

©Team of authors, 2020 / ©Коллектив авторов, 2021

Rhininosusosurgery in children with cystic fibrosis

D.P. Polyakov^{1,2}, N.A. Daykhes^{1,2}, A.S. Yunusov^{1,2}, O.V. Karneyeva^{1,2},
Y.I. Kondrat'yeva^{3,4}, A.S. Petrov³, P.I. Belavina¹, A.G. Ryazanskaya¹,
E.V. Molodtsova¹

¹Federal State Budgetary Institution "National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of the Russian Federation", Moscow, Russia

²Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "Russian National Research Medical University named after NI Pirogov" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia

³State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region "Children's Clinical Multidisciplinary Center of the Moscow Region", Moscow region, Russia

⁴Federal State Budgetary Scientific Institution "Medical Genetic Scientific Center named after Academician N.P. Bochkova", Moscow, Russia

Contacts: Dmitry P. Polyakov – e-mail: polyakovdp@yandex.ru

Риносинусохирургия у детей с муковисцидозом

Д.П. Поляков^{1,2}, Н.А. Дайхес^{1,2}, А.С. Юнусов^{1,2}, О.В. Карнеева^{1,2},
Е.И. Кондратьева^{3,4}, А.С. Петров³, П.И. Белавина¹, А.Г. Рязанская¹, Е.В. Молодцова¹

¹ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, научно-клинический отдел детской ЛОР-патологии, Москва, Россия

²ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, кафедра оториноларингологии факультета дополнительного профессионального образования, Москва, Россия

³ГБУЗ Московской области «Детский клинический многопрофильный центр Московской области», Центр муковисцидоза, г. Мытищи, Московская область, Россия

⁴Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова, Москва, Россия

Контакты: Поляков Дмитрий Петрович – e-mail: polyakovdp@yandex.ru

囊性纤维化患儿鼻窦手术

D.P. Polyakov^{1,2}, N.A. Daykhes^{1,2}, A.S. Yunusov^{1,2}, O.V. Karneyeva^{1,2},
Y.I. Kondrat'yeva^{3,4}, A.S. Petrov³, P.I. Belavina¹, A.G. Ryazanskaya¹,
E.V. Molodtsova¹

¹Federal State Budgetary Institution "National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medico-Biological Agency of the Russian Federation", Moscow, Russia

²Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "Russian National Research Medical University named after NI Pirogov" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia

³State Budgetary Healthcare Institution of the Moscow Region "Children's Clinical Multidisciplinary Center of the Moscow Region", Moscow region, Russia

⁴Federal State Budgetary Scientific Institution "Medical Genetic Scientific Center named after Academician N.P. Bochkova", Moscow, Russia

通讯作者Dmitry P. Polyakov – e-mail: polyakovdp@yandex.ru

Doi: 10.25792/HN.2021.9.1.35–44

Cystic fibrosis (CF) is a monogenic hereditary disease caused by a mutation of the cystic fibrosis transmembrane regulator (CFTR) gene and characterized by exocrine dysfunction and multi-organ lesion. Chronic rhinosinusitis (CRS), mainly purulent-polypoid, is one of the CF manifestations. Paranasal sinuses are considered as a main reservoir of pathogenic flora and as a source of descending bronchial and lung infection. Surgery sometimes become a first-step treatment. It makes possible to deliver topical drugs. Until now, there are no any standard surgical approaches.

Aim. To optimize and standardize of rhinosinusosurgery for CRS in children with CF.

Methods. Forty-three patients aged 2 to 17 years (average age 7.9±3.73 years) operated in the period from 2018 to 2020 were included. For all patients standardized protocol for the maxillary sinus surgery (removal of almost the entire medial wall and the whole mucosa of the maxillary sinus in a single block, anterior ethmoidotomy) was performed. Surgical tactics concerning other paranasal sinuses was determined by computed tomography (CT) data. In three patients there was a secondary lacrimal stenosis caused by polypoid transformation of the anterior ethmoid. The children were divided into 2 groups according to the CRS subphenotype: 11 (25.6%) patients with pseudomucopyocele of one or both maxillary sinus and 32 (74.4%) patients with purulent-polypoid CRS with nasal polyposis stage II–III (by Johansen). The age of the patients, the surgery duration and site, cases of poorly controlled intraoperative bleeding were evaluated. The effectiveness of treatment was assessed by the need for re-operation in the period of follow-up from 6 to 34 months.

Results. In pseudomucopyocele group (age 4.2±1.54 years) only endoscopic modified maxillectomy and anterior ethmoidectomy were performed according to protocol mentioned above. In group of children with purulent-polypoid CRS (age 9.4±3.65 years) surgery besides mentioned included posterior ethmoidectomy

in 27 children, sphenoidectomy – 22, frontotomy – 8, adenoidectomy – 5, septoplasty – 4. In 36 (86%) of patients the suggested technique enabled to remove mucosa fully as fiberoptic control showed. Surgery duration had a significant difference (43 ± 12.1 and 103 ± 26.2 minutes, $p=0.044$) in two groups. In 3 patients successful endoscopic dacryocystorhinostomy was performed. Poorly controlled intraoperative bleeding cases correlated with an absence of vitamin K injections in preoperative treatment scheme (4 non-treated with vitamin K patients from 7 bleeding cases). One (2.3%) patient needed re-surgery during follow-up period.

Conclusion. Division of CRS in CF into two subphenotype seems to be efficient in terms of surgery planning. Nevertheless the average age difference between the groups can suspect that such a subphenotypes are only the stages of the disease. The suggested technique of modified medial maxillectomy with whole mucosa removal is a way to prevent an early need for re-surgery and on our mind is more effective than standard FESS we published before. In presence of indications, sinus-surgery can be complemented with adenoidectomy, septoplasty. For the first time we described endoscopic dacryocystorhinostomy in children with CF. Cases of poorly controlled intraoperative bleeding once more time showed the necessity of vitamin K in preoperative treatment scheme. Simultaneous rhinosurgery steps performing is rational because of reducing of number and total duration of anesthesia in patients with potentially compromised lung and liver function. The groups are still under the prolonged follow-up to evaluate the CRS treatment effectiveness in children with CF in long-term period.

Key words: cystic fibrosis, chronic rhinosinusitis, pseudomucopyocele, endoscopic sinus surgery, septoplasty, dacryocystorhinostomy, vitamin K

Conflicts of interest. There are no any conflicts of interest

Funding. There was no funding for this study.

For citation: Polyakov D.P., Daykhes N.A., Yunusov A.S., Karneyeva O.V., Kondrat'yeva E.I., Petrov A.S., Belavina P.I., Ryazanskaya A.G., Molodtsova E.V. Rhinosinusosurgery in children with cystic fibrosis. Head and neck. Russian Journal. 2021;9(1):35–44 (In Russian).

The authors are responsible for the originality of the data presented and the possibility of publishing illustrative material – tables, figures, photographs of patients.

Муковисцидоз (МВ) – моногенное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора МВ и характеризующееся поражением всех экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем. Одним из проявлений МВ является поражение околоносовых пазух (ОНП) в форме хронического риносинусита (ХРС), преимущественно полипозно-гнойного. ОНП рассматриваются как основной резервуар патогенной бактериальной и грибковой флоры и источник нисходящего инфицирования бронхов и легких. Зачастую на первое место выступает хирургическое лечение, призванное в т.ч. обеспечить анатомические условия для последующей доставки средств топической терапии. До настоящего времени не выработаны стандартизированные подходы к хирургическому лечению.

Цель исследования. Оптимизация и оценка возможности стандартизации риносинусохирургического лечения ХРС у детей с МВ.

Материал и методы. Для анализа были отобраны 43 пациента в возрасте от 2 до 17 лет (средний возраст $7,9\pm 3,73$ года), оперированные в период с 2018 по 2020 г. после выработки стандартизированного в отношении верхнечелюстной пазухи (ВЧП) протокола операции в объеме удаления практически всей медиальной стенки и всей слизистой оболочки ВЧП единым блоком, передней этмоидотомии. Хирургическая тактика в отношении других групп ОНП определялась данными компьютерной томографии (КТ). У 3 пациентов имелись явления вторичного стеноза слезных путей на фоне полипозной трансформации передних клеток решетчатого лабиринта. Дети были разделены на 2 группы в соответствии с субфенотипом ХРС: 1-я – 11 (25,6%) пациентов с псевдомукопиоцеле одной или обеих ВЧП, 2-я – 32 (74,4%) пациента с полипозно-гнойным полисинуситом с назальным полипозом II–III степеней по Johansen. Оценивали возраст пациентов, время и объем операции, учитывали случаи плохо контролируемых интраоперационных кровотечений в свете предоперационной подготовки. Эффективность лечения оценивали по потребности в реоперации в сроки катамнестического наблюдения от 6 до 34 месяцев.

Результаты. В группе детей с псевдомукопиоцеле ВЧП (возраст пациентов $4,2\pm 1,54$ года) выполнялась только эндоскопическая модифицированная максиллэктомию по указанному выше протоколу в комбинации с передней этмоидотомией. В группе пациентов с полипозно-гнойным полисинуситом (возраст $9,4\pm 3,65$ года) объем хирургического лечения был в основном дополнен задней этмоидотомией (27 детей) и сфеноидотомией (22 ребенка), операция на лобной пазухе была выполнена у 8 пациентов, аденотомия – у 5, септопластика – у 4. У 36 (86%) пациентов, по данным интраоперационного фиброскопического осмотра передне-нижних отделов ВЧП, предложенная методика позволила удалить слизистую оболочку единым блоком. Среднее время операции отличалось в двух группах: $43\pm 12,1$ и $103\pm 26,2$ минуты в I и II группах соответственно ($p=0,044$). У 3 пациентов была выполнена эндоскопическая дакриоцисториностомия, слезоотведение было восстановлено. Обратило на себя внимание возникновение плохо контр-

олируемых диффузных интраоперационных кровотечений в 7 случаях, 4 из которых пришлось на детей, не получавших витамин К. За время катамнестического наблюдения у 1 (2,3%) пациента потребовалось повторное хирургическое лечение.

Выводы. Разделение ХРС на фоне МВ на 2 субфенотипа представляется рациональным с точки зрения планирования оперативного вмешательства (время, объем). Тем не менее разница в среднем возрасте позволяет предположить, что субфенотипы являются стадиями одного процесса. Предложенный способ модифицированной медиальной максилэктомии с полным удалением слизистой оболочки ВЧП единым блоком является, на наш взгляд, способом избежать раннего рецидива и превосходит по эффективности стандартный объем FESS, описанный нами в предшествующих публикациях. При наличии показаний синус-хирургия может быть дополнена аденотомией, септопластикой. Впервые в доступной литературе описано выполнение эндоскопической дакриоцисториностомии у детей с МВ. Наблюдения случаев плохо контролируемых интраоперационных диффузных кровотечений у пациентов, не получавших препараты витамина К, доказывают необходимость их включения в схему предоперационной подготовки. Одновременное выполнение всех требуемых этапов ринохирургического лечения в т.ч. преследует цель сокращения числа эпизодов и суммарной продолжительности общей анестезии у пациентов с потенциально скомпрометированными функциями легких и печени. Описанная группа пациентов находится под дальнейшим катамнестическим наблюдением, что позволит оценить эффективность лечения ХРС на фоне МВ в отдаленном периоде.

Ключевые слова: муковисцидоз, кистозный фиброз, хронический риносинусит, псевдомукопицелле, эндоскопическая хирургия околоносовых пазух, септопластика, дакриоцисториностомия, витамин К

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Поляков Д.П., Дайхес Н.А., Юнусов А.С., Карнеева О.В., Кондратьева Е.И., Петров А.С., Белавина П.И., Рязанская А.Г., Молодцова Е.В. Риносинусохирургия у детей с муковисцидозом. Голова и шея. Российский журнал=Head and neck. Russian Journal. 2021;9(1):35–44

Авторы несут ответственность за оригинальность представленных данных и возможность публикации иллюстративного материала – таблиц, рисунков, фотографий пациентов.

Муковисцидоз (CF) – это муковисцидоз, вызванный мутацией в гене CFTR, который кодирует белок-регулятор трансмембраны (CFTR). Его特征是外分泌功能障碍和多器官病变。慢性鼻-鼻窦炎 (CRS), 主要是化脓性息肉样, 是CF表现之一。鼻窦被认为是致病菌群的主要储存库, 也是支气管和肺部感染下降的来源。手术有时成为第一步治疗。它可以提供局部药物。到目前为止, 还没有任何标准的手术方法。

目标: CF患儿CRS鼻窦手术的优化和规范。

方法: 纳入2018年至2020年期间手术的43名2至17岁患者 (平均年龄 7.9 ± 3.73 岁)。对于所有患者, 进行上颌窦手术的标准化方案 (在单个块中移除几乎整个内侧壁和上颌窦的整个粘膜, 进行前筛窦切开术)。通过计算机断层扫描 (CT) 数据确定关于其他鼻窦的手术策略。在三名患者中, 由前筛窦息肉样转化引起继发性泪道狭窄。根据CRS亚表型将儿童分为2组: 11例 (25.6%) 上颌窦假性粘液囊肿和32例 (74.4%) 化脓性息肉样CRS伴鼻息肉II–III期 (Johansen)。评估患者的年龄, 手术持续时间和部位, 术中出血控制不良的病例。治疗的有效性通过在6至34个月的随访期间需要再次手术来评估。

结果: 在假性葡萄球菌组 (年龄 4.2 ± 1.54 岁) 中, 仅根据上述方案进行内窥镜改良的上颌骨切除术和前筛窦切除术。除了提到的化脓性息肉样CRS患儿 (年龄 9.4 ± 3.65 岁) 外, 还包括27例儿童的后筛窦切除术, 22例蝶窦切除术, 8例额叶切除术, 5例腺样体切除术, 4例中隔成形术。在36名 (86%) 患者中, 建议的技术能够完全去除粘膜, 如纤维控制所示。两组手术时间差异有统计学意义 (43 ± 12.1 和 103 ± 26.2 分钟, $p=0.044$)。3例患者成功进行了内镜泪囊鼻腔吻合术。术中出血控制不佳与术前治疗方案中缺乏维生素K注射相关 (4例未接受7例出血病例的维生素K治疗)。一名 (2.3%) 患者在随访期间需要再次手术。

结论: 在手术计划方面, 将CF中的CR分为两个亚表型似乎是有效的。然而, 两组之间的平均年龄差异可能怀疑这种亚表型只是疾病的阶段。建议的改良内侧上颌骨切除术和全粘膜切除术的技术是防止早期需要再次手术的一种方法, 我们的想法比我们之前发布的标准FESS更有效。在有适应症的情况下, 鼻窦手术可以辅以腺样体切除术, 隔膜成形术。我们首次描述了CF患儿的内镜泪囊鼻腔吻合术。术中出血控制不佳的病例再次表明维生素K在术前治疗方案中的必要性。同时进行的鼻外科手术步骤是合理的, 因为可能损害肺和肝功能的患者的麻醉次数和总持续时间减少。这些小组仍在长期随访中, 以评估长期CF患儿的CRS治疗效果。

关键词: 囊性纤维化, 慢性鼻-鼻窦炎, 假性粘液囊肿, 内窥镜鼻窦手术, 鼻中隔成形术, 泪囊鼻腔吻合术, 维生素K

利益冲突: 作者声明没有利益冲突。

基金: 这项研究没有资金。

引用: Polyakov D.P., Daykhes N.A., Yunusov A.S., Karneyeva O.V., Kondrat'yeva E.I., Petrov A.S., Belavina P.I., Ryazanskaya A.G., Molodtsova E.V. Rhinosinusosurgery in children with cystic fibrosis. Head and neck. Russian Journal. 2021;9(1):35–44 (In Russian).

作者负责所提供数据的原创性以及发布说明性材料 (表格, 图形, 患者照片) 的可能性。

Введение

Муковисцидоз (МВ) (или кистозный фиброз, *cystic fibrosis*) – аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора муковисцидоза (*CFTR*) и характеризующееся поражением всех экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем [1].

Распространенность МВ колеблется среди представителей европеоидов от 1:600 до 1:17 000 новорожденных. В Российской Федерации частота МВ составляет, по данным ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова», 1:9000 новорожденных [2], что не позволяет считать его орфанным заболеванием и выводит на лидирующие позиции среди всех наследственных болезней. В настоящий момент сформирован Регистр больных МВ, в котором по состоянию на конец 2018 г. состоит 3142 пациента, из них 2366 – дети [3].

Одним из проявлений МВ является поражение околоносовых пазух (ОНП) в форме хронического риносинусита (ХРС), преимущественно полипозно-гнояного, в основе патогенеза которого лежит сгущение секрета желез слизистой оболочки ОНП с неизбежным хроническим бактериальным воспалением на фоне вторичной цилиарной дискинезии и невозможности осуществления адекватного местного иммунного ответа. По данным разных источников, частота развития ХРС при МВ составляет от 18,7 до 100% и, несомненно, увеличивается с возрастом ребенка [4].

Еще несколько десятков лет назад все внимание врачей-педиатров (пульмонологов, гастроэнтерологов), осуществлявших ведение детей с МВ, было приковано исключительно к прогрессирующим дыхательной, сердечной, печеночной и панкреатической недостаточности как основным причинам ранней гибели пациентов. Однако определенные успехи в лечении больных данной категории (внедрение генной терапии, трансплантация легких и печени) в значительной мере позволили уделять внимание считавшимся ранее второстепенным проявлениям, в т.ч. поражению ОНП. Тем не менее роль поражения синоназальной области при МВ сложно переоценить: во-первых, ОНП, по данным большинства исследований, служат источником нисходящей бактериальной (а иногда и грибковой) контаминации бронхов и легких, приводя к прогрессивной смене патогенов в сторону более агрессивных возбудителей [5, 6]; во-вторых, проявления ХРС снижают качество жизни пациентов; в-третьих, постоянное ротовое дыхание вследствие хронической назальной обструкции оказывает прямое повреждающее действие на скомпрометированную бронхолегочную систему за счет отсутствия адекватного физиологического кондиционирования воздуха в полости носа и ОНП [7]; в-четвертых, сопровождающие ХРС обонятельные расстройства потенциально могут влиять на пищевое поведение пациентов и тем самым усугублять имеющиеся нарушения нутритивного статуса [8].

ХРС на фоне МВ по многим характеристикам (возрасту дебюта, патогенезу, микробиологии, изменениям, выявляемым при КТ, и др.) значительно отличается от поражения ОНП в отсутствии данного системного заболевания, что было признано в последней редакции Европейского согласительного документа по синуситам и назальному полипозу (EPOS, 2020), выделившего его в отдельный фенотип ХРС – т.н. «вторичный диффузный (двусторонний) механический» хронический риносинусит [9]. Это свидетельствует и об особой тактике лечения подобного рода патологии синоназальной области.

Основными направлениями топической терапии, помимо привычных в лечении ХРС ирригационной терапии, интраназаль-

ных глюкокортикостероидов, является местное использование антибактериальных средств (аминогликозиды, колистиметат натрия), дорназы-альфа. Тем не менее эффективность подобной терапии очевидно значительно снижается или эффект вообще отсутствует при механической непроходимости полости носа и соустьев ОНП, на содержимое и слизистую оболочку которых она направлена. Системная же антибактериальная, противовоспалительная и муколитическая терапия также оказывается недостаточной в связи со снижением пенетрации препаратов в условиях фиброзных изменений слизистой оболочки ОНП и повышенной вязкости секрета [9, 10].

Таким образом, в случае выраженного «блокирующего» полипозно-гнояного процесса в ОНП на фоне МВ на первое место выступает хирургическое лечение, призванное не излечить от ХРС, а в т.ч. обеспечить анатомические условия для последующей доставки средств топической терапии, которая в свою очередь, по мнению Z. Zheng и соавт., становится адьювантной [11].

Хирургическому лечению, по данным анализа работы 29 крупнейших педиатрических клиник в США, подвергаются от 1 до 24% детей с МВ [12], а по данным Z. Zheng и соавт., от 20 до 60% пациентов с МВ требуют ринохирургического лечения [11].

Несмотря на возрастающее число публикаций, посвященных риносинусохирургии при МВ, до сих пор отсутствует какой-либо стандартизированный подход как к определению сроков и показаний, так и к объему (радикальности) вмешательства. Об этом свидетельствует и публикация «Working towards consensus in the management of pediatric chronic rhinosinusitis in cystic fibrosis», вышедшая в августе 2020 г., в которой ведущие мировые эксперты в области МВ и оториноларингологии не смогли прийти к согласию по подавляющему числу вопросов [13].

Еще в 1998 г. в Бельгии состоялся Консенсус, определяющий показания к функциональным эндоскопическим вмешательствам на околоносовых пазухах (FESS – Functional Endoscopic Sinus Surgery) у детей, который поставил формулировку «Полная назальная обструкция за счет полипоза или медиализации латеральной стенки полости носа на фоне муковисцидоза» на первое место среди 9 абсолютных показаний. С тех пор эндоскопический доступ к ОНП у детей с МВ считается методом выбора, однако вплоть до последнего времени в нашей стране сохранялись сторонники «открытой» хирургии по типу Caldwell-Luc, рекомендуя выполнение радикальной операции на верхнечелюстных пазухах (ВЧП) и клетках решетчатого лабиринта при возрасте пациентов с МВ старше 5 лет, а в более младшем возрасте предлагая полипотомию носа как максимальный объем возможного хирургического лечения [14].

Эффективность FESS у пациентов данной группы к настоящему времени подтверждена тремя крупными систематическими обзорами [15–17] и не вызывает сомнений. Критерии эффективности, помимо клинической симптоматики самого ХРС, эндоскопической картины и влияния на качество жизни, обычно включают снижение частоты обращений/госпитализаций по поводу обострений бронхолегочного процесса, снижение выделения патогенной флоры из верхних и нижних дыхательных путей и влияние на показатели функции внешнего дыхания. При этом воздействие FESS на последний параметр до сих пор остается противоречивым.

Предлагаемый в современной литературе объем хирургического лечения ХРС на фоне МВ колеблется от стандартной эндоскопической полисинусотомии до радикальных вмешательств в объеме эндоскопической медиальной максиллэктомии (ЕММ) и даже радикальную пансинусотомию с полным удалением

передней и нижней стенок клиновидной пазухи, резекцией средних носовых раковин и операцией на лобных пазухах типа Draf III/Lathrop [18]. Сторонники более расширенных эндоскопических операций справедливо апеллируют к необходимости максимального дренирования ВЧП (как наибольшей по объему) в полость носа. В силу известных анатомических особенностей – расположения естественного соустья в верхних отделах синуса – неизбежным становится повторное скопление густого секрета в прооперированных в меньшем объеме ВЧП в силу отсутствия мукоцилиарного клиренса. Поэтому главной целью операции в данном случае становится не вентиляция пазухи, а объединение ее с полостью носа для пассивного дренирования и создания наиболее благоприятных анатомических условий для инструментальной санации в амбулаторных условиях и, как было отмечено выше, доступа лекарственных веществ [19]. В связи с этим предложен термин «gravity-dependent drainage surgery» (т.е. хирургическое создание гравитационно-зависимого дренажа ОНП) [11], что опять же в силу указанных анатомических свойств ставит во главу угла ВЧП.

Ряд авторов предлагают т.н. модифицированную медиальную максиллэктомию (МЕММ) с удалением практически всей медиальной стенки ВЧП (ее марсупиализацию), однако с сохранением головки нижней носовой раковины и слезных путей [20].

Противники расширенных вмешательств на ОНП в свою очередь обосновывают меньшую инвазивность лечения все возрастающей продолжительностью жизни пациентов с МВ, что увеличивает число вмешательств на ОНП и при многократных операциях создает риск выраженного спаечного и/или атрофического процесса и развития синдрома «пустого носа». Более того, потеря основных внутриносовых ориентиров затрудняет проведение последующих процедур и повышает риск осложнений при ревизионных вмешательствах [21].

К сожалению, зачастую независимо от радикальности проведенного хирургического лечения, частота рецидивирования и потребность в повторном хирургическом лечении в течение 4 лет после первичной операции составляют 46–100% [22, 23]. По-видимому, необходимость повторных вмешательств – крайне многофакторная проблема, включающая в себя и тип мутации гена CFTR, и микробиологический статус, и степень приверженности послеоперационному лечению.

Еще одним аспектом является безопасность хирургии, которая в соответствии с некоторыми исследованиями, значительно уступает таковой у пациентов без МВ. Если частота осложнений при FESS в педиатрической популяции больных составляет 1,4% [24], то на фоне МВ, по данным F.D. Albritton и T.T. Kingdom, достигает 11,5% [25]. Объяснение большей распространенности осложнений при МВ может быть связано с несколькими факторами. Во-первых, кровотечения могут быть обусловлены наличием – у многих пациентов коагулопатии за счет дефицита витамин-К-зависимых факторов свертывания на фоне панкреатической недостаточности и нарушения всасывания жиров. Во-вторых, вероятность интраоперационных осложнений возрастает при выраженном ремоделировании внутриносовых структур, характерном для МВ, а также послеоперационных изменениях в случае ревизионной хирургии после радикальных эндоназальных операций.

В имеющихся на данный момент многочисленных исследованиях, посвященных риносинусохирургии у детей с МВ, на наш взгляд, есть ряд недостатков: отсутствие внимания к смежным анатомическим областям (внутриносовые структуры, носоглотка) и предоперационной подготовке, отсутствие попытки классифицировать состояние ОНП и стандартизировать в соответствии

с ними хирургический протокол, оценка результатов лечения в разнородных по объему вмешательства группам.

Цель исследования. Оптимизация и оценка возможности стандартизации риносинусохирургического лечения ХРС у детей с МВ.

Материал и методы

За период с 2006 по 2020 г. коллективом авторов проконсультированы более 300 пациентов с МВ, выполнено 107 операций у 73 пациентов. Для данного анализа были отобраны 43 пациента в возрасте от 2 до 17 лет (средний возраст $7,9 \pm 3,73$ года), оперированные в период с 2018 по 2020 г. после выработки стандартизированного в отношении ВЧП протокола операции в объеме удаления практически всей медиальной стенки от уровня задней ее стенки сзади, орбитальной стенки сверху, лобного отростка верхней челюсти (слезных путей без их пересечения) спереди, нижней носовой раковины с частичным удалением ее остова и сохранением переднего конца снизу (в наибольшей степени соответствует «консервативной» ММЕ I типа по С. Georgalas и М. Tsounis [26] или МЕММ IIa типа по Р. Thulasidas и V. Vaidyanathan [27]). Обязательным условием являлось удаление слизистой оболочки ВЧП с началом ее отсепаровки на уровне границы задней, медиальной и орбитальной стенок с отделением ее от надкостницы последовательно в латеральном, переднем и нижнем направлениях. Кроме того, во всех случаях выполнялась электрокоагуляция слизистой оболочки по периметру образованной мегаантростомы, а также передняя этмоидотомия (рис. 1).

Хирургическая тактика в отношении задних клеток решетчатого лабиринта, лобных и клиновидных пазух определялась данными КТ ОНП.

Дети принципиально были разделены на 2 группы в соответствии с характером патологии ВЧП, отраженным на КТ:

1. Псевдомукопиоцеле одной или обеих ВЧП (состояние ВЧП, характерное для МВ; в отличие от мукоцеле пути дренажа синуса сохранены, однако они недостаточны в силу высокой вязкости секрета, что приводит к аналогичной таковой при мукоцеле деформации ее стенок, прежде всего, медиальной) – 11 (25,6%) пациентов (рис. 2).
2. Полипозно-гнойный полисинусит, сопровождающийся назальным полипозом II–III степеней по L.V. Johansen – 32 (74,4%) пациента (рис. 3).

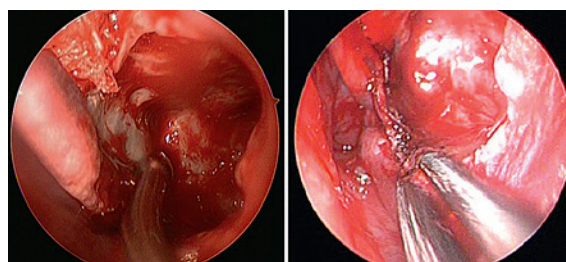


Рис. 1. Интраоперационная эндоскопическая картина. Обзор ригидным эндоскопом 30

а) состояние после удаления слизистой оболочки ВЧП; б) электрокоагуляция краев антростомы.

Figure 1. Intraoperative view (30° rigid endoscope):

a) after whole maxillary sinus mucosa removal; b) antrum edge electrocoagulation.

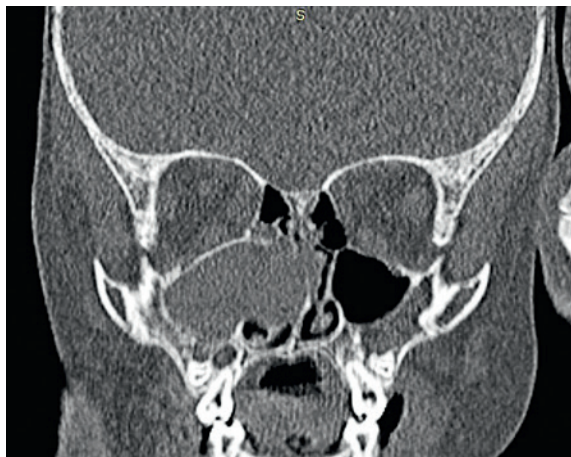


Рис. 2. КТ-картина (коронарная проекция) псевдомукопицеле правой ВЧП, выраженное искривление перегородки носа влево за счет давления медиализированной внутренней стенки правой ВЧП у пациента с МВ 2 лет

Figure 2. CT-scans (coronal) of pseudomucopyocele of right maxillary sinus, significant nasal septum deviation secondary to medialized maxillary sinus wall pressure in 2 years old patient with CF

У 38 (88,4%) пациентов были выполнены первичные операции, у 5 (11,6%) имелся анамнез ринохирургического лечения (как «открытых», так и эндоскопических операций).

Кроме того, у 3 пациентов имелись явления одностороннего хронического дакриоцистита, обусловленного вторичным стенозом слезных путей на фоне расширения и полипозной трансформации передних клеток решетчатого лабиринта.

Оценивали наличие и степень искривления перегородки носа, гипертрофии глоточной миндалины и потребность в соответствующем хирургическом лечении. Учитывали случаи плохо контролируемых интраоперационных кровотечений в свете предоперационной подготовки, а именно назначения препарата витамина К.

Эффективность лечения оценивалась, прежде всего, по клинической потребности в реоперации в сроки катамнестического наблюдения от 6 до 34 месяцев. К сожалению, возможность оценки эффективности риносинусхирургии по более объ-

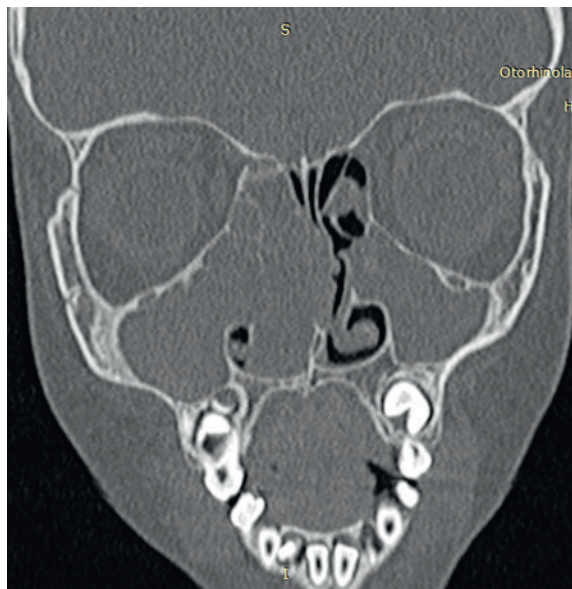


Рис. 3. КТ-картина (коронарная проекция) полипозно-гнояного ХРС с назальным полипозом III степени справа, выраженное искривление перегородки носа влево за счет асимметрично выраженного назального полипоза у пациента с МВ 5 лет

Figure 3. CT-scans (coronal) of CRS with 3rd stage nasal polyposis, significant nasal septum deviation secondary to asymmetric nasal polyposis in 5 years old patient with CF

ективным показателям, принятым для ХРС в общей популяции, таким как динамика качества жизни по валидированным опросникам (SN-5, SNOT-22 и др.) и сравнения КТ-изменений по шкалам (Lund-Mackay, Lund-Kennedy), по данным многих исследователей, остается крайне противоречивой именно в группе пациентов с МВ [28–31].

Результаты

Объем эндоскопической операции в 2 группах представлен в таблице.

Закономерно в группе детей с псевдомукопицеле ВЧП (средний возраст пациентов $4,2 \pm 1,54$ года) выполнялась только эндо-

Таблица 1. Спектр эндоскопических ринохирургических вмешательств у детей с МВ в зависимости от субфенотипа ХРС
Table 1. Range of endoscopic rhinosurgery procedures in children with CF depending on subphenotype of CRS

Зона эндоскопической операции/операция <i>Endoscopic surgery site/procedure</i>	1-я группа псевдо-мукопицеле <i>I group pseudomucopyocele</i>	2-я группа назальный полипоз <i>II group nasal polyps</i>	Всего <i>Total</i>
Верхнечелюстная пазуха <i>Maxillary sinus</i>	11	32	43
Передние клетки решетчатого лабиринта <i>Anterior ethmoid</i>	11	32	43
Задние клетки решетчатого лабиринта <i>Posterior ethmoid</i>	0	27	27
Лобная пазуха (Draf I-IIa) <i>Frontal sinus (Draf I-IIa)</i>	0	8	8
Клиновидная пазуха <i>Sphenoid sinus</i>	0	22	22
Септопластика <i>Septoplasty</i>	0	4	4
Эндоскопическая аденотомия <i>Endoscopic adenoidectomy</i>	2	3	5
Дакриоцисторинотомия <i>Dacryocystorhinostomy</i>	0	3	3

скопическая модифицированная максиллэктомия по указанному выше протоколу в комбинации с передней этмоидотомией. В группе пациентов с полипозно-гнойным полисинуситом (средний возраст $9,4 \pm 3,65$ года) объем хирургического лечения был в основном дополнен задней этмоидотомией и сфеноидотомией, а операция на лобной пазухе была выполнена всего у 8 пациентов. Учитывая объем выборки, несмотря на видимые возрастные различия в двух группах, они оказались недостоверными ($p=0,197$).

У 36 (86%) пациентов, по данным интраоперационного фиброскопического осмотра передне нижних отделов ВЧП (обычно недоступных для визуализации с помощью стандартных угловых ригидных эндоскопов), предложенная методика позволила удалить слизистую оболочку полностью единым блоком («мешком»).

У 5 пациентов в обеих группах в связи с выраженной гипертрофией глоточной миндалины, верифицированной на основании эндоскопии, одномоментно была выполнена эндоскопическая шейверная аденотомия. К септопластике для обеспечения доступа к ОНП мы были вынуждены прибегнуть в 4 случаях у пациентов 2-й группы. Ранние гнойные и отсроченные осложнения септопластики отсутствовали.

Среднее время операции составило $87,4 \pm 35,17$ минут и значительно отличалось в двух группах: $43 \pm 12,1$ и $103 \pm 26,2$ минуты в 1-й и 2-й группах соответственно ($p=0,044$).

За время катamnестического наблюдения у 1 (2,3%) пациента с полипозно-гнойным полисинуситом и двусторонним назальным полипозом III степени по Johansen через 13 месяцев после первичного вмешательства, выполненного в возрасте 4 лет, в связи с рецидивом была выполнена реоперация.

У 3 пациентов с «вторичным риногенным» дакриоциститом при вскрытии расширенных и деформированных передних клеток решетчатого лабиринта был обнаружен дефект костного ложа слезного мешка, который во избежание рецидива дакриоцистита на фоне дальнейшего течения ХРС был расширен спереди, слезный мешок вскрыт, его слизистая оболочка вывернута на латеральную стенку полости носа по классической методике эндоназальной эндоскопической дакриоцисторинотомии. Слезный мешок тампонировался на 2 недели гемостатическим материалом, стентирование не выполнялось. У всех пациентов непосредственно после операции было восстановлено слезоотведение, при катamnезе от 13 до 30 месяцев рецидива не наступило, при контрольных эндоскопических осмотрах функция слезы сохранена.

Большинство пациентов в плане предоперационной подготовки парентерально получали препарат витамина К (менадиона натрия бисульфит), однако у 6 пациентов подобная терапия по разным причинам не проводилась. При этом обратило на себя внимание возникновение плохо контролируемых диффузных интраоперационных кровотечений в 7 случаях, 4 из которых пришлось именно на детей, не получавших витамин К. Иных интра- и послеоперационных осложнений зарегистрировано не было.

Обсуждение

В свете выделения в EPOS2020 ХРС на фоне МВ в отдельный фенотип, что в силу особенностей этиологии и патогенеза представляется абсолютно обоснованным, предложенная группировка по характеру процесса в ОНП на 2 субфенотипа – псевдомукопиоцеле и полипозно-гнойный ХРС с назальным полипозом – с практической точки зрения несет в себе диф-

ференцированный подход к планированию хирургического вмешательства (достоверно отличается длительность операции, объем). С другой стороны, полученные возрастные различия в этих группах – средний возраст составил $4,2 \pm 1,54$ и $9,4 \pm 3,65$ года соответственно (недостоверные, вероятно, из-за небольшого объема выборки) могут свидетельствовать о том, что эти 2 вида изменений в ОНП являются стадиями одного процесса, растянутого во времени.

Предложенный способ модифицированной медиальной максиллэктомии с полным удалением слизистой оболочки ВЧП единым блоком является, на наш взгляд, способом избежать раннего рецидива и превосходит по эффективности стандартный объем FESS, описанный нами в предшествующих публикациях [32, 33]. Подобное выделение и удаление слизистой оболочки единым блоком становится возможным, по-видимому, в силу выраженного ее утолщения и фиброза и позволяет избежать более травматичных доступов, таких как премаксиллярный или комбинированный (эндоскопический и сублабиальный). Такой подход противоречит принципам функциональности эндоскопической синус-хирургии, однако сохранение слизистой оболочки представляется нецелесообразным в связи с имеющейся при МВ вторичной цилиарной дискинезией, а формирование новой эпителиальной выстилки, наиболее вероятно, сопряжено с меньшей представленностью слизистых желез, что требует, однако, дальнейших гистологических исследований. Операции на лобной пазухе выполняются реже всего по причине ее гипоплазии у большинства пациентов с МВ, а объем операции обычно не превышает Draf IIa в соответствии с принципом создания гравитационно-зависимого дренажа ОНП.

Кроме того, полный объем риносинусохирургического лечения, помимо синусотомий, по показаниям может включать аденотомию, септопластику, а также дакриоцисторинотомию, что не отражено ни в одной из изученных нами публикаций. При этом, по нашим наблюдениям, искривление перегородки носа имеет место у большинства пациентов с ХРС при МВ за счет механического давления на фоне асимметричного патологического процесса в ОНП (медиализация внутренней стенки ВЧП, назальный полипоз). Принимая во внимание риски бактериальных осложнений при одномоментной септопластике и дренировании ОНП, являющихся источником патогенной, зачастую полирезистентной, флоры, в ряде случаев операция на перегородке носа является неизбежным этапом хирургического лечения в связи с невозможностью доступа к латеральной стенке полости носа. Тем не менее в описанной нами серии наблюдений на фоне адекватной периоперационной антибактериальной терапии подобные осложнения отсутствовали.

Одномоментное выполнение всех требуемых этапов ринохирургического лечения представляется рациональным, в т.ч. и с целью сокращения числа эпизодов и суммарной продолжительности общей анестезии у пациентов с потенциально скомпрометированными функциями легких и печени.

Наблюдения случаев плохо контролируемых интраоперационных диффузных кровотечений у пациентов, не получавших препараты витамина К для парентерального введения, еще раз доказывают необходимость их включения в схему предоперационной подготовки. Описанная группа пациентов находится под дальнейшим катamnестическим наблюдением, что позволит в дальнейшем оценить эффективность лечения ХРС на фоне МВ в более отдаленном периоде.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Куцев С.И. и др. Кистозный фиброз (Муковисцидоз). Клинические рекомендации. 2020. 120 с. [Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Kutsev S.I., et al. Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis). Clinical Guideline. 2020. 120 p. (In Russ.).]
2. Муковисцидоз. Под ред. Н.И. Капранова, Н.Ю. Каширской. М., 2014. 672 с. [Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis). Edited by N.I. Kapranov, N.Yu. Kashirskaya. M., 2014. 672 p. (In Russ.).]
3. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2018 г. Под ред. Е.Л. Амелиной, Н.Ю. Каширской, Е.И. Кондратьевой, С.А. Красовского, М.А. Стариновой, А.Ю. Воронковой. М., 2020. 68 с. [Registry of Patients with Cystic Fibrosis in Russian Federation 2018. Edited by E.L. Amelina, N.Yu. Kashirskaya, E.I. Kondrat'yeva, S.A. Krasovskiy, M.A. Starinova, A.Yu. Voronkova. M., 2020. 68 p. (In Russ.).]
4. Schraven S.P., Wehrmann M., Wagner W., Blumenstock G., Koitschev A. Prevalence and histopathology of chronic polypoid sinusitis in pediatric patients with cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 2011;10(3):181–6.
5. Hansen S.K., Rau M.H., Johansen H.K., et al. Evolution and diversification of *Pseudomonas aeruginosa* in the paranasal sinuses of cystic fibrosis children have implications for chronic lung infection. *ISME J.* 2012;6(1):31–45.
6. Ciofu O., Johansen H.K., Aanaes K., et al. *P.aeruginosa* in the paranasal sinuses and transplanted lungs have a similar adaptive mutations as isolates from chronically infected CF lungs. *J. Cyst. Fibros.* 2013;12(6):729–36.
7. Ушакова С.Г., Белавина П.И., Симонова О.И., Карнеева О.В. Новый метод терапии хронического риносинусита у детей с муковисцидозом. *Вопр. соврем. педиатрии.* 2010;9(5):72–9. [Ushakova S.G., Belavina P.I., Simonova O.I., Karneyeva O.V. New Method of Conservative Treatment of Chronic Rhinosinusitis in Children with Cystic Fibrosis. *Curr. Pediatr.* 2010;9(5):72–9. (In Russ.).]
8. Gysin C., Allothman G.A., Papsin B.S. Sinonasal disease in cystic fibrosis: clinical characteristics, diagnosis, and management. *Pediatr. Pulmonol.* 2000;30:481–9.
9. Fokkens W.J., Lund V.J., Hopkins C., et al. European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps 2020. *Rhinol.* 2020;58(29):1–464. <https://doi.org/10.4193/Rhin.20.600>.
10. Dohrt F., Hentschel J., Fischer N., et al. Reduced effect of intravenous antibiotic treatment on sinonasal markers in pulmonary inflammation. *Rhinol.* 2015;53:249–59.
11. Shen J., Lin L., Liao L., et al. The Involvement of Notch1 Signaling Pathway in Mid-aged Female Rats under Chronic Restraint Stress. *Neurosci. Lett.* 2020;135244. doi: 10.1016/j.neulet.2020.135244. Online ahead of print.
12. Virgin F., Huang L., Roberson D.W., Sawicki G.S. Inter-hospital variation in the frequent of sinus surgery in children with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2015;50(3):231–5.
13. Jayawardena A.D.L., Fracchia M.S., Bartley B.L., *Neurosci Lett.* Working towards consensus in the management of pediatric chronic rhinosinusitis in cystic fibrosis. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2020;135:110047. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110047. [Epub 2020 May 5].
14. Сагательян М.О. Патология околоносовых пазух при муковисцидозе у детей. Дисс. канд. мед. наук. М., 2010. [Sagatelyan M.O. Paranasal Sinuses Pathology in Cystic Fibrosis in Children. Diss. of the candidate of medical sciences. M., 2010. (In Russ.).]
15. Macdonald K.I., Gipsman A., Magit A., et al. Endoscopic sinus surgery in patients with cystic fibrosis: a systematic review and meta-analysis of pulmonary function. *Rhinol.* 2012;50(4):360–9.
16. Liang J., Higgins T.S., Ishman S.L., *Neurosci Lett.* Surgical management of chronic rhinosinusitis in cystic fibrosis: a systematic review. *Int. Forum Allergy Rhinol.* 2013;3(10):814–22.
17. Vlastarakos P.V., Fetta M., Segas J.V., *Neurosci Lett.* Functional endoscopic sinus surgery improves sinus-related symptoms and quality of life in children with chronic rhinosinusitis: a systematic analysis and meta-analysis of published interventional studies. *Clin. Pediatr.* 2013;52(12):1091–7.
18. Vital D., Hofer M., Boehler A., Holzmann D. Posttransplant sinus surgery in lung transplant recipients with cystic fibrosis: a single institutional experience. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2013;270(1):135–9.
19. Shatz A. Management of recurrent sinus disease in children with cystic fibrosis: A combined approach. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;135:248–52. doi:10.1016/j.otohns.2006.01.027.
20. Chabann M.R., Kejner A., Rowe S.M., Woodworth B.A. Cystic fibrosis chronic rhinosinusitis: a comprehensive review. *Am. J. Rhinol. Allerg.* 2013;27:387–95. doi: 10.2500/ajra.2013.27.3919.
21. Mainz J.G., Koitschev A. Management of chronic rhinosinusitis in CF. *J. Cyst. Fibr.* 2009;8(Suppl. 1):s10–4. doi: 10.1016/S1569-1993(09)60005-9.
22. Keck T., Rozsasi A. Medium-term symptom outcomes after paranasal sinus surgery in children and young adults with cystic fibrosis. *Laryngoscope.* 2007;117:475–9. doi: 10.1097/MLG.0b013e31802d6e4f.
23. Русецкий Ю.Ю., Симонова О.И., Полунина Т.А. и др. Состояние околоносовых пазух у детей с муковисцидозом. *Педиатрия.* 2017;96(2):144–50. [Rusetsky Y.Y., Simonova O.I., Polunina T.A., et al. Paranasal Sinuses State in Children with Cystic Fibrosis. *Pediatrics.* 2017; 96(2): 144–50. (In Russ.).]
24. Makary C.A., Ramadan H.H. The role of sinus surgery in children. *Laryngoscope.* 2013;123(6):1348–52. doi: 10.1002.
25. Albritton F.D., Kingdom T.T. Endoscopic sinus surgery in patients with cystic fibrosis: an analysis of complications. *Am. J. Rhinol.* 2000;14(6):379–85.
26. Bernal-Sprekelsen M., Alobid I. Endoscopic Approaches to the Paranasal Sinuses and Skull Base. A Step-by-Step Dissection Guide. Thieme. 2017. 409 p.
27. Thulasidas P., Vaidyanathan V. Role of modified endoscopic medial maxillectomy in persistent chronic maxillary sinusitis. *Int. Arch. Otorhinolaryngol.* 2014;18(2):159–64. doi: 10.1055/s-0034-1368137.
28. Xie D.X., Wu J., Kelly K., et al. Evaluating the sinus and Nasal Quality of Life Survey in the pediatric cystic fibrosis patient population. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2017;102:133–7. doi: 10.1016/j.ijporl.2017.09.014.
29. Chan D.K., McNamara S., Park J.S., et al. Sinonasal Quality of Life in Children With Cystic Fibrosis. *JAMA Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2016;142(8):743–9. doi: 10.1001/jamaoto.2016.0979.
30. Rasmussen J., Aanaes K., Norling R., et al. CT of the paranasal sinuses is not a valid indicator for sinus surgery in CF patients. *J. Cyst. Fibros.* 2012;11(2):93–9. doi: 10.1016/j.jcf.2011.09.009.
31. Carter J.M., Johnson B.T., Patel A., et al. Lund-mackay staging system in cystic fibrosis: a prognostic factor for revision surgery? *Ochsner. J. Summer.* 2014;14(2):184–7.
32. Поляков Д.П., Карнеева О.В., Белавина П.И. Хронический риносинусит у детей с муковисцидозом: современные тенденции диагностики и лечения. *Рос. ринология.* 2018;26(;)17–25. <https://doi.org/10.17116/rosrino20182604117>. [Polyakov D.P., Karneyeva O.V., Belavina P.I. Chronic Rhinosinusitis in the Children Presenting with Mucoviscidosis: the Current Trends in Diagnostics and Treatment. *Rus. Rhinol.* 2018;26(;)17–25. <https://doi.org/10.17116/rosrino20182604117>. (In Russ.).]
33. Карнеева О.В., Поляков Д.П., Белавина П.И. Современные подходы к диагностике и лечению хронических полипозно-гнойных риносинуситов у детей. *Рос. ринология.* 2011;2:45. [Karneyeva O.V., Polyakov D.P., Belavina P.I. Modern Approaches to the Diagnosis and Treatment of Chronic Polypous-purulent Rhinosinusitis in Children with Cystic Fibrosis. *Rus. Rhinol.* 2011;2:45. (In Russ.).]

Поступила 19.01.21

Получены положительные рецензии 05.02.21

Принята в печать 15.02.21

Received 19.01.21

Positive reviews received 05.02.21

Accepted 15.02.21

Вклад авторов: Д.П. Поляков – написание текста рукописи, обзор публикаций по теме статьи, сбор данных; редактирование текста рукописи, дизайн исследования, отбор пациентов, выполнение всех хирургических вмешательств, катамнестическое наблюдение. Н.А. Дайхес – редактирование текста рукописи, научное руководство. А.С. Юнусов – редактирование текста рукописи, научное руководство. О.В. Карнеева – редактирование текста рукописи, научное руководство. Е.И. Кондратьева – редактирование текста рукописи, научное руководство, отбор пациентов, предоперационная подготовка, катамнестическое наблюдение. А.С. Петров – обзор публикаций по теме статьи, сбор данных, отбор пациентов, предоперационная подготовка, катамнестическое наблюдение. П.И. Белавина – сбор данных, хирургическая ассистенция, раннее послеоперационное ведение. А.Г. Рязанская – сбор данных, хирургическая ассистенция, раннее послеоперационное ведение. Е.В. Молодцова – сбор данных, хирургическая ассистенция, раннее послеоперационное ведение.

Contribution of the authors: D.P. Polyakov – main paper author, text edition, literature review, data collection, study design, patient selection, all surgeries, patients follow-up. N.A. Daykhes – scientific edition. A.S. Yunusov – scientific edition. O.V. Karneyeva – scientific edition. E.I. Kondrat'yeva – scientific edition, patient selection, patients follow-up. A.S. Petrov – literature review, data collection, patient selection, patients follow-up. P.I. Belavina – data collection, surgery assistance, postop treatment. A.G. Ryzanskaya – data collection, surgery assistance, postop treatment. E.V. Molodtsova – data collection, surgery assistance, postop treatment.

Информация об авторах:

Дмитрий Петрович Поляков – к.м.н., заведующий детским оториноларингологическим отделением, ведущий научный сотрудник, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства; доцент кафедры оториноларингологии ФДПО ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия; e-mail: polyakovdp@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6368-648X>

Николай Аркадьевич Дайхес – д.м.н., профессор, член-корр. РАН, директор, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, заведующий кафедрой оториноларингологии ФДПО ФГАОУ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, главный внештатный оториноларинголог при Минздраве РФ, Москва, Россия; e-mail: glavotolar2017@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>

Аднан Султанович Юнусов – д.м.н., профессор, заместитель директора по детству, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, профессор кафедры оториноларингологии ФДПО ФГАОУ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия; e-mail: doctoradnan@mail.ru SPIN-код: 7938-1914, AuthorID: 579562 ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7864-5608>

Ольга Витальевна Карнеева – д.м.н., заместитель директора по учебной и научной работе, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, профессор кафедры оториноларингологии ФДПО ФГАОУ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва, Россия; e-mail: naukaotdel@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5721-1699>

Елена Ивановна Кондратьева – д.м.н., профессор, руководитель Научно-клинического отдела муковисцидоза, ФГБНУ Медико-генетический научный центр им. акад. Н.П. Бочкова, Москва, Россия; e-mail: elenafpk@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

Алексей Сергеевич Петров – врач-оториноларинголог, консультант отделения муковисцидоза, ГБУЗ Московской области «Детский клинический многопрофильный центр Московской области», врач экстренной оториноларингологической помощи ГБУЗ г. Москвы Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ, Москва, Россия; e-mail: ENTpetrov@gmail.com ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8907-1910>

Полина Ивановна Белавина – к.м.н., врач-оториноларинголог детского оториноларингологического отделения, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия; e-mail: belavinapolina@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2495-539X>

Анна Георгиевна Рязанская – врач-оториноларинголог детского оториноларингологического отделения, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия; e-mail: loranna52@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8985-3381>

Екатерина Викторовна Молодцова – к.м.н., врач-оториноларинголог детского оториноларингологического отделения, старший научный сотрудник, ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства, Москва, Россия; e-mail: molodtsova.89@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6785-3441>

Information about the authors:

Dmitriy Petrovich Polyakov – Candidate of Medicine, Head of the Pediatric Otorhinolaryngology Department, Leading Researcher, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency”; Associate Professor, Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: polyakovdp@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6368-648X>

Nikolay Arkadievich Daykhes – Doctor of Medicine, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Director, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency”; Head of the Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation, Chief supernumerary otorhinolaryngologist at the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: glavotolar2017@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5636-5082>

Adnan Sultanovich Yunusov – Doctor of Medicine, Professor, Deputy Director, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency”; Professor of the Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: doctoradnan@mail.ru SPIN-code: 7938-1914, AuthorID: 579562 ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7864-5608>

Ol'ga Vitalievna Karneyeva – Doctor of Medicine, Deputy Director, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency”; Professor of the Department of Otorhinolaryngology, Faculty of Continuing Professional Education, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “Pirogov Russian National Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian

Federation; e-mail: naukaotdel@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5721-1699>

Yelena Ivanovna Kondrat'yeva – Professor, Doctor of Medicine, Head of the Scientific and Clinical Department of Cystic Fibrosis, Federal State Budgetary Scientific Institution “Medical Genetic Research Center named after Academician N.P. Bochkova”; e-mail: elenafpk@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

Aleksey Sergeevich Petrov – otorhinolaryngologist, consultant of the cystic fibrosis department, State Budgetary Institution of Healthcare of the Moscow Region “Children’s Clinical Multidisciplinary Center of the Moscow Region” Filatov of the Moscow City Health Department “; e-mail: ENTpetrov@gmail.com ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8907-1910>

Polina Ivanovna Belavina – Candidate of Medicine, otorhinolaryngologist, doctor of the Pediatric Otorhinolaryngology Department, Federal State Budgetary

Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency”; e-mail: belavinapolina@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2495-539X>

Anna Georgievna Ryazanskaya – otorhinolaryngologist, doctor of the Pediatric Otorhinolaryngology Department, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency”; e-mail: loranna52@yandex.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8985-3381>

Ekaterina Viktorovna Molodtsova – Candidate of Medicine, otorhinolaryngologist, researcher, doctor of the Pediatric Otorhinolaryngology Department, Federal State Budgetary Institution “National Medical Research Center of Otorhinolaryngology of the Federal Medical and Biological Agency” e-mail: molodtsova.89@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6785-3441>