. – P. 1179218.
335. Zwierz, A. The Long-Term Effects of 12-Week Intranasal Steroid Therapy on Adenoid Size, Its Mucus Coverage and Otitis Media with Effusion: A Cohort Study in Preschool Children / A. Zwierz, K. Masna, K. Domagalski [et al.] // Journal of clinical medicine. – 2022. – Vol. 11(3). – P. 507.

ПРИЛОЖЕНИЯ

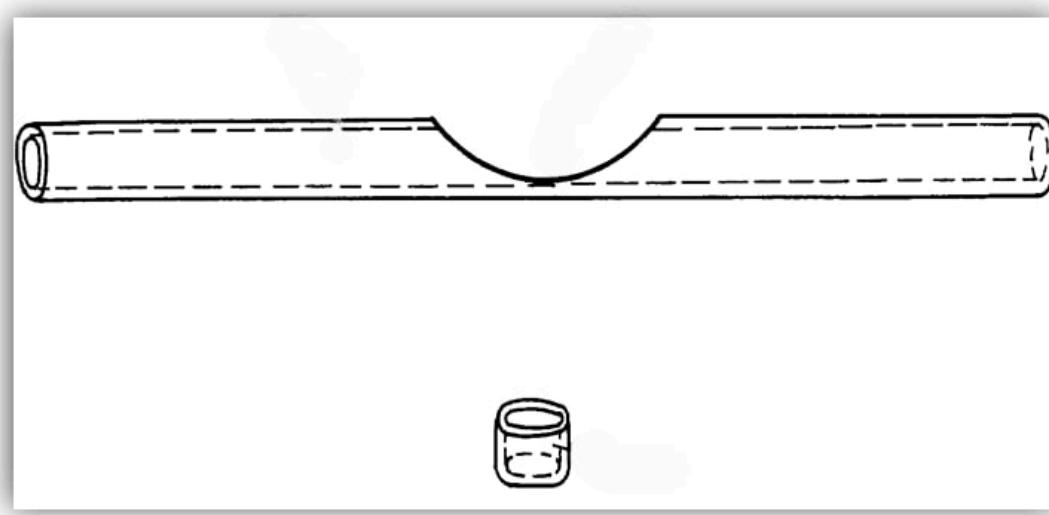


Рисунок 1 – Стент из термопластической трубы предложенный коллективом авторов МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского (патент 2213585)

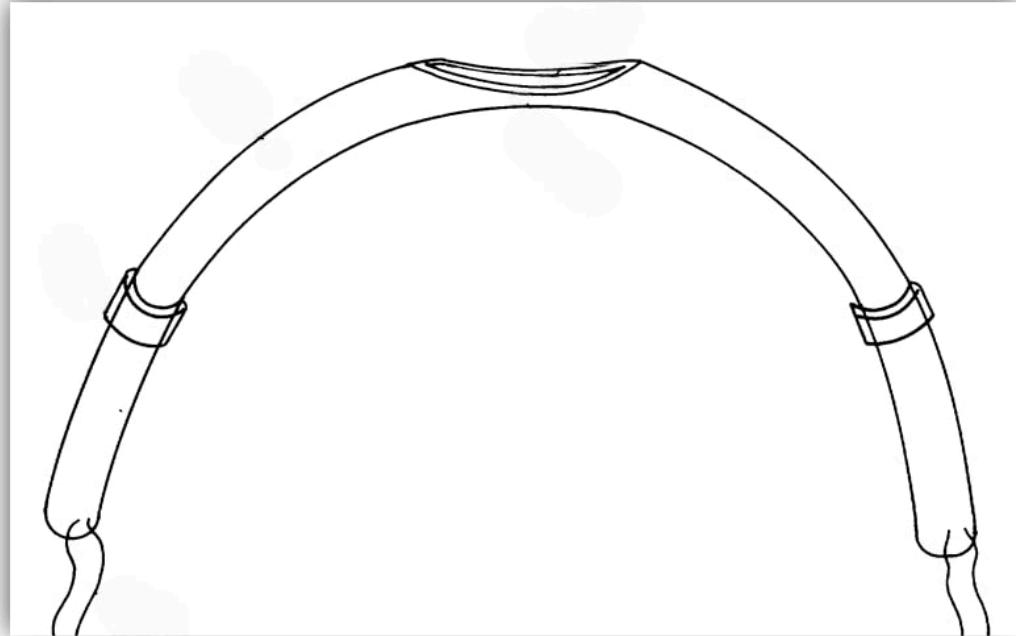


Рисунок 2 – U-образные протектор стент, предложенный коллективом авторов МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского (патент 2213585)

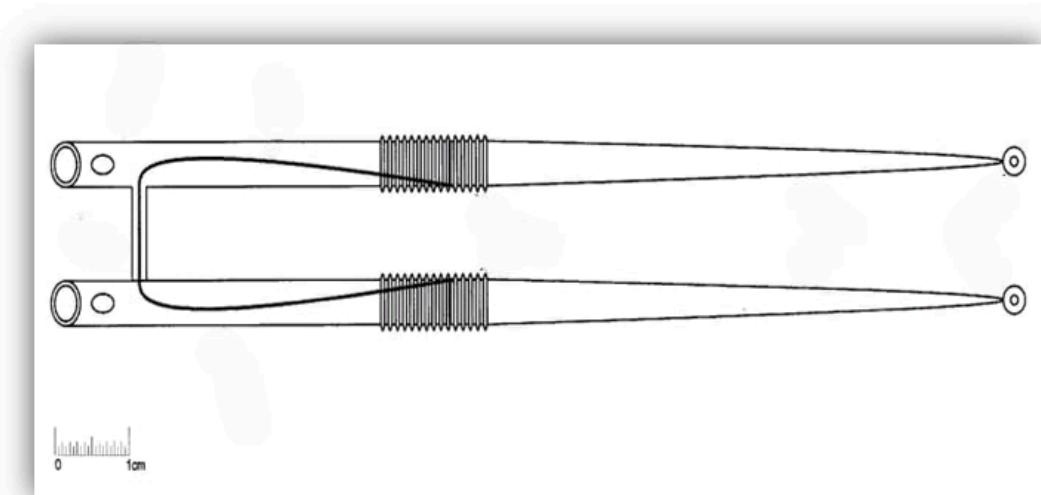


Рисунок 1 – Стент разработанный в клинике Musgrove Park Hospital

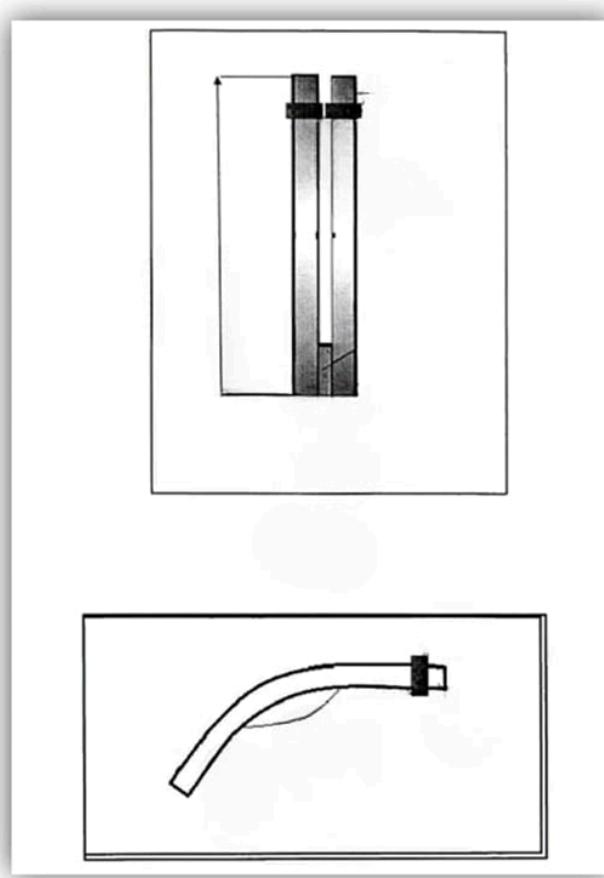


Рисунок 2 – Устройство, предложенное Егоровым В.И. и соавторами

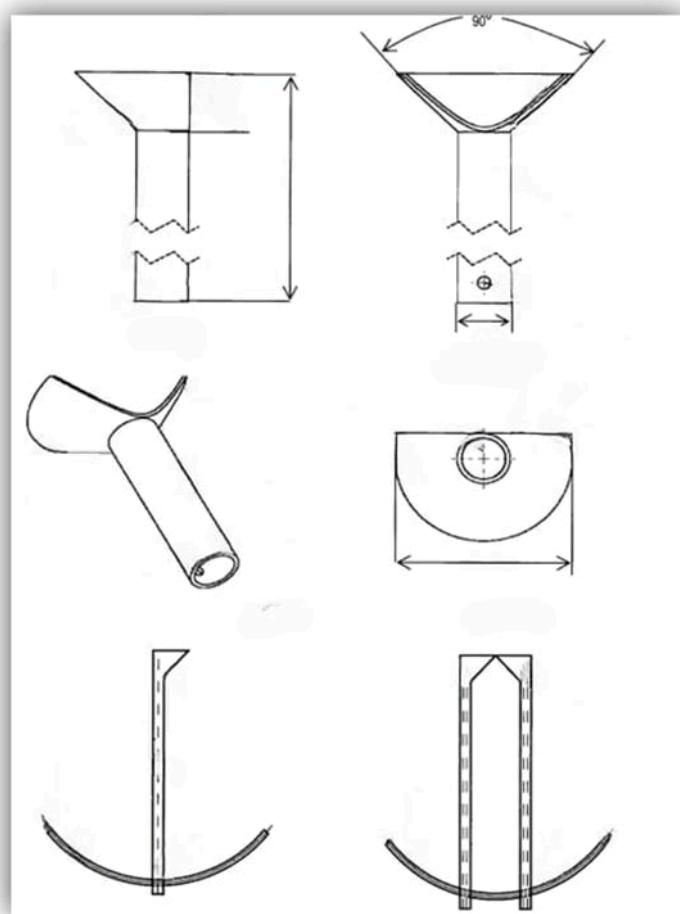


Рисунок 1 – Стент, разработанный Котовой Е.Н. и соавторами

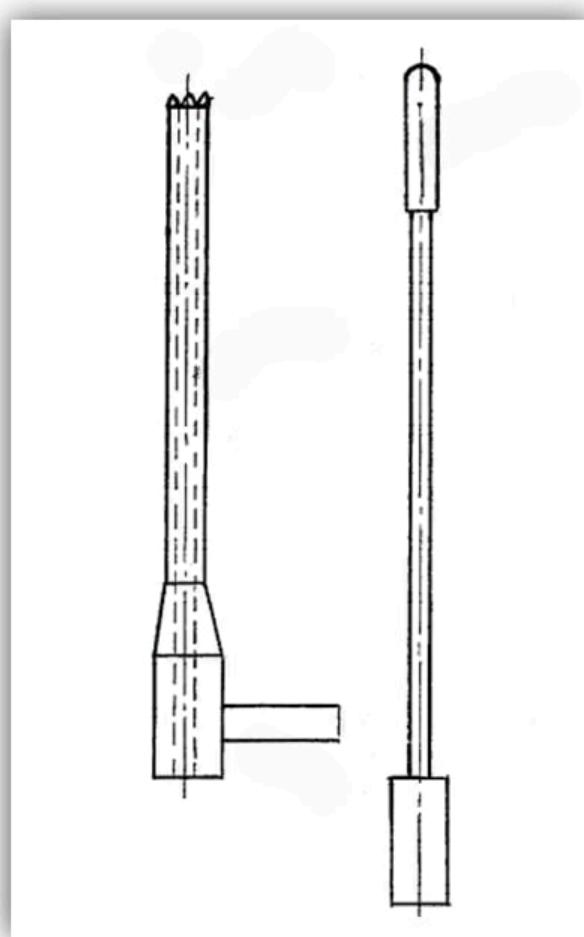


Рисунок 1 – Стент, предложенный Зенгером В.Г. и соавторами

Приложение 5

Таблица 1 – Основные симптомы и степень выраженности клинической картины у детей с изолированной ВАХ

Признак	Категория	Односторонняя АХ	Двусторонняя АХ
Риноррея	Да		
	Нет		
При наличии ринорреи локализация	Справа		
	Слева		
	С обеих сторон		
Затруднение при кормлении	Да		
	Нет		
Выраженные дыхательные нарушения	Да		
	Нет		
Интузия	Да		
	Нет		
Трахеостома	Да		
	Нет		
Гнойный риносинусит	Да		
	Нет		

Бланк опросника SF-36

Цель этого опросника – оценить, как Вы или Ваши родители оценивают состояние здоровья. Эта информация поможет проследить за Вашим самочувствием, и как Ваше состояние влияет на Вашу повседневную деятельность. Ответьте на каждый вопрос, отмечая один из предложенных вариантов ответов. Если Вы не уверены, как ответить на вопрос, пожалуйста, попытайтесь ответить, насколько можно точнее.

1. В целом вы бы оценили состояние Вашего здоровья как (обведите одну цифру):

Отличное 1

Очень хорошее 2

Хорошее 3

Посредственное 4

Плохое 5

2. Как бы вы оценили свое здоровье сейчас по сравнению с тем, что было год назад? (обведите одну цифру):

Значительно лучше, чем год назад 1

Несколько лучше, чем год назад 2

Примерно так же, как год назад 3

Несколько хуже, чем год назад 4

Гораздо хуже, чем год назад 5

3. Следующие вопросы касаются физических нагрузок, с которыми Вы, возможно, сталкиваетесь в течении своего обычного дня. Ограничивает ли Вас состояние Вашего здоровья в настоящее время в выполнении перечисленных ниже физических нагрузок? Если да, то в какой степени? (обведите одну цифру в каждой строке):

Таблица 1

	Вид физической активности	Да, значитель но ограничи вает	Да, немного ограничив ает	Нет, совсем не ограничивает
А	Тяжелые физические нагрузки, такие как бег, поднятие тяжестей, занятие силовыми видами спорта	1	2	3
Б	Умеренные физические нагрузки, такие как передвинуть стол, поработать с пылесосом, собирать грибы или ягоды	1	2	3
В	Поднять или нести сумку с продуктами	1	2	3
Г	Подняться пешком по лестнице на несколько пролетов	1	2	3
Д	Подняться пешком по лестнице на один пролет	1	2	3
Е	Наклониться, встать на колени, присесть на корточки	1	2	3
Ж	Пройти расстояние более одного километра	1	2	3
З	Пройти расстояние в несколько кварталов	1	2	3
И	Пройти расстояние в один квартал	1	2	3
К	Самостоятельно вымыться, одеться	1	2	3

4. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше физическое состояние вызывало затруднения в обычной повседневной деятельности, вследствие чего (обведите одну цифру в каждой строке):

Таблица 2

А	Пришлось сократить количество времени, затрачиваемого на дела	Да	Нет
		1	2
Б	Выполнили меньше, чем хотели	1	2
В	Вы были ограничены в выполнении какого-либо определенного вида работы или другой деятельности	1	2
Г	Были трудности при выполнении дел (например, они потребовали дополнительных усилий)	1	2

5. Бывало ли за последние 4 недели, что Ваше эмоциональное состояние вызывало затруднения в Вашей обычной повседневной деятельности, вследствие чего (обведите одну цифру в каждой строке):

Таблица 3

А	Пришлось сократить количество времени, затрачиваемого на дела	Да	Нет
		1	2
Б	Выполнили меньше, чем хотели	1	2
В	Выполняли свою работу или другие дела не так аккуратно, как обычно	1	2

6. Насколько Ваше физическое или эмоциональное состояние в течении последних 4 недель мешало Вам проводить время с семьей, друзьями, соседями или в коллективе? (обведите одну цифру):

Совсем не мешало 1

Немного 2

Умеренно 3

Сильно 4

Очень сильно 5

7. Насколько сильную физическую боль Вы испытывали за последние 4 недели? (обведите одну цифру):

Совсем не испытывал(а).... 1

Очень слабую.....2

Слабую 3

Умеренную.....4

Сильную 5

Очень сильную 6

8. В какой степени боль в течении последних 4 недель мешала Вам заниматься делами вне дома и по дому? (обведите одну цифру):

Совсем не мешала 1

Немного.....2

Умеренно..... 3

Сильно 4

Очень сильно 5

9. Следующие вопросы касаются того, как Вы себя чувствовали и каким было Ваше настроение в течение последних 4 недель. Пожалуйста, на каждый вопрос дайте один ответ, который наиболее соответствует Вашим ощущениям. Как часто в течении последних 4 недель (обведите одну цифру в каждой строке):

Таблица 4

А	Вы чувствовали себя бодрым(ой)?	Все время	Большую часть времени	Часто	Иногда	Редко	Ни разу
				1	2	3	4
Б	Вы сильно нервничали?	1	2	3	4	5	6
В	Вы чувствовали себя таким(ой) подавленным(ой), что ничто не могло Вас взводрить?	1	2	3	4	5	6
Г	Вы чувствовали себя спокойным(ой) и умиротворенным(ой)?	1	2	3	4	5	6
Д	Вы чувствовали себя полным(ой) сил и энергии?	1	2	3	4	5	6
Е	Вы чувствовали себя упавшим(ей) духом и печальным(ой)?	1	2	3	4	5	6
Ж	Вы чувствовали себя измученным(ой)?	1	2	3	4	5	6
З	Вы чувствовали себя счастливым(ой)?	1	2	3	4	5	6
И	Вы чувствовали себя уставшим(ей)?	1	2	3	4	5	6

10. Как часто в последние 4 недели Ваше физическое или эмоциональное состояние мешало Вам активно общаться с людьми? Например, навещать родственников, друзей и т.п. (обведите одну цифру)

Все время..... 1

Большую часть времени 2

Иногда 3

Редко 4

Ни разу..... 5

11. Насколько ВЕРНЫМ или НЕВЕРНЫМ представляется по отношению к Вам каждое из перечисленных утверждений? (обведите одну цифру в каждой строке):

Таблица 5

А	Мне кажется, что я более склонен к болезням, чем другие	Опреде ленно верно	В основном верно	Не знаю	В основном не верно	Определ енно не верно
		1	2	3	4	5
Б	Мое здоровье не хуже, чем у большинства моих знакомых	1	2	3	4	5
В	Я ожидаю, что мое здоровье ухудшится	1	2	3	4	5
Г	У меня отличное здоровье	1	2	3	4	5

Таблица 1 – Анатомические параметры при интерпретировании результатов КТ полости носа и околоносовых пазух у пациентов с врожденной атрезией хоан

Показатели	Описание
Высота хоан (CH)	Расстояние между горизонтальной пластинкой небной кости и телом клиновидной кости
Ширина рострума (RW)	Максимальная ширина клиновидного треугольного выступа
Высота рострума (RH)	Расстояние между телом клиновидной кости и точкой соединения крыльев сошника
Переднее межглазничное расстояние (AID)	Расстояние между точками на каждой слезной кости, представляющими передний конец медиальной стенки орбиты
Среднее межглазничное расстояние (MID)	Расстояние между точками на медиальной стенке орбиты (решетчатая кость), посередине между слезной костью и основанием оптического столба
Толщина носовой перегородки (VW)	Максимальная ширина сошника
Длина перегородки (LS)	Расстояние от грушевидного отверстия до заднего конца сошника
Максимальная длина перегородки (MLS)	Максимальная длина перегородки от самой передней части носовой перегородки до заднего конца сошника
Передняя ширина кости (ABW)	Расстояние между двумя гребнями, выступающими из передней стенки верхнечелюстных костей
Ширина кости хоан (BCAW)	Расстояние между двумя крыловидными отростками
Задняя ширина правой кости (RPBW)	Расстояние между латеральной костной стенкой правой носовой полости и слизистой оболочкой перегородки носа
Задняя ширина левой кости (LPBW)	Расстояние между латеральной костной стенкой левой носовой полости и слизистой оболочкой перегородки
Вертикальное расстояние носоглотки (NVD)	Расстояние между задним концом сошника и основанием черепа
Горизонтальное расстояние носоглотки (NHD)	Расстояние между средней третью боковых стенок носоглотки

Приложение 8

Таблица 1 – Классификация Американской ассоциации анестезиологов физического состояния пациента

Класс	Описание	Количество пациентов (n)
ASA I	Здоровый пациент без системных заболеваний	
ASA II	Пациент с легким системным заболеванием, которое не влияет на повседневную активность	
ASA III	Пациент с тяжелым системным заболеванием, ограничивающим активность	
ASA IV	Пациент с тяжелым системным жизнеугрожающим заболеванием	
ASA V	Умирающий пациент, которому операция проводится в попытке спасти жизнь	
ASA VI	Пациент с диагнозом смерти мозга, чьи органы удаляются для донорства	

Приложение 9

Баллы	Описание
Нервная система (N)	
0	Нет неврологических нарушений, психомоторное развитие и поведение соответствуют возрасту. В сознании, ориентирован
1	Судороги, легкие или умеренно выраженные когнитивные нарушения, спастичность или гипотония, угнетение органов чувств, сознание сохранено
2	Эпилептический статус, выраженные когнитивные нарушения, спастичность или гипотония. Отсутствие реакции на болезненную стимуляцию. Активное изменение положения тела, зрительный контакт
Дыхательные пути (A)	
1	Нормальная анатомия дыхательных путей. Движения в шейном отделе позвоночника осуществляются в полном объеме
2	Возможны трудности с эндотрахеальной интубацией, но масочная вентиляция легко выполнима (микростомия, расстройства подвижности в шейном отделе позвоночника, ожирение, наличие трахеостомы)
3	Известные или прогнозируемые трудности с масочной вентиляцией и/или интубацией трахеи (лицевая травма, расстройства подвижности в шейном отделе позвоночника, гипоплазия верхней или нижней челюсти, стеноз гортани, асимметрия дыхательных путей, недавно сформированная трахеостома)
Дыхательная система (R)	
1	Признаки заболеваний дыхательной системы отсутствуют
2	Умеренно выраженные заболевания органов дыхания, недавно перенесенная острая респираторная инфекция, управляемая бронхиальная астма вне обострения
3	Бронхолегочная дисплазия, хронические обструктивные заболевания легких, рестриктивные заболевания легких, инфекции нижних дыхательных путей, стероид-зависимая бронхиальная астма, острые рентгенологические или аускультативные находки, сонные апноэ, респираторная поддержка
Сердечно-сосудистая система	
1	Заболевания сердечно-сосудистой системы отсутствуют
2	Неосложненные врожденные пороки сердца, врожденный порок сердца после хирургической коррекции, компенсированная хроническая сердечная недостаточность, контролируемая артериальная гипертензия, стабильный несинусовый ритм
3	Нескорrigированные, частично скорrigированные врожденные пороки сердца, плохая функция желудочков, хроническая сердечная недостаточность, легочная гипертензия, физиология единого желудочка, тяжелые нарушения ритма сердца, плохо контролируемая артериальная гипертензия, необходимость инфузии вазоактивных препаратов
Другое (O)	
1	Заболевания печени, почек и опорно-двигательного аппарата отсутствуют. Доношенный ребенок. Рефлюкс отсутствует или хорошо контролируется на фоне медикаментозной терапии
2	Умеренно выраженные нарушения функции печени и почек, заболевания опорно-двигательного аппарата, хорошо контролируемые метаболические и эндокринные нарушения, расстройства коагуляции легкой степени, недоношенные дети с постконцептуальным возрастом более 50 недель. Легкий или умеренно выраженный гастроэзофагеальный рефлюкс с частыми срыгиваниями или другими симптомами со стороны верхних отделов желудочно-кишечного тракта. ИМТ > 30
3	Выраженные нарушения функции печени и почек, тяжелые заболевания опорно-двигательного аппарата, неконтролируемые метаболические и эндокринные нарушения, анемия тяжелой степени или выраженные расстройства коагуляции, недоношенные дети с постконцептуальным возрастом менее 50 недель. Выраженный гастроэзофагеальный рефлюкс, ассоциированный с аспирационным синдромом. Полный желудок. ИМТ > 35
Оценка тяжести хирургического вмешательства (SSS)	
A	Неинвазивные диагностические процедуры, поверхностные или периферические хирургические вмешательства с минимальным объемом кровопотери
B	Инвазивные диагностические или терапевтические процедуры, манипуляции на дыхательных путях, инвазивные хирургические вмешательства с умеренной кровопотерей, экстренные вмешательства
C	Обширные полостные хирургические вмешательства (абдоминальные, торакальные, кардиохирургические, нейрохирургические, операции на дыхательных путях) с высоким риском тяжелой или массивной кровопотери
D	Донор органов

Рисунок 1. Шкала оценки NARCO-SS