*На правах рукописи*

**КОТОВА ЕЛЕНА НИКОЛАЕВНА**

# ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННОЙ АТРЕЗИИ ХОАН У ДЕТЕЙ

3.1.3 – Оториноларингология

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва – 2023

Работа выполнена на кафедре оториноларингологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.

**Научный консультант:**

**Богомильский Михаил Рафаилович** – д.м.н., профессор, чл.-корр. РАН, Заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой оториноларингологии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.

**Официальные оппоненты:**

**Юнусов Аднан Султанович –** д.м.н., профессор, Заслуженный врач РФ, Заслуженный деятель науки РФ, заместитель директора по детству ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии ФМБА» России.

**Карпова Елена Петровна** - д.м.н., профессор, заведующая кафедрой детской оториноларингологии им. проф. Б.В. Шеврыгина ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного последипломного образования» МЗ РФ.

**Никифорова Галина Николаевна** – д.м.н., профессор, профессор кафедры болезней уха, горла и носа ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» МЗ РФ (Сеченовский Университет).

**Ведущая организация:** ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов»

Защита диссертации состоится «____»_____2023г. в часов на заседании Диссертационного Совета 72.1.012.01 в ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы, по адресу: 117152, Москва, Загородное шоссе, д. 18а, стр. 2.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И. Свержевского» Департамента здравоохранения города Москвы и на сайте https://nikio.ru/

Автореферат разослан «  »  2023 г.

Ученый секретарь
диссертационного совета
кандидат медицинских наук  Ю.В. Лучшева

# ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

**Актуальность темы.**

По данным отечественной и зарубежной литературы частота встречаемости врождённой атрезии хоан (ВАХ) составляет 1 на 5000-8000 новорожденных [Карпищенко С.А., 2019, Keller J. L., 2000; Ramsden J. D.,2009]. Поскольку распространенность ВАХ - невелика, то основная часть исследований базируется на небольшом количестве наблюдений, не позволяющем получить достоверные данные, которые демонстрировали бы возможные преимущества и недостатки любой хирургической техники, специфичной для пациентов с ВАХ [Cedin A.C. et al., 2012]. При этом несмотря на редкую встречаемость, ВАХ является наиболее частым показанием к проведению оперативного вмешательства среди пороков развития носа и околоносовых пазух у детей, поскольку основным её проявлением является нарушение носового дыхания, которое при двустороннем поражении при рождении проявляется тяжелой асфиксией. В то же время односторонняя ВАХ в ряде случаев может не иметь типичных проявлений и длительное время может быть не диагностирована, приводя к изменению ЛОР-органов. Своевременное в ранние сроки проведение операции по формированию хоан является одним из необходимых условий для правильного психофизического развития ребенка и профилактики сопутствующих и сочетанных заболеваний ЛОР-органов у детей [Юнусов А.С., Сайдулаева А. И.,2015].

Несмотря на прогресс в различных хирургических методах лечения ВАХ, по-прежнему высока частота развития рестенозирования после проведенного оперативного вмешательства: от 13,4 до 50% по данным разных авторов [Шевцов В.В.,2008, Teissier N.,2008, Llorente J.L.,2013, Eladl H.M.,2016, Murray S.,2019]. Наиболее спорными вопросами в лечении ВАХ являются использование хоанального стентирования, местного применения цитостатической терапии [Pasquini E.,2003, Kim H.,2012, Carter J.M.,2014, Rodriguez H.,2014 Kwong K.M.,2015, Strychowsky J.E.,2016, Tatar E.C.,2017], дискутируются сроки проведения операции [Щербатов И.И.,1973, Saleem A.F.,2010, Newman J.R.,2013, Murray S.,2019].

Недостаточно изучены и противоречивы данные о причинах, влияющих на рестенозирование, возникающее после успешно проведенного оперативного

вмешательства [Corrales C.E.,2009, Kim H., 2012, Karligotis A., 2017, Xie L.S.,2019].

Всё вышеизложенное свидетельствует об актуальности научного исследования по усовершенствованию хирургических способов лечения детей с ВАХ у детей, разработке алгоритма диагностики и прогностических критериев рестенозирования для разработки методов его профилактики.

**Цель исследования:** оптимизация диагностики, повышение эффективности хирургического лечения и профилактики рестенозирования при врождённой атрезии хоан у детей.

Выполнение поставленной цели потребовало решения следующих задач.

**Задачи исследования:**

1. Выявить особенности клинического течения различных видов врождённой атрезии хоан у детей.
2. Оценить возможности эндоскопии в диагностике атрезий полости носа и хоан у детей.
3. Изучить особенности анатомии полости носа и носоглотки у детей с различными вариантами атрезий, используя данные компьютерной томографии.
4. Провести медико-генетическое исследование у детей с врождённой атрезией хоан для выявления синдромальной патологии.
5. Оценить состояние хоанальной области у детей с врождёнными аномалиями развития глаз.
6. Разработать хирургический метод лечения врождённой атрезии хоан и оценить его эффективность по сравнению с традиционным методом хоанотомии.
7. Выявить причины развития рестенозов полости носа и хоанальной области после хоанотомии у детей.
8. Разработать способы профилактики рестенозирования у детей после хирургической коррекции врождённых атрезий полости носа и хоан.
9. Разработать эффективный лечебно-дианостический алгоритм врождённых атрезий хоан у детей.

**Научная новизна**

Впервые на большом клиническом материале на основании детального анализа клинического течения различных форм врождённой атрезии хоан у детей

конкретизированы особенности их клинических проявлений, показана их зависимость от возраста пациента.

Впервые у детей с врождённой атрезией хоан на основании данных эндоскопии и компьютерной томографии представлены 5 вариантов анатомического строения сошника, что впервые позволило персонифицировать хирургическое вмешательство.

Впервые доказана необходимость мультидисциплинарного подхода к обследованию пациентов с врождённой атрезией хоан с приоритетной диагностической ролью эндоскопии, компьютерной томографии и медико-генетического консультирования.

Впервые доказана ведущая роль в развитии послеоперационного рестеноза у детей с врождённой атрезией хоан гастроэзофагальной рефлюксной болезни, аспирационного синдрома и кратковременности послеоперационного стентирования.

Разработан и внедрен в практику собственный вариант протектора, отличающийся надежной фиксацией и эффективностью при лечении врождённой атрезии хоан у детей (патент на изобретение № RU 2738169 C1).

В целом анализ результатов исследования позволил выявить не только прогностические критерии рестеноза, но и разработать методы его профилактики: трансназальную персонализированную эндоскопическую хоанотомию с эпифарингоскопическим контролем и со стентированием протектором с расширенной дистальной зоной у детей раннего возраста или без стентирования - у детей старшей возрастной группы - в сочетании с применением геля карбоксиметилцеллюлозы.

Разработан алгоритм обследования детей с длительным нарушением носового дыхания с подозрением на врождённую атрезию хоан; алгоритм эффективного лечения врождённых атрезий хоан у детей с учетом вида атрезии и возраста пациента.

**Практическая значимость**

Внедрение результатов исследования в практику отоларингологов, педиатров и других специалистов позволит осуществить своевременную диагностику атрезии

хоан, повысить эффективность хирургического лечения заболевания, надежно восстановить просвет хоан с обеспечением свободного носового дыхания, предотвратить развитие рецидивирующих и хронических гнойных заболеваний ЛОР-органов и бронхолегочной системы у детей с врождённой атрезией хоан.

Проведение КТ носа, ОНП и носоглотки детям с врождённой атрезией хоан позволит оценить особенности строения задних отделов полости носа и носоглотки и индивидуализировать метод хирургического лечения и послеоперационного ведения конкретного пациента с этой патологией, а применение эпифарингоскопического контроля, оригинального протектора с расширенной дистальной зоной и геля кабоксиметилцеллюлозы обеспечит значительное снижение частоты рестенозирования и повысит эффективность реабилитации этого контингента больных.

Данные об особенностях фенотипических проявлений синдромальной патологии при врождённой атрезии хоан, в том числе CHARGE синдрома, позволят планировать предоперационное обследование и подготовку пациентов к хоанотомии и последующую их реабилитацию.

Полученные данные об особенностях строения хоанальной зоны у детей с врождёнными аномалиями органа зрения являются обоснованием для включения метода эндоскопии полости носа и носоглотки в необходимый спектр обследования пациентов с врождёнными аномалиями развития с целью своевременной выявления врождённых пороков полости носа у детей.

Внедрение разработанных методов диагностики и лечения в практику здравоохранения повысит эффективность лечения и реабилитации детей с врождённой атрезией хоан и может использоваться оториноларингологами, педиатрами и другими специалистами в стационарных и амбулаторных условиях.

**Внедрение в практику**

Результаты исследования внедрены в клиническую практику ЛОР-отделения ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, отделения оториноларингологии и поликлиники № 1 ФГБУ ФНКЦ ФХМ ФМБА России им. Ю.М. Лопухина; ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ»; научно-консультативного педиатрического отделения ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России, в учебный процесс кафедры оториноларингологии педиатрического

факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.

**Положения, выносимые на защиту**

1. Компьютерная томография и эндоскопическое исследование полости носа, околоносовых пазух и носоглотки, а также медико-генетическое исследование с мультидисциплинарным подходом являются наиболее информативным диагностическим комплексом в обследовании детей с врождённой атрезией хоан и мониторинге в интра- и постоперационном периоде.

2. Оценка анатомии задних отделов полости носа и носоглотки с помощью компьютерной томографии и эндоскопии позволяет персонифицировать хирургическое лечение врождённой атрезии хоан у детей.

3. Выполнение персонифицированной эндоскопической трансназальной хоанотомии с интраоперационной рино- и эпифарингоскопической визуализацией в сочетании с применением оригинального протектора и геля натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы позволяет добиться стойкого положительного клинического эффекта.

**Апробация диссертации**

Материалы диссертации доложены на: IX и XIII Всероссийском конгрессе Российского Общества ринологов (г. Казань, 2011; г. Сочи, 2019); XVIII, XIX и XX Съезде отоларингологов России (г. Санкт-Петербург, 2011; г. Казань, 2016; Москва, 2021); I, III и XI Петербургском Форуме оториноларингологов России (г. Санкт-Петербург, 2012, 2014, 2022); XVII съезде педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» (г. Москва, 2013); XI, XIII и XIV Научно-практической конференции «Фармакологические и физические методы лечения в оториноларингологии» (г. Москва, 2013, 2015, 2016); научно-образовательной школе ДЗ Московской области «Патология носа. Современные аспекты этиологии, патогенеза, диагностики и лечения заболеваний и повреждений носа и околоносовых пазух у детей и взрослых» (г. Москва, 2015); научно-практической конференции оториноларингологов Центрального Федерального округа Российской Федерации «Актуальное а оториноларингологии» (Москва, 2017, 2019), научно-образовательной школе «Актуальные вопросы в детской оториноларингологии» 1-го образовательного

курса «Актуальные вопросы физиологии и патологии ЛОР-органов у детей раннего возраста и школьников младших классов» (Москва, 2017); заседании Московского научно-практического общества оториноларингологов (Москва, 2017, 2019); V Междисциплинарном конгрессе по заболеваниям органов головы и шеи ННПЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева (Москва, 2017), курсе инновационной детской эндоскопической ринофаринголарингохирургии с диссекцией (с международным участием). КИНДЭР 3.0 (Москва, 2020, 2021, 2022); XVII и XVIII Московской научно-практической конференции «Оториноларингология: традиции и современность» (Москва, 2019, 2020); Итоговой научно-практической конференция ФГБУ ФНКЦ ФХМ ФМБА (Москва, 2021, 2022); 5 Европейском конгрессе оториноларингологии и хирургии головы и шеи (г. Брюссель, 2019).

Апробация работы состоялась на заседании совместной конференции сотрудников кафедры оториноларингологии педиатрического факультета, НИЛ клинической и экспериментальной детской оториноларингологии ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России и РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ФГБУ ФНКЦ ФХМ ФМБА России и ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» 2 7 а в г у с т а 2021 года, протокол № 174/189.

**Личный вклад автора.**

Автор лично сформировал программу и участвовал в реализации всех этапов научно-исследовательской работы. Самостоятельно выполнил обследование пациентов. Провел консервативное и хирургическое лечение, осуществил катамнестическое наблюдение за больными. Произвел статистическую обработку полученных результатов и оформил их в самостоятельный законченный научный труд.

**Публикации**

По теме диссертации опубликовано 51 печатная работа, из них 20 в журналах, рецензируемых ВАК. Получен 1 патент на изобретение (№ 2738169).

**Объем и структура диссертации**

Текст диссертации изложен на 247 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, 5 глав собственных исследований, заключения,

выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 259 источников, из которых 68 отечественных и 191 зарубежных авторов. Работа иллюстрирована 24 таблицами и 98 рисунками.

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

### Материалы исследования

Исследование проведено на базе отделений оториноларингологии и поликлинических отделений ОСП РДКБ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ФГБУ ФНКЦ ФХМ ФМБА России, ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

В данное исследование было включено 144 ребенка в возрасте от 1 месяца до 17 лет с диагнозом ВАХ, у 71 из которых отмечалась двусторонняя локализация патологии.

Распределение обследованных детей по возрасту и полу на момент первичного поступления представлено в таблице 1, из которой видно, что ВАХ чаще встречалась у девочек, чем у мальчиков (1,8 к 1, Р <0,001). Большинство пациентов, находившихся под нашим наблюдением были грудные дети и дети преддошкольного возраста – 113 (78,5%).

**Таблица 1. Распределение обследованных детей по возрасту и полу**

| Пол | Возрастной период | | | | | Итого | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | До 1 | 1-3 | 4-6 | 7-11 | 12-17 | N | % |
| Мальчики | 20 | 2 | 4 | 0 | 2 | 51 | 37,7 |
| Девочки | 31 | 3 | 10 | 7 | 8 | 93 | 62,3 |
| Итого | 51 | 6 | 14 | 7 | 10 | 144 | 100 |

Распределение пациентов с ВАХ по локализации и объему поражения представлены в таблице 2, согласно которой ВАХ практически одинаково часто встречались с одной и двух сторон (73, 50,7%, и 71, 49,3%, соответственно).

По степени атрезии как среди односторонних, так и среди двусторонних форм ВАХ преобладали полные атрезии (n=112, 77,8%). Среди односторонних атрезий преобладала правосторонняя (1,4 к 1), по морфологии порока преобладала группа детей с костной атрезией хоан (n=99, 68,7%).

**Критериями включения** были возраст детей до 17 лет, подтвержденный по данным эндоскопии и\или КТ полости носа и носоглотки диагноз ВАХ.

**Таблица 2. Распределение пациентов с ВАХ по локализации и объему поражения**

| Вид атрезии по локализации | Вид\степень атрезии по объему | Форма атрезии по морфологии | Группа | | | | Число детей\ объем | Число детей\ морфология | Всего |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | IA | | II | | | | |
| Односторонняя | полная | костная | 40 (27,8%) | 27 (18,8%) | 30 (20,8 %) | 20 (13,9%) | 70 (48,6%) | 47 (32,6%) | 73 (50,7%) |
| | | смешанная | | 11 (7,6%) | | 8 (5,5%) | | 19 (13,2%) | |
| | | мембранозная | | 2 (1,4%) | | 2 (1,4%) | | 4 (2,8%) | |
| | неполная | костная | 2 (1,4%) | 1 (0,7%) | 1 (0,7%) | 0 | 3 (2,1%) | 1 (0,7%) | |
| | | смешанная | | 1 (0,7%) | | 1 (0,7%) | | 2 (1,4%) | |
| | | мембранозная | | 0 | | 0 | | 0 | |
| Двусторонняя | полная | костная | 15 (10,4%) | 12(8,3%) | 27 (18,8 %) | 25 (17,4%) | 42 (29,2%) | 37 (25,7%) | 71 (49,3%) |
| | | смешанная | | 3 (2,1%) | | 2 (1,4%) | | 5 (3,5%) | |
| | | мембранозная | | 0 | | 0 | | 0 | |
| | полная с одной и неполная с другой стороны | костная | 15 (10,4%) | 10 (6,9%) | 6 (4,2%) | 4 (2,8%) | 21 (14,6%) | 14 (9,7%) | |
| | | смешанная | | 5 (3,5%) | | 2 (1,4%) | | 7 (4,9%) | |
| | | мембранозная | | 0 | | 0 | | 0 | |
| | неполная с двух сторон | костная | 5 (3,5%) | 0 | 3 (2%) | 0 | 8 (5,5%) | 0 | |
| | | смешанная | | 5 (3,5%) | | 3 (2%) | | 8 (5,5%) | |
| | | мембранозная | | 0 | | 0 | | 0 | |
| Всего | | | 77 | | 67 | | | | 144 (100%) |

**Критериями исключения** были возраст больных более 17 лет, выявленные по данным эндоскопии и\или КТ полости носа и носоглотки иные причины назальной обструкции, тяжелая сопутствующая соматическая патология (множественные пороки развития), не позволяющая провести хирургическое лечение.

## Методы исследования

Для решения поставленных задач были использованы клинические, медико-генетические, инструментальные, рентгенологические, лабораторные и статистические методы исследования.

**Клиническое обследование пациентов.**

*Сбор анамнеза* проводили с помощью анкетирования с заполнением тематической карты, при этом подробно выясняли жалобы ребенка и родителей.

*Оториноларингологический осмотр* детям проводили по стандартным методикам, зондирование и катетеризацию носовых ходов проводили с использованием пуговчатого зонда и термопластических катетеров по общепринятой методике, у детей старшего возраста выполняли оценку обоняния тестовым набором пахучих веществ.

*Катамнестическое наблюдение:* после удаления протекторов с учетом склонности ВАХ к рестенозированию после оперативного вмешательства пациентам назначали плановые госпитализации через 6 месяцев, 1 и 2 года, далее по показаниям для проведения эндоскопического исследования полости носа и носоглотки. При нормализации носового дыхания в дальнейшем рекомендовали амбулаторное наблюдение у врача-оториноларинголога по месту жительства.

**Инструментальные методы обследования пациентов.**

***Эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки*** в пред- и послеоперационном периодах (24 часа и 7 дней), и на всех этапах катамнестического наблюдения проводили с помощью ригидного эндоскопа «KARL STORZ» диаметром 2,7 мм, углом осмотра 0° и 30°. Видеофиксацию осуществляли камерой «KARL STORZ» с созданием базы данных эндоскопических фотографий и возможности их сравнения в динамике при катамнестическом наблюдении. При проведении исследования оценивали состояние носовой перегородки, особенно в области сошника, носовых раковин, а

при неполных и односторонних процессах состояние носоглотки, наличие гипертрофии носоглоточной миндалины. Особое внимание обращали на состояние хоанальной зоны.

***Переднюю активную риноманометрию (ПАРМ)*** выполняли с целью сравнительного анализа показателей носового дыхания у детей старше 2,5 лет (n=38) до хирургического вмешательства, в послеоперационном периоде и при катамнестическом наблюдении для объективизации результатов исследования носового дыхания с определением суммарного объемного потока (СОП) в см3/с, которое рассчитывали в точке фиксированного давления, равного 150 Па. Ограничениями использования метода являлись: возраст ребенка и двусторонний полный характер поражения. Исследование выполняли на ЛОР установке Modula Europe Duo Heinemann, модуле риноманометрии «Rhino 4000M» с использованием возрастных олив или специальной дыхательной маски.

***Пульсоксиметрию*** проводили в качестве метода диагностики нарушения дыхания у детей младшей возрастной группы. Нами использовался компьютерный пульсоксиметр PulseOX 7500 (SPOMedical, Израиль). Кардиореспираторный мониторинг с пульсоксиметрией выполнялся перед оперативным вмешательством и через 1 год после оперативного вмешательства. Степень тяжести синдрома обструктивного апноэ сна (СОАС) оценивалась по индексу апноэ/гипопноэ (ИАГ).

**Рентгенологические методы обследования пациентов.**

***Компьютерную томографию (КТ) полости носа и ОНП*** проводили на мультиспиральном компьютерном томографе «Philips Ingenuity» фирмы «PHILIPS» в отделении лучевой диагностики РДКБ. Детям раннего возраста исследование выполняли в состоянии медикаментозного сна. Кроме того, нами оценивались томограммы предоставленные пациентами с места жительства. В общей сложности мы имели возможность оценить данные компьютерной томографии у 118 пациентов.

**Лабораторные методы исследования.**

Детям были проведены анализы, необходимые для проведения хирургического лечения под общей анестезией.

**Медико-генетическое исследование.**

Проведение медико-генетического обследования больных включало несколько этапов, в том числе консультацию генетика в РДКБ или в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени Академика Н. П. Бочкова», также оценивали данные, предоставленные от врачей генетиков по месту жительства.

*На первом этапе* назначали общеклинические исследования и консультации специалистов при обнаружении патологии со стороны других органов и систем, в том числе консультации кардиолога, невролога и окулиста. По назначению специалистов проводили дополнительные лабораторные и инструментальные исследования, такие как УЗИ внутренних органов, ЭКГ, ЭЭГ, КТ или МРТ, аудиологическое исследование.

*На втором этапе* всем детям проводили клинико-генеалогическое обследование, позволяющее при подробном составлении родословной выявить наличие или отсутствие подобных заболеваний в семье.

*Цитогенетическое исследование* проводили на третьем этапе детям с множественными пороками развития и отягощенным семейным анамнезом, включающее анализ кариотипа и выявление хромосомных аберраций. Данный метод диагностики был проведен у 63(43,8%) пациентов.

*Молекулярно-цитогенетическое исследование* проводили по показаниям для выявления конкретных мутаций с целью дальнейшего уточнения характера заболевания и постановки окончательного диагноза. Секвенирование ДНК с целью поиска мутаций в гене CHD7 проведено у 20 пациентов, клинически удовлетворяющих критериям CHARGE синдрома. Данное исследование преимущественно проводили на базе ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени Академика Н. П. Бочкова» на секвенаторе нового поколения (ION PGM Ststem/ Ion 55) с использованием кастомной панели «Наследственная несиндромальная тугоухость», включающей кодирующей последовательность гена CHD7. Обработка данных секвенирования проведена с использованием стандартного автоматизированного алгоритма, предлагаемого TermoFisher Scientific (Torrent Suite), а также программного обеспечения Gene-Talk. Для

оценки популяционных частот выявленных вариантов использованы выборки проектов «1000 геномов», ESP6500 и Genome Aggregation Database. Для оценки клинической релевантности выявленных вариантов использованы база данных OMIM, база данных по патогенным вариантам HGMD Professional, специализированные базы данных по отдельным заболеваниям.

**Методы лечения**

В соответствии с поставленными целью и задачами все пациенты были разделены на 2 группы:

**I (основная) группа** состояла из 94 детей (129 случаев ВАХ) с ВАХ, которым была проведена трансназальная эндоскопическая хоанотомия, в том числе как у первично поступивших в стационар (77 детей – подгруппа I А), так и в случаях рестеноза (17 детей – подгруппа I В).

**II группа (контрольная)** – 67 детей (103 случая ВАХ) с ВАХ, госпитализированных в оториноларингологическое отделение РДКБ в период с 2002 по 2008 гг. и прооперированных традиционным эндоназальным методом без эндоскопической ассистенции. У 17 детей возникло рестенозирование в послеоперационном периоде, они были повторно прооперированы с использованием эндоскопической методики, для анализа результатов данного вида оперативного вмешательства эти дети выделены в подгруппу (I В).

**Предоперационная подготовка и анестезиологическое обеспечение хирургического лечения ВАХ у детей.**

Более чем у половины пациентов (n=76, 52,8%) ВАХ сочеталась с другими пороками развития. Поэтому основной задачей проводимых в предоперационный период диагностических и лечебных мероприятий являлось максимальное снижение риска развития различных осложнений, связанных с обезболиванием и оперативным вмешательством как во время операции, так и в ближайшем послеоперационном периоде.

Проводимая предоперационная подготовка больных включала не только клинико-лабораторное обследование, но и психологическую и медикаментозную терапию, коррекцию вскармливания детей первого года жизни. При этом вопрос о необходимости проведения специальной предоперационной медикаментозной

подготовки пациентов с сопутствующими и отягощающими заболеваниями решали совместно с соответствующими узкими специалистами. Особое внимание уделялось детям с синдромальной патологией, поскольку это в значительной степени минимизировало возможности возникновения осложнений при проведении хирургического лечения ВАХ.

Все оперативные вмешательства проводили в условиях общей анестезии: комбинированный эндотрахеальный наркоз с ИВЛ с использованием возрастной интубационной трубки с манжетой с обязательным ее раздуванием и тампонадой гортаноглотки в целях предупреждения аспирационных осложнений. В качестве вводной и поддерживающей анестезии применяли ингаляционный анестетик севофлуран. Интраоперационно всем пациентам проводили постоянный мониторинг жизненно важных фукций: ЭКГ, неинвазивное давление крови, периферическое насыщение кислородом, температура тела; проводилась инфузионная терапия.

**Хирургическое лечение контрольной группы пациентов (n=67).**

Всем детям контрольной (II) группы проведена традиционная трансназальная хоанотомия без эндоскопической ассистенции. Вариант эндоназального способа определялся типом атрезии – мембранозная или костная. При мембранозной форме хоанальной атрезии под контролем пальца, введенного в носоглотку, инструментом типа троакар проводили перфорацию мембраны, закрывающей хоану. Затем отверстие расширяли с применением щипцов для эндоназальных операций. Края вновь сформированной хоаны сглаживали костной ложкой. В случае костной атрезии костным долотом выполняли трепанацию по границе хоаны. Затем отверстие расширяли при помощи щипцов, а края хоаны сглаживали костной ложкой. Все манипуляции также выполняли под контролем пальца, введенного в носоглотку.

Всем детям этой группы после операции в полость носа вводили формирующие стенты: модифицированные интубационные трубки (МИТ) различного диаметра с учетом возраста ребенка и просветом созданной хоаны, которые играли роль протекторов для формирования просвета хоаны. Фиксация протектора осуществлялась при помощи шелковой нити, проведенной по бокам от протектора через тонкий мягкий термопластичный катетер для зондового кормления вокруг головы ребенка. Срок ношения протектора в среднем составлял 2,5-3 месяца.

**Хирургическое лечение основной группы пациентов (n=94)**

Всем детям этой группы проведена эндоскопическая хоанотомия по разработанной нами методике: 77 (группа IA) - первичным пациентам и 17 детям (группа 1B) - в связи с рестенозом после хоанотомии без эндоскопической ассистенции (из II группы).

У данной группы пациентов нами применялась эндоскопическая трансназальная методика хоанотомии с применением интраоперационной эпифаринго- и риноскопической визуализации с учетом индивидуальных анатомических особенностей пациента на основании предоперационного анализа данных КТ и эндоскопии хоанальной зоны с определением: зоны первоначального устранения атрезии в месте наименьшей её протяженности; объема резекции сошника с учетом варианта его деформации; размера формируемого хоанального отверстия с учетом возрастной величины хоан и анатомии конкретного пациента.

Первым этапом тампоны, пропитанные адреналином 0,1%, помещали в носовую полость билатерально, чтобы уменьшить размер нижних носовых раковин. Затем носовую полость исследовали с помощью эндоскопа 2,7 или 4 мм 0°. На первом этапе под контролем риноскопии производили вертикальный разрез слизистой оболочки в области задних отделов сошника отступив примерно на 1 см от атрезии, смещение лоскута в сторону (рис.1а). Подъем слизистой оболочки осуществляли субпериостально для доступа к сошнику и зоне атрезии. Ориентиром для высшей точки подъема лоскута являлся нижний край заднего конца средней носовой раковины.

На втором этапе при полной форме атрезии под контролем эпифарингоскопии проводилось ее устранение зондом, отсосом или диссектором и формирование просвета хоаны (рис.1б). Прободение костной или мембранозной пластинки в зоне атрезии производили через ее нижнемедиальную часть, которая является наиболее безопасной, либо в зоне её наименьшей протяженности с учетом данных КТ. Расширение сформированного отверстия осуществлялось по периметру с частичной резекцией заднего края сошника с помощью щипцов Блексли. Объем резекции сошника определялся индивидуально с учетом варианта его деформации и других особенностей анатомии хоанальной области для формирования хоанального отверстия, сопоставимого по размерам с возрастной нормой. При односторонней

атрезии для улучшения визуализации и возможности манипулирования инструментами эндоскоп вводили в одну половину носа, а рабочие инструменты - в другую. При двустороннем процессе, а в ряде случаев и при одностороннем, расширение просвета хоаны контролировали с помощью эпифарингоскопии с использованием эндоскопов с углом обзора 30º и 70º. После формирования хоаны с частичной резекцией сошника сохранившиеся слизистые лоскуты укладывали медиально и латерально, чтобы покрыть раневую поверхность оставшейся части носовой перегородки и по окружности увеличения хоаны (рис. 2).

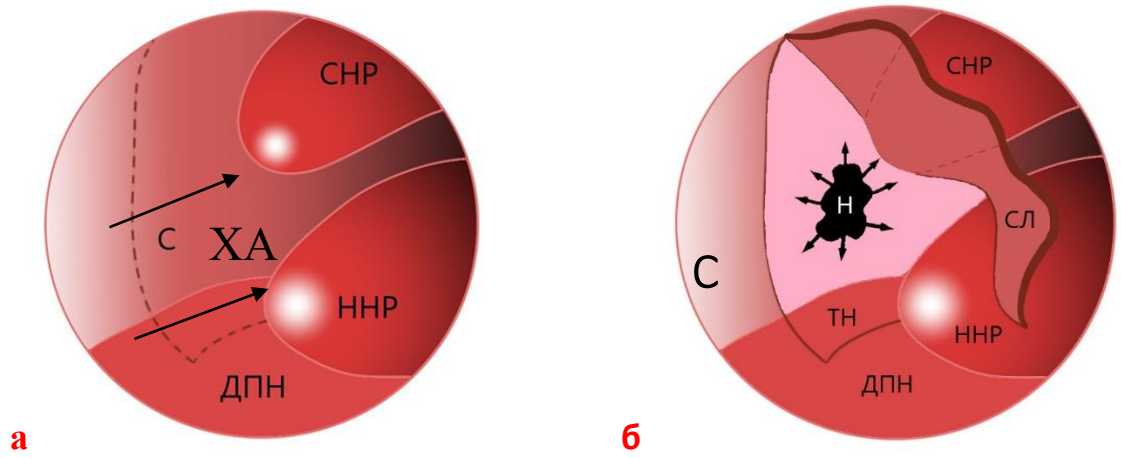



Рис. 1. Первый и второй этап трансназальной эндоскопической хоанотомии: С-сошник, ДПН – дно полости носа, ННР – нижняя носовая раковина, ХА – хоанальная атрезия, СНР - средняя носовая раковина, Н-носоглотка, СЛ – слизистый лоскут.

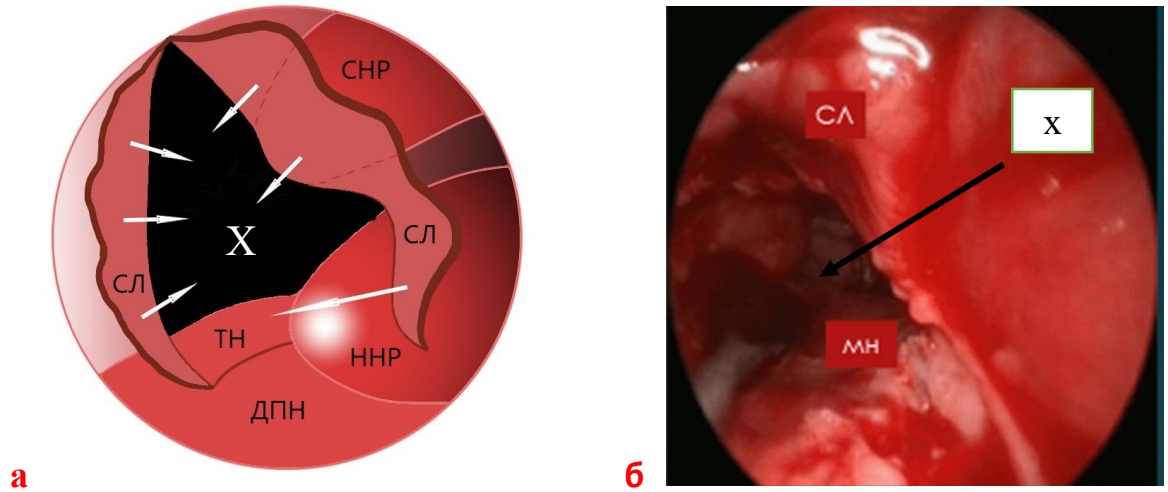



Рис. 2. Схема этапа операции (а) и эндоскопическая картина (б): СЛ – слизистые лоскуты, ДПН – дно полости носа, Х-сформированная хоана, ТН – твёрдое нёбо, МН – мягкое нёбо.

Завершающим этапом операции у детей раннего возраста и при протяженной атрезии являлось введение разработанного нами протектора в сформированную хоану (n=61),

в том числе с целью фиксации лоскутов. В зависимости от возраста пациентов, были подготовлены стенты диаметром от 3 до 8,0 мм. Срок ношения протектора в среднем составлял 2,5-3 месяца и зависел от типа хоанальной атрезии и от ее протяженности.

***Оригинальный протектор***

Нами разработан протектор с расширенной дистальной зоной (РДЗ) для использования при хирургическом лечении ВАХ у детей и профилактики рестеноза, содержащий термопластическую трубку с воронкообразным расширением на одном из концов, который в зависимости от анатомии носоглотки моделируется с подрезанием одной стороны дистального края – той, которая будет устанавливаться латерально, при этом медиальная часть расширенной зоны сохраняется неизменной и устанавливается в сторону резецированного сошника (патент № 2738169).

С противоположной стороны от расширения для фиксации стента через его просвет в поперечном направлении проведен тонкий термопластический катетер диаметром от 1 до 3 мм, внутри которого продета нить. Этот катетер с нитью обвязывают вокруг головы пациента. Устройство протектора представлено на рис.3. При двусторонней форме атрезии хоан данный протектор может включать две идентичные трубчатые детали «2», устанавливаемые срезанными частями «9» воронок в противоположных направлениях, а гибкий катетер с нитью проводится через две термопластические трубки после их установки в полость носа с учетом правильного расположения расширенной зоны в носоглотке.

Процесс установки протектора осуществляли под эндоскопическим контролем так, чтобы протектор при правильном расположении не сместил слизистый лоскут, а фиксировал его, а расширенная часть срезом располагалась в носоглотке латерально, медиальная часть - в сторону резецированного сошника.

Из 94 детей, прооперированных эндоскопическим трансназальным способом под контролем интраоперационной эпифаринго- и риноскопической визуализации, стентирование применено у 74 (78,7% от n=94) детей: у 13 (13,8%) детей - протектор МИТ, у 61 (64,9%) – оригинальный протектор.

У пациентов, которым был выбран бесстентовый вариант ведения, для удержания лоскута и в качестве профилактики рестенозирования на последнем

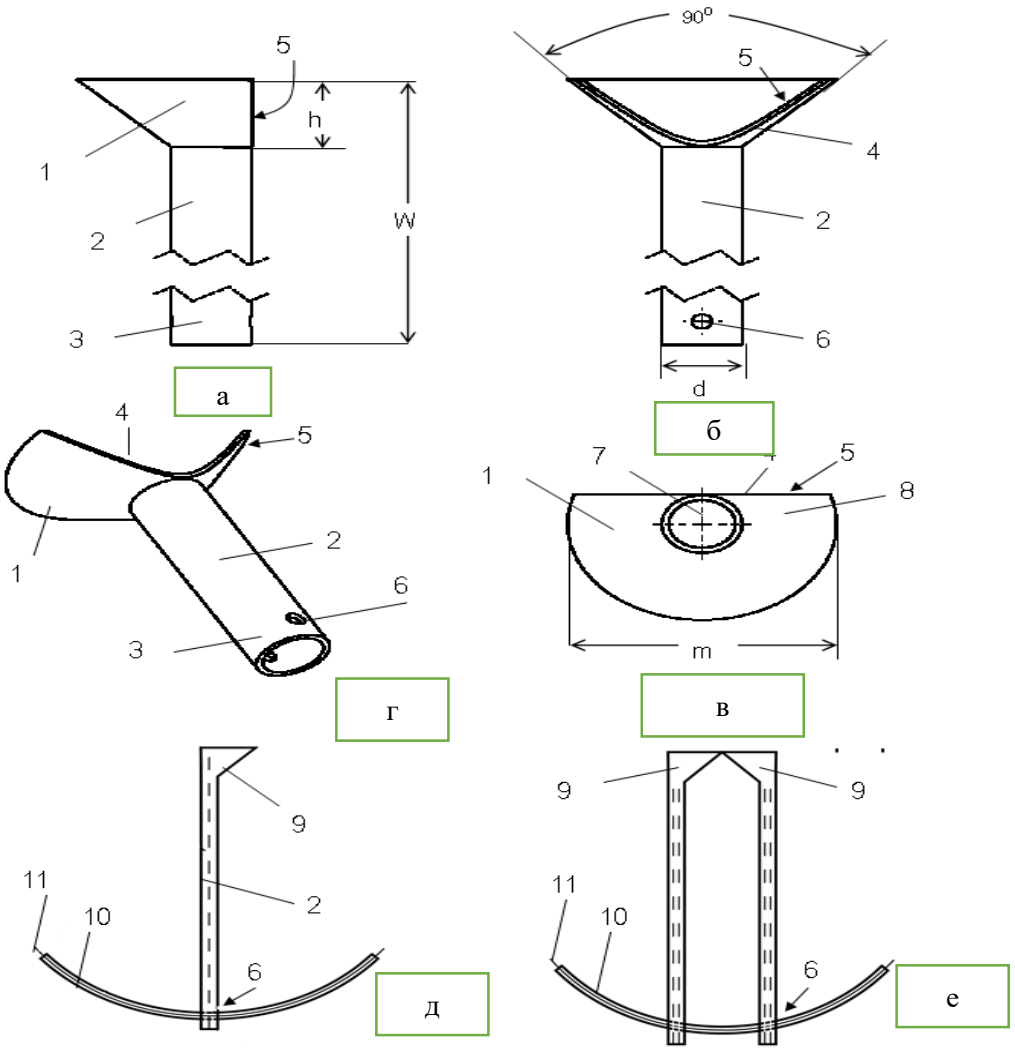



Рис. 2. Устройство протектора - чертеж: а-в - виды протектора сбоку и сверху; г - общий вид протектора в изометрии; д-е – крепление протектора при односторонней (на рис. - правосторонней) и двусторонней врождённой атрезии хоан; 1 – головная часть;2-трубчатая деталь; 3-хвостовая часть; 4 – расширение в форме воронки, 5 – срез на 4 части параллельно осевой плоскости детали 2; 6 - отверстие для фиксации протектора вокруг головы пациента посредством отрезка трубки 10 и нити 11; 7, 8 - толщина стенки и ширина воронки; 9 – срезанная часть воронки.

этапе в полость носа в область сформированной хоаны наносили гель натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы (ГНСК) и на сутки производили тампонаду полости носа. В эту группу вошли 20 (21,3% от n=94) пациентов старше 3-х лет с односторонней атрезией хоан.

***Послеоперационное ведение***

В послеоперационном периоде ежедневно проводили туалет носовых ходов и протекторов, обучали родителей уходу за полостью носа и протектором. Для предупреждения осложнений всем пациентам назначали антибактериальную, противовоспалительную, гемостатическую, а также десенсибилизирующую терапию в дозировках, соответствующих возрасту и массе ребёнка.

Для профилактики рубцово-спаечного процесса в послеоперационном периоде применили ГНСК у 51 (54,3%) пациента посредством нанесения на слизистую оболочку носа: у первично оперированных пациентов после удаления оригинального стента (19 детей – 20,2%); у первично оперированных пациентов без стентирования во время операции и в раннем послеоперационном периоде (20 детей – 21,3%); у детей с рестенозом в интраоперационном и раннем послеоперационном периоде (12 детей – 12,8%). В финале операции проводили однократную обработку ГНСК слизистой оболочки соответствующей половины носа при помощи зонда, после завершенного дилатационного этапа и удаления стента вводили в полость носа тампон с ГНСК. Через 1 сутки тампоны извлекали, проводили однократную обработку гелем соответствующей половины носа при помощи зонда.

**Статистическая обработка полученных данных.**

Вся собранная информация о результатах проведенных исследований и методах лечения пациентов была объединена в единую базу данных в виде электронных таблиц и обработана на персональном компьютере согласно параметрам описательной статистики с использованием приложения Microsoft Office Excel и программы Statistica 10.0. Статистический анализ данных проводили с использованием критерия Стьюдента (Т-критерия) для нормально распределенных показателей, критерия $\chi$-квадрат и коэффициента корреляции Пирсона, статистического непараметрического критерия - точного метода Фишера, не зависящего от характера распределения показателя. Различия между признаками считали статистически значимыми при $p \leq 0,05$.

## Результаты исследований

***Анализ анамнестических и клинических данных*** позволил выявить особенности течения патологического процесса в зависимости от вида атрезии и возраста ребенка при установке диагноза. Отсутствие настороженности педиатров и, часто, оториноларингологов в виду относительной редкости заболевания, привело к тому, что диагноз ВАХ ставился только в преддошкольном и школьном возрасте: практически у трети пациентов (n=47, 32,6%) диагноз был поставлен поздно – после 1,5 лет. В таблице 3 представлены основные клинические проявления двусторонней ВАХ.

**Таблица 3. Клинические проявления двусторонней ВАХ по возрастным группа при поступлении в стационар (n=71)**

| Клинические проявления | Двусторонняя ВАХ<br>Возраст | | | | | Р |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | до 1 (n=38) | 1-3 (n=24) | 4-6 (n=6) | 7-10 (n=2) | 11-17 (n=3) | |
| Отсутствие носового дыхания | 22 (73,7%) | 11 (75%) | 4 (100%) | 2 (100%) | 3 (100%) | p>0,05 |
| Затруднение носового дыхания | 16 (26,3%) | 13 (25%) | 2 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | p>0,05 |
| Проблемы при вскармливании | 38 (100%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | p1-2,3,4,5 <0,000001 |
| Цианоз носогубного треугольника | 38 (100%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | p1-2,3,4,5 <0,000001 |
| Постоянные выделения из носа | 38 (100%) | 24 (100%) | 6 (100%) | 2 (100%) | 3 (100%) | p>0,05 |
| Ротовое дыхание | 0 (0%) | 20 (80,3%) | 6 (100%) | 2 (100%) | 3 (100%) | p1-2,3,4,5 < 0,05 |
| Респираторный дистресс-синдром | 29 (76%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | p1-2,3,4,5 < 0,05 |
| Деформация лицевого скелета | 0 (0%) | 12 (50%) | 6 (100%) | 2 (100%) | 3 (100%) | p1,2 -3,4,5 <0,05 |
| Отсутствие эффекта от сосудосуживающих | 38 (100%) | 24 (100%) | 6 (100%) | 2 (100%) | 3 (100%) | p>0,05 |

Из таблицы 3 следует, что у всех пациентов с двусторонней ВАХ (n=71,49,3%) наблюдались нарушение носового дыхания и постоянные выделения из носа. Однако, выявлены достоверные различия в ряде клинических проявлений этой патологии у грудных детей и детей дошкольного и школьного возраста (p<0,05). Достоверных различий клинических симптомов ВАХ между детьми дошкольной, младшей и старшей школьной групп не выявлено. Для детей первого года жизни характерными проявлениями двусторонней ВАХ были: респираторный дистресс-синдром, цианоз носогубного треугольника, проблемы при вскармливании. Для детей дошкольного и школьного возраста характерными клиническими проявлениями двусторонней ВАХ являлись стойкое ротовое дыхание и деформация лицевого скелета.

В наших наблюдениях частота односторонней ВАХ составила 50,6% (73 пациента). Основные клинические проявления у пациентов с этим видом ВАХ представлены в таблице 4.

**Таблица 4. Клинические проявления односторонней ВАХ по возрастным группа при поступлении в стационар (n=73)**

| Клинические проявления | Односторонняя ВАХ<br>Возраст | | | | | P |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | до 1 (n=13) | 1-3 (n=38) | 4-6 (n=8) | 7-10 (n=5) | 11-17 (n=7) | |
| Отсутствие носового дыхания | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | - |
| Затруднение носового дыхания | 13 (100%) | 38 (100%) | 8 (100%) | 5 (100%) | 7 (100%) | p>0,05 |
| Проблемы при вскармливании | 10 (76,9%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | p 1-2,3,4,5 < 0,05 |
| Цианоз носогубного треугольника | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | |
| Постоянные выделения из носа | 13 (100%) | 38 (100%) | 8 (100%) | 5 (100%) | 7 (100%) | p>0,05 |
| Ротовое дыхание | 0 (0%) | 28 (73,7%) | 8 (100%) | 5 (100%) | 7 (100%) | p1-2,3,4,5 < 0,05 |
| Респираторный дистресс-синдром | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | - |
| Деформация лицевого скелета | 0 (0%) | 0 (0%) | 3 (37,5%) | 5 (100%) | 7 (100%) | p1,2 -3,4,5 < 0,05 |
| Отсутствие эффекта от сосудосуживающих | 13 (100%) | 38 (100%) | 8 (100%) | 5 (100%) | 4 (57,1%) | p>0,05 |

Из таблицы 4 следует, что, затруднение носового дыхания, наличие постоянных выделений из носа имело место у всех пациентов с односторонней ВАХ. При этом существуют достоверные различия в ряде клинических проявлений односторонней ВАХ у грудных детей и детей дошкольного и школьного возраста ($p<0,05$). Достоверных различий между дошкольной, младшей и старшей школьной группы не выявлено. Для детей дошкольного и школьного возраста в отличии от детей первого года жизни характерными клиническими проявлениями односторонней ВАХ являлись стойкое ротовое дыхание и деформация лицевого

скелета. В целом при сравнительной оценке клинических проявлений односторонней и двусторонней форм ВАХ достоверные различия касались только симптома проблем вскармливания у детей до 1 года (p = 0,005).

Таким образом, клиническая картина ВАХ зависит от возраста пациента, одно- или двустороннего характера поражения у детей до 1 года.

***Результаты эндоскопического исследования полости носа и носоглотки.***

По данным эндоскопии у 133 детей (92,4%) с полной формой атрезии хоан (70, 48,6%, - с односторонней, 42,29,2%, - с двусторонней, 21, 14,6%, - с полной атрезией хоаны с одной стороны) были выявлены следующие признаки: скопление тягучей слизи на дне полости носа; слизистая оболочка полости носа чаще бледно-цианотичная, либо гиперемирована при присоединении воспалительного процесса, носовые раковины недоразвиты, укорочены, задние концы носовых раковин на стороне атрезии атрофичны, в хоанальной зоне определялась преграда, полностью перекрывающая просвет хоаны, полость носа слепо заканчивалась. При неполной ВАХ у 32 детей (7,6%) эндоскопия полости носа позволила выявить аналогичные изменения, но преграда, перекрывающая просвет хоаны, при этом была частичная, визуализировалось отверстие малых размеров. Эндоскопические характеристики ВАХ представлены в таблице 5.

Эндоскопия полости носа и носоглотки позволила выявить смещение сошника в сторону атрезии у 116 (80,5%) детей, но оценить вариант деформации сошника и протяженность атрезии позволила лишь в 4,2 и 4,9% случаев, соответственно.

***Результаты КТ.***

Нами были проанализированы **компьютерные томограммы** у 118 пациентов (82%). КТ у всех пациентов до операции позволила определить наличие атрезии, одно- или двусторонний характер поражения и форму атрезии - полную анатомическую характеристику атрезии хоан. По данным КТ 82% (99 детей) наших наблюдений составили дети с костной формой атрезии хоан, у 19 детей (16,1%) выявлена смешанная форма атрезии.

КТ с малым шагом позволила оценить протяженность атрезии – в среднем 4,87±0,25 мм. При эндоскопическом исследовании примерная оценка

протяженности была возможна только у пациентов с неполной ВАХ в 7 (4.9%) случаев. При оценке особенностей анатомии порока у 27 детей с CHARGE синдромом в сравнении с 49 пациентами

**Таблица 5. Характеристики ВАХ по данным эндоскопии и КТ (n=144)**

| Признаки атрезии | | Эндоскопия полости носа и носоглотки | | КТ полости носа, ОНП и носоглотки | | Интраоперационные данные | | $\chi^2$ | P/ уровень значимости |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | абс | % | абс | % | абс | % | | |
| Наличие атрезии (преграды) хоаны | | 144 | 100 | 118 | 100 | 144 | 100 | - | 1,000 |
| односторонняя | | 73 | 50,7 | 68 | 57,6 | 73 | 100 | - | 1,000 |
| двусторонняя | | 71 | 49,3 | 50 | 42,4 | 71 | 100 | - | 1,000 |
| полная | | 112 | 77,8 | 92 | 78 | 112 | 100 | - | 1,000 |
| частичная | | 11 | 7,6 | 6 | 5 | 11 | 100 | - | 1,000 |
| полная с одной и частичная с другой | | 21 | 14,6 | 20 | 16,9 | 21 | 100 | - | 1,000 |
| костная | | 68 | 68,7 | 99 | 100 | 99 | 100 | 69,2 | *<0,001* |
| смешанная | | 41 | 28,5 | 19 | 16,1 | 41 | 25,5 | 5,6 | 0,018 |
| мембранозная | | 4 | 2,8 | 0 | 0 | 4 | 2,8 | 3,2 | 0,072 |
| скопление слизи в нижнем носовом ходе | | 113 | 78,5 | 0 | 0 | - | - | - | - |
| уровень жидкости над зоной атрезии | | - | - | 48 | 40,7 | - | - | - | - |
| смещение сошника | | 116 | 80,5 | - | - | - | - | - | - |
| деформация сошника | | 6 | 4,2 | 107 | 91 | 131 | 91 | *197, 9* | *<0,001* |
| Вариант ефор- | С-образный | 0 | 0 | 15 | 14 | - | - | - | - |
| | угловой | 0 | 0 | 35 | 32,7 | - | - | - | - |
| | равномерный | 0 | 0 | 40 | 37,4 | - | - | - | - |
| | гипертрофия | 0 | 0 | 8 | 7,5 | - | - | - | - |
| | расщепление | 0 | 0 | 9 | 8,4 | - | - | - | - |
| протяженность | | 7 | 4,9 | 118 | 100 | - | - | *86,7* | *0,049\<0,001* |
| Средняя протяженность в мм (M±m) | | | | 4,87±0,25 | | | | | |
| Средняя протяженность протяженной формы в мм (n=28) (M±m) | | | | 8,86±0,47 | | | | | |

с другими сочетанными аномалиями было выявлено, что у пациентов с CHARGE синдромом достоверно чаще встречалась протяжённая (более 5 мм) костная атрезия (51,9 и 4%, соответственно, p<0,01)

По данным КТ у 107 больных (91% от n=118) нами были выявлены следующие варианты деформации сошника при ВАХ:

- С - образное смещение сошника в сторону атрезии при односторонней или в одну из сторон - 15 (14%) случаев,
- угловое смещение сошника по типу гребня – 35 (32,7%) наблюдений,
- равномерное смещение сошника в сторону атрезии – 40 (37,4%) случаев,
- гиперплазия сошника – утолщение заднего края сошника с перекрытием просвета хоанальной зоны – 8 (7,5%) наблюдений,
- расщепление сошника – 9 (8,4%) случаев.

При этом С – образное, угловое и равномерное смещение сошника, как правило, выявлялось при односторонней атрезии в сторону поражения, а гиперплазия сошника и его расщепление всегда наблюдались при двусторонней ВАХ.

Из таблицы 5 следует, что эндоскопия и КТ позволили выявить наличие атрезии, ее одно- или двусторонний характер, полное или частичное перекрытие в области хоаны. Однако при определении морфологической формы атрезии установлено, что частота выявления формы значимо выше при проведении КТ по сравнению с эндоскопическим исследованием: при костной ($\chi^2$=69,2; p <0,001) и смешанной ($\chi^2$=5,6; p=0,018) формах. В ходе сравнительного анализа информативности КТ и эндоскопического исследования в выявлении как деформации сошника и ее вариантов, так и в определении протяженности зоны атрезии выявлено, что КТ характеризовалась значимо большей диагностической эффективностью ($\chi^2$=197,9, p<0,001; $\chi^2$=86,7, p<0,001, соответственно).

Для получения наиболее полной информации о состоянии аномальной области у детей с ВАХ считаем целесообразным обязательное применение этих двух методов в совокупности. Предоперационное планирование при подготовке к трансназальной эндоскопической хоанотомии у детей включало следующие этапы:

1. эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки, анализ фото- и видеодокументации
2. определение по данным КТ анатомических ориентиров хоанального отверстия, варианта деформации сошника, протяженности атрезии

3. определение зоны хирургического вмешательства, в том числе с применением 3D моделирования.

Таким образом, анатомия порока при ВАХ заключалась не только в наличии костной, смешанной или мембранозной преграды в области хоаны, но отличалась вариабельностью деформации сошника, что потребовало индивидуализированного подхода к планированию и проведению хирургического вмешательства. Эндоскопия полости носа и носоглотки и КТ ОНП, полости носа и носоглотки позволили выявить в 100% случаев локализацию и вид атрезии хоан, однако для определения морфологии порока, протяженности атрезии и топографии хоанальной зоны КТ явилась более информативным методом диагностики ($p<0,001$). КТ в 91% (у 107 пациентов) позволила выявить различные деформации сошника, что является анатомическим обоснованием для его коррекции или частичной резекции для формирования стойкого просвета при проведении хоанотомии.

***Результаты ПАРМ.***

В предоперационном периоде ПАРМ проведена 29 детям с односторонней атрезией хоан (20 пациентам I и 9 пациентам II группы: среднее значение СОП составило, 455 (+/- 2,89) и 467, соответственно. Поскольку показатели ПАРМ для детей не стандартизированы они оценивались в динамике по результатам хирургического лечения.

***Результаты пульсоксиметрии.***

Из 113 детей младшей возрастной группы СОАС был верифицирован у 95 (84%) детей до оперативного вмешательства, из них легкая степени тяжести — у 68 (60,1%) детей, средней степени — у 15 (13,3%), тяжелой степени — 12 (10,6%). У 8 (7%) детей не было зарегистрировано синдрома гиповентиляции во время сна, 6 пациентов из которых являлись к тому моменту носителями трахеостомы.

Средние уровни значений сатурации (SpO2) варьировали от 92% до 99% (96,0 ± 98,0%). Максимальное значение SpO2 у детей с односторонней ВАХ - от 96% до 99% (98,0 ± 99,0%); минимальное значение SpO2 - от 74% до 95% у детей с двусторонним поражением (88,0 ± 93,0%). У 43 (38%) детей (все пациенты с

двусторонней ВАХ) значения SpO2 были менее 85%, что свидетельствовало о тяжелой степени транзиторной ночной гипоксемии.

Таким образом, компьютерная пульсоксиметрия позволила оценить тяжесть нарушения дыхательной функции у детей с ВАХ.

Проведенное ***медико-генетическое исследование*** позволило своевременно выявить и скорректировать сопутствующую патологию, в том числе и пороки развития, и препятствовать возникновению интра- и послеоперационных осложнений, способствовало своевременной реабилитации пациентов и проведению медико-генетического консультирования семей для определения типа наследования и расчета генетического риска.

При анализе *анамнестического* раздела составленных нами тематических карт выявлены потенциально тератогенные факторы, которые влияли на процесс формирования плода и возможность возникновения ВАХ на ранних этапах эмбриогенеза. Более чем у половины детей – в 76 (52,8%) случаях ВАХ (59, 77,6%, - двусторонняя; 17, 22,4%, - односторонняя) сочеталась с другими пороками развития. Таким образом, сочетание ВАХ с другими аномалиями развития чаще встречается при двусторонней форме поражения ($p<0,01$). Наличие сочетанных пороков развития у пациентов с ВАХ требовали мультидисциплинарного подхода для предоперационной подготовки и дальнейшей реабилитации с участием специалистов в зависимости от выявленной патологии: кардиолог, невролог, сурдолог, окулист и другие.

Из 76 детей с сопутствующими аномалиями развития у 46 детей (60,5%) выявлены несиндромальные сочетания аномалий развития, а в 30 (39,5%) случаях-генетические синдромы: 27 детей (35,5%) с CHARGE синдромом и 3 (3,9%) детей с другими синдромами (Корнелии де Ланге, Маршалла-Смита, эктодермальной дисплазии). Из 27 детей с CHARGE синдромом в 24 (88,9%) случаях ВАХ была двусторонней. У 49 пациентов с другими сочетанными аномалиями развития двусторонний характер поражения диагностирован в 17 (34,7%) случаях. Следовательно, при ВАХ, сочетанной с синдромом CHARGE, статистически значимо чаще наблюдается двусторонний вариант атрезии хоан ($p<0,01$).

У всех 144 детей при проведении *клинико-генеалогического обследования* были выявлены различные признаки дисэмбриогенеза.

*Цитогенетическое исследование* с анализом кариотипа и выявлением хромосомных аберраций проведено у 63(43,8%) пациентов. Все результаты исследования кариотипа были в норме, хромосомных болезней не выявлено.

Мутации CHD7 были выявлены у 18 (90%) из 20 детей, клинически удовлетворяющих критериям CHARGE синдрома. Проведение молекулярно-цитогенетического исследования в одном случае позволило не только исключить велокардиоцефальный синдром FISH-методом, но и по результатам секвенирования ДНК с целью поиска мутаций в гене CHD7 впервые выявить ранее не описанный как патогенный вариант нуклеотидной последовательности в экзоне 31 гена CHD7, приводящий к замене аминокислоты в 2079 позиции белка (p. Lys2079Trh, NM_017780.3) в гетерозиготном состоянии.

**Оценка состояния полости носа и хоанальной области при врождённой патологии глаз.**

Учитывая тот факт, что в наших наблюдениях более чем у половины детей (n=76,52,8%) ВАХ сочеталась с другими пороками развития, и при этом у 30 (39,5%) детей выявлена врождённая патология со стороны органа зрения, с целью оценки состояния полости носа и хоанальной области при врождённой патологии глаз были обследованы дети, наблюдающиеся с данной патологией в детской глазной консультативной поликлинике при Морозовской детской клинической больнице. Всего осмотрено 43 ребенка от 2 до 14 лет, средний возраст обследуемых детей - 6 лет. Наибольшее число детей в нашем исследовании имели колобому радужки (n=21, 48,8%).

По данным проведенного эндоскопического исследования у 32 детей (74,4%) выявлены изменения анатомии хоанальной области. У 24 (75%) детей отмечалось уменьшение вертикального размера хоанального отверстия по сравнению с возрастной нормой и другим хоанальным отверстием. Уменьшение просвета по сравнению с просветом другой хоаны на 1\6-1\4 возникало за счет наличия мембраны у верхнего края хоаны, при этом костный край хоаны определялся у

этих детей выше на 2-4 мм. Корреляции между локализацией колобомы и локализацией носо-нёбной мембраны не была выявлена (p>0,05). В 4 (12,5%) случаях изменение просвета хоаны определялось за счет равномерного уменьшения её диаметра по периметру. Сужение просвета хоаны за счет смещения задних отделов сошника выявлено у 4 (12,5%) детей.

Таким образом, в 74,4% случаев у детей с врождёнными аномалиями глаза выявлены особенности строения хоанальной зоны с изменением ее размеров в виде неполной атрезии.

**Сравнение результатов лечения пациентов основной и контрольной групп.**

Исследование основано на длительном периоде наблюдений и ретроспективном анализе результатов хирургического лечения 144 детей за 17-летний период. Для анализа результатов хирургического лечения пациенты были разделены на 2 группы. Всем детям контрольной группы (n=67) после операции в полость носа вводились МИТ различного диаметра с учетом возраста ребенка. Фиксация протектора вокруг головы ребенка осуществлялась при помощи шелковой нити, проведенной по бокам от стента через тонкий мягкий термопластичный катетер для зондового кормления. Учитывая смещаемость катетера относительно нити, требовалась его пластырная фиксация к коже ребенка, что вызвало раздражение и аллергическую реакцию у 32 детей (47,7%). Родители 10 (14,9%) детей при уходе допустили смещение катетера относительно нити, при этом формировались пролежни и разрывы в области крыльев носа и коллумелы, а в последующем - косметический дефект. Учитывая полученные данные, была поставлена задача оптимизировать крепление протекторов в полости носа, что далее было реализовано в основной группе пациентов.

Во **II группе (n=67)** в период от 6 месяцев до 2 лет после хоанотомии у 17 детей (25,3%) были выявлены признаки рестенозирования. У 14 (20,9%) детей причиной затруднения носового дыхания после традиционной хоанотомии были ганулемы или синехии полости носа, которые также требовали хирургической коррекции: у 10 (14,9%) из них - в сочетании с рестенозированием хоаны. В общей сложности 21 ребенку в связи с развитием рубцово-спаечного процесса

потребовалось для восстановления носового дыхания два и более оперативных вмешательства (31, 3% случаев). Результаты лечения представлены на рисунке 3.

Всем 94 детям **I группы (n=94)** нами использовалась выше описанная эндоскопическая трансназальная методика хоанотомии с интраоперационной эпифаринго- и риноскопической визуализацией с учетом индивидуальных

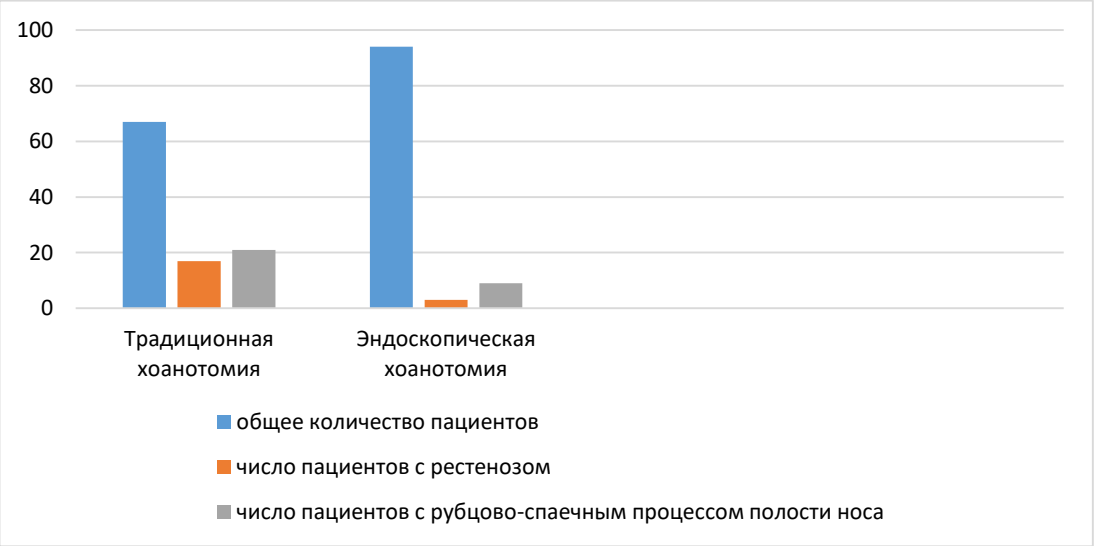



Рис.3. Результаты лечения в зависимости от способа хирургического вмешательства.

анатомических особенностей каждого пациента. Этап эпифарингоскопического контроля мы считаем важным по нескольким причинам:

1) при эпифарингоскопическом контроле в некоторых случаях удается сохранить лоскут слизистой оболочки в зоне атрезии со стороны носоглотки, что

важно при протяженных атрезиях для более полного покрытия раневой поверхности лоскутами на следующем этапе операции;

2) хорошо визуализируется сошник при его резекции;

3) ориентиры хоанального отверстия со стороны полости носа могут быть смещены относительно носоглотки и медиального края крыловидного отростка клиновидной кости, эпифарингоскопия позволяет сформировать хоану максимально приближенную к возрастным размерам, но в пределах возможного анатомического варианта;

4) с помощью эпифарингоскопии на завершающем этапе операции производится контроль положения протектора в сформированной хоане.

На завершающем этапе операции у детей грудного и преддошкольного возраста при протяженной атрезии вводили протектор в сформированную хоану (n=74): у 13 - МИТ, у 61 - разработанный нами вариант **протектора с расширенной дистальной зоной (РДЗ)**, с более надежной фиксацией и возможностью применения как при односторонней, так и при двусторонней ВАХ, который дополнительно выполнял функцию фиксации лоскутов слизистой оболочки (патент № 2738169). Срок ношения протектора в среднем составил 2,6 месяца и зависел от типа хоанальной атрезии и ее протяженности.

20 пациентам (21,3%) старше 3 лет основной группы была выполнена эндоскопическая хоанотомия без применения стента. При выборе стентового или бесстентового варианта ведения мы руководствовались следующим. Дети раннего возраста, особенно при двустороннем процессе не могут или не имеют навыков самостоятельно опорожнять нос, что в послеоперационном периоде как в стационаре, так и после выписки пациента требует регулярной санации полости носа. У детей с рестенозом после выпадения протектора такую санацию осуществляли родители, к сожалению, не всегда аккуратно и своевременно. Поэтому у детей раннего возраста стент выполнял не только формирующую функцию, но и защитную, препятствуя травматизации слизистой оболочки полости носа в послеоперационном периоде.

**Использование противоспаечной терапии.**

Учитывая литературные данные о частоте рестенозов и анализ собственных наблюдений во **II группе**, где в 31,3% случаев возникла необходимость в повторных оперативных вмешательствах как в связи с рестенозом, так и в связи с формированием рубцово-спаечного процесса в полости носа, для улучшения результатов лечения детей с ВАХ кроме оптимизации хирургической техники мы использовали интра- и послеоперационную медикаментозную противоспаечную терапию - ГНСК у 51 (54, 3% от n=94) пациента **I группы** для нанесения на слизистую оболочку носа. У всех пациентов с применением ГНСК признаков рестенозирования и формирования синехий полости носа в дальнейшем не выявлено.

**Эндоскопия полости носа и носоглотки в послеоперационном периоде.**

У всех детей эндоскопическое исследование полости носа проводилось в послеоперационном периоде и в катамнезе для определения состояния хоанальных отверстий, признаков воспаления, выявления грануляции и признаков рестенозирования.

Из 67 детей **II группы** в сроки от 3 месяцев до 2 лет у 17 детей (25,3%) были выявлены признаки рестенозирования. За рестеноз мы принимали сужение просвета сформированных хоан на 50% и более при наличии жалоб и проявлений затрудненного носового дыхания. У остальных детей данной группы (n=50,74,6%) признаков рестенозирования не выявлено, однако при проведении эндоскопии мы обратили внимание на следующую особенность: просвет сформированных хоан после операции без использования эндоскопии проецировался преимущественно в проекции нижнего носового хода, атрезия устранена частично, у 14 (20,9%) детей были выявлены синехии или гранулемы полости носа (в анамнезе у этих пациентов отмечалось неоднократное выпадение протекторов из полости носа и самостоятельные попытки их повторного введения).

Из 94 человек **I группы** в период от 3 месяцев до 2 лет после проведенной трансназальной эндоскопической хоанотомии у 3 детей по данным эндоскопии выявлены признаки рестеноза (3,2%). У остальных детей этой группы в 96,8% случаев при эндоскопии полости носа выявлены состоятельные хоанальные отверстия сопоставимые по размерам с возрастными.

**Результаты ПАРМ (n=38).**

По результатам ПАРМ, проведенной детям с ВАХ старше 2,5 лет с целью сравнительного анализа показателей носового дыхания до хирургического вмешательства, в послеоперационном периоде и при катамнестическом наблюдении, среднее значение СОП на 7 день и через 1 год после операции в **I группе** выше, чем во **II** как у пациентов с двусторонней **(**802, m = ±1.155, и 650, m = ±1.528, соответственно), так и с односторонней формой ВАХ (908, m = ±0,459 и 720, m = ±0.986, соответственно) ($p<0,01$). Эти данные сопоставимы с данными эндоскопического исследования: диаметр формируемых хоанальных отверстий

при традиционной хоанотомии без эндоскопичечкого контроля меньше, чем при эндоскопической хоанотомии.

Таким образом, метод ПАРМ позволила объективно оценить дыхательную функцию пациентов с ВАХ в динамике в период пред- и послеоперационного наблюдения, за исключением детей раннего возраста.

**Причины рестенозирования ВАХ.**

При проведении эндоскопии полости носа и области хоан в катамнезе, а также - при оценке анамнеза, данных КТ и сопутствующей патологии у детей с признаками рестенозирования в контрольной группе выявлены и проанализированы ряд возможных его причин. В литературе есть сведения, что одной из причин рестенозирования является наличие *тяжёлой синдромальной патологии, например, CHARGE синдрома* (Kwong K.M.,2015). Однако, сравнивая детей с рестенозом и без, статистически достоверные различия мы не выявили: в группе с рестенозом CHARGE синдром отмечался в 17,6% случаев, среди пациентов без рестеноза – в 11,8% случаев ($p>0,1$).

Среди пациентов с рестенозом *ГЭРБ или аспирационный синдром* был выявлен в 70,6% случаев, у пациентов без рестеноза - в 3,9% случаев. Разница установлена на высоком уровне статистической значимости ($p <0,01$), следовательно, данный фактор можем рассматривать как одну из причин рестеноза.

Также мы предположили, что на развитие рестеноза могут влиять *анатомические варианты строения хоанальной области* в виде деформации сошника, низкого стояния свода носоглотки и другие, однако и у пациентов с рестенозом и без него достаточно часто выявлены данные варианты анатомии (88,2 % и 90, 1%, соответственно ($p>0,05$)).

На рисунке 4 представлены результаты хирургического лечения в зависимости от сроков ношения протектора МИТ. Обращает на себя внимание тот факт, что у детей без признаков рестенозирования в катамнезе, *период ношения протектора* составил 2,5-4 месяца, а у 11 пациентов с рестенозом (64,7%) - период нахождения протекторов был значительно короче: от 1,5 до 8 недель. Удаление

стента было самопроизвольное, с неоднократными попытками его реустановки, т.е. срок ношения протектора и правильный уход за ним определили результат хирургического лечения ВАХ, что достоверно указывает на тот факт, что срок ношения протектора и правильный уход за ним также определяет результат хирургического лечения ВАХ ($p<0,01$).

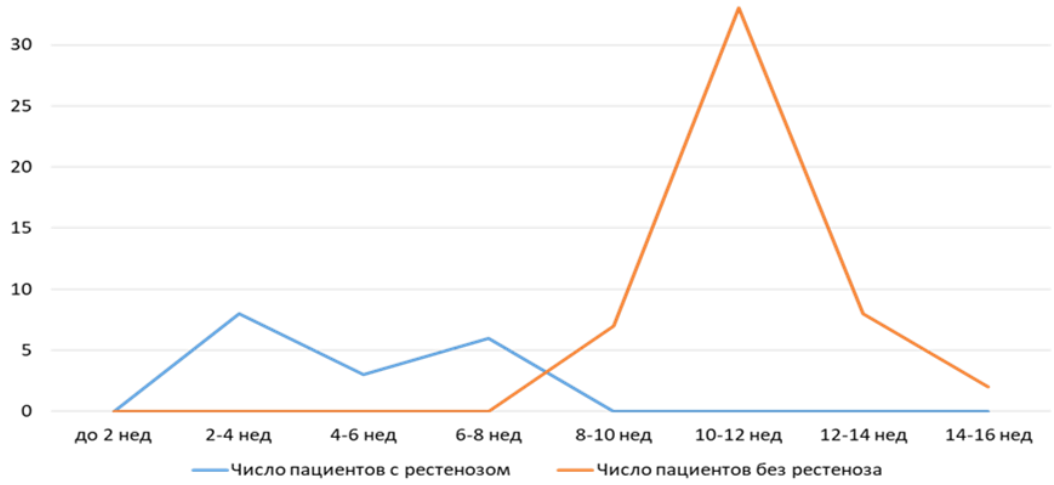



Рис. 4. Результаты хирургического лечения пациентов контрольной группы в зависимости от сроков ношения протектора МИТ.

Таким образом, при анализе причин рестенозирования в контрольной группе выявлены следующие причины: аспирационный синдром и ГЭРБ, период ношения протектора менее 2 месяцев с неоднократными попытками его установки.

В **I группе** из 94 детей у 3 детей (3,2%) в период от 6 месяцев до 2 лет после оперативного вмешательства выявлены признаки рестенозирования (рис.3). Эти дети оперированы повторно с использованием протектора с РДЗ и ГНСК, в катамнезе от 1 до 4 лет признаков рестенозирования не выявлено. Однако, из 91 ребенка без признаков рестеноза хоаны у 6 детей (6,3%) выявлено формирование синехий полости носа. У этих пациентов ГНСК не применялся. Таким образом, повторные операции в основной группе были проведены в 9 случаях (9,9%).

При анализе возможных причин рестенозирования в основной группе обращает на себя внимание тот факт, что у всех пациентов с рестенозом был использован протектор МИТ, который не обладает надежной фиксацией, и период ношения протектора у пациентов был непродолжительный (до 1 месяца) с неоднократными безуспешными попытками самостоятельной его установки.

Среди пациентов с протектором РДЗ (n=61) и применением ГНСК признаков воспаления и рестеноза не обнаружено. Использование протектора РДЗ препятствовало самопроизвольному его выпадению из полости носа и способствовало оптимальному сроку стентирования до 2,5 месяцев, достаточного для формирования стойкого просвета хоан.

Мы сравнили полученные нами результаты лечения детей с ВАХ в основной и контрольной группах (рис.3). Частота рестеноза **во II группе** составила 25,3%, а **в I** – 3,2% ($p <= 0,01$), что позволяет нам сделать вывод о более высокой эффективности эндоскопической методики хоанотомии. Проведение повторного хирургического вмешательства как в связи с рестенозом так и с развитием рубцово-спаечного процесса в полости носа во **II группе** потребовалось в 31,3%, а в основной – в 9,9% случаев ($p<0,05$), что также подтвердило эффективность эндоскопической методики.

Нами была проведена оценка влияния возможных факторов на результат хирургического лечения ВАХ обеих групп (таблица 6), при этом влияния анатомического строения хоанальной зоны достоверно не выявлено ($p>0,05$). На наш взгляд, у детей с ВАХ при проведении операции без эндоскопической визуализации возникали технические сложности в формировании хоанального отверстия соответствующей формы и размера, что в последующем привело к развитию рестеноза. Столь существенная разница в проценте рестеноза между представленными методиками обусловлена, как мы считаем, формированием хоан большего диаметра и значительно меньшей травматичностью операций, выполняемых с использованием эндоскопической техники.

Таким образом, эндоскопическая хоанотомия достоверно эффективнее традиционной хоанотомии ($p=0,00004$), а применение протектора РДЗ в сравнении с протектором МИТ достоверно результативнее ($p<0,000001$).

При оценке влияния длительности ношения протектора на формирование рестеноза выявлено, что рестенозирование возникало при ношении протектора 8 и менее недель ($p<0,000001$).

Как и у пациентов контрольной группы в целом у детей с врождённой атрезией хоан выявлено влияние ГЭРБ или аспирационного синдрома как одной из причин рестеноза в 60% случаев рестенозирования (p=0,0007).

**Таблица 6. Сравнительные характеристики групп пациентов с ВАХ по результату хирургического лечения (наличию рестеноза) (n=144)**

| Признаки | Группа пациентов без рестеноза<br>N =124 | Группа пациентов с рестенозом<br>N=20 | Значения Р (критерий Фишера) |
|---|---|---|---|
| Традиционная хирургия | 50 (40,3%) | 17 (85%) | 0,0002 |
| Эндоскопическая хирургия | 91(73,4%) | 3 (15%) | <0,000001 0,00004 |
| МИТ при традиционной хирургии | 50 (40,3%) | 17 (85%) | 0,000003 |
| МИТ при эндоскопической хоанотомии | 10 (8%) | 3 (15%) | 0,0002 1,0000 |
| Протектор РДЗ с первичной эндоскопической хоанотомией | 61(49,2%) | 0 (0%) | <0,000001 |
| Протектор МИТ суммарно | 60 (48,4%) | 20 (100%) | 0,01053 |
| Без стента | 20 (16,1%) | 0 (0%) | |
| Протектор РДЗ с первичной эндоскопической хоанотомией | 61(49,2%) | 0 (0%) | 1,0000 |
| Длительность ношения протектора менее 8 недель | 6 (4,8%) | 14 (70%) | <0,000001 |
| CHARGE синдром | 4 (3,2%) | 3 (15%) | 0,5608 |
| Деформация сошника | 111 (89,5%) | 17 (85%) | 0,46764 |
| Протяженная атрезия | 22 (17,7%) | 6 (30%) | 0,22512 |
| ГЭРБ+аспирационный синдром | 0 (0%) | 12 (60%) | 0,0007 |

Из 94 детей основной группы у 61 ребенка с использованием стента РДЗ и у 20 пациентов, оперированных без применения стента, при катамнестическом наблюдении рестеноза не выявлено (0%), а из 13 детей (100%) при использовании протектора МИТ выявлен рестеноз у 3 (23%) пациентов. Очевидно, что вид протектора, способ его фиксации и сроки ношения несомненно определили исход хоанотомии ($p <= 0,01$). Использование у 61 ребенка протектора с РДЗ препятствовало самопроизвольному его выпадению из полости носа в течение 2,5 месяцев, тем самым были исключены и повторные микротравмы слизистой оболочки полости носа.

При оценке клинических проявлений и проблем диагностики ВАХ у детей было указано на формирование сопутствующей воспалительной патологии и деформации лицевого скелета у детей с этой патологией при поздней её диагностике. Нами не отмечено влияния возраста ребенка при проведении операции на формирование рестеноза при любой методике. Считаем целесообразным при односторонней ВАХ проведение оперативного вмешательства отложить до 6 месяцев – 2 лет с учётом клинических проявлений. Оперативные вмешательства при двусторонних, и особенно при двусторонних полных атрезиях хоан, должны проводиться в первые дни – месяцы жизни ребенка, но каждый случай должен быть оценен индивидуально.

На основании проведённых нами исследований был разработан алгоритм обследования и лечения детей с ВАХ, учитывающий вид атрезии, выраженность клинических проявлений, и возраста пациента, для определения сроков проведения трансназальной эндоскопической хоанотомии и выбора варианта послеоперационного ведения с учетом возраста пациента и особенностей анатомии хоанальной области (рис.5).

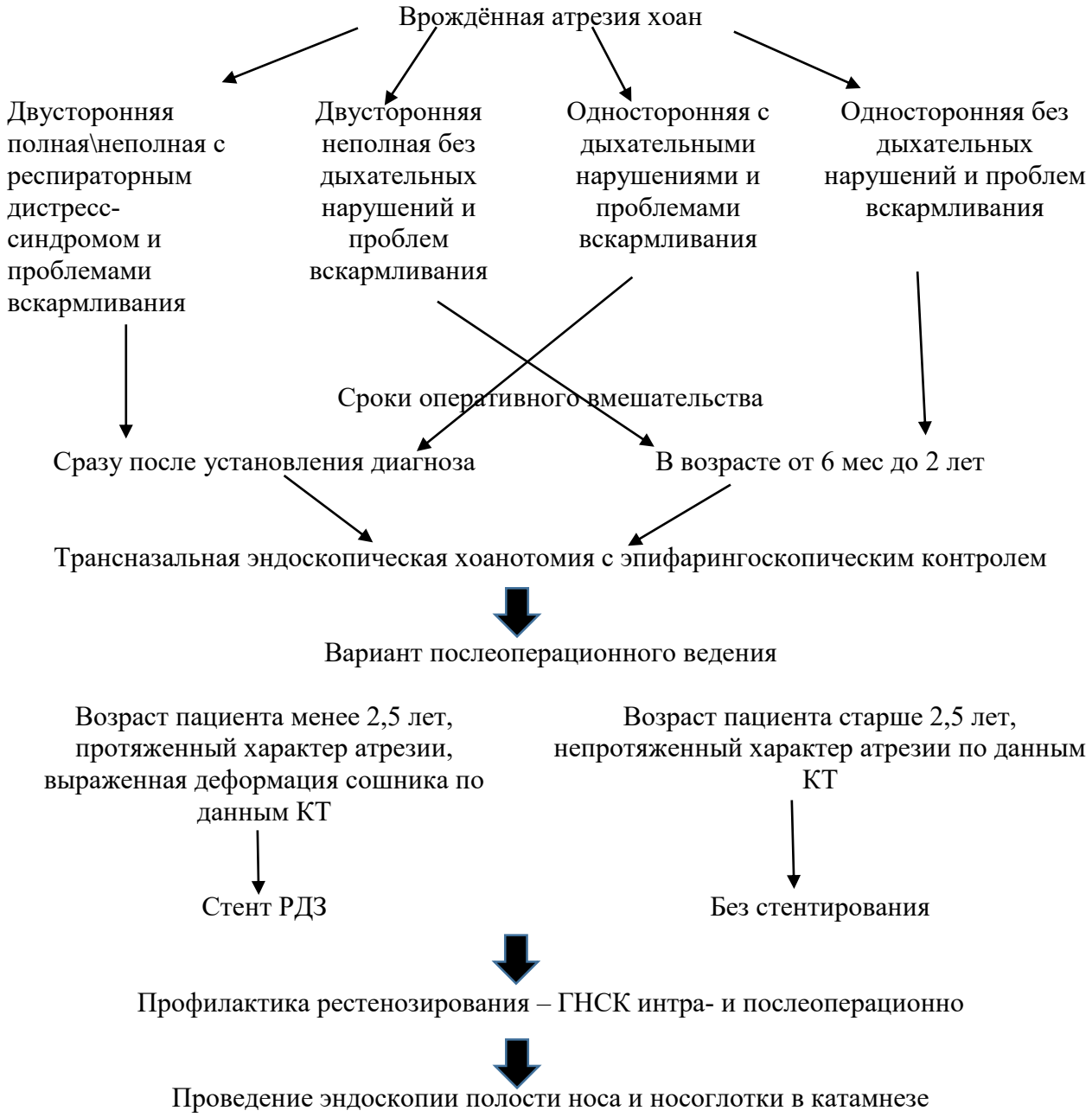



Рис.5. Лечебно-диагностический алгоритм ВАХ у детей.

**Выводы**

1. При врождённой атрезии хоан у детей всех возрастных групп на стороне поражения характерно наличие постоянных выделений и нарушение носового дыхания разной степени выраженности. При двусторонней, но не односторонней, атрезии хоан у детей грудного возраста всегда наблюдается цианоз носогубного треугольника и проблемы при вскармливании (100%), а также респираторный дистресс-синдром (76%). У всех детей дошкольного и школьного возраста при атрезии хоан наблюдается ротовое дыхание и деформация лицевого скелета.

2. Эндоскопия полости носа и носоглотки обеспечивает в 100% случаев достоверное выявление врождённой атрезии хоан и состоятельность хоан, наличие рубцово-спаечного процесса при динамическом наблюдении за больными, но редко позволяет оценить морфологию порока, степень вовлечённости и деформации сошника (4,2%).

3. КТ полости носа, околоносовых пазух и носоглотки у детей с врождённой атрезией хоан позволяет оценить соотношение хоанальной зоны с близлежащими анатомическими структурами и выявить вариант деформации сошника, встречающийся в 91% случаев в виде С-образного, углового и равномерного смещения в сторону атрезии при одностороннем и двустороннем поражении или в виде гиперплазии или расщепления сошника при двусторонней атрезии хоан, что является анатомическим обоснованием его резекции, как одного из основных этапов хирургического лечения.

4. Более чем в половине случаев (52,8%) врождённая атрезия хоан сочетается с другими пороками развития, из них в 39,5% в виде генетических синдромов, в том числе в 35,5% в виде CHARGE синдрома, при котором характерен двусторонний протяженный вариант атрезии хоан ($p<0,01$).

5. Врождённые аномалии развития глаз у детей в 74,4% сопровождаются врожденной аномалией хоанальной зоны в виде её неполной атрезии с уменьшением вертикального размера хоаны (75%), уменьшением её диаметра (12,5%) и смещением задних отделов сошника (12,5%) с превалированием на стороне аномалии в 78,1% случаев.

6. Персонифицированная эндоскопическая трансназальная хоанотомия с эпифарингоскопическим контролем является оптимальным методом оперативного вмешательства у пациентов детского возраста. Применение оригинального разработанного нами протектора с расширенной дистальной зоной и геля натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы характеризуется высокой эффективностью, с формированием адекватного просвета хоанальных отверстий и сокращают сроки реабилитации детей, страдающих этой патологией, за счёт

резкого уменьшения частоты повторных госпитализаций (в 25,3% случаев – в контрольной группе и в 3,2% - в основной группе пациентов) ($p<0,01$).

7. Факторами рестенозирования после хирургического лечения врождённой атрезии хоан у детей являются ГЭРБ и аспирационный синдром (60%) и период ношения протектора менее 2 месяцев ($p<=0,01$), тип протектора. Наличие сопутствующих аномалий развития в виде CHARGE синдрома и сопутствующих анатомических вариантов строения задних отделов полости носа и носоглотки достоверно не влияют на возникновение рестенозирования ($p>0,1$).

8. Разработанный алгоритм диагностики и хирургического лечения врождённой атрезии хоан, включающий оценку клинических проявлений, возраста пациента и особенностей анатомии хоанальной области для определения сроков проведения трансназальной эндоскопической хоанотомии и выбора варианта послеоперационного ведения, обладает эффективностью и обеспечивает стойкое формирование хоанального отверстия без рестенозирования ($p<0,01$).

**Практические рекомендации**

1. Проведение эндоскопии полости носа необходимо всем пациентам с синдромом назальной обструкции, что будет способствовать раннему выявлению патологии задних отделов полости носа и носоглотки, в том числе врождённой атрезии хоан.
2. При подозрении на врождённую атрезию хоан перед проведением КТ околоносовых пазух обязательно проводить аспирацию содержимого полости носа.
3. Для определения оптимальной хирургической тактики при врождённой атрезии хоан у детей необходимо проведение комплексного обследования с обязательным проведением КТ и эндоскопии полости носа и носоглотки с целью определения протяжённости атрезии и варианта деформации сошника, а также медико-генетическое консультирование с мультидисциплинарным подходом с целью своевременной диагностики сопутствующей патологии для предупреждения возможных осложнений во время операции и в послеоперационном периоде.
4. С целью объективизации оценки результатов оперативных вмешательств по поводу врождённой атрезии хоан при проведении повторных манипуляций

необходимо разграничить понятие «рестенозирование» и «эндоскопическая поднаркозная ревизия», проводимая для оценки сформированной хоаны или в связи с формированием синехий и грануляций полости носа в послеоперационном периоде при отсутствии признаков сужения хоанального отверстия. Следует ввести понятие «рестеноз» - сужение просвета сформированных хоан на 50% и более при наличии жалоб и проявлений затрудненного носового дыхания.

5. Предложенный нами метод хирургического лечения детей с врождённой атрезией хоан эндоскопическим трансназальным доступом с эпифарингоскопическим контролем с учетом индивидуальных особенностей аномальной зоны необходимо использовать при хирургическом лечении детей с этой патологией.

6. При выборе стентового или безстентового варианта ведения следует руководствоваться возрастными особенностями анатомии и физиологии детского возраста. Детям грудного и преддошкольного возраста, особенно при двустороннем процессе в отсутствии навыков самостоятельного опорожнения носа и необходимости санации полости носа в послеоперационном периоде, а также в виду малых размеров оперируемой зоны необходимо использовать оригинальный протектор, который будет выполнять не только формирующую функцию, но и защитную, препятствуя травматизации слизистой оболочки полости носа в послеоперационном периоде.

7. Сроки ношения протектора для стойкого формирования просвета хоан составляют не менее 2,5 месяцев, поскольку меньший срок стентирования является предиктором рестеноза.

8. При малом сроке ношения протектора (менее 8 недель) повторное введение протектора рекомендуется проводить в условиях ЛОР стационара под контролем эндоскопии.

9. Сроки проведения операции необходимо определять с учетом характера аномалии (односторонняя, двусторонняя, полная, неполная атрезия), выраженности клинических проявлений, возраста ребенка и протяженности атрезии. При односторонней атрезии хоан вне выраженных нарушений дыхания и присоединения воспалительной патологии проведение оперативного вмешательства возможно отложить до 6 месяцев – 2 лет с учетом клинических

проявлений, однако оперативные вмешательства при двусторонних, а особенно двусторонних полных атрезиях, должны проводиться в первые дни – месяцы жизни ребенка, но при этом каждый случай должен быть оценен индивидуально.

10. Учитывая склонность врождённой атрезии хоан к рестенозированию все дети с данной патологией должны находиться на катамнестическом наблюдении в течение первого года после оперативного вмешательства и далее при наличии показаний с проведением эндоскопии полости носа и носоглотки ежегодно с целью оценки состоятельности хоанальных отверстий и своевременного выявления рестенозирования и других рубцово-спаечных осложнений в полости носа и носоглотке.

**Список работ, опубликованных по теме диссертации:**

1. Состояние хоанальной области и полости носа у детей с врождёнными пороками развития глаз / Котова Е.Н.// Материалы IX Российской научно-практической конференции «Наука и практика в оториноларингологии». - Вестник оториноларингологии (приложение), 2010. - № 5 - С. 176-177.

2. Хирургическое лечение врождённых атрезии хоан у детей / Котова Е.Н.// Материалы региональной научно-практической конференции «Современные аспекты оториноларингологии и педиатрии», посвященной 30-летию детского оториноларингологического отделения МУЗ ДГКБ №1 г. Твери (26 июня 2010 г.). – Тверь, 2010. - С. 18-20.

3. Особенности хоанальной зоны и полости носа у детей с врожденными пороками развития глаз / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Корочкин А.В., Сагателян М.О.// Материалы конференции "Прикладная и фундаментальная наука - Российской оториноларингологии". - Российская оториноларингология, 2010 - Приложение №1 - С.139-144.

4. Причины рестенозирования после хоанотомий у детей с врожденной атрезией хоан / Котова Е.Н. // Материалы 14 конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии» (15-18.02.2010). – Москва, 2010. - С.434.

**5. Обеспечение детей высокотехнологичной отоларингологической помощью в Российской детской клинической больнице / Чистякова В.Р., Водолазов С.Ю., Васильева Н.И., Ковшенкова Ю.Д., Сидоренко С.И., Котова Е.Н., Чумичева И.В., Фениксова Л.В. // Детская больница, 2010 - № 4 - С.11-16.**

6. Эндоскопические хоанотомии у детей / Котова Е.Н. // Материалы Научно-практической конференции, посвященной 25-летию РДКБ. – Москва, 2010. - С.32.

**7. Эндоскопическая хирургическая коррекция врожденных атрезий хоан у детей / Котова Е. Н., Вязьменов Э. О. // Вестник оториноларингологии, 2011. - №6 - С. 43-46.**

**8. Сочетание врожденной атрезии хоан с другими аномалиями развития у детей / Котова Е.Н.// Российская ринология, 2011. – Т.19 - №2 – С.45.**

9. Ошибки в диагностике врождённой атрезии хоан в детском возрасте / Котова Е.Н. // Материалы XVIII съезда оториноларингологов России (г. Санкт-Петербург, 26-28 апреля 2011 г.). - СПб, 2011. - Т. 1. - С. 287-288.

10. **Возрастные этапы пневматизации клиновидной пазухи у детей по данным компьютерной и магнитно-резонансной томографии / Котова Е.Н., Богомильский М.Р. // Вестник оториноларингологии, 2011. - №1 – С. 48-51.**

11. **Терапия острого ринита у грудных детей / Пивнева Н.Д., Котова Е.Н., Радциг Е.Ю. // Практика педиатра, 2013. - №6 – С. 43-47.**

12. Проблемы диагностики и особенности предоперационной подготовки детей с врожденной атрезией хоан / Котова Е.Н. // Материалы XI Научно-практической конференция «Фармакологические и физические методы лечения в оториноларингологии». – Москва, 2013. – С.19.

**13. Препараты эфирных природных масел в терапии острых ринитов у грудных детей / Котова Е.Н., Пивнева Н.Д. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского, 2014. – Т.93. - № 1. – С. 55-59.**

14. Особенности предоперационной подготовки детей с врожденной атрезией хоан / Котова Е.Н. // Материалы III Петербургского международного форума отоларингологов России. – Санкт-Петербург, 2014. – С. 195 -196.

15. Проблемы диагностики и предоперационной подготовки детей с врожденной атрезией хоан / Котова Е.Н. // Детская оториноларингология, 2014. - №4. – С.12-14

**16. Эфирные природные масла в лечении острых ринитов у грудных детей / Котова Е.Н., Пивнева Н.Д. // Вестник оториноларингологии, 2014. - № 1. – С. 49-51.**

**17. Трансназальная эндоскопическая хирургия врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н., Богомильский М.Р. // Вестник РГМУ, 2015. - №3. - С.41-43.**

18. Диагностика обонятельных нарушений / Радциг Е.Ю., Котова Е.Н. // Национальное руководство «Болезни уха, горла, носа в детском возрасте» под ред. М. Р. Богомильского, В. Р. Чистяковой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – С. 12-14.

19. Семиотика обонятельных нарушений / Радциг Е.Ю., Котова Е.Н. // Национальное руководство «Болезни уха, горла, носа в детском возрасте» под ред. М. Р. Богомильского, В. Р. Чистяковой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – С. 163-175.

20. Врожденная атрезия хоан как проявление CHARGE-синдрома / Котова Е.Н. // Материалы XV Российского конгресса оториноларингологов «Наука и практика в оториноларингологии». - Вестник оториноларингологии (приложение), 2016. -№5. – С. 35-36.

21. Оптимизация хирургического лечения врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н. // Материалы XIX съезда оториноларингологов России. –Казань, 2016 – С. 167

22. Врожденная атрезия хоан как синдромальная патология / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О. // Голова и шея, 2017 (приложение). - №2. – С.74-75.

23. Значение современной эндоскопии в хирургическом лечении заболеваний полости носа, околоносовых пазух и носоглотки / Зябкин И.В., Котова Е.Н. // Материалы научно-образовательной школы по оториноларингологи «Актуальные вопросы физиологии и патологии ЛОР-органов у детей раннего возраста и школьников младших классов» ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, 2017. - С. 12.

24. Прогностические факторы (предикторы) рестенозирования после хоанотомии у детей / Котова Е.Н, Вязьменов Э.О. // Материалы VII Петербургского форума отоларингологов, 2018. – Санкт-Петербург. - С.72-73.

25. К решению проблемы рестенозирования при хирургическом лечении врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н, Вязьменов Э.О. // Материалы конференции «Актуальные вопросы оториноларингологии», 2018. – Москва. - С.55-56.

26. Современный подход к диагностике и лечению врожденной атрезии хоан у детей раннего возраста / Котова Е.Н. // Постдипломное образование в оториноларингологии, 2018. - № 3. - С.40-60.

27. К решению проблемы рестенозирования при хирургическом лечении врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О. // Сборник научных работ к 80-летию кафедры оториноларингологии МГМСУ им. А.И. Евдокимова «Актуальные вопросы в практической оториноларингологии», 2018. – Москва. - С.38.

**28. Проблемы диагностики врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н., Радциг Е.Ю., Богомильский М.Р. // Эффективная фармакотерапия, 2019. – Т.15. - № 30. – С. 18-21.**

**29. О роли эндоскопического исследования в ранней диагностике лор-патологии и нарушений голоса / Радциг Е.Ю., Богомильский М.Р., Котова Е.Н., Булынко Я.Е. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского, 2019. – Т. 98. - №5. – С. 175-178.**

30. Врожденная атрезия хоан / Котова Е.Н. // Атлас клинической анатомии уха, горла и носа у новорожденных и детей грудного возраста. Под редакцией М.Р. Богомильского. М.: «Квант Медиа», 2019. - С. 24-38.

31. Surgery of choanal atresia with cold ablation and without stenting / Kotova E., Kovshenkova Y., Chumicheva I., Pryanikov P., Asmanov A., Grachev N., Polev G., Vorozhtsov I., Nasedkin A. // 5th Congress of Eroupean ORL-Head&Neck Surgery, 2019 – Brusseis, ABCTRACT ID:PR-394.

32. Проблемы диагностики врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н., Богомильский М.Р., Вязьменов Э.О. // Материалы XVIII Российского конгресса

оториноларингологов «Наука и практика в оториноларингологии». - Вестник оториноларингологии (приложение), 2019. -№6. – С. 54-55.

33. Врожденная атрезия хоан как синдромальная патология / Котова Е.Н. // Тезисы XVII Московской научно-практической конференции «Оториноларингология: традиции и современность», 2019. -Москва – С. 45-46.

**34. Диагностика врожденных аномалий полости носа и носоглотки у детей / Богомильский М.Р., Радциг Е.Ю., Котова Е.Н. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского, 2020. – Т.99. - №5. – С.102-106.**

**35. Причины рестенозирования при хирургическом лечении врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Богомильский М.Р. // Вестник оториноларингологии, 2020. – Т.85. - №6. – С.13-16.**

**36. Волосатый полип у ребенка 6 месяцев (клиническое наблюдение) / Богомильский М.Р., Вязьменов Э.О., Котова Е.Н., Протасов А.А. // Вестник оториноларингологии, 2020. – Т.85. - № 4. – С. 77-79.**

**37. Новые пути решения проблемы рестенозирования при хирургическом лечении врожденной атрезии хоан у детей / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Богомильский М.Р. // Вестник оториноларингологии, 2020. – Т.85. - №1. – С. 45-47.**

**38. Способ профилактики рестеноза хоан после хирургической коррекции их врожденной атрезии / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Богомильский М.Р. // Патент России № 2738169. заявл. 03.03.2020; опубл.09.12.2020, Бюллетень № 34, 2 с.**

39. Заложенность носа у детей: причины и способы лечения (учебное пособие) / Котова Е.Н., Радциг Е.Ю., Злобина Н.В., Радциг А.Н., Богомильский М.Р. // Москва, МАИ, 2021. – 19 с.

40. Врождённая атрезия хоан у детей (учебное пособие) / Котова Е.Н., Радциг Е.Ю., Богомильский М.Р. // Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, 2021. – 32 с.

41. Оценка состояния дыхательной функции у детей с врожденной атрезией хоан / Котова Е.Н., Богомильский М.Р. // Тезисы XIX Московской научно-

практической конференции «Оториноларингология: традиции и современность», Москва. - 2021. – С.30-31.

42. The problem of restenosis in the surgical treatment of congenital atresia of the choan in children / Kotova E.N., Bogomilsky M.R., Radtsig E.Yu., Vyaz'menov E.O // 28th Congress of European Rhinologic Society, Thessaloniki, Greece, 2021.

43. Врожденная патология полости носа и носоглотки как причина назальной обструкции / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Котова Е.Н. //Итоговая научно-практическая конференция ФГБУ ФНКЦ ФХМ ФМБА России, Москва. – 2021. - С.24.

**44. Случай сочетанных костных аномалий развития черепа (врожденная атрезия хоан и фиброзная дисплазия) / Котова Е.Н., Богомильский М.Р., Протасов А.А. // Folia Otorhinolaryngologiae et Patologiae Respiratoriae, 2021. – Т.27. – С.90-98.**

45. Врожденная патология полости носа и носоглотки как причина назальной обструкции у детей / Котова Е.Н., Радциг Е.Ю., Богомильский М.Р. // XX съезд оториноларингологов России с международным участием, Москва. – 2021. - С.41.

**46. Особенности архитектоники структур полости носа и хоанальной зоны у детей с врождёнными пороками развития глаз // Вестник оториноларингологии, 2021. – Т.86. - №1.- С.63-67.**

**47. Клинический случай врождённой сочетанной патологии рино-орбитальной зоны / Котова Е.Н., Баранов К.К., Богомильский М.Р. // Folia Otorhinolaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae. 2021. - Т. 27. - № 2. - С. 99-104**

48. Врожденная атрезия хоан у детей: современная тактика / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Богомильский М.Р. // Материалы научной конференции «Актуальные вопросы оториноларингологии на современном этапе» XI Петербургский форум оториноларингологов России, Санкт-Петербург, 2022. - С.37-38.

**49. Кисты носоглотки у детей / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Баранов К.К. // Педиатрия. Consilium Medicum. 2022. -№ 2. - С. 154-159.**

**50. Синдром CHARGE у детей с врожденной атрезией хоан / Котова Е.Н., Богомильский М.Р. // Вестник оториноларингологии. 2022. - Т. 87. №3. - С. 7-12.**

51. Врожденная патология полости носа и носоглотки как причина назальной обструкции у детей / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Полунин М.М., Радциг Е.Ю., Ивойлов А.Ю. // Материалы XXI Российского конгресса по оториноларингологии "Преображенские чтения. Детская оториноларингология. Связь времен, связь специальностей", посвященного 130-летию со дня рождения профессора Бориса Сергеевича Преображенского, Москва, 2022. - Вестник оториноларингологии, 2022. Т.87. № 6. С. 84-85.

**Патенты**

Способ профилактики рестеноза хоан после хирургической коррекции их врожденной атрезии / Котова Е.Н., Вязьменов Э.О., Богомильский М.Р. // Заявка № 2020109385 от 03.03.2020. Патент на изобретение 2738169 C1, 09.12.2020.

**Список сокращений**

SpO2 – насыщение гемоглобина кислородом

ВАХ – врождённая атрезия хоан

ГНСК – гель натриевой соли карбоксиметилцеллюлозы

ГЭРБ - гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь

ИД – индекс десатурации

КТ- компьютерная томография

МИТ – модифицированная интубационная трубка

ОНП – околоносовые пазухи

ПАРМ – передняя активная риноманометрия

РДЗ – расширенная дистальная зона

СОАС - синдром обструктивного апноэ сна

СОП – суммарный объемный поток

ССС- сердечно-сосудистая система

ЦНС – центральная нервная система

ЭКГ - электрокардиограмма