



Клинические рекомендации

# **при врожденных дефектах и деформациях ушных раковин**

МКБ10: Q16.0, Q16.1, Q17, Q75.4, Q87.0

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Общероссийская общественная организация «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»**

## **Утверждены**

- **Общероссийской общественной организация «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»**

## **Согласованы**

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации  
— \_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

|                                                                                                                     |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Ключевые слова .....                                                                                                | 3  |
| Список сокращений.....                                                                                              | 4  |
| 1.Краткая информация .....                                                                                          | 5  |
| 1.1. Определение .....                                                                                              | 5  |
| 1.2. Этиология и патогенез.....                                                                                     | 5  |
| 1.3 Эпидемиология .....                                                                                             | 6  |
| 1.4. Кодирование по МКБ-10 .....                                                                                    | 6  |
| 1.5 Классификация.....                                                                                              | 6  |
| 2.Диагностика .....                                                                                                 | 8  |
| 2.1 Жалобы и анамнез.....                                                                                           | 8  |
| 2.2 Физикальное обследование.....                                                                                   | 9  |
| 2.3 Лабораторная диагностика.....                                                                                   | 9  |
| 2.4 Инструментальная диагностика .....                                                                              | 9  |
| 2.5 Иная диагностика.....                                                                                           | 10 |
| 3. Лечение.....                                                                                                     | 11 |
| 3.1. Консервативное лечение .....                                                                                   | 11 |
| 3.2. Хирургическое лечение.....                                                                                     | 11 |
| 3.3. Иное лечение .....                                                                                             | 17 |
| 4.Реабилитация .....                                                                                                | 17 |
| Список литературы.....                                                                                              | 18 |
| Приложение А1. Состав рабочей группы .....                                                                          | 26 |
| Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....                                                | 27 |
| Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента .....                                                                      | 32 |
| Приложение В. Информация для пациента .....                                                                         | 34 |
| Приложение Г1 Этиологические факторы, влияющие на развитие врожденного дефекта<br>или деформации ушных раковин..... | 37 |
| Приложение Г2 Модели пациента .....                                                                                 | 38 |

### **Ключевые слова**

- врожденный дефект ушной раковины
- врожденная деформация ушной раковины
- микроотия
- макроотия
- торчащие ушные раковины
- отопластика
- силиконовый имплантат
- аутореберный хрящ
- эктопротезирование ушной раковины.

## **Список сокращений**

ВОЗ – всемирная организация здравоохранения

МКБ-10 – международная классификация болезней 10 пересмотра

ОМС – обязательное медицинское страхование

ВМП – высокотехнологичная медицинская помощь

ЧЛО – челюстно-лицевая область

ЛОР – ларинго-ото-рино

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время

МНО – международное нормализованное отношение

НСV – вирус гепатита С

HBs – вирус гепатита В

RW – реакция Вассермана

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

## **1.Краткая информация**

### **1.1. Определение**

Врожденная деформация ушной раковины – это порок или аномалия развития челюстно-лицевой области, проявляющийся нарушением формы, размера или положения ушной раковины.

В соответствии с позиций современной синдромологии термины - порок развития и аномалия развития не являются синонимами.

Врожденный порок развития (в английской литературе – congenital malformation, в немецкой литературе термин - Mißbildung) - стойкое морфологическое изменение органа, выходящее за пределы вариаций его строения, возникающее в процессе внутриутробного развития, значительно реже в постнатальном периоде вследствие нарушения дальнейшего формирования органа. Эти изменения сопровождаются нарушением соответствующих функций.

Под аномалией развития подразумевается анатомическое нарушение органа, не приводящее к функциональным нарушениям и не обезображивающее внешний облик человека. Врожденные аномалии вызывают чисто косметические проблемы, например при оттопыренной ушной раковине, но тем не менее часто приводят к психологическим проблемам и развитию социальной дезадаптации личности.

Врожденные дефекты строения ушной раковины могут поражать наружное, среднее или внутреннее ухо, вместе или по отдельности, как с одной стороны, так и с обеих, при поражении внутреннего уха отмечается снижение слуха. Степень выраженности косметических и функциональных расстройств может варьировать в широких пределах. Функциональные расстройства при врожденных нарушениях строения уха могут колебаться от незначительного снижения слуха до полной глухоты.

### **1.2. Этиология и патогенез**

Врожденные дефекты ушных раковин связаны с нарушением внутриутробного развития I и II жаберных дуг. Предполагается мультифакториальная природа изолированных случаев заболевания, но описаны и случаи изолированной аномалии с аутосомно-доминантным наследованием (Приложение Г1).

### **1.3 Эпидемиология**

Врождённые пороки органа слуха, по данным ВОЗ, встречаются в различных странах у 1-6 % от всего населения. В популяции деформации ушных раковин встречаются у 20% населения. Микротия встречается в среднем в одном случае на 7000 новорожденных, встречается как изолированная, так и в составе ряда различных синдромов наиболее часто челюстно - лицевых дизостозов. Они составляют 10-12% от общего числа пороков развития челюстно-лицевой области.

### **1.4. Кодирование по МКБ-10**

**Врожденные аномалии [пороки развития], деформации и хромосомные нарушения (Q00-Q99):**

Q16.0- Врожденное отсутствие ушной раковины (Микротия)

Q16.1- Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) (Микротия)

Q17 -Другие врожденные аномалии [пороки развития] уха

Q75.4 -Челюстно-лицевой дизостоз

Q87.0 -Синдромы врожденных аномалий, влияющих преимущественно на внешний вид лица (Синдром: Гольденхара, Тричера Коллинза )

### **1.5 Классификация**

***Рабочая классификация врожденных дефектов и деформаций ушных раковин:***

I. Деформации ушной раковины, требующие ремоделирования хрящевого каркаса (торчащие ушные раковины, остроконечные, макротия.д.)

II. Дефекты ушных раковин, требующие восстановления хрящевого каркаса (микротия II-III степени, анотия).

**Таблица 1. Клинико-анатомическая классификация и клинические признаки врожденных деформаций ушных раковин**

| Название                                                                              | Клинические признаки                                                                                                                                                                                                                                                          |
|---------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Выступающие/<br>торчащие ушные раковины/<br>Оттопыренные ушные раковины/<br>Лопухость | Увеличенная высота конхальной ямки. Увеличение ушно-головного угла, скафо-конхального угла и расстояния от поверхности сосцевидного отростка до завитка.<br>Недоразвитие противозавитка и его ножек.<br>Большой дарвиновский бугорок.<br>Развернутый (лентообразный) завиток. |

|                     |     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|---------------------|-----|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                     |     | <p>Большой противозавиток (ухо Вильдермута).</p> <p>Задняя ножка противозавитка (ухо Шталя).</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Макротия            |     | <p>Увеличение всей ушной раковины или ее частей, увеличенная мочка, отстоящая мочка. Часто сочетается с лопухостью.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Микротия<br>степени | I   | <p>Согнутая, плоская и вросшая ушная раковина. Ушная раковина уменьшена в размерах, но сохраняет все анатомические структуры и их соотношения.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
| Микротия<br>степени | II  | <p>Расширение горизонтального отдела завитка с перемещением кпереди и книзу, свободный край находится на уровне верхней ножки противозавитка. Последняя была укорочена и недоразвита. Увеличение расстояния от поверхности сосцевидного отростка до завитка. Продольный размер ушной раковины уменьшен, но при перемещении завитка в правильное положение он становился нормальным. Иногда значительное расширение горизонтального и частично нисходящего отдела завитка, при котором свободный край его находился на уровне верхнего края конхальной ямки. Утолщение кожи, внутренней поверхности верхнего полюса ушной раковины, контрактура в области восходящего отдела завитка, обусловленная дефектом ткани этой области. Отсутствует верхняя ножка противозавитка. Может быть проявлением краниофациальных синдромов. Может сопровождаться атрезией наружного слухового прохода и кондуктивной тугоухостью.</p> |
| Микротия<br>степени | III | <p>Рудименты ушной раковины (только мочка или кожно-хрящевой валик с мочкой). Как правило, является частью одного из краниофациальных синдромов или гемифациальной микросомии. Сопровождается полной атрезией наружного слухового прохода, кондуктивной тугоухостью или тугоухостью смешанного генеза.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| Анотия              |     | <p>Полное отсутствие ушной раковины. Является проявлением одного из краниофациальных синдромов. Сопровождается полной атрезией наружного слухового прохода, тугоухостью смешанного</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

|  |         |
|--|---------|
|  | генеза. |
|--|---------|

### ***Пороки развития ушной раковины в составе синдромальной патологии.***

К наиболее часто встречающимся синдромальным порокам с дефектами строения уха относят различные варианты челюстно-лицевых дизостозов.

Точная этиология остается неясной, возникновение синдромальных форм связывают со специфическими мутациями генов.

Наиболее часто патология ушной раковины встречается в составе следующих синдромов.

**Синдром Конигсмарка** (микротия, атрезия наружного слухового прохода и кондуктивная тугоухость). Занимает первое место по частоте среди синдромальных пороков развития уха.

**Синдром Treacher Collins** — вид комплексного черепно-челюстно-лицевого дизостоза, характеризующегося недоразвитием нижней и средней зон лица, краниосиностомозом. Альтернативные названия: Franceschetti, Franceschetti-Klein, Franceschetti-Zwahlen-Klein, мандибулофациальный дизостоз.

**Гемифациальная микросомия** (hemifacial microsomia — HFM) - термин, использующийся для идентификации деформаций лица, связанных с нарушением развития первых и вторых пар жаберных дуг, характеризующихся недоразвитием одной половины лица. Альтернативные названия: отокраниостеноз, черепно-лицевая микросомия, латеральная фациальная дисплазия, синдром первой и второй пары жаберных дуг, окулоаурикуловертебральная дисплазия или спектр (OAV), известный как синдром Гольденхара (Goldenhar), краниофациальная микросомия, отомандибулярный дизостоз.

## **2.Диагностика**

Диагноз врожденной деформации ушной раковины является клиническим и устанавливается на основании визуального осмотра, антропометрических и ультразвуковых методов исследований (для оценки сосудистого русла).

**Целевая группа:** дети с 6-7 лет, взрослые любого возраста.

### **2.1 Жалобы и анамнез**

Диагноз выставляется на основе визуального осмотра ЧЛО.

Жалобы: на врожденный дефект и/или деформацию ушной раковины.

**Анамнез:** выявление наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Комментарии:** 1) необходима оценка состояния ЛОР органов с целью исключения сопутствующей патологии; 2) при макротии – исключение общей и локальной (висцеральной) макросомии; 3) при микротии и анотии – отягощенный акушерский анамнез матери с целью определения возможных факторов развития дефекта.

## **2.2 Физикальное обследование**

Оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа с целью определения степени деформации и/или дефекта пораженной ушной раковины, выраженности асимметрии.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

В предоперационном периоде рекомендуется:

## **2.3 Лабораторная диагностика**

1. Клинический анализ крови (гемоглобин, эритроциты, гематокрит, тромбоциты, лейкоцитарная формула, СОЭ)

2. Коагулограмма (время свертывания, АЧТВ, протромбиновый индекс, МНО, концентрация фибриногена, тромбиновое время)

3. Биохимический анализ крови (холестерин общий, билирубин (общий, связанный, свободный), альбумин, калий, натрий, кальций, общий белок, мочевины, креатинин, АСТ, АЛТ, глюкоза).

4. Определение группы крови по системе АВ0 и резус-фактор.

5. Анализ крови на HBs, HCV, RW, ВИЧ.

6. Общий анализ мочи.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

## **2.4 Инструментальная диагностика**

1. Электрокардиограмма.

2. Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции с заключением специалиста-рентгенолога.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Комментарии:** при макротии – УЗИ для исключения висцеральной макросомии; при микротии и анотии – 1) КТ лицевого скелета для исключения пороков развития; 2). УЗДС общей и наружной сонных артерий, поверхностных височных артерий и их ветвей (лобной и теменной) для оценки состояния кровоснабжения.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).*

## **2.5 Иная диагностика**

**Челюстно-лицевой хирург:** ведение пациента на всех этапах диагностики и лечения, сбор анамнеза и жалоб, детальное изучение анатомии костей черепа планирование и проведение оперативного лечения.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Оториноларинголог:** выявление аномалий ЛОР органов, предупреждение осложнений, связанных с этими аномалиями, выявление слуховых нарушений.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Педиатр:** оценка общего состояния пациента, весо-ростовых показателей, выявление наличия сопутствующей патологии других органов и систем.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Генетик:** при макротии – медико-генетическое консультирование для исключения не типичной формы синдрома Видемана-Беквита; при синдромальной патологии – проведение медико-генетического консультирования.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).*

**Рентгенолог:** изучение и интерпретация результатов рентгенологических методов исследования (КТ), для исключения порока лицевого скелета.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).*

**Специалист УЗИ:** оценка состояния мягких тканей и интерпретация результатов дуплексного сканирования, исключение сопутствующей патологии.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).*

**Комментарии:** при синдромальной патологии рекомендуются консультации следующих специалистов:

**Невролог:** оценка наличия неврологической симптоматики, степени умственного и психического развития ребенка, проведение нейрофизиологическое исследование (ЭЭГ).

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Офтальмолог:** оценка признаков внутричерепной гипертензии по результатам осмотра глазного дна, выявление признаков атрофии зрительного нерва и отека диска зрительного нерва, выявление зрительных нарушений.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Анестезиолог:** оценка состояния пациента на предмет возможности проведения оперативного вмешательства под эндотрахеальным наркозом, проведение гемотрансфузии.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Ортодонт:** проведение оценки состояния полости рта, взаимного расположения челюстей, выявление нарушений прикуса.

*Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).*

**Ортопед:** исключение сопутствующей патологии костно-мышечной системы.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).*

### **3. Лечение**

#### **3.1. Консервативное лечение**

В послеоперационном периоде рекомендуется проведение следующей терапии:

1. антибактериальная терапия
2. десенсибилизирующая терапия
3. обезболивающая терапия
4. противовоспалительная терапия
5. антиоксидантная терапия
6. метаболическая терапия
7. гемостатическая терапия
8. противоотечная терапия
9. профилактика дисбактериоза на фоне антибактериальной терапии

**Комментарии:** в случае признаков трофических нарушений показана микроциркуляторная терапия.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2).*

#### **3.2. Хирургическое лечение**

Основной целью любой реконструкции ушной раковины является точное воссоздание отсутствующих анатомических частей. При небольших дефектах ушной раковины возможно проведение местнопластических операций, в то время как при значительных дефектах необходимо использование больших тканевых объемов и использование различных пластических материалов для восстановления каркаса ушной раковины.

**Таблица 2. Проблемы, задачи и методы лечения пациентов с врожденными дефектами и деформациями ушных раковин**

| Проблема | Задачи | Способы решения | Уровень<br>убедительности<br>/ достоверности |
|----------|--------|-----------------|----------------------------------------------|
|----------|--------|-----------------|----------------------------------------------|

|                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                       |                           |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------|
| <p>1) Складывающиеся ушные раковины</p> <p>2) Деформация хрящевого каркаса</p>                                                                                   | <p>Необходимо расправление деформированного (сложенного) хряща верхнего полюса ушной раковины, формирование верхней ножки противозавитка, перемещение хряща завитка в правильное, более высокое положение в соответствии с размерами и положением здоровой ушной раковины.</p> | <p>Методика операции К.Л. Stephenson в модификации Г.В. Кручинского</p>                               | <p>С / 4</p>              |
| <p>1) Выступающие/ торчащие ушные раковины/ Оттопыренные ушные раковины/Лопухость</p> <p>2) Деформация хрящевого каркаса, изменение положения ушной раковины</p> | <p>Уменьшение высоты конхальной ямки, формирование противозавитка</p>                                                                                                                                                                                                          | <p>Методика отопластики по Конверс в модификации Груздевой</p> <p>Эйтнера в модификации Груздевой</p> | <p>D / 4</p> <p>D / 4</p> |
| <p>Макротия</p>                                                                                                                                                  | <p>Уменьшение размера ушной раковины или ее частей, перемещение мочки в анатомическое положение</p>                                                                                                                                                                            | <p>Операции Тренделенбурга, Герзуни, Йозефа. При сопутствующей лопухости операция по</p>              | <p>D / 4</p>              |

|                     |                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|---------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
|                     |                                                                                                         | Конверс<br>модификации<br>Груздевой                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                              |
| Микротия I степени  | Восстановление<br>размеров ушной<br>раковины,<br>ремоделирование.                                       | Местнопластически<br>е операции<br><br>Отопластика с<br>использованием<br>аутореберного<br>хряща                                                                                                                                                                                                                                                                           | D / 4<br><br>D / 4                           |
| Микротия II степени | Воссоздание каркаса,<br>восстановление<br>отсутствующих<br>анатомических<br>структур ушной<br>раковины. | Устранение дефекта<br>ушной раковины<br>лоскутом на ножке<br><br>Отопластика по<br>Диффенбаху<br>Отопластика с<br>использованием<br>аутореберного<br>хряща<br><br>Отопластика с<br>использованием<br>аутореберного<br>хряща и височно-<br>теменного<br>фасциального<br>лоскута<br><br>Отопластика с<br>использованием<br>силиконового<br>имплантата и<br>височно-теменного | D / 4<br><br>D / 4<br><br>D / 4<br><br>D / 4 |

|                      |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                   |       |
|----------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
|                      |                                                                                                                                                                                    | фасциального<br>лоскута и<br>аутодермотранс-<br>плантатов                                                                                         |       |
| Микротия III степени | Воссоздание каркаса,<br>восстановление<br>отсутствующих<br>анатомических<br>структур ушной<br>раковины с<br>использованием ауто- и<br>алломатериалов,<br>полимерных<br>имплантатов | Устранение дефекта<br>ушной раковины<br>лоскутом на ножке                                                                                         | D / 4 |
|                      |                                                                                                                                                                                    | Отопластика по<br>Диффенбаху                                                                                                                      | D / 4 |
|                      |                                                                                                                                                                                    | Отопластика с<br>использованием<br>аутореберного<br>хряща                                                                                         | D / 4 |
|                      |                                                                                                                                                                                    | Отопластика с<br>использованием<br>аутореберного<br>хряща и височно-<br>теменного<br>фасциального<br>лоскута                                      | D / 4 |
|                      |                                                                                                                                                                                    | Отопластика с<br>использованием<br>силиконового<br>имплантата и<br>височно-теменного<br>фасциального<br>лоскута и<br>аутодермотранс-<br>плантатов | D / 4 |

|        |                                                                                     |                                                                                                                         |       |
|--------|-------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
|        |                                                                                     | Отопластика с применением микрохирургической аутотрансплантации                                                         | D / 4 |
| Анотия | Воссоздание ушной раковины с помощью ауто- и алломатериалов, полимерных имплантатов | Отопластика с использованием аутореберного хряща                                                                        | D / 4 |
|        |                                                                                     | Отопластика с использованием силиконового имплантата и височно-теменного фасциального лоскута и аутодермотрансплантатов | D / 4 |
|        |                                                                                     | Эктопротезирование                                                                                                      | D / 4 |
|        |                                                                                     | Отопластика с применением микрохирургической аутотрансплантации                                                         | D / 4 |

Комментарии:

Параметры ушной раковины, которые необходимо воспроизвести, включают размер, положение и отведение. Восстановленная ушная раковина будет выглядеть естественно только в тех случаях, если эти характеристики будут соблюдены.

*Ключевые положения:*

Основная суть проблемы выбора хирургического метода лечения с целью устранения врожденных дефектов и деформаций ушной раковины заключается в том, что необходимо решить вопросы, требуется ли ремоделирование хряща ушной раковины в случае деформаций ушных раковин, или же нарушена каркасная функция ушной раковины в случае дефектов ушных раковин, и тогда требуется привнесение какого-либо материала (алло-, аутоотрансплантата или имплантата), чем покрыть этот каркас, используя при этом местные ткани или же артериализированные лоскуты или реваскуляризированные трансплантаты.

1. Выбор метода оперативного вмешательства зависит от сочетания 3 признаков: необходимость ремоделирования, восстановление каркаса ушной раковины и состояния окружающих мягких тканей.

2. Необходим систематизированный подход к устранению дефектов и деформаций ушных раковин, выбору оптимального метода оперативного лечения для каждого пациента. Техника оперативного вмешательства должна быть минимально травматичной.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3).*

**Лечение пациентов с пороком развития ушной раковины с синдромальной патологией в составе челюстно-лицевых дизостозов.**

**Ключевые положения:**

1. При подготовке пациента к оперативному вмешательству необходимо исключение сопутствующей патологии органов других систем и коррекции сопутствующей патологии.

2. Оперативное лечение дефектов ушной раковины необходимо проводить после проведения костно-пластических операций по устранению асимметрии лицевого скелета и достижения конструктивного прикуса (операцию целесообразно проводить с 6-7 лет, с учетом индивидуального физического статуса пациента, достигнутого результата устранения дефицита и деформации костных структур и общего соматического здоровья).

3. Необходимо четкое соблюдение этапности лечения и временных диапазонов, но с учетом особенностей соматического статуса каждого пациента.

4. Наилучший результат операции достигается только при командном подходе, в тесном профессиональном контакте между командой специалистов.

*Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3).*

### 3.3. Иное лечение

Физиолечение (магнитотерапия) с целью улучшения репаративных процессов, снижения воспалительной реакции.

*Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 3).*

## **4.Реабилитация**

### **Реабилитация пациентов с врожденными аномалиями ушной раковины.**

Хирургическое лечение пациентов с врожденными дефектами и деформациями ушной раковины является основополагающим, но только комплексная, своевременно и планомерно осуществляемая специализированная помощь пациентам с врожденными пороками развития костей черепа позволяет обеспечить оптимальный анатомический и функциональный эффект лечения и полную реабилитацию.

**Таблица 3. Ключевые положения, позволяющие избежать осложнений и ускорить реабилитацию пациентов с врожденными дефектами и деформациями ушных раковин**

| <b>Положение</b>   | <b>Характеристика</b>                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|--------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Комплексность      | Для оказания комплексной помощи и обеспечения полной реабилитации пациентов с врожденными дефектами и деформациями ушных раковин необходима скоординированная работа <b>команды специалистов.</b>                                                                                       |
| Своевременность    | Проведение раннего хирургического лечения, восстановление анатомических параметров ушной раковины с минимальным операционным риском. Ортодонтическое лечение, направленное на формирование правильной окклюзии. Своевременность лечения <b>позволяет избежать вторичных деформаций.</b> |
| Последовательность | Соблюдение этапности лечения обеспечивает преемственность работы специалистов в команде. Преемственность в командном подходе повышает эффективность работы каждого специалиста, что значительно ускоряет реабилитацию                                                                   |
| Периодичность      | Регулярность наблюдений <b>позволяет контролировать качество</b> проводимого лечения на протяжении всего периода реабилитации <b>и вносить коррективы</b> в план ведения пациента в соответствии возникшими изменениями.                                                                |
| Инновационность    | Применение <b>современных хирургических</b>                                                                                                                                                                                                                                             |

|  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | <p><b>методик, обоснованных результатами морфо-функциональных исследований, внедрение современных компьютерных технологий, использование новейших методов диагностики и оценки эффективности лечебных мероприятий, способствует повышению качества жизни пациентов и их родственников и служат основанием для дальнейшего усовершенствованию реабилитационного процесса.</b></p> |
|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

**Критерии оценки качества медицинской помощи, оказанной пациенту с данным заболеванием или состоянием**

| № | Критерий                                                                                   | Вид критерия (событийный, временной, результативный) |
|---|--------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------|
| 1 | Отсутствие повторных хирургических вмешательств в период госпитализации                    | событийный                                           |
| 2 | Отсутствие гнойно-септических осложнений в период госпитализации                           | событийный                                           |
| 3 | Отсутствие сосудистых осложнений (гематома, трофические нарушения) в период госпитализации | событийный                                           |

## Список литературы

1. Александров Н.М. Операции на ушной раковине//Клиническая оперативная челюстно-лицевая хирургия. Под ред. М.В. Мухина. -1974. - С.323-342.
2. Безруков В.М., Бруслова Л.А. Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии. - М., 2000. - С. 366.
3. Богомилский М.Р., Балясинская С.Л., Кручинина И.Л., Иваненко А.М. Хирургическое лечение врождённых пороков развития наружного и среднего уха у детей // Вестник оториноларингологии. -1996. -№ 5.-4-9.

4. Брент Б. Реконструкция врожденных недоразвитий ушной раковины с помощью аутогенного реберного хряща / / Последние достижения в пластической хирургии / Под. ред. и Т. Джексона. - М.: Медицина,-1985. - С. 114- 125.
5. Брусова Л.А., Милешина Н.А. Способ формирования ушной раковины при микротии / Патент № 2157163 от 2000 г.
6. Брусова Л.А. Восстановительные операции на лице с применением силиконовых композиций (клинико-экспериментальное исследование): Дис. д-ра мед. наук. - М., 1996. -175с.
7. Груздева А.Т. «Клиника и хирургическое лечение некоторых врожденных деформаций ушных раковин». Дисс. на соиск.ст. к.м.н. М, 1969; 244 с.
8. Гурьянов А.В. «Слепой» метод моделирования противозавитка при оттопыренной ушной раковине// Эстет. медицина.-2004. –Т.3, №1. –С.30-33.
9. Иванов А.А., Владимиров В.Г., Альбицкая Е.В. и др. Ультразвуковое доплеровское сканирование как метод предоперационной диагностики покровных тканей и регионарной гемодинамики в области лица// Сб. науч. трудов. -М., 2004. – С.40-41
10. Иваненко А.М. Повышение эффективности хирургического лечения врожденных пороков развития уха у детей на основе анализа отдаленных результатов. // Дисс.канд. мед. наук. М. - 1999. -121с.
11. Ищенко А.Л. Восстановление ушных раковин при тотальных и субтотальных дефектах различной этиологии: Автореф. дис. канд.мед.наук.-М., 2003.-21с.
12. Кадыров М.Х., Ходжамурадов Г.М., Худоев С.А., Исмаилов М.М. О возможности применения височно-теменного фасциального лоскута при дефектах и деформациях челюстно-лицевой области// Анн. пласт., реконстр. и эстет. хирургии.-2008.-№1.-С.25-27.
13. Карякина И.А. Основные принципы комплексного лечения пациентов с деформациями и дефектами ушных раковин. Русский медицинский журнал, 2007, том 15, № 19, -С.10-12.
14. Компанеев С.М. Физиология уха. Болезни уха. – М.- 1934;-С.29-34
15. Кручинский Г.В. Врожденные уродства, аномалии ушной раковины и методы их исправления: Автореф. дис. докт. мед. наук. - М., 1970.-34с.
16. Кручинский Г.В. Пластика ушной раковины // - М.: Медицина. - 1975. - С.176.
17. Крылова А.И., Власова Г.В. Возможности компьютерной томографии в диагностике патологических состояний среднего уха у детей. // Российская оториноларингология. № 1 (4). - 2003. - С. 80-83.

18. Кузьмичев П.П. Опыт лечения лопухости// Здравоохранение Дальнего Востока. - 2006.-№1.-С.24-26.
19. Куликов А.В., Мушковская С.С. Восстановление ушных раковин при врожденных и приобретенных деформациях// Третий междунар. конгресс по пласт., реконстр. и эстет. хирургии.- М., 2002.-С.73-74
20. Куриленко Г.В. Компьютерная томография височных костей у детей с аномалиями развития наружного и среднего уха. // Вестн. рентгенологии и радиологии. 2001. - №5. - С. 4-8.
21. Лазюк Г.И., Лурье И.В., Черстой Е.Д. Наследственные синдромы множественных врожденных пороков развития. // Медицина.- Москва,- 1983,- С. 204.
22. Лапченко С.Н. Врожденные пороки наружного и среднего уха и их хирургическое лечение. // Медицина. Москва. - 1972. - С. 175.
23. Лебедев Ю.Л., Кадиров К.М. Модификация способа пластики частичных дефектов ушной раковины// Анн. пласт., реконстр. и эстет. хирургии.-2002.-№4.-С.71
24. Лозанов Н.Н. Новый способ пластической операции для устранения стриктур и атрезии слухового прохода. // Сб. работ о лечении раненых и больных за время войны. Чебоксары. - 1946. - С. 402.
25. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем: МКБ-10. -М.- 2003
26. Милешина Н.А., Брусова А.А. Дмитриев Н.С., Хирургическое лечение врожденных аномалий развития наружного и среднего уха. // Пособие для врачей. М. - 2000.
27. Милешина Н.А. Врожденные пороки развития органа слуха у детей. // Дисс. . докт. мед. наук. М. - 2003.
28. Митьков В.В., Зыкин Б.И., Буланов М.Н. Ультразвуковая ангиография. Медицинская визуализация.-1996.-N2.-С.4-13.
29. Неробеев А.И., Царевский П.Л. Использование височно-теменного фасциального лоскута при устранении полных и частичных дефектов ушной раковины // Методические рекомендации.-М.- 1990.-С.5.
30. Павелко Г.А. Восстановление ушной раковины при врожденной деформации// Материалы XII и XIII Всерос. науч.-практ. конф. и труды IX съезда СтАР.-М., 2004.- С.460-461
31. Патлажан Г.И., Цепколенко В.А. Актуальные аспекты современной отоластики при оттопыренных ушных раковинах// Анн. пласт., реконстр. и эстет. хирургии.-2002.-№4.- С.91-92

32. Петров Б.В. Методологические подходы к реабилитации больных с дефектами головы и шеи (Клиническое исследование): Автореф. дис... д-ра мед.наук.- Воронеж, 2007.- 43с.
33. Преображенский Б.С. Анатомия, физиология и патология органов слуха и речи М., 1931
34. Пржедецкий Ю.В. Восстановление дольки ушной раковины// Анн. пласт., реконстр. и эстет. хирургии.- 2002.- №4.- С.96-97.
35. Проскурин А.И., Анисимова А.Н., Шпотин В.П. Новый способ лечения гипогенезии ушей. // Вопросы клинической медицины. (По материалам 78-й итоговой научно-практической конференции сотрудников АГМА). Том 21. Астрахань. - 2001. - С. 138-143.
36. Пшениснoв К.П., Бессонов С.Н. Врожденные деформации ушной раковины и их хирургическая коррекция // Избран. вопр. пласт.хир.- 1999. -Т. 1 , NQ 2. - 44 с.
37. Рауэр А.Э., Михельсон Н.М., Деформация ушной раковины // Пластические операции на лице. М., 1954, 193-196
38. Ростокин Ю.Н. Клиника и лечение травматических дефектов ушных Раковин: Дис... канд. мед. наук. - М. -1975. - Стр. 185.
39. Рязанцев С.В., Пудов В.И., Мегрешвили С.М., Грязон С.Г., Кившик Ю.М., Перебеева И.В. Слухопротезирование // Пособие для врачей. СПб. - 2003. - С. 20.
40. Савицкий Э.Г., Червяков В.И., Пшениснoв К.П. Оттопыренные ушные раковины. Метод «бесповного» моделирования хряща // Эстет. мед. - 2003. -Т. 11, NQ 1 . - С. 30-37
41. Сельский Н.Е. Применение биоматериалов «Аллоплант» в челюстно-лицевой хирургии. // Уфа. 2000. - С. 220. 157.
42. Синельников Р.Д. Анатомия ушной раковины // Атлас анатомии. -1981. - Том 3. - Стр. 328-330.
43. Сибилева К.Ф., Кручинский Г.В. Деформации и дефекты ушных раковин // Косметические операции лица. - М., 1965, 132-159
44. Скоробогатый В.В. К методике устранения краевых дефектов ушных раковин. // Журнал вушных, носових і горлових хвороб. №3,2003. - С. 223-224.
45. Тотрова З.А., Осипов Г.И., Караян А.С., Шургая Ц.М. Оптимальный метод восстановления ушной раковины при синдроме Конигсмарка// Стоматология 2001: Сб. тез. «Стоматология на пороге третьего тысячелетия». – М., 2001.- С.476-477
46. Хитров Ф.М. Атлас пластической хирургии лица и шеи. – М., Медицина, 1984; -208с.

47. Шеврыгин А.Г., Петухова Т.В. Аномалии уха, горла и носа у детей. Москва. - 1981. - С. 15.
48. Щербатов И.И. Реконструкция наружного слухового прохода и среднего уха при врожденных атрезиях у детей. // Вопросы оториноларингологии детского возраста. Москва. - 1964. - С. 47-53.
49. Шульга А. О. Способ лечения при врожденном недоразвитии уха. // Вестник оториноларингологов. Москва. - 1962. - № 6. - С. 28.
50. Чиркова Е.А., Виссарионов В.А. Особенности проведения отоластики у пациентов с микротией III—IV степени и анотией. // Новости оторинолар. и логопат. 1998. - №4 (16). - С. 75-76.
51. Чкадуа Т.З. Реабилитация пациентов с рубцовой деформацией приротовой области. Диссертация канд. мед. наук - М., 2003, - С.53-58
52. Чмырев В.С. Пластическое восстановление ушных раковин при полных дефектах: Автореф. дис.канд.мед.наук. -М., 1966.-22с.
53. Чучков В. Михайлов Т., Аврамов Д. Лицевые протезы. // Челюстно - лицевое протезирование. Квинтэссенция. -1993. —С.83-95
54. Эзрохин В.М., Боголепова Н.А. Коррекция ушных раковин врожденного характера // Материалы VII Всерос. науч. форума с международным участием «Стоматология 2005».-М., 2005.-С.290-291
55. Юсубов Ю.А., Гулиев А.Г. Новый способ устранения дефекта ушной раковины // Caucasian dental news.-2001. -№3.-С.27-30
56. Adler R., Rubin J., Fowlkes J., Carson P., Pallister J. Ultrasonic estimation of tissue perfusion: a stochastic approach. Medical Imaging.-1995.-N1-2.-P.6-7.
57. Beahm E.K., Walton R.L. Auricular reconstruction for microtia: Part I. Anatomy, embryology and clinical evolution // Plast. Reconstr. Surg.-2002.-Vol.109, №7.-P.2473-2484
58. Bergstrom K. Anaplastological technique for facial defects. // Craniofacial prostheses. Quintessence. 1997. - P.101-110.
59. Bhatti A.Z., Donovan D.O. Sutureless otoplasty by scoring of the cartilage: a study on 34 patients // Brit. J. oral maxillofac. Surg.-2007.-Vol.45,№3.-P.217-220.
60. Brent B. Reconstruction of the auricle / / Plastic surgery/Ed. J. McCarthy. - 1990. -У.3, Ch.40. -P.2094-2152
61. Burstein F. D. Cartilage-Sparing Complete Otoplasty Technique: A 10-Year Experience in 100 Patients // J.Craniofac. Surg. - 2003. - Vol.14, N.4. -P. 521 -525.
62. Caouette-Laberge L., Guay N., Bortoluzzi P. Otoplasty: Anterior scoring technique and results 500 cases // Plast. Reconstr.Surg. - 2000. - Vol.105 ,-N.2.-P.504-515.

63. Chait L., Nicholson R. One size fits all: a surgical technique for the correction of all types of prominent ears // *Plast. Reconstr. Surg.* - 1999. - V. 104, N. 1. - P. 190-195.
64. Chkadua T., Brusova L. Auricles defects elimination using silicone implants // *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*, Volume 36, Supplement 1, September 2008, Page S191
65. Chongchet V. A method of antichelix reconstruction // *Br. J. Plast. Surg.* - 1963. - V. 16. - P. 268.
66. Converse J., Wood-Smith D. Technical details of surgical correction of the lop ear deformity // *Plast. Reconstr. Surg.* - 1963. - V. 31. - P. 118.
67. Converse J. K. Technical details in the surgical correction of the lop ear deformity. *Plast. Reconstr. Surg.* 1963, 31,2, -P.118-128
68. Cordova A., D'Arpa S., Pirrello R., Giambona C., Moschella F. Retroauricular skin: a flaps bank for ear reconstruction // *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery.* - V. 61. - 1.-2008. - P. S44-S51
69. Cronin T. D. Use of a Silastic frame for total and subtotal reconstruction of the external ear: Preliminary report. *Plastic & Reconstructive Surgery*, 37:399, -1966.
70. Davis J. Reconstruction of the upper third of the ear with a chondrocutaneous composite flap based on the crus helix. In Tanzer, R. C., and Edgerton, M. T. (Eds.): *Symposium on Reconstruction of the Auricle*. St. Louis, C. V. Mosby Company, - 1974, -p.247.
71. David C., Shonka Jr., Stephen S. Park Ear defects // *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*, -V.17.-3.-8.-2009.-P.429-443
72. Ely E.T.: An operation for prominence of the auricles. *Archives of Otolaryngology*, 10:97, - 1881.
73. Farkas L. Anthropometry of the normal and defective ear // *Clin. Plast. Surg.* - 1990.-Vol. 17.-N 2,-P.213-221.
74. Farrior R.T. Normal contour in surgery for protruding ears. *Eye, ear, nose throat. Monthly*, 1960, 39,9, -P.71-723
75. Firmin F. La reconstruction auriculaire en cas de microtie: Principes, methods et classification // *Ann.Chir.plast.esthet.*-2001.-Vol.46,№5.-P.447-466.
76. Georgiade G., Georgiade N. Prominent ears and their correction: a forty-year experience // *Aesth. Plast.Surg.* - 1995. - V. 19, N.5. - P. 439-443.
77. Gerkes E.H., Conny M.A., van Ravenswaaij, Anthonie J. van Essen Question mark ears and post-auricular tags // *European Journal of Medical Genetics.*-51.-3.-2008.-P.264-267
78. Gibson T., Dawis W. The distortion of autogenous cartilage grafts: its cause and prevention // *Brit. J. Plast. Surg.* - 1958. - V.10. - P.257.

79. Gillies H.: Reconstruction of the external ear with special reference to the use of maternal ear cartilages as the supporting structure. *Revue Chirurgie Struct.*, 7:169, -1937.
80. Gorney M., Murphy S., Falces E.: Spliced autogenous conchal cartilage in secondary ear reconstruction. *Plastic & Reconstructive Surgery*, 47:432, -1971.
81. Grotting J. K. Otoplasty for congenital cupped protruding ears using a postauricular Flap. *Plast. Reconstr.Surg.*, 1958, 22, 2, -P.164-167
82. Haden-Ansert S.L. *Textbook of diagnostic ultrasonography*. - St. Louis , Mosby.- 1983 . - 617 p.
83. Hagerty T., Barone E., Cohen J. Endoscopic otoplasty in the rabbit model: effect of mechanical abrasion on ear cartilage deformation // *Plast . Reconstr. Surg.* -1998. - Y.101 , N.2. - P.487-483 .
84. Hoffman H.T., Bolz E.A. The superiorly based auricular flap // *American Journal of Otolaryngology*.-V.9.-5.-1988-P.232-237
85. Jani R.M., Schaaf N.G.: An evaluation of facial prostheses. *J Prosthet Dent* 1978; 39: The use of magnets in a maxillofacial prosthesis. *IIIJ Prosthet Dent* 1971,25:234.
86. Karen H., Steven P. Chase Reconstruction of Auricle // *Facial Plastic Surgery Clinics of North America*.-V.13.-2.-2005.-P.231-241
87. Laney W.R.: The scope of maxillofacial prosthetics. In: Laney WR: *Maxillofacial Prosthetics*. 1st ed, // Littleton PSG Publishing, 1979:-P.1-19.
88. Lazaridis N., Dimitrakopoulos F., Karakasis D. Correction of protruding ear with modified anterior scoring technique // *J.Oral. Maxillofac. Surg.* - 1998. - Y. 56, N.3. - P. 307-313.
89. Leber D.C. Ear reconstruction// *Georgiade plastic, maxillofacial and reconstructive surgery*.- 3rd ed.-Baltimore: Williams a. Wilkins, 1999.-P.497-506
90. Lynch J. B., Pousti A., Doyle J., and Lewis S.: Our experiences with Silastic ear implants. *Plastic & Reconstructive Surgery*, 44:283, -1972.
91. Majumdar A., Townend J. Helix rim advancement for reconstruction of marginal defects of the pinna// *Brit. J. Oral Maxillofac. Surg*.-2000.-Vol.38, №1.-P.3-7.
92. Mustarde J. The treatment of prominent ears by buried mattress sutures: a ten-year survey // *Plast.Reconstr. Surg.* - 1967. - V. 39, N. 4. - P. 382-386.
93. Nabil I. Elsayh Reconstruction of the ear after skin and cartilage loss // *Clinics in Plastic Surgery*.-V.29.-2.-2002.-P.201-212
94. Ohmori S. Reconstruction of microtia using of silastic frame // *Clin. Plast. Surg.* -1978.- V5.N2.-P.378-385
95. Onur Erd O. New modification of otoplasty: Anterior approach // *Plast. Reconstr. Surg.*- 2001.-Vol.107, №1.-P.193-202.

96. Park Ch. Balanced auricular reconstruction in dystopic microtia with the presence of the external canal// Plast. Reconstr. Surg.-2002.-Vol.109, №5.-P. 1489-1501.
97. Park S.S., Richard J. Hood Auricular reconstruction Otolaryngologic Clinics of North America, Volume 34, Issue 4, 1 August 2001, Pages 713-738
98. Peer L.A.: Reconstruction of the auricle with diced cartilage grafts in a vitallium ear mold. Plastic & Reconstructive Surgery, 3:653, -1948.
99. Pierce C.W. Reconstruction of the external ear with special reference to the use of maternal ear cartilages as the supporting structure // Revue Chirurgie Struct. - 1937. - Vol. 7. - P. 169.
100. Pierce C. W.: Reconstruction of the external ear. Surgery, Gynecology & Obstetrics, 50:601, -1930.
101. Peker F., Celikoz B. Otoplasty: Anterior scoring and posterior rolling technique in adults // Aesthl. Plast.Surg. - 2002. - Y. 26, N.4.-P. 267-273.
102. Rubin L., Bromberg B., Walden R. Anatomic approach to the obtrusive ear // Plast. Reconst. Surg. -1962. - Vol. 29. -N. 4. - P. 360-370.
103. Sanvenero-Roselli G. La chirurgie plastique du pavillon de l'oreille. Rev. Chir.Plast. 1932, 2,-P. 27-29
104. Sanchez R.A., Moore D.J., Cruz D.L., Chappell R. Comparison of the physical properties of two types of polydimethyl siloxane for fabrication of facial prostheses. // J. Prosthet. Dent. 67:-P.679-682.
105. Saraiya H.A. A near closed book contracture of the ear: a case report// Burns. -2000.-Vol.26, №5.-P.490-492.
106. Sclafani A.P., Mashkevich G. Aesthetic Reconstruction of the Auricle // Facial Plastic Surgery Clinics of North America.-V.14.-2.-2006.-P.103-116
107. Snively S.L. Deformities of the external ear and their correction (Overview) II Select. Read. Plast. Surg. -1991. - Vol. 6. -N.14.-P.1-24.
108. Snively S.L. Plastic surgery of the ear (Overview) // Select. Read. Plast. Surg. - 1994. - Vol. 7. - N. 16. - P.1-26.
109. Stotland M.A., Chang W.T. A better template for microtia reconstruction: the waterproof, mirror-image digital photograph of the contralateral ear// Plast. Reconstr. Surg.-2007.-Vol.119, №7.-P.2088-2091.
110. Tanzer R.C, Converse J.M., Brent B. Deformities of the auricle: congenital deformities // Reconst. Plast. Surg. Ed Convers J (ed). - Ed. 2. Philadelphia: WB Saunders. - 1977. - P.1671-1733.
111. Walton R.L., Beahm E.K. Auricular reconstruction for microtia: Part II. Surgical technique// Plast. Reconstr. Surg.-2002.-Vol.110, №1.-P.234-252

112. Yotsuyanagi T., Watanabe Y., Yamashita K. et al. Reconstruction of defects involving the middle third of the auricle with a full-thickness conchal chondrocutaneous flap// Plast. Reconstr. Surg.-2002.-Vol.109,№4.-P.1366-1371
113. Yuguros P., Friedland J.A. Otoplasty: The experience of 100 consecutive patients// Plast. Reconstr. Surg.-2001.-Vol.108, №4.-P.1045-1052.
114. Yotsuyanagi T., Yosuke Watanabe, Ken Yamashita, Satoshi Urushidate, Katsunori Yokoi, Yukimasa Sawada Retroauricular flap: its clinical application and safety // British Journal of Plastic Surgery.-V.54.-1.-2001.-P.12-19

## **Приложение А1. Состав рабочей группы**

Чл.-корр. РАМН, д.м.н., проф. Кулаков А.А. (директор ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»)

Проф. Неробеев А.И. (руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»)

Проф. Рогинский В.В. (руководитель центра для детей-инвалидов с врожденными и приобретенными дефектами лица и черепа ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»).

Проф. Бельченко В. А. (зав. кафедрой Стоматологии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

Проф. Дробышев А.Ю. (зав. кафедрой госпитальной хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО "МГМСУ им. А.И.Евдокимова")

Проф. Топольницкий О.З. (зав. кафедрой детской хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО "МГМСУ им. А.И.Евдокимова")

Проф. Иванов С.Ю. (зав. кафедрой челюстно-лицевой хирургии и имплантологии хирургии ГБОУ ВПО «НижГМА Минздрава России, президент секции СТАР "Ассоциации хирургов- стоматологов и челюстно-лицевых хирургов")

Проф. Медведев Ю.А. (зав. кафедрой госпитальной хирургической стоматологии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова)

Проф. Никитин А.А. (зав. кафедрой челюстно - лицевой хирургии и хирургической стоматологии ФУВ МОНИКИ)

Проф. Дурново Е. А. (зав. кафедрой хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО «НижГМА Минздрава России)

Проф. Минкин А.У. (зав. кафедрой челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии ГБОУ ВПО «Северный государственный медицинский университет Минздрава России»)

Проф. Сысолятин П. Г. (зав. кафедрой стоматологии ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России)

Проф. Байриков И. М. (зав. кафедрой челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ГБОУ ВПО СамГМУ Минздрава России)

Проф. Лепилин А. В. (зав. кафедрой хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО СГМУ)

Проф. Яременко А.И. (зав. кафедрой хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ СПбГМУ)

Д.м.н. Брайловская Т.В. (ответственный секретарь профильной комиссии по специальности «Челюстно-лицевая хирургия»)

Чкадуа Т.З., д.м.н. ведущий научный сотрудник ФГБУ «Центрального научно-исследовательского института стоматологии и челюстно-лицевой хирургии».

*Конфликт интересов отсутствует.*

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций**

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:** поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:** доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кокрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE, PUBMED и фонды ЦНМБ Первого МГМУ им. И.М.Сеченова. Глубина поиска составляла 10 лет.

**Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:** консенсус специалистов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

**Таблица 4. Рейтинговая схема для оценки сил рекомендаций**

| Уровни доказательств | Описание                                                                                                                                                          |
|----------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1++                  | Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок. |
| 1+                   | Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок.                                                            |
| 1-                   | Мета-анализы систематические или РКИ с высоким риском систематических ошибок.                                                                                     |

|     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-----|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 2++ | Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи. |
| 2+  | Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффекта смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязью.                                                                                                               |
| 2-  | Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи.                                                                                                                                   |
| 3   | Неаналитические исследования (описание случаев, серии случаев)                                                                                                                                                                                                                                          |
| 4   | Мнение экспертов                                                                                                                                                                                                                                                                                        |

#### **Методы, использованные для анализа доказательств:**

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

#### **Описание методов, использованных для анализа доказательств:**

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу, вытекающих из нее рекомендаций.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов.

На процессе оценки несомненно сказывается субъективный фактор. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо, т.е., по меньшей мере, двумя независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса, привлекался независимый эксперт.

**Таблицы доказательств:** таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

**Методы, использованные для формулирования рекомендаций:** консенсус экспертов.

**Таблица 5. Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций**

| Сила | Описание                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| A    | По меньшей мере, 1 мета-анализ, систематический обзор или РКИ, оцененные как 1++, напрямую применимые целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов. |
| B    | Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 1++ или 1+.                                                                                       |
| C    | Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, как 2++.                                                                                                         |
| D    | Доказательства уровня 3 или 4, или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+.                                                                                                                                                                                                                                     |

**Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Point – GPPs):**

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

**Экономический анализ:**

Анализ стоимости не проводился и публикаций по ресурсоемкости лечения не анализировались.

**Метод валидации рекомендаций:**

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

**Описание метода валидации рекомендаций:**

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, то,

насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, доступна для понимания.

Получены комментарии со стороны врачей первичного звена в отношении доходчивости изложения и их оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

Предварительная версия также была направлена рецензентам, не имеющим медицинского образования, для получения комментариев, с точки зрения перспектив реабилитации пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался и, вносимые в результате этого изменения в рекомендации, регистрировались. Если изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесенных изменений.

#### **Консультация и экспертная оценка:**

Предварительная версия была выставлена для широкого обсуждения на сайте ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России для того, чтобы специалисты не участвующие в конгрессе имели возможность принять участие в обсуждении совершенствовании рекомендаций.

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

#### **Рабочая группа:**

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендаций были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

#### **Основные рекомендации:**

Сила рекомендаций (A-D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

#### **«Целевая аудитория данных клинических рекомендаций»**

1. врач-челюстно-лицевой хирург;
2. ЛОР-врач;
3. пластический хирург.

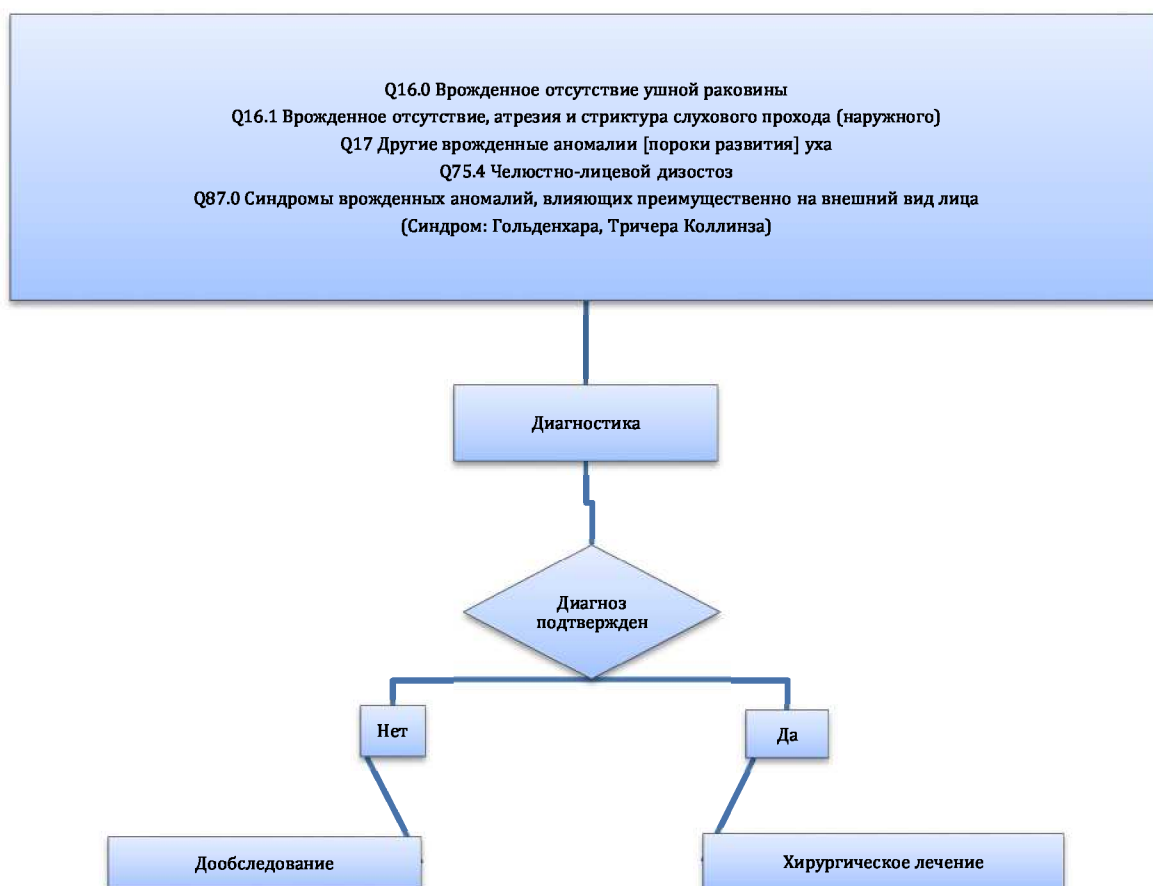
#### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

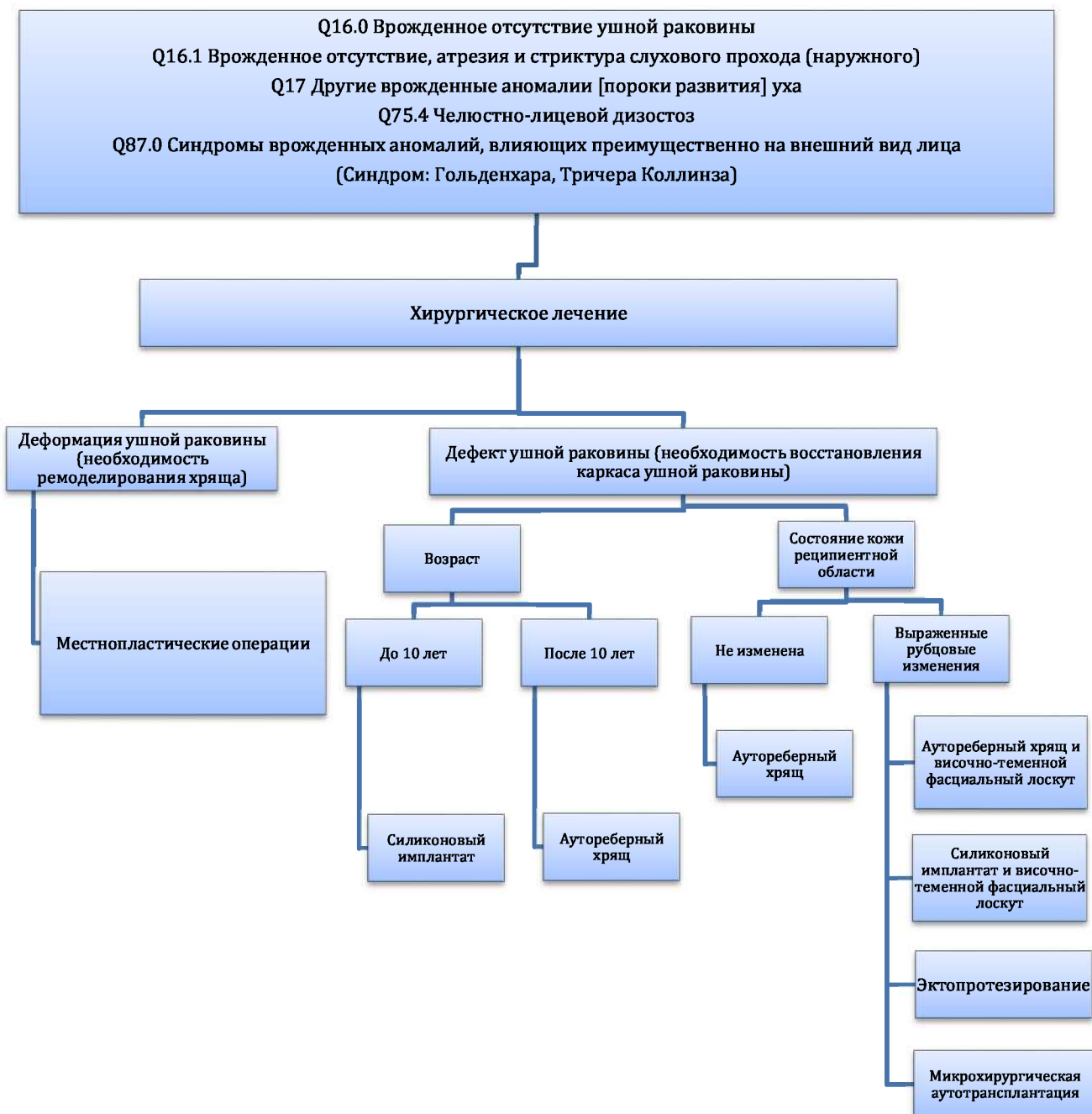
Порядок обновления клинических рекомендаций включает следующие этапы:

- 1) определение о необходимости обновления клинических рекомендаций (ответственный – Министерство здравоохранения Российской Федерации (МЗ РФ), Научный совет при МЗ РФ);
- 2) определение профессиональной организации/организаций, которым поручается разработка/обновление клинических рекомендаций (ответственный – МЗ РФ, Научный совет при МЗ РФ);
- 3) определение списка рецензентов клинических рекомендаций (ответственный – МЗ РФ, Научный совет при МЗ РФ);
- 4) создание рабочей группы по разработке/обновлению клинических рекомендаций (ответственный – профессиональная некоммерческая организация, получившая задание на разработку клинических рекомендаций);
- 5) систематический поиск исследований, посвященных применению тех или иных методов диагностики, профилактики, лечения и реабилитации, включаемых в клинические рекомендации (ответственный – рабочая группа по разработке/обновлению клинических рекомендаций);
- 6) разработка проекта клинических рекомендаций с учетом единых требований к их форме и содержанию (ответственный – рабочая группа по разработке/обновлению клинических рекомендаций);
- 7) рецензирование проекта клинических рекомендаций в соответствии со списком рецензентов, определенным МЗ РФ (ответственный – медицинская профессиональная некоммерческая организация в соответствии с направлением разработки клинических рекомендаций);
- 8) публичное обсуждение проекта клинических рекомендаций в течение 30 дней (ответственный – медицинская профессиональная некоммерческая организация в соответствии с направлением разработки клинических рекомендаций);
- 9) утверждение клинических рекомендаций профессиональной некоммерческой организацией по итогам их публичного обсуждения и рецензирования (ответственный – медицинская профессиональная некоммерческая организация в соответствии с направлением разработки клинических рекомендаций);
- 10) одобрение клинических рекомендаций Научным Советом МЗ РФ (ответственный – МЗ РФ);
- 11) опубликование клинических рекомендаций (ответственный – МЗ РФ);
- 12) внедрение в практику разработанных/обновленных клинических рекомендаций (ответственный – органы управления здравоохранением субъектов РФ);

13) внедрение критериев оценки качества медицинской помощи, указанных в клинических рекомендациях (ответственный – МЗ РФ, главные специалисты МЗ РФ, окружные специалисты и специалисты субъектов РФ по соответствующему профилю, Росздравнадзор).

## Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента





## **Приложение В. Информация для пациента**

### **ПЕРЕД ОПЕРАЦИЕЙ**

ВСЕМ без исключения пациентам перед операцией необходимо пройти обследование, не позднее 10-14 дней до даты госпитализации.

Клинико-лабораторное обследование:

- Общий анализ крови
- Общий анализ мочи
- Биохимический анализ крови (глюкоза, общий белок, мочеви́на, креатинин, билирубин, холестерин, b-липопротеиды, триглицериды, АЛТ, АСТ, калий, натрий)
- Коагулограмма (время свертывания, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновый индекс, МНО, концентрация фибриногена, тромбиновое время)
- Группа крови и резус-фактор
- Серология: HBs, HCV, ВИЧ, RW.

Инструментальные методы:

- ЭКГ
- Рентген органов грудной клетки/ флюорограмма

Заключение специалистов:

- Справка от терапевта об отсутствии противопоказаний к оперативному вмешательству;
- Справка от стоматолога о санации полости рта;
- В случае наличия хронической соматической патологии – консультация соответствующего врача-специалиста.

Дополнительно необходимо:

- при использовании реберного аутохряща - КТ грудной клетки.
- при использовании силиконового имплантата - УЗДС сосудов височной области.

Противопоказанием к госпитализации является наличие активного воспалительного процесса в организме (ОРЗ, ОРВИ), обострение хронических заболеваний, тяжелые формы заболеваний сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной систем (ИБС, мерцательная аритмия, туберкулез, гепатит).

## В ДЕНЬ ОПЕРАЦИИ

Перед операцией под общей анестезией необходимо с утра быть натощак (ни есть, ни пить). Вы можете почистить зубы, но без глотания воды. При постоянном приеме лекарственных средств можно их запить маленьким количеством воды (1-2 глотка).

## ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ

В ближайшем послеоперационном периоде в течение 48 часов за счет активации иммунной системы в ответ на операционное вмешательство развиваются следующие реакции: нарастание отеков, формирование подкожных гематом (синяков), возможно повышение температуры до 38. По истечению этого периода все реакции постепенно разрешаются в среднем за 1-2 недели.

### Питание

В первые часы после анестезии возможны тошнота и рвота. Питание нужно начинать через 1-2 часа после операции с употребления воды, легкой пищи.

Во время наркоза пищеварительный тракт полностью расслабляется, что может стать причиной запора в течение нескольких дней после операции.

Некоторые пациенты могут отмечать сухость, болезненность в горле, охриплость голоса после операции, это часто реакция на интубационную трубку. Указанные явления обычно разрешаются в течение нескольких дней.

### Медикаментозное лечение

В зависимости от проведенного хирургического лечения в послеоперационном периоде назначается инфузионная терапия: антибактериальная, противовоспалительная, десенсибилизирующая, антикоагулянтная, сосудистая, иммуностимулирующая.

### Перевязки

Во время операции устанавливаются 1-2 активных дренажа, сформированная ушная раковина после операции покрывается защитной повязкой. Дренажи оставляют на 4-5 дней, повязка меняется каждые 1-2 дня в течение 1 недели. Повязка должна сохраняться сухой, нельзя допускать ее смещения. Швы удаляются на 10-14 сутки.

По возможности, не следует спать на стороне операции в течение 1 месяца.

### Реабилитация

После операции показаны физиотерапевтические процедуры: первые 2 недели проводится магнитотерапия - 10 раз, далее назначаются 3-4 курса фонофореза (ультразвук) с противорубцовыми средствами (лидаза/ коллализин/ гидрокортизон/ ферменкол) по 10 раз с перерывами по 1.5 месяца.

### Формирование контуров при операциях с использованием височно-теменного фасциального лоскута.

В течение 3-4 недель после операции ушная раковина будет отечна, контуры будут отсутствовать. Рельеф ушной раковины будет постепенно проявляться в течение 4-6 месяцев. Полное формирование рубцов происходит в течение 1 года.

### Физическая активность

В течение 1 месяца после операции пациенту противопоказаны физические нагрузки. Со второго месяца можно начинать спортивные занятия с постепенным увеличением нагрузок (например по 1 неделе: зарядка – быстрая ходьба – легкий бег – силовые упражнения).

### *Дополнительные ограничения*

В течение одного месяца показано ограничение от перегреваний, переохлаждений, перепадов температур, в том числе посещение бани и сауны. В течение года по возможности нужно избегать попадания прямых солнечных лучей на область операции, пользоваться солнцезащитными кремами высокой степени защиты.

*При отопластике с силиконовым имплантатом:* профилактика прямых травм и инфицирования сформированной ушной раковины. Ограничение тяжелых силовых нагрузок в течение года.

### Личная гигиена

Так как повязка должна сохраняться сухой, купание ограничивается до протирания тела. После удаления повязки можно мыть волосы, не боясь увлажнить швы или ушную раковину.

### *Кожные лоскуты*

Во время операции забор кожных лоскутов производится с ягодичной области или с наружной поверхности бедра. Донорская область покрывается специальной повязкой, которая сохраняется нетронутой в течение 2 недель. Повязка должна сохраняться сухой.

### *Уход за ушной раковиной*

После удаления повязки ушную раковину нужно чистить, мыть с мылом каждый день. Пересаженные кожные лоскуты могут темнеть за счет слущивания эпидермиса, это нормально. При мытье уха делайте легкие круговые движения для удаления слущенного эпидермиса. Кожа ушка часто пересушивается, наносите увлажняющие крема (например с витаминами: Адевит). По истечении 2 месяцев после операции, ухо можно мыть раз в неделю, важно удалять все загрязнения, тщательно очищать все углубления, особое внимание уделять заушной складке.

## Приложение Г1 Этиологические факторы, влияющие на развитие врожденного дефекта или деформации ушных раковин

| Факторы               | Описание                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|-----------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1. Эндогенные факторы | <ul style="list-style-type: none"> <li>- генные мутации</li> <li>- наследственная предрасположенность</li> <li>- биологическая неполноценность половых клеток</li> <li>- возраст родителей</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                              |
| 2. Экзогенные факторы | <ul style="list-style-type: none"> <li>- физические: механическое воздействие на плод, амниотические тяжи, многоплодная беременность, повышенная радиация</li> <li>- химические: неполноценное питание, гипо- или гипервитаминоз, гормональные дискорреляции, воздействие тератогенных ядов и лекарственных препаратов, злоупотребление алкоголем, употребление наркотиков</li> <li>- биологические: инфекционные заболевания (грипп, краснуха, герпес)</li> </ul> |

## Приложение Г2 Модели пациента

|                     |                                                |                                                 |
|---------------------|------------------------------------------------|-------------------------------------------------|
| Диагноз             | Врожденное отсутствие ушной раковины           | Субтотальный дефект и деформация ушной раковины |
| МКБ-10              | Q16.0, Q16.1, Q75.4, Q87.0                     | Q87.0                                           |
| Возраст             | От 6 лет                                       | от 6 лет                                        |
| Период заболевания  | -                                              | -                                               |
| Осложнения          | Гематома, инфицирование, трофические нарушения | Гематома, инфицирование, трофические нарушения  |
| Вид оказания МП     | ВМП                                            | ВМП в ОМС                                       |
| Форма оказания МП   | Плановая                                       | Плановая                                        |
| Условия оказания МП | Стационар                                      | Стационар                                       |