

Секции СтАР «Ассоциация челюстно - лицевых хирургов и
хирургов - стоматологов»

Клинический протокол
по диагностике и лечению пациентов
с врожденными дефектами и деформациями ушных раковин.

Утвержден на:
заседании Секции СтАР «Ассоциация
челюстно - лицевых хирургов и хирургов -
стоматологов» 21 апреля 2014 года

Москва 2014 год

Оглавление

1. Методология
2. Определение, эпидемиология, диагностика

3. Принципы диагностики у пациентов с несиндромальными формами
 - 3.1. Выступающие/торчащие ушные раковины, лопухость
 - 3.2. Макротия

 - 3.3. Микротия I степени
 - 3.4. Микротия II степени
 - 3.5. Микротия III степени
4. Принципы диагностики у пациентов с синдромальными формами
5. Методы хирургического лечения
6. Профилактика осложнений и реабилитация пациентов с врожденными аномалиями ушной раковины
7. Необходимая квалификация специалистов

Состав рабочей группы:

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

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

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

Профессор 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")

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

Профессор 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")

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

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

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

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

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

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

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

Профессор 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»)

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

1. Методология

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 Кохрайновскую 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).

Рейтинговая схема для оценки сил рекомендаций (Таблица 1):

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 взаимосвязи.
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)

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.

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (Таблица 2).

Сила	Описание
А	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.
В	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+.
С	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++.
Д	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.

2. Определение, эпидемиология, диагностика

Проблема устранения врожденных дефектов и деформаций ушных раковин остается одной из актуальных и сложных проблем челюстно-лицевой хирургии, поскольку ушная раковина представляет собой тонкую и рельефную анатомическую структуру. Сложный рельеф, тонкость и упругость хряща ушной раковины представляют трудности для создания совершенной формы. Множественные изгибы хрящевого каркаса покрыты очень тонкой, плотно прилегающей кожей. Весь каркас существует как отдельная трехмерная структура, выступающая на боковой поверхности головы и ее деформация, и особенно частичное или полное отсутствие, вызывает у пациентов психологический дискомфорт и даже может привести к социальной дезадаптации. Помимо эстетической роли, ушная раковина выполняет акустическую и защитную функцию, предохраняя при этом слуховой проход и барабанную перепонку от непосредственного воздействия травматических факторов окружающей среды (от попадания пыли, воды, сильных воздушных потоков).

Определение.

Наружное ухо состоит из ушной раковины и наружного слухового прохода. Ушная раковина располагается между височно-нижнечелюстным

суставом спереди и сосцевидным отростком сзади. Основанием раковины является эластичный хрящ толщиной 0,5-1 мм, покрытый с обеих сторон надхрящницей и кожей. Ушная раковина прикрепляется связками и мышцами к височной кости и ее отросткам – сосцевидному и скуловому отросткам, причем мышцы раковины у человека носят рудиментарный характер. Наружный слуховой проход состоит из 2-х отделов – наружного перепончато-хрящевого и внутреннего – костного. Наружный отдел составляет 2/3 всей длины слухового прохода.

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 за 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

Эпидемиология.

Врожденные пороки органа слуха, по данным ВОЗ, встречаются в различных странах у 1-6 % от всего населения. При выраженной двусторонней тугоухости, вызванной атрезией наружного слухового прохода, эти пороки приводят к инвалидизации и требуют слухоулучшающих операций, а в тяжёлых случаях – слухопротезирования. В популяции деформации ушных раковин встречаются у 20% населения. 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. Они составляют 10-12% от общего числа пороков развития челюстно-лицевой области.

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, аномалия).

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.

Клинико-анатомическая классификация и клинические признаки врожденных деформаций ушных раковин:

Название	Клинические признаки
----------	----------------------

<p>Выступающие/торчащие ушные раковины Оттопыренные ушные раковины/Лопухость</p>	<p>Увеличенная высота конхальной ямки. Увеличение ушно-головного угла, скафо-конхального угла и расстояния от поверхности сосцевидного отростка до завитка. Недоразвитие противозавитка и его ножек. Большой дарвиновский бугорок. Развернутый (лентообразный) завиток. Большой противозавиток (ухо Вильдермута). Задняя ножка противозавитка (ухо Шталя).</p>
<p>Макротия</p>	<p>Увеличение всей ушной раковины или ее частей, увеличенная мочка, отстоящая мочка. Часто сочетается с лопухостью.</p>
<p>Микротия I степени</p>	<p>Согнутая, плоская и вросшая ушная раковина. Ушная раковина уменьшена в размерах, но сохраняет все анатомические структуры и их соотношения.</p>
<p>Микротия II степени</p>	<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>
<p>Микротия III степени</p>	<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	Полное отсутствие ушной раковины. Является проявлением одного из краниофациальных синдромов. Сопровождается полной атрезией наружного слухового прохода, тугоухостью смешанного генеза.
--------	---

Диагностика:

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

Этиологические факторы, влияющие на развитие врожденного дефекта или деформации ушных раковин (Таблица 3).

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

3. Принципы диагностики у пациентов с несиндромальными формами врожденных дефектов и деформаций ушных раковин

3.1. Диагностика врожденной деформации ушных раковин при выступающих/торчащих ушных раковинах:

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

Основные положения: Диагноз «выступающие ушные раковины» является клиническим. Выставляется на основании визуального осмотра ЧЛО.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины;
- Оценка состояния ЛОР органов.

Местный статус: оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа.

Соматический статус: клинико-лабораторная оценка соматического статуса.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

Проведение оперативного вмешательства: отопластика, формирование всех анатомических образований ушной раковины и их топографических соотношений.

3.2. Диагностика врожденной аномалии ушных раковин при макротии:

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

Основные положения: Диагноз «макротия» является клиническим. Выставляется на основании визуального осмотра.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины;
- Исключение общей и локальной (висцеральной) макросомии;
- Оценка состояния ЛОР органов.

Местный статус: оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа.

Соматический статус: клинико-лабораторная оценка соматического статуса.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

Генетик: медико-генетическое консультирование для исключения не типичной формы синдрома Видемана-Беквита.

Проведение УЗИ исследования: для исключения висцеральной макросомии.

Проведение оперативного вмешательства: отоластика, уменьшение размеров ушной раковины.

3.3. Диагностика врожденной патологии ушных раковин при микроотии I степени:

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

Основные положения: Диагноз «микроотия I степени» является клиническим. Выставляется на основании визуального осмотра ЧЛЮ.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины;
- Отягощенный акушерский анамнез матери;
- Оценка состояния ЛОР органов.

Местный статус: оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа.

Соматический статус: клинико-лабораторная оценка соматического статуса.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

Проведение оперативного вмешательства: отопластика.

3.4. Диагностика врожденной патологии ушных раковин при микротии

II степени:

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

Основные положения: Диагноз «микротии II степени» является клиническим. Выставляется на основании визуального осмотра.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины;
- Отягощенный акушерский анамнез матери;
- Оценка состояния ЛОР органов.

Местный статус: оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа.

Соматический статус: клинико-лабораторная оценка соматического статуса.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

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

Ультразвуковое исследование: дуплексное сканирование общей и наружной сонных артерий, поверхностных височных артерий и их ветвей (лобной и теменной).

Проведение оперативного вмешательства: отопластика.

3.5. Диагностика врожденной аномалии ушных раковин при микротии

III степени:

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

Основные положения: Диагноз «микротия III степени» является клиническим. Выставляется на основании визуального осмотра.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины;
- Отягощенный акушерский анамнез матери;
- Оценка состояния ЛОР органов.

Местный статус: оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа.

Соматический статус: клинико-лабораторная оценка соматического статуса.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

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

Генетик: исключение синдромальной патологии.

Ультразвуковое исследование: дуплексное сканирование общей и наружной сонных артерий, поверхностных височных артерий и их ветвей (лобной и теменной).

Проведение оперативного вмешательства: отоластика.

3.6. Диагностика врожденной патологии ушных раковин при анотии:

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

Основные положения: Диагноз «анотия» является клиническим. Выставляется на основании визуального осмотра.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии ушной раковины;
- Отягощенный акушерский анамнез матери;
- Оценка состояния ЛОР органов.

Местный статус: оценка топографо-анатомических соотношений ушных раковин и черепа.

Соматический статус: клинико-лабораторная оценка соматического статуса.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

Консультация рентгенолога: изучение и интерпретация результатов рентгенологических методов исследования (КТ), для исключения патологии лицевого скелета.

Ультразвуковое исследование: дуплексное сканирование общей и наружной сонных артерий, поверхностных височных артерий и их ветвей (лобной и теменной)

Генетик: исключение синдромальной патологии.

4. Принципы диагностики порока 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, краниосиностозом. 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.

Специалисты, участвующие в диагностике и лечении:

- челюстно-лицевой хирург;
- невролог;
- офтальмолог;
- оториноларинголог;
- педиатр;
- анестезиолог;
- рентгенолог;
- генетик;
- ортодонт
- ортопед

- специалист УЗИ

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.

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

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

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

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

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

Рентгенолог: изучение и интерпретация результатов рентгенологических методов исследования (КТ).

Генетик: проведение медико-генетического консультирования.

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

Ортопед: исключение сопутствующей патологии костно-мышечной системы.

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

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.

5. Методы хирургического лечения

Основной целью любой реконструкции является точное воссоздание отсутствующих анатомических частей. Это касается также и реконструкции ушной раковины. 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.

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-, аутооттрансплантата или имплантата), чем покрыть этот каркас, используя при этом местные ткани или же артериализированные лоскуты или ревааскуляризированные трансплантаты.

1. Выбор метода оперативного вмешательства зависит от сочетании 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.
3. При реабилитации пациентов с синдромальной патологией 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.

Проблема	Задачи	Способы решения	Сила рекомендаций
Складывающиеся ушные раковины Деформация	Необходимо расправление деформированного	Методика операции K.L.Stephenson в	С

хрящевого каркаса	(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.	модификации Г.В.Кручинского	
Выступающие/торчащие ушные раковины Оттопыренные ушные раковины/Лопухость Деформация хрящевого каркаса, изменение положения ушной раковины	Уменьшение высоты конхальной ямки, формирование противозавитка	Методика отопластики по Конверс в модификации Груздевой	D
		Эйтнера в модификации Груздевой	D
Макротия	Уменьшение размера ушной раковины или ее частей, перемещение мочки в анатомическое положение	Операции Тренделенбурга, Герзуни, Йозефа. При сопутствующей лопухости операция по Конверс в модификации Груздевой	D
Микроотия I степени	Восстановление размеров ушной раковины, ремоделирование.	Местнопластические операции	D
Микроотия II степени	Воссоздание каркаса, восстановление отсутствующих анатомических структур	Устранение дефекта ушной раковины лоскутом на	D

	ушной раковины.	ножке	
		Отопластика по Диффенбаху	D
		Отопластика с использованием аутореберного хряща и височно-теменного фасциального лоскута	D
		Отопластика с применением микрохирургической аутотрансплантации	D
		Отопластика с использованием силиконового имплантата и височно-теменного фасциального лоскута и аутодермотрансплантатов	D
Микроотия III степени	Воссоздание каркаса, восстановление отсутствующих анатомических структур ушной раковины с использованием ауто- и алло-материалов, полимерных имплантатов	Устранение дефекта ушной раковины лоскутом на ножке	D
		Отопластика по Диффенбаху	D

		<p>Отопластика с использованием аутореберного хряща и височно-теменного фасциального лоскута</p>	D
		<p>Отопластика с применением микрохирургической аутотрансплантации</p>	D
		<p>Отопластика с использованием силиконового имплантата и височно-теменного фасциального лоскута и аутодермотрансплантатов</p>	D
Анотия	Воссоздание ушной раковины с помощью ауто- и алло-материалов, полимерных имплантатов	<p>Отопластика с использованием силиконового имплантата и височно-теменного фасциального</p>	D

		лоскута и аутодермотрансплантатов	
		Эктопротезирование	D
		Отопластика с применением микрохирургической аутоотрансплантации	D

6. Профилактика осложнений и 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.

Положение	Характеристика
Комплексность	Для оказания комплексной помощи и обеспечения полной реабилитации пациентов с врожденными дефектами и деформациями ушных раковин необходима скоординированная работа команды специалистов
Своевременность	Проведение раннего хирургического лечения, восстановление анатомических параметров ушной раковины с минимальным операционным риском. ортодонтическое лечение направленное на формирование правильной окклюзии. Своевременность лечения позволяет избежать вторичных деформаций
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 позволяет контролировать качество проводимого лечения на протяжении всего периода реабилитации и вносить коррективы в план ведения пациента в соответствии возникшими изменениями.
Инновационность	Применение современных хирургических 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.

7. Необходимая квалификация специалистов

Выбор хирурга для пациента с врожденных дефектов и деформаций ушной раковины должен быть обусловлен пониманием того, что первому хирургу предоставляется возможность добиться наилучшего результата. После первой неудачной операции, когда часть тканей уже потеряна, бывает трудно достичь оптимальных результатов. Очевидно, что квалификация и опыт хирурга имеют первостепенное значение.

Требования, предъявляемые к квалификации хирурга:

1. Наличие сертификата челюстно-лицевого хирурга и опыт работы в профильном отделении не менее 5 лет.
2. Регулярная хирургическая нагрузка в операциях по устранению дефектов и деформаций ушных раковин (не менее 2 операций в неделю).
3. Участие в отечественных и международных научно-практических конференциях посвященных лечению врожденных пороков развития челюстно-лицевой области.
4. Плановое непрерывное медицинское образование, прохождение курсов повышения квалификации.

5. Способность работать в команде со специалистами (аудиолог, ортодонт, стоматолог, оториноларинголог, педиатр, психолог) и сотрудничество с другими службами (социальной службой, страховой компанией).