# T/

# 中华口腔医学会团体标准

T/CHSA 004-2021

# 单侧唇裂修复术指南

Guidelines for Unilateral Cleft Lip Repair

(征求意见稿)

(本草案完成时间: 2023-05-08)

在提交反馈意见时,请将您知道的相关专利连同支持性文件一并附上。

XXXX-XX-XX 发布

XXXX-XX-XX 实施

## 目 次

前言	言	I	Ι
引言	言	. II	Ι
1	范围		1
2	规范性引用文件		1
3	术语和定义		1
	3.2 单侧唇裂修复术		
	单侧唇裂分类及临床数据采集标准		
6	单侧唇裂初期整复围手术期包括的安全指征及保障措施		3
7	单侧唇裂术前矫形的目标和适应证		4
8	单侧唇裂初期整复的目标和手术原则		5
9	术后护理和干预		6
10	单侧唇裂修复术评估的时间节点和指标		7
附表	录 A (规范性) 附录 A: 指南推荐意见表		9
附表	录 B(资料性) 附录 B: 临床问题列表	1	1
参	考文献	1	2

### 前 言

本文件按照GB/T 1.1—2020《标准化工作导则.第1部分:标准化文件的结构和起草规则》的规定起草。

本文件由中华口腔医学会唇腭裂专业委员会提出。

本文件由中华口腔医学会归口。

本文件起草单位:武汉大学口腔医院、中国医学科学院北京协和医学院整形外科医院、北京大学口腔医院、四川大学华西口腔医院、上海交通大学医学院附属第九人民医院、首都医科大学附属北京口腔医院、空军军医大学第三附属医院(口腔医院)、西安交通大学口腔医院、中国医学科学院北京协和医院、大连医科大学附属第一医院、福建医科大学附属协和医院、广西医科大学附属口腔医院、广州市妇女儿童医疗中心、哈尔滨医科大学附属第一医院、吉林大学口腔医院、江西省人民医院、南京医科大学附属口腔医院、宁夏医科大学附属口腔医院、青岛大学附属妇女儿童医院、青岛大学附属医院、山西医科大学第一医院、汕头大学医学院第二附属医院、深圳市第二人民医院、新疆医科大学第一附属医院附属口腔医院、云南省第一人民医院、中南大学湘雅医院、中山大学附属口腔医院、重庆医科大学附属口腔医院、遵义医科大学附属口腔医院、南阳市口腔医院。

本文件主要起草人: 傅豫川,李健,花放,尹宁北,朱洪平,石冰,王国民、马莲、贺红、张铁军、陈仁吉、任战平、钦传奇、杨解纲、李巍然、徐勇忠、陈振琦、黄永清、邝海、唐世杰、孙健、江宏兵、李永生、张浚睿、宋涛、周炼、李承浩、王如、杨学财、宋庆高、蔡鸣、崔颖秋、梁志刚、王涛、金辉喜、侯劲松、陈伟辉、严全梅、龚忠诚、翦新春、焦晓辉、李小林、刘中寅、罗羿、南欣荣。

本指南已在国际实践指南注册平台(International Practice Guidelines Registry Platform)进行注册,注册号PREPARE-2022CN730。

### 引 言

唇腭裂是口腔颌面部最常见的先天发育性畸形。单侧唇裂(unilateral cleft lip)是唇腭裂中的一种具有独立定义的表型,指发生在一侧上唇的部分或全部裂开并伴发鼻畸形,可独立存在,或/和牙槽突裂、腭裂共同存在。不仅影响面容,同时还导致牙颌畸形、心理发育等诸多问题。外科整复手术是治疗单侧唇裂的主要手段,营养与发育、伴发其他系统性疾病及生命体征监测关乎治疗过程中的安全,手术技术规范以及与其相关的辅助手段(如术前矫形、伤口护理、瘢痕管理以及鼻模塑形等)是保证治疗效果的关键<sup>[1]</sup>。我国幅员辽阔,由于尚缺乏规范的临床技术路径和操作流程,单侧唇裂初期整复治疗理念凌乱无序,治疗效果参差不齐,难以普遍形成高质稳定的治疗效果。医学的发展从经验医学逐渐转向循证医学,为人类疾病的诊断与治疗提供更加科学精准的临床证据,通过制订更加合理的疾病诊断与治疗指南可高效指导临床实践<sup>[2,3]</sup>。本指南由中华口腔医学会唇腭裂专委会正式申请立项并获学会批准(立项标准号:CHSA2021-004). 由中华口腔医学会唇腭裂专业委员会组织制订的《单侧唇裂修复术指南》,就是针对单侧唇裂初期整复的相关问题,在国内外既往唇腭裂领域指南的基础之上<sup>[2,4,5]</sup>,基于研究证据和专家共识提出的循证推荐意见,规范单侧唇裂初期整复的临床治疗流程,形成符合国情并具有普遍临床指导意义的治疗指南<sup>[6]</sup>。

本指南是首次尝试基于循证医学方法制订的唇腭裂指南<sup>[7]</sup>。但关于单侧唇裂初期整复的问题多为临床经验的阐述,其研究证据资源有限,难以获得大规模高质量循证医学证据。因此,拟在循证医学研究证据的基础上结合专家共识进行制订<sup>[8]</sup>。指南的制订过程中,首先拟定循证医学指南详细的工作方案,撰写《单侧唇裂修复术指南制订计划书》。除非研究证据不可用或不充分,否则不优先选用专家共识代替循证证据<sup>[9]</sup>。本指南以循证医学的方法对单侧唇裂初期整复治疗重要内容的相关问题提出推荐意见、证据概述及说明,形成《单侧唇裂修复术指南》(第1版)。指南制订工作组将在今后每隔3~5年进行一次修订,以不断补充和完善循证医学证据并及时更新理念<sup>[10]</sup>。本指南旨在紧跟国际前沿,不断更新我国唇腭裂临床医学的学术认知,为广大临床工作者提供科学、规范且符合国际主流观点的指导建议,最终整体提高我国单侧唇裂初期整复的治疗水平,服务临床患者。

### 单侧唇裂修复术指南

#### 1 范围

本指南给出了为单侧唇裂患儿的诊断和初期整复治疗提供循证医学证据,规范临床技术路径和操作流程,指导广大医护人员临床实践,使单侧唇裂患儿普遍获得良好的治疗效果。

本指南的目标人群为单侧唇裂初期整复手术患儿。使用人群为从事唇腭裂外科、麻醉科、正畸科执业医师以及相关专科护士。

#### 2 规范性引用文件

本文件没有规范性引用文件。

#### 3 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

3.1

#### 单侧唇裂 unilateral cleft lip

唇腭裂中的一种具有独立定义的表型,指发生在一侧上唇的部分或全部裂开并伴发鼻畸形,可独立存在,或与牙槽突裂、腭裂共同存在。不仅影响面容,同时还导致牙颌畸形、心理发育等诸多问题。 3.2

#### 单侧唇裂修复术 primary repair of unilateral cleft Lip

通过外科手术的方法,设计一个其基本思想是通过设计一个具有弹性的软组织桥将唇部的裂隙连接,并再造唇峰和鼻底。其内涵在于矫正鼻唇中线的基础上,重建或调整鼻唇亚解剖结构,包括鼻翼软骨、鼻中隔软骨、鼻小柱、鼻穹窿、鼻堤、鼻孔轴线、人中嵴、人中凹、唇峰、唇弓和唇吻线等,以达到对称的效果。

#### 4 术前喂养指导和营养发育监测

#### 推荐意见:

- 1. 正常的营养发育是患儿接受初期整复治疗的基本条件。正确喂养是保证和促进患儿营养发育最佳的途径。(证据质量等级A: 推荐强度级别强)
- 2. 推荐母乳喂养,母体少乳或无乳可选择母乳/奶瓶混合喂养或奶瓶喂养,严重喂养困难患儿可采用鼻饲进食。喂养的关键在于维持正常发育所需的营养摄入量,避免吸入性肺炎的发生。(证据质量等级A;推荐强度级别强)
- 3. 反映婴幼儿营养发育的主要指标是体重、身高、头围和胸围等,其中体重变化是婴幼儿营养发育最容易获得的指标。出生后,患儿营养发育应定期监测和评估,以及时指导和调整营养摄入。(证据质量等级A;推荐强度级别强)

#### 证据概述及说明:

共检索到可提取的关于唇裂初期整复术前喂养指导和营养发育的文献241篇,其中4篇符合纳入标准。其证据质量等级和推荐强度级别分别为Q1.1A(强),Q1.2A(强),Q1.3A(强)。

唇腭裂患儿由于生理解剖结构异常,喂养困难,其营养发育情况与正常婴幼儿有明显差异<sup>[11, 12]</sup>。维持唇腭裂患儿正常营养和发育是手术安全的基本保障。恰当的喂养方式是促进患儿营养发育最佳的途径。喂养方法包括母乳喂养、母乳/奶瓶混合喂养、奶瓶喂养及滴管喂养甚至鼻饲进食。研究表明,母乳喂养优于人工喂养。母乳中含有充足的营养成分和抗体,能够有效地预防感染和疾病。此外,母乳还能够促进婴儿的肠胃道发育和消化吸收功能[13]。因此,对于唇腭裂患儿应鼓励母乳喂养,并提供相关的喂养指导和支持,以确保患儿获得足够的营养。证据主要来自于系统综述和随机对照试验,样本量较

大、研究方法较为严谨,结果可信度较高。同时,该证据的实施成本较低,且安全性较高,不会对患儿产生不良影响。根据GRADE评级系统,以上证据质量等级为A,推荐级别为强烈推荐。

推荐母乳喂养是国际上广泛接受的喂养方式[13]。某些情况下母体可能会出现乳汁不足或无法进行母乳喂养,此时母乳/奶瓶混合喂养或奶瓶喂养是可行的选择。根据一项系统评价的结论,母乳/奶瓶混合喂养与母乳喂养相比,在营养和生长上没有显著差异[14]。但另一项系统评价的结果表明,与母乳喂养相比,纯奶瓶喂养的婴儿更容易罹患吸入性肺炎[15]。这可能与喂养方法有关,喂养时应注意体位,增加患儿的安全感,尽量减少吸入胃内的空气。个别严重喂养困难的患儿可以采用鼻饲进食。鼻饲进食在维持生长和营养摄入方面是一种有效的方法,但肠外营养或静脉补液对患儿身高、体重等发育增加帮助有限[16]。喂养的关键在于维持发育所需的营养摄入量,避免吸入性肺炎的发生。一旦患儿发生吸入性肺炎,即影响营养发育,又增加了麻醉风险,导致手术时间延迟和推后,不利于患儿在恰当的时间接受唇裂初期整复手术,从而影响整个序列治疗的进程[17, 18]。

反映患儿营养发育的指标主要包括体重、身高、头围和胸围等。其中,体重变化是婴幼儿营养发育最容易获得和最常用的监测指标。队列研究发现唇腭裂患儿在婴儿期相对应的时间里,绝大部分时间体重低于正常标准<sup>[19]</sup>。体重增长在其出生后的前几个月较慢,但到了第一年末,与正常儿童相比,体重增长趋势相似<sup>[20]</sup>。有研究指出早期手术能够促进患者体重增加<sup>[17]</sup>。根据2016年WHO生长发育监测指南,单侧唇裂患儿从出生至2岁期间体重应定期监测和记录<sup>[21]</sup>,以维持正常的营养发育。推荐使用WHO标准表格进行记录,营养发育监测应每周评估1次,由序列治疗团队协调员负责定期记录和随访。

#### 5 单侧唇裂分类及临床数据采集标准

推荐意见:

- 1. 根据裂隙程度进行单侧唇裂的临床分类是最常用的方法。不完全性唇裂和唇隐裂在解剖病理上是各具有独立畸形特点的两种不同表型。单侧唇裂分类,建议在传统的完全性唇裂和不完全性唇裂分类基础上补充唇隐裂。(证据质量等级A;推荐强度级别强)
- 2. 数据采集内容包括面部影像和模型资料。需常规采集术前单侧唇裂患儿标准位照片,3D数据资料的精准性对临床研究具有重要意义,伴发牙槽突裂/腭裂并存在影响鼻唇形态的颌骨畸形患儿建议采集口内模型或/和其他辅助资料。(证据质量等级B;推荐强度级别强)
- 3. 术前数据采集时间建议在患儿入院后手术前进行,以减小生长发育所产生的数据误差。需要接受术前矫形治疗的患儿需要增加矫形治疗前的数据采集。(证据质量等级C;推荐强度级别GPS)
- 4. 单侧唇裂患儿的鼻唇中线、唇宽、唇高、唇峰落差、裂隙宽度、健患两侧上唇面积、鼻底宽度、鼻小柱高度、牙槽突裂宽度及错位是测量的主要参数。(证据质量等级C;推荐强度级别弱)

证据概述及说明:

共检索到可提取的描述单侧唇裂分类和临床数据采集的文献619篇,其中144篇符合纳入标准。其证据质量等级和推荐强度级别分别为Q2.1A(强),Q2.2B(强),Q2.3C(GPS),Q2.4C(弱)。其中Q2.3、Q2.4未检索到足够符合纳入标准的文献,以标准流程的专家共识作为依据提出推荐意见,44位专家经过表决,同意推荐人数分别为43/44和44/44。

关于唇腭裂的分类方法,临床上常用的有ICD-10,LAHSHAL, Veau, Kernahan striped-Y和ACPA分类法。参与唇腭裂序列治疗的团队应形成统一的分类标准,以实现学术交流和科研工作中描述的一致性,减少上述过程中的误差和偏倚。

目前国际上多根据单侧唇裂裂隙程度进行临床分类。单侧唇裂是指仅发生在一侧上唇裂隙的出生缺陷,根据严重程度可分为完全性唇裂和不完全性唇裂<sup>[22]</sup>。完全性唇裂是指裂隙贯穿整个上唇并延伸到鼻底,不完全性唇裂则是指裂隙未贯穿整个上唇且鼻底连续性存在。唇隐裂是不同于完全性或不完全性唇的一种独立的特殊表型,无上唇肌肉的全层断裂,仅有肌肉浅层肌纤维的中断或错构,表现为凹陷畸形、唇峰错位,通常伴随鼻畸形和上颌骨发育缺陷<sup>[23]</sup>。也有人将唇隐裂视为不完全性唇裂的一种特殊形式,但唇隐裂和不完全性唇裂在病理特征和临床表现上是完全不同的两种表型。根据目前的证据,将单侧唇裂的临床表现型分为完全性唇裂、不完全性唇裂和唇隐裂三类能够更好地指导医生的临床治疗决策,保障治疗流程的标准化。另外,在单侧唇裂中还有一种表型,在鼻底裂隙间仅有皮肤条索连接,被称作Simonart's band,对于这种临床特征,应给予详细记录<sup>[24, 25]</sup>。

常用的信息采集方法包含影像、模型、生物样本等,目前临床医学研究比较热衷使用3D影像记录<sup>[26]</sup>。一项基于144篇研究的系统性评价表示,唇裂患者软、硬组织数据采集的方法的主要是CT、CBCT、MRI、立体摄影测量法和激光表面扫描<sup>[27]</sup>。这些技术主要用于软组织分析和颅面骨骼评估。数字化口内模型也用于评估牙槽突裂和颌骨畸形随时间和发育的动态变化及其对鼻唇形态的影响。

关于单侧唇裂参数目前尚无统一具体的测量标准和指标,主要参照唇部美学参数进行选项,包括鼻唇中线、唇宽、唇高、健患两侧上唇面积、唇峰落差、裂隙宽度、鼻底宽度、鼻小柱高度、牙槽突裂宽度及错位等,这些数据对于判断术前畸形的严重程度、手术设计及预测手术效果的敏感性均有重要意义<sup>[28,29]</sup>。患儿处于生长发育动态变化过程中,从出生至手术前体重可能增加超过一倍,鼻唇部的解剖位置和结构也会发生相应点变化,所以术前数据采集应尽可能在术前1~2天进行<sup>[30-32]</sup>。对术前、术后的软组织的量化主要是基于标志点的测算,因此分析过程中的偏差是固有存在的。1项基于32名患者平均年龄为34.8天(13~69天)的唇裂患儿实施唇裂初期整复术的前瞻性研究发现,总体并发症发生率为3.1%。手术明显改善鼻孔高度(术前平均0.59;术后平均0.80)、鼻底宽度(术前平均1.96;术后平均1.12)、鼻小柱长度(术前平均0.62;术后平均0.89)和鼻小柱矢状面夹角(术前平均30.73;术后平均9.1)<sup>[33]</sup>。这些测量对诊断、规划手术程序和评价治疗效果至关重要。然而,实际测量过程中往往不同的医生习惯使用不同测量技术和工具,因此缺乏标准化的统一结果,难以形成系统而透明的循证医学证据。

#### 6 单侧唇裂初期整复围手术期包括的安全指征及保障措施

推荐意见:

- 1. 围手术期安全是首要的,术前应全面进行健康指标的检测,降低麻醉和手术风险。健康指标包括但不限于年龄、体重和全身发育情况。(证据质量等级B;推荐强度级别强)
- 2. 患儿营养发育不良和伴发其他先天性系统疾病对围手术期安全的影响应引起重视,并采取相应的安全保障措施。(证据质量等级B;推荐强度级别强)
- 3. 单侧唇裂初期整复手术时机建议出生后3<sup>~</sup>6个月(早产儿校正年龄),体重5公斤且检测指标基本正常。单侧唇隐裂根据畸形情况和术者的经验可适当延期,其鼻畸形的严重程度应做为手术时机的参考。(证据质量等级C;推荐强度级别GPS)
- 4. 在专业麻醉团队的和重症监护的支持下,密切监测术后通气情况并以辅助技术预防突发问题的 发生是必要的。(证据质量等级A;推荐强度级别强)

证据概述及说明:

共检索到可提取的关于唇裂初期整复围手术期安全的文献218篇,其中44篇符合纳入标准。其证据质量等级和推荐强度级别分别为Q3.1B(强),Q3.2B(强),Q3.3C(GPS),Q3.4A(强)。其中Q3.3未检索到足够符合纳入标准的文献,以标准流程的专家共识作为依据提出推荐意见,44位专家经过表决,同意推荐人数44/44。

随着科技的进步,婴幼儿全身麻醉的安全性越来越高,但先天畸形的患者多合并其他器官异常,所以全身麻醉考虑的问题应尽量全面<sup>[34]</sup>。常规检查包含血液检查、凝血功能、肝肾功能、心脏彩超、胸片等。若出现相关检查结果的异常,则应请专科会诊以减少潜在的围手术期麻醉风险。

一项通过量化麻醉和手术风险水平评估婴幼儿唇裂手术安全性,而不考虑其体重、胎龄或并发疾病的研究发现,尽管有少数麻醉并发症发生,但所有情况都能通过专业的麻醉医师和重症监护的介入得到处理<sup>[35]</sup>。另一项对99名唇裂初期整复的回顾性研究表明,胎龄中位数为40周(范围34<sup>~</sup>42),出生体重中位数为3300克(范围1500<sup>~</sup>4600克)的患儿在出生后28天内进行唇裂初期整复术,少数患儿出现了术后缺氧、鼻腔阻塞等术后并发症,但经过鼻咽通气道的使用,所有患者都康复且无长期影响<sup>[36]</sup>。有研究证实早期唇裂修复(出生5<sup>~</sup>14天)和出生一月内手术,可以使患者获得早期的体重增加。然而,对于合并其他器官畸形如心脏、低体重、肾脏等的患儿,手术的风险显著增加。

唇裂患儿伴发其他发育异常和先天性疾病也可能对围手术期的安全性产生影响,如心脏疾病、神经系统疾病等,需要在围手术期进行评估和监测。其中,合并心脏、代谢障碍是最常见的影响手术的因素 [37]。一项基于4055名唇腭裂患者的研究证实,唇腭裂患者先天性心脏病的发生概率 (7.42%) 明显高于普通人群 (1%; odds ratio[OR], 7.94; P<0.0001)。其中最常见的先天性心脏病表现为房间隔或室间隔缺

损(74.2%),一般不影响唇裂初期整复手术的安全性<sup>[34]</sup>。对于其他器官发育异常和先天性疾病对围手术期的安全性的研究,目前尚缺乏大规模、高质量的研究。

制定有效的围手术期疼痛管理策略对确保唇裂初期整复围手术期安全十分重要。在纳入的研究中,有6项随机对照试验提供了足够的数据进行Meta分析。Meta分析表明,眶下神经阻滞与安慰剂相比,对疼痛控制有明显改善。地塞米松、氯尼丁、右美托咪定和阿片类药物都能辅助麻醉,改善唇裂修复的镇痛时间。采用多模式镇痛方案,如在唇裂整复手术中使用加巴喷丁、非甾体抗炎药、乙酰氨基酚、术中神经阻滞和合理使用阿片类药物的术后强化恢复方案后,可缩短住院时间、减少麻醉剂摄入、有效减少阿片类药物的使用,有效避免药物引起的恶心和呕吐。

发育异常、营养不良和伴发其他先天性系统疾病对围手术期安全的影响已经得到广泛关注。因唇腭裂导致的营养不良仍然是影响手术时间和安全性常见的危险因素<sup>[12,19]</sup>。有回顾性研究结果显示,患儿4-5月龄体重4.5kg以上的,相对于合并心脏病的患儿和低体重的患儿,手术风险显著减少<sup>[35-37]</sup>。单侧唇裂初期整复时机原则上应遵循"四10"原则(rules of 10s)<sup>[38,39]</sup>,推荐手术年龄3-6月。单侧唇隐裂的患儿临床表现可能会随时间推移发生一定变化,可适当观察,择期手术<sup>[40,41]</sup>。但鼻软骨的塑形越早其稳定性越好,所以鼻畸形严重的唇隐裂不建议延期手术。

唇裂初期整复手术时机的考量应该基于婴幼儿期的麻醉风险评估。因此对接受唇裂手术患儿的健康指标评估应该是全面的。这包括患儿术前的一般健康状况、营养发育状况、呼吸功能的评估,以及术后对感染、出血和呼吸困难等并发症的监测。然而检索没有得到具体的研究,无法利用GRADE系统对唇裂患儿手术时机进行证据质量或建议强度的评估。因此,对于Q3.3很难提供一个结论性的答案,推荐级别GPS。在专业麻醉团队和重症监护的支持下,密切监测术后通气情况并以辅助技术预防突发问题的发生是必要的。

#### 7 单侧唇裂术前矫形的目标和适应证

推荐意见:

- 1. 术前矫形治疗对减轻唇鼻畸形程度是有意义的。(证据质量等级C;推荐强度级别弱)
- 2. 对伴发严重颌骨畸形的完全性唇腭裂患儿在有条件的情况下建议接受术前矫形治疗。术前矫形治疗在出生尽早开始。(证据质量等级A,推荐强度级别强)
- 3. 对不伴有完全性腭裂的单侧唇裂患儿不建议做术前矫形治疗,但根据鼻畸形情况可辅以鼻翼软骨塑形,以恢复稳定的鼻翼软骨的对称性。(证据等级C;推荐级别GPS)

证据概述及说明:

共检索到可提取的描述唇裂术前矫形和术前正畸的文献561篇,其中29篇符合纳入标准。其证据质量等级和推荐强度级别分别为Q4.1C(弱),Q4.2A(强),Q4.3C(GPS)。其中Q4.1和Q4.3未检索到足够符合纳入标准的文献,以标准流程的专家共识作为依据提出推荐意见,44位专家经过表决,同意推荐人数分别为42/44和40/44。

唇腭裂术前矫形治疗(preoperative orthopedics)一直是一个存在争议的问题。术前矫形治疗是该完全放弃还是通过指南进行规范?这是本指南应该涵盖的一个议题。根据已发表的系统评价,与未进行术前矫形治疗相比,经过术前矫形的鼻部和唇弓形态会更好。长期随访表明,术前矫形治疗并不影响颌骨的发育。然而,由于研究设计、样本量和随访时间的限制,就推荐等级而言,没有足够的证据对普遍开展术前矫形治疗做出强有力的推荐。鉴于这种干预措施的潜在益处和低危害风险,术前矫形治疗可常规作为单侧唇裂患儿的一种选择,但仍需要进一步研究以确认这种干预措施的有效性和安全性。

有文献报道,术前矫形治疗对单侧唇裂患儿术前喂养有一定帮助,可促进患儿体重的增加。术前矫形治疗后可使唇部裂隙显著缩窄,两侧组织相对于中线距离更近,减轻了单侧唇裂的畸形程度<sup>[42, 43]</sup>。有研究证实单侧唇腭裂患儿术前矫形治疗可减少术后腭瘘和口鼻瘘的发生率,并可提高牙槽突裂修复的成功率<sup>[44]</sup>。术前矫形治疗对单侧唇裂患儿的术后鼻部对称性及牙弓发育等有一定的帮助作用,另外也一定程度减轻短期的护理负担<sup>[44]</sup>。有研究报告,使用鼻翼软骨塑形技术包括术前佩戴鼻模、使用鼻拉钩提升鼻翼位置、使用胶布缩窄唇部裂隙等对减少鼻翼软骨的畸形和缩窄唇部裂隙有帮助,但尚需更加严格设计的临床研究和随访观察,以证实其效果<sup>[45]</sup>。一项术前鼻模塑形的系统性评价发现,接受塑形治疗的患儿更有可能拥有良好的鼻部和唇部美学形态<sup>[46]</sup>。然而使用不同鼻翼支撑模型的测量结果之间没有统计学上的显著差异。来自Eurocleft的研究表明,术前矫形对于患者主观评价和满意度之间并无相关性

[47]。一项包含三项随机临床试验和五项临床对照试验的系统性评价,使用尖牙间宽度(均值差异(MD)=1.44; CI95%= -0.30,3.19; 非常低的确定度)、颌骨前后向长度(MD=1.32; CI95%= -0.59,3.24; 非常低的确定度)和上颌结节间宽度(MD=0.09; CI95%= -0.68,0.49; 确定度: 非常低)3项指标评估上颌形态; 使用SNA角度(MD: 1.29; P = 0.306; 中等确定度)、SNB角度(MD: -0.79; P = 0.550; 中等确定度)和ANB角度(MD: 1; P = 0.362; 中等确定度)等指标评估颌面部生长发育; 采用5岁指数(MD= -0.09; P = 0.49; 中等确定度)和Huddart评分(MD=0.51; P = 0.736; 中等确定度)评估咬合变化; 其中还有一项研究使用问卷评估家长满意度(MD= -0.1; P = 0.199; 中等确定度)<sup>[48]</sup>。该系统性评价没有表明任何研究中报告了副作用的发生,但它同时也指出需要更长时间的随访和更大样本的随机对照研究来证实术前矫形治疗对患者颌骨发育包括横向和矢状向的影响<sup>[46, 49-52]</sup>。由于目前对术前矫形在上颌形态方面的效果不确定,并且在颌面部生长发育、咬合变化或家长满意度方面缺乏临床相关效果,因此在未来的研究厘清其效果之前,不推荐将术前矫形治疗对所有单侧唇裂患儿作为一种常规治疗手段。

Suri等<sup>[53]</sup>认为术前矫形应尽早开始行鼻软骨塑形。Thakur等<sup>[54]</sup>的研究中指出患儿在出生后10<sup>~</sup>28天内开始术前矫形治疗。术前矫形治疗时间一般来说越早越好,尽量在出生后两周内进行。目前,尚无确切的临床研究比较术前矫形开始的时间对术后效果的影响。研究证据和专家共识仅推荐对伴发有严重颌骨畸形的单侧完全性唇腭裂的患儿,在有条件的地区和家庭使用术前矫形治疗。鼻翼塑形适用于各种单侧唇裂鼻畸形的干预。Liu等<sup>[55]</sup>系统评价指出术前矫形对单侧唇裂术后治疗效果有正向促进作用。

#### 8 单侧唇裂初期整复的目标和手术原则

推荐意见:

- 1. 单侧唇裂初期整复目标是在矫正鼻唇中线的基础上,尽量恢复唇鼻亚解剖结构的对称性。(证据质量等级B;推荐强度级别强)
- 2. 术式是设计思路的参考,术者的临床经验是手术效果的最终保障。单侧完全性唇裂和单侧不完全性唇裂推荐"旋转-推进原则"及其改良术式。单侧唇隐裂建议根据畸形程度及其具体畸形特点选择不同的设计和技术。(证据质量等级C:推荐强度级别GPS)
- 3. 唇弓、人中和鼻形态是唇裂再造的重要结构,肌肉的重建是恢复鼻唇动态功能结构和正常发育的生物力学基础。(证据质量等级B:推荐强度级别强)
- 4. 同期鼻畸形整复是安全的,能有效地改善鼻形态的对称性和维持正常发育。建议在单侧唇裂初期整复术中,根据患者的情况和术者的经验选择同期鼻畸形整复。(证据质量等级A;推荐强度级别强)
- 5. 根据不同层次和部位缝合的目标需求,推荐使用可吸收缝线进行肌肉、黏膜、骨膜、鼻软骨的定位缝合,不可吸收缝线进行皮肤伤口的缝合。(证据质量等级C;推荐强度级别GPS)

证据概述及说明:

共检索到可提取的描述唇裂初期整复目标和手术原则的文献383篇,其中46篇符合纳入标准。其证据质量等级和推荐强度级别分别为Q5.1B(强),Q5.2C(GPS),Q5.3B(强),Q5.4A(强),Q5.5C(GPS)。其中Q5.2、Q5.5未检索到足够符合纳入标准的文献,以标准流程的专家共识作为依据提出推荐意见,44位专家经过表决,同意推荐人数分别为41/44和41/44。

单侧唇裂初期整复目标是在矫正鼻唇中线的基础上恢复鼻唇亚解剖结构的对称性。其含义是在矫正鼻唇中线的基础上,重建或调整鼻唇亚解剖结构,包括鼻翼软骨、鼻中隔软骨、鼻小柱、鼻穹窿、鼻堤、鼻孔轴线、人中嵴、人中凹、唇峰、唇弓和唇吻线等,以达到对称的效果。从现有的临床经验和案例来看,这种观点可能是一种有效的矫正鼻唇对称性的观点,但证据质量属于低级别,因此可以考虑在合适的情况下使用。当然,具体是否适用要根据患儿的具体情况而定,需要医生进行综合评估和判断。

"旋转-推进原则"及其改良术式,其基本思想是通过设计一个具有弹性的软组织桥将唇部的裂隙连接,并再造唇峰和鼻底,在恢复患儿的鼻唇部对称性、亚解剖单位以及促进局部鼻唇美学属性方面具有优势<sup>[56]</sup>。但尚无足够证据判断其对颌骨发育的长期影响优于其他方法。Fisher法以及Mohler法做为"旋转-推进原则"的改良术式在单侧唇裂整复术中各有优势,但同样需要长期随访、大样本的随机对照临床研究以证实其对患者术后恢复的优势<sup>[56-58]</sup>。对于唇隐裂,应根据具体的畸形程度和畸形特点选择不同的设计和技术进行个体化治疗。由于本回答所涉及的内容并未提供具体研究数据,因此无法进行GRADE评级。

唇弓、人中和鼻形态是术中需要重建的重要解剖标志。这些亚解剖结构对于唇裂畸形患者的审美和功能重建至关重要。关于这部分亦缺乏相应研究数据进行GRADE评级。

鼻畸形同期整复术对提高术后效果有显著意义,因43~100%的初期鼻整形患儿术后可以预防或减少继发性鼻畸形的比率<sup>[48,59,60]</sup>。鼻畸形的复发是患者最为关注的部分,同时也是研究中最常涉及的内容<sup>[61]</sup>。一项系统性Meta分析纳入了25篇文章,其中15篇肯定了唇裂初期鼻畸形整复的手术效果<sup>[48]</sup>。在9项评估鼻部生长发育的研究中,有8项发现鼻部发育不会受到手术限制。大多数研究都支持在单侧唇裂修复过程中进行同期鼻整形,结果良好,对鼻部生长影响有限或没有影响,但这些研究也存在着明显的偏倚风险。另一项纳入16篇论文的系统性综述中,在3到12个月患儿行初期鼻中隔成形术可以明显改善鼻的美学对称性和功能,且没有发现对生长发育的影响。根据影像学、内窥镜检查和病人主观评估,伴发于鼻畸形的气道阻塞情况得到改善。同时,这种变化可以维持到成年,通常不需要进行修复手术<sup>[62]</sup>。基于GRADE评级,同期修复唇裂和鼻畸形会带来更好的修复结果,该证据证据等级高,强烈推荐。

大多数外科医生使用不可吸收缝合线关闭唇裂皮肤创口,并在镇静或全身麻醉下于术后第6<sup>~</sup>7天拆除。一个2021年的临床实践指南及Meta分析(共23项研究)中,8项研究比较分析了手术创面关闭方法对唇裂初期整复术效果的影响,很少研究结果显示可吸收与不可吸收的缝线,以及组织胶水与缝线组间有明显差异<sup>[56]</sup>。Alawode等人发现,术后第7天用Vicry1缝合线的患者比使用尼龙线缝合线的患者组织反应率高。其他纳入的研究没有发现组间的显著差异<sup>[63],64]</sup>。根据已发表关于伤口缝线的系统评价,与可吸收线缝合和组织胶水使用相比较,不可吸收缝线术后伤口瘢痕较小<sup>[58]</sup>,而可吸收线缝合会造成更大的瘢痕<sup>[59]</sup>。虽然有研究指出不可吸收线的缝合会增加患者的随访次数和费用,然而相对于能够达到术后美观的效果相比,相应地减少了治疗瘢痕需要的费用和随访次数。由于研究的样本量不足和缺乏双盲随机对照研究的结果,我们仍然需要进一步完善标准和研究,以证实缝线的使用对于术后效果短期和长期的影响。

#### 9 术后护理和干预

推荐意见:

- 1. 术后生命体征的监测是保证围手术期安全的重要措施之一,其中血氧饱和度是最直接的指标。 (证据质量等级B;推荐强度级别强)
  - 2. 推荐术后母乳喂养或奶瓶喂养,无须改变术前的喂养方式。(证据质量等级B;推荐强度级别强)
- 3. 推荐规范的伤口护理, 手制动和预防性抗生素的使用根据医生的经验可以不做为常规手段。(证据质量等级B; 推荐强度级别强)
- 4. 尽早拆除缝线对减轻手术瘢痕有一定意义,建议术后 $6^{\sim}7$ 天拆除缝线。(证据质量等级C;推荐强度级别弱)
- 5. 早期伤口减张、局部使用硅酮类产品和局部按摩对瘢痕淡化有一定意义。(证据质量等级B;推 荐强度级别强)
  - 6. 推荐术后使用鼻模,塑形鼻穹窿以及鼻孔轴线的对称性。(证据质量等级C;推荐强度级别GPS)证据概述及说明:

共检索到可提取的描述唇裂初期整复术后护理和干预的文献99篇,其中27篇符合纳入标准。其证据质量等级和推荐强度级别分别为Q6.1B(强),Q6.2B(强),Q6.3B(强),Q6.4C(弱),Q6.5B(强),Q6.6C(弱)。其中Q6.4、Q6.6未检索到足够符合纳入标准的文献,以标准流程的专家共识作为依据提出推荐意见,44位专家经过表决,同意推荐人数分别为42/44和42/44。

术后生命体征的监测包括患儿的呼吸、血氧饱和度、体温、进食情况等指标。有研究指出,血氧饱和度的改变是体内缺氧最直接的指标,也是最早反映机体发生改变的指标<sup>[65]</sup>。术后镇痛是减少并发症促进患儿恢复重要的步骤,而可采用的镇痛方法很多,局部阻滞麻醉可以有效减少患者术后的哭闹和不安,降低术后伤口裂开的风险<sup>[66-69]</sup>。

根据已发表关于围手术期喂养方式的系统评价,术后不改变之前的喂养方式不会增加伤口感染和复裂的风险。相反,喂养方式的改变会影响唇裂患儿的适应性,可能造成围手术期哭闹加重,从而造成不利影响。6项关于术后喂养的研究总体证据水平相对较高,其中3项为随机试验(其中1项为I级研究) [35]。虽然对不同喂养方式(母乳、奶瓶、勺子、注射器等)结果衡量标准不同,但没有研究表明与喂养相关的任何负面结果。该研究的异质性很低(I2=0.00%),早期喂养并不会增加唇部开裂的几率(OR:

0.61,95% CI = 0.19-1.95, P = 0.277)。在唇裂初期整复围手术期的护理中,关于喂养策略的证据是相对最有力的。Meta分析显示,术后限制母乳喂养或奶瓶喂养对降低伤口裂开的风险无显著意义,同时即刻母乳喂养和奶瓶喂养也无显著差异。有研究表明,使用勺子或注射器喂养等明显改变习惯的喂养方式会让家长和患儿出现不适应等情况,反而会增加并发症的风险,并降低患儿与家长的满意程度。

唇裂治疗过程中伤口护理至关重要。保持伤口清洁、无痂和保湿是唇裂伤口护理的基本要求。保持伤口清洁可以有效预防感染,但清洁方法的差异会影响其效果。保持伤口无痂可以促进伤口愈合和减少瘢痕的形成。保湿可以减少伤口疼痛和不适,促进伤口愈合<sup>[70]</sup>。

有术者习惯在术后一段时间内要求患儿使用手肘制动器,但没有任何研究表明不使用手肘制动器会导致更高的伤口裂开几率。Michelotti等回顾性地分析了一组120例唇腭裂修复手术,手术由两名外科医生完成,一位外科医生在术后使用了手肘制动器,而另一位没有使用。研究发现经两位外科医生治疗的患儿在并发症方面没有显著差异<sup>[71]</sup>。Huth等人进行了一项前瞻性研究(随机性不明确),对47例唇裂修复术后效果评估显示,手肘制动器对唇部修复结果没有差异<sup>[72]</sup>。2篇论文评估手肘制动器在唇裂术后的使用,因为无法进行盲法实验或有潜在的混杂因素,所以研究的偏倚风险都很高。

研究表明,不同的唇腭裂医生对待抗生素的使用观点不同,有些根本不使用,有些在鼻腔或口腔拭子细菌培养指导下预防性使用抗生素,有些则在术后使用长效抗生素。目前,美国疾病控制中心的指南规定,在手术切口关闭后,不应给予额外的预防性抗生素。这里的结论是基于对手术伤口恢复的高质量证据,而不单单是针对唇裂研究的结论<sup>[35]</sup>。一项关于唇裂患儿术后抗生素管理的研究指出,患儿术区环境相对复杂,局部的病原体类型并不稳定,对144名接受唇腭裂手术患儿术区局部进行病原体培养发现术前两周和术中检测的一致性很低,因此患者手术区域的细菌培养结果对抗生素预防性使用不具备良好的指导作用<sup>[35]</sup>。1993年预防性抗生素使用的概念提出后,清洁一污染手术的感染率从6<sup>^</sup>9%下降到3.3%。此外,唇裂修复术后的整体感染率相当低(基于美国手术质量改进计划一儿科数据库对于525例唇裂修复术的研究仅为1%)。鉴于高质量的临床证据,对唇裂术后抗生素使用的原则应遵循国家对不同类型口腔颌面部伤口处理原则及指南。针对唇裂初期整复围手术期抗生素的使用建议尚缺乏进一步的高质量证据。目前证据仅表明口鼻拭子细菌培养对于抗生素的选择没有明确的指导意义。但同样由于混杂因素,研究结果存在严重的偏倚。预防抗生素的使用可不作为常规,因为唇部伤口的护理可以帮助伤口的愈合,减少伤口感染的风险<sup>[73-77]</sup>。

基于2019年多个国际唇腭裂中心的调查,大多数外科医生于术后第6<sup>~</sup>7天在镇静或全身麻醉下拆除缝线<sup>[78]</sup>。虽然不可吸收缝线相较于组织胶水、可吸收缝合线具有更优异的美学效果,但全麻下拆线也增加了患儿接受额外镇静或全身麻醉的潜在风险。虽然已有研究表明单一的短期全身麻醉不会对儿童造成明显的风险<sup>[79]</sup>,但部分研究提出儿童时期的全身麻醉对神经认知存在潜在的负面影响<sup>[80]</sup>。考虑到文献的局限性,我们很难基于现有证据做出任何建议。

唇裂瘢痕管理应被视为唇裂序列治疗中一个持续且必须的环节。有许多方法对预防软组织瘢痕挛缩和增生起到积极作用,这些方法包含但不限于机械干预、激光治疗、使用化学物质和药物等。文献未检索到关于唇裂瘢痕管理的标准,尚没有足够的证据来确定这些方法之间存在差异,无法说明一种方法比另一种方法可能具有的优势。因此,制定详细的唇裂瘢痕管理的规范是必要的,以保证病人在审美和功能上获得最大程度的受益。通过对9项关于唇裂整复术后瘢痕管理的研究的总结与分析,硅酮类产品包括硅凝胶及瘢痕贴均对唇裂初期整复的瘢痕管理有效<sup>[81]</sup>。此外,一项研究结果表明,术后A型肉毒杆菌毒素在降低手术伤口处张力上作用显著,实验组在随访中可观察到瘢痕宽度减少<sup>[73]</sup>。在减张上,唇弓或张力贴也能起到类似作用。脉冲激光和CO2激光治疗与硅酮类祛疤药物和按摩结合相比,两种方法都能改善瘢痕情况,但激光治疗可带来相对更好的祛疤效果<sup>[74]</sup>。

一项对鼻模使用的前瞻性研究表明,不同类型的鼻模与患者手术年龄、唇裂类型以及鼻模带来的并发症之间不具备显著的相关性<sup>[67,82]</sup>。家长对鼻模的使用表现出良好的依从性和满意度。但鼻模对鼻形态的作用仍需基于更多随机对照试验提供的证据来证实。研究表明,不同类型的鼻部塑形方式在侵入性及处理难易程度上存在一定差异,但没有与生活质量和并发症有关的论据倾向于使用何种类型的装置。

#### 10 单侧唇裂修复术评估的时间节点和指标

推荐意见:

- 1. 评估的时间节点建议在伤口恢复以及发育阶段的不同时期定期随访和评估。(证据质量等级C;推荐强度级别弱)
- 2. 鼻唇中线及其亚解剖结构的静态对称性和动态的协调性以及手术效果的稳定性是评估的重要指标。评估参数所涵盖的主要结构包括唇弓、红唇、人中和鼻形态。(证据质量等级C;推荐强度级别:弱)
- 3. 最终的评估是在整个序列治疗结束之后的鼻唇形态及其心理发育的评估。(证据质量等级C;推 荐强度级别弱)

#### 证据概述及说明:

共检索到可提取的描述单侧唇裂初期整复术的评估指标和时间节点的文献273篇,其中90篇符合纳入标准。Q7.1、Q7.2和Q7.3其证据质量等级和推荐强度级别均较低。以标准流程的专家共识作为依据提出推荐意见,44位专家经过表决,同意推荐人数分别为42/44、41/44和42/44。

术后评估旨在通过测量参数揭示手术方法的优缺点,及时验证和调整治疗方法对于术后效果的影响<sup>[83]</sup>。评估的方法包括二维照片、三维照片、主观和客观评估等<sup>[84]</sup>。单侧唇裂修复术后,鼻部和唇部外形效果是评估的重点内容<sup>[85]</sup>。评估指标应该包含外形解剖标志点、肌肉运动和稳定性等方面,其参数所涵盖的内容主要包括唇弓、红唇、人中、鼻形态等。既往研究通常采用面部影像,使用同源的、假性的和/或半标记的方式对面部鼻唇解剖标志点进行量化分析。通过研究发现,不同人群使用标准位照片评估的方法,可以有效的提高数据的重复性和可使用性<sup>[85]</sup>。

单侧唇裂术后恢复,从创口愈合,到瘢痕软化、色素沉着消退、功能动态上的协调需要一个相当漫长的过程。即便瘢痕趋向稳定,术后恢复效果还会受到软组织及骨组织畸形发育趋势的影响而产生变化。目前尚没有指南及相关研究规定单侧唇裂术后效果评估的时间节点。术后即刻效果的评估时机应在手术结束后至缝线拆除前。考虑到术后软组织肿胀,对面部解剖标志点的识别误差很大,因此术后即刻评估主要注重伤口愈合、表面清洁及缝线留存及患者满意状况等。远期效果评估节点可参考瘢痕趋于稳定、序列治疗的各个重要阶段以及发育过程的不同时期。然而以往参数的采集常常使用了不同测量技术和工具,缺乏标准化,结果难以形成统一性、一致性可比较的证据。

从序列治疗的角度出发,单侧唇裂整复的远期效果评估应该是在序列治疗完成后,全方位的从外形、功能和语音方面进行。然而,序列治疗中,各项治疗都是相互关联,相互影响,因此很难对初期唇裂整复术后的远期效果评价时间节点给于明确的界定。一项回顾性研究通过EUROCRAN指数和侧恒切牙的状态对牙弓关系和腭部形态进行量化,70%的唇裂患者都存在中度至重度的颌骨形态异常,儿童上颌骨发育产生明显的矢状向生长缺陷(P<0.001)。与非裂侧相比,上颌骨的倾斜度与正常的颅骨关系显示出明显的差异(P<0.001)。不同的治疗方式对颌间关系作用无显著差异<sup>[86,87]</sup>。针对上述变化,评估的时间节点应与儿童颌面部生长发育高峰期基本吻合。在一项关于颌面部术后瘢痕的恢复效果的评估研究中,12项研究被纳入,其中9项研究选择术后6个月为评估时间节点,最长的一项研究随访至术后27个月<sup>[81]</sup>。有研究提出在5岁评估鼻部外形、9~11岁评估颌骨发育,成年后综合评估心理等各项内容<sup>[88]</sup>。然而,我们首先需明确,无论从外形或是功能,都是一个动态发展的过程。随着生长发育,患者面部形态、软组织功能甚至心理状态都应该是唇裂整复术远期效果评估的重要组成部分。因此,序列治疗中关键的时间节点都应该是远期评估的重要节点,同时这种评估也应该是长期的动态的。

成年后的心理评估是序列治疗环节中必不可少的环节。整个治疗流程完成后,帮助患者以正常的心态融入社会,是序列治疗成功的标志,也是对整个流程的肯定和终结<sup>[89, 90]</sup>。一项系统综述研究了已发表的关于唇腭裂对儿童和成人的社会心理影响的科学研究。总的来说,大多数患有唇腭裂的儿童和成人似乎没有经历重大的社会心理问题,但在主观上,不同裂隙程度的患者对面部外观的满意度、情绪、学习问题和人际关系方面存在一些差异<sup>[91]</sup>。另一项系统综述研究则表明唇腭裂不仅与困扰儿童的自尊和心理功能有关,还延伸到他们的父母,同时,父母和社会支持可能对减少这些心理影响有积极影响<sup>[91-93]</sup>。然而,这些研究缺乏统一性和一致性,无法充分总结唇裂患者导致的社会心理问题的原因。

# 附 录 A (规范性)

#### 附录 A: 指南推荐意见表

#### 问 题 推荐意见

### Q1.术前如何进行喂养指导和营养发育的监测?

- 1. 正常的营养发育是患儿接受初期整复治疗的基本条件。正确喂养是保证和 促进患儿营养发育最佳的途径。A(强)
- 2. 推荐母乳喂养,母体少乳或无乳可选择母乳/奶瓶混合喂养或奶瓶喂养,严重喂养困难患儿可采用鼻饲进食。喂养的关键在于维持正常发育所需的营养摄入量,避免吸入性肺炎的发生。A(强)
- 3. 反映婴幼儿营养发育的主要指标是体重、身高、头围和胸围等,其中体重变 化是婴幼儿营养发育最容易获得的指标。出生后,患儿营养发育应定期监测 和评估,以及时指导和调整营养摄入。A(强)

### Q2.单侧唇裂分类及临床数据采集标准是什么?

- 1. 根据裂隙程度进行单侧唇裂的临床分类是最常用的方法。不完全性唇裂和唇隐裂在解剖病理上是各具有独立畸形特点的两种不同表型。单侧唇裂分类,建议在传统的完全性唇裂和不完全性唇裂分类基础上补充唇隐裂。A(强)
- 2. 数据采集内容包括面部影像资料和口内模型资料。需常规采集术前单侧唇裂患儿标准位照片需常规采集,3D数据资料的精准性对临床研究具有重要意义,建议对伴发牙槽突裂/腭裂并存在影响鼻唇形态的颌骨畸形患儿建议采集口内模型或/和其他辅助资料。B(强)
- 3. 术前数据采集时间建议在患儿入院后手术前进行,以减小生长发育所产生的数据误差。对需要接受术前矫形治疗的患儿需要增加矫形治疗前的数据 采集。C(GPS)
- 4. 单侧唇裂鼻唇中线、唇宽、唇高、唇峰落差、裂隙宽度、健患两侧上唇面积、 鼻底宽度、鼻小柱高度、牙槽突裂宽度及错位是测量的主要参数。C(弱)

#### Q3.单侧唇裂初期整复围手术期包括 哪些安全指征及保障措施?

- 1. 围手术期安全是首要的, 术前应全面进行健康指标的检测, 降低麻醉和手术 风险。健康指标包括但不限于年龄、体重和全身发育情况。B(强)
  - 2. 患儿营养发育不良和伴发其他先天性系统疾病对围手术期安全的影响应引起重视,并采取相应的安全保障措施。B(强)
  - 3. 单侧唇裂初期整复手术时机建议出生后 3~6 个月(早产儿矫正年龄),体重 5 公斤且检测指标基本正常。单侧唇隐裂根据畸形情况和术者的经验可适当 延期,其鼻畸形的严重程度应做为手术时机的参考。C(GPS)
  - 4. 在专业麻醉团队的和重症监护的支持下,密切监测术后通气情况并以辅助技术预防突发问题的发生是必要的。A(强)

### Q4.单侧唇裂术前矫形的目标和适应证有哪些?

- 1. 术前矫形治疗对减轻唇鼻畸形程度是有意义的。C(弱)
- 2. 对伴发严重颌骨畸形的完全性唇腭裂患儿在有条件的情况下建议接受术前 矫形治疗。术前矫形治疗的时机建议在出生后尽早开始。A(强)
- 3. 对不伴有完全性腭裂的单侧唇裂患儿不建议做术前矫形治疗,但根据鼻畸形情况可辅以鼻翼软骨塑形,以恢复稳定的鼻翼软骨的对称性。C(GPS)

### Q5.单侧唇裂初期整复的目标和手术原则是什么?

- 1. 单侧唇裂初期整复目标是在矫正鼻唇中线的基础上尽量恢复鼻唇亚解剖结构的对称性。B(强)
- 2. 术式是设计思路的参考, 术者的临床经验是手术效果的最终保障。单侧完全性唇裂和单侧不完全性唇裂推荐"旋转-推进原则"及其改良术式。单侧唇隐裂建议根据畸形程度及其具体畸形特点选择不同的设计和技术。C(GPS)
- 3. 唇弓、人中和鼻形态是唇裂再造的重要结构, 肌肉的重建是恢复鼻唇动态功能结构和正常发育的生物力学基础。B(强)
- 4. 同期鼻畸形整复能有效地改善鼻形态的对称性和维持正常发育。可根据鼻畸形程度和术者的经验考虑在唇裂修复术中同期行鼻畸形整复。A(强)

5. 根据不同层次和部位缝合的目标需求,推荐使用可吸收缝线进行肌肉、黏 膜、骨膜、鼻软骨的定位缝合,不可吸收缝线进行皮肤伤口的缝合。C(GPS)

### Q6.如何有效的进行术后护理和干 预?

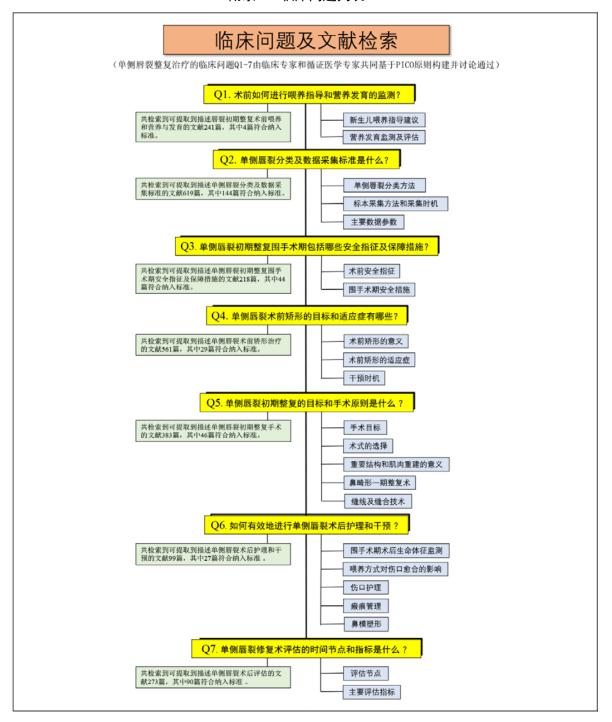
- 1. 术后生命体征的监测是保证围手术期安全的重要措施之一, 其中血氧饱和 度是最直接的指标。B(强)
- 2. 推荐术后母乳喂养或奶瓶喂养,无须改变术前的喂养方式。B(强)
- 3. 推荐规范的伤口护理, 手制动和预防性抗生素的使用根据医生的经验可以 不做为常规手段。B(强)
- 4. 尽早拆除缝线对减轻手术瘢痕有一定意义,建议术后6~7天拆除缝线。C(弱)
- 5. 早期伤口减张、局部使用硅酮类产品和局部按摩对瘢痕弱化有一定意义。B
- 6. 推荐术后使用鼻模,塑形鼻穹窿以及鼻孔轴线的对称性。C(GPS)

### 和指标是什么?

- Q7.单侧唇裂修复术评估的时间节点 1. 评估的时间节点建议在伤口恢复以及发育阶段的不同时期定期随访和评 估。C(弱)
  - 2. 鼻唇中线及其亚解剖结构的静态对称性和动态的协调性以及手术效果的稳 定性是评估的重要指标。评估参数所涵盖的主要结构包括唇弓、红唇、人中 和鼻形态。C(弱)
  - 3. 最终评估是在整个序列治疗结束后的鼻唇形态及其对心理发育的影响。C

附 录 B (资料性)

附录 B: 临床问题列表



#### 参考文献

- [1] T/CHSA 001-2022. 唇腭裂序列治疗指南. 中华口腔医学会. 2022.
- [2] 杨克虎. 世界卫生组织制定手册[M]. 兰州: 兰州大学出版社, 2013.
- [3] 陈耀龙,杨克虎,王小钦 等.中国制订/修订临床诊疗指南的指导原则(2022版)[J].中华医学杂志.2022; 102(10):697-703.
- [4] Parameters For Evaluation and Treatment of Patients With Cleft Lip/Palate or Other Craniofacial Differences[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2018; 55(1):137-156.
- [5] Mink van der Molen AB, van Breugel JMM, Janssen NG, et al. Clinical Practice Guidelines on the Treatment of Patients with Cleft Lip, Alveolus, and Palate: An Executive Summary[J]. J Clin Med. 2021; 10(21).
- [6] 陈耀龙, 杨克虎. 正确理解、制订和使用临床实践指南[J]. 协和医学杂志. 2018; 9(04):367-373.
- [7] K A, T M, 王瑞, 等. GRADE 证据质量评级及其在循证实践中的重要性[J]. 英国医学杂志中文版. 2021; 24(2):102-103.
- [8] Schünemann HJ, Zhang Y, Oxman AD. 指南制定中专家意见与专家证据的区别[J]. 英国医学杂志中文版. 2020; 23(06):314-318.
- [9] Akl EA, Mustafa R, Slomka T, et al. An educational game for teaching clinical practice guidelines to Internal Medicine residents: development, feasibility and acceptability [J]. BMC Med Educ. 2008; 8:50.
- [10] Minas H, Jorm AF. Where there is no evidence: use of expert consensus methods to fill the evidence gap in low-income countries and cultural minorities[J]. Int J Ment Health Syst. 2010; 4:33.
- [11] Tahmasebifard N, Briley PM, Ellis C, et al. Early Nutrition among Infants Admitted to the NICU with Cleft Lip and Palate[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2023; 60(3):299-305.
- [12] Taufique ZM, Escher PJ, Gathman TJ, et al. Demographic Risk Factors for Malnutrition in Patients With Cleft Lip and Palate[J]. Laryngoscope. 2022; 132(7):1482-1486.
- [13] Horta BL, Victora CG. Long-term effects of breastfeeding: a systematic review[M] Geneva: World Health Organization 2013.
- [14] Flacking R, Nyqvist KH, Ewald U. Effects of socioeconomic status on breastfeeding duration in mothers of preterm and term infants[J]. Eur J Public Health. 2007; 17(6):579-584.
- [15] Hill PD, Aldag JC, Chatterton RT, et al. Comparison of milk output between mothers of preterm and term infants: the first 6 weeks after birth[J] 2005; 21(1):22-30.
- [16] Ogawa A, Sasaki Y, Naruse M. An investigation into nutritional methods at the fifth day after birth of infants in association with cleft type and laterality. Congenit Anom (Kyoto). 2023.
- [17] Wlodarczyk JR, Wolfswinkel EM, Liu A, et al. Early Cleft Lip Repair: Demonstrating Efficacy in the First 100 Patients[J]. Plast Reconstr Surg. 2022; 150(5):1073-1080.
- [18] Schalet G, Langlie J, Kim M, et al. The Rule of 10s for Cleft Repair: A Historical Review of the Literature[J]. J Craniofac Surg. 2022.
- [19] Escher PJ, Zavala H, Lee D, et al. Malnutrition as a Risk Factor in Cleft Lip and Palate Surgery[J]. Laryngoscope. 2021; 131(6):E2060-E2065.
- [20] da Silva Freitas R, Lopes-Grego AB, Dietrich HL, et al. Weight Gain in Children with Cleft Lip and Palate without Use of Palatal Plates[J]. Plast Surg Int. 2012; 2012:973240.
- [21] standards Cg. Data retrieved from https://wwwwhoint/tools/child-growth-standards.
- [22] Crockett DJ, Goudy SL. Cleft lip and palate[J]. Facial Plast Surg Clin North Am. 2014; 22(4):573-586.
- [23] Shkoukani MA, Chen M, Vong A. Cleft lip a comprehensive review[J]. Front Pediatr. 2013; 1:53.
- [24] Naran S, Kirschner RE, Schuster L, et al. Simonart's Band: Its Effect on Cleft Classification and Recommendations for Standardized Nomenclature[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2017; 54(6):726-733.
- [25] McBride WA, McIntyre GT, Carroll K, et al. Subphenotyping and Classification of Orofacial Clefts: Need for Orofacial Cleft Subphenotyping Calls for Revised Classification[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2016; 53(5):539-549.
- [26] Yuzuriha S, Mulliken JB. Minor-form, microform, and mini-microform cleft lip: anatomical features, operative techniques, and revisions[J]. Plast Reconstr Surg. 2008; 122(5):1485-1493.
- [27] Kuijpers MA, Chiu YT, Nada RM, et al. Three-dimensional imaging methods for quantitative analysis of facial soft tissues and skeletal morphology in patients with orofacial clefts: a systematic review[J]. PLoS One. 2014; 9(4):e93442.
- [28] Ulhaq ZS, Nurputra DK, Soraya GV, et al. A systematic review on Treacher Collins syndrome: Correlation between molecular genetic findings and clinical severity[J]. Clin Genet. 2023; 103(2):146-155.
- [29] Miyamoto J, Nakajima T. Anthropometric evaluation of complete unilateral cleft lip nose with cone beam CT in

- early childhood[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010; 63(1):9-14.
- [30] McCullough M, Auslander A, Nagengast ES, et al. The Use of Crowdsourcing Technology to Evaluate Preoperative Severity in Patients With Unilateral Cleft Lip in a Multiethnic Population[J]. J Craniofac Surg. 2021; 32(2):482-485.
- [31] Yao CA, Imahiyerobo T, Swanson J, et al. The Smile Index: Part 1. A Large-Scale Study of Phenotypic Norms for Preoperative and Postoperative Unilateral Cleft Lip[J]. Plast Reconstr Surg. 2018; 141(1):137-146.
- [32] Nayar SK, Li D, Ijaiya B, et al. Waterlow score for risk assessment in surgical patients: a systematic review[J]. Ann R Coll Surg Engl. 2021; 103(5):312-317.
- [33] Hammoudeh JA, Imahiyerobo TA, Liang F, et al. Early Cleft Lip Repair Revisited: A Safe and Effective Approach Utilizing a Multidisciplinary Protocol[J]. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2017; 5(6):e1340.
- [34] Munabi NCO, Swanson J, Auslander A, et al. The Prevalence of Congenital Heart Disease in Nonsyndromic Cleft Lip and/or Palate: A Systematic Review of the Literature[J]. Ann Plast Surg. 2017; 79(2):214-220.
- [35] Ranzer M, Daniele E, Purnell CA. Perioperative Management of Cleft Lip Repair: A Meta-Analysis and Clinical Practice Guideline[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2021; 58(10):1217-1225.
- [36] Harris PA, Oliver NK, Slater P, et al. Safety of neonatal cleft lip repair[J]. J Plast Surg Hand Surg. 2010; 44(4-5):231-236.
- [37] Kalmar CL, Patel VA, Humphries LS, et al. Thresholds for Safety of Cleft Lip Surgery in Premature Infants[J]. Plast Reconstr Surg. 2020; 146(4):859-862.
- [38] Chow I, Purnell CA, Hanwright PJ, et al. Evaluating the Rule of 10s in Cleft Lip Repair: Do Data Support Dogma? [J] Plast Reconstr Surg. 2016; 138(3):670-679.
- [39] Kondra K, Stanton E, Jimenez C, et al. Rethinking the Rule of 10s: Early Cleft Lip Repair Improves Weight Gain[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2023; 60(3):306-312.
- [40] Yin N, Song T, Wu J, et al. Unilateral microform cleft lip repair: application of muscle tension line group theory[J]. J Craniofac Surg. 2015; 26(2):343-346.
- [41] Jiang C, Zheng Y, Ma H, et al. Muscle Flap Reconstruction Based on Muscle Tension Line Groups to Repair the Philtrum of Patients With Microform Cleft Lip or Secondary Cleft Lip[J]. J Craniofac Surg. 2022; 33(2):440-443.
- [42] Esenlik E, Gibson T, Kassam S, et al. NAM Therapy-Evidence-Based Results[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2020; 57(4):529-531.
- [43] Dunworth K, Porras Fimbres D, Trotta R, et al. Systematic Review and Critical Appraisal of the Evidence Base for Nasoalveolar Molding (NAM) [J]. Cleft Palate Craniofac J. 2022:10556656221136325.
- [44] Jahanbin A, Alizadeh FL, Bardideh E, et al. Does Presurgical Nasoalveolar Molding Reduce the Need for Future Bone Grafting in Cleft Lip and Palate Patients? A Systematic Review and Meta-Analysis[J]. J Craniofac Surg. 2022; 33(7):2095-2099.
- [45] Abd El-Ghafour M, Aboulhassan MA, El-Beialy AR, et al. Does Presurgical Taping Change Nose and Lip Aesthetics in Infants with Unilateral Cleft Lip and Palate? A Randomized Controlled Trial[J]. Plast Reconstr Surg. 2022; 150(6):1300e-1313e.
- [46] Padovano WM, Skolnick GB, Naidoo SD, et al. Long-Term Effects of Nasoalveolar Molding in Patients With Unilateral Cleft Lip and Palate: A Systematic Review and Meta-Analysis[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2022; 59(4):462-474.
- [47] Niranjane PP, Kamble RH, Diagavane SP, et al. Current status of presurgical infant orthopaedic treatment for cleft lip and palate patients: A critical review[J]. Indian J Plast Surg. 2014; 47(3):293-302.
- [48] Zelko I, Zielinski E, Santiago CN, et al. Primary Cleft Rhinoplasty: A Systematic Review of Results, Growth Restriction, and Avoiding Secondary Rhinoplasty[J]. Plast Reconstr Surg. 2023; 151(3):452e-462e.
- [49] Nayak T, Bonanthaya K, Parmar R, et al. Long-Term Comparison of the Aesthetic Outcomes between Nasoalveolar Molding- and Non-Nasoalveolar Molding-Treated Patients with Unilateral Cleft Lip and Palate[J]. Plast Reconstr Surg. 2021; 148(5):775e-784e.
- [50] Abhinav BA, Batra P, Chander Sood S, et al. Comparative Study of Presurgical Infant Orthopedics by Modified Grayson Method and Dynacleft With Nasal Elevators in Patients With Unilateral Cleft Lip and Palate-A Clinical Prospective Study[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2021; 58(2):189-201.
- [51] Vinson L. The Effect of DynaCleft(R) on Cleft Width in Unilateral Cleft Lip and Palate Patients[J]. J Clin Pediatr Dent. 2017; 41(6):442-445.
- [52] Titiz S, Aras A. Presurgical Orthopedic Treatment Using Modified Nostril Retainers in Patients With Unilateral Cleft Lip With or Without Cleft Palate[J]. J Craniofac Surg. 2017; 28(6):1570-1572.
- [53] Suri S. Optimal timing for nasal cartilage molding in presurgical nasoalveolar molding[J]. Plast Reconstr Surg. 2010; 125(3):112e-113e.
- [54] Thakur S, Singh A, Thakur NS, et al. Achievement in Nasal Symmetry after Cheiloplasty in Unilateral Cleft Lip and Palate Infants Treated with Presurgical Nasoalveolar Molding[J]. Contemp Clin Dent. 2018; 9(3):357-360.
- [55] Liu Y, Hua F, He H. Nasoalveolar Molding Therapy may Offer Positive Effects on Unilateral Clefts of Lip and/or

- Palate[J]. J Evid Based Dent Pract. 2018; 18(3):252-254.
- [56] Egbunah UP, Adamson O, Fashina A,et al. Comparing the Treatment Outcomes of Absorbable Sutures, Nonabsorbable Sutures, and Tissue Adhesives in Cleft Lip Repair: A Systematic Review[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2022; 59(1):110-120.
- [57] Abd El-Ghafour M, Aboulhassan MA, El-Beialy AR, et al. Is Taping Alone an Efficient Presurgical Infant Orthopedic Approach in Infants With Unilateral Cleft Lip and Palate? A Randomized Controlled Trial[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2020; 57(12):1382-1391.
- [58] Lu TC, Bhandari K, Yao CF, et al. The effect of botulinum toxin A in unilateral cleft lip scar: comparison of results with different sites of injection[J]. Int J Oral Maxillofac Surg. 2022; 51(7):900-905.
- [59] Jayarajan R, Natarajan A, Nagamuttu R. Outcomes of Closed Versus Open Technique of Rhinoplasty During Primary Repair of Unilateral Cleft Lip: A Systematic Review[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2019; 56(1):74-83.
- [60] Zhu S, Jayaraman J, Khambay B. Evaluation of Facial Appearance in Patients With Cleft Lip and Palate by Laypeople and Professionals: A Systematic Literature Review[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2016; 53(2):187-196.
- [61] Sharma VP, Bella H, Cadier MM, et al. Outcomes in facial aesthetics in cleft lip and palate surgery: a systematic review[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2012; 65(9):1233-1245.
- [62] Bins GP, Dourado J, Tang J, et al. "Primary Correction of the Cleft Nasal Septum: A Systematic Review"[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2022:10556656221127539.
- [63] Alawode AO, Adeyemi MO, James O, et al. A comparative study of immediate wound healing complications following cleft lip repair using either absorbable or non-absorbable skin sutures[J]. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg. 2018; 44(4):159-166.
- [64] James O, Adekunle AA, Adeyemo WL. How Does Octyl-2-Cyanoacrylate Tissue Adhesive Compare With Prolene Sutures in Cleft Lip Repair? [J] J Oral Maxillofac Surg. 2021; 79(7):1540-1548.
- [65] Cote CJ. Luck, an Inquisitive Mind, and Opportunities: Lessons Learned: A Blinded Study of Pulse Oximetry before It Became a Standard of Care[J]. Anesthesiology. 2023; 138(4):436-440.
- [66] Morzycki A, Nickel K, Newton D, et al. In search of the optimal pain management strategy for children undergoing cleft lip and palate repair: A systematic review and meta-analysis[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2022; 75(11):4221-4232.
- [67] Al-Qatami F, Avinoam SP, Cutting CB, et al. Efficacy of Postsurgical Nostril Retainer in Patients with Unilateral Cleft Lip and Palate Treated with Presurgical Nasoalveolar Molding and Primary Cheiloplasty-Rhinoplasty[J]. Plast Reconstr Surg. 2022; 150(3):623-629.
- [68] Burianova I, Cerny M, Borsky J, et al. Duration of Surgery, Ventilation, and Length of Hospital Stay Do Not Affect Breastfeeding in Newborns After Early Cleft Lip Repair[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2021; 58(2):146-152.
- [69] Rangaraju M, Slator R, Richard B. Post-operative intravenous fluid administration for infant cleft surgery: An observational study[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2021; 74(4):839-844.
- [70] Junker JP, Kamel RA, Caterson EJ, et al. Clinical Impact Upon Wound Healing and Inflammation in Moist, Wet, and Dry Environments[J]. Adv Wound Care (New Rochelle). 2013; 2(7):348-356.
- [71] Michelotti B, Long RE, Leber D, et al. Should surgeons use arm restraints after cleft surgery? [J]Ann Plast Surg. 2012; 69(4):387-388.
- [72] Huth J, Petersen JD, Lehman JA. The use of postoperative restraints in children after cleft lip or cleft palate repair: a preliminary report. International Scholarly Research Notices. 2013; 2013.
- [73] Sonane J, Sharma RK, John JR, et al. Botulinum Toxin for a Better Scar in Cleft Lip Surgery: A Prospective Randomized Control Trial[J]. J Craniofac Surg. 2022; 33(1):198-202.
- [74] Feinendegen DL, Grubnik A, Feinendegen SY. An Algorithm for Prevention of Unsightly Facial Scars Considering the Newest Research Insights[J]. Plast Reconstr Surg Glob Open. 2022; 10(11):e4635.
- [75] Ogawa R. The Most Current Algorithms for the Treatment and Prevention of Hypertrophic Scars and Keloids: A 2020 Update of the Algorithms Published 10 Years Ago[J]. Plast Reconstr Surg. 2022; 149(1):79e-94e.
- [76] Lee Peng G, Kerolus JL. Management of Surgical Scars[J]. Facial Plast Surg Clin North Am. 2019; 27(4):513-517.
- [77] Parikh UM, Mentz J, Collier I, et al. Strategies to Minimize Surgical Scarring: Translation of Lessons Learned from Bedside to Bench and Back[J]. Adv Wound Care (New Rochelle). 2022; 11(6):311-329.
- [78] Preidl RHM, Kesting M, Rau A. Perioperative Management in Patients With Cleft Lip and Palate[J]. J Craniofac Surg. 2020; 31(1):95-101.
- [79] Clausen NG, Pedersen DA, Pedersen JK, et al. Oral Clefts and Academic Performance in Adolescence: The Impact of Anesthesia-Related Neurotoxicity, Timing of Surgery, and Type of Oral Clefts[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2017; 54(4):371-380.
- [80] Cavuoto KM, Rodriguez LI, Tutiven J, et al. General anesthesia in the pediatric population[J]. Curr Opin Ophthalmol. 2014; 25(5):411-416.
- [81] Bartkowska P, Komisarek O. Scar management in patients after cleft lip repair-Systematic review Cleft lip scar

- management[J]. J Cosmet Dermatol. 2020; 19(8):1866-1876.
- [82] Bansal A, Reddy SG, Chug A, et al. Nasal symmetry after different techniques of primary lip repair for unilateral complete cleft lip with or without cleft of the alveolus and palate: A systematic review[J]. J Craniomaxillofac Surg. 2022; 50(12):894-909.
- [83] Mosmuller DGM, Mennes LM, Prahl C, et al. The Development of the Cleft Aesthetic Rating Scale: A New Rating Scale for the Assessment of Nasolabial Appearance in Complete Unilateral Cleft Lip and Palate Patients[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2017; 54(5):555-561.
- [84] Molsted K, Humerinta K, Kuseler A, et al. Scandcleft randomised trials of primary surgery for unilateral cleft lip and palate: 8. Assessing naso-labial appearance in 5-year-olds a preliminary study[J]. J Plast Surg Hand Surg. 2017; 51(1):64-72.
- [85] Mosmuller DG, Bijnen CL, Kramer GJ, et al. The Asher-McDade Aesthetic Index in Comparison With Two Scoring Systems in Nonsyndromic Complete Unilateral Cleft Lip and Palate Patients[J]. J Craniofac Surg. 2015; 26(4):1242-1245.
- [86] Garland K, McNeely B, Dubois L, et al. Systematic Review of the Long-Term Effects of Presurgical Orthopedic Devices on Patient Outcomes[J]. Cleft Palate Craniofac J. 2022; 59(2):156-165.
- [87] Sabelis AJ, Kuijpers MA, Nada RM, et al. Rating dental arch relationships and palatal morphology with the EUROCRAN index on three different formats of dental casts in children with unilateral cleft lip and palate[J]. Clin Oral Investig. 2016; 20(5):943-950.
- [88] Rautio J, Andersen M, Bolund S, et al. Scandcleft randomised trials of primary surgery for unilateral cleft lip and palate: 2. Surgical results[J]. J Plast Surg Hand Surg. 2017; 51(1):14-20.
- [89] Hunt O, Burden D, Hepper P, et al. The psychosocial effects of cleft lip and palate: a systematic review[J]. Eur J Orthod. 2005; 27(3):274-285.
- [90] Nguyen C, Nicolai ESJ, He JJ, et al. 3D surface imaging technology for objective automated assessment of facial interventions: A systematic review[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2022; 75(11):4264-4272.
- [91] Al-Namankany A, Alhubaishi A. Effects of cleft lip and palate on children's psychological health: A systematic review[J]. J Taibah Univ Med Sci. 2018; 13(4):311-318.
- [92] Lentge K, Lentge F, Zeller AN, et al Cleft lip and palate: the psychological burden of affected parents during the first three years of their children's lives[J]. Int J Oral Maxillofac Surg. 2022; 51(11):1462-1468.
- [93] Kumar K, Kumar S, Mehrotra D, et al. A Psychologic Assessment of the Parents of Patients With Cleft Lip and Palate[J]. J Craniofac Surg. 2020; 31(1):58-61.