

Клинические рекомендации

Атрезия хоан

Кодирование по Международной
статистической классификации
болезней и проблем, связанных
со здоровьем: **Q 30.0**

Возрастная группа: **дети**

Год утверждения: **2019**

Разработчик клинической рекомендации:

- **Национальная медицинская ассоциация оториноларингологов**

Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
<u>1.</u> Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
<u>1.1</u> Определение.....	6
<u>1.2</u> Этиология и патогенез	6
<u>1.3</u> Эпидемиология.....	6
<u>1.4</u> Кодирование по МКБ 10.....	7
<u>1.5</u> Классификация.....	7
<u>1.6</u> Клиническая картина	7
<u>2.</u> Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	8
<u>2.1</u> Жалобы и анамнез.....	8
<u>2.2</u> Физикальное исследование	9
<u>2.3</u> Лабораторная диагностика	9
<u>2.4</u> Инструментальная диагностика	10
<u>2.5</u> Иная диагностика.....	10
<u>3.</u> Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	12
<u>3.1</u> Консервативное лечение.....	12
<u>3.2</u> Хирургическое лечение	12
<u>4.</u> Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	15
<u>5.</u> Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	15
<u>6.</u> Организация медицинской помощи	15
<u>7.</u> Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	16
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	17
Список литературы	18
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	21

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	22
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	24
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	25
Приложение В. Информация для пациентов.....	26
Приложение Г1-ГН. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	27

Список сокращений

ВАХ - врожденная атрезия хоан

ВИЧ - вирус иммунодефицита человека

КТ - компьютерная томография

ОНП - околоносовые пазухи

Термины и определения

Врожденная атрезия хоан (ВАХ) - порок развития, характеризующийся полным или частичным заращением задних отделов полости носа и относится к персистенции [1, 2, 3, 4, 12, 14], поскольку у больных в полости носа сохраняются те элементы, которые в процессе эмбриогенеза должны подвергнуться обратному развитию к моменту рождения.

CHARGE-синдром - полиморфное заболевание, которое включает в себя не менее четырёх пороков развития, с обязательным включением колобомы и атрезии хоан.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1. Определение

Врожденная атрезия хоан - нарушение проходимости полости носа, связанное с ее полным или частичным заращением соединительной, хрящевой или костной тканью.

1.2. Этиология и патогенез

ВАХ является следствием сохранения носонейной мембраны, возникающей между 6-й и 12-й неделями гестации, вследствие сближения и последовательного сращения заднего края сошника с задними концами носовых раковин. Патологические изменения в полости носа и околоносовых пазухах (ОНП) могут быть проявлениями, как самостоятельного патологического процесса, так и симптомом какого-либо заболевания или следствием врожденной аномалии развития (порока). Морфологически ВАХ представляет собой одностороннее или двустороннее образование костной или перепончатой перегородки между носом и глоткой с полным закрытием или резким сужением одной или обеих половин носа [1, 2, 3].

Этиология ВАХ до настоящего времени остаются до конца не выясненными. Можно отметить чрезвычайное многообразие факторов, способных привести к возникновению аномалий и врожденных уродств. Наибольшую группу составляют эндо - и экзогенные тератогенные агенты, которые могут оказывать как непосредственное действие на плод, так и опосредованно, через материнский организм [4, 5, 6].

1.3. Эпидемиология

По данным отечественной и зарубежной литературы на 5000-7000 новорожденных приходится 2-3 наблюдения ВАХ, популяционная частота врожденных пороков развития в отдельных странах колеблется от 2,7 до 16,3% [1, 2, 5, 7, 8].

В России ежегодно рождаются до 5000 детей с аномалиями развития черепа, занимающими третье место среди других врожденных пороков. У 60% детей пороки

лица и черепа сочетаются с другими видами аномалий [2, 3, 8, 10, 11].

1.4. Кодирование по МКБ 10

Q30.0 - Врожденная атрезия хоан

1.5. Классификация

ВАХ классифицируют как односторонние, двусторонние, частичная, полная. По морфологическим изменениям - перепончатая, хрящевая, костная, смешанная [1,2,3,9,12].

1.6. Клиническая картина

Клиника врожденных атрезий хоан зависит от морфологической структуры ткани, степени заращения хоан, локализации стеноза, одно- или двустороннего поражения, возраста ребенка, а также своевременности диагностики врожденного порока.

При двусторонней атрезии хоан отмечается невозможность носового дыхания, одновременно с этим наблюдаются нарушения формирования лицевого скелета в виде неправильного роста резцов, высокого «готического» неба и его асимметрии при одностороннем поражении. Возникают изменения обоняния и вкусовых ощущений, заметный гнусавый оттенок голоса, в результате застойных процессов в полости носа со стороны атрезии всегда гнойное отделяемое в носовых ходах, могут развиваться отиты, синуситы.

Ввиду того что новорожденные не умеют дышать ртом у них возникает тяжелая асфиксия. Если новорожденный все-таки начинает дышать ртом, то возникают другие симптомы. Засыпая, ребенок закрывает рот и возникает стридорозное дыхание, усиливаются респираторная одышка - явления дыхательной недостаточности в некоторой степени купируются. Во время кормления ребенок (новорожденный) не может одновременно сосать, глотать и дышать. В связи с чем при двусторонних ВАХ хирургическое лечение необходимо проводить в первые дни после рождения по жизненным показаниям [13, 14].

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Критерии установления диагноза: на основании патогномоничных данных:

- 1) *анамнестических данных (затруднение носового дыхания с рождения, постоянное отделяемое из полости носа с одной стороны при одностороннем процессе, снижение аппетита, плохой сон)*
- 2) *физикального обследования (при осмотре исключить наличие других пороков развития)*
- 3) *лабораторных исследований (общий клинический анализ крови, биохимический анализ крови, общий клинический анализ мочи)*
- 4) *инструментального обследования (эндоскопическое исследование, компьютерная томография)*

- **Рекомендуется** проведение полноценного обследования новорожденных детей с целью раннего выявления пороков развития.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: При необходимости провести медико-генетическое обследование.

2.1. Жалобы и анамнез

Основной жалобой при ВАХ является затруднение носового дыхания вплоть до полного его отсутствия, отмечающееся с рождения. Ввиду того что новорожденные не умеют дышать ртом у них возникает тяжелая асфиксия. Если новорожденный все же начинает дышать ртом, то возникают другие симптомы. Засыпая, ребенок закрывает рот, возникает стридорозное дыхание, усиливаются респираторная одышка - явления дыхательной недостаточности в некоторой степени купируются. Во время кормления новорожденный не может одновременно сосать, глотать и дышать. Односторонняя атрезия хоан не всегда вызывает такие тяжелые респираторные нарушения, поэтому обычно диагностируется в более старшем возрасте.

- **Рекомендуется** выяснить с какого возраста появились жалобы.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

- 5)

2.2. Физикальное исследование

• **Рекомендуется** определить, сопровождается ли ВАХ врожденной патологией других органов и систем. Клиника ВАХ зависит от морфологической структуры ткани, степени заращения хоан, локализации стенозирующего процесса, одно- или двустороннего поражения, возраста ребенка и своевременности диагностики врожденного порока.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарии: При ВАХ отмечается одновременно нарушение формирования лицевого скелета в виде неправильного роста резцов, высокого неба и его асимметрии при одностороннем поражении. Возникают изменения обоняния и вкусовых ощущений, заметный гнусавый оттенок голоса.

Риноскопические изменения при ВАХ характеризуются отеком, инфильтрацией слизистой оболочки, расширением и инъекцией сосудов нижней носовой раковины, в носовых ходах обильное количество слизисто - гнойного отделяемого, перегородка носа, как правило, искривлена [1, 2, 3, 4, 5, 7, 8, 10].

2.3. Лабораторная диагностика

• **Рекомендуется** выполнять общеклинические обследования пациентам с установленным диагнозом «врожденная атрезия хоан» для исключения сопутствующей патологии и выявления фоновых заболеваний:

1. Клинический анализ крови;
2. Биохимический анализ крови: уровень глюкозы крови, общего белка, аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы, креатинина;
3. Анализ крови на сифилис;
4. Анализ крови на инфекцию, вызванную вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ);
5. Анализ крови на гепатиты В и С.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

2.4. Инструментальная диагностика

- **Рекомендуется** проведение эндоскопического исследования с использованием фиброволоконной оптики, что позволяет визуально оценить состояние слизистой оболочки полости носа, носоглотки и области хоан, выявить наличие таких образований, как гипертрофию аденоидных вегетаций, опухолей и синехий.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарии: *Исследование дает преимущества в детализации, точности определения характера изменений архитектоники полости носа деструктивных явлений в костях лицевого скелета, визуализации мягкотканых структур. Методики играют решающую роль в определении способа хирургической коррекции [2,8, 10, 11].*

- **Рекомендуется** проводить компьютерную томографию (КТ) ОНП и носоглотки в боковой проекции с использованием рентгенконтрастных препаратов и магнитно-резонансную томографию с прицельным выведением носоглотки, хоан и других отделов полости носа и черепа [2,13,15].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарии: *предоставляют неоценимую информацию, необходимую для определения способа хирургической коррекции ВАХ.*

2.5. Иная диагностика

- **Рекомендуется** для определения проходимости хоан применять закапывание в полость носа красящих веществ (например, «Серебро протеинат») и оценивать

скорость появления его на задней стенке глотки. Также используют катетеризацию полости носа эластичными катетерами определённого диаметра, соответствующего возрасту ребёнка [8, 10, 12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

Комментарии: *Необходимо помнить о возможности получения ложной информации при катетеризации полости носа из-за деформации гибкого катетера, когда возникают препятствия при его проведении в виде искривлённой перегородки носа, гипертрофированных носовых раковин, рубцово-спаечных процессов полости носа. Полная хоанальная атрезия характеризуется невозможностью проведения катетера любого диаметра через хоану. При неполном заращении хоан удаётся ввести в неё катетер меньшего диаметра.*

• **Рекомендуется** каждого новорождённого с ВАХ обследовать для исключения сочетанных врождённых пороков. В состав консультативной группы должны входить: педиатр, невролог, эндокринолог, психолог, медицинский генетик, кардиохирург [14].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарии: *CHARGE-синдром - полиморфное заболевание, которое включает в себя не менее четырёх пороков развития, с обязательным включением колобомы и атрезии хоан.*

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1. Консервативное лечение

- **Не рекомендуется** проведение консервативной терапии детям с ВАХ.

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 4)

3.2. Хирургическое лечение

В современной ринохирургии используют 4 основных хирургических подходов к хоанам:

1) эндоназальный (является наиболее легко выполнимым, сопровождается с минимальной кровопотерей, но часто наблюдается рестенозирование);

2) транспалатинный (травматичен для ребенка, сопровождается обильной кровопотерей и в отдаленном периоде такие дети наблюдаются у ЧЛХ и стоматологов связи с деформацией лицевого скелета, прикуса;

3) транссептальный (наблюдается минимальный процент рестенозирование, отсутствует противопоказание к выполнению в детском возрасте);

4) трансмаксиллярный (в детском возрасте не применяется связи с риском повреждения зубных зачатков). Каждый из методов имеет свои преимущества и недостатки, показания и противопоказания, зависящие от типа атрезии, возраста и общего состояния ребенка

- **Рекомендуется** использовать способ формирования хоан при врожденной атрезии транссептальным доступом [1,2,5,8,10,17,18,19,20].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарии: Способ заключается в том, что в ходе операции проводится мобилизация в нижней точке фиксации и редрессация задних отделов сошника, что увеличивает анатомический костный размер формируемой хоаны, с последующим введением в неё протектора-дилататора [1, 2, 8, 10, 16, 17, 18, 19, 20]. Предлагаемый способ формирования хоан при их врождённых атрезиях у детей предполагает следующие этапы операции. Под эндотрахеальным наркозом после гидросепаровки мукоперихондрия перегородки носа производим Z-образный его разрез со стороны атрезии. Линия разреза мукоперихондрия идёт вертикально вниз по четырёхугольному хрящу до основания премаксиллы, затем вперёд и горизонтально по дну полости носа до нижней носовой раковины со стороны атрезии. Мукоперихондриальный и мукопериостальный лоскуты отсепаровываются до заднего края сошника и поднимаются кверху, открывая доступ к месту костной облитерации хоаны. Далее четырёхугольный хрящ рассекается вертикально вниз до премаксиллы спереди от его соединения с сошником и перпендикулярной пластинкой решетчатой кости и отсепаровывается мукоперихондрией с противоположной разрезу стороны. Через такой широкий доступ выделяют костный отдел перегородки носа на всем его протяжении с обеих сторон. Это дает возможность детальной визуальной оценки деформации сошника и места костной атрезии. Затем с использованием желобоватого долота и костных ложек формируем хоаностому, отсекая участки костной облитерации. Далее проводим мобилизацию сошника плоским долотом от дна полости носа и его пассивную редрессацию в противоположную атрезии сторону. За счёт этого увеличивается анатомический костный размер хоаностомы. После этого рассекаем облитерированный в задних отделах мукоперихондрией и свободно расправляем его по костным краям сформированной хоаностомы. Мукоперихондрией и мукопериост укладываются на место. Операция заканчивается введением в просвет хоаностомы протектора-дилататора, моделируемого по длине и диаметру из пластиковых интубационных трубок. В противоположную половину носа на 2-е суток вводим эластичный латексный тампон. В послеоперационном периоде ежедневно проводится туалет носовых ходов, смена протекторов проводится каждые 7 дней [23,25, 26, 27]. В случаях первичного хирургического вмешательства после лечения по предлагаемой методике стойкое формирование просвета хоаны наступает спустя 2 недели после операции. При повторных хирургических вмешательствах в полости носа стойкое формирование просвета хоаны наступает через 3-4 недели, но указанный срок во

многим зависит от интенсивности репаративных процессов у конкретного ребёнка, что подтверждено эндоскопическими исследованиями полости носа и носоглотки, проводимых в динамике [29,30, 31].

- **Рекомендуется** в послеоперационном периоде проводить ирригационно-элиминационную терапию в течение 14 дней [1, 2, 8, 10, 16, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- **Рекомендуется** в послеоперационном периоде интраназальная терапия деконгестантами [1, 2, 8, 10, 16, 17, 18,].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- **Рекомендуется** в послеоперационном периоде интраназальная противовоспалительная терапия [1, 2, 8, 10, 16, 17, 18,].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- **Рекомендуется** стентирование хоаностомы в течении 2 недель после операции при вторичных вмешательствах и 1 недели при первичных вмешательствах [1, 2, 8, 10, 16, 17, 18,28,30, 31].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

- **Рекомендуется** в послеоперационном периоде назначение системной антибактериальной терапии [1, 2, 8, 10, 16, 17, 18].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

- **Рекомендуется** в качестве реабилитационных мероприятий проведение занятий дыхательной гимнастикой с целью улучшения дыхательной функции [21,24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- **Рекомендуется** проводить эндоскопический мониторинг состояния полости носа каждые 6 месяцев в течение 3-х лет после проведенного хирургического лечения [18,20,23].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарии: *Целесообразность выполнения эндоскопического исследования при врожденных атрезиях хоан обусловлена определением изменений архитектоники полости носа, приводящих к нарушению носового дыхания и связанных с ростом лицевого скелета.*

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) отсутствие носового дыхания при двусторонней ВАХ по жизненным показаниям
- 2) при декомпенсированном носовом дыхании при односторонней ВАХ
- 3) апноэ во сне
- 4) невозможность длительного кормления грудью или из бутылочки.

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- 1) свободное носовое дыхание с одной или обеих сторон;
- 2) при эндоскопическом осмотре- стойко сформированная хоаностома.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Для контроля эффективности проведенного хирургического вмешательства необходимо проводить повторные осмотры и диагностические исследования слизистой оболочки верхних дыхательных путей. В послеоперационном периоде может суживаться просвет сформированной хоаностомы за счёт образования грануляций и рубцевания, приводящих к рестенозированию. Антирубцовая терапия должна назначаться по результатам диагностики состояния хоанального отверстия слизистой оболочки полости носа до получения результатов возникновения послеоперационных осложнений. Курс антирубцовой терапии должен составлять 10 дней независимо от положительной внешней динамики течения заболевания.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнен осмотр врачом-оториноларингологом (эндориноскопия с использованием стержнелинзовой оптики) не позднее 1 часа от момента поступления в стационар	2	B
2.	Выполнена компьютерная томография околоносовых пазух и носоглотки не позднее 1 суток от момента поступления в стационар	2	B
3.	Выполнена операция по формированию хоаны не позднее 2 суток от момента поступления в стационар	2	A
4.	Выполнено стентирование хоаностомы не менее 2 недель после операции	2	B
5.	Проведена терапия антибактериальными лекарственными препаратами не менее 7 дней после операции (при отсутствии медицинских противопоказаний)	3	B
6.	Отсутствие гнойно-септических осложнений в период госпитализации	3	B
7.	Выполнен эндоскопический мониторинг не реже 2 раз в год в течении 3 лет после проведения операции	3	B

Список литературы

1. Котова Е. Н., Богомилский М.Р. Трансназальная эндоскопическая хирургия врожденной атрезии хоан у детей. Вестник РГМУ. - 2015; № 3.- с. 41 - 43.
2. Юнусов А.С. Сайдулаева А.И. Атрезия хоан у детей. Новый метод реабилитации // Материалы III Петербургского форума оториноларингологов России. - 2014. - С.70-71.
3. Чистякова В.Р. Врожденная атрезия хоан // Рос.мед.журнал.-2007.- №3.- с.24-26
4. Маломуж Ф. Ф. К вопросу о хирургическом лечении при хоанальных атрезиях у детей // Вестник оториноларингологии.- 1965. - № 4. - С. 53 - 54.
5. Свистушкин В. М., Селин В. Н., Мустафаев Д. М. Современные технологии в лечении больных врожденными атрезиями хоан. II Национальный конгресс "Пластическая хирургия" (Москва, 12- 14 декабря 2012 г.): сборник материалов. М., 2012. - с. 75 - 76.
6. Шеврыгин Б.В. Анатомия, физиология и методы исследования обонятельного анализатора у взрослых и детей. - М., 1971.
7. Махмудов С. С., Джамолов Ф. П., Каримов А. О., Муталибов А. З., Бободжанов Р. У. Наш опыт хирургического метода лечения врожденной атрезии хоан у детей. Материалы XIX съезда оториноларингологов России (Казань, 12 - 15 апреля 2016 г.). СПб. 2016.- с. 132-133.
8. Котова Е. Н., Вязьменов Э. О. Эндоскопическая хирургическая коррекция врожденных атрезий хоан у детей. Вестн. оториноларингологии. 2011.- № 6.- с. 43 - 46.
9. Морохоев В. И. Внутриносовая хирургия при атрезии хоан. Вестн. оториноларингологии. 2010.- № 6.- с. 10 - 15.
10. Юнусов А.С., Рыбалкин С.В., Сайдулаева А.И. Трасептальный доступ для формирования хоан при их врожденных атрезиях. Детская оториноларингология. -М.- №1. -2011. - С. 38 - 40.
11. Zawawi F., McVey M.J., Campisi P. The pathogenesis of choanal atresia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* -2018.-144(8).-p.758–759.
12. Smith M.M., Ishman S.L. Pediatric Nasal Obstruction. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2018.- 51(5).- p. 971-985.
13. Mohan S., Fuller J.C., Ford S.F., Lindsay R.W. Diagnostic and Therapeutic

Management of Nasal Airway Obstruction: Advances in Diagnosis and Treatment. JAMA Facial Plast Surg. 2018.- №20(5).- p.409-418.

14. Hengerer A.S., Brickman T.M., Jeyakumar A. Choanal atresia: embryologic analysis and evolution of treatment, a 30-year experience. *Laryngoscope*. 2008.- №118(5).- p. 862–866. doi:10.1097/MLG.0b013e3181639b91

15. Tewfik T.L., Der Kaloustian V.M. Choanal atresia. Rhinogram demonstrating blockage of radiopaque dye at posterior choana. Choanal atresia, Workup. eMedicine. Drugs, Diseases and Procedures.- 2011.- p.4-11. <http://emedicine.medscape.com/article/872409-workup>

16. Sinha Vikas. Choanal atresia—surgical management by Hegar’s dilators. *Indian J Otolaryngol*. 2014.- №66(3).-p. 272–275. doi: 10.1007/s12070-013-0688-9.

17. Al-Ammar A.Y. The use of nasal stent for choanal atresia. *Saudi Med J*. - 2008.- №29(3).- p.437–440.

18. Юнусов А. С., Сайдулаева А. И. Особенности реконструктивной хирургии врожденной атрезии хоан и рубцовых процессов полости носа у детей. *Head and Neck / Голова и шея*. 2015.- № 4.- с. 37 - 40.

19. Юнусов А. С., Губеев Р. И., Молодцова Е. В. Решение проблемы атрезии хоан у новорожденных // *Материалы XIX съезда оториноларингологов России (Казань, 12 - 15 апреля 2016 г.)*. - СПб. 2016. - С. 203 - 204.

20. Юнусов А.С., Сайдулаева А.И. Использование транссептального доступа для формирования хоан при врожденных атрезиях в детском возрасте. *Материалы II республиканской научно-практической конференции оториноларингологов. Республики Дагестан с всероссийским участием, посвященный памяти профессора Максудова М.М.* - №3 (23). - 2013. - С. 38-40 .

21. Юнусов А.С. Нарушение носового дыхания и заболевания органов дыхания: материалы IX Национального конгресса по болезням органов дыхания. М., 1999. С. 357.

22. Ковшенкова Ю. Д., Чумичева И. В. Опыт лечения врожденных атрезий хоан у детей // *Рос. оториноларингология: II Пленум Правления Рос. о-ва оториноларингологов; Совещание гл. оториноларингологов регионов России «100 лет Рос. оториноларингологии: достижения и перспективы» (23-24 апр. 2008 г., г. Санкт-Петербург)*. - 2008. - Приложение № 2. - С. 55 - 58.

23. Сайдулаева А.И., А.С. Юнусов. Хирургическое лечения врожденной атрезии хоан транссептальным доступом в детском возрасте. *Российская оториноларингология*.- 2014 .- №73. -С. 110 - 114.

24. Юнусов А.С. Особенности риноманометрии у детей при искривлении перегородки носа в области всасывающей части носового клапана // Вестн. оториноларингологии. 2001. - № 2.- С. 15-16.
25. Юнусов А.С. Современные аспекты хирургического лечения врождённой атрезии хоан у детей // Рос.оториноларингология. 2005.- № 3.- С. 31-33.
26. Юнусов А.С., Рыбалкин С.В. Трансептальный хирургический доступ для формирования хоан при атрезиях в детском возрасте: метод. рекомендации. М.: ФГУ «НКЦ оториноларингологии Росздрава», 2005.- с.7.
27. Saidulaeva A.I., Yunusov A.S. Choanal formation by transseptal access in congenital atresias in childhood// Folia Otorhinilaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae. Volume 20. -№2- 2014. - С. 67 -68.
28. Özgür Kemal, Sinan Atmaca, Ayşe Bel-Çeçen, Berkan Düzgün, Hasibe Canan Aygün. The use of nasal trumpet as a non-invasive treatment method in congenital nasal stenosis. The Turkish Journal of Pediatrics.- 2017.- №59.- p.210-213.
DOI: 10.24953/turkjped.2017.02.017
29. Lazar R.H., Yonis R.T., Gross C.W. Pediatric functional endonasal sinus surgery: Review of 210 cases //Head Nech.-1992.- Vol.14.- P.92-98.
30. Sharma R.K., Lee C.A., Gunasekaran S. et al. Stenting for bilateral congenital choanal atresia - a new technique // Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.-2006.- V.70 (5).-P.869-874.
31. Choanal atresia: experience with transnasal endoscopic technique. Nithyasundar A., Narayanan D.S. / J. Pharm. Sci. Res. -2016.№8.- p. 86–87
<https://www.jpsr.pharmainfo.in/Documents/Volumes/vol8Issue02/jpsr08021605.pdf>

**Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру
клинических рекомендаций**

1. Юнусов А.С., д.м.н., профессор, Заслуженный деятель науки Российской Федерации, Заслуженный врач Российской Федерации, является членом профессиональной ассоциации.
2. Молодцова Е.В., к.м.н., не является членом профессиональной ассоциации

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

В клинических рекомендациях обобщён опыт авторов по диагностике и лечению детей, страдающих врожденным пороком развития носа с различными формами полной или частичной врожденной атрезией хоан, двусторонними или односторонними пороками поражения носа. Клинические рекомендации содержат в себе сведения, необходимые для диагностики, дифференциальной диагностики, выбора метода хирургического лечения и послеоперационного ведения больных детей с врожденным поражением хоан носа.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач-оториноларинголог;
2. Медицинский генетик;
3. Педиатр;
4. Терапевт;
5. Инфекционист;
6. Семейный врач и врач общей практики.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

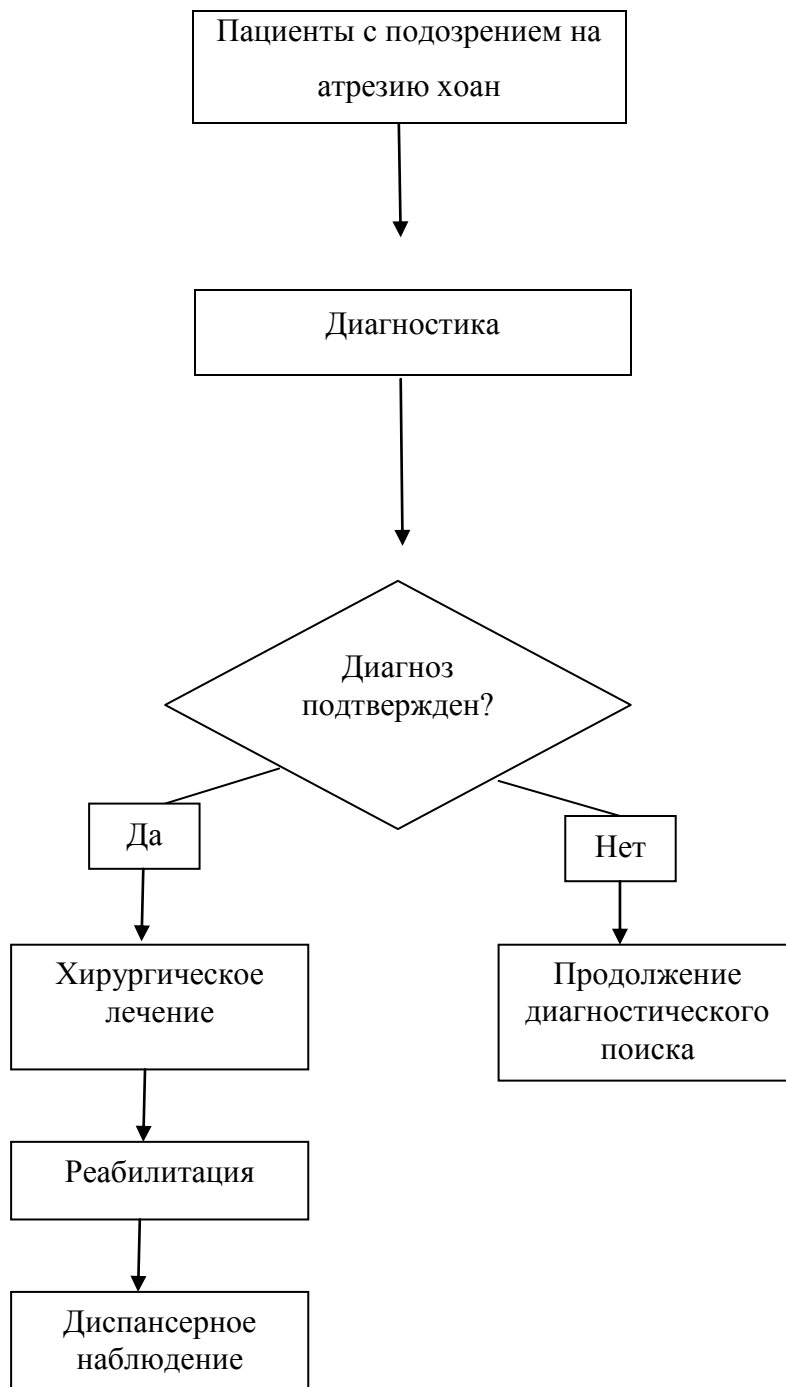
Клинические рекомендации будут обновляться каждые 3 года

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

1. Порядок оказания медицинской помощи по профилю "оториноларингология": Приказ Министерства здравоохранения РФ от 12 ноября 2012 г. N 905н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "оториноларингология"
2. КР337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/886>)

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациентов

Изменение носового дыхания является симптомом, который требует дополнительного обследования - осмотра гортани. Если изменение носового дыхания длится более суток при двустороннем поражении хоан носа или несколько лет при одностороннем пороке, а также пациент страдает хроническим заболеванием легких, использует ингаляционные кортикостероидные препараты, получал длительную антибактериальную терапию.

Пациенты, перенесшие реконструктивные вмешательства по устранению хоан носа нуждаются в реабилитационных мероприятиях. Пациенты, которых не устраивает качество носовой функции, нуждаются в проведении фонопедических, дыхательных занятий, а также физиотерапевтических мероприятий с целью улучшения дыхательной функции носа.

Особое внимание следует уделять выполнению назначений врача-оториноларинголога, проведению всего курса терапии полностью, посещать врача-оториноларинголога в соответствии с его рекомендациями. Самолечение может привести к хронизации процесса и образованию рубцовых процессов в области хоан и возникновению синехий полости носа.

Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях