



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

1 из 1

Отчет оценки медицинской технологии

1. Объект экспертизы	Реконструктивные операции при врожденных атрезиях наружного слухового прохода и микротии
2. Заявитель	Министерство Здравоохранения РК.
3. Заявленные показания	Н 90.0 Кондуктивная потеря слуха двусторонняя Н 90.1 Кондуктивная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе Н 90.2 Кондуктивная потеря слуха неуточненная Н 90.6 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость двусторонняя Н 90.7 Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость односторонняя, с нормальным слухом на противоположном ухе Q 16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины Q 16.1 Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура наружного слухового прохода (наружного) Q 16.3 Врожденная аномалия слуховых косточек Q 16.4 Другие врожденные аномалии среднего уха Q 16.9 Врожденная аномалия уха, вызывающая нарушение слуха неуточненная Q 17.2 Микротия Q 17.8 Другие уточненные пороки развития уха, Врожденное отсутствие мочки уха Q 17.9 Порок развития уха неуточненный. Врожденная аномалия уха БДУ
4. Альтернативные методы /Компараторы, применяемые в РК	Имплантация слухового аппарата костной проводимости, Клинический Протокол-2017 г Оперативное лечение методом имплантации среднего уха (педиатрия), Клинический Протокол-2014 г Кохлеарная имплантация, Клинический Протокол-2014 г Реконструкция наружного слухового канала Восстановление ушной раковины
5. Краткое описание, предварительная стоимость	Атрезиапластика (каналопластика) - хирургическая процедура, направленная на восстановление проводимости механической звуковой энергии. Нормальная передача звука требует неповрежденной барабанной перепонки, подвижной и неповрежденной цепочки слуховых косточек и передачи энергии на опорную плиту, которая перекрывает овальное окно. Операция требует создания костного канала, устранения любых пороков развития слуховых косточек, восстановления барабанной перепонки и создания связи через кожу с каналом и



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

2 из 2

Отчет оценки медицинской технологии

	<p>выравнивания его с плоским плоскостным эпителием. Эффективность лечения оценивается по динамике аудиометрических показателей.</p> <p>Реконструкция уха. Существует несколько способов реконструкции уха: искусственным протезом, трупным протезом, аутологичная реконструкция из реберного хряща.</p>
6. Специалисты/ Персонал/ Условия для проведения вмешательства	<p>Для проведения необходимы:</p> <ol style="list-style-type: none">1) ЛОР врач, имеющий специализацию по проведению операции по открытию слухового прохода и восстановлению ушной раковины.2) Наличие слухового аппарата и соответствующего оборудования для оперативного вмешательства3) Наличие сурдолога <p>Вмешательство выполняется в национальных центрах с междисциплинарным подходом.</p>
7. Результаты ОМТ	<p>Атрезиапластика направлена на восстановление физиологической воздушной проводимости и слуха, в результате приблизительно от 60% до 70% пациентов получают положительный исход лечения, при этом в отсроченные периоды могут наблюдаться ухудшения показателей слуха и потребоваться повторное хирургическое вмешательство по реканализации или имплантации слухового аппарата.</p> <p>Имплантация слухового аппарата костной проводимости представляется надежным и относительно безопасным вариантом лечения пациентов с кондуктивной потерей слуха, и особенно эффективна в отношении пациентов с врожденной слуховой атрезией и с патологическими анатомическими дефектами строения уха. При проведении реконструктивных операций и операций по восстановлению слуха при микротии, рассматриваются 4-х и 2-х этапные подходы. При этом комбинированные двухэтапные хирургические методы по реконструкции ушной раковины и имплантации аппаратов костной проводимости считаются безопасными и эффективными для двусторонней микротии.</p>



1. Описание заболевания

Атрезия слухового прохода - отсутствие развития наружного слухового прохода. Это врожденный дефект и часто сопровождается аномалиями как среднего уха, так и наружного уха.

Другим врожденным дефектом является **микротия**, которая представляет собой аномальный рост или недостаточное развитие наружного уха. Микротия может варьировать от незначительного отклонения до выраженного (маленького признака кожи или хряща, являющегося единственным признаком присутствия там уха). Микротия часто возникает вместе с атрезией, но атрезия также может быть изолированной, и в этом случае внешне ухо выглядит нормально, за исключением отсутствия ушного канала.

В большинстве случаев атрезии костная пластинка отделяет внешнее ухо от остального уха, что приводит к потере слуха. В случаях полной атрезии отсутствует наружный слуховой проход и имеется полная обструкция наружного отверстия кожей. В других случаях атрезии может наблюдаться маленький, неразвитый наружный слуховой проход, который уже и намного тоньше обычного¹. Микротия и атрезия бывают односторонними или двусторонними².

1.1. Описание, причины заболевания, причины факторов рисков Основными факторами, влияющими на возникновение микротии и атрезии, являются повреждающие эмбрион воздействия — токсические, инфекционные, реже — механические, как правило — на ранних сроках беременности. Наиболее тяжелые изменения возникают при воздействии на эмбрион патологического фактора ранее 7 недель, после третьего месяца значительно реже возникает патология среднего уха и наружного слухового прохода (атрезия), полностью формирование ушной раковины заканчивается к 7 месяцу внутриутробного развития, после этого срока не может возникнуть микротия. Часто эти состояния сочетаются с нарушениями слуха, как минимум — с кондуктивной (проводниковой) тугоухостью вследствие отсутствия барабанной перепонки, а зачастую — и структур среднего уха. Реже встречаются сочетания с нейросенсорной потерей слуха — нарушением работы самого слухового нерва. Поскольку развитие уха идет последовательно, атрезия как правило сочетается с аномалиями ушной раковины (примерно в 75% случаев). Однако нарушения в строении слухового прохода могут быть и при нормальных ушных раковинах.


Причины потери слуха можно подразделить на врожденные и приобретенные.

Врожденные причины:

Потеря слуха может быть вызвана наследственными и ненаследственными генетическими факторами или некоторыми осложнениями во время беременности и родов, включая следующие:

¹ <https://www.hear-it.org/atresia-and-microtia>

² <http://facesurgery.pro/ear-surgery/atreziva.html>

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	4 из 4
Отчет оценки медицинской технологии		

- краснуха, сифилис и некоторые другие инфекции матери во время беременности;

- низкая масса тела при рождении;

- асфиксия при рождении (недостаток кислорода во время родов);

- ненадлежащее употребление лекарственных средств (таких как аминогликозиды, цитотоксические препараты, противомаларийные лекарства и диуретики) во время беременности; и

- тяжелая желтуха в неонатальный период, которая может приводить к поражению слухового нерва новорожденного ребенка.

Приобретенные причины:

Приобретенные причины приводят к потере слуха в любом возрасте.

- инфекционные заболевания, включая менингит, корь и свинку;

- хроническая инфекция ушей;

- скопление жидкости в ухе (средний отит);

- использование некоторых лекарственных средств, таких как препараты, применяемые для лечения неонатальных инфекций, малярии, лекарственно устойчивого туберкулеза и онкологических заболеваний;

- травмы головы или уха;

- чрезмерный шум, в том числе на рабочих местах, например от оборудования или взрывов;

- рекреационное воздействие громких звуков, например во время использования персональных аудиоустройств при высоких уровнях громкости и в течение продолжительных периодов времени и регулярное посещение концертов, ночных клубов, баров и спортивных мероприятий.

- старение, в частности из-за дегенерации сенсорных клеток;

- ушная сера или инородные предметы, блокирующие наружный слуховой проход.


Хронический средний отит является распространенной причиной потери слуха среди детей³.

1.2. Популяция (характеристика, количество). Распространённость/заболеваемость.

Среди оториноларингологической патологии 50% пороков развития поражают ухо. Пороки развития наружного и среднего уха преимущественно односторонние (около 70-90%) и в основном затрагивают правое ухо (58-61%). Частота пороков развития ушей составляет примерно 1/3800 новорожденных⁴. Пороки развития ушной раковины, как правило, являются частыми и происходят в 1/12500 родов, связанных с синдромом или развиваются самостоятельно. Врожденные пороки развития уха присутствуют примерно у 2% новорожденных с врожденной глухотой. Генетические факторы составляют одну

³ <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>

⁴ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22073081>

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	Номер экспертизы и дата	Страница
	№287 от 20 мая 2019г.	5 из 5
Отчет оценки медицинской технологии		

треть всей врожденной глухоты и половину глубокой глухоты. От 1/2000 (0,05%) до 1/1000 (0,1%) детей рождаются с глубокой потерей слуха; половина предъязычной глухоты является генетической, чаще всего аутосомно-рецессивной и несиндромальной. В 2000 году от 1 до 1000 детей (0,15%) родились с глубокой потерей слуха; одна половина предъязычной глухоты является генетической, чаще всего аутосомно-рецессивной и несиндромальной. Мутации в генах, кодирующих белки коннексина 26 и 30, составляют половину аутосомно-рецессивной несиндромальной потери слуха. Носитель составляет 3 на 100. Лишь небольшой процент предъязычной глухоты является синдромальной или аутосомно-доминантной несиндромальной⁵. Частота пороков развития наружного уха отмечена у 1: 6000 новорожденных до 1: 6830 новорожденных. Серьезные пороки развития можно ожидать у 1: 10000 до 1:20 000 новорожденных, грубые пороки развития или аплазия у 1: 17 500 новорожденных. Распространенность микротии выше: 3: 10000 по Шлоссу⁶. В 2017 г. в Казахстане официально зарегистрировано 700 детей с диагнозом "Микротия, атрезии"⁷. По данным статистики МЗ РК 2018 года зарегистрировано 183 129 детей с болезнями уха и сосцевидного отростка. Что составляет 3% от всех болезней детей. Всего врожденных аномалий развития у детей РК – 167 561. Кроме того, зарегистрировано – 670 детей с атрезией и микротией и 69 детей с 2-х сторонней атрезией⁸. По данным отчета о заболеваемости АИС Поликлиника на конец 2018 года наблюдалось на учете 374 детей с диагнозом врожденное отсутствие и стриктура слухового прохода и 51 детей с диагнозом микротия⁹.

1.3. Последствия для общества, нагрузка на бюджет.

В современном обществе все более актуальной становится проблема нарушения слухового прохода, которая независимо от степени выраженности отрицательно влияет на коммуникативные возможности человека.

Основная проблема, связанная с проблемами развития слухового прохода, заключается в том, что часто возникает проблема со слухом. Таким детям трудно обучаться в средней школе¹⁰. Страдает не только успеваемость в школе, но и психоэмоциональное состояние. Они не могут сориентироваться в общественных местах. Аномалии ушной раковины могут привести к обезображиванию с серьезным психосоциальным воздействием на качество жизни.

⁵ <https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/external-ear-malformation>


⁶ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3199848/>

⁷ <https://www.kazpravda.kz/news/obshchestvo/indiiskii-hirurg-prooperiruet-11-kazahstanskih-detei-s-narusheniems-luha>

⁸ <https://mail.kz/ru/news/kz-news/minzdrav-pomoshch-detyam-stradayushchim-lor-patologii-imcet-vazhnoe-znachenie#>

⁹ Отчет о заболеваемости врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) (Q16.1) (по форме № 12) по данным АИС Поликлиника за 2018 год.

¹⁰ <http://www.ucihealth.org/medical-services/ear-nose-throat-ent/hearing-ear-disorders/congenital-atresia>

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	6 из 6
Отчет оценки медицинской технологии		

По оценкам ВОЗ, нерешенная проблема потери слуха обходится ежегодно в 750 миллиардов долларов США в глобальных масштабах. Это включает расходы сектора здравоохранения (за исключением стоимости слуховых аппаратов), расходы на помощь в процессе обучения, потери производительности и социальные издержки. В развивающихся странах дети, страдающие потерей слуха и глухотой редко получают какое-либо образование. Среди взрослых людей, страдающих глухотой, отмечается гораздо более высокий уровень безработицы. По сравнению с общим работающим населением среди работающих глухих людей отмечается более высокая процентная доля людей, занимающихся менее квалифицированной работой. Улучшение доступа к образованию и службам профессиональной реабилитации и повышение осведомленности, особенно среди работодателей, о нуждах людей, страдающих от потери слуха, может способствовать снижению уровня безработицы среди этой группы людей¹¹.

2. Существующие методы лечения/диагностики/реабилитации в Казахстане

Варианты лечения атрезии:

1. Атрезиопластика и реконструкция ушной раковины

Лечение атрезии представляет собой комплексное хирургическое вмешательство, направленное на восстановление просвета наружного слухового прохода для обеспечения звукопроводения и нормализации слуховой функции у детей с односторонней или двусторонней атрезией.

Целью лечения является пластика наружного слухового прохода (атрезиопластика), что позволит проходить звуковым волнам во внутреннее ухо. Около 50% детей, рожденных с микротией, являются кандидатами на пластику канала.

При костной атрезии слухового прохода хирургическое лечение показано лишь при наличии нормальных структур барабанной перепонки и внутреннего уха, при этом должны быть и нормальные показатели слуха при тканевом звукопроведении. В противном случае хирургическое лечение лишено смысла.

Кандидаты на пластику должны иметь следующее:

- нормальное функционирование структур внутреннего уха, которые преобразуют звуковые вибрации в нервные импульсы, направляемых в мозг (это определяется с помощью аудиограммы)
- адекватное развитие полости среднего уха: целостность цепи слуховых косточек и возможность их вибрации
- благоприятная проекция лицевого нерва

Важно понимать, что при операции установки силиконового имплантата операции по восстановлению слуха делается в первую очередь во избежание повреждения реконструированного уха. А при операции с реберным хрящом атрезиопластика проводится после реконструкции уха.

Хронология действий - Руководящий принцип в ведении ребенка с атрезией и микротией заключается в установлении максимально возможного и раннего слуха в обоих ушах для нормального развития мозга и слуха. Следующий хронологический

¹¹ <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

7 из 7

Отчет оценки медицинской технологии

список является ориентиром задач для выполнения в течение первых 3 лет жизни ребенка. Этот список является обобщенным и может изменяться в зависимости от потребностей и особенностей развития каждого ребенка.

Восстановление микротии в возрасте до пяти с половиной лет технически сложнее и некоторые авторы рекомендуют подождать до правильной пневматизации среднего уха и сосцевидного отростка. Традиционно, реконструкция микротии / атрезии предполагает пятиэтапный подход. Пластика канала откладывается до третьего этапа. Следовательно, имплантируется хрящевой каркас, и долька создается до попытки пластики канала. Обоснование этого стандарта заключается в сохранении неработающего поля для микротии и во избежание необходимости центрировать каркас над просверленным каналом. Осложнением при пластике канала является повреждение лицевого нерва. Это особенно высоко, если нерв имеет очень ненормальное прохождение и если аэрация среднего уха и сосцевидного отростка плохая. Аудиологический успех обычно измеряется путем достижения порога приема речи 25 дБ или ниже. Как правило, этого можно достичь у 75% пациентов, если для определения благоприятных пациентов используются строгие критерии радиографического отбора. Отсроченные осложнения стеноза канала или латерализации трансплантата барабанной перепонки могут привести к ухудшению слуха от нескольких месяцев до нескольких лет после первоначальной успешной операции.

Британские стандарты ухода за пациентами с микротией и атрезией сообщают, что Фирмин и Нагата переработали первоначальную 4-х этапную техники Брента в 2-х этапную и рекомендуют ее выполнение в большинстве случаев микротии, при этом первый этап выполняется, когда ребенку исполняется 9-10 лет. Второй этап выполняется через 6 месяцев¹².

2. Накожная установка слуховых устройств костной проводимости и имплантация слуховых устройств костной проводимости (ВАНА).

Устройства костной проводимости являются хорошим вариантом лечения для коррекции потери слуха у пациентов с односторонней или двусторонней атрезией. Эти устройства обычно называют аббревиатурой ВАНА (bone anchored hearing aid). У младенцев и маленьких детей система ВАНА закрепляется на голове с помощью мягкой повязки, и может имплантироваться в кость у детей, как только они достигают 5-летнего возраста. Операция подразумевает размещение титанового абатмента или магнитной пластины в черепе. После заживления к этой конструкции присоединяется внешний звуковой процессор. Звуковой процессор вибрирует и таким образом напрямую стимулирует внутреннее ухо (слуховой) нерв. Это позволяет детям с атрезией уха слышать, так как он обходит анатомические аномалии в области наружного и среднего уха.

Слуховые аппараты с костной фиксацией (ВАНА), как один из методов хирургического лечения, состоят из небольшого звукового процессора, прикрепленного к чрескожному абатменту, который прикреплен к остеоинтегрированному титановому имплантату. Звуки обнаруживаются микрофоном, обрабатываются, а затем передаются

¹² http://www.bapa.uk.com/userfiles/MICROTIA & ATRESIA_care_standards.pdf



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

8 из 8

Отчет оценки медицинской технологии

генератором на абатмент. Вибрация передается непосредственно в улитку через кость основания черепа. Первоначальное указание Управления по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов (FDA) относилось к кондуктивной и смешанной потере слуха, и этот метод используется там, где традиционная хирургия вряд ли будет успешной или выполнимой. Для пациентов, которые считаются плохими кандидатами на операцию по поводу каналопластики, ВАНА стала разумной альтернативой.

До операции ожидаемая субъективная и объективная выгода от ВАНА может быть продемонстрирована с помощью слухового аппарата с костной проводимостью. Если пациент не оценивает какого-либо улучшения качества слуха, операция может быть отложена. Титановый абатмент помещается в височную кость, как правило, сзади и выше предполагаемого расположения наружного слухового канала. Операция включает в себя поднятие кожного лоскута разделенной толщины и удаление всей подкожной клетчатки при сохранении периостального слоя черепа. Затем надкостница надрезается, в кости просверливается отверстие, и в отверстие ввинчивается абатмент. Кожный трансплантат заменяют хирургическим дефектом и прокалывают, чтобы пропустить абатмент. Многие изменения были описаны в процедуре, в том числе необходимость второго этапа. Требуется несколько недель, прежде чем его можно будет использовать у взрослых, а у детей - немного больше времени.

Несмотря на одобрение FDA использования, начиная с 5 лет, многие статьи сообщают об его успешном применении у пациентов более молодого возраста. Преимущества слухового аппарата с костной проводимостью включают в себя предотвращение проблем с кожей, связанных с хроническим давлением, лучшее качество звука и улучшенный высокочастотный слух, поскольку вибрационный сигнал более непосредственно передается кости. Осложнения с этой техникой обычно связаны с проблемами заживления кожи. Из-за необходимости пересадки кожи такие проблемы, как потеря трансплантата или гипертрофическое рубцевание и чрезмерный рост абатмента, могут иногда задерживать использование слухового аппарата¹³.

2.2 Стоимость/Затраты.


Слуховосстанавливающая операция является одной из самых дорогостоящих операции, стоимость которой составляет около 40 тыс. долларов - 86 тыс. долларов.

В Казахстане, стоимость операции «Имплантация слухового аппарата костной проводимости», согласно КЗГ 671 составляет 3 664 182,15 тенге, Имплантация электромагнитного слухового аппарата КЗГ5029 составляет 4 512 666,53 тенге, реконструкция наружного слухового канала – КЗГ 527 - 74 499,11 тенге, микротия – КЗГ232 - 48 921,35 тенге.

3. Вмешательство

3.1 Необходимость внедрения.

¹³ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3312153/>

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	9 из 9
Отчет оценки медицинской технологии		

Нарушение слуха является одной из наиболее распространенных причин инвалидности. Слуховые нарушения оказывают глубоко негативное влияние на человека, семью и близких. Данная проблема оказывает неблагоприятное воздействие на физическое, когнитивное, эмоциональное, поведенческое и социальные функции и статус занятости. Под инвалидизирующей потерей слуха понимается потеря слуха в слышащем лучше ухе, превышающая 40 дБ у взрослых людей и 30 дБ у детей.

В Казахстане из современных методов вмешательств по восстановлению слуха у детей осуществляются операции - Имплантация слухового аппарата костной проводимости, оперативное лечение методом имплантации среднего уха и кохлеарная имплантация.


Вмешательств по поводу атрезии слухового прохода осуществлено 38 детям и микротии 11 детям в течение 2018 года¹⁴.

3.2 Описание вмешательства, показания, противопоказания, срок эксплуатации.

Атрезиапластика (каналопластика) - это хирургическая процедура, направленная на восстановление проводимости механической звуковой энергии. Нормальная передача звука требует неповрежденной барабанной перепонки, подвижной и неповрежденной цепочки слуховых косточек и передачи энергии на опорную плиту, которая перекрывает овальное окно. Операция требует создания костного канала, устранения любых пороков развития слуховых косточек, восстановления барабанной перепонки и создания связи через кожу с каналом и выравнивания его с плоским плоскостным эпителием.

Атрезиапластика - технически сложная процедура, обычно требующая навыков наиболее опытных отоларингологических хирургов. Восстановление атрезии включает реконструкцию наружного слухового канала и барабанной перепонки, а также цепочки среднего уха при необходимости, все с целью получения аудиологической функции. Сначала делается послеушная разрез, который рассекает вниз до сосцевидного отростка, стараясь избежать воздействия на ранее имплантированный реберный хрящ. Канал просверлен через височную кость с осторожностью, чтобы сохранить лицевой нерв. Цепочка косточек среднего уха обнажается и, если возможно, ремонтируется. Барабанная перепонка затем реконструируется с использованием фасции, извлеченной из височной мышцы. Трансплантат из кожи головы или плеча разделенной толщины затем используется для выравнивания внешнего канала. Наконец, слуховой канал выровнен с раковиной уха реконструированного уха, сшивая кожу, выравнивающую каждую часть, чтобы вывести наружу слуховой проход. Канал заполнен пропитанной антибиотиками губкой и силиконовой пленкой и заменен через несколько недель после операции. С хирургической точки зрения атрезиапластика откладывается до тех пор, пока не завершатся первые два этапа реконструкции микротии (в технике Брента

¹⁴ Структура пролеченных в разрезе групп КЗГ, диагнозов МКБ-10, основной операции за период с 1.01.2018 по 31.12.2018.

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	10 из 10
Отчет оценки медицинской технологии		

или первый этап в технике Нагаты). Это связано с тем, что хрящевой трансплантат необходимо поместить подкожно под карман сосцевидного отростка¹⁵.

3.3. История создания, различные модели /версии/ модификации.

История реконструкции внешнего уха начинается в Индии и Сусруте Самхит и в Европе до 1597 года, когда итальянский хирург Тальякоzzi описал и было проиллюстрировано восстановление верхнего и нижнего уха с использованием кожных лоскутов. Были предприняты различные попытки достичь полной реконструкции уха, включая использование материнского реберного хряща Джиллис в 1920 году и использование хрящ Янгом и Пеером в 1948 году.

Однако современная эра реконструктивной хирургии уха по существу началась когда Танцер опубликовал свою 6-этапную технику, используя хрящ аутологичного ребра в 1959 году. Его идеи были разработаны и значительно усовершенствованы Брент, который первым продемонстрировал последовательное, удовлетворительное и воспроизводимые результаты в большом количестве пациентов (опубликовано между 1973 и 2011). Брент полагался на реберный хрящ в качестве основного строительного блока для его уха рамок и уменьшил количество этапов до 3 и 4. На протяжении 1980-х и 1990-х годов работа Nagata в Токио и Firmin в Париже значительно усовершенствовал и улучшил методы с использованием хрящ для создания еще более подобных ушей в два хирургических этапа. Впервые использование синтетических имплантатов в качестве основы для реконструкции ушей отстаивал Кронин 25-27 в 1968 году. Идея была поднята, но сложность привела к общему отказу от этого имплантата. Совсем недавно был изготовлен пористый полиэтиленовый имплантат, и сообщается об удовлетворительных результатах, в случаях, когда это обычно покрывается височно-теменной фасциальной лоскутом¹⁶. В течение последних 20 лет слуховые аппараты, закрепленные на костях (Baha®) стал привычным решением в лечении при некоторых видах потери слуха. Развитие углеродного микрофона в начале 20-го века позволило разработать конструкцию костного проводящего вибратора, размещенного на область сосцевидного отростка, особенно поддерживаемая очками как 1950-е годы. различные проблемы, и особенно потеря части звука в мягких тканях привела к идее имплантировать вибратор в сосцевидный отросток и первый Baha был имплантирован в 1977 году Андерсом Челлстромом. С этой даты различные улучшения позволили разработать фактический новый аппарат Baha¹⁷.


3.4. Кадровый потенциал, материально-техническое обеспечение для внедрения.

Для проведения вмешательства в медицинских организациях РК необходимы:

¹⁵ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5550312/>

¹⁶ http://www.bapa.uk.com/userfiles/MICROTIA_&_ATRESIA_care_standards.pdf

¹⁷ Mudry, A., & Tjellström, A. (2011). Historical Background of Bone Conduction Hearing Devices and Bone Conduction Hearing Aids. *Advances in Oto-Rhino-Laryngology*, 1–9. doi:10.1159/000323569

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	11 из 11
Отчет оценки медицинской технологии		

1. ЛОР врач, имеющий специализацию по проведению операции по открытию слухового прохода и восстановлению ушной раковины.
2. Наличие слухового аппарата и соответствующего оборудования для оперативного вмешательства
3. Наличие сурдолога
4. Вмешательство выполняется в национальных центрах с междисциплинарным подходом.

3.5 Ожидаемый эффект от внедрения, побочные явления.

Наиболее часто сообщаемыми мерами успешного слухового результата считаются достижение порога восприятия речи, среднего значения чистого тона или костно-воздушной проводимости менее 30 дБ-ой потери слуха и среднее улучшение слуха¹⁸.

3.6 Опыт использования в мире (какие производители).

В Государственном реестре медицинских изделий РК зарегистрированы:

1. Имплантационная система Cochlear, модификации Baha 5, Baha 5 Power, Baha 5 Super Power с принадлежностями
2. Аппарат слуховой имплантируемый костной проводимости Baha, модель Baha BP 100, Baha BP 110, Baha Cordelle II
3. Имплантируемый слуховой аппарат костной проводимости Ponto, варианты исполнения: Ponto 3, Ponto 3 Power, Ponto 3 SuperPower с принадлежностями
4. Имплантируемый слуховой аппарат костной проводимости Ponto, варианты исполнения: Ponto Pro, Ponto Pro Power, Ponto Plus, Ponto Plus Power с принадлежностями

В мире используются: Sophono™ Alpha, BAHА DIVINO, Vibrant Soundbridge (VSB) (MED-EL, Innsbruck, Austria), and Bonebridge system (BB) (MED-EL, Innsbruck, Austria).

3.7 Опыт использования в Казахстане.

В Казахстане операцию по открытию слухового прохода проводят в городской клинической больнице №5 г. Алматы (ГКБ №5). Всего прооперировано 600 детей, из них 570 – успешно, 30 операций не привели к улучшениям. Однако ухудшения, как отметили в больнице, у пациентов после операции не наблюдалось. Проведение пластики ушных проходов в ГКБ №5 приостановлено, в связи с тем, что данная операция проводится только по настоянию родителей¹⁹.

4 Поиск доказательств

4.1 Поиск (Ключевые слова).

¹⁸ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24005171>

¹⁹ <https://informburo.kz/novosti/ot-minzdrava-potrebovali-otpravlyat-za-rubezh-detey-s-otsutstviem-sluhovyh-prohodov.html>



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	12 из 12
Отчет оценки медицинской технологии		

Был произведен поиск литературы в базе данных Pubmed с использованием фильтров: Тип исследования: Мета-анализы. Рандомизированные Клинические Испытания, Систематические обзоры; Дата публикации-за последние 10 лет; объекты исследований - Люди; Возраст - Дети дошкольного возраста 2-5 лет и дети 6-12 лет. Поиск был произведен по следующим ключевым словам: Auditory Canal Atresia AND Treatment. При систематическом поиске с использованием данных фильтров было представлено 5 публикаций. В экспертизу было включено 2 публикации, темы которых соответствовали нашему поиску:

1) Hearing outcomes of atresia surgery versus osseointegrated bone conduction device in patients with congenital aural atresia: a systematic review by Nadaraja et al (2013) / Результаты слуха после атрезизионной хирургии в сравнении с остеоинтегрированным устройством костной проводимости у пациентов с врожденной ушной атрезией: систематический обзор, который был опубликован Nadaraja et al (2013)

2) A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty by Chen-long et al. (2015)/ Мета-анализ отдаленных результатов слуха и осложнений, связанных с атрезиапластикой, который был опубликован Chen-long et al. (2015).

Был также произведен дополнительный поиск по другим альтернативным ключевым фразам: Bonebridge AND transcutaneous AND bone conduction, Analysis of skin complications related to Bone-anchored hearing aid, Postoperative Canal Stenosis AND Patients with Congenital Aural Atresia, Hearing rehabilitation AND Congenital canal atresia, Hearing Rehabilitation AND Patients with Aural Atresia, Auricular reconstruction AND Bilateral microtia with hearing impairment, Bone-Anchored Hearing Aids AND People AND Bilaterally Deaf, Economic Evaluation of Bone-Anchored Hearing Device, Reconstruction of congenital auricular atresia AND microtia, Psychosocial outcome of patients AND Ear Reconstruction, Psychologic status AND Congenital microtia patients, Psychosocial Consequences AND Reconstruction AND Severe Ear Defects.

Всего было проанализировано и включено в экспертизу 38 релевантных источников литературы.

4.2 Эффективность и безопасность (Описание исследований: дизайн, популяция, год публикации, результаты и т.д.)

В первый обзор «Результаты слуха после атрезизионной хирургии в сравнении с остеоинтегрированным устройством костной проводимости у пациентов с врожденной ушной атрезией: систематический обзор» были включены приблизительно 107 исследований (Рис. 1).




Рисунок 1-Статьи, включенные в анализ технологий

Поиск был сужен до 41 статьи. Исследования были исключены, если они только проводили оценку пациентов с внешним стенозом слухового канала и включали меньше чем 5 пациентов в серии исследований; рассматривали различные слуховые результаты, кроме порога восприятия речи (SRT), среднее значение чистого тона (PTA), улучшение слуха (HG), костно-воздушная проводимость (ABG); или были идентифицированы как одна из нескольких статей одних и тех же авторов, которые изучали одну и ту же популяцию пациентов.

Все 41 исследование, включенное в этот анализ, было ретроспективным обзором из 32 учреждений и 18 стран. Семь исследований рассматривали SRT менее 30 дБ как меру улучшения. 73,8% из 338 случаев, когда уши были прооперированы атрезиапластикой (95% Доверительный Интервал (ДИ), 62,2% до 85,4%) имели порог восприятия речи менее 30 дБ. Более высокий процент SRT наблюдался, если измерения слуха были сделаны вскоре после реконструкции. В 3 исследованиях, в которых исследовалась способность слышать в течение периода менее чем 6 месяцев после операции, 78,4% случаев (95% ДИ, 62,8% до 94,0%) имели порог восприятия речи меньше чем 30 дБ. Однако, через 1 год после операции результаты в 4 исследованиях были хуже: 61,5% (95% ДИ, 47,7% и 75,3%) имели SRT меньше чем 30 дБ.

К сожалению, ни одно из исследований с остеинтегрированным устройством костной проводимости (ВАНА) не рассматривало SRT в качестве слухового результата, поэтому нет возможности сравнить с атрезиапластикой. Всего было 15 статей, которые расценивали (PTA) меньше 30 дБ в качестве успешного слухового результата 60, 3% (95% ДИ, 45,8%, до 74,8%) (390 прооперированных ушей) достигли PTA менее чем 30 дБ в 11-ти исследованиях атрезиапластики.

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	Номер экспертизы и дата	Страница
	№287 от 20 мая 2019г.	14 из 14
Отчет оценки медицинской технологии		

Три исследования наблюдали состояние слуха менее 6 месяцев после операции и показали 71,7% успешность (95% ДИ, 34,2% до 100,0%). Опять же, отдаленные результаты были хуже. Шесть исследований наблюдали состояние слуха более 1 года после операции; и только в 57,2% случаев был достигнут положительный (успешный) результат среднего значения чистого тона после проведения атрезиапластики (95% ДИ, 40,7% до 73,6%).

В 4 исследованиях, где остеоинтегрированное устройство костной проводимости (ВАНА) было применено для лечения врожденной слуховой атрезии, 95,9% (95% ДИ, 91,5% до 100,0%) из 77 прооперированных имели значение чистого тона менее 30 дБ. Разница в среднем значении чистого тона между атрезиапластикой и остеоинтегрированным устройством костной проводимости (ВАНА) была значительной ($p < 0,001$).

Улучшение слуха определяется как разница между предоперационными и послеоперационными значениями среднего значения чистого тона. Взвешенное значение улучшения слуха для 516 пациентов с атрезиапластикой в 14 исследованиях составило 24,1 дБ (95% ДИ, 23,4–24,7) по сравнению с 38,0 дБ (95% ДИ, 35,3 до 40,7) для 100 пациентов с остеоинтегрированным устройством костной проводимости (ВАНА) в 5 исследованиях. Разница в значениях улучшения слуха между атрезиапластикой и остеоинтегрированным устройством костной проводимости была значительной ($p < 0,001$).

21 статья рассматривала воздушно-костную проводимость (ABG) менее чем 30,0 дБ; и данный звуковой порог являлся наиболее распространенной мерой успешного слухового результата. Приблизительно 69% из 852 ушей, в отношении которых была применена атрезиапластика (95% ДИ, 59.4% 78.3%) в 18 исследованиях имели эффективное восстановление воздушно-костной проводимости. У реконструированных ушей, чья слуховая способность измеряется менее чем после 6-ти месяцев после хирургического вмешательства, 71,2% (95% ДИ, 62.2% до 80.3%) достигли восстановления воздушно-костной проводимости менее чем 30,0 дБ. Однако, данный процент опустился до 51,6% (95% ДИ, 27,7% до 75,5%), когда пациенты оценивались через 1 год.

С другой стороны, 2 исследования, рассматривающие остео-интегрированное устройство костной проводимости для лечения врожденной ушной атрезии, в 98,2% достигли показаний (95% ДИ, 94,5% 100,0%) менее 30 дБ у 47 пациентов. Разница в значениях между 2 операциями была значительной ($p < 0,001$). Таблица 1 суммирует и сравнивает клинические результаты для атрезиапластики и остеоинтегрированного устройства костной проводимости у пациентов с врожденной ушной атрезией.

Таблица 1- Клинические результаты для атрезиапластики и остео-интегрированного устройства костной проводимости у пациентов с врожденной ушной атрезией

	% SRT < 30 дБ (95% CI)	%PTA < 30 дБ (95% CI)	%ABG < 30 дБ (95% CI)	Улучшение слуха дБ (95% CI)
--	---------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------------



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

15 из 15

Отчет оценки медицинской технологии

			CI)	
Атрезиапластика	73.8% (62.2% - 85.4%)	60.3% (45.8%-74.8%)	68.9% (59.4% - 78.3%)	24.06 (23.4 -24.7)
Остео-интегрированное устройство костной проводимости (ВАНА)	—	95.9% (91.5%-100.0 %)	98.2% (94.5%-100.0%)	38.01 (35.3-40.7)

Как видно из Таблицы 1, использование osteo-интегрированного устройства костной проводимости (ВАНА) сопровождается более положительными клиническими результатами по сравнению с атрезиапластикой.

Учитывая хирургические риски, присущие травме лицевого нерва во время атрезиапластики, постоянную тугоухость или ятрогенную нейросенсорную тугоухость, стеноз, необходимость в дополнительном обследовании и оторееу ВАНА может являться лучшим вариантом для слуховой реабилитации²⁰.

ВАНА стал надежным вариантом лечения пациентов с кондуктивной потерей слуха, и особенно эффективен в отношении пациентов с врожденной слуховой атрезией и с патологическим анатомическим строением уха. Хотя, атрезиапластика направлена на восстановление воздушной проводимости слуха, в действительности приблизительно от 60% до 70% пациентов получают положительный исход лечения слуха; при том, что некоторым будет требоваться повторное хирургическое вмешательство или слуховой аппарат.²¹

В мета-анализе отдаленных результатов слуха и осложнений, связанных с атрезиапластикой, 6 исследований включали краткосрочные (<12 мес) и долгосрочные (> 12 мес) результаты слуха после атрезиапластики . Размер выборки для этих 6 исследований варьировался от 33 до 107 пациентов. Некоторые пациенты были потеряны для наблюдения в долгосрочных исследованиях. Но по прошествии времени наблюдалось ухудшение результатов слуха во всех исследованиях, включая количество пациентов с воздушно-костной проводимостью АВГ <30 дБ, с повышенным АВГ и послеоперационными АВГ. В исследовании Digoy & Cueva (2007) , количество случаев.

²⁰ Digoy, G. and Cueva, R. (2007). Congenital Aural Atresia. *Otology & Neurotology*, 28(1), pp.54-60.

²¹https://www.researchgate.net/publication/256448607_Hearing_Outcomes_of_Atresia_Surgery_Versus_Osseo-integrated_Bone_Conduction_Device_in_Patients_With_Congenital_Aural_Atresia_A_Systematic_Review



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

16 из 16

Отчет оценки медицинской технологии

где АВГ < 30 дБ уменьшилось с 77,8% до 76,9%, в то время как Patel & Shelton (2007) сообщают, что наблюдалось снижение с 84,4% до 61,5%²².

Была проанализирована послеоперационная АВГ <30 дБ в краткосрочных и долгосрочных наблюдениях с использованием мета - анализа с моделью фиксированных эффектов. Не было обнаружено значительной гетерогенности ($I^2 = 0\%$, $p = 0.997$); наблюдалось снижение слуха при длительном наблюдении ($RR = 1.13$, 95% CI: 0.98–1.30) Мета-анализ с использованием модели рандомизированных эффектов дал аналогичные результаты (Рисунок 2)

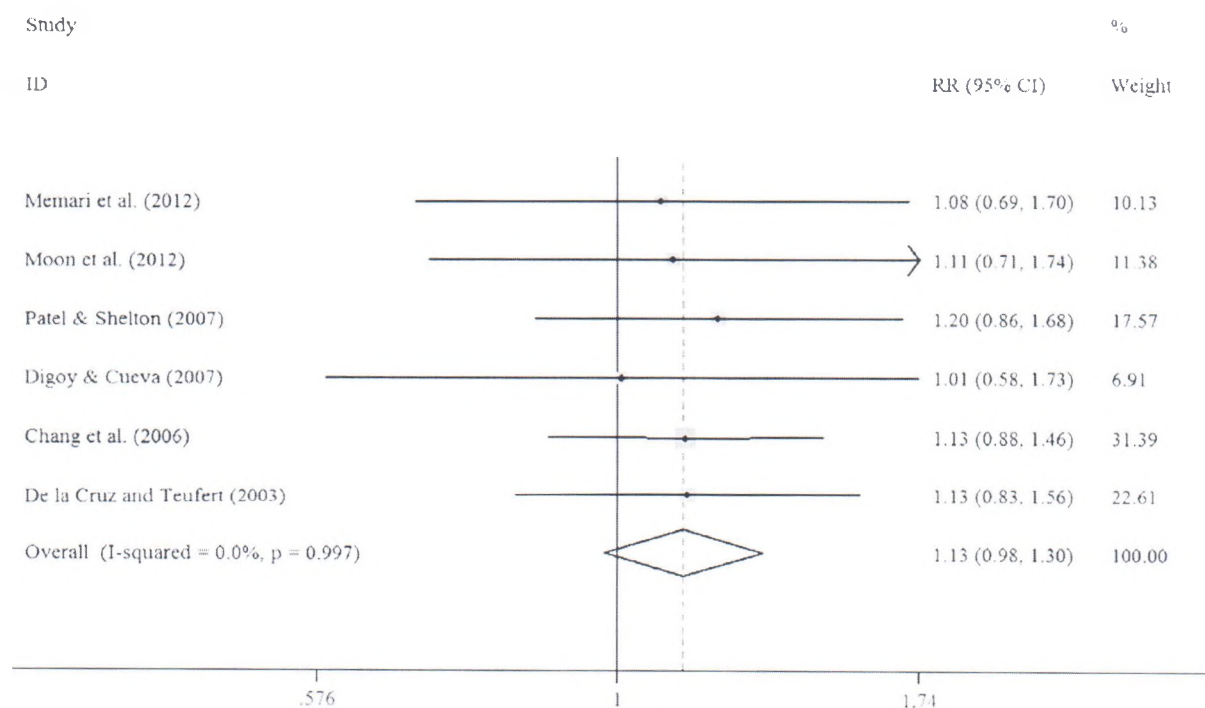


Рисунок 2-Форест-плот отношения риска (RR) для АВГ <30 дБ между долгосрочными и краткосрочными наблюдениями

График исследований, включенных в результат послеоперационного числа АВГ <30 дБ, был создан для изучения систематической ошибки публикации (не показано).

²² Patel, N. and Shelton, C. (2007). The Surgical Learning Curve in Aural Atresia Surgery. The Laryngoscope. 117(1), pp.67-73.



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

17 из 17

Отчет оценки медицинской технологии

Однако, лишь небольшое количество исследований было включено в обзоре, все из которых были клиническими испытаниями; Что касается оценки осложнений атрезиапластики, то здесь наблюдалась неоднородность среди исследований, которые были включены в анализ. Неоднородность могла быть связана с хирургическим опытом и количеством, проведенных операций, использованием разных хирургических методов, оценками шкалы Jahrsdoerfer, участками кожных лоскутов доноров, послеоперационным уходом и сроками наблюдения. Каждый пациент имел уникальные характеристики и результаты. Как правило, только самые опытные отолги способны делать атрезиапластику.

Только у 0,5% пациентов был временный паралич лицевого нерва, все они выздоровели в течение 6 месяцев. Исследования, сообщающие о частоте осложнений после атрезиапластики, являются неоднородными. Почти все исследования фокусировались на послеоперационном стенозе и разрастании кости, но некоторые исследования не учитывали латерализацию барабанной перепонки. Латерализация барабанной перепонки была общим осложнением, которое ведет к потере слуха при врожденной слуховой атрезии; контрактура рубцовой ткани внутри трансплантата внешнего слухового канала являлось бы одним из факторов риска²³. При коррекции атрезии профилактика осложнений является выгодной, чем ее лечение. Контролируя риски, частота осложнений была бы снижена. Наиболее часто сообщаемыми мерами успешного слухового результата считаются SRT, ПТА, или АВГ менее 30 дБ -ой потери слуха и среднее улучшение слуха (Nadaraja et al 2013).

Все шесть статей Chen-long et al. (2015) включали результаты АВГ <30 дБ. Поэтому они выбрали их для мета - анализа. В этом обзоре наблюдалось ухудшение результатов слуха при длительном последующем наблюдении (Относительный риск (RR) = 1,13, 95% ДИ: 0,98–1,30). Причиной может быть состояние наружного слухового прохода, как стеноз, повторное окостенение или экзема; такие состояния барабанной перепонки, как ее латерализация, тупой угол, перфорация, грануляция или воспаление барабанной перепонки; состояние цепи слуховых косточек.

В связи с наличием такого ухудшения, восстановление нормального или почти нормального слуха в послеоперационном периоде будет более затруднительным. Для достижения стабильности результатов слуха необходим более длительный период наблюдения 5 лет и более.

Хотя имплантация ВАНА, без учета шкалы Jahrsdoerfer, имела более широко применимые показания и сопровождалась отличными результатами слуха, атрезиапластика имела свои преимущества. Атрезиапластика может быть выполнена в сочетании с операцией по микротии²⁴, и пациенты могли бы потенциально иметь

²³ Li, C., Dai, P., Yang, L. and Zhang, T. (2015). A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 79(6), pp.793-797. nal of Audiology, 53(7), pp.476-481.

²⁴ Moon, I., Cho, Y., Park, J., Chung, W., Hong, S. and Chang, S. (2011). Long-term Stent Use Can Prevent Postoperative Canal Stenosis in Patients with Congenital Aural Atresia. Otolaryngology–Head and Neck Surgery, 146(4), pp.614-620.



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

18 из 18

Отчет оценки медицинской технологии

открытый и сухой слуховой канал, если операция прошла бы успешно. В данных успешных случаях эстетика уха могла быть очень важной, особенно для подростка²⁵.

LX Ngui и IP Tang (2018) наблюдали за 6 детьми после операции чрескожной костной проводимости Bonebridge в течение шести месяцев. Серьезных осложнений не отмечалось. Средние пороговые значения звукового поля после операции улучшились после операции более чем на 30 дБ для 0,5–4 кГц ($p < 0,05$). Средние пороги проводимости воздуха и костной проводимости различались менее чем на 5 дБ после операции (по сравнению с до операции) для 0,5–4 кГц; эти результаты не были значимыми ($p > 0,05$). Все пациенты были удовлетворены (более 90%) имплантатом с точки зрения функционального результата и внешнего вида. Авторы считают, что операция по имплантации чрескожной костной проводимости Bonebridge безопасна и эффективна у детей с врожденной ушной атрезией с кондуктивной потерей слуха²⁶.

Daniel Peñaranda et al. (2018) провели ретроспективное исследование в третичном справочном центре в Боготе, Колумбия. В исследование были включены пациенты, которым имплантировали слуховой аппарат с костным фиксатором (в одностороннем или двустороннем порядке) не менее 6 месяцев. Для определения качества жизни использовался опросник Glasgow Benefit Inventory, а для определения субъективной аудиологической пользы использовался сокращенный профиль вопросника о пользе слуховых аппаратов. Всего в исследование участвовали 37 пациентов (30 с односторонними имплантатами и 7 с двусторонним имплантатом). Из 44 оцениваемых имплантатов 31 (70,3%) были связаны с кожными осложнениями. Не было обнаружено статистически значимых различий между сокращенным профилем показателей пользы слухового аппарата и тяжестью осложнений. Точно так же не было обнаружено различий между вопросами физического здоровья Glasgow Benefit Inventory и кожными осложнениями. Авторы считают, что несмотря на высокую частоту кожных осложнений, они не влияют на субъективное аудиологическое состояние пациентов с костными слуховыми аппаратами²⁷.

Имплантация системы ВАНА является относительно простой и безопасной процедурой. Наиболее распространенными осложнениями являются проблемы с мягкими тканями и недостаточность остеоинтеграции. Серьезные осложнения, такие как разрыв твердой мозговой оболочки и утечка спинномозговой жидкости встречаются крайне редко. Отсутствие остеоинтеграции чаще встречается у детей, особенно у синдромальных детей с более тонкими черепами. Осложнения мягких тканей включают инфекцию, кожные реакции или образование грануляций и чрезмерный рост кожи вокруг абатмента. Они чаще встречаются у детей, так как послеоперационные повязки и соблюдение правил гигиены труднее поддерживать у детей. По данным среди 16 пациентов только у одного был сбой остеоинтеграции, требующий ревизионных

²⁵ <https://surgery.mcmaster.ca/docs/default-source/oto---journal-club/2015 - chen long li - ametaanalysisofthelongtermhearingoutcomesandcompliance-retrieved-2015-06-02.pdf?sfvrsn=2>

²⁶ <https://www.cambridge.org/core/journals/journal-of-laryngology-and-otology/article/bonebridge-transcutaneous-bone-conduction-implant-in-children-with-congenital-aural-atresia-surgical-and-audiological-outcomes/5B44FE0464EB3D217EE77A9F31083522>

²⁷ http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-86942018000300324



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

19 из 19

Отчет оценки медицинской технологии

операций, а общая частота осложнений согласно Mazita et al (2009) составила около 20%²⁸; осложнения были грануляция и целлюлит, тогда как в исследовании Lo, et al (2014) осложнения ВАНА составило около 5%. ВАНА завоевывает репутацию благодаря своей простоте и эффективности. В исследованиях Mazita et al, которые конкретно изучают использование ВАНА у пациентов с атрезией, обнаружили, что 100% (16 пациентов) имеют улучшенный слух со средней функциональной прибавкой 35,2 дБ НЛ. В другом исследовании, опубликованном Ricci et al., 31 пациент получил имплантацию ВАНА для двусторонней атрезии слухового уха, средний послеоперационный порог свободного поля $18,1 \pm 7,5$ дБ НЛ, с закрытием АВГ у 24 из 31 пациента (77,4%). Помимо улучшения слуха, улучшилось качество жизни (QOL) пациентов, которым имплантировали ВАНА, также улучшилось, 30 из 31 пациента сообщили об улучшении качества жизни при оценке с использованием Glasgow Benefit Inventory.

В исследовании, опубликованном в США в 2014 году, было проведено сравнение между имплантатом ВАНА и пациентом с реконструкцией наружного слухового канала. Обнаружено, что имплантация ВАНА привела к значительному усилению слуха по сравнению с группой реконструкции (44,3 против 20,0 дБ НЛ, $P < 0,001$), несмотря на то, что оценка качества жизни не показала значительных различий и в обеих группах отмечаются одинаковые показатели осложнений. Для детей с односторонней потерей слуха или односторонней атрезией им рекомендовано хирургическое вмешательство с ВАНА, что показывает улучшение слуха по шуму или локализации звука. Несмотря на свою простоту, пациенты на ВАНА должны иметь пожизненное обязательство по уходу за раной. Инфекция вокруг абатмента, представляет собой особую проблему, особенно в странах с жаркой и влажной погодой, таких как Гонконг. Это может в конечном итоге потребовать хирургического извлечения имплантата²⁹.

Основной проблемой при лечении атрезии наружного слухового прохода (ЕАСА) как врожденного, так и приобретенного происхождения является его склонность к рестенозу. Рестеноз в основном обусловлен грануляцией и вторичным заживлением. Широкая каналопластика и миопластика наряду с тщательным размещением кожного трансплантата позволяет избежать образования грануляционной ткани и дальнейшего рубцевания. Это важно, чтобы избежать рестеноза.

По данным Stanley Yung-Chuan Liu и Janice S. Lee (2012) лечение микротии может следовать четырехэтапному протоколу по Brent или двухэтапному протоколу Нагаты. Если планируется создание внешнего слухового канала, это обычно делается после восстановления микротии и определения положения сконструированного уха. В целом, однако, реконструкция наружного слухового прохода не выполняется, если имеется достаточный слух в неповрежденном ухе или предпочтительным является

²⁸ A. Mazita, W. H. Wan Fazlina, A. Abdullah, B. S. Goh, and L. Saim, "Hearing rehabilitation in congenital canal atresia," Singapore Medical Journal, vol. 50, no. 11, pp. 1072–1076, 2009.

²⁹ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4022278/>



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

20 из 20

Отчет оценки медицинской технологии

имплантационное устройство ВАНА. Имплантируемое устройство ВАНА можно устанавливать в возрасте от 4 до 5 лет³⁰.

По данным Wang Y (2018) комбинированные двухэтапные хирургические методы одновременной реконструкции ушной раковины и имплантации BoneBridge безопасны и эффективны для двусторонней микротии с существенными преимуществами в уменьшении трудностей операции, сокращении продолжительности лечения и облегчении страданий для пациентов³¹.

4.4. Экономическая эффективность (Описание исследований: дизайн, популяция, год публикации, результаты, сравнение с существующими альтернативами и т.д)

Стоимость ВАНА ниже по сравнению с реконструкцией уха. Evans & Kazahaya (2007) сообщают, что одноэтапная ВАНА будет стоить на 55% дешевле, чем простая атрезиапластика для хирургических целей и одного года послеоперационного ухода. Данный подсчет не включал расходы, связанные с пропущенными днями посещения школы или работы, повторной хирургии, отдаленных осложнений или необходимость в слуховом аппарате³².

По данным Kai-Chieh Chan^a et al. сочетание имплантации ВВ с реконструкцией ушной раковины одновременно комбинированный подход может уменьшить количество операций, степень нарушения школьного / профессионального образования и общее время лечения, необходимое для достижения обеих целей полной реконструкции ушной раковины и реабилитации слуха у этих пациентов.


Colquitt et al (2011) в исследовании пациентов с билатеральной глухотой обнаружили, что дополнительные затраты на одного пользователя с ВАНА, составили 16 409 фунтов стерлингов для детей и 13 449 фунтов стерлингов для взрослых. В более поздних исследованиях с детьми, прирост QALY, связанный с использованием ВАНА, варьируется в пределах от 0,14 до 0,30, в результате чего коэффициент прироста экономической эффективности ICER составил 119 367 фунтов стерлингов и 55 642 фунтов стерлингов, соответственно³³. Учитывая последние данные, становится ясным, что ВАНА не является затратно-эффективной технологией для детей с проблемами слуха. Поскольку, согласно NICE медицинское вмешательство считается затратно-эффективным, если ICER составляет менее 20 000–30 000 фунтов стерлингов за QALY (30 000–45 000 долларов

³⁰ <https://www.sciencedirect.com/topics/medicine-and-dentistry/microtia>

³¹ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30174016>

³² Evans, A. and Kazahaya, K. (2007). Canal atresia: "Surgery or implantable hearing devices? The expert's question is revisited". International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 71(3), pp.367-374.

³³ Colquitt, J., Jones, J., Harris, P., Loveman, E., Bird, A., Clegg, A., Baguley, D., Proops, D., Mitchell, T., Sheehan, P. and Welch, K. (2019). Economic analysis. [online] Ncbi.nlm.nih.gov. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK99645/> [Accessed 19 May 2019].

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	21 из 21
Отчет оценки медицинской технологии		

США) (Monksfield et al., 2011) Однако, следует отметить, что исследуя взрослых, исследования затраты-выгода показали, что ВАНА являлось затратно-эффективным с ICER € 25.662 на QALY по сравнению с цифровым заушным слуховым аппаратом³⁴.

4.5. Другие аспекты (социальные/правовые/этические аспекты)

По данным Steffen et al (2008), родители детей с дефектами уха часто спрашивают, следует ли ожидать более высокого уровня психосоциальных нарушений. Они опасаются, что эмоциональный стресс от испорченного внешнего вида может привести к более сложным социальным отношениям в школе, и в обществе в целом, чем у детей с нормальными ушами.

По результатам стандартизированной психологической анкеты (FSKN) авторов, отмечают: умеренное, но не значимое улучшение психосоциальных способностей после реконструкции уха с использованием реберного хряща; наличие изменений в самооценке способностей не наблюдалось у пациентов. С другой стороны, очевидное различие личностных характеристик, таких как тревожность, агрессивность и отказ от жизни у пациентов до реконструкции уха было отмечено³⁵. В ходе анализа приблизительно одна треть пациентов приобрела большую уверенность в себе после реконструкции уха с использованием реберного хряща. Результаты Siegert (2003) согласуются с работой Horlock et al (2005), которые описали распространенность тревожности и депрессии у половины пациентов до того, как их ушная деформация была восстановлена путем реконструкции или протезирования хряща³⁶. Пациенты сообщили об улучшении социальной жизни и досуга после вмешательства на ухе. Удивительно, но очевидное улучшение образа жизни и самосознания не выявило различий в отношении аутологических или протезных реконструкций уха. Du et al (2005) недавно обнаружили серьезные психосоциальные проблемы с микроотизмом (например, отсутствие уверенности в себе). Возраст, образование и родители оказывали сильное влияние на наличие данных психосоциальных проблем. Однако трудно судить о значимости полученных результатов из-за того, что использовалась самостоятельно разработанная анкета. Авторы на основании своих данных пришли к выводу, что пациентам следует делать операцию как

³⁴ Value in health journal.com. (2019). [online] Available at: [https://www.valueinhealthjournal.com/article/S1098-3015\(16\)32657-2/pdf](https://www.valueinhealthjournal.com/article/S1098-3015(16)32657-2/pdf) [Accessed 19 May 2019].

³⁵ Siegert R. Combined reconstruction of congenital auricular atresia and severe microtia. Laryngoscope (2003);113:2021–2027. Google ScholarCrossref.PubMed.

³⁶ Horlock N. Vögelin E Bradbury ET Grobbelaar AO Gault DT. Psychosocial outcome of patients after ear reconstruction: a retrospective study of 62 patients. Ann Plast Surg (2005);54:517–524. Google ScholarCrossrefPubMed.



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

22 из 22

Отчет оценки медицинской технологии

можно раньше³⁷³⁸. Своевременная операция дает возможность ребенку считать себя полноценным членом общества.

5. Заключение

5.1. Выводы о клинической эффективности.

1) Имплантация слухового устройства костной проводимости (ВАНА) в сравнении с операциями по восстановлению слухового канала по результатам оценки параметров порогового восприятия, среднего значения чистоты тона, показателям воздушно-костной проводимости и улучшения слуха демонстрируют более высокие и долгосрочные результаты, так как по результатам изученных систематических обзоров показатель порога восприятия звука после атрезиапластики снизился с 78% до 61% случаев в течение 12 месяцев. При наблюдении через 1 год только в 57,2% случаев был достигнут положительный (успешный) результат среднего значения чистого тона после проведения атрезиапластики. При имплантации ВАНА по показателю достижения критерия чистого тона результат был успешным в 95,9% случаев, разница в среднем значении чистого тона между атрезиапластикой и остеоинтегрированным устройством костной проводимости (ВАНА) была значительной ($p < 0,001$).

2) Сравнение результатов атрезиапластики после операции и в отдаленном периоде после вмешательства в мета-анализе показало ухудшение показателей слуха, при этом максимальный показатель снижения достигает с 84% до 61% случаев.

Таким образом, ВАНА стал надежным вариантом лечения пациентов с кондуктивной потерей слуха, и особенно эффективен в отношении пациентов с врожденной слуховой атрезией и с патологическим анатомическим строением уха. Атрезиапластика пытается восстановить физиологическую воздушную проводимость слуха, в действительности приблизительно от 60% до 70% пациентов получают положительный исход лечения слуха, при этом в отсроченные периоды могут потребоваться повторное хирургическое вмешательство по реканализации или имплантации слухового аппарата.


3) При проведении реконструктивных операций и операций по восстановлению слуха при микротии, рассматриваются 4-х и 2-х этапные подходы. При этом комбинированные двухэтапные хирургические методы по реконструкции ушной раковины и имплантации BoneBridgе считаются безопасными и эффективными для двусторонней микротии.

5.2. Выводы о клинической безопасности.

1) Имплантация системы ВАНА является относительно простой и безопасной процедурой. Наиболее распространенными осложнениями являются проблемы с мягкими тканями и недостаточность остеоинтеграции, по данным различных авторов частота осложнений варьирует в пределах от 5 до 20%.

³⁷ Du J-M Zhuang H-X Jiang H-Y Pan B Guo WH Li XC. Psychologic status and their influencing factors in congenital microtia patients and their families [in Chinese]. Zhonghua Zheng Xing Wai Ke Za Zhi (2005);21: 218–221. Google Scholar. PubMed.

³⁸ STEFFEN, A., KLAIBER, S., KATZBACH, R., NITSCH, S., KONIG, I. and FRENZEL, H. (2008). The Psychosocial Consequences of Reconstruction of Severe Ear Defects or Third-Degree Microtia With Rib Cartilage. Aesthetic Surgery Journal, 28(4), pp.404-411. <https://academic.oup.com/asj/article/28/4/404/233207>

	РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения Республики Казахстан	
	Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий	
Отдел оценки медицинских технологий	<i>Номер экспертизы и дата</i>	<i>Страница</i>
	№287 от 20 мая 2019г.	23 из 23
Отчет оценки медицинской технологии		

2) Исследования, сообщающие о частоте осложнений после атрезиапластики, являются неоднородными. Почти все исследования фокусировались на послеоперационном стенозе и разрастании кости, контрактура рубцовой ткани внутри трансплантата внешнего слухового канала являлось бы одним из факторов риска нарушения слуха. Факторами риска при атрезиапластике также считается повреждение лицевого нерва, мозговых оболочек и оторрея.

5.3. Выводы об экономической эффективности.

1) Сравнение прямых расходов свидетельствует о том, что стоимость ВАНА ниже по сравнению с реконструкцией уха, одноэтапная ВАНА будет стоить на 55% дешевле, чем простая атрезиапластика.

2) Наличие исследований по оценке экономической эффективности методов каналоластики, реконструктивных операций при микротии и имплантации слуховых аппаратов для восстановления нарушенного слуха ограничено, в связи чем, представляется сложным выносить заключение об затратоэффективности технологий.

5.4. Преимущества и недостатки метода.

Преимущества атрезиаластики:

- восстановление косметического дефекта
- устранение задержки развития когнитивных способностей
- психосоциальная адаптация
- восстановление слуха

Недостатки атрезиаластики:

- техническая сложность оперативного вмешательства
- многоэтапность вмешательства
- более поздний возраст, рекомендуемый для вмешательства
- риски осложнений (повреждение лицевого нерва, приобретение нейросенсорной тугоухости, повреждение мозговых оболочек, инфекционные осложнения, рестеноз, экструзия)
- нестабильность клинического результата
- высокая стоимость
- техническая недоступность

Преимущества имплантации ВАНА:

- Возможность применения наружного аппарата с 3-х месячного возраста и имплантации аппарата с 5 лет
- возможность адаптации и проверки результата до имплантации
- относительная простота и безопасность процедуры имплантации
- хорошее качество звука и частоты звука
- психосоциальная адаптация и развитие речи и когнитивных функций
- доступность метода
- относительно невысокая стоимость



**РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения»
Министерства здравоохранения Республики Казахстан**

Центр рационального использования лекарственных средств и медицинских технологий

Отдел оценки медицинских технологий

Номер экспертизы и дата

Страница

№287 от 20 мая 2019г.

24 из 24

Отчет оценки медицинской технологии

Недостатки имплантации ВАНА:

- кожные реакции абатмента
- инфицирование
- кровотечение в постоперационном периода (редко)
- Отсутствие остеоинтеграции
- гипертрофическое рубцевание
- потеря трансплантата
- пожизненная необходимость ухода за кожей

Начальник отдела ОМТ ЦРИЛСиМТ

З. Жолдасов

**Ведущий специалист
Отдела ОМТ ЦРИЛСиМТ**

Ж.Салпынов

**Главный специалист-аналитик
Отдела ОМТ ЦРИЛСиМТ**

Г. Мухаметжанова

Руководитель ЦРИЛСиМТ

А. Табаров