

Казахстанский медицинский университет «ВШОЗ»

УДК: 614.2:616.28-008.14(053.1)

На правах рукописи

ИМАНГАЛИЕВА АСЕЛЬ АСКАРОВНА

**Научно-обоснованные подходы к совершенствованию организации
медико-социальной помощи детям с врожденными пороками
развития уха**

6D110200 - Общественное здравоохранение

Диссертация на соискание степени
доктора философии (PhD)

Научные консультанты
д.м.н., проф. Слажнева Т.И.
доктор PhD Медеулова А.Р.

Зарубежный научный консультант
д.м.н., проф. Милешина Н.А.

Республика Казахстан
Алматы, 2025

СОДЕРЖАНИЕ

НОРМАТИВНЫЕ ССЫЛКИ	3
ОПРЕДЕЛЕНИЯ	6
ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ	9
ВВЕДЕНИЕ	10
1 СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПРОБЛЕМАМ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ УХА (МИКРОТИЯ (АНОТИЯ), АТРЕЗИЯ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА) (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)	17
1.1 Общемировые показатели распространенности врожденных пороков развития уха	17
1.2 Факторы риска, формирующие врожденные пороки развития уха	25
1.3 Подходы к лечению и реабилитации пациентов с врожденными пороками развития уха	29
1.4 Оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития уха	33
2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	36
3 МЕДИКО-ДЕМОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ПОКАЗАТЕЛИ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА	50
3.1 Международный опыт мониторинга врожденных пороков развития уха	50
3.2 Социально-демографическая характеристика детей с врожденными пороками развития уха в Республике Казахстан	56
3.3 Уровень оказываемой консультативно-диагностической и стационарной помощи детям с врожденной микротией и атрезией наружного слухового прохода	82
4 ФАКТОРЫ РИСКА В ФОРМИРОВАНИИ ВРОЖДЕННЫХ ПАТОЛОГИЙ УХА У ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ КАЗАХСТАН	86
5 КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА	95
6 ЭКСПЕРТНАЯ ОЦЕНКА МЕДИКО-ОРГАНИЗАЦИОННОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА	107
7 ОРГАНИЗАЦИОННО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ МОДЕЛЬ ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА	122
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	159
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	163
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ	164
ПРИЛОЖЕНИЯ	175

НОРМАТИВНЫЕ ССЫЛКИ

В настоящей диссертации использованы ссылки на следующие стандарты:

Конституция Республики Казахстан (принята на республиканском референдуме 30 августа 1995 года) (с изменениями и дополнениями от 01.01.2023 г.).

Кодекс Республики Казахстан от 7 июля 2020 года № 360-VI «О здоровье народа и системе здравоохранения» (с изменениями и дополнениями от 09.09.2024 г.).

Послание Главы государства Касым-Жомарта Токаева народу Казахстана от 1 сентября 2022 года «Справедливое государство. Единая нация. Благополучное общество».

Постановление Правительства Республики Казахстан от 24 ноября 2022 года № 945 «Об утверждении Концепции развития здравоохранения Республики Казахстан до 2026 года» (с изменениями и дополнениями от 29.02.2024 г.).

Хельсинская декларация Всемирной Медицинской Ассоциации. Этические принципы проведения медицинских исследований с участием человека в качестве субъекта: принята на 18-ой Генеральной Ассамблее ВМА, Хельсинки, Финляндии, июнь 1964 г. (последние изменения внесены на 64 -ой Генеральной ВМА, Форталеза, Бразилия, октябрь 2013 г.).

Астанинская декларация, принятая на Глобальной конференции по первичной медико-санитарной помощи: от Алма-Атинской декларации к всеобщему охвату услугами здравоохранения и Целям в области устойчивого развития (Астана, Казахстан, 25 и 26 октября 2018 г.).

Закон Республики Казахстан от 11 июля 2002 года № 343 «О социальной и медико-педагогической коррекционной поддержке детей с ограниченными возможностями» (с изменениями и дополнениями от 01.07.2023 г.).

Закон Республики Казахстан от 8 августа 2002 года N 345 «О правах ребёнка в Республике Казахстан» (с изменениями и дополнениями от 20.08.2024 г.).

Закон Республики Казахстан от 16 ноября 2015 года № 405-V ЗРК «Об обязательном социальном медицинском страховании» (с изменениями и дополнениями от 01.09.2024 г.).

Закон Республики Казахстан от 26 июня 2021 года № 56-VII ЗРК «О внесении изменений и дополнений в некоторые законодательные акты Республики Казахстан по вопросам инклюзивного образования».

Распоряжение Премьер-Министра Республики Казахстан от 17 августа 2020 года № 2020 «Об утверждении Дорожной карты по совершенствованию оказания комплексной помощи детям с ограниченными возможностями в Республике Казахстан на 2021 – 2023 годы».

Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 12 мая 2015 года № 338 «Об утверждении Правил оказания сурдологической помощи населению Республики Казахстан» (Утративший силу).

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 31 января

2019 года №30 «Об утверждении Дорожных карт».

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 7 октября 2020 года № КР ДСМ-116/2020 «Об утверждении Правил оказания медицинской реабилитации» (с изменениями и дополнениями от 25.08.2022 г.).

Приказ и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 30 октября 2020 года № КР ДСМ-170/2020 «Об утверждении тарифов на медицинские услуги, предоставляемые в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования» (с изменениями и дополнениями от 13.06.2024 г.).

Приказ и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 30 октября 2020 года № КР ДСМ-175/2020 «Об утверждении форм учетной документации в области здравоохранения, а также инструкций по их заполнению» (с изменениями и дополнениями от 20.06.2024 г.).

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 15 декабря 2020 года № КР ДСМ-264/2020 «Об утверждении правил, объема и периодичности проведения профилактических медицинских осмотров целевых групп населения, включая детей дошкольного, школьного возрастов, а также учащихся организаций технического и профессионального, послесреднего и высшего образования» (с изменениями и дополнениями от 30.11.2022 г.).

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 21 декабря 2020 года № КР ДСМ-306/2020 «Об утверждении правил оказания сурдологической помощи населению Республики Казахстан».

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 25 августа 2021 года № КР ДСМ-91 «О внесении изменений в приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 9 сентября 2010 № 704 "Об утверждении Правил организации скрининга"».

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 7 апреля 2023 года № 65 «Об утверждении стандарта организации оказания медицинской реабилитации» (с изменениями и дополнениями от 28.09.2023 г.).

Приказ Министра здравоохранения Республики Казахстан от 12 июня 2023 года № 115 «Об утверждении Стандарта организации оказания оториноларингологической и сурдологической помощи в Республике Казахстан».

Приказ Заместителя Премьер-Министра - Министра труда и социальной защиты населения Республики Казахстан от 29 июня 2023 года № 260 «Об утверждении Правил проведения медико-социальной экспертизы» (с изменениями и дополнениями от 11.04.2024 г.).

Приказ Заместителя Премьер-Министра - Министра труда и социальной защиты населения Республики Казахстан от 30 июня 2023 года № 286 «Об утверждении Правил предоставления услуг специалиста жестового языка для лиц с инвалидностью по слуху в соответствии с индивидуальной программой абилитации и реабилитации лица с инвалидностью».

ГОСТ 7.12-93 Система стандартов по информации, библиотечному и издательскому делу. Библиографическая запись. Сокращение слов на русском языке. Общие требования и правила.

ГОСТ 7.32-2001 (Межгосударственный стандарт) Система стандартов по информации, библиотечному и издательскому делу. Отчёт о научно - исследовательской работе. Структура и правила оформления.

ГОСТ 7.1-2003 Библиографическая запись. Библиографическое описание. Общие требования и правила составления.

ОПРЕДЕЛЕНИЯ

В настоящей диссертации применяются следующие термины с соответствующими определениями:

Абилитация - это система и процесс формирования отсутствовавших у человека функциональных возможностей и способностей к бытовой, общественной, профессиональной и иной деятельности.

Анотия - тотальное отсутствие тканей раковины наружного уха. Как правило, сопровождается атрезией слухового канала.

Аппараты костной проводимости – слуховые аппараты или слуховые системы с костной проводимостью, также известные как остеоинтегрированные или костно-фиксированные устройства, представляют собой инновационную технологию для лечения некоторых конкретных типов потери слуха. Существуют хирургические и нехирургические варианты слуховых систем с костной проводимостью. Эти аппараты можно использовать для одного или обоих ушей, а при необходимости их можно использовать вместе с традиционным слуховым аппаратом на противоположном ухе.

Ассистивные/вспомогательные технологии - это устройства, продукты, оборудование, программное обеспечение или услуги, направленные на усиление, поддержку или улучшение функциональных возможностей людей с ограниченными возможностями здоровья.

Атрезия наружного слухового прохода - врожденная либо приобретенная облитерация костно-хрящевого канала, соединяющего ушную раковину со средним ухом.

Аудиологический скрининг новорожденных и детей раннего возраста - массовое стандартизированное обследование с целью выявления нарушений слуха для раннего вмешательства, реабилитации и предупреждения заболеваний, ведущих к инвалидизации.

Врожденные пороки развития уха - это врожденные изменения величины, формы или расположения частей наружного, среднего и внутреннего уха, которые могут привести к снижению слуха от легкой потери слуха до глухоты, нарушению речи, дефициту социальной активности.

Всеобщий охват услугами здравоохранения - означает, что все люди и сообщества получают необходимые им медико-санитарные услуги, не испытывая при этом финансовых трудностей. Эти услуги включают весь комплекс основных качественных медико-санитарных услуг, от укрепления здоровья до профилактики, лечения, реабилитации и паллиативной помощи, получаемых на всех этапах жизненного цикла.

Гарантированный объем бесплатной медицинской помощи - предоставляется гражданам Республики Казахстан и кандам за счет бюджетных средств и включает профилактические, диагностические и лечебные медицинские услуги, обладающие наибольшей доказанной эффективностью.

Инклюзивное образование - это совместное обучение и воспитание детей с ограниченными возможностями здоровья и детей, не имеющих таких ограничений.

Качество жизни - интегральная характеристика физического, психологического, эмоционального и социального функционирования индивидуума, основанная на его субъективном восприятии.

Качество жизни, связанное со здоровьем - представляет собой многомерную концепцию, включающую области, связанные с физическим, умственным, эмоциональным и социальным функционированием. Это выходит за рамки прямых мер в области здоровья населения, ожидаемой продолжительности жизни и причин смерти, и основное внимание уделяется влиянию состояния здоровья на качество жизни.

Кохлеарная имплантация - это высокотехнологичный метод восстановления слуха у глухих детей и взрослых с использованием кохлеарного импланта. Включает не только хирургическую операцию вживления импланта во внутреннее ухо, но и послеоперационную слухоречевую реабилитацию.

Кохлеарный имплант - это биомедицинское электронное устройство, обеспечивающее преобразование звуков в электрические импульсы с целью создания слухового ощущения путем непосредственной стимуляции сохранившихся волокон слухового нерва.

Медицинская реабилитация - комплекс медицинских мероприятий, направленных на лечение, восстановление нарушенных или утраченных функций организма.

Микроотия - это врожденное недоразвитие ушной раковины, сопровождающееся уменьшением ее размеров, деформацией или полным отсутствием.

Обязательное социальное медицинское страхование - это комплекс правовых, экономических и организационных мер по оказанию медицинской помощи потребителям медицинских услуг за счет активов фонда обязательного медицинского социального страхования.

Операция кохлеарной имплантации — это хирургическая операция по вживлению электронного прибора (кохлеарного импланта) во внутреннее ухо пациента.

Психолого-медико-педагогическая консультация - организация специального образования, осуществляющая психолого-медико-педагогическое обследование и консультирование по вопросам обучения и воспитания.

Реабилитация - это комплекс мероприятий, направленных на восстановление функциональных возможностей человека и снижение уровня инвалидности у лиц с нарушениями здоровья с учетом условий их проживания.

Ребенок (дети) с ограниченными возможностями - ребенок (дети) до восемнадцати лет с физическими и (или) психическими недостатками, имеющий ограничение жизнедеятельности, обусловленное врожденными, наследственными, приобретенными заболеваниями или последствиями травм, подтвержденными в установленном порядке.

Ребенок группы «риска» - ребенок (дети) до трех лет, имеющий высокую вероятность отставания в физическом и (или) психическом развитии при отсутствии раннего вмешательства и оказания социальной и медико-педагогической коррекционной поддержки.

Скрининг - массовое стандартизированное обследование с целью выявления детей группы «риска».

Слухопротезирование - восстановление коммуникативных возможностей человека путем использования медицинских изделий, компенсирующих нарушение функции слуха (слухового аппарата, системы имплантации среднего уха, костной проводимости, кохлеарной имплантации и др.).

Слухоречевая реабилитация - это сложный и длительный психолого-педагогический процесс, направленный на развитие слухового восприятия и овладение речевыми навыками посредством адекватных сурдопедагогических методов и средств в целях формирования полноценной, развивающейся личности ребенка с нарушенным слухом.

Сурдологический центр или отделение (кабинет) - структурное подразделение организации здравоохранения, создаваемое в организациях здравоохранения, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, оказывающее медицинскую помощь взрослому и (или) детскому населению по аудиологическому обследованию, решению вопросов слухопротезирования, необходимости проведения слухоулучшающих операций, постановки на диспансерный учет, а также оказания сурдопедагогической помощи.

Тугоухость - частичная или полная потеря слуха с одной или обеих сторон.

ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ

ВАЗ	- Всемирная ассамблея здравоохранения
ВОЗ	- Всемирная организация здравоохранения
ВПП	- Врожденные пороки развития
ГОБМП	- Гарантированный объем бесплатной медицинской помощи
дБ	- Децибел
ДИ	- Доверительный интервал (CI)
ЗОЖ	- Здоровый образ жизни
КЗГ	- Клинико-затратная группа
КИ	- Кохлеарная имплантация
ЛОР	- Оториноларинголог
МКБ	- Международная классификация болезней
МЗ	- Министерство здравоохранения
МНВО	- Министерство науки и высшего образования
МП	- Министерство просвещения
МТСЗ	- Министерство труда и социальной защиты
НГР	- Национальный Генетический регистр
НПА	- Нормативно-правовые акты
НСП	- Наружный слуховой проход
ОР	- Отношение рисков
ОРВИ	- Острая респираторная вирусная инфекция
ОСМС	- Обязательное социальное медицинское страхование
ОШ	- Отношение шансов (OR)
ПВК	- Пирамиды височных костей
ПИЭБ	- Педиатрический Индекс Эмоционального Беспокойства
ПМПК	- Психолого медико-педагогическая консультация
ПМСП	- Первичная медико-санитарная помощь
КППК	- Кабинет психолого-педагогической коррекции
СПК	- Стандартный протокол контроля
США	- Соединенные Штаты Америки
УК	- Университетская клиника
УРДР	- Условно рефлекторная двигательная реакция
ЦМВ	- Цитомегаловирус
ЧЛХ	- Челюстно-лицевой хирург
ШУВМ	- Шкала Удовлетворения Внешностью - Микротия
ECLAMC	- Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas - Латиноамериканское совместное исследование врожденных пороков развития
TQM	- Total Quality Management - концепция всеобщего управления качеством

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность работы. В современном и стремительно развивающемся обществе проблема врожденных пороков уха приобретает все большую значимость. Врожденные аномалии развития органа слуха – это одни из тяжелых патологий, которые могут привести к состояниям от легкой потери слуха до абсолютной глухоты, нарушению речи, ограничению социальной активности и инвалидизации личности [1].

Глобальное изучение проблем инвалидности показало, что во всем мире люди с инвалидностью не получают должной медицинской помощи. Инвалиды в 2 раза больше имеют вероятность столкнуться с некомпетентностью навыков медперсонала и медучреждений; почти в 3 раза большую вероятность столкнуться с отказом в медицинской помощи, и в 4 раза большую вероятность столкнуться с плохим обращением [2].

При лечении и реконструкции микротии атрезии наружного слухового прохода часто используют мультидисциплинарный и многоэтапный подход для достижения оптимальных результатов, при этом идеальное лечение определяется индивидуальными потребностями каждого пациента [3].

Одной из многочисленных задач деятельности ВОЗ по охране здоровья уха и слуха входит создание партнерств для разработки полноценных программ по охране слуха, включая инициативы по обеспечению доступных по цене слуховых аппаратов, кохлеарных имплантатов и услуг, а также с целью повышения значимости данной проблемы - сбор данных о глухоте и потере слуха [4]. В странах с низким и средним уровнем дохода ассистивные устройства и технологии могут себе позволить лишь 5%-15% людей. Несмотря на то, что потребность в такой продукции возрастает с каждым днем, ее качество зачастую низкое, а стоимость очень высокая. Остается острой проблема персонала, подготовленного в области обеспечения таких устройств и технологий, особенно на уровне малых городов и районов. Данные устройства и технологии позволят людям с ограничением жизнедеятельности улучшить свои способности и иметь возможность самостоятельно жить и участвовать в общественной жизни [5].

В странах с высоким уровнем дохода имеются стратегии охраны слуха, однако и там объем выделяемых ресурсов и услуг для данной группы пациентов остается крайне скудным [6].

Согласно глобальным прогнозам, при отсутствии соответствующих мер количество страдающих инвалидизирующей потерей слуха в мире к 2030 г. может составить до 630 млн человек, а к 2050 г. их численность может достичь почти 900 млн человек [7].

По данным литературы аномалии развития уха возникают с частотой 1:700-1:10000-1:15000 новорожденных, преимущественно правосторонней локализации, которые чаще встречаются в мужской популяции. Каждый седьмой зарегистрированный случай данной патологии носит наследственный характер, в 85% отмечаются спорадические эпизоды. Больные с микротией и атрезией наружного слухового прохода нуждаются в комплексной реабилитации,

проводимой оториноларингологом и сурдологом. При наличии у пациента признаков гемифациальной микросомии как проявления синдромов Тричера Коллинза, Голденхара и др. больному показана консультация челюстно-лицевого хирурга [8].

В оториноларингологической практике около 50% всех врожденных пороков развития (ВПР) приходится на аномалии развития уха. Также приблизительно 2% новорожденных с глухотой имеют пороки развития наружного, среднего, внутреннего уха.

На территории Республики Казахстан в 2017 году официально было зарегистрировано 700 детей с диагнозом «Микротия, атрезия» [9]. По данным официальных источников, общее количество детей с заболеваниями уха и сосцевидного отростка в 2018 году составило 183129 ребенка, что составляет около 3% от всех заболеваний детского возраста. Общее количество зарегистрированных случаев с ВПР уха в 2018 году составило 670 детей с микротией и атрезией и 69 детей с двухсторонней атрезией наружного слухового прохода [10]. На конец 2018 года по данным отчетности о заболеваемости АИС Поликлиника на учете с диагнозом «Отсутствие и стриктура наружного слухового прохода» состояло 374 ребенка, с диагнозом «Микротия» 51 ребенок [11].

Проблемы, возникающие вследствие недоразвития или полного отсутствия наружного уха ограничиваются не только потерей или снижением слуха, но как следствие, могут приводить к психоэмоциональным и психосоциальным проблемам, что может отражаться в снижении параметров качества жизни [12].

Несмотря на приводимые доводы и прогнозы, потеря слуха не является приоритетной проблемой ни для политиков, ни для общественности. Вероятно, это объясняется тем, что снижение слуха или глухота не угрожает жизни и принадлежит к числу «незаметных» инвалидностей [13]. Родители детей, рожденных с микротией и атрезией, сталкиваются с множеством вариантов для решения проблем слуха и реконструкции, рекомендации по которым часто предоставляются разными, не взаимодействующими между собой специалистами. Планирование использования слуховых устройств, операций по восстановлению слуха и реконструкции ушной раковины должно осуществляться согласованно, с тесным взаимодействием между хирургом, занимающимся восстановлением атрезии/реабилитацией слуха, и хирургом по реконструкции микротии. В связи с чем, требуются научно-обоснованные подходы, интегрирующие рекомендации по восстановлению слуха и реконструктивным вмешательствам с учетом временных рамок, что позволит понять все доступные варианты, учитывая, что каждый пациент уникален и требует индивидуального подхода [14].

Учитывая вышеизложенное, современное общество и стремительно меняющийся мир требуют скоординированных усилий по разработке эффективных и интегрированных мероприятий в секторе общественного здравоохранения. ВОЗ призывает к созданию глобального альянса по данной проблематике, на примере таких альянсов как дорожная безопасность,

предупреждение насилия и развитие систем здравоохранения, которая даст возможность поддерживать взаимодействие и вносить свой вклад в достижение общей цели. В итоге это повысит осведомленность и активизирует деятельность по проблемам общественного здравоохранения. В данных мероприятиях могут участвовать все заинтересованные стороны, включая государства-члены Всемирной организации здравоохранения, профессиональные организации, неправительственные организации, гражданское общество, академические круги, клиницистов, частный сектор и учреждения Организации Объединенных Наций [15,16]. Раннее выявление недостатков и внедрение соответствующих диагностических мер имеют жизненно важное значение для начала адекватного лечения и предотвращения долговременной инвалидности [17].

На сегодняшний день характер проблемы требует, чтобы в ее изучении сочетались не только медицинские, но и социально-психологические подходы, что позволило бы обеспечить более корректную оценку факторов и тенденций в отношении молодого поколения с данной патологией.

Цель исследования

Разработка научно-обоснованной модели оказания медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха, на основе комплексной оценки состояния здоровья детей с микроотией и атрезией наружного слухового прохода в Республике Казахстан.

Задачи исследования

1 Провести исследование заболеваемости детей с врожденными аномалиями уха в различных регионах Республики Казахстан.

2 Определить ключевые факторы риска, способствующие формированию врожденных патологий уха у детей в Казахстане.

3 Оценить качество жизни детей, имеющих врожденные пороки развития уха.

4 Провести экспертную оценку медико-социальной помощи детям с ВПР уха в Республике Казахстан.

5 Разработать и внедрить модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха.

Объекты исследования: дети с ВПР уха, родители или опекуны детей с ВПР уха.

Предмет исследования: оценка состояния здоровья и медико-организационной системы оказания помощи детям с ВПР уха.

Научная новизна исследования

Впервые в Республике Казахстан проанализирована общая и первичная заболеваемость микроотией/анотией и атрезией наружного слухового прохода в разрезе мальчики/девочки и проведено картирование периодичной распространенности исследуемых нозологий по Республике Казахстан с оценкой качества жизни, которые могут быть использованы при планировании и распределении ресурсов в системе здравоохранения.

Полученные данные расширяют представление о материнских факторах риска в развитии микроотии/анотии и атрезии наружного слухового прохода у

детей в Республике Казахстан, являются новыми и имеют важное прикладное значение для разработки профилактических мероприятий.

Разработанный специфичный инструмент по методу RAND/UCLA, основанной на экспертной оценке команды специалистов дает возможность развития комплексной медико-организационной помощи детям с врожденными пороками развития уха, адаптированной к потребностям и особенностям данной категории пациентов.

Теоретическая значимость исследования

Примененная методология расчетов общей и первичной заболеваемости микротимией/анотимией и атрезией наружного слухового прохода в разрезе мальчики/девочки, периодичной распространенности исследуемых нозологий по Республике Казахстан, а также проведенное картирование среди детей 0-14 лет могут быть интегрированы в образовательный процесс для постдипломного обучения.

Результаты применения экспертной оценки по методике RAND/UCLA и разработанная панель показателей может быть использована в контексте комплексного обследования пациентов с врожденными аномалиями уха, в оценке качества предоставляемой медицинской помощи, разработке клинических рекомендаций и определении оптимальных подходов к лечению и реабилитации, данные которых могут быть использованы для обучающихся на уровне постдипломного образования, на курсах повышения квалификации врачей для педиатров, оториноларингологов, сурдологов, челюстно-лицевых хирургов и других.

Обучение медицинского персонала теоретическим знаниям о врожденных пороках развития уха, новых подходах в диагностике, лечении и реабилитации позволит повысить уровень знаний медицинских работников, тем самым повышая приверженность родителей к своевременной обращаемости и профилактики инвалидизирующей потери слуха.

Практическая значимость исследования

Разработанный, валидизированный и адаптированный специфичный инструмент оценки качества жизни, связанного со здоровьем, детей с врожденными пороками развития уха (анкета) может быть применен в дальнейших исследованиях в отношении детей с ВПР уха (Приложение А, Б).

Разработанный инструмент экспертной оценки медико-организационной помощи детям с врожденными пороками развития уха может быть использован в качестве обоснования программы адресных мероприятий, направленных на оказание медико-социальной помощи детям с ВПР уха, для определения оптимальных подходов к лечению и реабилитации пациентов (Приложение В).

Разработанная модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха позволит проводить адекватную, полноценную и качественную диагностику, комплексное лечение и реабилитацию, что имеет большое значение для общественного здоровья в целом и совершенствованию профессиональной подготовки врачей (Акты внедрения Детский центр «Акса́й» НАО «КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова, ГКП на ПХВ «Алматиснская

многопрофильная клиническая больница», Приложение Г- акт № 0702-04-13/208, №01.1.06/1087; Приложение Д - № 0702-04-13/207, №01.1.06/1087).

Основные положения, выносимые на защиту

1. Установлено, что за период с 2015 по 2024 гг. в Республике Казахстан наблюдался неоднородный характер динамики врождённых пороков развития уха у детей (Q16.0, Q16.1 и Q17.2 по МКБ-10), с пиковой выявляемостью в 2017–2018 гг. и последующим двунаправленным изменением показателей (рост заболеваемости по Q16.1 и относительное снижение по Q17.2+Q16.0). Это отражает влияние улучшения диагностики, организационных изменений в системе здравоохранения, а также внешних факторов (например, пандемии), что подтверждает необходимость регионально дифференцированного мониторинга.

2. Факторы риска, связанные с состоянием здоровья матери (возраст 31–40 лет, TORCH-инфекции, гестоз, воздействие химических веществ, приём антибиотиков, алкоголь и табакокурение во время беременности), оказались статистически значимыми и ассоциированы с повышенной частотой врождённых пороков развития уха у детей. Выявлено, что в группе детей с Q16.1 и Q17.2 мальчики встречаются достоверно чаще (в 1,6–2,2 раза) по сравнению с девочками, что подчёркивает значимость генетико-эпидемиологических исследований и прицельных профилактических мероприятий.

3. Определено снижение показателей качества жизни у детей с ВПР уха. На основе социологического опроса определены достоверно более низкие показатели физического, эмоционального и социального функционирования у детей с врождёнными пороками развития уха (особенно при двусторонней патологии). У детей 5–7 лет снижение эмоционально-ролевых шкал выражено более существенно, чем у 2–4-летних, а двухсторонние поражения и оперативные вмешательства сопровождаются дополнительным ухудшением субъективного качества жизни.

4. По результатам экспертного анализа (с впервые в РК использованием метода RAND/UCLA) наиболее эффективным решением для диагностики, лечения и реабилитации детей с ВПР уха является создание мультидисциплинарной команды, включающей отохирурга, педиатра, пластического хирурга, психолога, невропатолога, сурдолога и сурдопедагога. Высокие баллы эффективности получили также методы визуализации (КТ, МРТ), имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости и одномоментная хирургическая и эстетическая коррекция при односторонних и двусторонних пороках уха.

5. Разработанная организационно-функциональная модель оказания медико-социальной помощи детям с врождёнными пороками развития уха, основанная на раннем выявлении, диагностике и лечении мультидисциплинарной командой с применением передовых методов реабилитации и оперативного лечения, позволяет повысить доступность специализированных услуг и обеспечить персонифицированный подход в зависимости от тяжести и вида патологии. Данная модель подтверждена результатами внедрения и ориентирована на совершенствование медико-

социальной помощи, повышение квалификации специалистов и устранение существующих организационных барьеров в системе здравоохранения.

Внедрение результатов исследования

Разработанная нами «Модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха» была внедрена в работу Детского центра «Аксай» КазНМУ им. С.Д. Асфендиярова, ГКП на ПХВ «Алматинская многопрофильная больница» (Приложение Г).

На базе Детского центра «Аксай» КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова, ГКП на ПХВ «Алматинская многопрофильная больница» была осуществлена организация и проведение курсов усовершенствования врачей на тему: «Модель медико-организационной помощи детям с врожденными пороками развития уха», «Модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха» (Приложение Д).

Апробация работы

Материалы исследования были представлены и обсуждены на следующих форумах и конференциях:

XIII International Multidisciplinary Conference «Innovations and Tendencies of State-of-Art Science». - Mijnbestseller Nederland, Nederland, Rotterdam, 11 ноября 2021 года;

XIX International Multidisciplinary Conference «Prospects and key tendencies of science in contemporary world». - Spain, Madrid, 30 мая 2022 года;

Республиканский форум «Актуальные вопросы оториноларингологии» совместно со 2-м Международным конгрессом Ассоциации оториноларингологии и хирургии головы и шеи стран Центральной и Западной Азии (CASOS). – РК, Алматы, 17-18 июня 2023 года.

Конференция с международным участием «Современный подход к диагностике и лечению в оториноларингологии, заболеваниях головы и шеи». – Узбекистан, Ташкент, 6-7 мая 2024 года.

Публикации

По теме диссертационной работы опубликованы 7 работ, в том числе 3 работы - в изданиях, рекомендованных Комитетом по обеспечению качества в сфере науки и высшего образования Министерства науки и высшего образования Республики Казахстан, 1 статья в журнале международной базы цитирования Scopus, 4 публикации в материалах зарубежных конференций.

Личный вклад автора заключается в выборе направления исследования, разработке его дизайна и методики, формировании цели, задач исследования, организации и проведении исследования, непосредственном участии во всех этапах работы, статистическом анализе, написании разделов диссертации, интерпретации и обсуждении результатов, формулировании положений, выносимых на защиту, а также, выводов и практических рекомендаций.

Объем и структура диссертации

Диссертация состоит из введения, 7 глав собственных исследований, заключения, практических рекомендаций, списка использованных источников и приложений.

Диссертационная работа изложена на 208 страницах машинописного текста, содержит 20 таблиц и 44 рисунков. Список использованных источников включает 148 наименований.

1 СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПРОБЛЕМАМ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ УХА (МИКРОТИЯ (АНОТИЯ), АТРЕЗИЯ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА) (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1 Общемировые показатели распространенности врожденных пороков развития уха

Важным показателем социального благополучия, нормального экономического функционирования общества, важнейшей предпосылкой национальной безопасности страны, несомненно, является здоровье населения.

Для развития любого государства небезразлично состояние молодежи, как будущей смены современного общества. Ввиду этого проблема охраны здоровья детей и подростков привлекает к себе все большее внимание медицинской общественности. В соответствии с МКБ-10 врожденные аномалии уха - это врожденные изменения величины, формы, или положения различных элементов наружного, среднего и внутреннего уха.

Считается, что пороки развития ушной раковины, такие как микроотия, связаны со смертью клеток первой и второй дуговых дериватов. Распространенность и характеристики микроотии варьируют в разных популяциях. Распространенность колеблется от 0,83 до 17,4 на 10 000 человек. Микроотия чаще встречается у мужчин, а правостороннее доминирование варьирует от 57 до 67%. Распространенность ушной атрезии или стеноза наружного слухового прохода варьирует от 55 до 93%. Многочисленные факторы риска, включая расу и пол связаны с микроотией [18].

Турецкими исследователями ретроспективно проанализированы записи 28 пациентов с микроотией, которые были госпитализированы в ЛОР-клинику Военного госпиталя Эскишехир, Турция, в период с 1995 по 2011 год, и 3 пациента, госпитализированных в ЛОР-клинику ЛОР-центра образовательно-исследовательской больницы Коджаэли Деринде, Турция. Из общего числа 31 пациента с микроотией (35 микроотических ушей) наблюдались поражение правого уха у 20 пациентов (64,5%), левое ухо у 7 пациентов (22,5%) и двустороннее вовлечение у 4 пациентов (12,9%). Было одностороннее вовлечение у 27 пациентов (87,1%). Согласно оценке Маркса, у 2 пациентов (5,7%) были пороки развития 1 степени, у 3 (8,6%) - пороки развития 2 степени, у 29 (82,9%) - пороки развития 3 степени, а у 1 (2,9%) - пороки развития 4 степени (анотия). Несмотря на то, что характеристики микроотии варьируют в разных популяциях, результаты в Турции согласуются с данными в литературе [19].

Целью исследования, проведенных Forrester M.B. и Merz R.D. (2005), было описание эпидемиологии анотии и микроотии с учетом различных факторов. Все изученные случаи были у младенцев и плодов с анотией или микроотией, определенных популяционным регистром врожденных дефектов на Гавайях. Частоту анотии и микроотии определяли для выбранных факторов и сравнивали между подгруппами путем расчета отношения рисков (ОШ) и 95% доверительного интервала (ДИ). Всего было выявлено 120 случаев из расчета 3,79 на 10 000 живорождений. Частота анотии и микроотии увеличилась в течение

1986-2002 гг., хотя эта тенденция была незначительной ($P = 0,715$). Из 49 исследованных специфических структурных врожденных дефектов четыре были обнаружены значительно чаще при наличии анотии и микротии. По сравнению с европеоидной нацией показатели анотии и микротии были выше среди дальневосточных азиатов (ОШ 1,79, 95% ДИ 0,89-3,68), жителей тихоокеанских островов (ОШ 2,26, 95% ДИ 1,24-4,32) и филиппинцев (ОШ 2,34, 95% ДИ 1,23-4,64). Дефекты были менее частыми среди девочек (ОШ 0,64, 95% ДИ 0,43-0,93) и более частыми при многоплодных родах (ОШ 3,72, 95% ДИ 1,66-7,33), масса тела при рождении <2500 г (ОШ 3,55, 95% ДИ 2,04- 5,30), гестационный срок <38 недель (ОШ 2,27, 95% ДИ 1,49-3,40). В заключение, уровень анотии и микротии увеличился на Гавайях в течение периода исследования. Показатели только для нескольких структурных врожденных дефектов были значительно выше, чем ожидалось. Частота анотии и микротии значительно варьировала в зависимости от расы / этнической принадлежности матери, пола младенца, многоплодных родов, массы тела при рождении и гестационного срока [20].

Распространенность, описываемая Luquetti DV, Heike CL варьируется между регионами, от 0,83 до 17,4 на 10 000 рождений, и считается, что распространенность выше среди латиноамериканцев, азиатов, коренных американцев и андцев. Этиология микротии и причина такой широкой изменчивости распространенности плохо изучены. Подтверждена роль экологических и генетических причин микротии. Хотя в некоторых исследованиях были выявлены генетические варианты-кандидаты для микротии, не была подтверждена причинно-следственная генетическая мутация. Применение новых стратегий в биологии и генетике развития способствовало выяснению механизмов, контролирующих черепно-лицевое развитие в свете сформулированных на сегодняшний день гипотез: нарушение работы клеток нервного гребня, разрушение сосудов и высота над уровнем моря [21].

Согласно данным в выборке из 97 759 новорожденных, родившихся в больнице Руис и Паес в Сьюдад-Боливаре, Венесуэла, в период с апреля 1978 года по декабрь 1994 года было выявлено 38 пациентов с микротией. Частота встречаемости составила 3,8 на 10 000 новорожденных. У 47,4% пациентов микротия была изолированным пороком развития, а у 52,6% была связана с другими пороками развития. 63% пострадавших были мальчики. Односторонняя форма присутствовала в 81,5% случаев, чаще с правой стороны. Годовая частота дефекта была стабильной в течение исследуемых лет. Клиническая классификация случаев с ассоциированными пороками развития позволила установить, что 18,4% случаев соответствуют дефектам полей развития, связанным с преаурикулярными ямочками и/или метками, 7,8% были случаями фациально-аурикуло-позвоночного спектра и у 15,7% микротия была частью моногенного или хромосомного синдрома. У 10,5% не было возможности определить какой-либо этиологический или патогенный механизм. Частота, полученная в этом исследовании для микротии, показывает промежуточные значения по сравнению с другими отчетами из Латинской Америки [22].

Латиноамериканские исследователи García-Reyes J.C., Caro M.A., Vega P. с соавт. (2009) собрали информацию из латиноамериканского совместного исследования врожденных пороков развития Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), проведенного в период с 2001 по 2006 год, где обнаружили 27 случаев изолированной микротии, также была использована информация о 103 контрольных субъектах. Данные были проанализированы с использованием t-критерия Стьюдента и отношения шансов (ОШ). Распределение микротии было у 3 (11,1%) пациентов с микротией I степени, у 19 (70,4%) с микротией II степени, у 2 (7,4%) с микротией III степени. Не было зафиксированных случаев с алотией. Что касается латеральности, правая сторона была вовлечена чаще. Соотношение мужчин и женщин составило 1,7: 1. Вес ребенка при рождении составил 2500 г (ОШ - 3,25 (95% ДИ, 1,11-9,58)) для развития микротии. Будущие исследования должны включать долгосрочное наблюдение за пациентами с целью выявления возможных аномалий окулоаурикуло-позвоночного спектра. Также важно провести антропометрические измерения, чтобы увеличить вероятность выявления случаев микротии I степени и гипоплазии средней части лица, а также с большей точностью определить, является ли изолированная микротия самой легкой формой окулоаурикуло-позвоночного синдрома [23].

Были исследованы данные, полученные из Калифорнийской программы мониторинга врожденных дефектов, системы активного наблюдения для населения; для сбора информации о детях и плодах с врожденными пороками развития с использованием нескольких источников. Были изучены данные около 2,5 миллиона родов (живорожденных и мертворожденных) за период с 1989-1997 гг. Информация о характеристиках матери и ребенка/плода была получена из калифорнийского свидетельства о рождении и досье на смерть плода.

Распространенность алотии/микротии составила 2,50 на 10000 живорождений и мертворождений. В единичных случаях, т. е. у живорождений и мертворождений без других сопутствующих диагнозов аномалии, была выявлена распространенность 0,63 на 10000, тогда как среди неизолированных случаев распространенность составляла 1,53 на 10000 живорождений и мертворождений. Распространенность изолированной алотии/микротии была значительно выше среди латиноамериканцев, родившихся в США, латиноамериканцев иностранцев и азиатов, по сравнению с неиспаноязычными белыми, причем относительный риск варьировался от трех до семи раз. Аналогичные показатели распространенности материнской расы/этнической принадлежности (за исключением азиатов) наблюдались для живорождений и мертворождений с неизолированными случаями алотии/микротии, но величина рисков была ниже, чем те, которые наблюдались в единичных случаях. Распространенность неизолированной алотии/микротии была существенно ниже среди женщин, образование которых составляло 12 лет и более.

Эти данные раскрывают описательные эпидемиологические особенности алотии/микротии, особенно заметны риски, связанные с расой/этническими группами и низким уровнем образования матерей [24].

Некоторыми авторами приводятся результаты исследований, в которых были использованы данные программ эпиднадзора за врожденными дефектами по всему миру. Ими же был проведен систематический обзор частоты микротии и анотии для дальнейшего изучения различий в распространенности в разных странах. Были проанализированы 92 программы наблюдения за врожденными дефектами с 8917 случаями микротиями и анотиями. Была вычислена распространенность на 10000 рождений для каждой программы эпиднадзора для общих случаев микротиянотии (микротия типов I – IV), микротии (типы I – III) и анотии (тип IV). Коэффициенты распространенности были рассчитаны по крупным географическим районам, расе / этнической принадлежности и методологиям наблюдения.

В результатах было освещено следующее: общая распространенность составила: микротия-анотия 2,06 (ДИ 2,02-2,10); микротия 1,55 (ДИ 1,50-1,60); и анотия 0,36 (ДИ 0,34-0,38). Более высокая распространенность была отмечена в Северной и Южной Америке, Северной Европе и Азии, среди латиноамериканцев и азиатов, а также среди активных программ выявления и наблюдения в больницах.

На основании результатов были сделаны выводы о том, что заметные различия в распространенности микротии-анотии в рамках программ эпиднадзора и внутри стран следует интерпретировать с осторожностью, так как эта изменчивость может объясняться главным образом различиями в методах наблюдения. Однако, учитывая масштабы некоторых различий, другие факторы также могут быть вовлечены. Это исследование помогает узнать о распространенности микротия-анотии, предоставляя критический анализ существующих данных. Кроме того, он поддерживает необходимость системы кодирования, которая позволяет полностью характеризовать фенотипическую микротию-анотию, включая степень тяжести и латеральность, а также проводить дальнейшие исследования по изменению частоты, связанной с расой и этнической принадлежностью [25].

Интересный подход был изложен Американскими учеными. Ими были использованы данные из 30 популяционных программ эпиднадзора за врожденными дефектами в США по аномалиям глаз и ушей (анофтальмия/микрофтальмия, анотия/микротия и врожденная катаракта) когорты за 5 летний период из примерно 12,4 миллионов рождений.

Государственные программы представили расширенные данные об аномалиях глаза/уха за 2011-2015 годы рождения. Была рассчитана совокупная общая распространенность (на 10000 живорождений) и 95% доверительный интервал для трех аномалий, а также были использованы такие переменные, как материнский возраст, раса/этническая принадлежность, пол ребенка, латеральность процесса, наличие/отсутствие других основных врожденных дефектов и методология определения случая, используемая программой (активная/пассивная).

В результате: общая оценка распространенности (на 10000 живорождений) составила 1,5 (ДИ 95%: 1,4-1,5) для анофтальмии/микрофтальмии; 1,5 (ДИ 95%:

1,4-1,6) для врожденной катаракты и 1,8 (ДИ 95%: 1,7-1,8) для анотии/микротии. Распространенность врожденной катаракты мало варьируется в зависимости от расы/этнической принадлежности, пола ребенка или методологии выявления случаев заболевания; различия в распространенности были более явными среди переменных для анофтальмия/микрофтальмия и анотия/микротия. Распространенность среди программ активного и пассивного выявления была на 50% выше для анофтальмии/микрофтальмии (1,9 против 1,2) и в два раза выше для анотии/микротии (2,6 против 1,2). Анофтальмия/микрофтальмия чаще других сочетались с другими врожденными дефектами. Все условия были более частыми среди матерей 40 лет и выше [26].

Исследователи Северной Европы, в частности Финляндии, провели опрос 190 пациентов с микротией, направленных на реконструкцию уха в Центральную больницу Хельсинкского университета в 1980-2005 гг. Распространенность в Финляндии составила 4,34/10000 и варьируется в других группах населения от 0,83 до 17,4/10000. Микротия чаще встречается у мужчин (58%), односторонняя (88,4%), правосторонняя (59,5%) и почти всегда связана с атрезией уха или стенозом наружного слухового прохода (93%). У 96% была установлена кондуктивная потеря слуха, у 8% нейросенсорная потеря слуха. У 11% пациентов были врожденные пороки сердца, а у 5% - аномалии конечностей [27].

Чтобы изучить наследование микротии в финской популяции, были определены семьи для анализа генетических связей и сравнивался фенотип между спорадическими и семейными случаями наследования. В качестве метода исследования был использован ретроспективный метод исследования и анкетный опрос 109 пациентов с микротией, направленных на реконструкцию мочки уха в Центральную больницу Хельсинкского университета в 1980-2005 гг. Результаты выглядели следующим образом: 22 из 109 пациентов имели родственников с микротией или предаурикулярной меткой. Семейные случаи и спорадические пациенты не различались ни по фенотипу микротий, ни по полу. Аномалии мочевыделительной системы были статистически более распространены у пациентов с семейным анамнезом ($p < 0,01$). Анализ места рождения родителей или бабушек и дедушек семейных или спорадических пациентов с микротией не привел к доказательствам эффекта возникновения. Выводы. Распространенность семейной микротии/атрезии среди населения Финляндии превышает 20%. Пациенты со спорадической и семейной микротией/атрезией не отличаются по фенотипу или по полу. Тип наследования, по-видимому, является аутосомно-доминантным с неполной пенетрантностью [28].

Zhu J., Wang Y., Liang J., Zhou G. (2000) приводят эпидемиологические особенности случаев анотии и микротии в Китае. Программа мониторинга врожденных дефектов была внедрена методом мониторинга в 443-588 больницах из 30 провинций, городов и автономных районов Китая. Данные, включающие внутриутробную смерть и мертворождение от 28 недель беременности до 7 дней после родов, были собраны за период с 1988 по 1992 годы. Таким образом, в период с 1988 по 1992 годы наблюдалось в общей сложности 3246408 рождений,

в которых 453 случая имели анотию и микроотию. Средняя заболеваемость в течение пятилетнего периода составляла 1,40 на 10000 человек. В течение периода отмечалась пониженная тенденция заболеваемости ($\chi^2 = 5,5588$, $p < 0,05$). Заболеваемость в городской местности была значительно выше, чем в сельской местности. Различий между частотой анотии и микроотии не было. Заболеваемость варьировала среди 30 провинций с самой высокой заболеваемостью в провинции Синьцзян (2,08 на 10000 рождений) и самой низкой в Автономном регионе Внутренняя Монголия (0,33 на 10000 рождений). В случаях с дефектами анотии и микроотии 60,4% сопровождались другими врожденными пороками развития. Доля множественных пороков развития с микроотией и анотией была значительно выше, чем в единичном случае ($\chi^2 = 36,9277$, $p < 0,01$). Наибольшая частота сопутствующих пороков развития была анофтальмия или микрофтальмия (13,1%), за которыми следовали расщелина лица (12,6%), дефекты нервной трубки (10,0%), дефекты сокращения конечностей (9,6%) и полидактилия (5,4%). Были также 3,5% сердечных дефектов. На основании вышеизложенного, распространенность анотии и микроотии варьировалась в разных провинциях Китая. Высокий процент случаев с анотией и микроотией имели множественные пороки развития. Поэтому необходимо тщательное изучение других пороков развития у пациентов с анотией и микроотией [29].

Тему эпидемиологии ВПР уха продолжили другие китайские исследователи. Ими было обследовано 345 пациентов с микроотией. Все пациенты были разделены на пять типов. Была заполнена подробная анкета относительно состояния матери во время беременности, подсчитаны частоты относительных факторов, а переменные статистически проанализированы с использованием критерия χ^2 и критерия Фишера в пяти типах микроотии. Результаты: большинство случаев микроотии (88,12%) были спорадическими, 72,75% всех случаев имели место у мужчин. Это было больше видно при одностороннем поражении, особенно у пострадавших с правой стороны (55,94%). Всего у 195 пациентов (56,52%) была выделена микроотия. У остальных неизолированных пациентов с микроотией у 37,97% случаев была гемифациальная микросомия, которая была наиболее распространенной ассоциированной деформацией. 34 пациента (9,86%) принадлежали к типичной семейной микроотии. Три материнских фактора показали существенные различия в пяти типах микроотии: перинатальная вирусная инфекция, высокий уровень невынашивания беременности и профилактическое лечение угрожающего прерывания беременности. Выводы: большинство случаев микроотии в Китае являются спорадическими и обычно чаще встречаются у мужчин. Матери, которые ранее имели выкидыш более 3 раз или имеют перинатальную вирусную инфекцию, с большей вероятностью имеют детей с тяжелой микроотией [30].

Данные за 1996-2007 годы были получены из Китайской сети мониторинга врожденных дефектов в Китае. Распространенность анотии и микроотии при рождении оценивали по демографическим характеристикам и годовой временной тенденции. Регрессия Пуассона использовалась для расчета грубых и

скорректированных коэффициентов распространенности (APR) и 95% доверительных интервалов (ДИ) для выбранных демографических характеристик и подгрупп аномалии и микроотии.

Среди 6308594 живорождений, мертворождений и прерываний беременности в общей сложности было выявлено 1933 случая с аномалией/микроотией, в результате чего показатель составил 3,06 на 10000 родов. Изолированная аномалия/микроотия имела распространенность 2,25 на 10000 рождений, тогда как среди неизолрированных случаев распространенность составляла 0,81 на 10000 рождений. Показатели распространенности аномалии/микроотии значительно увеличились в течение 1996-2007 гг. ($p < 0,05$). Распространенность рождения изолированной аномалии/микроотии была значительно выше в западных провинциях (ОШ 1,24; 95% ДИ 1,10-1,40), у матерей, проживающих в городских районах (ОШ 1,29; 95% ДИ 1,15-1,46), у матерей, старше 35 лет (ОШ 1,26; ДИ 95% 1,01-1,57) и в мужской популяции (ОШ 1,38; ДИ 95%, 1,24-1,53). Не было выявлено существенных связей между неизолрированной аномалией/микроотией и географическими районами, местом проживания матери и полом младенца (за исключением возраста матери).

В результате исследования было установлено, что в Китае наблюдается тенденция к увеличению распространенности аномалии и микроотии при рождении [31].

Южнокорейскими исследователями был проведен ретроспективный обзор пациентов с врожденной микроотией, которые наблюдались в одном из учреждений в период с января 2002 года по декабрь 2010 года. Исследование «случай-контроль» было проведено у 169 пациентов с микроотией и 128 контрольных групп для изучения влияния факторов окружающей среды и пренатальных факторов на развитие врожденной микроотии. Данные были собраны путем личных интервью и подробных анкет, заполненных родителями пациентов.

В исследование было включено 374 пациента с микроотией. Большинство случаев были спорадическими, и большинство были мужчинами. Односторонняя микроотия встречалась чаще, особенно с правой стороны, тогда как двусторонняя микроотия встречалась только у 25 пациентов. 243 пациента имели изолированную микроотию без других врожденных аномалий. В подгруппах, разделенных по типу, микроотия дольки была более распространенной, чем микроотия типа раковины, а пациенты с аномалией были наименьшими. Факторы риска, проанализированные с использованием многомерных моделей регрессии между группами, местом проживания во время беременности, угрозой прерывания беременности, вакцинацией против краснухи, историей приема лекарств в первом триместре и потреблением алкоголя в первом триместре, оказали значительное влияние на развитие изолированной микроотии.

На основании вышеизложенного, было установлено, что характеристики врожденной микроотии в Южной Корее аналогичны характеристикам в других популяциях, включая преобладание спорадической встречаемости, мужского

пола, типа дольки и изолированной микротии. Несколько факторов риска окружающей среды могут оказывать существенное влияние на развитие микротии [32].

Данные о случаях аномалии и/или микротии в период с 1999 по 2005 годы были получены из Реестра врожденных дефектов Техаса, системы активного эпиднадзора на уровне населения. Было изучено 742 случая с аномалией и/или микротией, что соответствовало 2,86 случая на 10000 живорождений. Из них 45% это изолированные дефекты, 77% - односторонние и 22% двусторонние процессы. С диагнозом аномалия было отмечено 6%, микротия - 94%. Распространенность рождаемости была выше с увеличением возраста матери и среди латиноамериканцев, рожденных в Мексике. По сравнению с белыми матерями у матерей-латиноамериканцев в два-три раза выше вероятность рождения детей со всеми, кроме синдромных и двусторонних групп (скорректированные коэффициенты распространенности (ОШ=2,05-2,61). Чернокожие неиспаноязычные имели значительно более низкий риск развития общей аномалии/микротии, а также для изолированных, односторонних и микротических подгрупп (ОШ =0,42-0,64). Менее образованные матери имели в три-четыре раза больше шансов иметь детей с аномалией (ОШ =2,98 для менее старших классов, 3,97 для выпускников средних школ). Мужчины чаще рождаются с полной аномалией/микротией и с синдромальными, односторонними и микротическими подтипами (ОШ =1,27-1,41).

Таким образом, в Техасе большинство случаев аномалии/микротии были в односторонних и микротических группах, и 45% были изолированы. Несколько клинических подгрупп показали более высокую распространенность среди мужчин и среди матерей старшего возраста. По сравнению с белыми, у чернокожих был меньший риск, а у латиноамериканцев (особенно матерей, рожденных в Мексике) был повышенный риск для выбранных типов аномалии/микротии [33].

В Мексике распространенность микротии составляет 7,37/10000 (новорожденные), что в 3 раза выше, чем распространенность, отмеченная в других популяциях (США 2-3/10000). В трех основных педиатрических больницах Мексики микротия является одной из наиболее важных причин посещаемости отделения генетики. Микротия-атрезия должна рассматриваться как серьезный порок развития с важными последствиями для функции слуха, требующими междисциплинарной медицинской помощи, чтобы ограничить связанную с этим инвалидность и обеспечить генетическое консультирование. Его этиология сложна. Лишь в небольшом числе случаев удалось идентифицировать основной генетический компонент (как при моногенных проявлениях) или основную экологическую причину (как при фетальном алкогольном синдроме или предгестационном диабете). В большинстве случаев этот порок развития является многофакторным. В связи с тем, что частота возникновения атрезии/микротии в Мексике выше, чем в других популяциях, важно, чтобы все медицинские работники знали о ее клинических, молекулярных и наследственных характеристиках [34].

В исследовании Zhang Y., Jiang H., Yang Q. и др. (2018) авторы идентифицируют распространенность и фенотип ассоциированных врожденных пороков развития у пациентов с микротией в китайской специализированной клинике.

Данные были собраны у 672 пациентов отделения реконструкции ушной раковины в больнице пластической хирургии Медицинского колледжа Пекинского союза в период с декабря 2014 года по февраль 2016 года. Все пациенты были обследованы квалифицированными клиницистами и классифицированы по одной из трех степеней микротии. Сопутствующие врожденные аномалии были обнаружены и зарегистрированы. Большинство участников исследования были пациентами мужского пола (72%), и большинство участников имели одностороннюю микротию - 93%, при этом 68% из которых имели правостороннюю микротию. 293 пациента (44%) имели одну или несколько связанных аномалий. Наиболее часто встречающимися коморбидными пороками развития были уши, лицо и шея (40% всех связанных пороков развития), костно-мышечная система (35%) и сердечно-сосудистая система (11%). Эти данные представляют собой подробное и тематическое исследование микротии и связанных с ней врожденных аномалий в клинической популяции Китая. Наблюдалась существенная клиническая гетерогенность, а распространенность коморбидных врожденных пороков развития была высокой. Будущие исследования, посвященные изучению врожденных аномалий, связанных с микротией, необходимы для улучшения понимания ее причины [35].

1.2 Факторы риска, формирующие врожденные пороки развития уха

Изучение специалистами предикторов ВПР могут помочь в будущем предвидеть риск развития микротии и атрезии. Так, например, предаурикулярные метки могут предсказать возникновение микротии у других членов семьи [36].

Этиопатогенез микротии до сих пор неизвестен в большинстве случаев, особенно у лиц с изолированной микротией. Используя подход «случай-контроль» проанализированы данные о 1194 живорожденных с изолированной микротией, зарегистрированных в исследовании ECLAMC (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas) с 1982 по 2011 год, и их соответствующих контролей. Отношения шансов (ОШ) были оценены с помощью моделей логистической регрессии вместе с 95% доверительными интервалами для итоговых оценок, контролирующих влияние потенциальных факторов риска (пол, возраст матери, больница и год рождения) для скорректированного индекса ОШ.

Мультипарность была связана с более высоким риском развития микротии по сравнению с первородством (ОШ 1,5; 95% ДИ 1,2-1,8), причем женщины, у которых было восемь или более предшествующих беременностей имели самый высокий риск (ОШ 2,8; 95% ДИ, 1,6-5,2). Женщины с симптомами, напоминающими простуду, имели более высокий риск развития микротии (ОШ 2,2; 95% ДИ, 1,2-3,9), а также женщины, которые употребляли табак или

алкоголь во время беременности (ОШ 1,7; 95% ДИ, 1,1-2,6 и ОШ 1,4; 95% ДИ 0,9-2,1 соответственно).

Эти результаты подтверждают гипотезу о том, что, помимо тератогенов, другие негенетические факторы риска способствуют возникновению изолированной микротии [37].

Целью исследования Liu Q., Fan X., Liu S. с соавт. было изучение влияния воздействия факторов окружающей среды на здоровье матери у пациентов с тяжелой микротией/атрезией в Китае.

Было проведено исследование типа «случай-контроль». Случаи с микротией/атрезией были представлены PUMCH в период с января 2014 года по октябрь 2017 года. Всего было зарегистрировано 322 пациента с тяжелой микротией/атрезией, и 322 нормальных контрольных пациента соответствовали 1:1 с пациентами по полу, возрасту и национальности. Данные были собраны посредством социологического опроса. Соотношения шансов были оценены с помощью моделей логистической регрессии с 95% доверительными интервалами при тяжелой микротии/атрезии.

Большинство случаев было отмечено у мужчин (68,6%), чаще случаи имели односторонний (80,7%) и правосторонний (54,0%) характер. Многофакторный логистический регрессионный анализ показал, что угроза прерывания беременности (ОШ 4,066, 95% ДИ=2,360-7,007), НПВП (ОШ 2,576, 95% ДИ=1,079-6,148), вирусная инфекция (ОШ 1,933, 95% ДИ=1,148-3,256), анемия (ОШ 1,902, 95% ДИ=1,026-3,526), выкидыши (ОШ 1,804, 95% ДИ=1,425-2,285), материнский возраст (ОШ 1,079, 95% ДИ=1,015-1,148) и отцовский возраст (ОШ 1,061, 95 % ДИ=1,003-1,122) были связаны с более высоким риском тяжелой микротии/атрезии.

Эти результаты подтверждают, что некоторые материнские факторы риска могут быть связаны с тяжелой микротией/атрезией [38].

Известно, что ионизирующее излучение является канцерогенным и мутагенным, но мало что известно о связи между профессиональным облучением матери и врожденными дефектами.

Было исследовано 38 009 матерей, которые участвовали в Национальном исследовании по профилактике врожденных дефектов и родились в период между 1997 и 2009 годами. Были оценены отношение шансов для связи между занятиями матери с потенциальным воздействием ионизирующего излучения и 39 врожденными дефектами.

Наблюдались значимые отношения шансов для изолированной гидроцефалии (скорректированный ОШ 2,1; 95% ДИ, 1,1-4,2), изолированной аномалии микротии (ОШ, 2,0; 95% ДИ, 1,0- 4,0), изолированная атрезия толстой кишки (неочищенное ОШ, 7,5; ДИ 95%, 2,5-22,3), выделенный омфалоцеле (ОШ, 2,3; 95% ДИ, 1,1-4,6) и изолированная анэнцефалия (ОШ 0,23; ДИ 95%, 0,06-0,94). Мы также наблюдали незначительное ОШ для врожденных дефектов в совокупности (ОШ 2,0; 95% ДИ, 0,9-4,6) среди матерей с потенциальным профессиональным воздействием рентгеноскопии.

Оценка 39 врожденных дефектов доказали, что занятия матери с потенциальным воздействием ионизирующего излучения были связаны со значительно повышенным риском развития 4 врожденных дефектов и значительно защищенным риском 1 врожденного дефекта. Эти результаты следует интерпретировать с осторожностью, потому что наше измерение воздействия является качественным, некоторые из этих ассоциаций могут быть связаны с профессиональными воздействиями, которые связаны с ионизирующего излучения, а некоторые могут быть случайными. Тем не менее, эти результаты служат в качестве первой оценки этих отношений в большом исследовании и могут быть полезны для создания гипотез для будущих исследований [39].

В рамках Национального исследования по профилактике врожденных дефектов (NBDPS) были опрошены матери 699 детей с аномалией или микротией (случаи) и 11797 немальформированных детей (контроль), родившихся в период между 1997 и 2011 годами. Цель исследования - получить информацию о социально-демографических, поведенческих и клинических характеристиках здоровья. Скорректированные отношения шансов (ОШ) и 95% доверительные интервалы (ДИ) были оценены с помощью логистической регрессии.

Младенцы с аномалией/микротией чаще были мужчинами (ОШ, 1,29; 95% ДИ, 1,10-1,50) и многоплодной беременностью (ОШ, 1,68; 95% ДИ, 1,16-2,42). Случаи также чаще встречались у родителей испаноязычного происхождения (ОШ по материнской линии 3,19; ДИ 95%, 2,61-3,91; ОШ по отцовской линии 2,11; ДИ 95%, 1,54-2,88) и родители, родившиеся за пределами США (ОШ по материнской линии, 1,29; ДИ 95%, 1,06-1,57; ОШ отцов, 1,92; ДИ 95%, 1,53-2,41). Состояние здоровья матери, связанное с повышением шансов аномалии/микротии, включало ожирение (ОШ, 1,31; 95% ДИ, 1,06-1,61) и диабет до беременности (тип I ОШ, 9,89; 95% ДИ, 5,46-17,92; тип II ОШ, 4,70; 95% ДИ, 2,56-8,63). Пониженные шансы наблюдались для чернокожих матерей (ОШ, 0,57; 95% ДИ, 0,38-0,85) и матерей, сообщавших о ежедневном потреблении фолиевой кислоты, содержащей добавки (ОШ, 0,59; 95% ДИ, 0,46-0,76).

Определено несколько факторов риска аномалии/микротии, некоторые из которых ранее были зарегистрированы (например, диабет), а другие - которые были исследованы, возможно, впервые (например, пьянство), но которые требуют дальнейшего изучения. Данные результаты указывают на некоторые потенциально модифицируемые факторы риска и дают дальнейшие указания к пониманию этиологии аномалии/микротии [40].

Такие факторы, как пол (ОШ=5,893), заболевание матери в первом триместре (ОШ=34,49) и лекарства (ОШ=4,299), чрезмерное употребление алкоголя и курение отца (ОШ=4,347, ОШ=4,304), порядок родов (ОШ=9,524), аборт (самопроизвольный и искусственный, ОШ=1,723), низкое образование матери (ОШ=2,275) были факторами риска, способствующими микротии в многомерном исследовании. Факторы, такие как чай (ОШ=0,179), были защитными факторами в многомерном исследовании. Таким образом, факторы

множественного риска способствуют развитию микротии. В соответствии с факторами риска должны быть предложены профилактические меры [41].

В популяции коренных китайцев возможна сезонность в месяцы рождения и разница между полами пациентов с микротией. Этот подход может быть полезен для изучения этиологии микротии [42].

В нескольких исследованиях наблюдалось, что дети с аномалией/микротией чаще встречаются среди латиноамериканцев по сравнению с другими расовыми/этническими группами. Изучалась связь между выбранной латиноамериканской этнической принадлежностью и факторами аккультурации и аномалией/микротией в Национальном исследовании по профилактике врожденных дефектов. Изучены данные от матерей 351 ребенка с изолированной аномалией/микротией и 8435 условно-здоровых детей из Национального исследования по профилактике врожденных дефектов с ожидаемой датой родов с 1997 по 2007 год. Социально-демографические, материнские факторы и факторы аккультурации (например, возраст, материнское образование), доход домохозяйства, индекс массы тела, гестационный диабет, потребление фолиевой кислоты, курение, употребление алкоголя, образование, место рождения родителей и годы проживания в США, язык матери) оценивались как общие факторы риска, а также как факторы риска среди подгрупп населения. Выходцы из Латинской Америки (американские и иностранные) против белых неиспаноязычных.

По сравнению с неиспаноязычными белыми матерями, родившимися в США и за рубежом, матери-латиноамериканки продемонстрировали значительно более высокие шансы родить детей с аномалией/микротией почти во всех слоях социодемографических и других материнских факторов (скорректированный диапазон шансов: 2,1-11,9). Вероятность аномалии/микротии была особенно высокой среди матерей-латиноамериканцев, которые эмигрировали из Мексики после пяти лет (ОШ - 4,88; 95% ДИ 2,93-8,11) или которые проводили интервью на испанском языке (ОШ- 4,97; 95 % ДИ 3,00-8,24). В итоге было отмечено, что определенные социально-демографические и аккультурационные факторы связаны с более высоким риском аномалии/микротии среди потомков матерей-латиноамериканцев [43].

Van Bennekom C.M., Mitchell A.A., Moore C.A., Werler M.M. проанализировали данные популяционного Национального исследования по профилактике врожденных дефектов (NBDPS) для родов в период с 1997 по 2005 год. 411 несиндромальных случаев микротии с дополнительными дефектами или без них были сопоставлены с 6560 неформальными младенцами в отношении матери, воздействие вазоактивных лекарств и курение в течение периконцепционного периода и состояния, которые ранее были связаны с сосудистыми событиями (множественная беременность, диабет матери типа 1, типа 2 или гестационный диабет и гипертония). Соотношения шансов (ОШ) оценивались с помощью многомерных моделей, учитывающих влияние расы/этнической принадлежности, образования, периконцептуального использования фолиевой кислоты и учебного центра.

Оценки риска для вазоактивных препаратов и курения не были значительно увеличены. Диабет матери типа 1/2 был диагностирован до или во время беременности в 4% и 1% случаев соответственно, по сравнению с 1% и 0,05% от группы контроля; скорректированное OR для этих двух групп вместе составило 7,2 (ДИ 95%, 3,9-13,1). Гестационный диабет наблюдался в 9% случаев и 6% в контрольной группе; OR был умеренно повышен (ОШ, 1,4; 95% ДИ, 0,9-2,0). ОШ были также увеличены для множественных беременностей (ОШ, 2,5; 95% ДИ, 1,5-4,2) и ранее зарегистрированной гипертензии (ОШ, 1,6; 95% ДИ, 1,0-2,5).

Поскольку ОШ были повышены только для диабета, а не для вазоактивных воздействий или других потенциальных сосудистых событий, результаты предполагают, что некоторые случаи микротии могут быть частью диабетической эмбриопатии, а не проявлениями сосудистых нарушений [44].

1.3 Подходы к лечению и реабилитации пациентов с врожденными пороками развития уха

Реконструкция ушной раковины - это уникальное сочетание косметики и функциональности. Американское общество пластических хирургов опубликовало данные из Национальной педиатрической базы данных Американской коллегии хирургов за 2012–2017 годы.

Всего было проанализировано 466 случаев, из которых 290 (62,2%) были выполнены пластическими хирургами, а 176 (37,8%) - отоларингологами. Аутологическое восстановление было преобладающим подходом - 76,2% случаев (n=355) в этой когорте. ЛОР-врачи оперировали значительно более молодую группу пациентов (средний возраст $8,4 \pm 3,2$ года по сравнению с $10,0 \pm 3,2$ года, $p < 0,001$) и имели более высокие показатели сопутствующей атрезии/восстановления среднего уха - 21,0% (n=37) по сравнению с пластическими хирургами - 3,7% (n=17). Частота осложнений по всем причинам составила 5,9% (n=17) в когорте пластической хирургии и 4,0% (n=7) в когорте ЛОР-врачей ($p = 0,372$). Многовариантная регрессия не выявила статистически значимых предикторов осложнений по всем причинам.

Реконструкция наружного уха для пациентов с микротией/анотией является безопасной процедурой с низким уровнем послеоперационных осложнений, реадмиссии и повторных операций. Аутологическая реконструкция остается предпочтительным методом восстановления наружного уха, и одновременная атрезиапластика/восстановление среднего уха не увеличивает риск осложнений [45].

Реабилитация слуха при врожденной атрезии должна быть выполнена как можно раньше. Это касается не только двусторонних, но и односторонних пациентов [46].

Почти 66% пролеченных пациентов смогли интегрировать новое ухо в концепцию своего тела. Если бы снова столкнулись с тем же решением, 88% все равно решили бы пройти реконструкцию уха с реберным хрящом. Отмечено послеоперационное улучшение психосоциального отношения ($p = 0,02$). В данной выборке пациенты, которые отказались от восстановления слуха, показали более

высокие значения психосоциального отношения ($p=0,006$) по сравнению с предоперационными результатами у пролеченных пациентов. Исследование показало, что клинически известное улучшение психосоциальных аспектов может быть подтверждено подтвержденным психологическим тестом. Ожидания пациента и хирургические пределы реконструкции с реберным хрящом требуют подробного обсуждения перед операцией, чтобы предотвратить неудовлетворенность, несмотря на хирургический успех. Данные помогают принять отрицание реконструкции у ребенка, так как эти пациенты имеют хорошее психосоциальное положение даже с невосстановленной микротией [47].

Трудно достичь благоприятных результатов при реконструкции ушной раковины. Серия наблюдений у 322 пациентов варьировалась от 8 месяцев до 6 лет. 288 пациентов были удовлетворены результатами, включая хорошую форму, точный размер, правильную ориентацию и дублирование более чем 10 хорошо детализированных структур. Связанные с хирургическим вмешательством осложнения, такие как сломанная спираль, некроз кожи, инфекция, тупая свертка и экструзия хряща, произошли в 13 случаях, а гипертрофические рубцы - у 21 пациента. Авторские методики дают приемлемые результаты и меньше осложнений. Данный 6-летний опыт подтверждает надежность, универсальность и воспроизводимость этого типа комбинированной техники при реконструкции ушной раковины, особенно для азиатских пациентов [48].

Несмотря на то, что микротия не угрожает жизни, она существенно влияет на эмоциональное и психологическое благополучие пострадавшего ребенка и его родителей. Современные методы лечения включают использование протезов ушей или хирургических методов, таких как аутотрансплантация реберного хряща или аллопластических имплантатов. Несмотря на то, что существующие варианты продемонстрировали подтвержденный успех, они в значительной степени зависят от квалификации хирурга, и было продемонстрировано, что некачественные решения могут еще более усугубить негативные психосоциальные воздействия. Таким образом, пациенты и родители приветствовали бы более высокое качество, более низкую стоимость и более индивидуализированные варианты. Последние достижения в области 3D-сканирования, моделирования и печати могут значительно улучшить возможности реконструктивного лечения детей с микротией, что приведет к улучшению качества жизни [49].

Отоларингологи должны эффективно разбираться в анатомических изменениях и осложнениях, а также в проведении соответствующих процедур для эффективного лечения врожденной микротии [50].

Значительная выгода для пациента достигается одновременной реабилитацией слуха путем имплантации активных протезов среднего уха.

Оценка качества жизни, связанного со здоровьем, показала значительную пользу от вмешательства.

Функциональная и эстетическая реабилитация микротии с помощью активных имплантатов среднего уха и реконструкция уха с использованием пористого полиэтилена приводит к хорошим и надежным долгосрочным

результатам и может повысить качество жизни пострадавших детей и подростков. Основным преимуществом этой концепции является возможность единой процедуры [51].

В исследованиях Fan X., Wang Y. с соавт. все пациенты, перенесшие реконструкцию ушной раковины, выразили удовлетворение своим внешним видом. Средние пороговые значения чистого тона у пациентов без посторонней помощи и пациентов с мягкими и имплантированными костными мостами составляли $55,25 \pm 3,43$ дБ, $31,37 \pm 3,03$ дБ и $21,25 \pm 2,16$ дБ соответственно. Средние показатели дискриминации по речи, измеренные в звуковом поле с уровнем звукового давления 65 дБ при этих трех условиях, составили $46,0 \pm 0,11\%$, $80,0 \pm 0,09\%$ и $94,0 \pm 0,02\%$ соответственно. Анкеты продемонстрировали пользу и удовлетворенность пациентов этой операцией. Хирургическая процедура, включающая реконструкцию ушной раковины и имплантацию Bonebridge, была безопасной и эффективной для пациентов с двусторонней микро-атрезией, решая как проблемы с внешним видом, так и проблемы со слухом [52].

По данным литературы известно, что наблюдений по поводу использования аппаратов костной проводимости с двух сторон не так много, однако ношение аппарата даже с одной стороны демонстрирует улучшение порогов слышимости и распознавания слов у детей с врожденной кондуктивной потерей слуха [53].

В качестве средства целевого улучшения качества и определения уровня медицинской помощи на национальном уровне могут быть опросы пациентов в до и послеоперационном периоде [54].

Успех в микрохирургии требует тщательного обучения пациентов, планирования, техники и выполнения. При соблюдении этих принципов, как для пациента, так и для хирурга, достигаются отличные результаты и огромное удовлетворение [55].

Пациентам с врожденной атрезией и микротией часто требуется вмешательство специалистов по аудиологии, отологии, пластической хирургии, черепно-лицевой хирургии и речи для достижения оптимальной функциональной и эстетической реконструкции. Хорошая связь между этими дисциплинами необходима для координации помощи [56].

Исследование Суатбаевой Р.П., Имангалиевой А.А. с соавторами (2022) указывают на то, что также необходимо учитывать развитие электроакустической коррекции слуха используя методы на казахском языке [57].

Хирургическая коррекция микротии и связанных с ней аномалий лица сложна и должна быть тщательно интегрирована в общий план ухода за детьми со сложными медицинскими потребностями. Знакомство с типом ушных и лицевых аномалий и их связь с более глобальными проблемами могут позволить перинатальным практикам лучше обслуживать своих пациентов [58].

Исследование Johns Alexis L., Im Daniel D., Lewin Sheryl L. фокусируется на раннем опыте семей с ребенком, имеющего микротию. Родители и дети ($n=62$; средний возраст $6,9 \pm 3,9$ года) с изолированной микротией участвовали в

полуструктурированных интервью на испанском (66,1%) или английском (33,9%) языках. При качественном анализе ответов использовалась открытая кодировка для выявления тем. Родители сообщили о стрессовом информировании о диагнозе с множественными негативными эмоциями. Родители и дети обычно сообщали, что не понимают этиологию микротии, в то время как некоторые семьи определили медицинские, религиозные и народные объяснения. Решение проблем родителей включало в себя изучение операций, нормализацию, взятие перспективы и поддержку семьи, воспитателей, религии и других лиц с микротией. Семейное общение сосредоточено на хирургии и успокоении. Педиатры детей с микротией должны понимать формирующий психосоциальный опыт семьи, чтобы лучше содействовать позитивной адаптации семьи посредством разъяснения дезинформации, просвещения семей о доступных вариантах лечения, принятия моделей, психосоциального скрининга и предоставления ресурсов [59].

Оценка психологического статуса и факторов, влияющих на него, выявило, что 23,5% пациентов имели серьезные психосоциальные проблемы, такие как отсутствие уверенности в себе, близость и страх и так далее. С возрастом психосоциальные проблемы пациентов были оценены как высокие ($p < 0,05$). Для пациентов, которые обнаружили свои деформации рано, психосоциальные проблемы были оценены как низкие. Для пациентов, которые обнаружили свои деформации самостоятельно, психосоциальные проблемы также были оценены как низкие. Образование и психосоциальное воздействие для родителей глубоко затронули пациентов. Чтобы предотвратить психосоциальные проблемы, необходимо оперировать пациентов как можно раньше. И правильное руководство очень важно в таких случаях [60].

В исследовании китайских ученых психологические аспекты 410 пациентов с микротией и атрезией выглядели следующим образом: состояние депрессии наблюдалось у 83 пациентов (20,2%), проблемы межличностного характера или социальными трудностями у 150 пациентов (36,6%), а враждебность или агрессия - у 108 пациентов (26,3%). Такие факторы, как возраст (ОШ=1,75), степень микротии (ОШ=2,77), образование матери (ОШ=2,49), насмешки (ОШ=2,58), давление в семье (ОШ=1,96), отношение к члену семьи с микротией (ОШ=2,45) и дефицит семейной гармонии (ОШ=2,57) были факторами риска, способствующими депрессии пациентов. Факторы, такие как возраст (ОШ=1,62), насмешки (ОШ=3,34) и давление в семье (ОШ=1,89), были факторами риска, способствующими межличностной чувствительности или социальным трудностям пациента. Насмешки (ОШ=2,47) и давление в семье (ОШ=1,80), были факторами риска, способствующими враждебности или агрессии пациента. Заключение. Дефицит семейной гармонии и давление в семье, насмешки, являются факторами риска психологических проблем у пациентов с врожденной микротией. В таком случае пациентам необходимы раннее обучение и ранняя операция [61].

Такие эмоции, как раздражение и отрицательные эмоции относительно микроотических ушей, уменьшились для всех возрастных групп детей до 15 лет после операции [62].

Дети и родители сообщали о значительно меньшем количестве негативных эмоций и социальной информированности о микроотиях после операции, при этом в интерактивном отчете о детях старшего возраста до операции были выявлены более высокие негативные эмоции. У детей старшего возраста также были более высокие оценки депрессии и тревоги перед операцией, и обе группы сообщили о значительном их снижении после операции, наряду с улучшением социальных навыков. Дети старшего возраста значительно улучшили свои навыки общения.

Все дети и их родители сообщили об улучшении психологического функционирования после операции. Тем не менее, дети старшего возраста могут подвергаться большему риску психологических проблем, учитывая, что им дольше приходится справляться с влиянием микроотии на самооценку и воздействие социальных стрессоров. Раннее прохождение реконструктивной хирургии может быть защитным фактором для детей с микроотией [63].

Мальчики с микроотией сталкиваются с большими психологическими проблемами, чем девочки. Их психологическая напряженность увеличивается по достижению совершеннолетия. У матерей, чьи дети имеют микроотию, больше проблем с психикой. Это исследование позволило лучше понять психосоциальную заболеваемость пациентов с микроотией и их родителей [64].

При оценке хирургических характеристик и характеристик пациента, степень выраженности микроотии определяла общее количество выполненных хирургических ревизий и эстетические оценки. Единственным фактором, который коррелировал с улучшением психосоциальных результатов, о которых сообщали пациенты и родители, было лечение потери слуха [65].

Для обеспечения хорошего качества и преемственности настоятельно рекомендуется централизация операций и организация стажировки. Результаты пластической хирургии могут быть надежно оценены оценочной комиссией [66].

Наиболее часто упоминаемыми причинами хирургического вмешательства были: личная неудовлетворенность собственной внешностью пациентов, отсутствие уверенности в себе и, для младших возрастных групп беспокойство родителей по поводу будущего психосоциального развития их детей. Более 90% пациентов с хирургически восстановленными ушными раковинами были удовлетворены послеоперационными результатами и показали более открытый профиль личности. Таким образом, реконструкция ушной раковины способствует развитию стабильной личности [67].

Стэнфордские исследования 631 пациента с микроотией показали следующие результаты: в среднем лицо с микроотическим ухом воспринималось как менее дружелюбное ($p=0,015$), менее здоровое ($p=0,022$) и менее успешное ($p=0,005$), чем то же самое лицо с «нормальным» ухом. Не было статистически значимых различий в социально воспринимаемых признаках между лицом с нормальным ухом и лицом с реконструированным ухом. Таким образом, данные

могут объяснить значительные психосоциальные расстройства, с которыми сталкиваются эти пациенты, путем изучения социального восприятия конкретных воспринимаемых признаков [68].

1.4 Оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития уха

Факторы, оказывающие воздействие на здоровье, тесно взаимосвязаны и взаимозависимы [69].

Существует необходимость добавить к традиционным показателям здоровья результаты качества жизни [70].

За последнее десятилетие у ряда ученых возрос интерес к понятию «качество жизни», которое является интегральной характеристикой физического, психологического, эмоционального и социального функционирования индивидуума, основанная на его субъективном восприятии [71-73].

Несмотря на многочисленные работы, посвященные качеству жизни, до сегодняшнего дня не существует, единого универсального определения этого термина. По мере развития человеческого общества, социально-экономических, экологических условий, отношение к этому понятию будет меняться, а его смысл будет наполняться новыми ценностными ориентирами. Одни исследователи характеризуют качество жизни как удовлетворенность условиями жизни, внешним состоянием, работой, учебой, домашней обстановкой и др. компонентами [74], другие – как способность человека функционировать в обществе соответственно своему положению и получать удовлетворение от жизни [75], как степень комфортности человека внутри себя и в рамках своего общества [76], как разница между ожидаемым и существующим образом жизни [77].

Плохое состояние здоровья может ухудшать качество жизни не только само по себе, но и в результате снижения заработка, ограничения социальных контактов, уменьшения возможностей проведения досуга [78]. Задача исследователя заключается в оценке всех критериев, составляющих качество жизни, гораздо в большей степени, чем концентрация внимания на самом этом понятии [79].

Качество жизни – это социально-медицинское и психологическое понятие. С одной стороны оно может рассматриваться как система потребностей для оптимальной жизни человека, с другой – человек сам является элементом этой системы. До настоящего времени проблема качества жизни остается не до конца решенной из-за многочисленных точек зрения на нее и разнообразия различных методик [80].

Существует несколько причин, по которым качество жизни можно использовать как критерий комплексной оценки состояния детей и подростков:

- качество жизни является субъективным показателем, который в сочетании с объективными медицинскими данными может обеспечить комплексный подход к оценке здоровья;

– качество жизни само по себе является комплексным показателем, который не только дает представление о физической, эмоциональной адаптации, но и избавляет от необходимости проведения дополнительных трудоемких тестов, в частности психологических, что затруднительно в практической педиатрии;

– определение качества жизни является количественной методикой, что значительно упрощает оценку результатов и делает их сравнимыми;

– метод изучения качества жизни является недорогим, простым в использовании и высокоинформативным, что отвечает требованиям [81].

Эксперты ВОЗ определяют качество жизни как «способ жизни в результате комбинированного воздействия факторов, влияющих на здоровье, счастье, включая индивидуальное благополучие в окружающей среде, удовлетворительную работу, образование, социальный успех, а также свободу, возможность свободных действий, справедливость и отсутствие какого-либо угнетения» [82].

По мнению большинства авторов, качество жизни складывается из комплекса взаимосвязанных факторов, которые все вместе обуславливают ценность жизни для каждого индивидуума [83].

Социологи включают в понятие «качество жизни» показатели содержательности труда и досуга, удовлетворенности ими, уровня комфорта в труде и быту, качества питания и условий приема пищи, качества одежды и предметов обихода, качества жилья, жилой и окружающей среды вообще, качества функционирования социальных институтов, сферы обслуживания, уровень удовлетворенности потребностей в общении, знаниях, творчестве и т.д. [84].

В современных условиях жизни увеличивается нагрузка на эмоциональную сферу человека, повышаются требования к его адапционным возможностям. Эмоциональная неустойчивость является своеобразным фактором риска, способствующим повышению вероятности возникновения психосоматических расстройств [85].

Психологические проблемы особенно обостряются в условиях выраженной ограниченности материальных средств и соответственно отсутствия возможности реализовать даже скромные запросы [86]. Понятие качества жизни неразрывно связано с образом жизни, который рассматривается как выражение жизнедеятельности и активности индивидов, групп, сообщества и представляет систему показателей, включающих наиболее существенные сферы их социального бытия.

Оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития нашло отражение и в современных научных работах казахстанских ученых.

Так, в результате проведенного исследования, Бримжановой М.Д. дана региональная оценка, а также поло-возрастная характеристика параметров качества жизни условно-здоровым и детям с ВПР от двух до пяти лет, на основе экспертных оценок выделены медико-социальные факторы, влияющие на

качество жизни детей с ВПР, представлена методика совершенствования социальной и реабилитационной помощи детям-инвалидам [87].

В диссертации Медеуловой А.Р. одной из приоритетнейших задач была оценка качества жизни детей после моностеральной кохлеарной имплантации [88].

Оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития уха приобретает особую значимость в современных условиях.

Таким образом, на современном этапе перед профессиональными школами возникает целый ряд задач по оптимизации и охране здоровья детей с врожденными пороками развития уха.

2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследуемая работа проведена в соответствии Дорожной карты по совершенствованию детской оториноларингологической и сурдологической службы в Республике Казахстан (Приказ МЗ РК от 31 января 2019 года №30 «Об утверждении дорожных карт») [89].

В соответствие с целями и задачами исследования была изучена и дана оценка распространенности врождённых пороков развития уха среди детского населения Республики Казахстан по следующим нозологиям согласно международной классификации болезней X пересмотра:

1. Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины
2. Q16.1 Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)
3. Q17.2 Микротия.

Предметом исследования явилась оценка медико-организационной системы оказания помощи детям с ВПР уха.

Научно-исследовательская работа выполнялась с 2018 по 2021 годы в рамках проведения диссертационной работы, с соблюдением принципов сбора, статистической обработки, анализа полученных результатов.

Для достижения цели и решения поставленных задач была разработана программа исследования, которая включала 6 этапов. Организационно-методическая характеристика представлена в таблице 1.

На первом этапе исследования был проведен анализ всех зарегистрированных случаев с врожденными пороками развития уха среди новорожденных за период с 2015 по 2019 годы. Количество зарегистрированных случаев с ВПР уха было получено на основании данных Национального Генетического регистра (НГР) РК. А также были использованы данные ежегодных статистических сборников «Здоровье населения Республики Казахстан и деятельность организаций здравоохранения» за период 2014-2019 гг.

Для оценки распространённости врожденных пороков развития уха нами были использованы данные Общенациональной телематической системы «Национальный генетический регистр Республики Казахстан» за период с 2015 по 2019 годы.

Для оценки частоты заболеваемости статистические данные Республиканского центра электронного здравоохранения МЗ РК (далее – Казахстан) за десятилетний период (2015-2024 гг.).

Показатели заболеваемости и распространенности рассчитывались на 100 000 детского населения. Данные об общей численности детей в возрасте 0-14 лет взяты из ежегодного статистического сборника, выпускаемого Агентством Республики Казахстан по статистике. Распространенность микротии и атрезии рассчитывали по следующей формуле:

Количество всех случаев, зарегистрированных в течение одного года среди детей в возрасте 0–14 лет/среднегодовая численность детей в возрасте 0–14 лет × 100 000.

Распространенность периода рассчитывалась следующим образом:

Количество всех случаев, зарегистрированных за 2015–2019 годы среди детей в возрасте 0–14 лет / число детей в возрасте 0–14 лет за этот же период $\times$ 100 000

При этом для расчета показателей первичной заболеваемости микротией и атрезией применялась следующая формула:

Количество новых случаев, зарегистрированных в течение одного года среди детей в возрасте 0–14 лет/ среднегодовая численность детей в возрасте 0–14 лет $\times$ 100 000.

С учетом кадрового и материально-технического оснащения на базе Университетской клиники (УК) «Аксай» был создан Центр оториноларингологии, сурдологии и слухоречевой реабилитации (Приказ КНАО «КазНМУ» №159 от 21.08.2019 г.). В Центре на лечении находятся дети с врожденными пороками развития уха. На протяжении последних 7 лет в Центре создается база данных пациентов с ушными аномалиями. Цель ее создания - сбор данных о новорожденных и детях с ВПР уха, которые позволяют исследовать причины, клинические проявления, ближайшие и отдаленные результаты лечения этих пациентов.

Основываясь на том, что Университетская Клиника «Аксай» является центром компетенции для детей с изучаемым диагнозом и для изучения объема оказываемых медицинских услуг детям с ВПР уха, проведена выкопировка базы данных с помощью кодировочного листа из медицинской карты стационарного больного (Форма № 003/у, Приказ МЗРК №907 от 23 ноября 2010 года). Выкопировка данных была произведена из 153 историй болезни за период с 2008 по 2018 гг. на базе Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета им. С.Д. Асфендиярова.

Университетская клиника «Аксай» КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова — это одно из старейших в Республике Казахстан детских многопрофильных лечебно-диагностических учреждений и насчитывает более полувековую историю. Ежегодно высокоспециализированную и специализированную стационарную медицинскую помощь получают свыше 5 тысяч детей со всей республики, из них почти 2,5 тысячи из сельской местности. Больница является клинической базой КазНМУ им. С.Д.Асфендиярова, Казахстанско-Российского Медицинского Университета.

Деятельность коллектива клиники направлена на повышение качества оказания медицинских услуг, рациональное и эффективное использование медицинского оборудования, внедрение высокотехнологических методов лечения, позволяющих сократить сроки и улучшить результаты лечения.

Таким образом, УК «Аксай» представляет значимую административную единицу для внедрения программ по оказанию специализированной и высокоспециализированной помощи, а также реабилитации детей с врожденными пороками развития уха.

На втором этапе был разработан опросник по определению медико-социальных характеристик родителей и детей с диагнозом ВПР уха. Затем, с

целью апробации опросника проведено пилотное исследование 15 детей и их родителей, поступивших в ЛОР центр Университетской клиники «Аксай» с диагнозом «Микротия и /или атрезия наружного слухового прохода». Цель исследования заключалась в оценке корректности вопросов, достаточность и адекватность вариантов ответа, соответствие вопросов интеллектуальному, образовательному уровню респондентов, качество перевода. Таким образом, метод фокус-группы использовался нами для выяснения того, насколько вопросы отвечают критериям – правдоподобность, приемлемость, ясность. Заполнение проводилось в палатах под наблюдением интервьюера. Анонимность индивидуальных ответов гарантировалась. После пилотного исследования нами был проведен децентеринг, который подразумевает внесение изменений в опросник по результатам анкетирования. Было отработано время заполнения анкет, выбрана тактика ведения опроса. В итоге в анкету были внесены соответствующие коррективы.

Далее был проведен социологический опрос родителей детей с диагнозом ВПР уха с целью определения основных медико-социальных характеристик респондентов.

Выборка для социологического опроса включала детей и их родителей всех возрастов с диагнозом микротия, атрезия наружного слухового прохода. Было проведено исследование случаев без контрольной группы (case only study).

Таким образом, дизайном исследования был выбран поперечный метод.

Анкета содержала 49 вопросов, отражающих общие сведения о ребенке и семье, сведения о диагнозе и инвалидности, информированность в отношении своего диагноза, возможность на социальную защиту, реабилитацию, интеграцию в общество, на получение образования и профессию в будущем и т.д.

Третий этап исследования включал в себя оценку качества жизни детей с врожденными пороками уха и условно-здоровых детей и факторов риска в формировании врожденных патологий уха у детского населения, которая проводилась для возрастных категорий 2-4 и 5-7 лет. Дизайн исследования: поперечное исследование. Данные социологического опроса собирались в один период времени.

Этические процедуры

Социологическое исследование проводилось после получения одобрения Локальной Этической Комиссии Казахстанского медицинского университета «ВШОЗ» МЗ РК (Протокол № 150, исх. № 04-09-321/3 от «05» августа 2021 года). От каждого респондента было получено информированное согласие на участие в социологическом опросе.

С целью изучения качества жизни детей с микротией в Республике Казахстан КМУ «ВШОЗ» совместно с кафедрой оториноларингологии при Казахском Национальном медицинском университете им С.Д. Асфендиярова было проведено исследование с использованием международного опросника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales для родителей/опекунов детей 2-4 и 5-7 лет (MAPI, Research Institute) (J.W. Varni и соавторы, США, 2001г.).

Данный инструмент приемлем в использовании, а именно - заполнение, статистическая обработка и интерпретация. Инструмент широко используется как для здоровых, так и для больных детей. Качество жизни больных детей может быть изучено в динамике, в процессе лечения и реабилитации.

Номера телефонов респондентов были выбраны рандомизировано. Техника для создания выборки – кластерная рандомизация.

Согласно поставленным задачам и тематической направленности исследования в ходе подготовительного этапа была разработана анкета для социологического опроса детей совместно с родителями (Приложение А, Б). В анкете указана цель предпринимаемого исследования. Вопросы сформулированы четко, исключая необходимость дополнительных разъяснений.

Опросник PedsQL разделен на 4 параметра, описывающих физическое функционирование (ФФ), эмоциональное функционирование (ЭФ), социальное функционирование (СФ), жизнь в школе (ЖШ) (детском саду). Эти четыре параметра предназначены для измерения двух основных аспектов здоровья: физического и психоэмоционального [90,91].

Для сбора анкетных данных второго и третьего этапов нами использовался on-line сервис для создания опросов (Google Формы). После предварительного создания Google-аккаунта разработана Web-страница, с размещенной на ней анкетой (<https://drive.google.com/drive/u/0/my-drive>).

Преимущества данного метода сбора информации заключается в следующем:

- Простота и удобство в использовании, как для интервьюера, так и для респондента. Интерфейс удобный и понятный. Нет необходимости скачивать Форму или же заполненный вариант отправлять по почте.

- Доступность в любое время суток. Заполненные формы неопределенное количество времени могут храниться в «Облаке». Форма остается доступной при наличии ссылки.

- Индивидуальное оформление дизайна.

- Бесплатный сервис. Недостаток - оплата производится в случае, если вам понадобится расширенный вариант дополнительных надстроек.

- Мобильность. Google Формы адаптированы под мобильные устройства. Создавать, просматривать, редактировать и пересылать формы можно с телефона и планшета.

- Понятность. Google Формы собирают и оформляют статистику по ответам. Полученные данные разрешено переносить на профессиональные пакеты статистической обработки.

Для социологического опроса детей использовались русская и валидизированная казахская версия международного опросника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales для родителей/опекунов детей 2-4 и 5-7 лет.

Вопросы анкеты состояли из трех разделов - сведения о ребенке (3 вопроса), медико-социальные факторы (18 вопросов), оценка качества жизни (21 вопрос для возрастной категории 2-4 года и 23 вопроса для категории 5-7 лет). Вопросы предполагали как открытые так и закрытые типы ответов. В среднем на

заполнение анкеты было затрачено 13 минут. Опрос велся как на государственном, так и на русском языках. Блок оценки качества жизни оценивался с использованием шкалы Ликерта, представляющая собой следующие варианты ответов: «никогда», «почти никогда», «иногда», «часто», «почти всегда».

Методика подсчета

В среднем за пятилетний период количество зарегистрированных случаев детей 0-14 лет с диагнозом - Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины составило 101 человек; Q16.1 Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) - 523; Q17.2 Микротия - 78. Размер выборки данного исследования составил 71 ребенка с доверительной вероятностью 95% и доверительным интервалом ± 5 .

Рандомизировано были выбраны дети 2-4 и 5-7 лет с подтвержденным диагнозом.

Техника для создания выборки.

Выборка проводилась с учетом информации о численности детей по Республике Казахстан на основании данных Министерства здравоохранения Республики Казахстан. Из составленного общего списка методом случайной выборки с помощью генератора случайных чисел программы Excel была сформирована выборочная совокупность - 71 ребенок.

Критерии включения респондентов для социологического опроса:

- родители детей 2-4 и 5-7 лет, имеющие несиндромальные формы микротии 3-4 степени, атрезии наружного слухового прохода типа В, С

(с подтвержденным диагнозом, согласно коду МКБ X:

1. Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины

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

3. Q17.2 Микротия).

Критерии исключения респондентов из опроса:

- несогласие или отсутствие информированного согласия родителей и/или ребенка;

- незаполненные опросники (возврат пустых форматов);

- при оценке качества жизни исключались пациенты, перенесшие острые заболевания в течение месяца до исследования;

- пациенты с IV и V группами здоровья.

Четвертая (IV) группа включает в себя детей с хроническими болезнями, врожденными пороками развития в состоянии субкомпенсации, которое определяется наличием функциональных отклонений не только патологически измененного органа, системы, но и других органов и систем, с частыми обострениями основного заболевания с нарушением общего состояния и самочувствия после обострения, с затяжными реконвалесцентными периодами после интеркуррентного заболевания;

Пятая (V) группа – дети с тяжелыми хроническими заболеваниями, тяжелыми врожденными пороками развития в состоянии декомпенсации, т.е. с инвалидизирующими заболеваниями/ имеющими инвалидность.

- психические расстройства.

Шкалирование полученных анкет проводилось согласно методике.

На четвертом этапе проводилась Экспертная оценка медико-организационной помощи детям с врожденными пороками развития уха в РК для определения оптимальных подходов к лечению и реабилитации пациентов с ВПР уха по методу RAND/UCLA [92]. Метод RAND/UCLA (Rand/University of California, Los Angeles) представляет собой экспертную методику, используемую для разработки рекомендаций и оценки клинической практики в отсутствие достаточных эмпирических данных. Он основан на методе Дельфи, который включает опрос экспертов для получения консенсуса по сложным вопросам.

В сотрудничестве с клиницистами Калифорнийского университета в Лос-Анджелесе (UCLA) сотрудники RAND Health разработали метод соответствия RAND/UCLA для синтеза научной литературы и мнений экспертов по вопросам здравоохранения.

Этот метод, ставший ведущей парадигмой оценки качества в медицине, представляет собой механизм для достижения формального соглашения о том, как следует интерпретировать науку в реальном мире. Это позволяет установить правила для определения лучших практик — руководящие принципы, которые при внедрении увеличивают эффективность здравоохранения, поскольку они повышают вероятность того, что оказанная помощь будет способствовать улучшению здоровья населения.

Обоснование метода заключается в том, что рандомизированные клинические испытания — «золотой стандарт» доказательной медицины - как правило, либо недоступны, либо не могут предоставить доказательства на уровне детализации, достаточном для применения к широкому кругу пациентов, наблюдаемых в повседневной клинической практике. Несмотря на отсутствие надежных научных данных о пользе многих процедур, врачи, тем не менее, должны каждый день принимать решения о том, когда их использовать. Следовательно, был разработан метод, который объединил наилучшие доступные научные данные с коллективным суждением экспертов для получения заключения о целесообразности выполнения процедуры на уровне специфических для пациента симптомов, истории болезни и результатов анализов.

По результатам обзора международного опыта применения метода RAND/UCLA в области здравоохранения были выявлены свидетельства успешной многолетней практики использования метода в данной области в разных странах. Использование метода RAND/UCLA в сфере здравоохранения может способствовать повышению качества медицинской помощи и рациональному расходованию ресурсов системы здравоохранения. Метод RAND/UCLA достаточно широко используется медицинским сообществом для

различных задач в области здравоохранения разных стран, что свидетельствует о его надежности и удобстве в применении [93].

На пятом этапе проводилось формирование базы данных по результатам социологических опросов и с помощью современных методов статистического аппарата была проведена статистическая обработка полученных материалов. Статистическая обработка данных исследования проводилась с использованием пакета SPSS 23 (Чикаго, Иллинойс, США). Сравнительный анализ между переменными проводился с помощью непараметрических методов - критерия χ^2 , метода нормированных остатков, отношения шансов риска, Н-теста Крускала – Уоллиса, ранговой корреляции Кендалла, Спирмена, попарное сравнение выборок с помощью двухвыборочного z-теста Колмогорова - Смирнова.

Для наглядности изображения полученные данные представлены в виде таблиц, графиков, рисунков и диаграмм, которые выполнены при помощи компьютерной программы Microsoft Excel и информационного пакета SPSS.

Шестой этап исследования предусматривал разработку организационно-функциональной модели по оказанию медико-организационной и медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха (таблица 1).

Таблица 1 – Организационно-методическая характеристика исследования

Задачи и этапы исследования	Объекты и объемы исследования	Предмет исследования	Методы исследования
1	2	3	4
1.Выявить наиболее значимые медико-социальные проблемы детей с ВПР уха			
1.1 Обзор литературных источников по исследованию ВПР уха	150 источников отечественной и зарубежной литературы	Литературные данные по проблемам ВПР уха	Информационно-аналитический
1.2 Провести анализ и определить уровень оказываемой медицинской помощи детям с ВПР уха	Данные НГР за 2015-2019 гг.; Статистический сборник 2014-2019гг.	Количество новорожденных с диагнозом ВПР уха, показатели заболеваемости детей 0-14 лет врожденными пороками развития, болезнями уха и сосцевидного отростка.	Аналитический
	153 истории болезни детей с диагнозом: «Микротия и/или атрезия наружного слухового прохода» УК «Аксай» за 2009-2018 гг.	Медицинская карта стационарного больного (форма №003/у, Приказ МЗ РК №907 от 23 ноября 2010 года)	Выкопировка данных

Продолжение таблицы 1

1	2	3	4
2. Факторы риска, способствующие формированию врожденных патологий уха у детей			
2.1 Разработка опросника и проведение пилотного исследования с целью оценки корректности предлагаемого опросника	15 анкет для детей и их родителей на казахском и русском языках с диагнозом: «Микротия и/или атрезия»	Ключевые факторы риска, возможно способствующие формированию врожденных патологий уха у детей	Социологический; Метод фокус-группы
2.2 Проведение социологического опроса детей и их родителей на казахском и русском языках	71 ребенок с диагнозом: «Микротия и/или атрезия» и их родителей	Показатели уровня жизни, медицинская активность, медицинская информированность и т.д.	Социологический; Статистический:
3. Качество жизни детей с диагнозом ВПР уха и условно-здоровых детей	71 ребенок с ВПР уха (возраст 2-4 и 5-7 лет) и их родители	Международный опросник по оценке качества жизни PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales для родителей/опекунов детей 2-4 и 5-7 лет	Социологический; Статистический
4. Экспертная оценка медико-организационной помощи детям с ВПР для определения оптимальных подходов к лечению и реабилитации пациентов	9 врачей экспертов в области проблем ВПР уха у детей (команда экспертов, включающая специалистов в области педиатрии, отоларингологии, отохирургии, аудиологии, сурдологии и других соответствующих областей)	Экспертное мнение врачей по оценке медико-организационной помощи детям с ВПР уха	Метод RAND/UCLA
5. Статистическая обработка полученных материалов	Формирование базы данных по результатам исследования	Полученные данные по проблемам ВПР уха	Статистический Пакет SPSS 23 версия. Непараметрические методы статистики (Критерий Хи-квадрат, метод нормированных

Продолжение таблицы 1

1	2	3	4
			остатков, Н-тест Крускала – Уоллиса, коэффициента корреляции рангов Спирмена, критерий (λ) Колмогорова-Смирнова, тест Манна-Уитни, Коэффициент корреляции рангов Кендалла, отношение шансов риска)
6. Разработать научно-обоснованные рекомендации по улучшению оториноларингологической помощи пациентам с ВПР уха (по системе управления заболеваемостью ВПР уха)	Разработана и предложена организационно-функциональная модель оказания медико-социальной помощи детям с ВПР уха	«Модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха»	Информационно-аналитический; Методы формально-логического и структурно-графического моделирования

Расчет объема выборки был вычислен по формуле (1) [94]:

$$n = (z/e)^2 p(1-p) \quad (1)$$

где n – размер выборки,

e – максимально допустимая ошибка,

z – количество средних квадратических отклонений, необходимых для достижения точности,

p – это процент случаев от общего числа случаев.

Z было выбрано 1,96 (что соответствует уровню $\alpha=0,05$).

Значение $p(1-p)$ достигает максимальное значение при $p = 0,05$.

Размер выборки позволяет обеспечить достаточно приемлемый уровень статистической погрешности в 5%.

Статистическая обработка материалов исследования проведена с помощью программы SPSS 23 версия (Statistical Package for the Social Science).

Для статистической характеристики выборочной совокупности нами были применены непараметрические методы. Они могут быть использованы при меньшем объеме материала, полученного при работе с малыми выборками; относительно просты, а их мощность вполне достаточна. Их применяют для статистической характеристики конкретной выборочной совокупности или оценки значимости различий двух и более связанных или независимых выборочных совокупностей, измерения зависимости или связи между изучаемыми явлениями [95].

Критерий Хи-квадрат характеризует меру отличия наблюдаемых значений от тех, которые должны были получить при правильно принятой первоначальной (нулевой) гипотезе. Критерий используется для проверки предположения о наличии (отсутствии) связи между двумя явлениями, описываемыми с помощью качественных данных [96,97].

При проведении анализа полученных результатов исследования был использован Chi-Quadrat-Test (χ^2), для проверки наличия взаимной косвенной зависимости двух переменных таблицы сопряженности. В нашем случае была применена формула Пирсона (2):

$$\chi^2 = \sum \frac{(fo - fe)^2}{fo} \quad (2)$$

где fo – наблюдаемые частоты,
 fe – ожидаемыми частоты.

Здесь вычисляется сумма квадратов стандартизованных остатков по всем полям таблицы сопряженности. Поэтому поля с более высоким стандартизованным остатком вносят более весомый вклад в численное значение критерия хи-квадрат и, следовательно, в значимый результат.

Корректность проведения теста хи-квадрат определяется двумя условиями: во-первых, ожидаемые частоты < 5 должны встречаться не более чем в 20 % полей таблицы; во-вторых, суммы по строкам и столбцам всегда должны быть больше нуля. Различия принимали достоверными, если соотношение разности сравниваемых величин к средней ошибке разности (критерий достоверности) был выше 1,96, чему соответствует значение вероятности $p < 0,05$. Высказывания, имеющие вероятность ошибки $p < 0,05$ являются значимыми; высказывания с вероятностью ошибки $p < 0,01$ – очень значимыми, а высказывания с вероятностью ошибки $p < 0,001$ – максимально значимыми.

Критерий χ^2 определяет только наличие зависимости между двумя явлениями, и не показывает ни характер, ни силу этой зависимости. Поэтому, в дополнение к критерию χ^2 можно использовать метод нормированных остатков, который позволяет выявить наличие и направление (избыток или недостаток) статистически значимого различия между наблюдаемой и ожидаемой частотой в таблицах сопряженности.

Направление зависимости показывает знак нормированного остатка. Если нормированный остаток больше 0, то в ячейке таблицы существует избыток наблюдаемой частоты по сравнению с ожидаемой частотой. Если нормированный остаток меньше 0, то в данной ячейке таблицы существует недостаток наблюдаемой частоты по сравнению с ожидаемой частотой. Считается, что существует статистически значимое различие между наблюдаемой и ожидаемой частотой, если абсолютное значение нормированного остатка больше или равно 2. Другие предельные значения принимаются в соответствии со следующей таблицей (таблица 2).

Таблица 2 - Предельные значения нормированного остатка

Абсолютное значение нормированного остатка	Уровень значимости
$\geq 2,0$	$p < 0,05$
$\geq 2,6$	$p < 0,01$
$\geq 3,3$	$p < 0,001$

Н-тест Крускала – Уоллиса - это расширение U теста Манна-Уитни для многих (≥ 3) выборок - непараметрическая альтернатива одностороннему дисперсионному анализу. Это метод проверяет нулевую гипотезу, что выборки не отличаются по среднему рангу для переменной критерия. Потому что метод учитывает размер ранга, чего нет в медианном тесте, что делает Н-тест более чувствительным и предпочтительным.

Н-тест Крускала-Уоллиса вычисляется на основе сумм разрядов для объединенных групп. Данные всех выборок упорядочиваются аналогично тестам Вальда-Вольфовица или Манна-Уитни. Пусть n_i число наблюдений в выборке и пусть N число наблюдений во всех объединенных выборках. Данные выборок объединены и пронумерованы от 1 до N , где 1 соответствует самому низкому значению ранга. Используя эти значения разрядов, данные для каждой выборки упорядочиваются по рангу. Для каждой выборки вычисляется сумма значений рангов, которая обозначается T_i . Пусть k – количество выборок. Тогда Н-тест Крускала-Уоллиса вычисляется по следующей формуле (3):

$$H = 12 / (N(N+1)) * \sum (T_i^2 / n_i) - 3(N+1) \quad (3)$$

Степени свободы = $k-1$.

Н-тест Крускала-Уоллиса не должен использоваться, когда зависимая переменная принимает много значений.

Вместо вычисления коэффициента корреляции можно прибегать к вычислению аналогичного с ним по значению, но несколько менее точного коэффициента корреляции рангов Спирмена. Коэффициент корреляции рангов обозначается греческой буквой ρ (ро) и получается из формулы (4):

$$\rho = 1 - \frac{6 \sum d^2}{n(n^2 - 1)} \quad (4)$$

Для этого отдельным значениям переменных присваивались ранговые места, которые впоследствии обрабатывались с помощью формулы.

По направлению определялась прямая или обратная корреляционная связь, по силе: до 0,1 – отсутствие корреляционной связи, 0,1 - 0,3 – слабая, 0,3 - 0,5 – умеренная, 0,5 - 0,7 – заметно выраженная, 0,7 - 0,9 – высокая, $>0,9$ – очень высокая связь.

Для применения в углубленных исследованиях может быть рекомендован коэффициент корреляции рангов Кендалла, так как критерии оценки значимости

этого коэффициента теоретически более обоснованы. Вычисление коэффициента Кендалла более сложно, чем вычисление ρ , однако в отдельных случаях этот критерий имеет определенные преимущества. В частности, после добавления к уже ранжированным рядам новой пары наблюдений проще вычислить именно коэффициент корреляции Кендалла, так как это не потребует переранжировки рядов. Для вычисления коэффициента Кендалла необходимо получить два ряда рангов. Степень соответствия между этими рядами характеризуется величиной S , представляющей собой сумму двух компонентов R и Q .

Коэффициент Кендалла вычисляется по формуле (5):

$$\tau = \frac{S}{0,5n(n-1)} \quad (5)$$

Выводы о тесноте/силе корреляционной связи делают на основании существующей схемы оценки и шкалы Чеддока (таблица 3).

Таблица 3 - Оценка силы связи по величине коэффициента корреляции

Сила связи	Величина коэффициента корреляции при	
	прямой связи	обратной связи
Малая (слабая)	0 – 0,29	0 – (-0,29)
Средняя (умеренная)	0,3 – 0,69	(-0,3) – (-0,69)
Большая (сильная)	0,7 – 1,0	(-0,7) – (-1,0)

Затем оценивают достоверность коэффициента корреляции.

Критерий (λ) Колмогорова-Смирнова позволяет выявить как различия в средних тенденциях, так и иные различия между двумя выборками.

Критерий предложен Колмогоровым для оценки значимости различий эмпирического и теоретического распределений, а Смирновым - для аналогичной оценки двух эмпирических распределений. Под именем Колмогорова-Смирнова критерий применяют в обоих случаях, хотя техника/методика его применения при этом различается. Неизменным остается распределение λ Колмогорова.

Методика в изложении Плохинского на примере, который аналогичен описываемому им и представляет собой сгруппированные ряды, имеющие 8 диапазонов (6).

$$F(x_{ij}/A_r) = \sum N(x_{ij}/A_r)/n \quad (6)$$

Задача состоит в вычислении разностей накопленных частностей и нахождении максимального модуля (абсолютного значения) разности (7)

$$|\Delta F(x_i)|_{\max} = |\Delta F(x_{ij}/A_1) - F(x_{ij}/A_2)|_{\max} \quad (7)$$

Максимальный модуль разности отмечен звездочкой и равен 20,7%. Очевидно, чем больше максимальна разность, тем сильнее различаются распределения. Если при этом учесть число наблюдений, от которого также зависит статистическая значимость различий между распределениями, получим величину критерия z- Колмогорова-Смирнова (8):

$$z = \left| \frac{\sum N_1(x_{ij})}{n_1} - \frac{\sum N_2(x_{ij})}{n_2} \right|_{\max} \sqrt{\frac{n_1 n_2}{n_1 + n_2}} \quad (8)$$

где N_j , N_2 - численности наблюдений в диапазонах, а n_1 - во всей выборке A_1 ; N_2 и n_2 - то же для A_2 . Максимальный модуль разности должен быть дан в долях единицы, а не в процентах.

Для проявления определенного уровня (состояния) дихотомической переменной в двух группах субъектов используют метод – определение шансов риска. При помощи отношения шансов можно измерить тесноту взаимосвязи (размер эффекта) между двумя качественными переменными [98].

Иначе говоря, с целью количественной оценки силы воздействия каждого неблагоприятного прогностического фактора нами были использованы такие эпидемиологические критерии, как шансы развития хронической патологии при наличии неблагоприятного прогностического фактора, при отсутствии неблагоприятного прогностического фактора и отношение шансов (OR).

С целью определения силы воздействия факторов нами были определены следующие показатели:

R1 - шансы на возникновение явления или события при наличии фактора риска (A/B);

R2 - шансы на развитие явления или события при отсутствии фактора риска (C/D);

OR - (Odds Ratio) отношение шансов (A/B)/(C/D) = AD/BC.

Кроме того, для каждой величины определен 95% доверительный интервал.

Для определения данных показателей была построена четырехпольная таблица (таблица 4).

Таблица 4 – Четырехпольная таблица для количественной оценки воздействия неблагоприятных прогностических факторов

Экспозиция изучаемого фактора	Наличие изучаемого события или явления	
Воздействие неблагоприятного прогностического фактора	Хроническое заболевание есть	Хронического заболевания нет
Есть	A	B
Нет	C	D

Использование четырехпольной таблицы позволило определить эпидемиологические характеристики воздействия каждого неблагоприятного фактора развития хронической патологии.

Однофакторный дисперсионный анализ (метод по Фишеру) применяется, когда совокупная дисперсия всех наблюдаемых значений раскладывается на дисперсию внутри отдельных групп и дисперсию между группами [99].

На всех этапах исследования были использованы процедуры по проверке и логическому контролю собранной информации. После группировки и классификации учетных признаков (типологический, количественный) данные были сведены в таблицы – групповые и комбинационные. Эти таблицы позволили установить взаимосвязь между переменными. Для наглядности изображения полученные данные представлены в виде таблиц, графиков, рисунков и диаграмм, которые выполнены при помощи компьютерной программы Microsoft Excel и информационного пакета SPSS «Tables».

Для анализа деятельности Университетской клиники «Аксай» была проанализирована существующая система оказания специализированной помощи пациентам, поступающих на стационарное лечение, изучены нормативно-правовые документы, касающиеся оказания помощи детям с диагнозом микротия, атрезия наружного слухового прохода. Была изучена динамика уровня заболеваемости ВПР уха по Республике Казахстан.

Таким образом, для достижения поставленной цели и решения поставленных задач была разработана поэтапная программа исследования. Источники информации: литературные данные, официальные статистические сведения, специально разработанные документы (анкеты) позволили с использованием общепринятых в социально-гигиенических исследованиях и специально разработанных методов получить достоверный и исчерпывающий материал для обоснования практических рекомендаций по разработке методических подходов по улучшению оказания медицинской помощи детям с ВПР уха.

3 МЕДИКО-ДЕМОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ПОКАЗАТЕЛИ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА

3.1 Международный опыт мониторинга врожденных пороков развития уха

Основной проблемой при поиске достоверной и статистически значимой информации о медико-демографических показателях врожденных пороков развития (ВПР) уха является отсутствие единой системы регистрации данной патологии. В Республике Казахстан учет подобных случаев осуществляется на основе ежегодных официальных статистических сборников «Состояние здоровья населения РК и деятельность организаций здравоохранения», в которых данные по ВПР уха включены в общие категории: заболевания уха и сосцевидного отростка, а также врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения. Однако остается нерешенным вопрос, к какой именно категории следует отнести пациентов с данной патологией.

Исследования Н.П. Бочкова с соавторами (1996, 1997) показали, что ретроспективный анализ частоты ВПР на основе медицинской документации родильных домов и других лечебных учреждений не позволяет получить достоверные показатели. Это затрудняет описание распространенности ВПР по регионам, а также оценку динамики их изменений во времени.

В 2010 году Всемирная ассамблея здравоохранения приняла резолюцию, направленную на содействие первичной профилактике и улучшение здоровья детей с ВПР посредством развития систем эпидемиологического надзора, накопления научных данных, укрепления потенциала исследований, а также расширения международного сотрудничества. В рамках этого подхода в Европе был создан международный центр EUROCAT, объединяющий более 20 стран, в которых осуществляется регистрация всех случаев ВПР

Наиболее эффективной системой для своевременного выявления редких (0,01–0,099 на 1000 новорожденных по Czeizel A.E. и Tusnady G., 1984), но легко диагностируемых при рождении аномалий является мониторинг. Такая система необходима для планирования и оценки профилактических программ, разработки здравоохранительной политики и рационального распределения ресурсов для борьбы с социально значимыми патологиями детского возраста.

Мониторинг представляет собой централизованную, систематическую и постоянную систему сбора, анализа и интерпретации данных о состоянии здоровья населения, направленную на выявление и устранение отклонений от нормы (Stone D.H., 1985). В задачи мониторинга входят:

- регулярное наблюдение за показателями здоровья;
- систематический сбор и анализ данных;
- выявление отклонений от нормативных показателей;
- централизованное управление системой;
- принятие мер на основе полученных данных.

Формирование репрезентативной выборки — важнейшее условие функционирования регистров. Один из подходов предполагает охват конкретных географических зон с последующей организацией полных мониторинговых регистров на их территории (Castilla E. et al., 1986). Другой метод — формирование выборки на базе стационаров региона (Birth Defects Monitoring Program, 1993). Таким образом, выборки могут быть как популяционными, так и больничными (EUROCAT Guide, 1990). Больничный подход обеспечивает более качественные данные, поскольку в работу вовлекаются учреждения, заинтересованные в изучении ВПР, что повышает достоверность анализа.

С расширением мероприятий по профилактике ВПР системы мониторинга стали играть ключевую роль в оценке эффективности таких вмешательств. Мониторинг позволяет отследить, как снижается частота пороков развития благодаря профилактике, и какие аномалии чаще выявляются средствами вторичной профилактики.

К мерам первичной профилактики относят общий комплекс действий, направленных на снижение воздействия вредных факторов: улучшение экологической обстановки, контроль мутагенности и тератогенности продуктов и медикаментов, охрана труда женщин на вредных производствах и др.

Одним из важнейших открытий в этой области стало доказательство того, что прием фолиевой кислоты значительно снижает риск развития дефектов нервной трубки и, вероятно, других ВПР. Было установлено, что профилактический прием 0,4 г фолиевой кислоты ежедневно за два месяца до зачатия и в первом триместре может предотвратить 50–70% случаев этих нарушений (Laurence R.M., 1981; Czeizel A., 1998; Czeizel A.R., Dudas L., 1992). Эти данные были подтверждены крупными эпидемиологическими исследованиями. Система мониторинга Clearinghouse координирует работу 18 регистров, собирающих и анализирующих данные по применению фолиевой кислоты. ICBD обработал информацию о 80 000 случаях ВПР из 20 стран (Annual Report of International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems, 2002).

К другим мерам первичной профилактики относятся вакцинация женщин против краснухи (Robertson S.E. et al., 1997), а также контроль за хроническими заболеваниями у женщин репродуктивного возраста, такими как диабет и эпилепсия, которые повышают риск рождения ребенка с ВПР. Выявление таких групп риска возможно при помощи мониторинговых регистров.

Вторичная профилактика направлена на раннюю диагностику аномалий развития плода с последующим прерыванием беременности или, при наличии показаний, проведением внутриутробного лечения (например, при гидроцефалии). Вторичная профилактика может быть как массовой (ультразвуковой и биохимический скрининг), так и индивидуальной (медико-генетическое консультирование семей с высоким риском).

Однако реализация мониторинга сталкивается с организационными трудностями: неполный охват регионов, недостаточный объем сведений и

недоучет ВПР могут приводить к занижению официальных показателей распространенности данной патологии.

С. Stoll, анализируя данные о распределении врожденных пороков развития в европейских популяциях, отмечает, что на различия в частотах между регистрами и во временных рамках влияет множество факторов: уровень и доступность диагностики, её качество, возрастной охват, а также неполнота регистрации. В связи с этим невозможно с полной уверенностью утверждать, являются ли наблюдаемые колебания результатом методологических особенностей учета или отражают реальные географические, этнические, социальные либо популяционно-генетические особенности изучаемых групп (Stoll С., 1995).

Анотия и микротия относятся к числу селективных пороков развития — то есть тех, которые подлежат обязательной регистрации и включению в отчетность в рамках систем мониторинга врожденных аномалий. Эти пороки, как правило, выявляются в течение первой недели жизни новорожденного. Объединенные базы данных по регистрам Российской Федерации, EUROCAT и Мальты показали, что в группе «Врожденные пороки глаза, уха, лица и шеи» аномалии распределились следующим образом:

Q16. ВПР уха, вызывающие нарушение слуха - 21,46%

Q17. ВПР уха - 22,6%

Q18. ВПР лица и шеи - 17,56%

Q10. века, слезного аппарата и глазницы - 14,3%

Другие - 24,08%.

Микротия/анотия (Q16.0; Q17.2). К этой группе относятся только случаи изолированных пороков развития ушной раковины. Порок редкий. При мониторинге зарегистрировано 104 случая, причем большую часть составляет микротия (65,38%), соответственно случаи с анотией составили 34,62%. Общая частота оказалась равной 0,50 на 10000 рождений. Малое число наблюдений в региональных регистрах не позволяет произвести статистическое оценивание данных, для этого требуется дальнейшее их накопление. В целом размах частот данной аномалии колеблется от 0,00 до 2,29 [100,101].

В ходе анализа данных мониторинга в Российской Федерации получены популяционные оценки частот отдельных пороков развития для разных регионов. Мониторинговая система дала возможность оценить уровень ВПР в регионах, о чем говорят многочисленные публикации региональных медико-генетических консультаций (Балыкова Л.Л. и др., 2004; Лагкуева Ф.К. и др., 2004; Ненашева С.А. и др., 2004; Никитина Н.В. и др., 2004; Панкова Е.Е. и др., 2004; Самойлова Т.Н. и др., 2004 и другие).

Во всемирном атласе врожденных пороков приводятся картографические данные распространённости микротии/анотии [102].

Карты показывают географическое представление показателей распространенности рождаемости с микротией.

Среди стран Европы, Финляндия лидирует по рождаемости детей с микротией (на 10 тыс. населения) (рисунок 1).

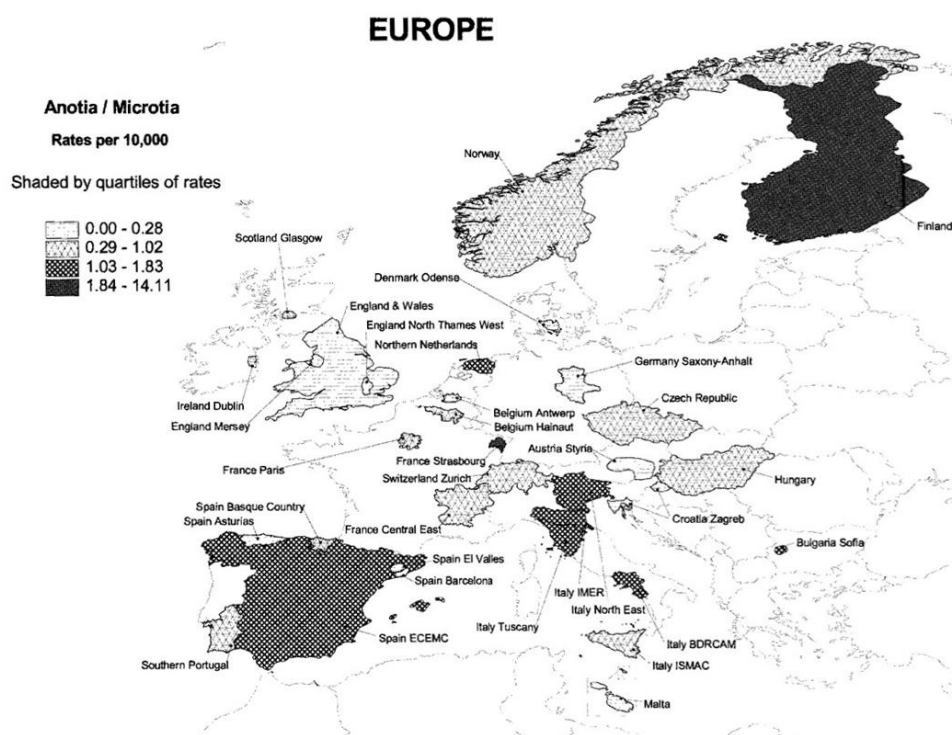


Рисунок 1 - Распространённость микротии в Финляндии

Наиболее часто микротия встречается в Китае. Низкие показатели в Австралии (рисунок 2).

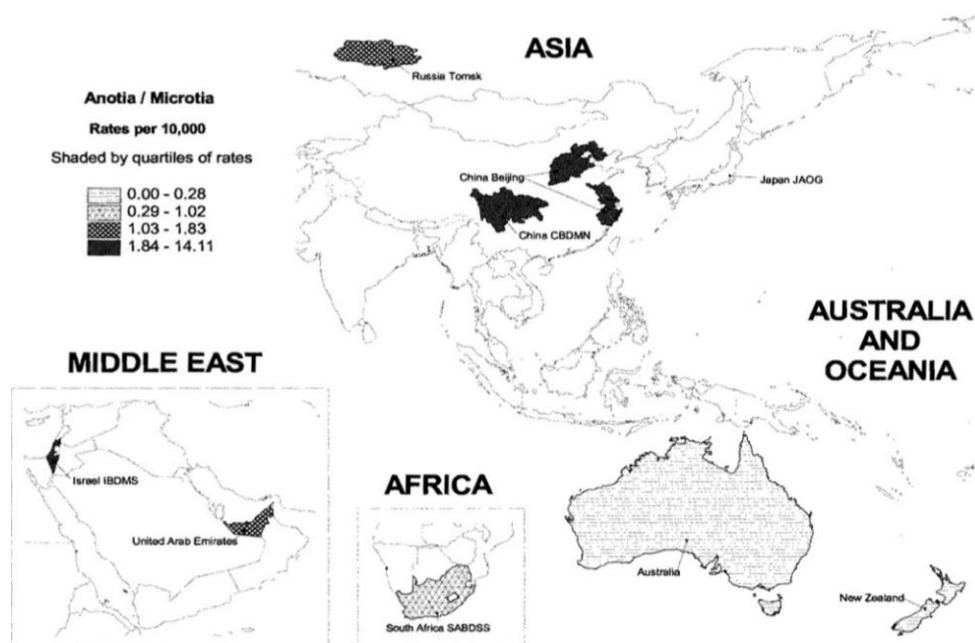


Рисунок 2 - Распространённость микротии в Китае и Австралии

Среди стран Америки, Южная Америка (Колумбия, Боливия, Парагвай, Уругвай, Бразилия, Аргентина, Венесуэла) - лидер по рождаемости детей с микротией (рисунок 3).



Рисунок 3 - Распространённость микротии в странах Америки

При этом, как выявили многочисленные исследования, врожденные пороки развития уха, такие как микроτία и атрезия, могут встречаться у мальчиков чаще, чем у девочек. Это связано с несколькими факторами:

1. Генетические факторы. Врожденные пороки развития уха могут иметь генетическую предрасположенность и передаваться по наследству. Исследования показывают, что некоторые гены связаны с развитием этих пороков, и у мужчин может быть выше риск их наследования.

2. Гормональные факторы. Исследования также указывают на связь между уровнем гормонов во время беременности и развитием врожденных пороков уха. Некоторые гормоны, такие как тестостерон, могут влиять на формирование ушной раковины и слухового прохода, и у мужчин уровни этих гормонов могут быть различными по сравнению с женщинами.

3. Размер и форма уха. У мужчин обычно более крупные и сложные формы ушной раковины, и это может повлечь за собой большую вероятность возникновения врожденных пороков развития уха.

4. Экологические факторы. Некоторые исследования указывают на возможную связь между экологическими факторами, такими как воздействие химических веществ, лекарств и излучения на развитие врожденных пороков уха. Возможно, мальчики могут быть более подвержены таким воздействиям во время развития плода.

Однако стоит отметить, что каждый случай врожденного порока развития уха уникален, и точные причины могут различаться в каждом индивидуальном случае. Дополнительные исследования требуются для полного понимания этих факторов и их влияния на развитие пороков уха [103-106].

Результаты анализа доступной литературы по микротии/атрезии за последние годы систематизированы и показаны в таблице 5.

Таблица 5 - Результаты анализа врожденных патологий микротии/атрезии наружного слухового прохода у людей за последние годы в различных государствах мира

Наименование патологии	Наименования стран	Дата исследования, годы	Распространенность на 10000 чел.	Встречаемость по полу, %	Доминирование
Микро- тия/атрезия	Финляндия	1980-2005	4,34	57- 67	Правостороннее у мужчин
	США (Калифорния)	1989-1997	2,50	25-30	Правостороннее у мужчин
	Бельгия		0,8-4,2	10-57	Правостороннее у мужчин
	США (Техас)	1999-2005	2,86	6-94	Правостороннее у мужчин
	Латинская Америка	2001-2006	0,83-17,4	-	Правостороннее у мужчин
	Китай	1996-2007	3,06	95	Правостороннее у мужчин
	Мексика	2013	7,37	-	Правостороннее у мужчин
	Казахстан	2018	1,23	40,2	У мужчин

Из таблицы видно, что патология уха - атрезия, микро-тия встречается во всех развитых странах – Финляндия, США, Бельгия, Китай и развивающихся странах – Мексика и Казахстан. Так, распространение атрезии/микро-тии на 10 000 исследований составляет: в 1980 - 2005 годы для Финляндии 4,34, а в 2009 году - 17,4; в 2001 – 2006 годы для Латинской Америки – 0,83-17,4; в 1996 - 2007 годы для Китая - 1,40 - 3,06; в 1999 - 2005 годы для США (Техас) – 2,86; в 2018 году для Мексики -7,37; в 2018 году для Казахстана – 1,23.

Из стран с развитой экономикой у Финляндии в 1980 — 2005 годы распространение атрезии/микро-тии составило 4,34, а в 2009 отмечается увеличение данной патологии - до 17,4. В Китае в 1988 — 2007 годы отмечается увеличение вышеуказанной патологии от 1,40 до 3,06. Относительно высокий показатель распространения указанной патологии среди новорожденных на 10 000 исследований зарегистрировано в Мексике -7,37 по сравнению с другими странами.

3.2 Социально-демографическая характеристика детей с врожденными пороками развития уха в Республике Казахстан

Следует отметить, что разные подходы к учету больных с ВПР уха не позволяют сопоставлять казахстанские данные с материалами международных исследователей, делать обобщения и выводы.

В оториноларингологической практике около половины врожденных пороков развития приходится на пороки развития уха. Около 70-90% случаев приходится на пороки развития наружного и среднего уха, преимущественно правосторонней локализации (58-61%). Частота врожденных пороков развития ушей составляет примерно 1:3800 новорожденных [107]. Пороки развития ушной раковины (напр., микротия, анотия) встречаются с частотой 1/12500 родов, являясь синдромальными или несиндромальными. Приблизительно у 2% новорожденных с врожденной глухотой имеются ВПР уха. Частота пороков развития наружного уха у новорожденных по данным литературы составляет 1:6000-1:6830. Серьезные пороки развития можно ожидать у 1:10000 до 1:20000 новорожденных, грубые пороки развития или аплазии у 1:17500 новорожденных. Распространенность такого порока развития уха как микротия выше - 3:10000 [108].

В структуре общей заболеваемости болезни уха и сосцевидного отростка имеют тенденцию к росту в возрастной категории 0-14 лет (рисунок 4).

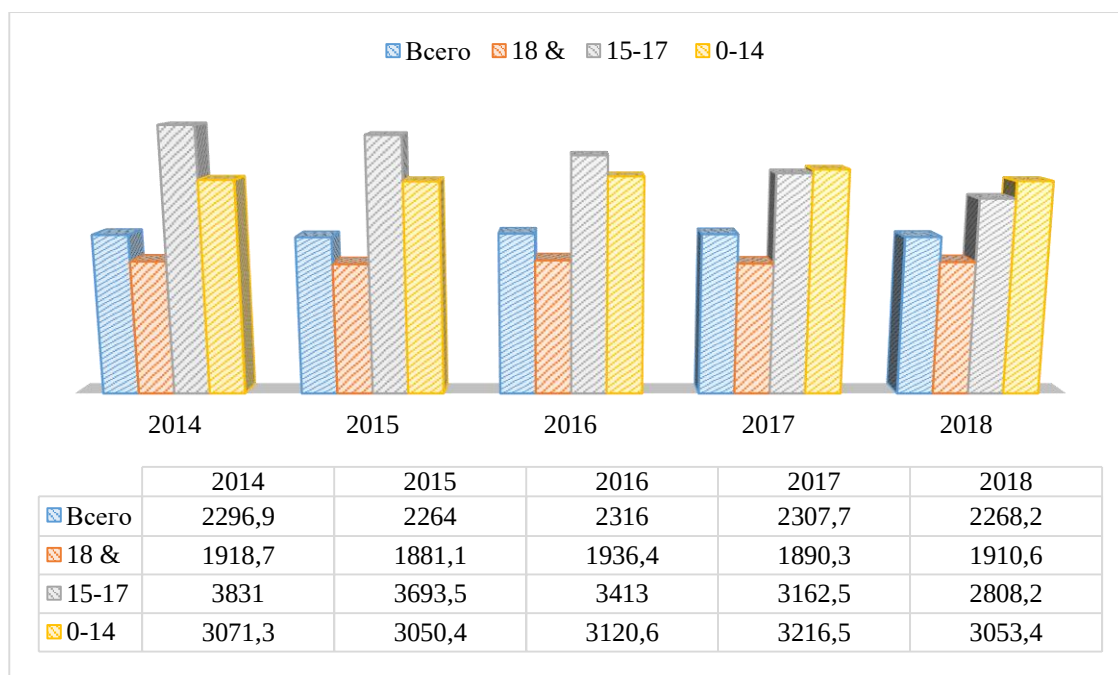


Рисунок 4 - Болезни уха и сосцевидного отростка в структуре общей заболеваемости населения, зарегистрированных в ЛПО (на 100 тыс. населения)

В структуре общей заболеваемости наблюдается резкий рост количества больных врожденными пороками развития с 635,9 в 2014 году до 1070 в 2017 на 68,3%, с тенденцией к снижению на 7,8 % в 2018 году, что составило 986,1 на 100 тыс. населения. В группе 0-14 лет данная группа заболеваний также имеет

рост с резким увеличением с 1839,3 в 2014 до 3121,8 в 2017 на 69,7%, с тенденцией к снижению в 2018 году на 9,7% (рисунок 5).

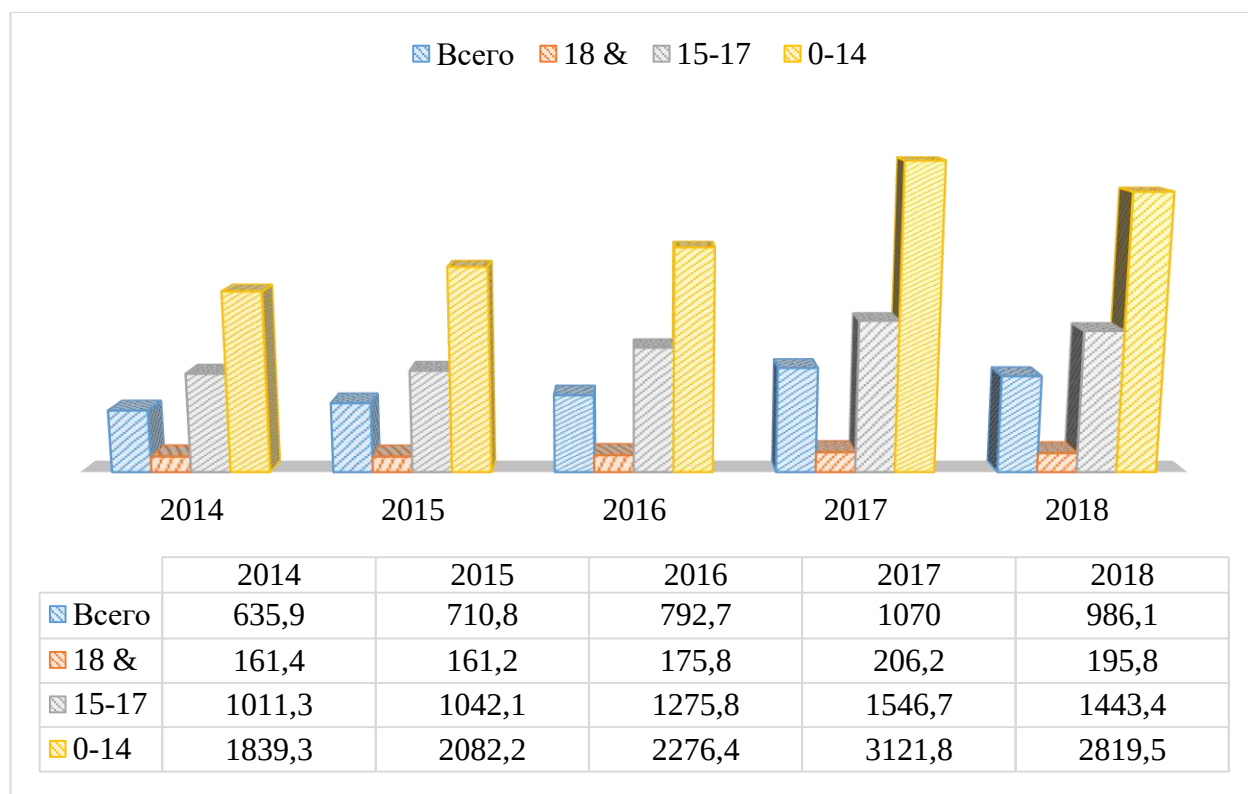


Рисунок 5 - Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные аномалии в структуре общей заболеваемости населения, зарегистрированных в ЛПО (на 100 тыс. населения)

Наблюдался темп прироста первичной заболеваемости болезнями уха и сосцевидного отростка с 2014 года по 2017 годы на 11,8% (с 1455,1 до 1627 на 100 тыс. населения), однако в 2018 году мы отметили незначительный темп убыли на 2,3% от показателя 2017 года (1589,3 на 100 тыс. населения). В возрастной категории 0-14 лет темп прироста с 2014 по 2017 годы составлял 16,2% (2283,1 и 2653,1 на 100 тыс. населения соответственно), с тенденцией к убыли заболеваемости на 4,8% в 2018 году (рисунок 6).

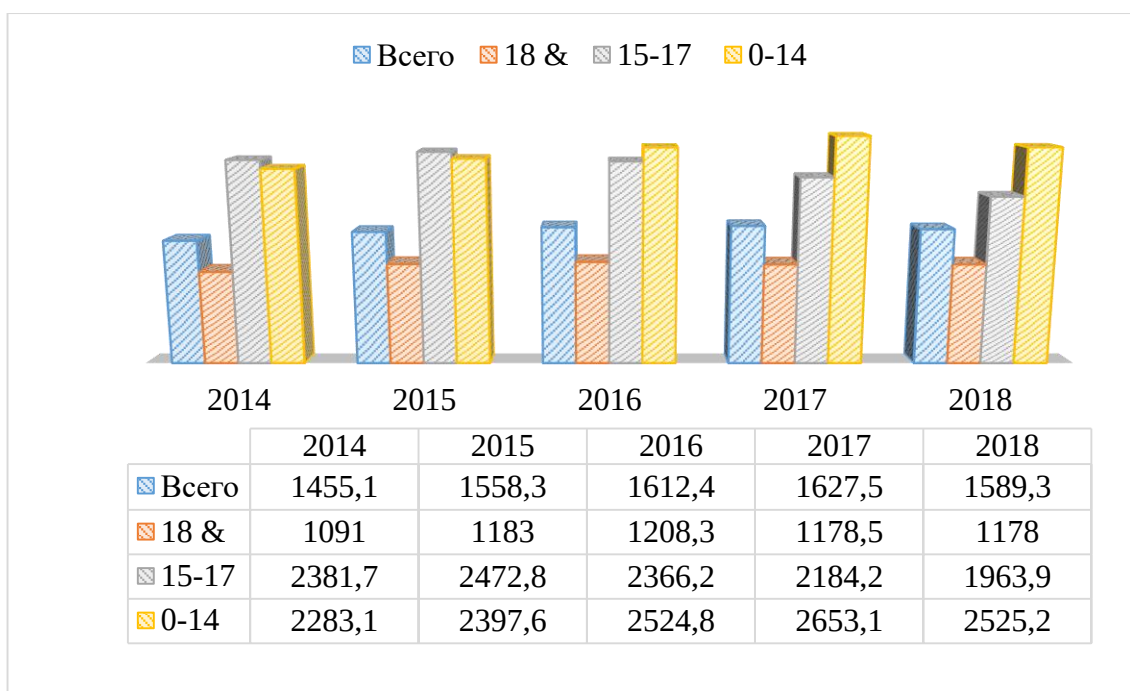


Рисунок 6 - Болезни уха и сосцевидного отростка в структуре заболеваемости с впервые установленным диагнозом (на 100 тыс. населения)

Первичная заболеваемость ВПР за пятилетний период с 2014 по 2018 годы выросла на 93,9%, т.е. с 226,3 до 438,7 на 100 тыс. населения. В группе 0-14 лет данный показатель составил 88,2%, 747 случаев на 100 тыс. населения в 2014 году, 1406,2 случаев на 100 тыс. населения в 2018 году (рисунок 7).

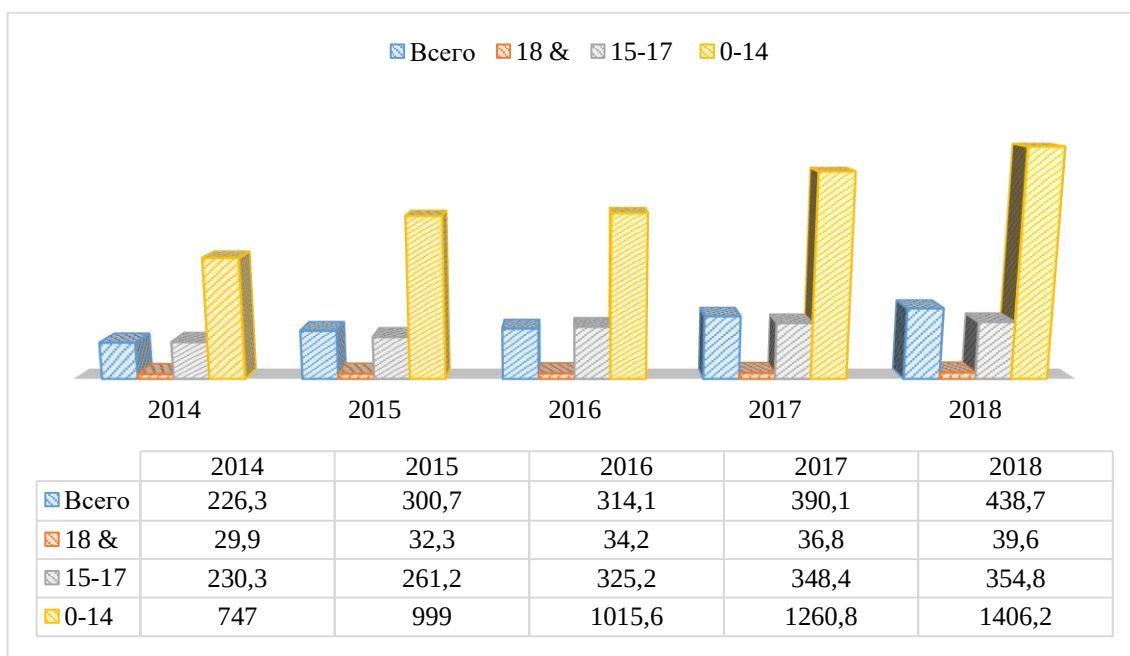


Рисунок 7 - Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные аномалии в структуре заболеваемости с впервые установленным диагнозом (на 100 тыс. населения)

Число зарегистрированных случаев врожденными аномалиями, деформациями и хромосомными нарушениями в группе детей 0-1 год за пятилетний период выросло в 2 раза, с 35,3 в 2014 году до 70,8 в 2018 году. В группе детей 0-5 лет темп прироста данного показателя составил 10,5%. Что свидетельствует о том, что максимум зарегистрированных случаев приходится на детский возраст до 1 года. (рисунок 8).

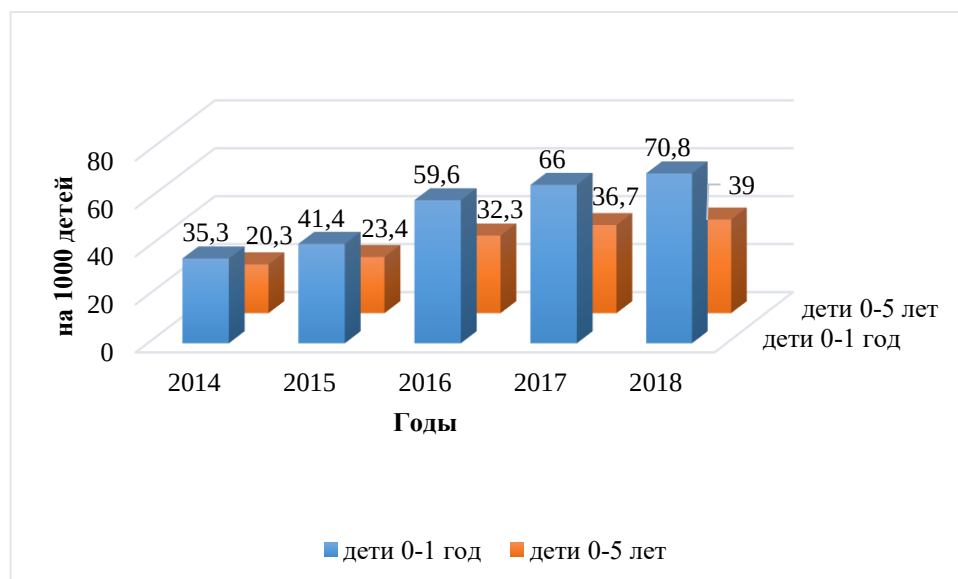


Рисунок 8 - Заболеваемость врожденными аномалиями, деформациями и хромосомными нарушениями детей первого года жизни и детей до 5 лет (на 1000 детей)

Лидирующие позиции по росту заболеваемости врождёнными аномалиями в популяции детей 0-14 лет занимают Жамбылская область, г.Нур-Султан, г.Шымкент и г.Алматы. В Жамбылской области заболеваемость среди детей 0-14 лет с 2014 по 2017 год увеличилась в полтора раза (с 1135,4 до 2550,7 на 100 тыс.населения), к 2018 г. темп убыли составил 2,6% (2483,2 на 100 тыс.населения). В 2 раза увеличилось количество заболеваемости в г.Астана (1125,5 в 2014г. до 3406,8 случаев в 2018г.). В г.Алматы прирост заболеваемости с 2014 по 2017 годы составил 33,3% (1557,3 и 2076 случаев на 100тыс. населения соответственно), однако к 2018 году наблюдается снижение на 6% к показателю 2017 года (1948,8 случаев). Среди показателей 2018 года в г.Шымкент зарегистрировано пиковое количество больных за весь исследуемый период по регионам – 4065,7 случаев на 100 тыс. человек, соответствующего населения (рисунок 9).

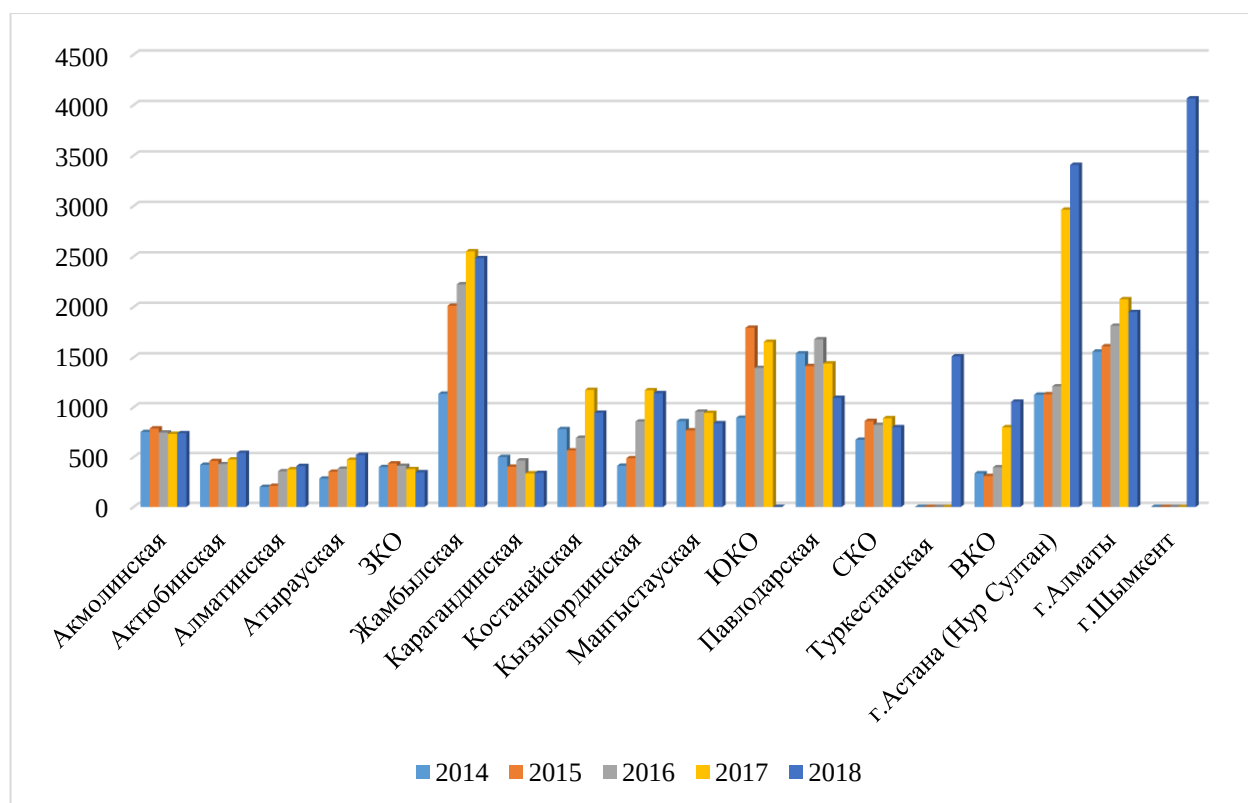


Рисунок 9 - Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные аномалии в структуре заболеваемости населения в разрезе регионов (0-14 лет)

Высокая заболеваемость детей 0-14 лет болезнями уха и сосцевидного отростка наблюдается в Павлодарской области, городах Нур-Султан и Алматы, Шымкент, Карагандинской и Кызылординской областях. В г.Нур-Султан с 2014 по 2017 годы заболеваемость повысилась в два раза (2014 г. – 2165, 2017 г. – 4131,9 на 100 тыс. соответствующего населения), в 2018г. наблюдалось снижение показателя на 12% (3638,2). В г.Алматы показатель имеет неоднозначные значения. Так, в 2015 году темп убыли по отношению к показателю 2014 года составил 13,4%, однако, в 2016 году мы наблюдали темп прироста на 29%, к 2018 году темп убыли был отмечен в 4% (2014г. - 3154, 2015г. - 2730,5, 2016г. - 3520,3, 2017г. - 3289,8, 2018г. - 3384,3 на 100 тыс. соответствующего населения). Восточно-Казахстанская область показала стабильный темп роста заболеваемости за пятилетний период с 20289,5 в 2014г. до 2901,5 в 2018г., что соответствует 26,7%. Несмотря на то, что Атырауская область имеет наиболее низкий среднереспубликанский показатель заболеваемости, однако и здесь наблюдается стабильный темп роста - на 20,8% (2014г. - 996,6, 2015г. - 964,2, 2016г. - 1003,6, 2017г. - 1085,7, 2018г. - 1203,7 на 100 тыс. соответствующего населения). Стабильный темп убыли показателя имеет Карагандинская область – 27,6% (2014г. - 3708,3, 2015г. - 3848,1, 2016г. - 3446,9, 2017г. - 3215,9, 2018г. - 2787,7) (рисунок 10).

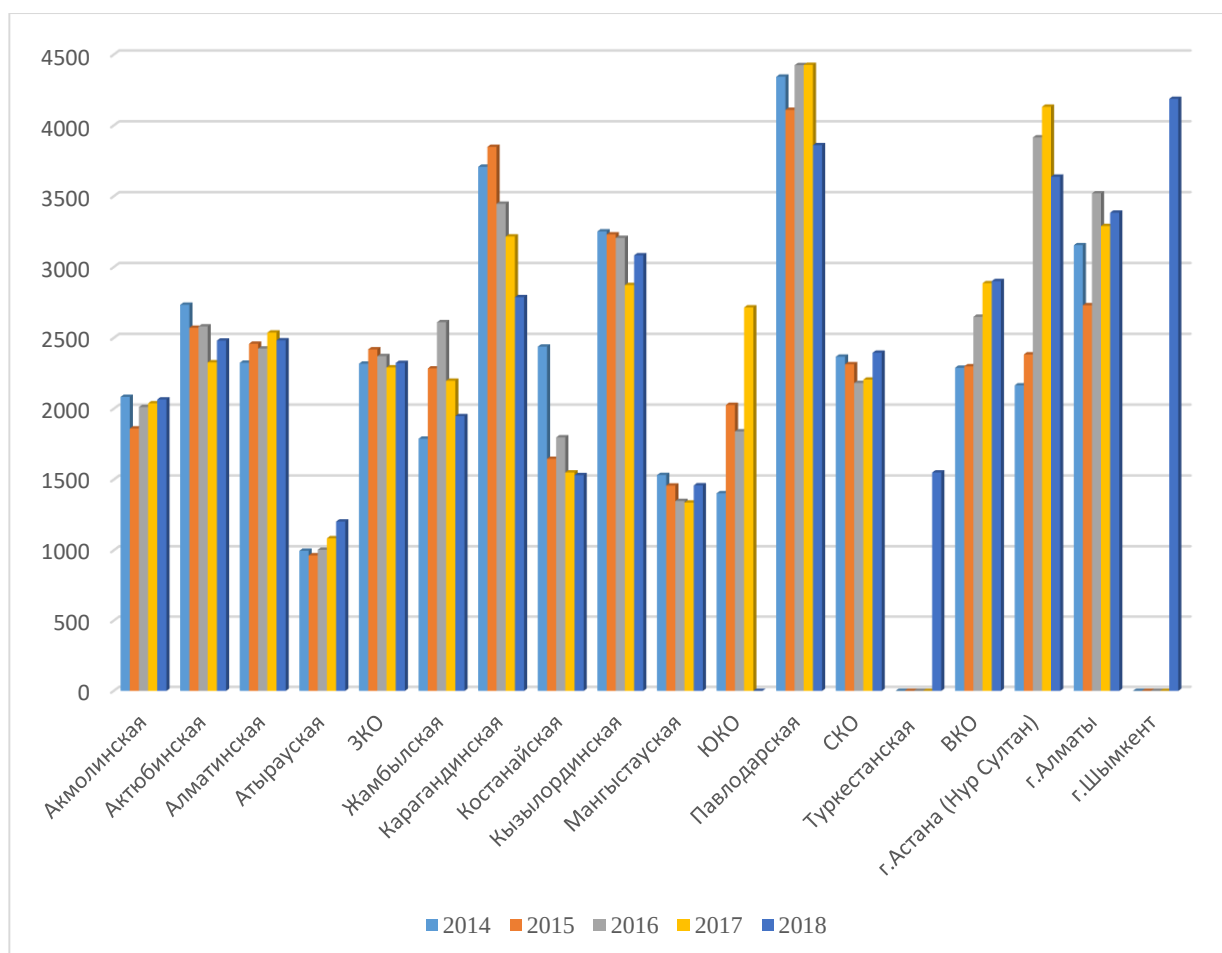


Рисунок 10 - Болезни уха и сосцевидного отростка в структуре заболеваемости населения в разрезе регионов (0-14 лет)

Для оценки распространённости врожденных пороков развития уха нами были использованы данные Общенациональной телематической системы «Национальный генетический регистр Республики Казахстан» за период с 2015 по 2019 годы. Национальный Генетический Регистр Республики Казахстан (Приказ МЗ РК № 390 от 07.08.1997) является постоянной автоматизированной эпидемиологической мониторинговой системой, основанной на анализе общереспубликанской информации по врожденным, наследственным заболеваниям и порокам развития. Автоматизированная система отслеживания врожденной патологии в регионах дает возможность и способствует своевременной диспансеризации и комплексному обследованию семей, уточнению диагноза, хранению информации и возможности ее анализа, что в последующем может влиять на создания системы организации помощи для человеческих популяций с генетическим грузом.

Среди 2012224 новорождённых в этот период официально зарегистрировано 302 случая врожденных пороков развития уха, что составило 1,50 случая на 10000 новорожденных.

Наиболее высокие показатели зарегистрированных случаев новорожденных с ВПР уха за исследуемый период были в 2015 и 2019 годах. Вероятно, это

связано с активным внедрением программы аудиологического скрининга в родильных домах (Приказ Министра здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от 12 мая 2015 года № 338 «Об утверждении Правил оказания сурдологической помощи населению Республики Казахстан») и в рамках развития детской оториноларингологической службы РК на 2019-2020 годы (Приказ МЗ РК от 31 января 2019 года №30 «Об утверждении Дорожных карт») (рисунок 11).

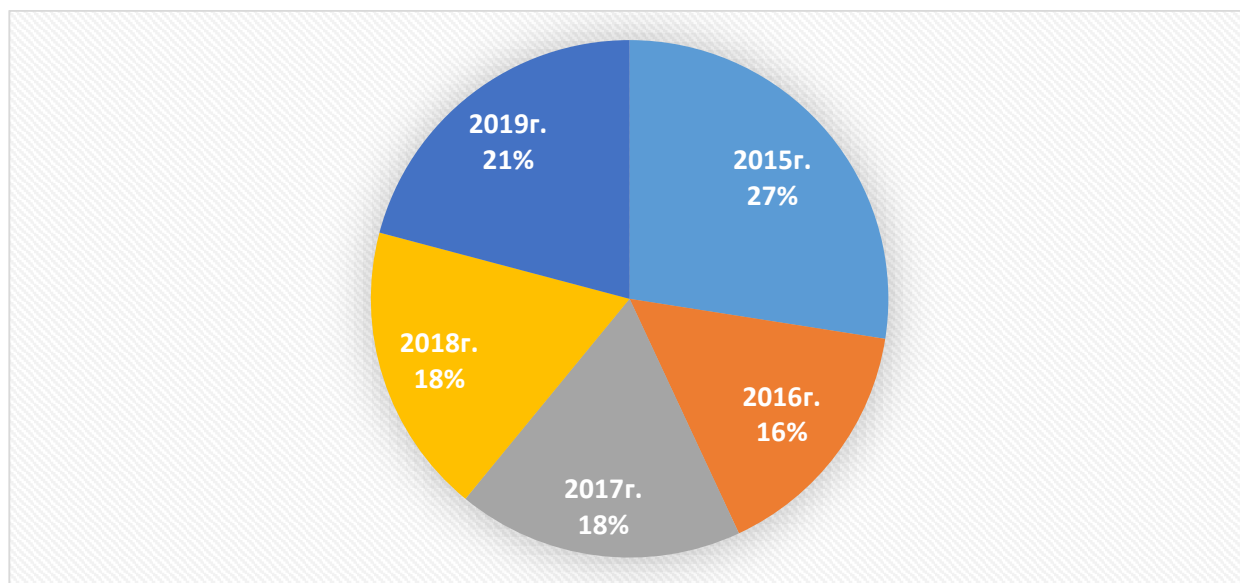


Рисунок 11 - Количество зарегистрированных случаев ВПР уха среди новорождённых за период 2015-2019 гг.

Анализ данных по отдельным регионам за исследуемый период выявил, что лидирующие позиции по количеству выявленных случаев приходится на Жамбылскую – 14%, Алматинскую – 13% области и город Алматы – 11%. (рисунок 12). Что соответствует выкопированным данным из статистического сборника о здоровье населения и деятельности организаций здравоохранений за исследуемые годы по разделу «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения» у детей от 0-14 лет в разрезе регионов (рисунок 9).

Данные по остальным регионам не имеют однозначных тенденций показателей в сравнении с общереспубликанскими цифрами.

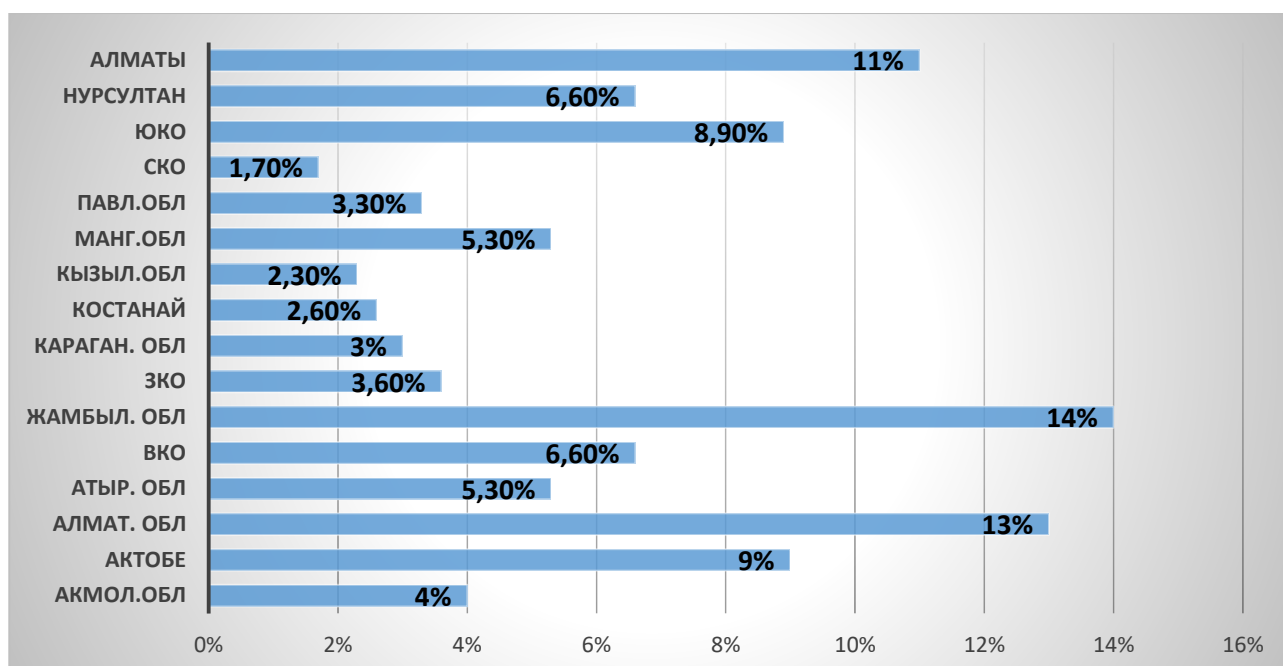


Рисунок 12 - Количество выявленных случаев ВПР уха в разрезе регионов

Результаты исследования заболеваемости микроотии/анотии и атрезии наружного слухового прохода в Республике Казахстан

Соответствие кодов МКБ-10:

16 Врожденные аномалии (пороки развития) уха, вызывающие нарушение слуха

Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины (анотия)

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

Q17 Другие врожденные аномалии [пороки развития] уха

Q17.2 Микроотия (https://khab03.ru/sites/default/files/field/attachments/mkb-10_1999.pdf) (таблица 6).

Таблица 6 - Динамика показателей общей заболеваемости Q16.1, Q17.2+ Q16.0 на 100 тыс. за 2015–2024 гг.

Годы	Количество детей 0-18 лет	Q16.1 (абс.числа)	Q16.1 (на 100 тыс.)	Q17.2+ Q16.0 (абс.числа)	Q17.2+ Q16.0 (на 100 тыс.)
2015	4713600	305	6,47	113	2,40
2016	4878500	535	10,97	155	3,18
2017	5036400	637	12,65	233	4,63
2018	5180000	651	12,57	259	5,0
2019	5311334	488	9,19	166	3,13
2020	5492938	678	12,34	174	3,17
2021	5620906	684	12,17	155	2,76
2022	5718403	705	12,33	152	2,67
2023	5718403	709	12,40	146	2,56
2024	5806795	695	11,97	120	2,07

Показатель Q16.0 + Q17.2 (анотия + микротия):

Динамика также показывает рост с 2015 (2,40 на 100 тыс.) до 2018 года (5,0 на 100 тыс.). Это указывает на усиление выявляемости и диагностики этих патологий в данный период. С 2019 года наблюдается устойчивая тенденция к снижению показателя, который с 5,0 на 100 тыс. (2018) постепенно снизился до 2,07 на 100 тыс. в 2024 году, т.е. уменьшился более чем в два раза. За исследуемый десятилетний период (2015-2024) в среднем общая заболеваемость по Q16.0 + Q17.2 (анотия + микротия) составляла 3,16 на 100 тыс. (в абсолютных числах - 167 ребенка за год или 1673 ребенка за 10 лет - при этом из них 638 (38,13%) составляли девочки и 1035 (61,87%) – мальчики – их в 1,6 раз больше).

Снижение частоты случаев врожденных аномалий ушной раковины и других врожденных аномалий уха (микротия + анотия) после 2018 года может свидетельствовать о повышении качества профилактических мероприятий и улучшении ранней диагностики. В 2024 году показатели достигают минимальных за последние годы значений, что можно интерпретировать как положительную тенденцию, отражающую улучшение медико-социальной помощи и профилактики врожденных патологий уха, в том числе, возможно, за счет внедрения разработанной нами модели МСП детям с ВПР уха (рисунок 13).

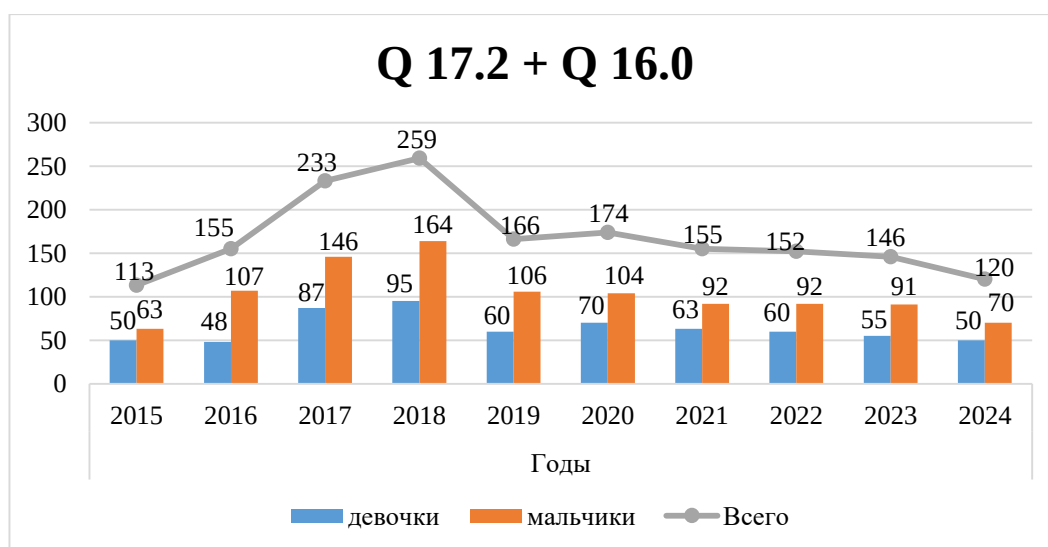


Рисунок 13 - Динамика общей заболеваемости Q17.2+ Q16.0 (абс.числа) за 2015–2024 гг.

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

Согласно полученным данным, выявлена следующая общая тенденция: значительное увеличение с 2015 (6,47 на 100 тыс.) до 2017 года (12,65 на 100 тыс.), что говорит о практически двукратном росте общей заболеваемости ВПР уха в РК. В 2018 году показатель стабилизировался (12,57), но в 2019 году существенно снизился до 9,19 на 100 тыс., что может быть связано с улучшением профилактических и диагностических мероприятий или изменением

регистрации случаев. В 2020 году произошло повторное увеличение (12,34 на 100 тыс.), возможно обусловленное влиянием внешних факторов, таких как пандемия COVID-19 и изменение доступности медицинской помощи и возможным изменением в системе регистрации и выявления патологий. При этом с 2020 года по 2024 год наблюдается достаточно стабильное плато показателей в диапазоне 11,97-12,34 – в среднем за данный пятилетний период составляет 12,24 на 100 тыс., указывающее на стабилизацию ситуации. Вместе с тем, за рассматриваемый 10-летний период, выявлено значительное увеличение показателя общей заболеваемости Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) с 6,47 на 100 тыс. в 2015 году до 11,97 на 100 тыс. в 2024 году, что говорит о почти двукратном росте общей заболеваемости данной нозологии ВПР уха в РК. За исследуемый десятилетний период (2015-2024) в среднем общая заболеваемость по Q16.1 составляла 11,31 на 100 тыс. (в абсолютных числах - 609 ребенка за год или 6087 ребенка за 10 лет - при этом из них 1888 (31,02%) составляли девочки и 4199 (68,98%) – мальчики - их в 2,2 раза больше). Следует акцентировать факт соответствия кода Q16.1 - Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) по МКБ-10 к семейству Q16 - Врожденные аномалии [пороки развития] уха, вызывающие нарушение слуха, т.е. в основном, к инвалидизирующим патологиям у детей (рисунок 14).

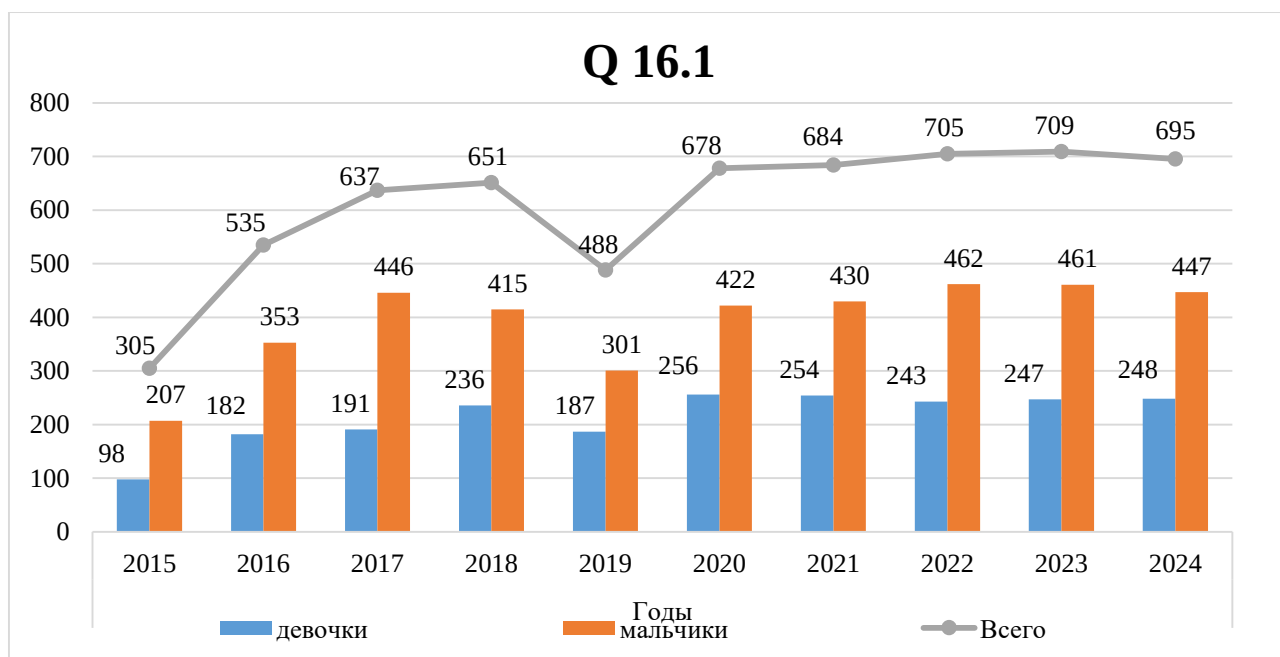


Рисунок 14 - Динамика общей заболеваемости Q16.1 (абс.числа) за 2015–2024 гг.

Выводы:

За рассматриваемый период (2015–2024 гг.) динамика общей заболеваемости ВПР уха в РК показывает неоднородный характер. Пик выявляемости по обоим показателям приходится на 2017–2018 годы, после чего

наблюдается тенденция к снижению общей заболеваемости по Q17.2 + Q16.0 (микротия + анотия) и повышению общей заболеваемости по Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) со стабилизацией показателей в течение последних пяти лет (2020-2024 гг.) в среднем на уровне 12,24 на 100 тыс., - но что практически в два раза превышает показатель по этой патологии в 2015 году (6,47 на 100 тыс.).

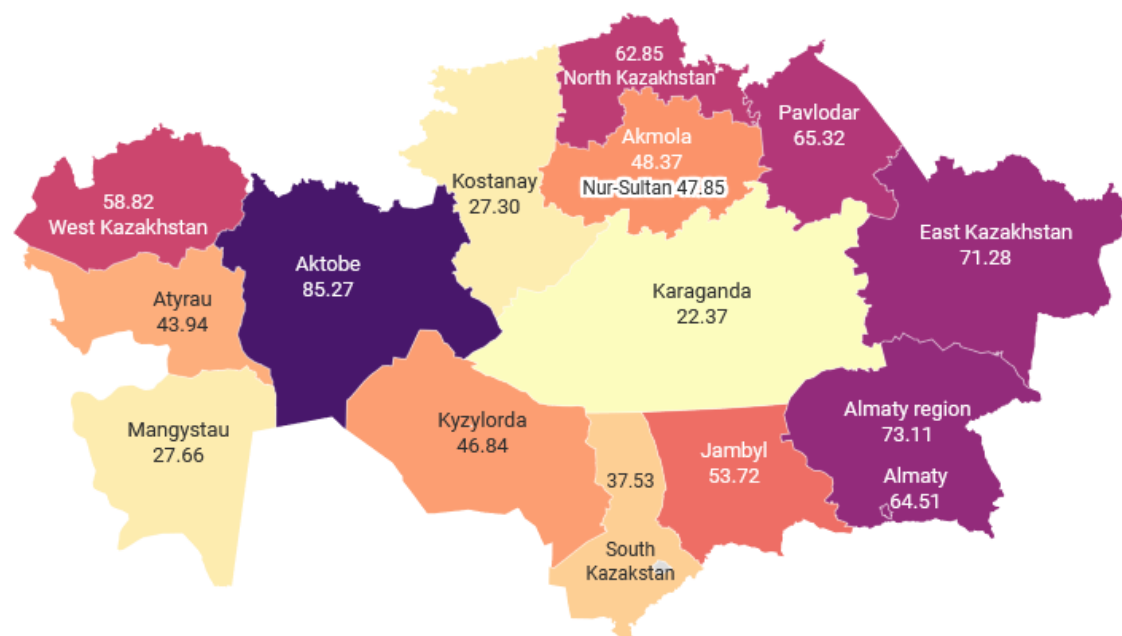
За исследуемый десятилетний период (2015-2024) в среднем общая заболеваемость по Q16.0 + Q17.2 (анотия + микротия) составляла 3,16 на 100 тыс. (при этом мальчиков было в 1,6 раз больше девочек); по Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура наружного слухового прохода (с нарушением слуха)) общая заболеваемость была более чем в 3,6 раза выше, чем по Q16.0 + Q17.2 и составляла 11,31 на 100 тыс. (при этом мальчиков было в 2,2 раза больше девочек).

Таким образом, общая динамика рассматриваемых врожденных патологий уха свидетельствует о положительных изменениях в системе здравоохранения в части выявления, профилактики и управления данными заболеваниями в Казахстане за последние годы. Вместе с тем, выявленный значительный рост общей заболеваемости с 2015 г. по 2024 г. (практически в 2 раза) по Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)), подтверждает необходимость совершенствования медико-социальной помощи таким детям и актуальность нашего исследования.

Картографические данные периодической распространенности микротии/анотии и атрезии наружного слухового прохода легли в основу научной публикации Имангалиевой А.А. с соавторами (2024) [109].

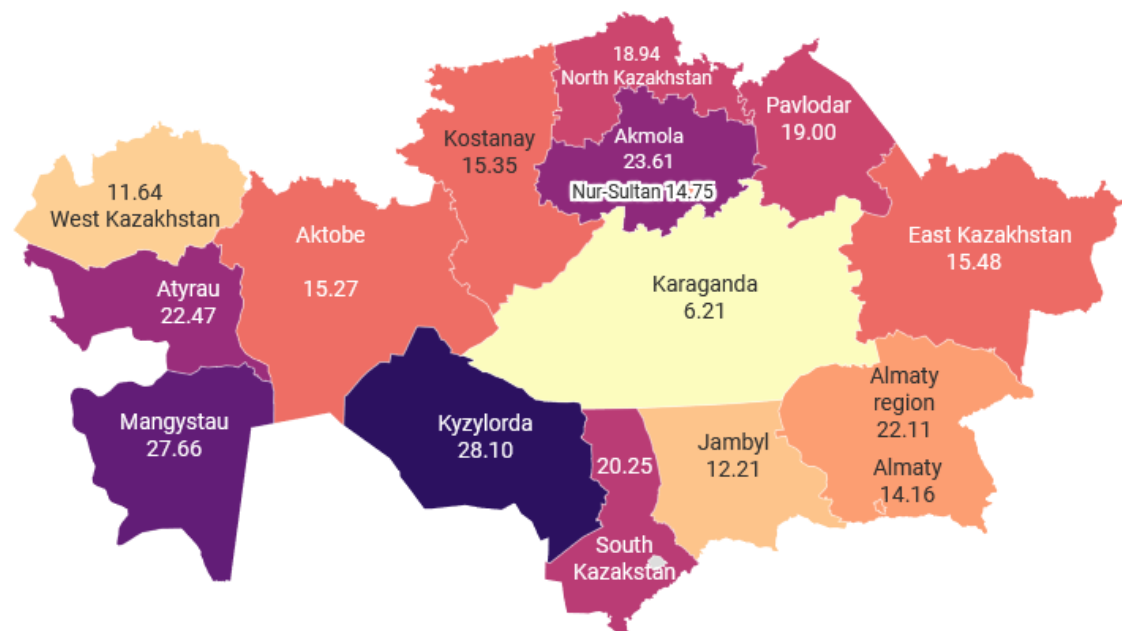
Согласно рисунку 15, наблюдались значительные региональные различия в периодической распространенности как атрезии уха, так и микротии/анотии с 2015 по 2019 гг.

Period prevalence for Q 16.1



A)

Period prevalence for Q 17.2 + Q 16.0



B)

Рисунок 15 - Региональная вариация периодической распространенности (А), врожденного отсутствия, атрезии и стриктуры слухового прохода (наружного) – Q16.1; и (В) врожденного отсутствия уха (ушной раковины) – Q16.0 и микротии (Q17.2) на 100 тыс. за 2015–2019 гг.

Так, самые низкие показатели атрезии и микроотии/анотии были отмечены в Карагандинской области и составили 22,37 и 6,21 соответственно. При этом самый высокий показатель атрезии уха отмечен в Актыбинской области (85,27), а нотии/микроотии – в Кызылординской области (28,10).

Заболееваемость атрезией уха по стране варьировалась от 1,76 (2015 г.) до 3,42 (2018 г.), а частота микроотии/анотии варьировалась от 0,68 (2015 г.) до 1,37 (2017 г.). Как и в периодической распространенности, наблюдались значительные региональные различия в показателях как атрезии уха, так и микроотии/анотии (таблица 7).

Таблица 7 - Заболееваемость атрезией уха (код МКБ-10 Q16.1) и микроотией/анотией (коды МКБ-10 Q17.2 + 16.0) по регионам Казахстана: 2015-2019 годы

Регион/город	Год									
	2015		2016		2017		2018		2019	
	Q 16.1	Q 17.2 + Q16.0	Q 16.1	Q 17.2 + Q16.0	Q 16.1	Q 17.2 + Q16.0	Q 16.1	Q 17.2 + Q16.0	Q 16.1	Q 17.2 + Q16.0
Акмолинская	0,59	0,59	2,33	0,00	2,88	2,88	2,84	2,27	2,26	1,70
Актыбинская	4,59	0,00	5,73	0,00	2,96	0,42	2,86	0,00	0,79	1,98
Алматинская область	1,98	1,08	4,14	1,21	3,96	0,99	3,20	0,80	3,44	0,62
Атырауская	2,17	0,54	4,67	0,00	2,49	1,99	1,92	0,48	1,40	0,00
Восточно-Казахстанская	2,66	0,66	3,26	0,98	4,50	1,61	3,18	0,64	2,22	0,63
Жамбылская	1,98	0,85	3,57	0,27	2,70	0,81	1,60	1,07	1,58	1,05
Западно-Казахстанская	1,30	0,65	5,04	0,00	3,67	0,00	4,17	0,60	4,07	0,58
Карагандинская	0,64	0,32	0,63	0,00	1,24	0,00	2,15	0,31	1,83	0,61
Костанайская	0,00	1,72	2,28	1,14	1,70	1,70	1,13	1,70	2,27	1,14
Кызылординская	1,64	1,64	4,00	1,60	3,51	2,34	5,33	3,81	2,99	2,24
Мангистауская	0,98	0,00	0,47	0,93	2,23	4,01	4,70	3,85	2,05	1,23
Павлодарская	2,45	0,61	5,40	0,60	5,32	1,77	4,10	0,00	1,16	0,00
Северо-Казахстанская	0,00	0,00	3,43	1,72	1,72	0,00	2,58	0,00	1,74	0,00
Южно-Казахстанская	1,52	0,51	2,46	0,99	2,50	1,25				
Туркестанская							1,34	2,02	2,12	1,06
г.Шымкент							4,60	1,53	3,80	0,88
г.Алматы	2,87	0,57	4,63	1,36	5,95	1,81	7,35	1,22	7,89	0,70
г.Астана	1,33	0,88	1,99	0,79	5,35	1,43	6,25	1,65	3,67	0,31
Республика Казахстан	1,76	0,68	3,24	0,80	3,32	1,37	3,42	1,35	2,88	0,88

Анализ динамики показателей первичной заболеваемости Q16.1 и Q17.2+Q16.0 в Республике Казахстан за 2015–2024 гг.

Соответствие кодов МКБ-10:

16 Врожденные аномалии (пороки развития) уха, вызывающие нарушение слуха

Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины 0 (анотия)

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

Q17 Другие врожденные аномалии (пороки развития) уха

Q17.2 Микротия

https://khab03.ru/sites/default/files/field/attachments/mkb-10_1999.pdf

Общие тенденции по стране

Значения показателей первичной заболеваемости по Q16.1 и Q16.0+Q17.2 по Казахстану показывают неоднородную динамику за 2015–2024 гг. (таблица 8).

Таблица 8 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) по регионам РК за 2015–2024 годы

Регион /город	Год																			
	2015		2016		2017		2018		2019		2020		2021		2022		2023		2024	
	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q	Q16.1	Q17.2+Q
1	2	3	4	5	6	7	8	9	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	2	2
									0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	0	1
Акмолинская	0,59	0,59	2,30	0,88	2,88	2,88	2,84	2,76	2,70	1,70	5,07	1,01	1,00	0,02	2,50	0,06	5,56	0,51	1,54	0,51
Актюбинская	4,59	0,00	5,70	0,90	2,94	0,42	2,86	0,90	0,78	1,98	3,02	0,00	2,00	0,16	2,72	0,81	2,48	0,71	3,44	0,35
Алматинская	1,98	1,08	4,14	1,29	3,99	0,92	3,80	0,44	3,64	0,68	0,82	0,21	0,44	0,88	0,06	1,06	0,06	0,30	0,93	0,00
Атырауская	2,17	0,54	4,67	0,40	2,99	1,99	1,92	0,88	1,40	0,40	0,94	0,68	0,90	0,80	0,40	0,40	0,44	0,44	0,86	0,00
ВКО	2,66	0,66	3,29	0,56	4,16	1,16	3,84	0,22	2,63	0,65	2,52	1,26	0,60	1,90	0,90	1,09	0,69	0,66	2,00	0,67
Жамбылская	1,98	0,85	3,57	0,27	2,70	0,81	1,60	1,07	1,58	1,00	1,00	0,00	0,00	1,30	0,30	2,16	0,10	1,06	0,40	0,00

Продолжение таблицы 8

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21
ЗКО	1,30	0,65	5,04	0,00	3,67	0,00	4,17	0,60	4,07	0,58	2,85	0,57	2,22	0,00	2,74	0,55	3,25	0,00	2,19	0,00
Карагандинская	0,64	0,32	0,63	0,00	1,24	0,00	2,15	0,31	1,83	0,61	1,47	0,00	4,05	0,00	2,59	0,00	2,61	0,74	1,51	0,00
Костанайская	0,00	1,72	2,28	1,14	1,70	1,70	1,13	1,70	2,21	1,54	0,77	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	1,18	0,00	0,00	0,00
Кызылординская	1,64	1,64	4,00	1,60	3,51	2,34	5,33	3,81	2,94	2,75	0,00	0,00	1,19	1,45	2,55	0,36	3,93	0,72	10,40	0,72
Мангистауская	0,98	0,00	0,47	0,93	2,33	4,01	4,70	3,85	2,55	1,23	2,68	2,93	2,29	2,66	2,48	0,35	3,45	0,35	2,71	0,00
Павлодарская	2,45	0,61	5,40	0,60	5,32	1,77	4,10	0,00	1,16	0,10	1,15	0,63	1,10	0,00	2,28	0,57	5,20	1,16	2,36	0,00
СКО	0,00	0,00	3,43	1,72	1,72	0,00	2,58	0,00	1,74	0,00	1,75	0,87	3,11	1,68	3,60	0,00	5,62	0,00	0,00	0,00
ЮКО	1,52	0,51	2,46	0,99	2,50	1,25														
Туркестанская							1,34	2,02	2,12	1,06	1,75	0,54	1,45	0,26	1,56	0,33	1,94	0,26	1,81	0,00
г.Шымкент							4,60	1,53	3,80	0,88	2,49	0,88	2,26	0,26	2,54	1,27	1,72	0,00	0,72	0,00
г.Алматы	2,87	0,57	4,63	1,36	5,95	1,81	7,35	1,22	7,89	0,70	1,96	0,95	1,88	0,00	2,01	0,18	1,25	0,54	1,60	0,18
г.Астана	1,33	0,88	1,99	0,79	5,35	1,43	6,25	1,65	3,67	0,31	1,55	0,84	1,34	0,54	1,25	0,00	3,27	0,00	1,77	0,22
Абай											3,11	0,10	3,02	0,00	1,26	1,26	3,19	0,00	3,27	0,00
Жетысу											3,09	0,51	4,99	1,02	4,61	0,00	2,57	0,00	1,56	0,00
Улытау											0,00	0,00	1,09	0,00	4,72	0,00	0,00	1,05	1,56	0,00

Продолжение таблицы 8

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21
Р	1,	0,	3,	0,	3,	1,	3,	1,	2,	0,	1,	0,	1,	0,	1,	0,	2,	0,	2,	0,
К	76	68	24	80	32	37	42	35	88	88	86	47	85	39	91	26	48	31	03	12

Показатель первичной заболеваемости по Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) – далее - атрезия)

Анализ динамики первичной заболеваемости по врождённому отсутствию, атрезии и стенозу слухового прохода (Q16.1 по МКБ-10) в Республике Казахстан в 2015–2024 гг. показывает волнообразный и неоднородный характер изменений.

В целом показатель Q16.1 (атрезия) достиг пика в 2018 году и затем снизился к 2020 г. после чего наблюдается частичное восстановление до прежнего уровня показателей к 2024 году. В 2015 г. значение Q16.1 (атрезия) по стране было 1,76, затем росло и достигло максимума - 3,42 в 2018 г., что свидетельствует о росте первичной заболеваемости. В этот период наблюдался рост выявляемости и, возможно, улучшение диагностики. С 2019 года произошло резкое снижение числа выявленных случаев, достигнув минимального уровня в 2021–2022 гг. (показатель первичной заболеваемости Q16.1 упал более чем вдвое до 1,85 в 2021 г.), вероятно, вследствие пандемических ограничений и снижения выявляемости и доступности плановой диагностики.

После 2022 года зафиксировано умеренное повышение показателей (до 2,03 в 2024 году), что может свидетельствовать о стабилизации ситуации и восстановлении активности системы здравоохранения после пандемических ограничений (рисунок 16).

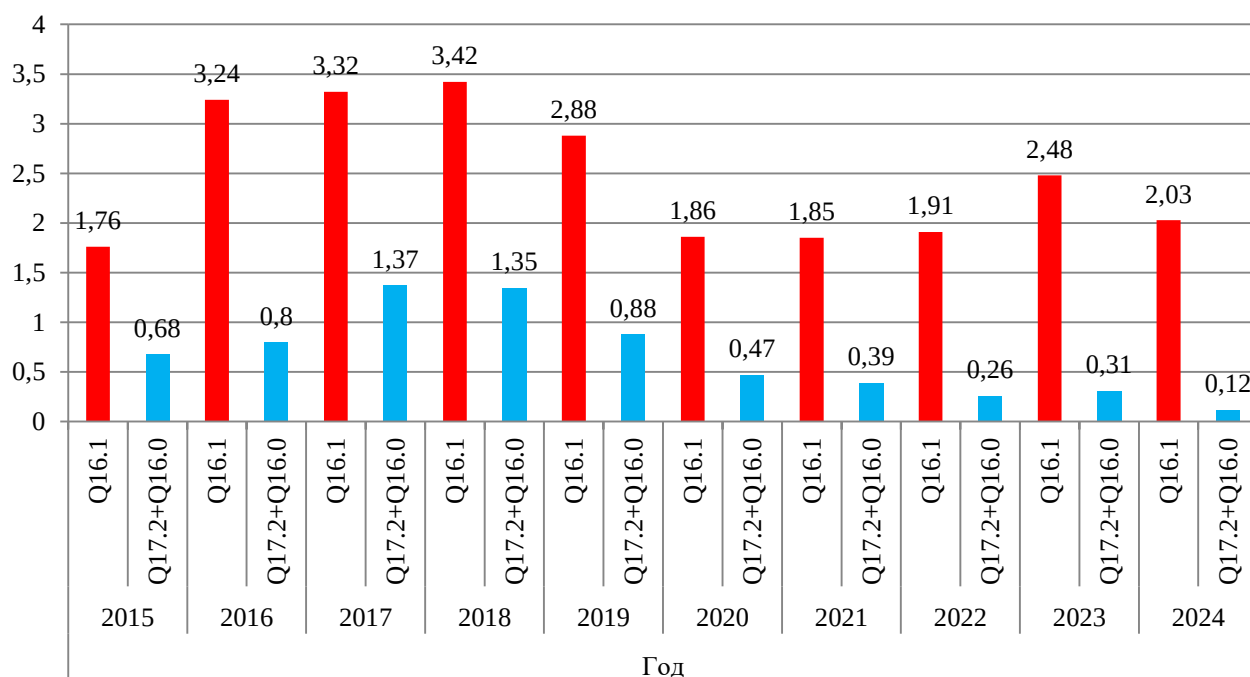


Рисунок 16 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q16.1 и Q17.2+Q16.0 в РК за 2015–2024 годы

Показатель первичной заболеваемости по Q17.2+Q16.0 (микротия + врожденное отсутствие ушной раковины – здесь и далее - анотия)

Анализ данных первичной заболеваемости врожденной микротией и анотией (МКБ-10: Q17.2 и Q16.0 соответственно) за период 2015–2024 гг. демонстрирует волнообразную динамику: показатель начал рост с 0,68 случаев на 100 тыс. населения в 2015 году, достигнув максимума в 2017–2018 гг. (1,37 и 1,35 соответственно), затем демонстрировал постепенное снижение до 0,47 в 2020 году. В 2021–2024 гг. отмечается колебание на уровне около 0,31–0,88, что может отражать влияние пандемии и последующие меры по восстановлению выявляемости заболеваний. Показатель первичной заболеваемости по Q17.2+Q16.0 имеет устойчивую тенденцию к снижению и снизился за 10 лет практически в 6 раз - с 0.68 в 2015 г. до 0.12 к 2024 г. Пик Q17.2+Q16.0 (микротия + анотия) наблюдался в 2017 гг. (1.37), после чего началось постепенное падение: в 2019 г. 0.88, 2020 г. 0.47, 2022 г. 0.26 и минимальное значение 0.12 в 2024 г. Это указывает, что одна из составляющих врожденных аномалий уха снижается, а суммарный показатель первичной заболеваемости ВПР уха всё более коррелирует со значениями Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) (рисунок 1).

Соотношение компонентов: если в середине периода (2015–2018) вклад Q17.2+Q16.0 (микротия + анотия) был заметен (до 30% в 2017 г.), то к 2024 г. Q17.2+Q16.0 (микротия + анотия) минимален (менее 6%). Статистические данные свидетельствуют, что основная нагрузка в последние годы ложится на Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)).

Т.о выявлена следующая тенденция показателей первичной заболеваемости Q16.1 и Q17.2+Q16.0 в РК за 2015–2024 годы – сначала рост (пик в 2017-2018 гг.), затем спад во время пандемии (2020–2021 гг.) и частичное восстановление к 2024 году.

Динамика первичной заболеваемости Q16.1 и Q17.2+Q16.0 по регионам РК

Анализ региональных данных показывает значительную разнородность динамики врожденных аномалий уха (рисунок 17).

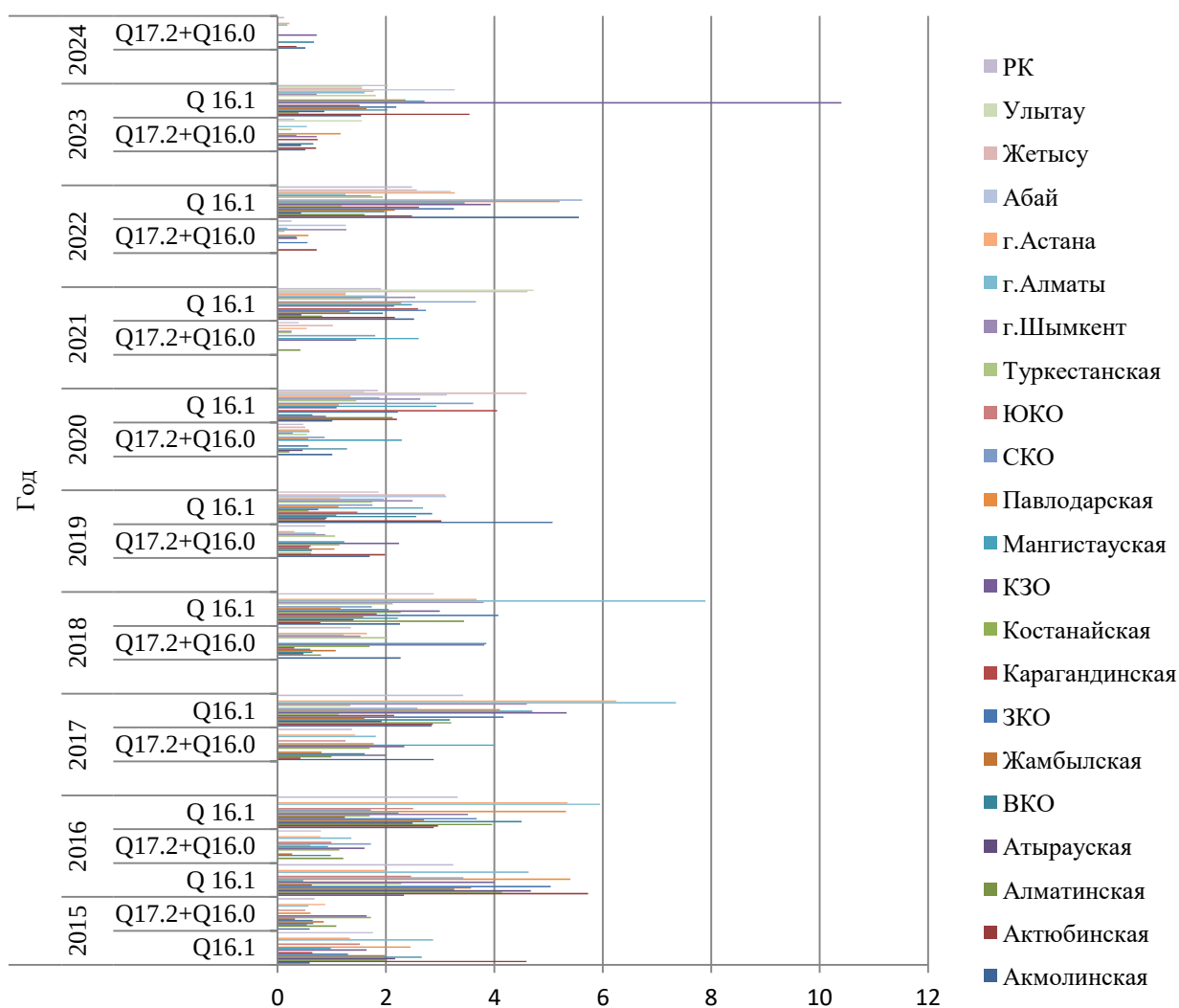


Рисунок 17 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q16.1 и Q17.2+Q16.0 по регионам РК за 2015–2024 годы

Региональные особенности динамики первичной заболеваемости Q16.1 (врождённое отсутствие, атрезия и стеноз слухового прохода) за 2015–2024 гг.

Регионы с наибольшим ростом и высоким уровнем заболеваемости:

Город. Алматы продемонстрировал самый значительный рост до 7,89 в 2019 г., затем резкое снижение до 1,60 в 2024 г. Это может отражать усиление диагностических и профилактических мер, проводимых в мегаполисе.

Павлодарская область (пик в 2016 г. – 5,40), *Западно-Казахстанская область* (5,04 в 2016 г.) также выделяются высоким уровнем заболеваемости.

В *Кызылординской области* после снижения до 0,75 (2020 г.) вновь наблюдается существенный рост (до 3,93 в 2022 г. и 10,4 в 2023 г.), что требует особого внимания со стороны системы здравоохранения и дальнейшего эпидемиологического анализа ситуации (таблица 9, рисунок 18).

Таблица 9 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) по регионам РК за 2015–2024 годы

Регион/город	Год									
	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
Акмолинская	0,59	2,33	2,88	2,84	2,26	5,07	1,01	2,52	5,56	1,54
Актюбинская	4,59	5,73	2,96	2,86	0,79	3,02	2,20	2,16	2,48	3,54
Алматинская	1,98	4,14	3,96	3,20	3,44	0,88	2,12	0,82	1,60	0,39
Атырауская	2,17	4,67	2,49	1,92	1,40	0,91	0,89	0,44	0,43	0,86
ВКО	2,66	3,26	4,50	3,18	2,22	2,56	0,64	1,94	1,97	2,02
Жамбылская	1,98	3,57	2,70	1,60	1,58	1,08	0,00	1,33	2,16	1,64
ЗКО	1,30	5,04	3,67	4,17	4,07	2,85	2,22	2,74	3,25	2,19
Карагандинская	0,64	0,63	1,24	2,15	1,83	1,47	4,05	2,59	2,61	1,51
Костанайская	0,00	2,28	1,70	1,13	2,27	0,57	0,00	0,00	1,18	0,00
КЗО	1,64	4,00	3,51	5,33	2,99	0,75	1,09	2,15	3,93	10,40
Мангистауская	0,98	0,47	2,23	4,70	2,05	2,68	2,93	2,48	3,45	2,71
Павлодарская	2,45	5,40	5,32	4,10	1,16	1,12	1,13	2,28	5,20	2,36
СКО	0,00	3,43	1,72	2,58	1,74	1,75	3,61	3,66	5,62	0,00
ЮКО	1,52	2,46	2,50							
Туркестанская				1,34	2,12	1,75	1,45	1,56	1,94	1,81
г.Шымкент				4,60	3,80	2,49	2,63	2,54	1,72	0,72
г.Алматы	2,87	4,63	5,95	7,35	7,89	1,96	1,88	2,01	1,25	1,60
г.Астана	1,33	1,99	5,35	6,25	3,67	1,15	1,34	1,25	3,27	1,77
Абай						3,11	3,12	1,26	3,19	3,27
Жетысу						3,09	4,59	4,61	2,57	1,56
Улытау						0,00	1,59	4,72	0,00	1,56
РК	1,76	3,24	3,32	3,42	2,88	1,86	1,85	1,91	2,48	2,03

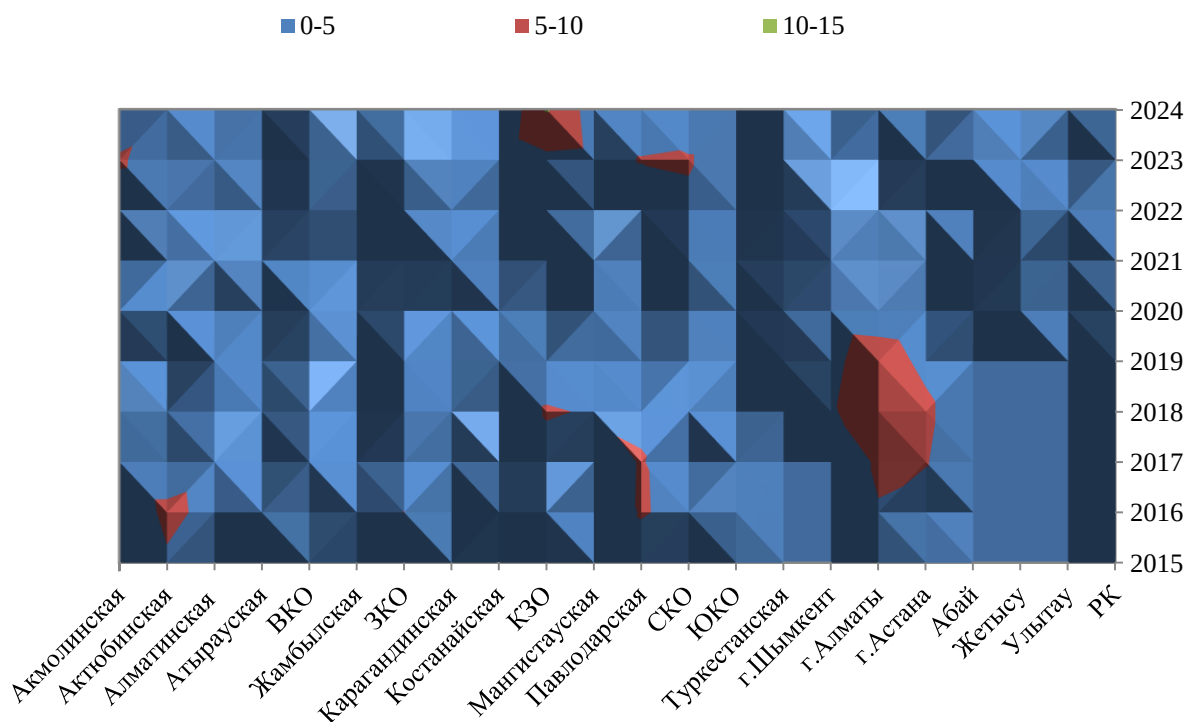


Рисунок 18 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q16.1 по регионам РК за 2015–2024 годы

Регионы с устойчивым снижением заболеваемости:

Атырауская область демонстрирует устойчивое снижение с 4,67 в 2016 г. до 0,86 в 2024 г., что может указывать на улучшение профилактических мероприятий или изменение миграционных потоков.

Алматинская область – снижение с 4,14 в 2017 г. до 0,39 в 2024 г.

Регионы со стабильным уровнем:

Карагандинская, Павлодарская области, несмотря на колебания, сохраняют относительно стабильный уровень случаев (около 1,5–2,5 ежегодно), что может говорить о постоянстве факторов риска и стабильной диагностической работе.

Влияние административных изменений:

Выделение новых регионов (*Абайская, Жетысуская, Улытауская области*) привело к появлению данных только за последние годы. Тем не менее, очевидна преемственность тенденций областей - «доноров». Например, *Жетысуская область* показывает значительное число случаев в начале регистрации (4,61 в 2022 г.) с последующим снижением (рисунок 19).

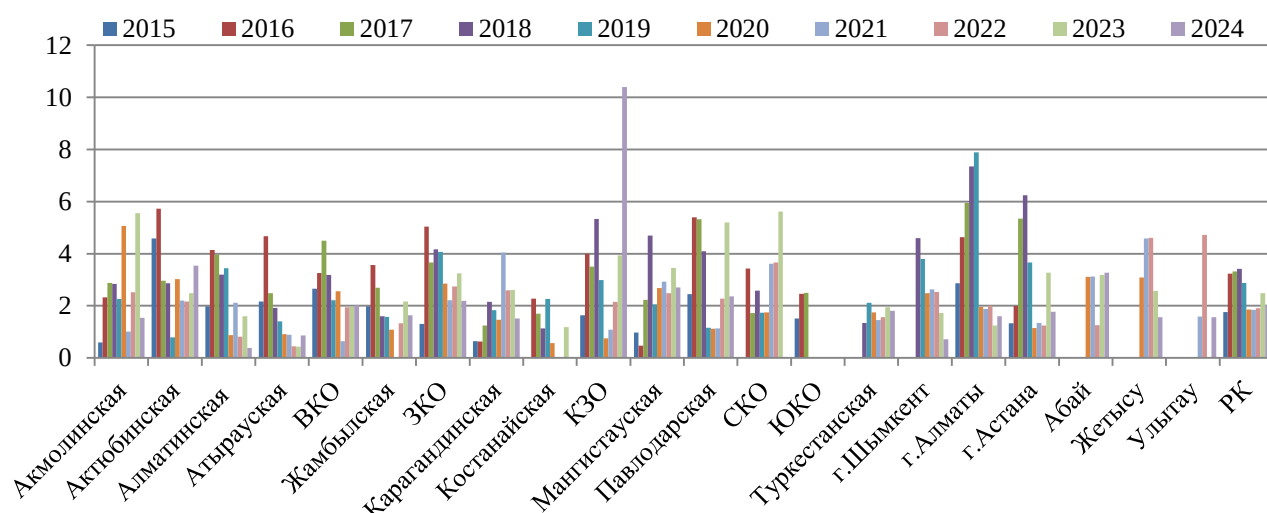


Рисунок 19 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q16.1 по регионам РК за 2015–2024 годы

Выводы:

В Казахстане за период 2015–2024 гг. наблюдалась неоднородная динамика заболеваемости по диагнозу Q16.1 (врождённое отсутствие, атрезия и стеноз слухового прохода).

После пика в 2018–2019 гг. последовало заметное снижение, что связано с улучшением организации медицинской помощи, внедрением современных методов диагностики и профилактики.

Несмотря на общую тенденцию к снижению, существуют регионы, в которых заболеваемость либо не снижается, либо имеет эпизодические всплески (например, Кызылординская область, г. Алматы). Это требует дополнительного мониторинга и углубленного изучения локальных причин.

Наибольшее число выявленных случаев регистрируется в крупных городах (Алматы, Шымкент), что может быть связано с доступностью специализированной медицинской помощи и лучшей диагностикой.

Региональные колебания значительны: в одних регионах выявляемость устойчиво снижается, в других – то возрастает, то снижается, что указывает на разнообразие влияющих факторов (экологические, социальные, медицинские и др.).

Таким образом, динамика заболеваемости по Q16.1 (МКБ-10) отражает улучшение диагностики и организационные изменения в здравоохранении Республики Казахстан, однако требует дальнейшего наблюдения и углубленного анализа причин региональных различий.

Региональные особенности динамики первичной заболеваемости Q17.2+Q16.0 (микротия + врожденное отсутствие ушной раковины) за 2015–2024 гг.

Общая динамика показателей первичной заболеваемости ВПР уха (микротией и аотией - Q17.2+Q16.0) в Республике Казахстан за последние

десять лет характеризуется волнообразностью с пиковыми значениями в 2017–2018 гг. и в основном, за исключением нескольких регионов, последующим снижением (таблица 10).

Таблица 10 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q17.2+Q16.0 (микротия + врожденное отсутствие ушной раковины) по регионам РК за 2015–2024 годы

Регион/город	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0	Q17.2+Q 16.0
Акмолинская	0,59	0,00	2,88	2,27	1,70	1,01	0,00	0,00	0,51	0,51
Актюбинская	0,00	0,00	0,42	0,00	1,98	0,00	0,00	0,72	0,71	0,35
Алматинская	1,08	1,21	0,99	0,80	0,62	0,22	0,42	0,00	0,00	0,00
Атырауская	0,54	0,00	1,99	0,48	0,00	0,46	0,00	0,00	0,43	0,00
ВКО	0,66	0,98	1,61	0,64	0,63	1,28	0,00	0,00	0,66	0,67
Жамбылская	0,85	0,27	0,81	1,07	1,05	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
ЗКО	0,65	0,00	0,00	0,60	0,58	0,57	0,00	0,55	0,00	0,00
Карагандинская	0,32	0,00	0,00	0,31	0,61	0,00	0,00	0,00	0,74	0,00
Костанайская	1,72	1,14	1,70	1,70	1,14	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
Кызылординская	1,64	1,60	2,34	3,81	2,24	0,00	1,45	0,36	0,72	0,72
Мангистауская	0,00	0,93	4,01	3,85	1,23	2,29	2,6	0,35	0,35	0,00
Павлодарская	0,61	0,60	1,77	0,00	0,00	0,56	0,00	0,57	1,16	0,00
СКО	0,00	1,72	0,00	0,00	0,00	0,87	1,8	0,00	0,00	0,00
ЮКО	0,51	0,99	1,25							
Туркестанская				2,02	1,06	0,54	0,26	0,13	0,26	0,00
г.Шымкент				1,53	0,88	0,28	0,26	1,27	0,00	0,00
г.Алматы	0,57	1,36	1,81	1,22	0,70	0,59	0,00	0,18	0,54	0,18
г.Астана	0,88	0,79	1,43	1,65	0,31	0,58	0,54	0,00	0,00	0,22
Абай						0,00	0,00	1,26	0,00	0,00
Жетысу						0,51	1,02	0,00	0,00	0,00
Улытау						0,00	0,00	0,00	1,56	0,00
РК	0,68	0,80	1,37	1,35	0,88	0,47	0,39	0,26	0,31	0,12

Кызылординская область выделяется резким подъёмом показателей в 2018 году (3,81 случая), с последующим снижением и стабилизацией на уровне около 0,7 случая в 2022–2024 гг. Кызылординская область показала наиболее драматичное колебание: после снижения в 2020 году до нулевого уровня, показатель вновь существенно вырос в 2021–2022 годах (до 1,45 и 0,72 соответственно), что может свидетельствовать о неравномерности диагностических практик или возникновении региональных факторов риска (рисунок 20).

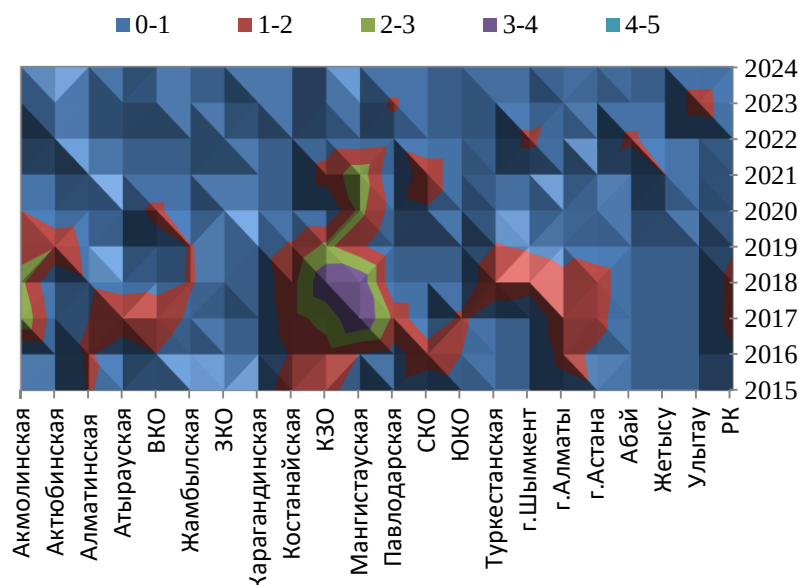


Рисунок 20 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q17.2+Q16.0 по регионам РК за 2015–2024 годы

Мангистауская область также показала значительный рост с минимального уровня в 2015 году (0,00) до пика в 2017–2018 годах (4,01 и 3,85 соответственно), после чего резко снизилась. Такая динамика требует отдельного внимания ввиду возможных региональных рисков или изменений в диагностической политике (рисунок 21).

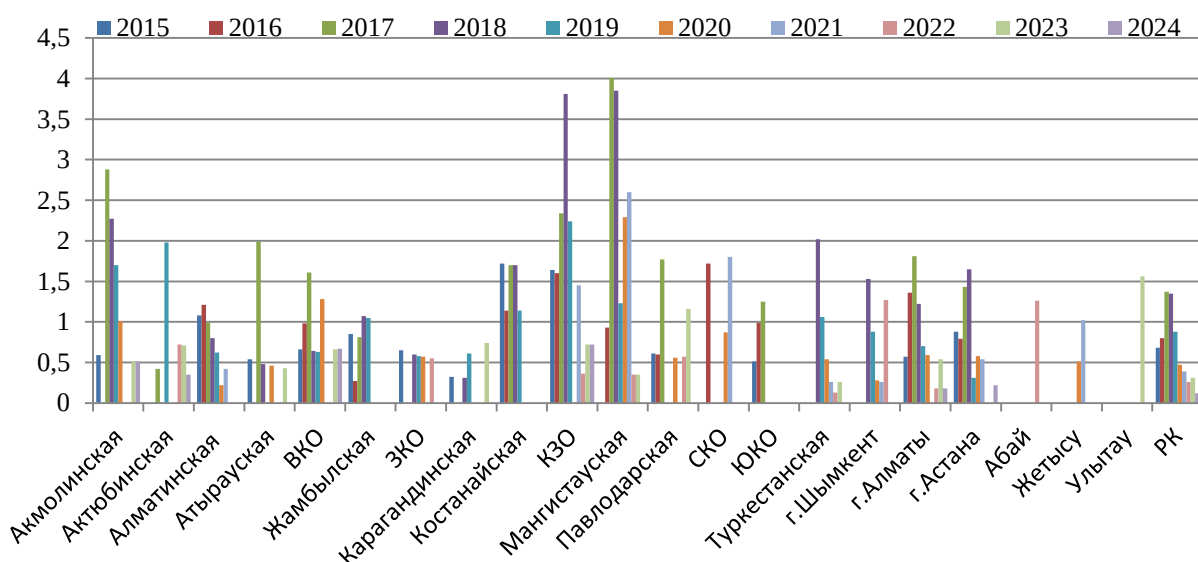


Рисунок 21 - Динамика показателей первичной заболеваемости Q17.2+Q16.0 по регионам РК за 2015–2024 годы

Город Алматы демонстрировал наиболее выраженный пик в 2017 году (1,81), с последующим постепенным снижением до минимальных значений к

2024 году (0,18). Вероятно, пик заболеваемости связан с улучшением диагностики в крупном городе с развитой медицинской инфраструктурой.

Акмолинская и Актюбинская области показывают стабильные низкие значения на протяжении всего периода, не превышающие 1,01 случая за год, что свидетельствует о относительно стабильной эпидемиологической ситуации или низкой диагностической активности. В регионах, таких как *Карагандинская, Атырауская, и Северо-Казахстанская области*, показатели преимущественно низкие (менее 1 случая на 100 тыс.), с эпизодическими периодами полного отсутствия регистрируемых случаев, что может указывать на недостатки диагностической системы или низкую распространённость пороков развития. Показатели заболеваемости отражают реальную ситуацию в здравоохранении, но также и специфику социальной политики и культурных установок, когда регистрируемые данные могут подвергаться искажению из-за стигматизации заболеваний и неравномерности доступности медицинской помощи. Волнообразные изменения показывают, что показатель не является стабильным и может зависеть от множества факторов, от качества учёта до социально-культурных условий в регионе.

Выводы

Общая динамика показателей первичной заболеваемости ВПР уха (атрезией, микротией и алотией - Q16.1 и Q17.2+Q16.0) в Республике Казахстан за последние десять лет характеризуется волнообразностью с пиковыми значениями в 2017–2018 гг. и последующим снижением во время пандемии (2020–2021 гг.) с частичным восстановлением показателей к 2024 году, что может быть связано как с улучшением диагностических методов, так и с внешними факторами, такими как пандемия COVID-19. Выявлены выраженные региональные различия: крупные города и области демонстрируют наибольшие значения за счёт доступности специализированной медицинской помощи. Напротив, сельские и менее населённые регионы показывают значительно более низкие показатели или их полное отсутствие, что может указывать на проблемы выявляемости и доступности медицинских услуг. Некоторые регионы, напротив, показали тревожные тенденции роста, требующие внимания органов здравоохранения (Кызылординская, Мангистауская области).

Анализ региональной вариации периодической распространённости Q16.1 и Q17.2+Q16.0 в Республике Казахстан за 2015–2024 гг. (обновленные данные).

Соответствие кодов МКБ-10:

16 Врожденные аномалии (пороки развития) уха, вызывающие нарушение слуха

Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины 0 (алотия)

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

Q17 Другие врожденные аномалии (пороки развития) уха

Q17.2 Микротия

(Международная классификация болезней X пересмотра).

(таблица 11).

Таблица 11 - Региональная вариация периодической распространенности врожденного отсутствия, атрезии и стриктуры слухового прохода (наружного) – Q16.1 на 100 тыс. за 2015–2024 гг.

Периодическая распространенность атрезии наружного слухового прохода (Q 16.1)	
Регионы	Распространенность на 100 тыс.населения
Акмолинская область	116,52
Актюбинская область	182,14
Алматинская область*	138,47
Атырауская область	97,82
ВКО**	149,01
Жамбылская область	120,81
ЗКО	150,47
Карагандинская область***	72,38
Костанайская облаасть	44,92
КЗО	135,21
Мангистауская область	88,82
Павлодарская область	143,39
СКО	130,69
ЮКО****	83,73
Шымкент *****	113,89
Алматы	122,91
Нур-Султан	81,41
РК	113,81
Примечание - *при анализе периодической распространенности в Алматинской области также включена Жетысуйская область	
** при анализе периодической распространенности в ВКО также включена Абайская область	
*** при анализе периодической распространенности в Карагандинской также включена Улытауская область	
**** при анализе периодической распространенности в ЮКО также включена Туркестанская область	
***** данные по распространенности по г.Шымкент проанализированы с 2018 год	

Таблица 12 - Региональная вариация периодической распространенности врожденного отсутствия уха (ушной раковины) – Q16.0 и микротии (Q17.2) на 100 тыс. за 2015–2024 гг.

Периодическая распространенность атрезии наружного слухового прохода (16.0+17.2)	
Регионы	Распространенность на 100 тыс.населения
1	2
Акмолинская область	32,37
Актюбинская область	29,31
Алматинская область*	31,22
Атырауская область	45,4
ВКО**	33,47
Жамбылская область	25,41
ЗКО	18,59

Продолжение таблицы 12

1	2
Карагандинская область***	13,13
Костанайская область	2,48
КЗО	5,03
Мангистауская область	6,66
Павлодарская область	2,51
СКО	37,34
ЮКО****	4,47
Шымкент *****	16,53
Алматы	20,84
Нур-Султан	2,27
РК	31,28
Примечание - *При анализе периодической распространенности в Алматинской области также включена Жетысуйская область ** при анализе периодической распространенности в ВКО также включена Абайская область *** при анализе периодической распространенности в Карагандинской также включена Улытауская область **** при анализе периодической распространенности в ЮКО также включена Туркестанская область ***** данные по распространенности по г.Шымкент проанализированы с 2018 года	

Заключение и рекомендации

Полученные результаты подчёркивают необходимость внедрения единых стандартов диагностики и повышения доступности специализированной медицинской помощи в регионах с низкими показателями. Также важно обеспечить постоянный мониторинг эпидемиологической ситуации в областях с выявленными высокими значениями заболеваемости, чтобы определить локальные факторы риска и своевременно внедрить профилактические меры.

На основе выявленных тенденций можно рекомендовать следующее:

- Усиление мониторинга и контроля заболеваемости микротией и аотией, особенно в регионах с эпизодическими всплесками.
- Совершенствование методов ранней диагностики и регулярный скрининг среди новорождённых и младенцев.
- Повышение информированности медицинских работников на региональном уровне о современных подходах к диагностике и учёту врождённых пороков развития органов слуха.
- Исследование причин региональных различий и принятие целенаправленных мер для снижения рисков и повышения качества медицинской помощи детям с врождёнными аномалиями уха.

Таким образом, дальнейший углубленный анализ и мониторинг данной проблемы имеют значительную социальную значимость и должны

способствовать совершенствованию системы здравоохранения и профилактики врождённых патологий в Казахстане.

Данные показывают, что врожденные аномалии слухового прохода и микротия чаще всего диагностируются у детей младшего и дошкольного возраста. Наибольшая нагрузка по числу детей, состоящих на учете, приходится на Туркестанскую область и Шымкент, что указывает на необходимость улучшения диагностики и медицинского обслуживания в этих регионах.

Необходимость усиления внимания к регионам с высоким уровнем заболеваемости врожденными аномалиями уха, а также разработка и внедрение стратегий по улучшению диагностики, лечения и реабилитации таких пациентов являются актуальными задачами для системы здравоохранения РК.

3.3 Уровень оказываемой консультативно-диагностической и стационарной помощи детям с врожденной микротией и атрезией наружного слухового прохода

Несмотря на прогресс теоретической, профилактической и клинической медицины в третьем тысячелетии уровень оказываемой медицинской помощи детям с врожденной патологией ушей остается недостаточной.

В Республике Казахстан помощь детям с изучаемой патологией оказывается в рамках приказов «Об утверждении Стандарта организации оказания оториноларингологической и сурдологической помощи в Республике Казахстан» от 12.06.2023 года № 115, «Об утверждении правил оказания сурдологической помощи населению Республики Казахстан» от 21.12.2020 № ҚР ДСМ-06/2020.

При подозрении на снижение слуха, после проведенного аудиологического скрининга, ребенок должен быть направлен на углубленное комплексное обследование слуха в сурдологический кабинет.

Сурдологическая помощь (кабинет) организуется из расчета на количество соответствующего населения региона:

- для взрослых – 1 кабинет на 100 тысяч взрослого населения;
- для детей – 1 кабинет на 60 тысяч детского населения.

По отчетным данным 2023 года в Акмолинской, Жамбылской, Северо-Казахстанской областях сурдологические кабинеты не доукомплектованы необходимым оборудованием для проведения обследований слуха. В Костанайской и Улытауской областях детских сурдологических кабинетов нет.

Оказание сурдологической помощи как детскому, так и взрослому населению Республики Казахстан осуществляется в несколько этапов:

- первый этап – аудиологический скрининг;
- второй этап – углубленное обследование слуха;
- третий этап – слухопротезирование (медицинская реабилитация);
- четвертый этап – коррекционно-развивающее обучение;
- пятый этап – замена медицинских изделий, компенсирующих нарушение функции слуха.

Аудиологический скрининг включает проведение универсального неонатального аудиологического скрининга, ре-скрининга, универсального аудиологического скрининга детей раннего возраста (до трех лет включительно) и профилактического осмотра детей в возрасте шести-семи лет.

Подготовка и сама операция по установке аппаратов костной проводимости включает несколько этапов:

- медицинский этап (предоперационное обследование, уточнение показаний, проведение хирургической операции, подключение аудио- (речевого) процессора и последующих его настроек в течение всего периода реабилитации);
- педагогический этап (коррекционно-развивающая помощь детям).

Согласно вышеприведенному приказу не ранее 8 недель после операции производится подключение аудио- (речевого) процессора системы имплантации среднего уха и настроечная сессия в амбулаторном порядке. В первый год после установки системы имплантации среднего уха или костной проводимости настройка аудио- (речевого) процессора производится не менее 4 раз, на втором году – не менее 2 раз, в последующие годы – по мере необходимости для пациента. Пациенты после слухопротезирования системой имплантации среднего уха или костной проводимости направляются для получения коррекционно-развивающей помощи (обучения) в организации общего или специального образования через территориальные ПМПК.

Нами для оценки уровня оказываемой консультативно–диагностической и стационарной помощи детям с микротией/анотией и атрезией наружного слухового прохода была проведена выкопировка 153 карт (форма №027/у) в динамике за 10 лет (2009-2018 гг.) на базе Университетской клиники «Аксай», которая является центром компетенции слуха и слухоречевой реабилитации. Данные исследования были опубликованы Имангалиевой А.А. с соавторами (2020) [110]. Углубленное аудиологическое обследование детей с двухсторонней патологией проводится с 6 месячного возраста, с односторонней патологией с 1 года.

Дети до 5 лет используют аппараты костной проводимости на мягком бандаже, после этого возраста проводится имплантация аппаратом костной проводимости (Клинический протокол «Имплантация слухового аппарата костной проводимости» от 13 мая 2022 года №160).

Распределение детей с микротией и атрезией уха в разрезе город/село составило 90 (59%) и 63 (41%) соответственно. По данным анализа, каждый 6 случай обращаемости за стационарной помощью был зафиксирован из г.Актобе и Актюбинской области (15,7%), далее из г.Актау и Мангистауской области (12,4%), каждый 10 случай составили пациенты из г.Алматы и Алматинской области – 10,5% и 9,8% соответственно, г.Тараз и Джамбульской области – 9,2% (рисунок 22).

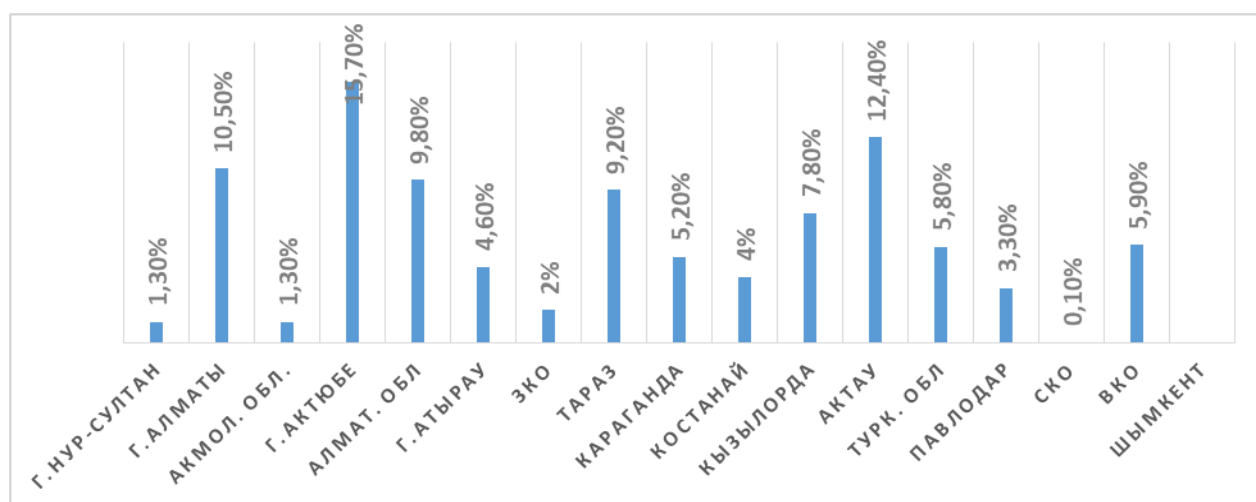


Рисунок 22 – Обрацаемость за стационарной помощью в разрезе регионов

Из них мальчиков – 95 (62%) и девочек – 58 (38%). За исследуемый период у 42 (27%) детей был установлен диагноз «ВПР. Двухсторонняя микроотия, атрезия», у 111 (72%) детей диагноз «ВПР. Односторонняя микроотия, атрезия». Двухсторонняя кондуктивная потеря слуха была выявлена у 60 детей, что составило 39%, односторонняя у 87 (57%) пациентов. Двухсторонняя смешанная тугоухость определена у 2 детей (1%), односторонняя смешанная у 4 (2,7%).

В разрезе возрастных групп число обратившихся за стационарной помощью от 0 до 1 года составило 22 (14%), от 1 до 2 лет – 32 (21%), от 2 до 3 лет – 20 (13%), от 3 до 4 лет – 10 (6,5%), от 4 до 5 лет – 11 (7,2%), от 5 до 6 лет – 16 (10,5%), от 6 до 7 лет – 9 (6%), от 7 до 8 лет – 4 (2,6%), от 8 до 9 лет – 3 (2%), от 9 до 10 лет – 9 (6%), от 10 лет и старше – 17 (11%) (рисунок 23).

Таким образом, большинство обратившихся за стационарной помощью составляли родители детей от 1 до 3 лет, т.е. почти 50%.

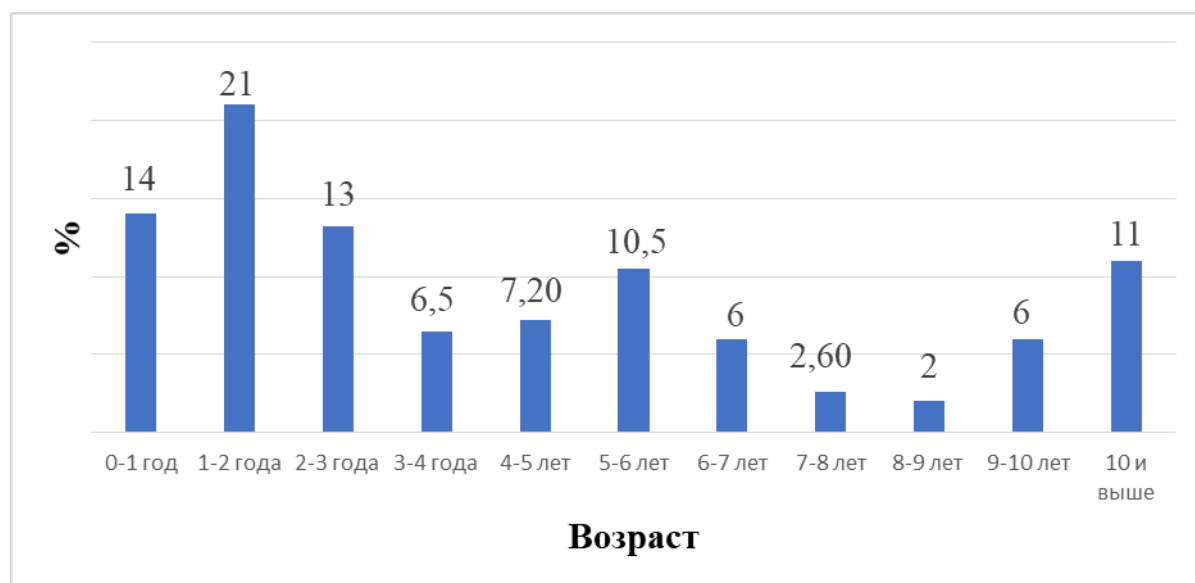


Рисунок 23 – Возрастные особенности детей, обратившихся за стационарной помощью с 2009 по 2018 гг., %

В стандартный перечень обследований в рамках ГОБМП входило следующее: осмотр профильных специалистов (педиатр, невролог/невропатолог, сурдолог, сурдопедагог, логопед, психолог, окулист, ЧЛХ, стоматолог, анестезиолог, эндокринолог); лабораторные исследования (общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, группа крови, коагулограмма, анализы гепатита В и С, микрореакция), инструментальные исследования (компьютерная томография, УЗИ головного мозга, УЗИ органов брюшной полости, рентген органов грудной клетки, ЭКГ, ЭхоКГ, ЭЭГ, нейросонография).

За период с 2009-2018гг. на базе Аксайской больницы было проведено 8 операций, тогда как число нуждающихся в коррекции данной патологии растет с каждым годом.

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

В Казахстане же стоимость операции «Имплантация слухового аппарата костной проводимости», согласно КЗГ 671 составляет 3664182,15 тенге, Имплантация электромагнитного слухового аппарата КЗГ 5029 составляет 4512666,53 тенге, реконструкция наружного слухового канала - КЗГ 527 - 74499,11 тенге, микротия – КЗГ 232 - 48921,35 тенге [111].

Несмотря на то, что атрезия наружного слухового прохода является редкой врожденной патологией, на сегодняшний день количество детей, которым нужна помощь в восстановлении слуха при атрезии и микротии, исчисляется сотнями.

4 ФАКТОРЫ РИСКА В ФОРМИРОВАНИИ ВРОЖДЕННЫХ ПАТОЛОГИЙ УХА У ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ КАЗАХСТАН

Инвестиции в развитие детей и подростков должны быть стратегическими. Недостаточный объем вложений тормозят возможности и подвергают данную категорию населения ненужным рискам, а различного рода лишения подкрепляют друг друга [112,113].

Инвестирование в здоровье детей и подростков, в их образование и трудоустройство; содействие их участию в социальной и политической жизни; а также уменьшение рисков, которым они подвержены, способствуют соблюдению и продвижению широкого спектра прав человека и целей развития тысячелетия [114].

Социально-экономические условия оказывают значительное влияние на здоровье людей на протяжении всей жизни. Высокой вероятности серьезной болезни и преждевременной смерти подвержены люди, стоящие на нижних ступенях социальной лестницы. Если в общественной политике не учитывать социально-экономические составляющие, то можно утверждать, что в ней пропускаются не только ключевые составляющие здоровья населения, но и наиболее важные вопросы социальной справедливости, стоящие сегодня перед людьми. Для того чтобы улучшить здоровье населения, и, прежде всего, детей и подростков, следует улучшить возможности для получения адекватного образования, уменьшить риск потери работы и безработицы, а также улучшить жилищные условия. Если общество обеспечит своим гражданам больше возможностей для самовыражения во всех областях жизни – социальной, экономической, культурной – то они и физически будут более здоровыми по сравнению с людьми, жизнь которых характеризуется нестабильностью, разобщенностью и лишениями.

На ранних этапах жизни подходы к улучшению здоровья человека должны включать следующие аспекты:

- повышение общего образовательного уровня и обеспечение равной доступности образования, что позволит улучшить здоровье матери и ребенка в долгосрочной перспективе;
- обеспечение полноценного питания, санитарного просвещения, адекватной высококачественной лекарственно-профилактической помощи и адекватных социальных и экономических ресурсов с тем, чтобы улучшить его рост и развитие, а также, чтобы уменьшить риск болезней и недостаточности питания в период интенсивного роста;
- поддержка в формировании хороших взаимоотношений между родителями и детьми и содействия установлению хороших отношений между родителями и школой с тем, чтобы повысить уровень знаний родителей об эмоциональных и интеллектуальных потребностях детей, стимулировать интеллектуальное развитие и формирование правильного социального

поведения ребенка, а также предупредить случаи жестокого обращения с детьми [115].

Снижение уровня жизни многих слоев населения, имеющее место в последние десятилетия, социальные перемены, ухудшение медицинской помощи, негативные изменения качества окружающей среды привели к снижению уровня и качества жизни многих семей, а также ухудшению показателей состояния здоровья детского населения. Данные ряда авторов показывают, что для большинства учащихся именно родители являются наиболее предпочтительным источником получения информации о способах сохранения здоровья [116,117].

Нами были отобраны пациенты, находившиеся на лечении в отделении оториноларингологии в Детском центре «Акса́й» НАО «КазНМУ им.С.Д.Асфендиярова». В исследование включались только те больные, у которых отсутствовали признаки синдромальной микротии, включая такие врожденные аномалии, как пороки сердца, пороки сердца и конечностей. Также были исключены пациенты с семейной историей микротии и атрезии. Для опроса матерей мы составили анкету на основе тщательного пересмотра имеющихся научных исследований о факторах риска в развитии микротии и атрезии, которые потенциально возникают в первом триместре беременности (Liu et al, 2018). В таблице 13 представлены основные характеристики пациентов с микротией/атрезией уха согласно проведенного нами социологического опроса. Большинство больных (62,0 %) проживало в различных регионах Казахстана, остальные – жители мегаполиса (г. Алматы). Средний возраст пациентов составил 5 лет, и более половины из них (66,2 %) были мужчинами. Основная масса матерей (57,7 %) имели высшее образование, почти равное количество отцов имело средне-специальное и высшее образование (25 против 26). Больных с микротией IV степени было больше (85,9 %), при этом поражение было правосторонним в 43,7 % случаев.

Таблица 13 - Характеристики пациентов с микротией и атрезией уха (n=71)

Характеристики		п	%
1	2	3	4
Место жительства	Регион	44	62,0
	Мегаполис	27	38,0
Возраст, лет (среднее значение ± стандартное отклонение)		5,0 ± 3,3	
Пол	Женский	24	33,8
	Мужской	47	66,2
Уровень образования матери	Среднее	16	22,2
	Средне-специальное	14	19,4
	Высшее	41	57,7
Уровень образования отца	Среднее	20	28,2
	Средне-специальное	25	34,7
	Высшее	26	36,1
Степень тяжести микротии	III степень	10	13,9
	IV степень	61	85,9

Продолжение таблицы 13

1	2	3	4
Латеральность	Двусторонняя	21	29,6
	Односторонняя		
	Правая сторона	31	43,7
	Левая сторона	19	26,8

В ходе проведенного опроса было установлено, что высшее образование преимущественно имеют матери детей (57,2%), тогда как у отцов, уровень образования ограничивается средним образованием (57,2%) (рисунок 24).

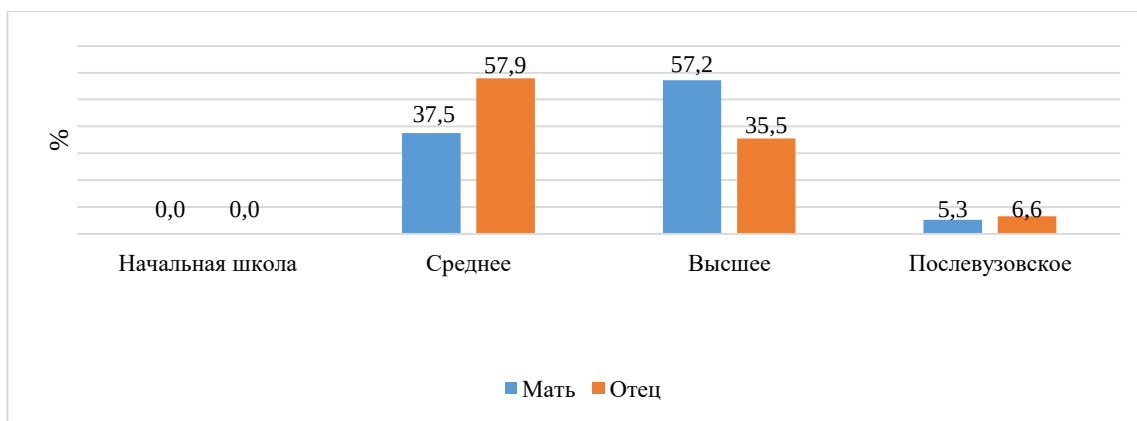


Рисунок 24 – Уровень образования родителей детей с ВПР уха, %

Каждая третья семья снимает жилье в аренду. Около 15% опрошенных проживают в общежитиях или жилье коммунального типа. Очень высоко статистически значимое различие в развитии микротии показало, что тип жилья также может влиять на развитие врожденного порока уха ($p < 0,001$). На развитие двухстороннего процесса статистически достоверно влияет проживание в доме с отдельным двором ($\chi^2 = 14,30$; $df = 5$; $p < 0,01$).

Более половины опрошенных отметили, что им «трудно» или же они «едва» сводят концы с концами за месяц (рисунок 25).

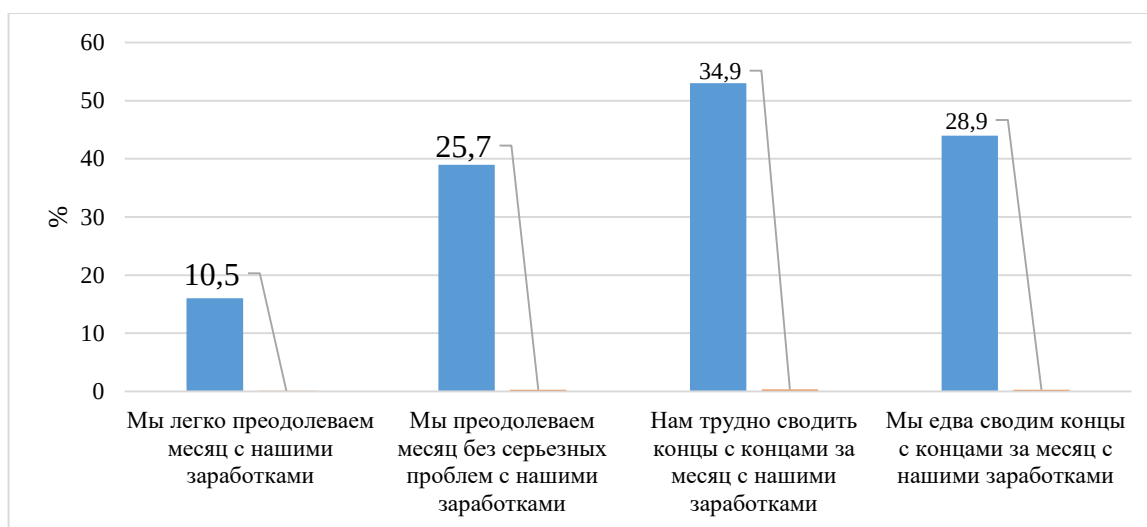


Рисунок 25 – Уровень материального благополучия родителей детей с ВПР уха, %

Почти половина опрошенных матерей - домохозяйки (47,4%), каждая четвертая – работник государственного сектора (27,0%), каждая пятая – сотрудник негосударственного сектора. Что касается отцов, то 43,4% составили сотрудники негосударственного сектора, 27% - безработные отцы трудоспособного возраста, 20,4% - госслужащие, 6,6% - индивидуальные предприниматели (рисунок 26).

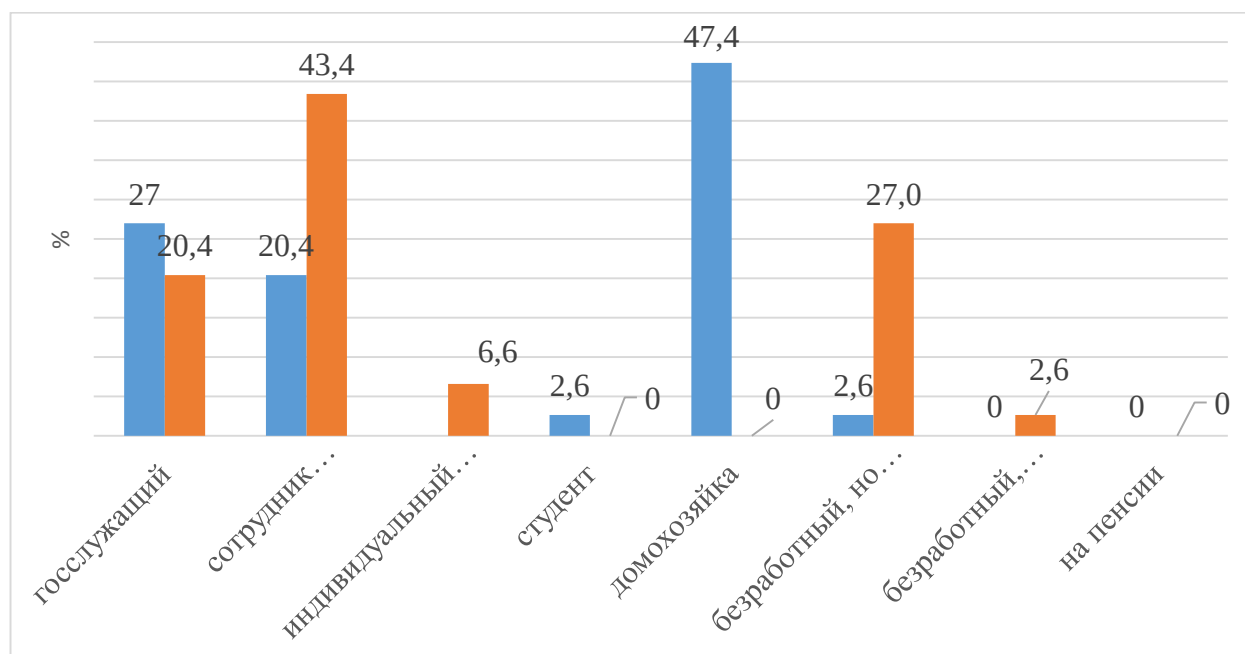


Рисунок 26 – Трудовой статус родителей детей с ВПР уха

73,7% опрошенных имеют диагноз односторонняя микроотия/атрезия наружного слухового прохода, соответственно 26,3% - имеют двухсторонний процесс. χ^2 – тест по Пирсону показал, что имеется высоко статистически

значимое соответствие между полом респондентов и поражением ушей. У мальчиков риск развития двухстороннего процесса достоверно выше, чем у девочек ($\chi^2=5,83$; $df=1$; $p<0,02$).

У 74,3% детей диагноз был установлен сразу после рождения (в течение одного месяца), 15,8% - после 1 года, 6% - до года, 4% - узнали о диагнозе до рождения.

Практически каждая четвертая мать во время беременности перенесла вирусную или бактериальную инфекцию. Статистически достоверных данных между развитием порока уха и работой матери на лакокрасочных, химических и т.п. предприятиях и перенесенной во время беременности вирусной или бактериальными инфекциями проведенное нами исследование не показало. Однако исследование выявило очень высокую статистическую связь между артериальной гипертонией у матери и развитием двухсторонней микропии и атрезии ($\chi^2=11,14$; $df=2$; $p<0,01$). Диагноз матери как «сахарный диабет» не выявил статистически значимых различий.

На вопрос «Нуждается ли Ваш ребенок в хирургическом вмешательстве?» 23,7% опрошенных ответили, что операция уже была, 72,4% ответили, что операция требуется и лишь 4% ответили, что «не нуждаются в операции».

У каждого шестого опрошенного имеются врожденные пороки развития других органов и систем.

По данным опроса лишь у 17,8% респондентов оформлена инвалидность.

Основные виды пособий составили: по инвалидности - 16,4%, на детей до 18 лет - 10%.

Около 75% опрошенных отметили, что «никогда» не получали социальные услуги, оказываемые медико-социальными организациями. Под социальными услугами подразумевается формирование навыков самообслуживания, личной гигиены, поведения в быту, поведения в общественных местах, самоконтроля, навыкам общения, обучение на дому, другим формам жизнедеятельности. Лишь 10% опрошенных отметили, что «изредка» получают «навыки общения».

Опрос показал, что лишь небольшая часть родителей информирована об основных правах инвалидов, способствующие созданию им равных с другими гражданами возможностей участия в жизни общества (рисунок 27).



Рисунок 27 – Информированность родителей детей с ВПР уха об основных правах инвалидов

Родителями респондентов было отмечено, что оценка вероятности получения образования снижается в зависимости от уровня образования. К примеру, получить начальное школьное образование вероятнее (47%), чем среднее (37%), а тем более высшее (24%). Однако 77,5% родителей уверены, что их дети могут овладеть какой-либо профессией. Среднее образование ($\chi^2=10,97$; $df=2$; $p<0,03$). Высшее ($\chi^2=8,20$; $df=3$; $p<0,05$). Вне зависимости от вида поражения родители детей достоверно высоко оценивают шансы получения профессии их ребенком ($\chi^2=28,10$; $df=4$; $p<0,001$).

Исследования показали, что пациенты ищут высококачественную информацию во всемирной паутине. Социальные сети обогнали другие источники информации о пациентах, но качество остается непроверенным [118, 119].

Целью исследования van Hövell Tot Westerflier и соавт. (2018) было изучение субъективной информации, касающейся родительского опыта и предпочтений в отношении исходной информации, которая предоставляется сразу после рождения ребенка с микротией. Анализ этих данных предназначен для того, чтобы помочь специалистам улучшить способ ведения таких бесед. В результате, будущие родители могут чувствовать себя лучше

информированными и, следовательно, лучше приспосабливаться к проблемам, с которыми они могут столкнуться, имея ребенка с микротией. Сбор информации проводился посредством заполнения анкеты. 87 анкет были возвращены (уровень ответов 82%). Результаты показали, что 26% участников не получили никакой информации о состоянии в перинатальном периоде. Участники, которые получили информацию сразу после рождения, были проинформированы педиатрами и отоларингологами в большинстве случаев. Пластические хирурги и челюстно-лицевые хирурги были менее часто обслуживающими специальностями в этой роли. Большинство участников восприняли свою информированную консультацию как «ужасную» или «плохую». Родители хотели получить больше информации обо всех областях, касающихся микротии. Развитие, одежда, внешний вид и психология считались наименее важными областями. Родители недовольны несколькими аспектами исходной информации, которая предоставляется сразу после рождения ребенка с микротией. Существует необходимость в правильной информации и лечении, ориентированном на пациента и семью, в соответствии с мультидисциплинарным подходом [120].

В проведенном нами исследовании около 50% родителей стараются быть информированными в вопросах обследований и современных методов лечения, каждый четвертый уверен, что «знает достаточно», каждый шестой получает информацию только от ЛОР-врача (рисунок 28).

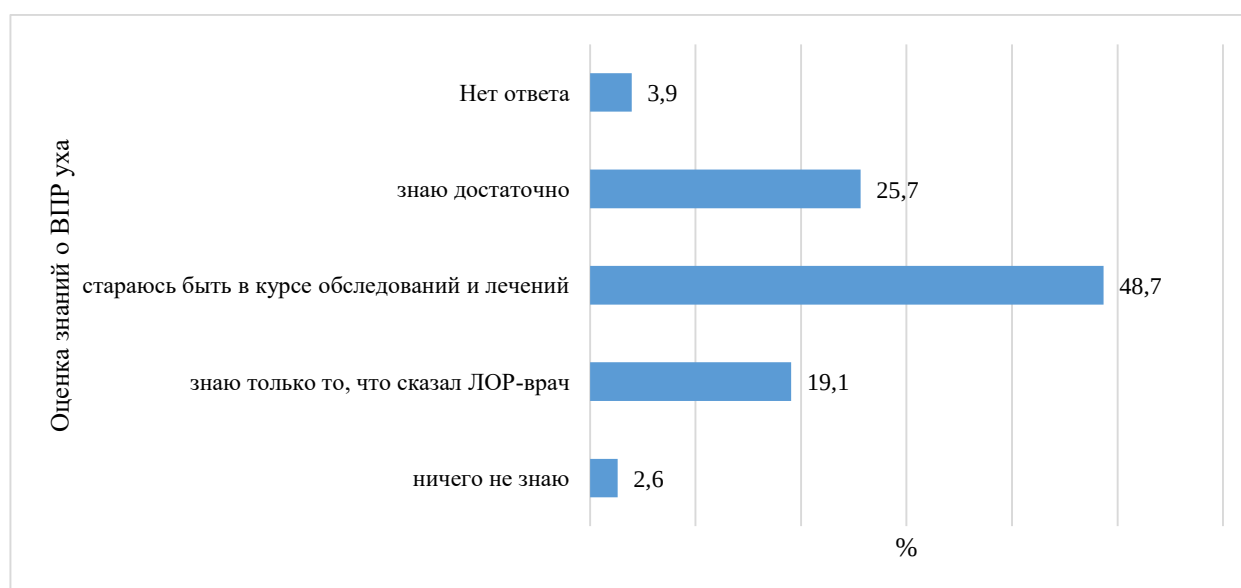


Рисунок 28 – Оценка знаний родителей о ВПР уха

На вопрос «Откуда вы получаете знания о врожденных пороках развития уха?» наиболее высокий процент набрали позиции «Форумы и группы поддержки в интернете» - 54,2%, далее «От лечащего врача» - 45,1%, «Сайты, научные статьи» - 22,2%, «От медицинской сестры» - 7,6% (рисунок 29).



Рисунок 29 – Источник знаний родителей о ВПР уха, %

Исследованные нами материнские факторы риска развития микроотии и атрезии уха у детей в РК систематизированно представлены в таблице 14.

Таблица 14 - Основные материнские факторы риска микроотии и атрезии (n=71)

Переменные		Группа				Проверка разницы	
		Контроль (n = 123)		Случай (n = 71)		χ^2	р-значение
		n	%	n	%		
Болезни матери	Артериальная гипертензия	21	17,1	20	27,8	3,134	0,077
	Гиперхолестеринемия	26	21,1	20	27,8	1,230	0,267
	Сахарный диабет	24	19,5	16	22,2	0,251	0,616
Возраст матери, лет	≤ 30	66	53,7	21	29,2	11,062	0,004
	31 – 40	45	36,6	41	56,9		
	≥ 41	12	9,8	10	13,9		
История болезни во время беременности	Острая респираторная инфекция	30	24,4	18	25,0	0,009	0,924
	TORCH [∞]	9	7,3	33	45,8	39,868	< 0,001
	Гестоз	18	14,6	26	36,1	23,795	< 0,001
	Усталость	51	41,5	34	47,2	0,613	0,434
Воздействие во время беременности	Химикаты	10	8,1	13	18,1	4,464	0,035
	Курение	37	30,1	31	43,7	3,647	0,056
	Алкоголь	21	17,1	23	31,9	6,026	0,014
Прием лекарств	Антибиотики	12	9,8	26	36,1	20,106	< 0,001
	Гормоны	28	22,8	15	20,8	0,070	0,791
	Другие лекарственные препараты	14	11,4	6	8,3	0,418	0,518
История выкидышей и угроз аборта		12	9,8	15	20,8	3,2654	0,071
Примечание - [∞] TORCH – Токсоплазмоз, Другие возбудители (в том числе ВИЧ , сифилис , ветряная оспа и пятая болезнь), Краснуха, Цитомегаловирус, Простой герпес							

Между исследуемыми группами наблюдалась значительная разница в возрасте матерей, так как матери здоровых детей были моложе. У матерей детей с микротией TORCH-инфекции во время беременности выявлялись чаще, чем у матерей здоровых детей (45,8 % против 7,3 %, $p < 0,001$). Также личный анамнез гестоза существенно различался между группами и был отмечен у 36,1% матерей детей с микротией/атрезией уха и только у 14,6 % матерей здоровых детей. Воздействие различных химических веществ во время беременности (лаки, краски, удобрения, химические вещества класса А) чаще отмечали матери детей с микротией по сравнению со здоровым контролем (18,1 % против 8,1 %, $p = 0,035$). Самоотчеты об употреблении алкоголя и приеме антибиотиков также были достоверно выше у матерей детей с микротией (31,9 и 36,1 % соответственно).

Полученные результаты свидетельствуют о следующем: ряд вирусов может действовать как тератогены из-за их способности нарушать развитие первой и второй глоточных дуг, вызывая врожденные аномалии среднего и наружного уха [121]. Матери детей с микротией чаще сообщали о приеме антибиотиков, в то время как потребление других лекарств во время беременности существенно не отличалось между случаями и контролем в этом исследовании. В нашем исследовании у матерей детей с микротией чаще отмечались гестоз беременных, острые респираторные заболевания и TORCH инфекция во время беременности. Настоящее исследование показало, что употребление алкоголя матерью было связано с микротией/атрезией, чего нельзя было сказать о курении. В целом женщины в Казахстане довольно редко курят или употребляют алкоголь во время беременности, и поэтому наши выводы необходимо интерпретировать с учетом этого факта.

5 КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА

5.1 Оценка качества жизни детей 2-4 лет и 5-7 лет

Качество жизни один из интегральных показателей уровня жизни и благосостояния общества, который включает ряд взаимосвязанных компонентов.

В исследовании качества жизни детей с подтвержденным диагнозом микроотия (анотия) - 3 или 4 степени участвовало 71 респондент в возрасте 2-4 и 5-7 лет. 60,9% составили мальчики, соответственно 39,1% девочки. С диагнозом односторонняя микроотия/атрезия было опрошено 73,4% респондентов, 26,6% составили дети с двухсторонними поражениями. Достоверно чаще двухсторонние процессы имеют мальчики - 76,5%. χ^2 - тест по Пирсону показал, что имеется высоко статистически значимое соответствие между полом респондентов и поражением ушей. У мальчиков риск развития двухстороннего процесса достоверно выше, чем у девочек ($\chi^2=5,83$; $df=1$; $p<0,02$).

На момент опроса 21,9% перенесли операцию по устранению дефекта, 51,6% запланировали оперативное вмешательство, 26,6% ответили, что не нуждаются в операции. Ранее оперативное лечение достоверно чаще перенесли пациенты, имеющие двухсторонние процессы - 35,3% против 17% (н.о. - 2,6, $p<0,01$). Около половины опрошенных вне зависимости от сторонности процесса утверждают, что им необходима операция (51,1% и 52,9% соответственно). 31,9% пациентов с односторонними поражениями ответили, что не нуждаются в операции (н.о. - 2,1, $p<0,05$) (рисунок 30).

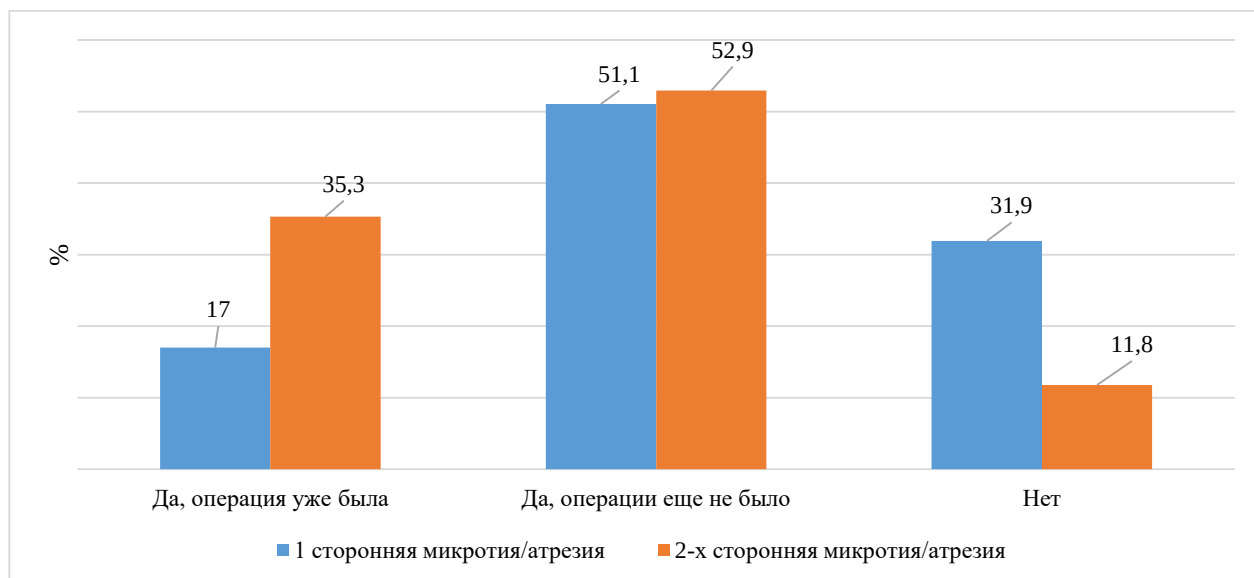


Рисунок 30 – Оперативное лечение детей по локализации ВПР уха, %

Метод нормированных остатков показал, что мальчики достоверно чаще по сравнению с ожидаемым интервалом (н.о. = 2,3; $p<0,05$) отмечали, что

нуждаются в оперативном лечении, чем девочки (69,7% против 30,3%). Это подтверждает метод «Отношение шансов риска», который равен 0,434 (ДИ 0,298 – 0,631). Также процент прооперированных мальчиков был достоверно выше (н.о. = 2,6; $p < 0,01$) в группе уже прошедших операционный этап (57,1 против 42,9%). Девочки чаще отмечали, что не нуждаются в операции (52,9% и 47,1% соответственно) (н.о. = 3,0; $p < 0,01$) (рисунок 31).

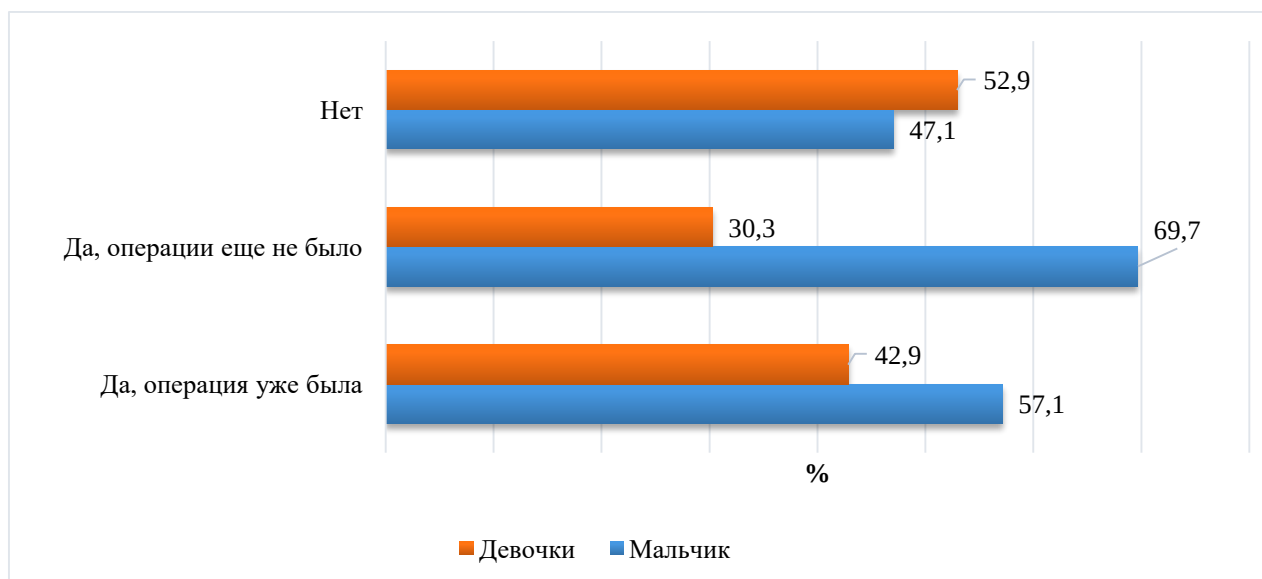


Рисунок 31 - Оперативное лечение детей с ВПР уха по гендерному распределению, %

Согласно опросу у 12,5% опрошенных имеются пороки других органов и систем. Статистически достоверно, что это пациенты, имеющие двухсторонние пороки развития уха. В мужской популяции пороки развития других органов и систем встречаются чаще, чем в женской популяции (75% против 25% соответственно).

76,6% детей относятся к организованным детям, посещающие садик, центры развития и школу. Доказано, что не посещающими дошкольные и школьные образовательные учреждения являются пациенты с двухсторонними поражениями – 47,1% против 14,9%. Таким образом, имеется статистически достоверная связь между сторонностью поражения и посещением ребенка образовательного учреждения ($\chi^2=7,198$; $df = 1$; $p < 0,01$).

У каждого третьего опрошенного (32,8%) оформлена инвалидность. Практически 94,1% детей с 2-х сторонними ВПР уха имеют инвалидность, однако у 89,4% детей с односторонними процессами инвалидность не установлена. Дети, имеющие ВПР со стороны других органов и систем, чаще имеют группу инвалидности. Установлена высоко статистически достоверная связь между диагнозом «Микротия. Стриктура наружного слухового прохода» и инвалидностью ($\chi^2=39,464$; $df = 1$; $p < 0,001$).

Оценка достатка в семье оценивалась по вопросам: «Мы легко преодолеваем месяц с нашими заработками», на который 14,1% респондентов

ответили положительно; «Мы преодолеваем месяц без серьезных проблем с нашими заработками» - 43,8% положительных ответов; «Нам трудно сводить концы с концами за месяц с нашими заработками» - 34,4% соответственно; «Мы едва сводим концы с концами за месяц с нашими заработками» - 6,3%. Родители детей с двухсторонними процессами достоверно чаще отмечали, что им трудно сводить концы с концами. Заслуживает внимание факт того, что родители детей, которые указывали на финансовые трудности, чаще отмечали, что им ранее была проведена или они нуждаются в оперативном лечении. И в противовес, родители, у которых финансовое положение является относительно устойчивым, чаще отмечали, что операция им не нужна. Приведена статистически значимая достоверность между финансовой возможностью семьи и необходимостью оперативного лечения ($\chi^2=18,433$; $df = 8$; $p<0,05$) (рисунок 32).

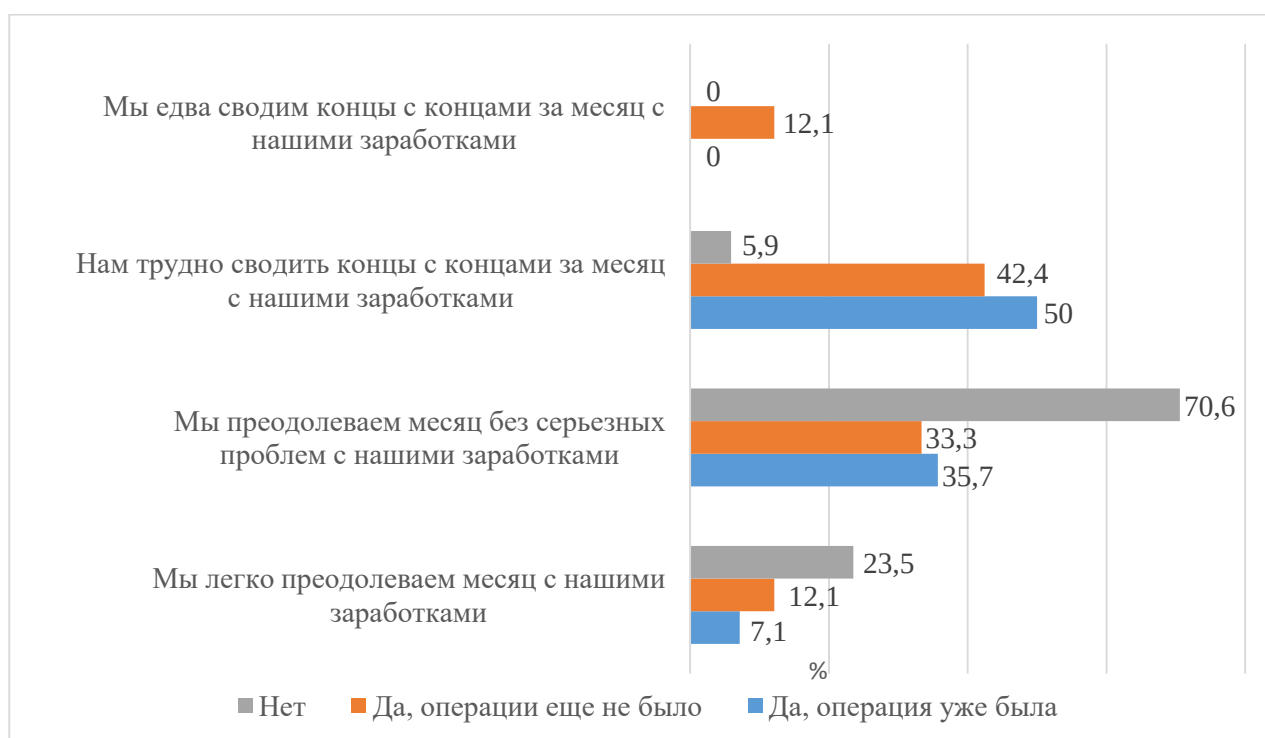


Рисунок 32 - Взаимосвязь финансового положения родителей и необходимостью в оперативном лечении, %

Установлена статистически достоверная связь между:

-помощью со стороны членов семьи и необходимостью оперативного вмешательства ($\chi^2=21,810$; $df = 8$; $p<0,01$);

- помощью со стороны родственников и необходимостью оперативного вмешательства ($\chi^2=40,638$; $df = 8$; $p<0,0001$);

- помощью со стороны соседей, друзей и необходимостью оперативного вмешательства ($\chi^2=19,274$; $df = 8$; $p<0,01$).

Пациенты, которые отказываются от оперативного компонента, достоверно чаще отмечали, что не нуждаются в помощи со стороны работников социальной защиты, других организаций и частных лиц. Вместе с тем, те, кто был

прооперирован ранее, иногда получают помощь со стороны других организаций и частных лиц.

У ранее прооперированных пациентов возможности на получение среднего, неполного среднего и общее среднего образования достоверно чаще оценивались в «3 балла». Таким образом, доказана связь между переменными «Возможность получить образование» и «Необходимостью оперативного лечения» ($\chi^2=18,150$; $df = 8$; $p<0,05$). Возможность получения высшего образования у ранее прооперированных достоверно чаще оценивалась в «2 балла». Пациенты, которым позднее запланировано лечение, возможность оценки на получение высшего образования составила «4 балла». Однако, родители детей, которые по каким-либо причинам не предусматривают операцию, бальная оценка в отношении получения «средне-специального» или «высшего» образования составила «5 баллов».

Также и в отношении вероятности получения профессии - ранее прооперированные оценивали возможность в «3 балла», не планирующие - в «5 баллов». Исследование показало связь между возможностью получения профессии и необходимостью проведения оперативного лечения ($\chi^2=18,975$; $df = 10$; $p<0,05$).

Родители детей с полиорганной патологией вероятность получения начального и неполного среднего образования в среднем оценивали в «4 балла», общего среднего в «3 балла», средне-специального и высшего в «2 балла». Получение профессии также было оценено в «2 балла».

Касаемо занятости матерей лидирующие позиции занимают матери-домохозяйки – 43,8%, госслужащие – 36%, матери, занятые в негосударственном секторе – 10% . 6,3% опрошенных детей не имеют отцов. У отцов опрошенных детей виды занятости распределились следующим образом: 34,4% - сотрудник негосударственного сектора, 31,3% - госслужащий, 9,4% - индивидуальный предприниматель, 10,9%- безработный, но трудоспособного возраста. Интересен факт того, что достоверно чаще отцы детей с двухсторонними микротиями/атрезиями являются безработными трудоспособного возраста (стандартизированный остаток – 1,5). Более половины опрошенных (57,8%) проживают в домах с отдельным двором, 35,9% в отдельных квартирах. У большинства респондентов жилье является собственностью (85,9%), у 10,9% снимается в аренду.

В отношении помощи внутри семьи или извне более половины опрошенных отметили, что не получают помощи, ни от работников службы социальной защиты, ни от других организаций или частных лиц (75% и 62,5% соответственно) (рисунок 32). Пациенты с двухсторонними процессами достоверно чаще получают помощь от родственников (стандартизированный остаток – 1,2). Также они отметили, что «Иногда» получают помощь от работников социальной защиты (стандартизированный остаток – 2,3). Установлена очень высоко статистически достоверная связь между диагнозом и помощью со стороны службы социальной защиты ($\chi^2=20,920$; $df =4$; $p<0,001$). Также пациенты с двухсторонними поражениями достоверно чаще получают

помощь от других организаций (стандартизированный остаток – 1,4). Таким образом, доказана высоко статистически достоверная связь между диагнозом и возможностью получения поддержки со стороны других организаций и частных лиц ($\chi^2=11,134$; $df = 3$; $p<0,01$). Родители детей с односторонним процессом достоверно чаще отмечали о том, что не нуждаются в помощи ни со стороны родственников, ни со стороны работников социальной защиты, ни со стороны других организаций или частных лиц (стандартизированный остаток составил – 1,0; 1,2 и 1,2 соответственно) (рисунок 33).

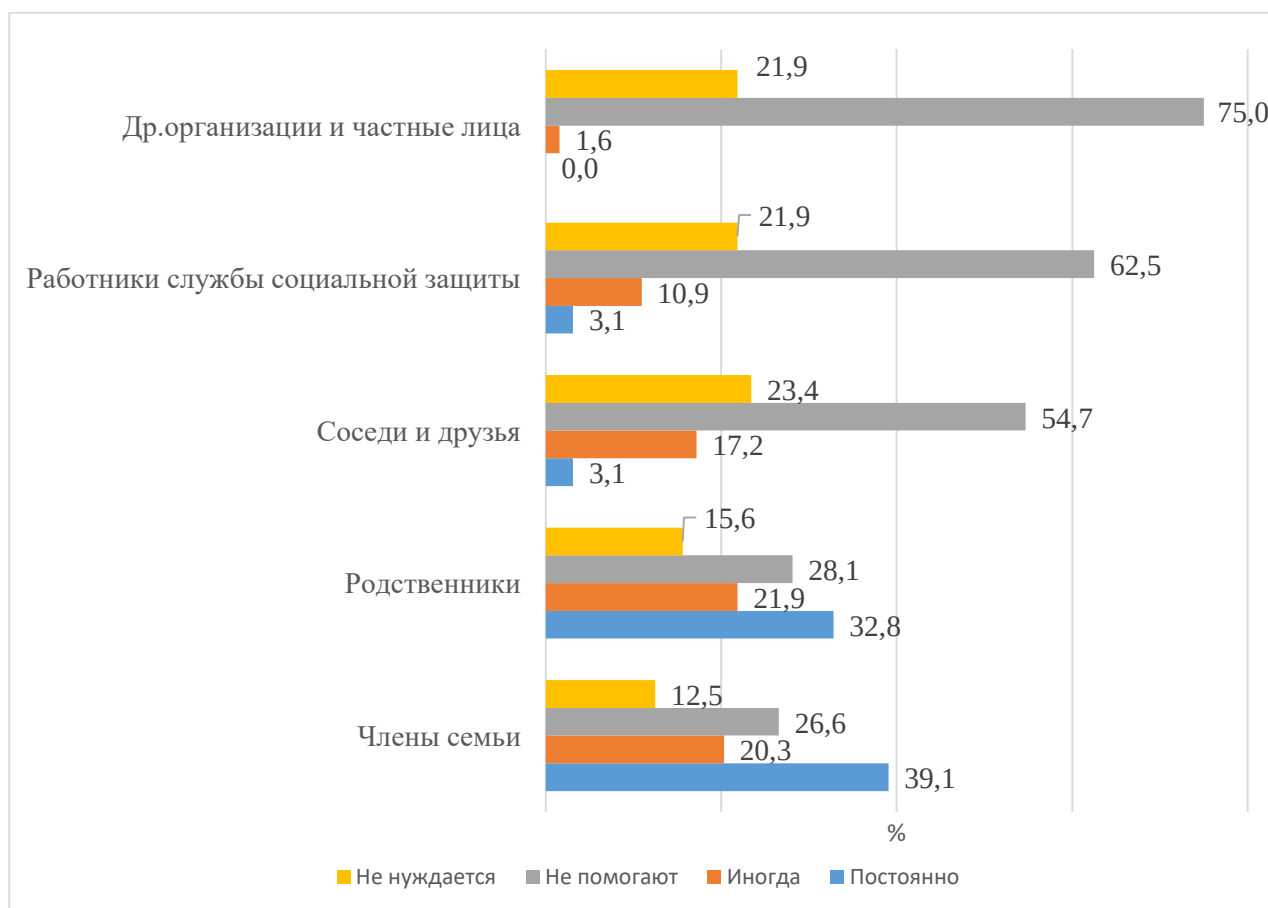


Рисунок 33 – Оказание помощи детям с ВПР уха, %

При оценке возможного получения образования детей в среднем более половины опрошенных родителей уверены в том, что их дети имеют возможность пройти уровни образования от начального до высших ступеней. И, тем не менее, вероятность получения высшего образования имеет более низкий процент (рисунок 33). Родители детей с двухсторонними микротиями и атрезиями в позиции «начальное образование» достоверно чаще отмечали «4 балла» (н.о. - 2,2, $p<0,05$). Доказана высоко статистически достоверная связь между возможностью получения начального образования и диагнозом пациента ($\chi^2=13,921$; $df = 4$; $p<0,01$). Также достоверно чаще родители детей с бинауральными дефектами в отношении неполного среднего образования отмечали «3 балла» (н.о. – 2,3, $p<0,05$). Однако у моноауральных пациентов

возможность составила «5 баллов» (н.о. - 2,2, $p < 0,05$). Была определена высоко статистически достоверная взаимосвязь между получением неполного среднего образования и диагнозом ($\chi^2 = 17,855$; $df = 4$; $p < 0,001$). В отношении общего среднего образования и двусторонним ВПР уха балл составил «3» (н.о. - 2,2, $p < 0,05$), у односторонних поражений «5 баллов» (н.о. - 3,5, $p < 0,001$). Очень высоко статистически достоверная связь по данной позиции показала - $\chi^2 = 30,023$; $df = 4$; $p < 0,001$. Касаемо средне-специального образования родители детей с бинауральными ВПР уха чаще отмечали «2 балла» (н.о. - 2,2, $p < 0,05$). У детей с односторонними процессами шанс получения средне-специального образования достоверно выше – «5 баллов» (н.о. - 2,3, $p < 0,05$). И здесь была установлена очень высоко статистически достоверная связь - $\chi^2 = 19,521$; $df = 4$; $p < 0,001$. Возможности на получение высшего образование у детей с двухсторонними пороками развития уха достоверно чаще составляла «2 балла» (н.о. - 2,7, $p < 0,05$), тогда как у односторонних пациентов это было «5 баллов» (н.о. - 2,2, $p < 0,05$). Таким образом, можно предполагать, что между переменными «возможность получения высшего образования» и «диагноз» имеется очень высоко статистически достоверная связь ($\chi^2 = 23,345$; $df = 5$; $p < 0,0001$).

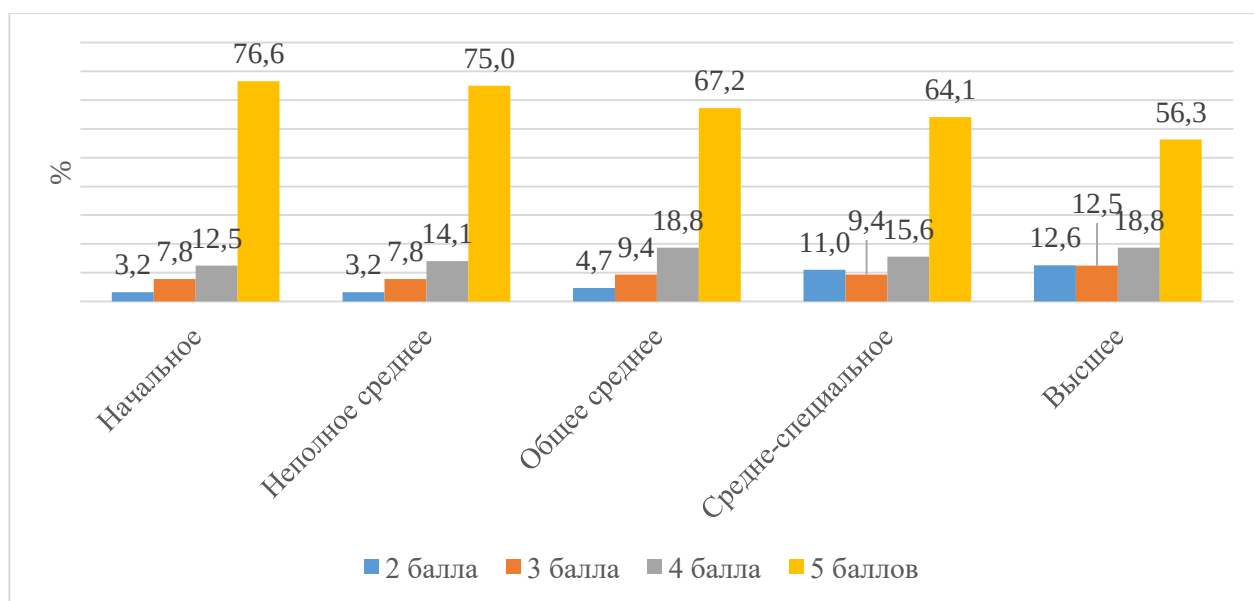


Рисунок 34 - Оценка возможности получения образования детей с ВПР уха, %

На вопрос «Насколько возможным для Вашего ребенка получить профессию?» более половины опрошенных (56%) считают, что их дети имеют высокие шансы на получение профессии (рисунок 35). Однако респонденты детей с двухсторонними процессами достоверно чаще отмечали «3 балла» (н.о. - 2,2, $p < 0,05$). «5 баллов» достоверно чаще отмечали пациенты с односторонними поражениями (н.о. - 2,2, $p < 0,05$). Установлена высоко статистически достоверная связь между возможностью получения профессии и стороной патологического процесса ($\chi^2 = 15,856$; $df = 5$; $p < 0,01$).

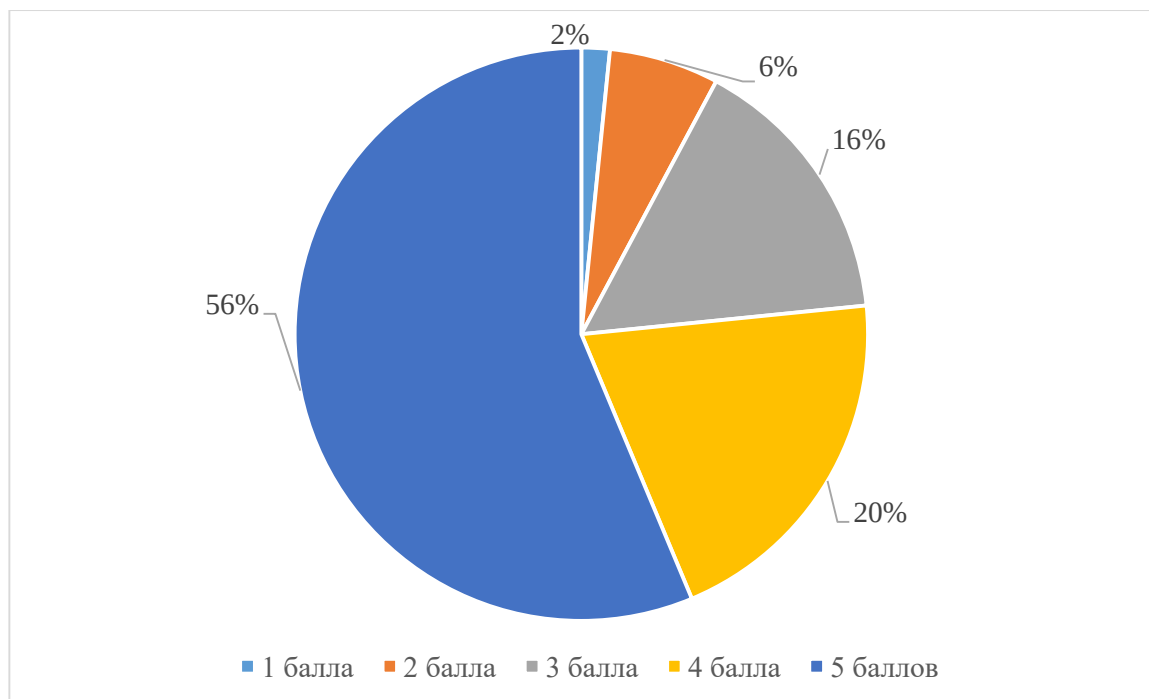


Рисунок 35 - Оценка возможности получения профессии у детей с ВПР уха

Родители детей, не нуждающихся в оперативном лечении, чаще отмечали, что достаточно информированы в вопросах врожденных пороков развития ушей. Таким образом, установлена статистически достоверная связь между информированностью родителей и необходимостью операции ($\chi^2=25,610$; $df = 8$; $p<0,001$).

В ходе исследования нами была установлена статистически достоверная связь между использованием информации от врача и диагнозом «Врожденные пороки развития» ($\chi^2=6,694$; $df = 2$; $p<0,05$). Переменная «Форумы и группы поддержки в сетях» также показали статистически достоверную связь ($\chi^2=6,684$; $df = 2$; $p<0,05$).

Полученные при использовании стандартизированного опросника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales для родителей/опекунов детей 2-4 и 5-7 лет данные изучаемых параметров выявили следующее: наиболее низкие значения (51-75 баллов) физического функционирования были выявлены в группе детей с 2-х сторонними процессами (н.о. – 2,2; $p<0,05$). Дети с односторонними поражениями статистически достоверно выше отмечают высокие баллы физического функционирования (96-100 баллов) ($\chi^2=9,004$; $df = 3$; $p<0,05$). Оценку 96-100 баллов по шкале физического функционирования достоверно чаще отмечали пациенты, которые отмечали, что не нуждаются в хирургическом вмешательстве (н.о. – 2,0; $p<0,05$). Выявлена статистически значимое различие между шкалой «Физическая оценка резюме здоровья» и переменной «Нужда в оперативном лечении» ($\chi^2=16,872$; $df = 6$; $p<0,01$).

Корреляция по Кендаллу показала, что существует статистически умеренная корреляционная зависимость между переменными «Физическое

функционирование» и «Заработок семьи» ($\tau=0,467$, $p<0,001$). Определение этого же коэффициента выявил малую статистическую зависимость между шкалой «Психоэмоционального функционирования» и «Финансовыми возможностями в семье» в группе 2-4 летних респондентов ($\tau=0,467$, $p<0,05$). Аналогичная картина в группе 5-7 летних ($\tau=0,230$, $p<0,05$). Таким образом, чем лучше обеспеченность семьи, тем выше оценка физического и психоэмоционального здоровья.

Установлено, что в группе детей 2-4 лет с пороками развития уха (66,70%) оценка по шкале психоэмоционального функционирования имеет достаточно высокие баллы (96-100 баллов), чем в группе детей 5-7 лет (17,9%) (рисунок 36).

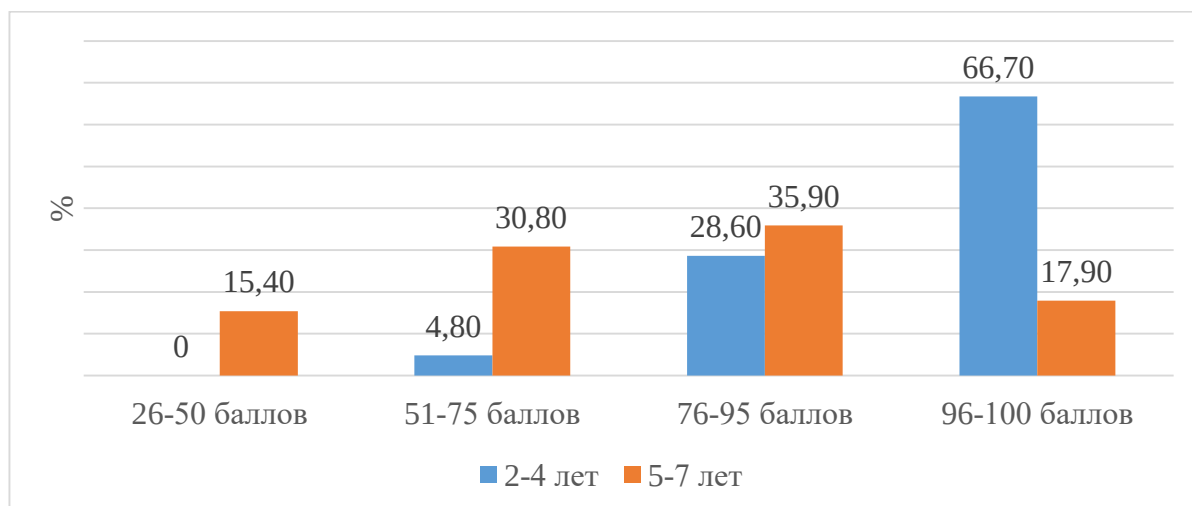


Рисунок 36 - Сравнительная характеристика качества жизни детей 2-4 и 5-7 лет по шкале психоэмоционального функционирования (n=71)

Таким образом, можно предполагать, что средние значения шкал качества жизни, а это «Физическая оценка резюме здоровья» и «Психоэмоциональная оценка резюме здоровья» в популяции детей 2-4 лет выше, чем в категории 5-7 летних (рисунок 37).

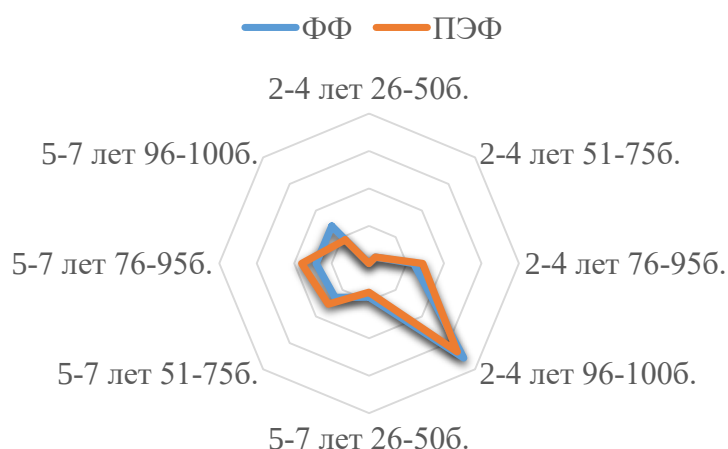


Рисунок 37 - Сравнительная характеристика качества жизни детей 2-4 и 5-7 лет по шкале физического и психоэмоционального функционирования

Респонденты дошкольного возраста с 2-х сторонней микроотией достоверно чаще отмечали градацию «76-95 баллов» (н.о. – 2,3; $p<0,05$) по шкале «Психоэмоциональная оценка резюме здоровья».

Психоэмоциональная составляющая качества жизни детей школьного возраста имеет низкие значения (51-75 баллов) в группе детей с двухсторонними пороками развития уха (н.о. – 2,2; $p<0,05$).

Интересен тот факт, что пациенты, школьного возраста, которым ранее была проведена операция по устранению дефекта, достоверно ниже оценивают шкалу «психоэмоциональная оценка» (51-75 баллов, н.о. – 2,6; $p<0,01$), тогда как нуждающиеся, но не получившие оперативное лечение оценивают в 76-95 баллов (н.о. – 2,4; $p<0,01$). Пациенты, которым по каким-либо причинам не нужна операция, оценка составила 96-100 баллов (н.о. – 2,2; $p<0,05$). Таким образом, нами доказано, что имеется очень высоко статистическая значимая связь между переменными психоэмоциональным состоянием детей 5-7 лет и оперативным лечением ($\chi^2=32,997a$; $df=6$; $p<0,0001$).

Коэффициент корреляции рангов по Спирмену (ρ) выявил взаимосвязь не только между параметрами качества жизни (таблица 15), но и шкалами «Физическая оценка резюме здоровья» и «Психоэмоциональная оценка резюме здоровья» (таблица 16), что лишний раз доказывает интегрированность данных концепций.

Таблица 15 - Коэффициент корреляции рангов по Спирмену

Характеристики	Физическая оценка резюме здоровья	Эмоциональное функционирование	Социальное функционирование	Детский сад функционирование	Школьное функционирование
Физическая оценка резюме здоровья	-	$\rho = 0,655^{**}$	$\rho = 0,470^{**}$	$\rho = 0,751^{**}$	$\rho = 0,526^{**}$
	-	$p<0,001$	$p<0,001$	$p<0,001$	$p<0,001$
Эмоциональное функционирование	$\rho = 0,655^{**}$	-	$\rho = 0,696^{**}$	$\rho = 0,809^{**}$	$\rho = 0,704^{**}$
	$p<0,001$	-	$p<0,001$	$p<0,001$	$p<0,001$
Социальное функционирование	$\rho = 0,470^{**}$	$\rho = 0,696^{**}$	-	$\rho = 0,600^{**}$	$\rho = 0,499^{**}$
	$p<0,001$	$p<0,001$	-	$p<0,01$	$p<0,001$
Детский сад функционирование (2-4 года)	$\rho = 0,751^{**}$	$\rho = 0,809^{**}$	$\rho = 0,600^{**}$	-	-
	$p<0,001$	$p<0,001$	$p<0,01$	-	-
Школьное функционирование (5-7 лет)	$\rho = 0,526^{**}$	$\rho = 0,704^{**}$	$\rho = 0,499^{**}$	-	-
	$p<0,001$	$p<0,001$	$p<0,001$	-	-
Примечание - ** - корреляция значима на уровне 0,01 (двухсторонняя)					

Таблица 16 - Шкалы «Физическая оценка резюме здоровья» и «Психоэмоциональная оценка резюме здоровья»

Характеристики	Физическая оценка резюме здоровья	Психоэмоциональная оценка резюме здоровья ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНИКОВ	Психоэмоциональная оценка резюме здоровья ДЕТЕЙ ШКОЛЬНИКОВ
Физическая оценка резюме здоровья	-	$\rho = 0,686^{**}$	$\rho = 0,566^{**}$
	-	$p < 0,001$	$p < 0,001$
Психоэмоциональная оценка резюме здоровья (2-4 года)	$\rho = 0,686^{**}$	-	-
	$p < 0,001$	-	-
Психоэмоциональная оценка резюме здоровья (5-7 лет)	$\rho = 0,566^{**}$	-	-
	$p < 0,001$	-	-
Примечание - ** - корреляция значима на уровне 0,01 (двухсторонняя)			

В ходе изучения отечественной и зарубежной литературы нами не было найдено аналогичных работ по оценкам качества жизни детей с врожденными пороками развития уха и медико-социальным факторам, формирующих данные оценки.

Данные социологического опроса позволили определить количественную оценку качества жизни детей, рожденных с микротией и атрезией наружного слухового прохода - физического и психосоциального функционирования. Установлено, что в целом, по обеим группам самые высокие показатели отмечены по шкале физического функционирования. Родители ранее прооперированных детей показывали наиболее низкие оценки по всем четырем шкалам показателя КЖ.

Дети с двухсторонней патологией достоверно чаще отмечали низкие баллы по шкалам социального и ролевого функционирования. В группе 5-7 летних детей в сравнении с 2-4 летними выявлены низкие баллы эмоционального, социального и ролевого функционирования. По нашему мнению, такая разница в оценках связана с тем, что в предшкольном периоде у ребенка все более сильными становятся потребность в друзьях, резко возрастает интерес к окружающей среде, складываются предпочтения по гендерному признаку, формируется произвольная память и воображение, которая интегрирует с речью и мышлением. У детей формируется потребность в уважении со стороны взрослого, для них оказывается чрезвычайно важной его похвала. Это приводит к их повышенной обидчивости на замечания.

Можно сказать, что пациенты с пороками развития уха имеют два комплекса проблем: функциональный (затруднено ношение очков и слуховых аппаратов, нарушение слуха, обильное образование серы, рецидивирующие гнойные процессы) и психофизиологический (снижение самооценки и социализации, некоторые трудности в обучении, нарушение поведения, нарушение топики звуков).

Вышеприведенные данные исследования качества жизни детей 2-4 и 5-7 лет были освещены в публикации исследователя Имангалиевой Асель Аскардовны с соавторами (2021) [122]. Полученные данные позволяют сделать вывод о том, что данная методика исследования может быть приемлема для Республики Казахстан, и это даст новые возможности для комплексной оценки состояния здоровья и целенаправленного отбора детей на лечебные мероприятия.

В рамках проведенного исследования нами было доказано, что вопросы квалитметрии жизни пациентов с микротией и атрезией имеют важное значение. Так, нами было определено, что, несмотря на проблемы, которые доставляет микротия, латерализация (односторонний, двухсторонний порок) процесса все же играет роль в оценке качества жизни, и как следствие это может быть прямым фактором, влияющим на будущие процессы принятия решений в отношении реконструкции уха. Возможно, влияние микротии со временем может уменьшиться, когда другие аспекты их жизни (например, карьера, создание семьи) станут более ощутимыми, чем их внешний вид [123]. Медико-социальные аспекты, выявленные в процессе исследования, могут быть полезными, чтобы в дальнейшем разрабатывать адресные мероприятия для поддержки и правильных советов для данной категории детей и родителей. Родители - как важное звено в длинной цепи алгоритма лечения, должны чётко осознавать, что те или иные меры по принятию решений, прежде всего, будут отражаться на психоэмоциональных и физических компонентах жизни ребенка [124].

Зачастую «комплексы» взрослых толкают семьи на принятие скоротечных решений об операциональных интервенциях. Безусловно, двухсторонние процессы требуют вмешательства, чтобы не пропустить «золотой период» влияний на развитие слухоречевых и интеллектуальных навыков, и именно в этот момент необходима помощь мультидисциплинарной команды для детальной оценки, подготовки пациентов и их родителей, а главное - правильному решению по оказанию помощи ребенку с патологией [125].

Основным фактором в решении этой проблемы являются мультидисциплинарный подход, доверительные и доброжелательные отношения между врачом и пациентом и участие близких [126]. Необходимость в качественной и полной информации, поддержке и лечебных мероприятиях высока. Некоторые из манипуляций сложны и получаемые результаты могут быть переменными. Сегодня мы не имеем программы и стандарты оказания помощи на национальном уровне для лечения и реабилитации данной категории пациентов.

Проведенное нами одномоментное поперечное исследование имеет ряд ограничений, которые необходимо учитывать при интерпретации результатов. Социологический опрос участников исследования имеет субъективный характер и может влиять на общие результаты исследования. Но, несмотря на данные недостатки, исследование имеет свои достоинства. Работа является первой и в своем роде фундаментальной на территории Республики Казахстан. Она посвящена детям с одним из видов орфанных заболеваний - тяжелым формам

микротии и атрезии наружного слухового прохода и основана на оценке медико-социальных аспектов формирующих составляющие качества жизни.

Выводы

Выбранный нами возраст для исследования характеризуется изменениями в физиологии и психологии ребенка, увеличением нагрузок, появлением новых интересов, привязанностей, формированием собственных взглядов.

Исследование показало, что агрегированные показатели качества жизни - «Физическая оценка резюме здоровья» и «Психоэмоциональная оценка резюме здоровья» в популяции детей с микротиями 2-4 лет выше, чем в категории 5-7 летних.

У детей с двухсторонними пороками уха и ранее оперированных детей отмечены низкие параметры качества жизни.

Доказано, что уровень образования родителей, финансовое положение семьи, информированность родителей влияет на принятие решений в отношении операционных интервенций.

Проведение реабилитационных мероприятий требует мультидисциплинарного подхода с привлечением к работе педиатра, оториноларинголога, аудиолога, сурдопедагога, психолога, невропатолога, челюстно-лицевого хирурга, специально обученной медицинской сестры, родителей и т.д.

6 ЭКСПЕРТНАЯ ОЦЕНКА МЕДИКО-ОРГАНИЗАЦИОННОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА

6.1 Методика RAND / UCLA при ВПР уха у детей

Показатели статистики говорят о необходимости четко слаженных действий медицинских работников на всех уровнях оказания медицинской помощи для своевременной диагностики и оказания необходимого лечения, учитывая мировой технический и медицинский прогресс.

С развитием мирового технологического прогресса в медицинской помощи детям с врожденными аномалиями развития уха значительно улучшилась диагностика, лечение и реабилитация таких пациентов. Современные технологии позволяют более точно определить аномалии развития уха еще на стадии беременности. Ультразвуковые методы лучевой диагностики помогают визуализировать структуру уха и определить возможные дефекты. Развитие хирургических методик позволяет корректировать аномалии развития уха. Для этого используются различные техники реконструкции, включая пересадку хрящевых или костных тканей, а также использование имплантатов. Современные технологии протезирования уха помогают детям восстановить слуховые функции. Внутрикостные и внутрикостные аудиоустройства, такие как кохлеарные импланты, импланты костной проводимости позволяют детям получать звуковые сигналы и развивать слух. Технологический прогресс также затрагивает область реабилитации. Существуют компьютерные программы и приложения, которые помогают детям с врожденными аномалиями развития уха развивать речь и слух, обучают использованию слуховых аппаратов и аудиоустройств. С развитием интернет-технологий, искусственного интеллекта, возможно удаленное консультирование и наблюдение за пациентами с врожденными аномалиями развития уха. Это особенно важно для детей, которым трудно добираться до специалистов. Эти технологические достижения значительно улучшили качество жизни детей с врожденными аномалиями развития уха. Они помогают диагностировать, лечить и реабилитировать пациентов, что способствует развитию их слуховых и речевых навыков. Учитывая мировой опыт, медицинская помощь пациентам с врожденными аномалиями развития уха в Республике Казахстан осуществляется с использованием современных технологий и методов. Вот некоторые из них:

1. **Диагностика:** Врачи проводят комплексное обследование пациентов, включающее аудиометрию, импедансометрию, оценку слухового восприятия, КТ, МРТ. Это позволяет определить степень аномалии, установить причину потери слуха и оценить функциональное состояние уха.

2. **Хирургическое лечение:** В Казахстане в рамках Клинического протокола оперативного и диагностического вмешательства, Клинических протоколов медицинского вмешательства проводятся различные хирургические вмешательства для улучшения слуха при ВПР уха. Это может включать следующее: Оперативное лечение методом имплантации среднего уха. Кондуктивная и смешанная тугоухость (Протокол № 9 - Рекомендовано

Экспертным советом РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» МЗиСР РК от 12 декабря 2014 года), Кохлеарная имплантация (Протокол №76 - Одобрен Объединенной комиссией по качеству медицинских услуг МЗ РК от 31 октября 2019 года.), Имплантация слухового аппарата костной проводимости (Протокол №160 - Одобрен Объединенной комиссией по качеству медицинских услуг МЗ РК от 13 мая 2022 года). Хирургическое лечение проводится опытными специалистами с использованием современного оборудования.

3. Протезирование и слуховые аппараты: В случае, если хирургическое вмешательство невозможно или нецелесообразно, пациентам могут быть предложены слуховые аппараты или имплантаты. Медицинские специалисты помогают выбрать наиболее подходящий вариант для каждого пациента и обеспечивают соответствующую поддержку и настройку.

4. Реабилитация: После операции или протезирования пациентам предоставляется реабилитационная помощь, включающая занятия с логопедом, речевой терапией, а также тренировки для развития слуховых навыков. Это помогает пациентам адаптироваться к изменениям и достичь максимально возможного уровня слуха и речи.

5. Консультации специалистов: В процессе комплексного обследования пациенты могут быть направлены на консультацию к различным специалистам, таким как оториноларинголог, сурдолог, аудиолог, генетик и т.д. Это позволяет получить мнение и экспертную оценку от разных специалистов и разработать оптимальный план лечения.

Представляя работников узких специальностей и работая в сфере оказания медицинской помощи непосредственно таким пациентам, невольно сталкиваешься с вопросами о преимуществах/недостатках той или иной процедуры, для того чтобы принять решение о необходимой диагностике и полном лечении. Следовательно, необходим метод, который бы сочетал в себе наилучшие доступные научные данные с коллективным мнением экспертов о вынесении заключения относительно целесообразности выполнения процедуры, учитывая индивидуальные особенности заболевания.

Зарубежный опыт аналогичных ситуаций использует различные методы оценки, одним из актуальных на сегодняшний день является методика RAND/UCLA (RAND - Research and Development).

Методика RAND/UCLA (RAND - Research and Development) разработана для оценки качества здравоохранения и принятия решений в медицинской практике. Она представляет собой структурированный подход, включающий экспертные оценки и коллективное принятие решений. Метод соответствия RAND/UCLA (RAM) был разработан в середине 1980-ых годов, в составе корпорации RAND/Калифорнийского университета в Лос-Анджелесе. Данный инструмент оценки является приемлемым в наше современное время, учитывая быстро развивающиеся технологии, так как растущая сложность медицинской помощи, приводит к тому, что некоторые пациенты не проходят процедуры, которые необходимы, а другие проходят процедуры в которых не нуждаются.

Метод RAND/UCLA – это модифицированный метод Дельфи, который является методом экспертного оценивания. В отличие от оригинального метода Дельфи, применение данного метода направлено не на достижение консенсуса между экспертами, а на выявление согласия между ними. Данный метод позволяет объединить лучшие доступные научные данные о медицинских вмешательствах и мнение группы экспертов для получения итогового заключения о приемлемости применения медицинских вмешательств. Изначально метод RAND/UCLA был создан для ретроспективной оценки чрезмерного или недостаточного использования медицинских вмешательств, сегодня он часто используется для определения критериев приемлемости и необходимости использования того или иного медицинского вмешательства в странах Европы, Северной Америки, Восточной Азии при разработке клинических рекомендаций, критериев оценки качества медицинской помощи и в других целях.

На основании результатов голосования каждой рекомендации присваивается балл от 1 до 9, где оценка 9 соответствует высокой степени приемлемости данной рекомендации для всех голосовавших, а оценка 1 – высокой степени неприемлемости. Эксперты в виде свободного текста должны будут прокомментировать рекомендацию, после чего опрос повторяется до трех раз, или пока не удастся достичь консенсуса.

Применение методики RAND/UCLA включает следующие шаги:

1. Формирование экспертной группы: Экспертная группа может состоять из ведущих специалистов в области врожденных аномалий развития уха, включая отоларингологов, аудиологов и генетиков. Эти эксперты будут участвовать в процессе оценки и принятия решений.

2. Разработка панели показателей: Панель показателей включает набор критериев, которые будут использоваться для оценки качества здравоохранения и принятия решений. Эти показатели должны быть релевантными для контекста врожденных аномалий развития уха.

3. Оценка и согласование показателей: Экспертная группа оценивает каждый показатель в соответствии с его важностью и релевантностью. Затем происходит коллективное согласование, чтобы достичь консенсуса по каждому показателю.

4. Применение методики: Оценка качества здравоохранения и принятие решений происходят на основе разработанных показателей. Экспертная группа может использовать методику RAND/UCLA для оценки текущих практик, разработки рекомендаций и определения оптимальных подходов к лечению и реабилитации пациентов с врожденными аномалиями развития уха.

В Республике Казахстан методика RAND/UCLA может быть использована в контексте комплексного обследования пациентов с врожденными аномалиями развития уха. Она может быть полезной в оценке качества предоставляемой медицинской помощи, разработке клинических рекомендаций и определении оптимальных подходов к лечению и реабилитации.

Цель – использование метода RAND/UCLA для оценки решения различных задач существующих методов диагностики, лечения и реабилитации детей с ВПР уха в РК, а также определения возможных путей его внедрения в сфере здравоохранения РК. Авторами данной работы был разработан опросник, учитывая необходимые параметры соответствия методу оценки RAND/UCLA. Опросник был пройден экспертной группой, в которую вошли врачи-эксперты следующего профиля: оториноларингологи, педиатры, сурдологи, аудиологи, отоларингологи; общим количеством 9 специалистов.

Результаты полученных данных в результате осуществленной экспертной оценки существующих методов диагностики, лечения и реабилитации детей с ВПР уха в РК, а также определения возможных путей его внедрения в сфере здравоохранения РК по методу RAND/UCLA представлены в таблице 17.

Таблица 17 - Экспертной оценки существующих методов диагностики, лечения и реабилитации детей с ВПР уха в РК

№	Варианты медицинских мер	Средний арифметический показатель	Медиана
	МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ПРИ МИКРОТИИ И АТРЕ ЗИИ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА У ДЕТЕЙ		
1	2	3	4
	1-сторонняя патология		
1	Осмотр генетика	7,66	7
2	Осмотр неонатолога	5,88	5,5
3	Осмотр педиатра	6,11	6,5
4	Осмотр ЛОР	8,55	8
5	Осмотр отоларинголога	8,44	8
6	Осмотр сурдолога	8,77	8
7	Осмотр ЧЛХ	7,33	7,5
8	Осмотр рентгенолога	7,88	7,5
9	Осмотр сурдолога	6,77	7
10	Осмотр ортодонта	5,33	5
11	Осмотр анаплатолога	5,44	5,5
12	Осмотр невропатолога	4	5
13	Осмотр психиатра/психолога	5,11	5
14	Осмотр логопеда	6,44	6,5
15	Осмотр медсестры-коннектора	4,88	5
16	Осмотр специалиста по генной инженерии	4,88	4,5
17	Осмотр учитель (для детей школьного возраста)	4,66	5,5
	2-сторонняя патология		
18	Осмотр генетика	7,88	7
19	Осмотр неонатолога	6,33	5,5
20	Осмотр педиатра	6,77	6,5
21	Осмотр ЛОР	8,66	8
22	Осмотр отоларинголога	9	9

Продолжение таблицы 17

1	2	3	4
23	Осмотр сурдолога	9	9
24	Осмотр ЧЛХ	8,22	7,5
25	Осмотр рентгенолога	8,66	8
26	Осмотр сурдопедагога	8,33	8
27	Осмотр ортодонта	5,88	6
28	Осмотр анапластолога	6,22	6
29	Осмотр невропатолога	6,11	6,5
30	Осмотр психиатра/психолога	6,66	5
31	Осмотр логопеда	7	7
32	Осмотр медсестры-коннектора	6,11	5
33	Осмотр специалиста по генной инженерии	5,55	4,5
34	Осмотр учитель (для детей школьного возраста)	5,77	4,5
	ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ, РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ		
35	КТ ПВК	8,88	8,5
36	КТ лицевого скелета	6,77	6
37	МРТ ГМ с визуализацией среднего и внутреннего уха (по показаниям)	8,33	8
38	ЭЭГ ГМ	6,22	7
39	УЗИ органов и систем	5,22	5
40	Углубленное аудиологическое исследование	6	4,5
	ЛЕЧЕНИЕ		
	Наиболее эффективные и безопасные лечебные подходы и хирургические методы при лечении микротии и атрезии уха		
	1-сторонняя микротия		
41	Лечебного подхода нет	2,77	2,5
42	Пористый полиэтиленовый имплантат	3,55	4
43	Протезное ухо	3,77	5
44	"Выращенное" ухо	3,88	5
45	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже	4,33	4
46	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости	3,11	3,5
47	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией	5,33	5,5
	1-сторонняя атрезия наружного слухового прохода		
48	Лечебного подхода нет	3	4
49	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже	5,11	6
50	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости	3,55	5
51	Хирургическое лечение по открытию наружного слухового прохода	4,55	6
52	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией	4,55	5,5
	2-сторонняя микротия		
53	Лечебного подхода нет	1,55	2
54	Пористый полиэтиленовый имплантат	3	5

Продолжение таблицы 17

1	2	3	4
55	Протезное ухо	3	5
56	"Выращенное" ухо	2,88	5
57	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже	3,66	2
58	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости	4,77	2
59	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией	5	4
	2-сторонняя атрезия наружного слухового прохода		
60	Лечебного подхода нет	1,11	2
61	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже	7,55	7,5
62	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости	7,66	7,5
63	Хирургическое лечение по открытию наружного слухового прохода	5,33	5
64	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией	5,44	5,5
	МЕРЫ, ПРЕДПРИНИМАЮЩИЕСЯ ДЛЯ ОПТИМИЗАЦИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО И КОСМЕТИЧЕСКОГО РЕЗУЛЬТАТА ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ ПО РЕКОНСТРУКЦИИ УХА И УЛУЧШЕНИЯ СЛУХА У ДЕТЕЙ С ВПР УХА:		
65	Повышение качества оказания помощи на уровне МО областного значения	7,55	7
66	Доступность к профильному специалисту	7,77	7
67	Создание спец.центра (мультидисциплинарной бригады), оказывающих помощь детям с ВПР уха	7,44	7
	РЕАБИЛИТАЦИЯ		
68	Методы реабилитации	7	7
	1-сторонняя патология		
69	Расширение критериев установления инвалидности для детей с ВПР уха	4,77	5
70	Преимственность в работе ПМСП и организацией МСЭ в вопросах реабилитации	6,44	6
71	Санаторно-курортное лечение	3,33	5
72	Установление размера пособия, покрывающего расходные материалы к слуховому аппарату или импланту	5,55	7
73	Достижение адекватного уровня социальной, психологической, информационной, материальной помощи	7,11	6
74	Доступность вспомогательных средств	7,66	7,5
75	Создание адекватных условий для пребывания, обучения слабослышащих детей в садах, школах	6,88	6
76	Достаточная информированность родителей	7,11	5
	2-сторонняя патология		
77	Расширение критериев установления инвалидности для детей с ВПР уха	6,88	8
78	Преимственность в работе ПМСП и организацией МСЭ в вопросах реабилитации	7,88	8
79	Санаторно-курортное лечение	4,88	6,5

Продолжение таблицы 17

1	2	3	4
80	Установление размера пособия, покрывающего расходные материалы к слуховому аппарату или импланту	6,49	6,5
81	Достижение адекватного уровня социальной, психологической, информационной, материальной помощи	7,88	8
82	Доступность вспомогательных средств	7,77	7
83	Создание адекватных условий для пребывания, обучения слабослышащих детей в садах, школах	7,33	7
84	Достаточная информированность родителей	7,55	5
	КАКИЕ ВЫЗОВЫ И ПРОБЛЕМЫ МОГУТ ВОЗНИКНУТЬ ПРИ РЕАЛИЗАЦИИ МЕДИКО-ОРГАНИЗАЦИОННОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С МИКРОТИЕЙ И АТРЕЗИЕЙ НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО ПРОХОДА, И КАК ИХ МОЖНО ПРЕОДОЛЕТЬ?		
85	Проблемы сбора и кодификации по МКБ 10	6,22	6,5
86	Несвоевременность или отсутствие диспансеризации и учета детей с ВПР уха и слуха	8	7,5
87	Несовершенство нормативных актов по защите прав детей с ВПР уха	7,22	6,5
88	Недостаточный уровень финансирования на догоспитальном, госпитальном, реабилитационном уровнях	6,22	5,5
89	Обучение и подготовка специалистов у мировых ученых и хирургов в изучаемой области за счет средств государства	7,77	7
90	Повышение квалификации специалистов по теме ВПР уха, микротии и атрезии НСП у детей	7,88	8
91	Создание мультидисциплинарных бригад (с сурдопедагогами на казахском и русском языках обучения)	8,88	8,5
92	Развитие анапластологии	5,77	5
93	Развитие генной инженерии	6,66	6

В таблице представлены средние значения и медианы для различных медицинских мер, используемых при диагностике, лечении и реабилитации детей с врожденными пороками развития уха (микротией и атрезией). Меры распределены на несколько категорий: методы диагностики, лечебные подходы, реабилитационные меры и вызовы в организации помощи. Анализ позволит понять значимость каждого подхода. Обсуждение результатов экспертной оценки по методу RAND/UCLA при лечении и реабилитации детей с врожденными пороками развития уха в Казахстане. Исследование, основанное на методе RAND/UCLA, позволило выявить приоритетные направления диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками развития уха. Рассмотрим основные аспекты, опираясь на среднеарифметические показатели и медианы, представленные в таблице.

1. Методы диагностики (1-сторонняя и 2-сторонняя патологии).

Методы диагностики, такие как осмотры специалистов и инструментальные методы исследования, играют ключевую роль в первичной оценке и планировании лечения детей с пороками уха.

Наиболее высокие оценки получили осмотры специалистов, непосредственно связанных с лечением и диагностикой пороков слуха и уха. Наибольшие средние значения зафиксированы у следующих специалистов:

- ЛОР (8,55 для односторонней патологии и 8,66 для двусторонней);
- Отохирург (8,44 для односторонней и 9 для двусторонней);
- Сурдолог (8,77 и 9 соответственно).

Это указывает на важность мультидисциплинарного подхода, где ЛОР и сурдолог играют ключевые роли в диагностике и лечении данных заболеваний. Также осмотры рентгенолога (7,88 и 8,66) и специалистов челюстно-лицевой хирургии (7,33 и 8,22) подчеркивают важность использования визуализационных методов и комплексного подхода в лечении.

- Неопределенные меры:

- Осмотры неонатолога, педиатра и логопеда получили средние баллы в диапазоне 5-6, что может свидетельствовать о вариативности их применения в зависимости от индивидуальных характеристик пациентов.

На графике (рисунок 38) отображено сравнение средних значений и медиан по различным медицинским мерам диагностики, что помогает визуально оценить различия.



Рисунок 38 – Средние значения и медианы по различным диагностическим мерам при ВПР уха у детей согласно экспертной оценке

2. Инструментальные и рентгенологические методы.

- Методы визуализации, такие как КТ височных костей (8,88) и МРТ головного мозга (8,33), занимают высокие позиции, что свидетельствует о важности точной диагностики структуры уха для дальнейшего лечения. Эти данные подтверждают необходимость использования современных технологий для выявления степени патологии и планирования хирургического вмешательства.

- Методы, такие как УЗИ органов и систем (5,22) и углубленное аудиологическое исследование (6), получили более низкие оценки, что может свидетельствовать об их второстепенной роли или ограниченном применении в диагностике пороков уха.

3. Лечебные подходы

Лечебные меры для коррекции микротии и атрезии наружного слухового прохода варьируются по своей эффективности и применимости.

- Эффективные методы:

- Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости при двусторонней патологии (7,66) и слуховые аппараты костной проводимости на бандаже (7,55) считаются одними из самых эффективных методов. Это свидетельствует о значимости слуховых аппаратов в реабилитации пациентов.

В случае двусторонней микротии, где необходимость хирургического вмешательства более очевидна, осмотры и вмешательства также получают высокие оценки (например, хирургическое лечение — 5,33). Это подчеркивает важность комбинированного подхода с использованием слуховых аппаратов (7,55 и 7,66) и возможности хирургической коррекции.

- Ограниченные и спорные методы:

Оценка альтернативных методов, таких как использование пористых полиэтиленовых имплантатов и протезных ушей, получила сравнительно низкие баллы (около 3-4), что может свидетельствовать о низкой популярности этих методов в реальной практике Казахстана.

- Отсутствие лечения (1,55–2,77) оценивается как крайне нежелательный подход, что подчеркивает необходимость активного лечения даже в сложных случаях.

На рисунке 39 отображено сравнение средних значений и медиан по различным медицинским подходам лечения, что помогает визуально оценить их эффективность при ВПР уха у детей согласно экспертной оценке.

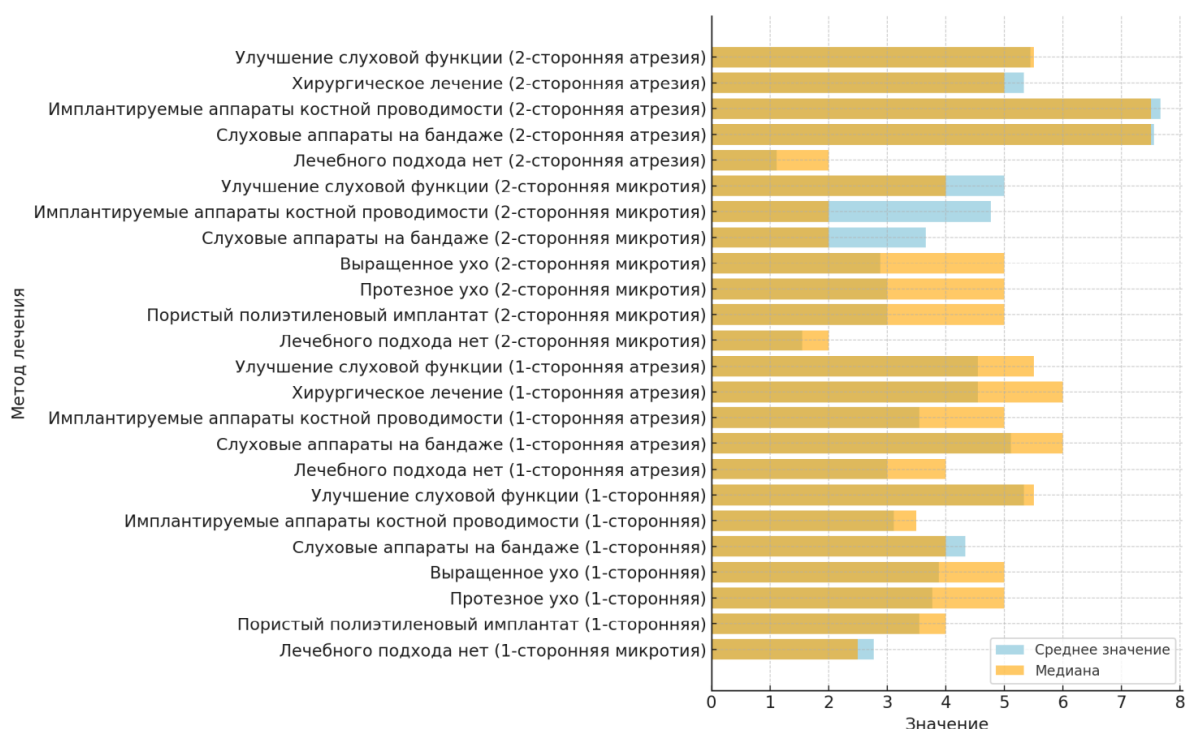


Рисунок 39 – Средние значения и медианы по различным методам лечения при ВПР уха у детей согласно экспертной оценке

4. Реабилитационные меры и поддержка

Одним из ключевых моментов является создание мультидисциплинарных команд, которые включают сурдопедагогов и других специалистов. Оценка этого аспекта (8,88) подтверждает актуальность работы команд для улучшения лечения детей с ВПР уха.

Кроме того, достаточная информированность родителей и создание условий для обучения слабослышащих детей в школах также оцениваются высоко (7,55 и 7,33 соответственно), что подчеркивает важность социальной поддержки и адаптации детей в обществе.

Реабилитационные меры играют важную роль в социальной адаптации детей с пороками уха.

- Важные меры:

- Методы реабилитации (7.0), доступность вспомогательных средств (7.66) и создание адекватных условий для обучения слабослышащих детей (6.88–7.33) получили высокие оценки, что указывает на необходимость качественной социальной поддержки и адаптации.

- Неопределенные меры:

- Санаторно-курортное лечение (3.33 для односторонней патологии и 4.88 для двусторонней) получило низкие оценки, что может свидетельствовать об его ограниченной применимости в реабилитации детей с пороками уха.

5. Финансирование и нормативная база

- Недостаточный уровень финансирования (6,22) и несовершенство нормативных актов (7,22) по защите прав детей с ВПР уха остаются

значительными барьерами в обеспечении комплексной медицинской помощи и реабилитации. Необходимость улучшения финансирования и нормативной базы подтверждается высокими оценками, связанными с организацией учебы и повышением квалификации специалистов (7,88).

- Основными организационными вызовами остаются несвоевременность учета и диспансеризации детей с ВПР уха (8.0). Эти проблемы требуют серьезного внимания для улучшения оказания медицинской помощи.

- Проблемы кодификации по МКБ 10 (6.22) и недостаточное финансирование (6.22) также указывают на барьеры в оптимальной организации помощи.

Полученные цифровые и графические данные, представляющие собой визуализацию сравнений между средними значениями и медианами различных медицинских мер, применяемых при лечении детей с врожденными пороками развития уха, позволяют выделить следующие ключевые моменты:

1. Высокие средние значения и медианы

Медицинские меры, связанные с важными диагностическими специалистами, показывают как высокие средние значения, так и медианы:

- Осмотр ЛОР (8.55 и 8), осмотр сурдолога (8.77 и 8), осмотр отохирурга (8.44 и 8). Эти меры считаются критически важными для диагностики и лечения детей с пороками слуха и уха.

- Средние значения почти совпадают с медианами, что говорит о том, что осмотры этих специалистов стабильно высоко оцениваются по значимости и эффективности.

2. Средние и низкие значения

- Медицинские меры, такие как осмотр невропатолога (среднее 4.0) и психиатра/психолога (среднее 5.11), получили относительно низкие оценки. Это может указывать на то, что они играют менее важную роль в конкретных случаях пороков уха, но могут быть важны для пациентов с сопутствующими нарушениями.

3. Комплексный подход

Мультидисциплинарный подход, который включает осмотры различных специалистов, является важной частью лечения. Несмотря на различия в значимости отдельных мер, их комбинированное применение позволяет обеспечить наиболее эффективное лечение и реабилитацию детей.

Итоговые выводы:

Ключевые методы диагностики и лечения, такие как осмотры ЛОР-врача, отохирурга и сурдолога, а также использование инструментальных методов визуализации, получили высокие оценки, подчеркивая их значимость.

Диагностические специалисты (ЛОР-врач, сурдолог и отохирург), играют ведущую роль в диагностике и лечении врожденных пороков уха, что подтверждается их высокими оценками (рисунок 40).



Рисунок 40 – Медицинские меры с наивысшим медианным значением при ВПР уха у детей согласно экспертной оценке

Реабилитационные меры, особенно связанные с социальной адаптацией и использованием слуховых аппаратов, играют важную роль в долгосрочной реабилитации.

Реабилитационные специалисты, такие как логопед и сурдопедагог, также имеют значительную роль, хотя их средние значения ниже по сравнению с диагностическими специалистами.

Специалисты узкого профиля, такие как генный инженер или учителя, получают меньшие значения, что может указывать на ограниченное их применение в лечении данных патологий.

Вызовы и проблемы, такие как недостаточное финансирование и нормативные пробелы, остаются значимыми барьерами, которые необходимо преодолеть для улучшения качества помощи детям с ВПР уха.

Экспертные оценки и графики наглядно демонстрируют, что медицинские меры варьируются по степени важности, и все они вносят вклад в общую картину лечения, что подчеркивает необходимость индивидуального подхода в каждом случае.

Анализ полученных данных проводился, согласно методу RAND/UCLA, с точки зрения понимания, что при оценке следует ориентироваться на следующее значения баллов:

- «приемлемое» - оценка составляет 7-9 баллов
- «неопределенное» - оценка составляет 4-6 баллов
- «неприемлемое» - оценка составляет 1-3 баллов.

Анализ таблицы на основе предложенных критериев оценки («приемлемое», «неопределенное» и «неприемлемое») позволяет более точно понять важность различных медицинских мер при лечении и реабилитации детей

с врожденными пороками развития уха на основе экспертной оценки ведущих профильных специалистов-экспертов в данной области .

1. Приемлемое (7-9 баллов)

Оценки, попадающие в диапазон 7-9 баллов, свидетельствуют о высокой значимости и приемлемости данных мер. Это означает, что данные медицинские меры рассматриваются как важные и рекомендуемые в клинической практике.

Высоко оцененные меры (приемлемое):

- Осмотры специалистов, непосредственно связанных с диагнозом и лечением пороков уха:

- Осмотр ЛОР (8.55)
- Осмотр сурдолога (8.77)
- Осмотр отохирурга (8.44)
- Осмотр рентгенолога (7.88)
- Осмотр ЧЛХ (7.33)
- Осмотр генетика (1-сторонняя патология) (7.66)
- Осмотр сурдопедагога (6.77)

Эти специалисты играют ключевую роль в диагностике и лечении врожденных пороков уха. Все осмотры, получившие оценки выше 7 баллов, указывают на их клиническую ценность для пациентов, и эти меры можно считать важнейшими в лечебной стратегии.

2. Неопределенное (4-6 баллов)

Оценки в диапазоне 4-6 баллов свидетельствуют о «неопределенной» значимости меры. Это может указывать на меньшую клиническую значимость, неоднозначность применения или использование данных методов лишь в ограниченных ситуациях.

Неопределенные меры:

- Осмотр неонатолога (5.88)
- Осмотр ортодонта (5.33)
- Осмотр анаплатолога (5.44)
- Осмотр психиатра/психолога (5.11)
- Осмотр медсестры-коннектора (4.88)
- Осмотр специалиста по генной инженерии (4.88)
- Осмотр учителя (для детей школьного возраста) (4.66)

Неопределенные меры занимают промежуточное положение. Это может свидетельствовать о том, что данные специалисты и методы не всегда обязательны для всех пациентов, но их привлечение возможно в определенных клинических ситуациях, особенно если имеются сопутствующие патологии или сложные случаи.

3. Неприемлемое (1-3 баллов)

Оценки в диапазоне 1-3 баллов указывают на «неприемлемую» значимость меры, что может означать, что данные меры либо неэффективны, либо их применение крайне ограничено.

Неприемлемые меры:

- Лечебного подхода нет (1-сторонняя микротия) (2.77)

- Лечебного подхода нет (2-сторонняя микроотия) (1.55)
- Лечебного подхода нет (2-сторонняя атрезия НСП) (1.11) (рисунок 41).

Эти меры, связанные с отсутствием лечения или с ограниченными хирургическими и протезными вариантами, получают низкие оценки, что может свидетельствовать о крайне нежелательном подходе в реальной клинической практике, что подчеркивает необходимость активного лечения даже в сложных случаях.

Итоговые выводы:

- Приемлемые меры (7-9 баллов) – важнейшие осмотры и диагностика, на которых необходимо сосредоточиться. Это осмотры ЛОР, сурдолога, отохирурга, генетика, рентгенолога и челюстно-лицевого хирурга.

- Неопределенные меры (4-6 баллов) – требуют дополнительного анализа и зависят от конкретной клинической ситуации. К ним относятся осмотры ортодонта, психиатра/психолога, специалиста по генной инженерии, анапластолога и неонатолога.

- Неприемлемые меры (1-3 баллов) – меры, которые не рекомендуются для широкого применения, их использование может быть оправдано только в исключительных случаях. Неприемлемые меры: - Лечебного подхода нет.

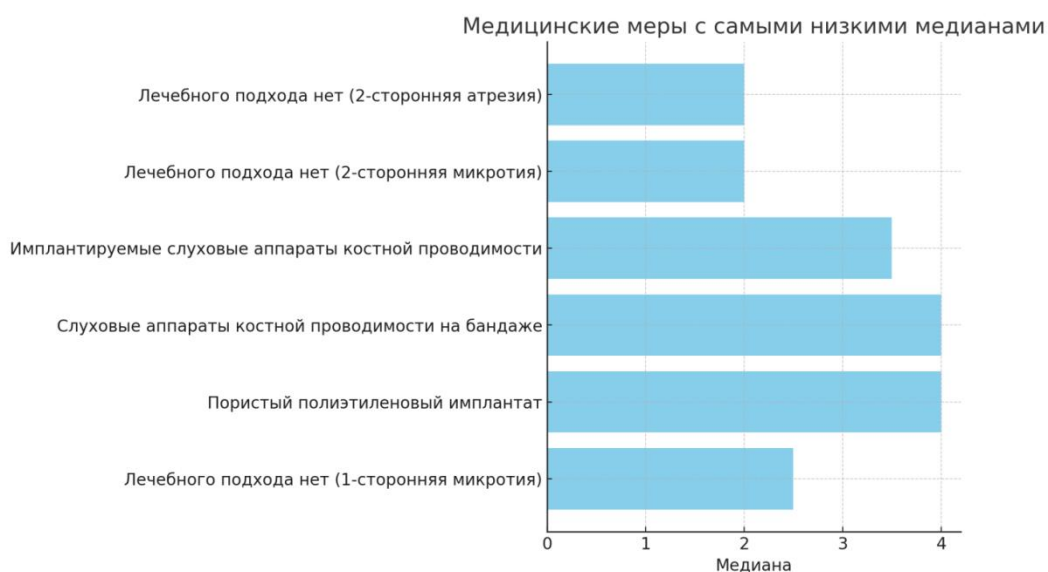


Рисунок 41 – Медицинские меры с самыми низкими медианными значениями при ВПР уха у детей согласно экспертной оценке

Заключение

Впервые в Казахстане проведена экспертная оценка медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха, с точки зрения команды экспертов, включающей специалистов в области педиатрии, отоларингологии, отохирургии, аудиологии, сурдологии и других соответствующих областей с помощью разработанного специфического инструмента по методу RAND/UCLA.

Разработанный нами инструмент экспертной оценки медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха командой экспертов может быть использован в качестве обоснования программы адресных мероприятий, направленных на оказание медико-социальной помощи пациентам с ВПР уха. для определения оптимальных подходов к лечению и реабилитации пациентов.

Результаты исследования показывают важность комплексного подхода к лечению и реабилитации детей с врожденными пороками развития уха в Казахстане. Основные рекомендации включают активное использование мультидисциплинарных команд, высококачественную диагностику с помощью современных технологий, а также повышение информированности родителей и развитие социальной поддержки.

Внедрение методики RAND/UCLA в Республике Казахстан может способствовать повышению качества здравоохранения и улучшению результатов лечения пациентов с врожденными аномалиями развития уха. Однако, конкретные детали и применение методики могут зависеть от национальных и региональных контекстов, доступности ресурсов и экспертизы.

7 ОРГАНИЗАЦИОННО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ МОДЕЛЬ ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА

Повышение социальной эффективности здравоохранения может быть достигнуто за счёт обеспечения высокого качества медицинской помощи. В рамках идеологии всеобщего управления качеством (TQM) под качеством медицинских услуг понимается не столько достижение уровня каких-либо их частных характеристик, сколько соответствие услуг нуждам и ожиданиям потребителей [127].

Доступность медицинской помощи представляет собой важную социальную проблему для любого общества. Многочисленные исследования подтверждают, что своевременное оказание медицинских услуг способствует улучшению состояния здоровья при различных заболеваниях. Система здравоохранения играет ключевую роль в создании условий для активного и долгого жизненного пути — через предупреждение преждевременной смертности, снижение уровня инвалидности, облегчение боли и страданий, а также восстановление утраченных функций. В связи с этим изучение доступности медицинских услуг и анализ различий в возможности их получения между различными социальными и демографическими группами населения приобретает особую значимость как в научном, так и в общественном контексте [128].

Отправной точкой в создании стандартизированной системы оказания помощи пациентам с микротией и атрезией является проведение анализа текущего состояния службы и сопоставление его с международными рекомендациями и стандартами медицинской помощи. Во многих странах отсутствует систематизированная и документированная информация о подходах к ведению пациентов с данной патологией.

Дети, рожденные с микротией и слуховой атрезией, нередко имеют сложные краниофациальные аномалии, и их внешний дефект может существенно повлиять на качество жизни. Одним из важнейших условий эффективной помощи является обеспечение доступа пациентов и их семей к специализированным мультидисциплинарным командам, обладающим актуальной и достоверной информацией о вариантах лечения и реабилитации. Комплексная помощь должна строиться на междисциплинарном подходе с индивидуальной клинико-функциональной оценкой каждого случая.

Ключевым элементом в организации эффективного ведения таких пациентов является налаженное взаимодействие между местными медицинскими учреждениями и специализированными центрами по восстановлению уха и слуха. В настоящее время существует объективная потребность в разработке и внедрении согласованных стандартов ведения пациентов с микротией и атрезией. В этой связи нами был предложен алгоритм оказания помощи, основанный на экспертных заключениях. Основные аспекты в оказании помощи должны заключаться в нижеследующих описаниях:

- Дети с врожденной микроотией и атрезией как можно раньше должны быть направлены к компетентным специалистам в области реконструктивной хирургии, сурдологии, психологии и социальной адаптации.
- Комплексные аспекты лечения микроотии и атрезии должны рассматриваться многопрофильными командами.
- Команда специалистов должна работать в тесном сотрудничестве с местными службами и семьями пациентов.
- Тщательно подобранная команда специалистов должна уметь рассматривать аудиологические, психологические и другие вопросы; а восстановительные компоненты должны учитывать индивидуальные подходы.
- Необходимо владеть информацией о группах, занимающейся данной проблематикой и организациях.
- «Точкой соприкосновения» между специалистами и пациентом может быть специально подготовленная медицинская сестра.
- Несмотря на односторонние процессы развитие ребенка и слух должны тщательно контролироваться.
- Для восстановления слуха возможны следующие варианты: образовательная поддержка, обычные слуховые аппараты, слуховые аппараты костной проводимости, имплантируемые слуховые устройства.
- Пациентам должны быть предложены все возможные варианты реконструкции уха, касающиеся не только наружного уха, но и слуховой функции.
- Для реконструкции наружного уха варианты включают: отсутствие вмешательства, реконструкция реберным хрящом, реконструкция подкожной клетчаткой, протез.
- Пациентам и их семьям должна оказываться поддержка в принятии обоснованных решений о том, какие методы лечения наиболее эффективны, если таковые имеются.
- Пациенты и их семьи должны иметь возможность пользоваться услугами в любом возрасте. К примеру, если принято решение не вмешиваться в детском возрасте, это не должно быть исключением для выполнения операции во взрослом состоянии.
- Специализированные центры по лечению и ведению таких пациентов должны быть организованы на национальном уровне и финансироваться централизованно.
- Специализированные центры должны отслеживать качество и результаты проведенных мероприятий. Хирургам следует выполнять минимум 20 операций в год.
- Специализированные подразделения специалистов должны работать на постоянной основе в тесном сотрудничестве с сотрудниками ПМСП для оказания амбулаторной помощи пациенту с удобным расположением медицинской организации.

- Центры по оказанию хирургической помощи должны быть внедрены в существующее отделение реконструктивной хирургии и должны предлагать реконструкции уха для приобретенных и врожденные заболеваний уха.

- Все процессы должны подчиняться государственным стандартам оказания медицинской помощи.

- Итоговые показатели должны регулярно проверяться и пересматриваться с использованием стандартизированных протоколов.

- Регулярные конференции (возможно посредством телемедицины) проводиться для рассмотрения результатов и обмена передовым опытом.

- Хирурги, начинающие оперировать микроотии, атрезии уха должны пройти определенный период обучения в данном центре; иметь соответствующий сертификат компетентности.

- В начале карьеры молодой хирург в качестве наставника должен иметь признанного эксперта в области реконструктивной хирургии.

Учитывая вышеизложенное, нами было доказано, что на сегодняшний день мы не имеем четких стандартов и единого консенсуса в оказании помощи пациентам с микроотиями а атрезиями.

Ведение пациентов должно быть основано на работе многопрофильных бригад специалистов, с последующей оценкой подходов, методов и результатов лечения, которые должны быть измеримы. Данная методология разрабатывается на основе принятия единого решения специально подготовленных профессиональных экспертов как регионального, так и международного уровня.

Специализированное руководство по ведению микроотии и атрезии должно быть предназначено для врачей, которые оказывают помощь пациентам с микроотиями и атрезиями на территории всей республики. Наше исследование выявило, что в настоящее время существует много различных методов хирургического лечения данной патологии, но при этом было выполнено немного клинических исследований с качественной методологией для создания рекомендательной базы с высоким уровнем доказательности. Создание руководства должно быть направлено на врачей, которые редко встречаются с врожденными пороками развития уха в своей практике.

Кроме того, не существует единого подходящего всем пациентам способа лечения.

Определение и классификация микроотии/атрезии

Микроотия – это термин, который используется для описания маленькой и неправильно сформированной ушной раковины. Широко распространена система классификации, первоначально созданная Н.Weerda и упрощенная Е.А.Aguilar, в которой присваивается оценка от I до III в зависимости от степени выраженности деформации (рисунок 42). I степень отображает ухо с практически правильно развитыми структурами, меньшее по размеру, чем при норме. II степень представляет собой ушную раковину, которая находится в зачаточном состоянии и имеет неправильную форму, но содержит некоторые узнаваемые компоненты. III степень включает в себя классическое «арахисовое» ухо,

которое сильно ослаблено небольшим комком деформированной ткани, часто содержащим хрящ, а IV степень включает анотию.



Рисунок 42 – Классификация микротии/анотии

Примечание - Источник [129]

Другая широко используемая система классификации, предложенная Nagata, классифицирует микротию в соответствии с имеющимися рудиментарными структурами. Микроотические уши дольчатого типа имеют остаточное ухо и долю, но лишены раковины, слухового прохода и козелка; они обычно соответствуют III степени. Микроотические уши типа раковины имеют дольку, раковину, слуховой проход, козелок и *Incisura tragica*; они обычно соответствуют II степени ранее описанной системы. Маленькие микроотические уши типа раковины имеют остаточное ухо и дольку с небольшим углублением для раковины.

Классификация врожденной ушной атрезии

Врожденная ушная атрезия - это врожденный дефект, который характеризуется гипоплазией или аплазией наружного слухового прохода (НСП), часто в связи с дисморфическими особенностями ушной раковины, среднего уха и, иногда, структур внутреннего уха. Классификация врожденной ушной атрезии основана на клинических и хирургических наблюдениях.

Тип А. Стеноз

Стеноз - это сужение фиброзно-хрящевых или костных отделов наружного слухового прохода, в которых присутствует барабанная перепонка, но меньше нормального размера с небольшой деформацией. Слуховые косточки обычно развиваются нормально, но часто оказываются фиксированными; в большинстве случаев наблюдается легкая или умеренная кондуктивная потеря слуха.

Тип В. Частичная атрезия

Некоторая часть фиброзно-хрящевого или костного НСП присутствует. Имеется костная атретическая пластинка, а барабанная перепонка отсутствует или может быть рудиментарной. Барабанная перепонка часто не прикреплена к

слуховым косточкам, которые также могут быть недоразвиты. Пациент обычно имеет умеренную или умеренно-тяжелую кондуктивную потерю слуха.

Тип С. Полная атрезия

Присутствует полная аплазия наружного слухового прохода с костной атретической пластинкой. Как фиброзно-хрящевая, так и костная части НСП отсутствуют. Барабанная перепонка также отсутствует. Существует некоторая степень недоразвития среднего уха и связанных с ним структур. У пациента умеренная или умеренно-тяжелая кондуктивная потеря слуха.

Лечение микротии

Варианты реконструкции при микротии подразделяются на:

- 1) нет лечения;
- 2) подкожный размещенный каркас из аутологичного реберного хряща;
- 3) имплантированный искусственный материал, включающий пористый полиэтиленовый имплантат, помещенный либо подкожно, либо под васкуляризованный фасциальный лоскут и кожный трансплантат;
- 4) протезное ухо, прикрепленное к коже с помощью медицинского клея или с помощью остеointегрированных имплантатов.

Пациенты должны находиться под наблюдением междисциплинарной группы, в которой должны быть рассмотрены и согласованы варианты для восстановления как слуха, так и ушной раковины. Данная операция должна проводиться командами, имеющими опыт в данной сфере, поскольку существует большая разница в уровне знаний.

Хирурги, использующие методы хирургической коррекции с использованием аутологичного реберного хряща, должны учитывать развитие реберного хряща, которое происходит, по крайней мере, с 6 лет. В идеале выполнение метода с 6-9 лет будет соответствовать требованиям, необходимым для создания каркаса. Различные хирургические методы имеют разные возрастные рамки.

В зрелом возрасте реберный хрящ становится кальцинированным с постепенно ухудшающейся эластичностью, что не является оптимальным для операции. УЗИ реберного хряща можно использовать для определения того, является он полым или кальцинированным. Если пациент является кандидатом на лечение ушной атрезии и желает провести операцию по восстановлению канала, операция на канале должна сочетаться с реконструкцией микротии с помощью аутологичного реберного хряща или следовать за ней, чтобы предотвратить частый риск слабой васкуляризации кожного лоскута, покрывающего реконструированный хрящевой трансплантат.

Для реконструкции микротии с помощью пористого полиэтилена хирургическая операция может быть выполнена в возрасте 3 лет, но зачастую эту операцию рекомендует после 5 лет. Если пациент является кандидатом на восстановление ушной атрезии и желает провести операцию по восстановлению канала, операция на канале должна быть выполнена до реконструкции микротии с помощью пористого полиэтилена. Операция на канале после предшествующей

реконструкции полиэтиленом может привести к заражению и/или экстррузии трансплантата из полиэтилена.

Качество тканей и кожи для пересадки должно правильно оцениваться, так как это повлияет на то, как лучше всего подойти к хирургической процедуре и на ее результаты. Дряблая мягкая кожа оптимальна для реконструкции микротии с помощью аутологичного хряща. Слабость кожи и наличие предшествовавших разрезов или травм будет определять необходимость дальнейших мер, таких как использование височно-теменных фасциальных лоскутов с кожными трансплантатами или разрастание кожи, чтобы покрыть весь каркас.

Подтвержденные клинические и сообщаемые пациентом результаты должны регулярно собираться для оценки пользы для пациента и для сравнения методов.

Лечение атрезии наружного слухового прохода (врожденной)

Стеноз

Врожденный слуховой стеноз можно разделить на три подгруппы: 1) стеноз в сочетании с холестеатомой, 2) стеноз в сочетании с потерей слуха и 3) стеноз без холестеатомы с нормальным слухом. Степень стеноза (диаметр) и кривизна костного наружного слухового прохода являются факторами риска формирования холестеатомы наружного слухового прохода.

В модифицированной процедуре меатопластики с эндаурально-конхальным разрезом, в которой два местных кожных ротационных лоскута и расщепленный транспозиционный лоскут кожи головы могут быть использованы для расширения суженного наружного слухового канала и реконструкции барабанной перепонки для предотвращения рецидива заболевания; кожа канала сохраняется, и расщепленный тонкий кожный лоскут может быть использован для покрытия открытой кости. При необходимости выполняется тимпанопластика или мобилизация/реконструкция косточки.

Частичная атрезия

У больных с неполной атрезией сохранена некоторая часть фиброзно-хрящевого или костного отдела наружного слухового прохода; имеется также костная атретическая пластинка, а барабанная перепонка гипопластична или отсутствует. Может также быть некоторая степень гипоплазии мягкой костной ткани или даже нормальная цепочка прикрепленной костной ткани.

У этих пациентов костная каналопластика должна быть выполнена с удалением атретической пластины для освобождения костной цепи. После освобождения можно использовать трансплантат барабанной перепонки поверх освобожденной костной цепи или подкожный трансплантат, если у пациента сохраняют небольшую рудиментарную барабанную перепонку. Барабанная перепонка также может быть восстановлена с помощью хряща во избежание процесса латерализации, но это повлияет в результате на слух. Чтобы покрыть открытую кость обычно требуется пересадка расщепленного кожного лоскута в дополнение к собственной коже наружного слухового прохода пациента. Затем выполняется модифицированная процедура меатопластики с эндаурально-конхальным разрезом для реконструкции прохода. У пациентов с частичной

атрезией все еще есть определенная кожа наружного слухового прохода, содержащая церуминозные железы; эта кожа должна быть сохранена, чтобы предотвратить послеоперационный стеноз.

Полная атрезия

Не все пациенты с полной слуховой атрезией являются кандидатами на операцию восстановления. Пациент должен иметь нормальную функцию внутреннего уха (умеренная потеря слуха костной проводимости может быть вызвана отсутствием инерции костной цепи) и хорошо развитую анатомию среднего уха для поддержки реконструкции. Международное общество по микротии и атрезии поддерживает использование шкалы оценки по Jahrsdoerfer для оценки анатомии среднего уха и рекомендует хирургическое вмешательство для детей, набравших 7 баллов и выше [130, 131] (таблица 18).

Таблица 18 - Особенности строения среднего и внутреннего уха

Анатомическая особенность	Находка	Балл
Выраженность антрума	Снижение менее чем на 30%	2
	Снижение на 30—50%	1
	Снижение более 50%	0
Расположение сигмовидного синуса	Нормальное расположение	2
	Предлежание с прикрытием ¹ Д	1
	Предлежание с прикрытием ² Д	0
Расположение височно-нижнечелюстного сустава	Незначительная дислокация	2
	Средняя дислокация	1
	Выраженная дислокация	0
Пневматизация сосцевидного отростка	Снижение менее чем на 30%	2
	Снижение на 30—50%	1
	Снижение более 50%	0
Полость среднего уха	Широкая	2
	Средняя	1
	Отсутствует	0
Лицевой нерв	Нормальное расположение	2
	Небольшая дислокация	1
	Значительная дислокация	0
Молоточек + наковальня	Определяется	1
	Не определяется	0
Стремя	Определяется	1
	Не определяется	0
Окно преддверия	Определяется	1
	Не определяется	0
Окно улитки	Определяется	1
	Не определяется	0
Толщина кортикального слоя в области имплантации	Более 4.5 мм	1
	Менее 4,5 мм	0
Примечание - Модифицированная шкала R.Jahrsdoerfer		

Технологические варианты абилитации слуха подушечкой у самых маленьких пациентов включают слуховые аппараты костной проводимости с

мягкими или жесткими вкладышами или адгезивной гелевой. После пяти лет могут быть предложены устройства для костной проводимости или имплантаты среднего уха.

Многие авторы рекомендуют технологию костной проводимости для детей с двусторонней слуховой атрезией, чтобы поддержать развитие речи и языка. В меньшей степени понятно решение о назначении костно-проводникового аппарата ребенку с односторонней слуховой атрезией и должно приниматься семьей совместно с отоларингологом / сурдологом/ логопедом и школьными специалистами. Несмотря на то, что эти преимущества не были окончательно доказаны, было показано, что устройства костной проводимости имеют некоторое преимущество у пациентов с односторонней потерей слуха в шумной среде, и семьям следует предоставить возможность испытать эти устройства.

Для оценки состояния височных костей и точной оценки типа потери слуха рекомендуется правильно выполненная техника компьютерной томографии височных костей с детальным описанием структур уха и предоперационной мотивацией пациента с помощью мягкой повязки. Команда специалистов должна предлагать все устройства, соответствующие персональному технологическому выбору. В настоящее время приемлимыми вариантами выбора являются устройства Vibrant Soundbridge (MED-EL, штат Северная Каролина, США), Bone Bridge (MED-EL, штат Северная Каролина, США), транскожное оссеоинтегрированное устройство костной проводимости как Sophono Alpha 1–2 (Medtronic, Джексонвилль, США) и Система Баха (Cochlear, Новый Южный Уэльс, Австралия), и чрескожная оссеоинтегрированные устройства костной проводимости как ВАНА Connect (Cochlear, Новый Южный Уэльс, Австралия) и имплантат системы Ponto (Отикон, Копенгаген, Дания).

Комплексный подход в работе по лечению пациентов должен учитывать расположение устройства костной проводимости с учетом возможной реконструктивной операции по устранению дефекта уха.

Детям, которым показана реконструктивная операция (нормальная функция внутреннего уха и оценка по шкале Jahrsdoerfer 7 или выше), мы будем рекомендовать операцию по устранению атрезии после 6 лет с учетом того, что период полового созревания может вызвать новый рост кости и может потребоваться ревизионная операция. Таким образом, для устранения атрезии наименьший риск послеоперационных осложнений - это период после полового созревания.

Хирургия атрезии наружного слухового прохода заключается в улучшении слуха и эстетики. Мы рекомендуем восстановление атрезии в сочетании с или после восстановления микротии с помощью аутореберного трансплантата и до восстановления микротии с использованием пористого полиэтиленового имплантата (рисунок 43).



Рисунок 43 - Схема функциональной реконструкции уха

Нашей страной должны быть подготовлены высокопрофессиональные специалисты-хирурги, допускающие минимальное количество осложнений, таких как стеноз слухового прохода, инфекция, латерализация барабанной перепонки, травму лицевого нерва, плохие результаты слуха и повторных операций.

Исследования в науке и образовании должны быть нацелены на изучение этиологических факторов врожденных пороков развития уха. Не следует забывать о такой практически неизученной и неизведанной науке как тканевая инженерия, которая в будущем даст возможность усовершенствовать подходы к реконструкции уха.

Таким образом, правильно подобранные алгоритм ведения и технологии восстановления пациентов, могут способствовать сохранить определенный пласт социально и экономически активного населения.

Возраст, в котором пациенты направляются для рассмотрения вопроса об оперативном вмешательстве по поводу микротии и атрезии варьируется. Пациенты должны иметь возможность доступа к услугам независимо от возраста, хотя очевидно, что возраст и сопутствующие заболевания могут влиять на предлагаемую помощь. Если в какой-то момент жизни принимается экспертное решение не вмешиваться, это не должно препятствовать будущему доступу к услугам. Пациенты должны иметь возможность получить доступ к услугам в любом возрасте.

Очевидно, что процесс оценки должен быть интегрирован. Таким образом, оценка состояния пациента с микротией требует всестороннего анализа любой связанной с ней потери слуха и рассмотрения вопроса о соответствующем и своевременном вмешательстве.

Модель медико-организационной помощи детям с врожденными пороками развития уха (микротия, атрезия)

Нами разработана организационно - функциональная модель медико-социальной помощи детям с врождёнными пороками развития уха (рисунок 44), которая заключается в работе нижеследующих организаций и их функций:

1. Выявление и ранняя диагностика:

Родильные дома и перинатальные центры:

- Первичный осмотр новорождённых, выявление внешних признаков пороков уха.

- Аудиологический скрининг новорождённых для раннего выявления нарушений слуха.

ПМСП, Детские отделения поликлиники:

- Регулярные осмотры детей первого года жизни, контроль за развитием слуха.

- Направление на консультацию к узким специалистам при подозрении на порок уха.

Центры медико-генетического консультирования:

- Генетическое обследование при наличии семейного анамнеза пороков уха.

- Пренатальная диагностика врождённых пороков уха.

2. Специализированная медицинская помощь:

УК "Аксай", АМКБ, Отоларингологические отделения детских больниц:

- Уточнение диагноза, проведение необходимых исследований (аудиометрия, КТ, МРТ).

- Хирургическое лечение врождённых пороков уха (восстановление ушной раковины, слухопротезирование).

- Динамическое наблюдение после операции.

Сурдологические центры:

- Диагностика и коррекция нарушений слуха.

- Подбор и настройка слуховых аппаратов, аппараты костной проводимости.

- Реабилитация слуха и речи.

Центры реабилитации (НАО "Национальный центр детской реабилитации", Центр "САТР"):

- Комплексная реабилитация детей с пороками уха, включающая медицинскую, психологическую и педагогическую помощь.

- Занятия с логопедом-дефектологом, сурдопедагогом.

3. Социальная поддержка:

Органы социальной защиты населения:

- Оформление инвалидности при наличии стойких нарушений функций.

- Предоставление социальных льгот и выплат.

- Оказание помощи в социальной адаптации.

НПО, НКО, ОФ, благотворительные фонды и Ассоциации:

- Оказание материальной и психологической помощи семьям, воспитывающим детей с пороками уха.

- Организация мероприятий для социальной интеграции детей.

-Психологическая помощь:

-Работа с психологом для детей и родителей.

-Помощь в адаптации к социальной среде.

4. Образовательная поддержка:

Дошкольные образовательные учреждения:

-Создание условий для обучения и развития детей с нарушениями слуха.

-Работа с сурдопедагогом.

Специальные коррекционные школы/Школы-интернаты для детей с нарушениями слуха:

-Специализированное обучение и воспитание.

-Профессиональная ориентация.

-Инклюзивное образование:

-Обучение детей с нарушениями слуха в общеобразовательных школах.

-Создание специальных условий для обучения.

5. Междисциплинарное взаимодействие:

-Организация консилиумов с участием отоларинголога, аудиолога, генетика, психолога, логопеда, социального работника.

-Разработка индивидуальных программ реабилитации.

-Координация работы различных служб и ведомств.

Эта модель направлена на обеспечение комплексной и непрерывной медико-социальной помощи детям с врождёнными пороками уха, начиная с раннего выявления и заканчивая социальной интеграцией.

Опрос родителей детей с микроотией и / или атрезией выявил, что в первые недели жизни своих детей наиболее необходимой является информация, предоставленная профессионалом, который имеет четкое представление о том, с какими проблемами может столкнуться их ребенок, какие услуги доступны, чтобы помочь им и с кем они должны связаться в случае возникновения проблем. Учитывая относительную редкость этих состояний (распространенность 1:6000 пациентов) большинство акушеров, посетителей медицинских учреждений и врачей общей практики редко встречаются с такими пациентами.

Родителям следует предоставить возможность для раннего обращения к специалисту здравоохранения со значительным опытом и пониманием с микроотией и / или атрезией и кондуктивной тугоухостью. В некоторых случаях это может быть обеспечено в течение первых нескольких недель местным медицинским работником. Тем не менее, большинство семей считают неоценимым иметь раннюю встречу с мультидисциплинарной командой, как это происходит с другими состояниями, такими как расщелина губы и неба. Эта команда может предоставить современные экспертные знания о различных аспектах этих состояний и связанных с ними вопросах.

Цель мультидисциплинарной группы заключается в обеспечении полноценного ухода за детьми и семьями на основе регулярного контакта с соответствующими специалистами, с тем, чтобы дети и их семьи были полностью информированы и получали поддержку, а также активно участвовали в любом процессе принятия решений. Участники междисциплинарной команды,

которые находятся в клинике, могут перемещаться от центра к центру. Основными членами команды должны быть пластический хирург, отоларинголог, педиатр, клинический психолог, медсестра-специалист и анапластолог (челюстно-лицевой протезист). В состав более широкой группы, без какой-либо определенной последовательности, входят анестезиологи, отоларингологи, сурдопедагоги и краниофациальные или ортогнатические хирурги, генетики, медсестры, ортодонты, радиологи и логопеды.

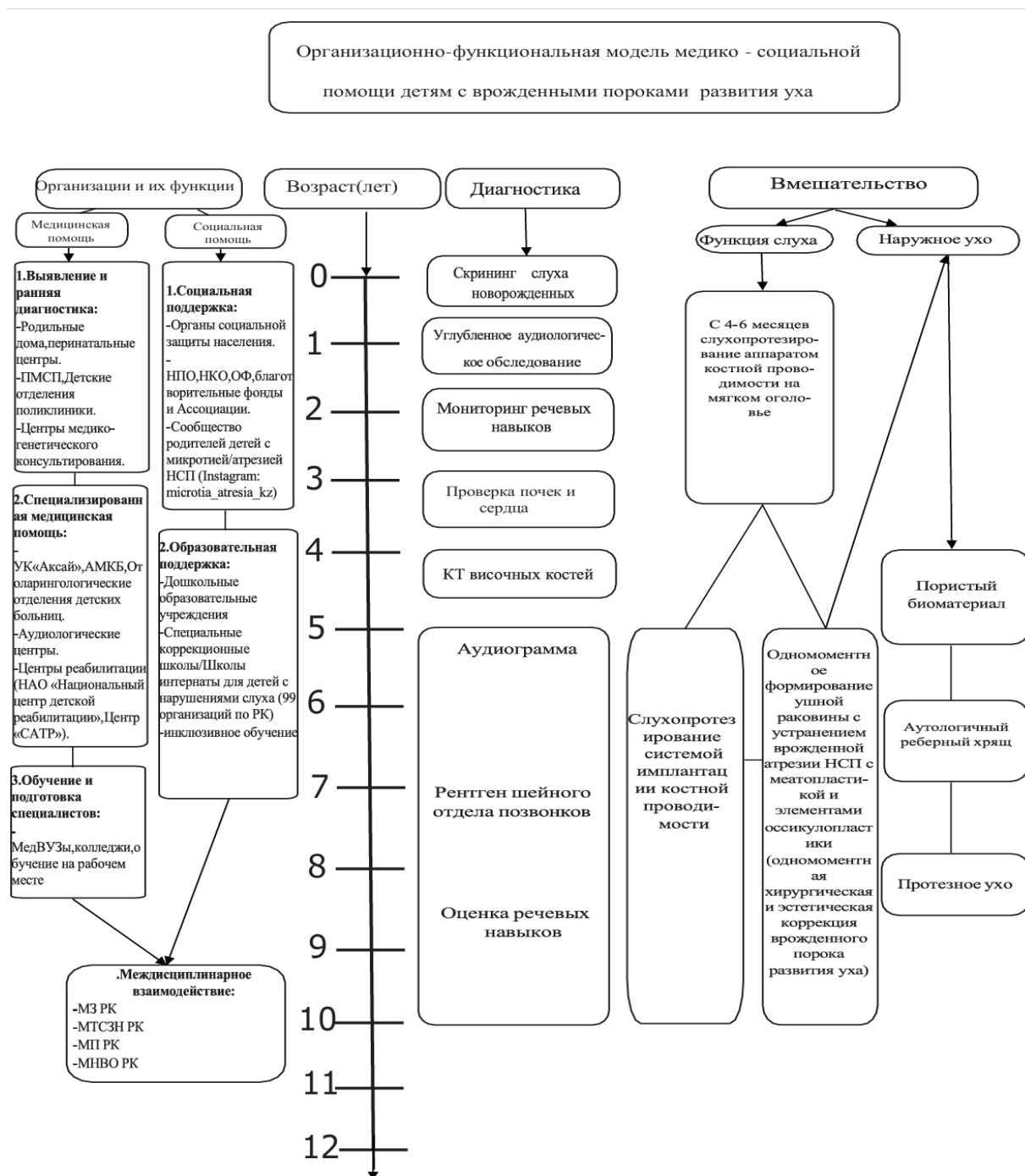


Рисунок 44 - Организационно-функциональная модель медико-социальной помощи детям с ВПР уха

Точный состав команды, которая встречается с каждым пациентом в клинике, может варьироваться в зависимости от центра, но важно, чтобы основной состав включал специалиста, который может оценить слух, владеть всеми видами аудиологических исследований, описывать и рекомендовать вмешательства для улучшения слуха; и профессионала, который может описывать и назначать потенциальные вмешательства для восстановления формы, включая внешний протез, скрытый протез и аутологичную реконструкцию. Команда должна также иметь возможность оценить эмоциональные и психологические готовность пациента и его семьи, и если этот человек не является клиническим психологом, то должен быть упорядочен процесс дальнейшего направления на медико-психолого-педагогическую консультацию.

Этап первичной оценки слуха

Междисциплинарная команда обязана обеспечить условия для соответствующих первоначальных обследований. Особое внимание необходимо уделить ультразвуковому исследованию почек. Известно, что существует повышенная частота структурных аномалий почек, связанных с пороками развития наружного уха [132]. Компьютерная томография головы пациента для оценки наличия и анатомии косточек обычно не показана в ранние годы. Это делается в тех случаях, когда это может повлиять на решения, касающиеся вмешательства. Исходные клинические фотографии полезны, как и соответствующие возрасту аудиологические оценки. Дальнейшее направление к другим специалистам, таким как генетики, должно быть упорядочено, и общение с врачами-референтами, врачами общей практики и аудиологами имеет основное значение.

В соответствии с программой скрининга слуха новорожденных, дети с микроотией и атрезией должны быть направлены непосредственно в организацию, выполняющую объективную оценку слуха. Цель диагностической оценки состоит в том, чтобы установить порог слуха в нормальном ухе и понять, как можно больше о слухе в атретическом ухе. Приоритетным является тестирование улитки для уха с атрезией (тестирование костной проводимости). Знание о кохлеарной функции в этом ухе имеет важное значение для определения вариантов лечения и вмешательства, а также для обсуждения с семьей. Необходимость скрытых поведенческих оценок в односторонних случаях и для детей старше 3 месяцев означает, что первоначальная оценка с помощью теста слуховой реакции со ствола головного мозга (ABR) является решающим моментом для получения информации об истинном уровне слуха пораженного уха, и в частности функции улитки. Для билатеральных случаев цель состоит в том, чтобы знать уровень кохлеарной функции в обоих ушах. Младенцы должны быть осмотрены в течение 4 недель после направления в соответствии со стандартами для скрининга слуха новорожденных. Большинство случаев врожденных пороков развития уха очевидны при рождении. Следует отметить, что пациенты со стенозирующими ушными каналами могут избежать диагностики и ошибочно рассматриваться как имеющие стойкие выпоты

среднего уха. Любой узкий канал с невизуализированной барабанной перепонкой и стойкими результатами тимпанометрии неподвижных барабанных перепонки следует лечить с осторожностью. В небольших центрах, где меньше опыта работы с перманентной детской потерей слуха и атрезией, следует обратиться за консультацией по тестированию и лечению. В идеале это должно быть сделано до назначения, чтобы семья могла быть полностью информирована и получить ответы на все свои вопросы. Полученные результаты аудиологического исследования и их интерпретация должны быть рассмотрены внешним рецензентом в рамках установленной местной программы экспертной оценки или внешним экспертом. Причины возникновения микротии и атрезии также требуют всестороннего изучения. Учитывая, что данные пороки имеют выраженные физические проявления, их первичное выявление, как правило, осуществляется неонатологами и педиатрами. Особое значение имеет ранняя диагностика возможного наличия ассоциированных синдромов — желательно проводить соответствующие исследования как можно раньше. Проведение обследований и установление междисциплинарных связей до выписки новорожденного из родильного дома зависит от наличия сопутствующих заболеваний, уровня оснащения медицинского учреждения и состава привлечённых специалистов. Важно, чтобы все этапы обследования и диагностического поиска координировал один ответственный специалист, при этом исследования должны быть интегрированы в общий план ведения, включающий мероприятия по восстановлению слуха и пластической коррекции. Местная оториноларингологическая команда, проводящая аудиологическое обследование, должна своевременно уведомлять профильного специалиста. Этот специалист координирует взаимодействие с другими вовлечёнными специалистами, организует диагностический процесс, обеспечивает обмен информацией и информирует руководство учреждения о ходе и результатах работы.

Последующая деятельность после оценки

После первичных консультаций и обмена информацией возникает необходимость в регулярном наблюдении за детьми. В большинстве случаев это может быть предложено в качестве совместного ухода между местными оториноларингологическими командами и Основной мультидисциплинарной командой по микротии и атрезии. Некоторые семьи могут наблюдаться ежегодно или раз в два года, что способствует установлению хороших отношений между профессионалами и семьей, которая позволяет в дальнейшем команде обсуждать возможную реконструкцию уха в соответствии с возрастом. Это также позволяет семье спрашивать о новых достижениях в этой области и при необходимости обсуждать (в сотрудничестве с местными аудиологическими службами) психосоциальные, образовательные и слуховые проблемы. Многие родители и семьи считают полезным быть обеспеченными устными объяснениями, используя до- и послеоперационные клинические фотографии предыдущих пациентов. Кроме того, письменная информация, которую можно взять домой, может быть полезной, а ссылки на надежные интернет-ресурсы бесценны.

Именно во время этих ранних консультаций семья может извлечь пользу из времени, проведенного со специалистом. Они смогут помочь семьям понять смысл информации, которую им дают, и будут легко давать советы и поддержку в промежутках между назначениями. Это хорошая практика консультирования семей активными добровольными группами сектора поддержки, которые могут иметь свой веб-сайт и страницу в социальных сетях. Семьям следует предоставлять информацию, в частности, об односторонней потере слуха и ее последствиях, а также информацию о группах поддержки и информационных ресурсах. Важно, что информация может быть предоставлена при первичном приеме, даже если это не специализированный центр. Эти группы поддержки и благотворительные организации могут помочь детям и их семьям справиться с различиями от других детей, а также укрепить уверенность, устойчивость и помочь сохранить позитивную самооценку.

Как отмечалось ранее, следует признать, что односторонняя атрезия и потеря слуха могут оказывать влияние на развитие ребенка и что прогресс ребенка и его слух должны тщательно контролироваться. Каждый случай должен рассматриваться в индивидуальном порядке. Факторы, которые являются вспомогательными для микротии, и те, которые еще предстоит определить, могут усилить функциональное воздействие односторонней потери слуха. В случаях двусторонней атрезии с нормальной кохлеарной функцией влияние на развитие речи и языка очевидное. Этой ситуацией следует управлять так же, как и любым двусторонним постоянным нарушением слуха у детей. Необходимость вмешательства с использованием слухового аппарата костной проводимости и другие варианты должны быть обсуждены и согласованы со всеми участниками процесса организации помощи.

Решение вопросов о реконструкции уха

Процесс принятия решений

В зависимости от возрастной категории пациента оперативное вмешательство, проводимое специалистами с учетом мнения семьи ребенка, будет варьироваться. Во внимание берется ряд факторов. Во-первых, участие самого ребенка в обсуждении процесса реконструкции, где обязательно учитываются его пожелания, во-вторых, конституция ребенка, а также форма и пропорции его лица, и в-третьих, сам вид проводимой реконструкции. Варианты, рассматриваемой реконструкции по восстановлению формы включают: без вмешательства, протезирование ушной раковины (уха) с помощью силиконового протеза, моделирование уха из собственной ткани и кожи ребенка, однако в качестве каркаса используется безопасный синтетический полиэтилен и реконструкция уха, с применением специального имплантата с костной фиксацией.

Дети относительно еще в раннем возрасте начинают опознавать различия в лице, хотя это не всегда означает их психоэмоциональную подавленность собственными отличиями. Исследование Диона (1973) показало, что дети в дошкольном возрасте от 3,5 до 6 лет способны разграничивать понятия о привлекательности и непривлекательности лица [133]. Также в 2000 году был

проведен эксперимент, который показал, что младенцы от 2-3 месяцев, предпочитают смотреть на людей с более привлекательной внешностью. Конечно, некоторые родители и специалисты выступают за более раннее оперативное вмешательство, дабы предотвратить передразнивание со стороны, тем самым исключая возникновение психологического стресса у ребенка. Безусловно, раннее протезирование ушной раковины (уха) с помощью силиконового протеза имеет место быть. Также в качестве альтернативы может быть использована и реконструкция уха из собственной ткани и кожи ребенка, каркас, которого будет смоделирован из безопасного синтетического полиэтилена. Основным аргументом против раннего профилактического вмешательства является факт того, что лечение необходимо проводить не исключительно над ребёнком, но над всей семьёй. Большинство детей в раннем возрасте не так озабочены своим внешним видом в силу того, что младенцы и дети дошкольного возраста не так часто принимают участие в инстанциях социального сравнения, и опыт клиник, занимающихся лечением микротии, показывает, что большинство детей младше 8-10 лет попросту не заинтересованы в хирургическом вмешательстве. Как правило, процесс социального сравнения становится более актуальным в начальной школе, и продолжает её набирать вплоть до подросткового возраста, заключая в себе сравнение между собой, между медийными личностями, а также прямые комментарии по отношению к сверстникам и их родителям, преобразовывая стереотипы о привлекательности в озабоченность внешним видом. Таким образом, образуется достаточно сильный аргумент в пользу ожидания до определённого возраста ребёнка, до появления у него достаточно уровня концептуального мышления и эмоциональной зрелости, для того, чтобы он мог принять адекватное сознательное решение. Безусловно, отсрочка хирургического вмешательства после 8 лет позволяет проводить реконструкцию уха с применением специального имплантата, имеющего костную фиксацию.

Варианты реконструкции

Выбор оперативного вмешательства по реконструкции внешнего вида ушной раковины является строго индивидуальным. Многопрофильная команда специалистов должна доступно объяснить пациенту и его семье различие между проведением оперативного вмешательства и не проведением, данное разъяснение должно быть основополагающим при выборе манипуляции пациентом. При выборе проведения оперативного вмешательства, команда должна предложить на выбор пациенту различные доступные варианты вмешательства. Преимущества и недостатки каждого вида оперативного вмешательства должны обсуждаться, чтобы позволить пациентам и их семьям сделать объективный выбор относительно того, какая форма реконструкции лучше всего соответствует их потребностям и желаниям. Плюсы и минусы каждой формы вмешательства должны обсуждаться объективно, посредством презентации моделей и фотографий до и после вмешательства (рисунок 45).



а – реберный аутохрящевой; б – реберный аллохрящевой; в – силиконовый; г – тефлоновый

Рисунок 45 - Каркасы ушной раковины

Примечание - Источник [134]

В заключение к вышесказанному стоит опять же сказать, что специалисты из команды должны оказать всяческую помощь семье при выборе вариации вмешательства, а также надлежащим образом проинформировать ребенка, используя при этом различные методики обсуждения.

Протезирование ушной раковины

Протез, выполненный из силикона, для устранения дефекта ушной раковины, может быть прекрасно адаптирован для достижения соответствия по форме и цвету. В раннем возрасте такой протез можно зафиксировать с помощью специального клея вокруг недоразвитой ушной раковины. Клинические мнения разделились относительно преимуществ такого подхода. Некоторые утверждают, что ранняя установка протеза может помочь ребенку и родителям принять протез, как неотъемлемую часть тела, наиболее целесообразно это стоит сделать на том этапе жизни ребенка, где социальные взаимодействия являются ключевыми. Даже если ребенок не заботится о внешнем виде своего уха, он может стать объектом пристального внимания своих сверстников, поддразнивания и комментарии со стороны других детей могут повлиять на его уверенность и самооценку. Ранние обращения юных пациентов в клинику для неинвазивного и безболезненного протезирования могут задавать тон для будущих вариантов лечения.

Более прочное крепление протеза требует размещения титанового остеоинтегрированного имплантата в черепе, который является предпочтительным выбором для долгосрочных протезов; затем протез прикрепляется на боковую часть головы с помощью магнитов, либо системой стержней и зажимов. Этот тип крепления обычно требует полной абляции естественной ткани уха. Если этот выбор делается в раннем возрасте, то семье следует понять, что этот процесс ухудшает другие формы реконструкции уха и может уменьшить потенциальный результат, лишая пациента возможности сформировать естественную мочку уха из микротического остатка.

Преимущества наружного протеза заключаются в том, что эта операция относительно проста и ухо может выглядеть очень реалистично. Существует ряд

недостатков при длительном протезировании наружного уха при микротиим. Протез необходимо повторно удалять и заменять, а также очищать места для установки штифтов. Дети могут потерять протез, когда занимаются спортом или физической активностью. Возможна усложненная маскировка шва, в месте нахождения протеза рядом с интактной кожей, тем более что цвет кожи способен меняться на протяжении года. Значительному проценту пациентов, имеющему остеоинтегрированные штифты, присуща проблема инфицирования и чрезмерной грануляции места крепления штифта, которая требует немедленного снятия протеза, пока проблема не разрешится. Наконец, протез будет нуждаться в периодической замене, поскольку он стареет, что добавляет дополнительные неудобства.

Пористый полиэтилен высокой плотности (Medpor) является наиболее распространенным каркасным протезом для реконструкции уха. Это биосовместимый материал, который слагает каркас уха, сформированный хирургом. Конструкция Medpor покрыта лоскутом ткани, взятой из-под волосистой части головы (височно-теменной фасциальный лоскут), который затем покрывается кожным трансплантатом. Собственная васкуляризованная ткань пациента полностью покрывает и интегрируется в имплантат.

Протез на каркасной основе

Реконструкцию Medpor популяризировал американский хирург Джон Райниш, который начал использовать эту технику в 1990-х годах. Реконструкция Medpor имеет явные преимущества. Операция может быть выполнена в юном возрасте (3-5 лет), хотя реконструированное ухо должно быть сделано больше, так как известно, что уши с возрастом растут. Восстановление происходит быстрее, чем при аутологичной реконструкции, так как реберный хрящ не собирается.

Основным недостатком каркаса Medpor является риск экстррузии («выталкивание») протеза. Небольшие экстррузии могут удаляться консервативно, но более крупные экстррузии и инфекции потребуют немедленного удаления конструкции. Поскольку первая реконструкция уха Medpor проведена в 1991 году, результат имплантации, прослеживаемый на протяжении всей жизни пациента не известен. Но есть данные о частоте экстррузии (13%) и разрушений (15%).

Реконструкция Medpor технически менее требовательна, чем реконструкция с применением реберного хряща. Поэтому для проведения данного вида протезирования требуется высокий уровень квалификации хирургов. Некоторые утверждают, что использование протезных материалов, таких как Medpor предотвращает форс-мажоры при проведении реконструкции уха. Тем не менее, большая часть осложнений и риска связана с мягкими тканями и кожным покровом. Мягкотканый чехол для каркасного протезирования часто сложнее, так как он включает в себя обычное использование педикулярных фасциальных лоскутов.

Реконструкция с использованием аутологичного реберного хряща

Реконструкция с использованием аутологичного реберного хряща на протяжении многих лет считается золотым стандартом в реконструкции микроотии. Об успехе этой методики сообщалось еще в 1970-х годах, когда ее прославил американский хирург (Берт Брент). Брент выполнил более двух тысяч оперативных вмешательств, демонстрируя превосходный эстетический результат, стойкость и долговечность данной конструкции уха. Также известны два других хирурга, которые в дальнейшем усовершенствовали эту технику и выполнили аналогичное количество операций - Франсуаза Фирмен в Париже и Сатору Нагата в Японии.

Первоначальная техника Брента по проведению данного вмешательства состояла из четырех этапов. Техника была упразднена Фирмином и Нагатой до двух стадий. Данной технике теперь следуют большинство хирургов микроотии. Первый этап выполняется, когда ребенку исполняется 9-10 лет. На этом этапе ведется сборка реберных хрящей 7, 8, 9, 10, а затем их моделирование в трехмерный каркас будущего уха. Кожный лоскут приподнимается на уровне участка будущего уха, в то время как мочка поворачивается в свое нормальное положение. Каркас помещается в данный карман. В конце этого этапа у пациента будет прикреплено нормально выглядящее ухо. Второй этап выполняется спустя 6 месяцев, при котором ухо приподнимается от головы и создается борозда.

Опыт показывает, что уши, реконструированные с помощью реберного хряща, являются долговечными, сохраняются на всю оставшуюся жизнь пациента. Хрящ реваскуляризируется и реагирует на травму стандартным механизмом заживления ран. Наблюдения Брента (до 17 лет) не показали ни размягчения, ни усадки хряща. Также нет никаких сомнений в эмоциональной и психологической пользе лечения. Наряду с превосходными результатами, достигнутыми при выборе данного метода, можно выделить главное преимущество: лечение имеет минимальные последствия и осложнения по сравнению с протезированием ушей и, таким образом, с годами понесенные затраты будут меньше.

Аутологичная реконструкция уха технически является очень сложной операцией, требующей высокой квалификации специалистов. Хирурги, практикующие данные операции, должны специализироваться в этой области и должны быть всесторонне просвещены о данной методике реконструкции уха. Плохие результаты очень трудно исправить, и лучший исход для пациента-реконструирование из интактной (неповрежденной) ткани.

Предоперационный уход

Любое стационарное лечение, предлагаемое пациентам для реконструкции уха или имплантация слухового аппарата, должно проводиться в соответствующем возрасту стационарном учреждении. Весь уход должен осуществляться в соответствии с рекомендациями: усиление инфекционного контроля, обезболивание, безопасность пациентов и клинического руководства.

На преадмиссионном этапе для оценки психологической готовности к операции, и психосоциальных проблем, которые могут повлиять на приверженность к лечению после операции должен быть привлечен психолог.

Постоперационное наблюдение должно происходить после завершения реконструкции уха для оценки эмоционального состояния, удовлетворенности хирургическим процессом. Предоперационная подготовка пациента может также включать помещение пациента в стационар, планирование хирургического вмешательства, оценка анестезии, а также возможность задавать вопросы или обсуждать беспокойства со специалистом.

Постоперационная помощь должна оказываться вне зависимости от тяжести, проделанного вмешательства, если необходимо, соответствующее возрасту проводится курс интенсивной терапии. В постоперационном ведении пациентов должны участвовать медсестры с соответствующее подготовкой, хирургический персонал, включая хирурга по реконструкции уха и специалиста по уходу за больными (врачи резиденты, рядовые ординаторы) по мере необходимости. Реконструкции на основе реберного хряща может потребовать до одной недели послеоперационного пребывания в стационаре для хирургических дренажа и обезболивания. Средний срок пребывания в стационаре после первого этапа реконструкции реберного хряща занимает 4 дня. Последующие этапы аутологичного реконструирования могут быть выполнены в течение 1 ночи или дня в зависимости от того, в какой географической местности проживает пациент.

В первые недели после выписки пациенты должны регулярно наблюдаться там, где это возможно. Пациентам всегда следует предоставлять телефонные контакты, чтобы они могли связаться соответствующим образом с подготовленным членом клинической команды, для консультации после выписки пациента. В некоторых центрах это может быть специализированная медсестра, но другие члены команды также могут обеспечить эту роль.

Обучение реконструкции уха

Все хирургические процедуры совершенствуются с помощью знаний, опыта и практики, а также ни один хирург не застрахован от непредвиденных обстоятельств. Хирурги приобретают компетенции с различной скоростью. Хирургическое обучение направлено на то, чтобы обучить хирургов хирургическим навыкам, которые им необходимы в самостоятельной практике и приобретении навыков, необходимых для продолжения обучения на протяжении всей карьеры. Учебные программы, основанные на онлайн-платформах, дают возможность документировать хирургические компетенции во время обучения.

Реконструкция уха является одним из вариантов учебной программы для старших стажеров в области реконструктивной хирургии. Прохождение этого модуля должно рассматриваться как обязательный для хирурга, желающего начать карьеру в области реконструирования уха. Хирург, прошедший обучение и желающий провести реконструкцию уха, должен иметь возможность продемонстрировать свои навыки. Компетентность может быть определена как основанная на процедурах оценки, заключающая в себе компетентное выполнение процедуры без чьей-либо помощи и способность разобраться с любыми осложнениями, которые могут возникнуть.

Центры реконструкции уха в Казахстане должны работать сообща, чтобы разработать шаблон, который предлагает оптимальное обучение для небольшого количества хирургов, нуждающихся в обучении и повышении квалификации. Центры реконструкции уха должны также учитывать, практику молодых хирургов в паре с более опытными. Такая система будет способствовать наставничеству и будет иметь большое значение для снижения риска неудовлетворительных результатов, связанных с ранним периодом карьеры молодого хирурга по реконструкции уха.

Вмешательство при потере слуха, связанной с атрезией

Семьям младенцев и детей с односторонней микротией и атрезией необходимо предлагать слуховой аппарат костной проводимости. Такие слуховые аппараты на мягкой посадке (softband) могут легко, а главное безопасно внедряться детям с трёх месяцев. Опыт показывает, что на ранних стадиях семьи не всегда принимают предложение. Подталкивают к принятию предложения обычно осложнения речи и присутствие жидкости в полости среднего уха (экссудативный средний отит) в здоровом ухе. Полагается, что актуальная информация может быть получена аудиологами при проведении диагностики слуховой функции. Локальным центрам, владеющим скорее теоретическим, чем практическим опытом в данном вопросе, необходимо направлять в ближайший специализированный центр для дальнейшего проведения дискуссий и потенциального пробного ношения.

Процесс установки данного слухового аппарата должен проводиться с осторожностью, ибо неуместный прокол или неверное позиционирование слухового аппарата может очень усложнить реконструкцию уха в будущем. Имплантацию следует проводить либо в присутствии, либо на связи с хирургом, который будет заниматься реконструкцией уха. Таким образом, можно понять, что установка слухового аппарата может происходить до непосредственной реконструкции. Сам процесс установки стоит проводить с учётом требований для ушной реконструкции. Это необходимо для того, чтобы слуховой аппарат не создавал осложнений при хирургическом вмешательстве во время реконструкции. Это актуально, даже если семья ещё не дала своё согласие на реконструкцию, чтобы, когда ребёнок достигнет возраста согласия, не возникало никаких проблем или осложнений.

Менеджмент на основе аудиологии и виды вмешательства

Для детей с двусторонней атрезией использование вмешательства очень важно для развития разговорной речи. Направление к специалисту по аудиологии должно незамедлительно обсуждаться с семьёй. Большая часть принципов, описанных в таблице, применяются к тому, как службы работают с семьями, детьми и другими службами для достижения положительного результата.

Слуховые аппараты

Исследования на предмет раннего хирургического вмешательства в случае нейросенсорной потери слуха свидетельствует о том, что своевременно принятые меры необходимы для аудиального и лингвистического развития у

младенцев. Например, имеется доказательство того, что не имея возможности воспринимать звуки речи, дети с проблемами слуха не смогут поспевать за своими сверстниками без подобных проблем в вопросах коммуникации, некоторых аспектов мыслительной деятельности, социального/эмоционального развития и чтения [135,136]. Цель заключается в предотвращении влияния односторонней или двусторонней микротии или атрезии на развитие ребёнка по сравнению с его сверстниками без проблем со слухом.

Обзор доступных слуховых аппаратов на момент написания данной статьи концентрируется на факте актуальных аппаратов, использующихся на постоянной основе. Имплантируемые аппараты имеют возможность стать более подходящими для пациентов в ближайшем будущем, так как технологии и практики постоянно эволюционируют и развиваются.

Слуховые аппараты костной проводимости являются наиболее распространённым вариантом в большинстве случаев. Однако, в случаях с ранними стадиями микротии со стенозом ушного канала, аппарат, цепляющийся за ухо так же может использоваться.

Двухсторонняя атрезия и способность речевого развития

Случаи двусторонней атрезии следует воспринимать как и любой случай двусторонней потери слуха. Единственный способ сохранить доступ к звуку во время хирургического вмешательства – использование слухового аппарата костной проводимости. Данную информацию необходимо объяснить и предоставить для пациентов незамедлительно.

Принято считать, что одного устройства достаточно для сохранения разговорной речи в случаях с двусторонней канальной атрезией. Тем не менее, наилучшим вариантом будет предложение двусторонних устройств для предоставления бинаурального слуха.

Односторонняя атрезия и бинауральный слух

В случаях с односторонней атрезией, звук не доходит до работающей ушной раковины. Стимуляция ушной раковины с помощью слухового аппарата костной проводимости как можно раньше максимизирует потенциал дальнейшего хирургического вмешательства. Целью является сохранение формы слуха, максимально приближенной к бинауральной.

Транскраниальное ослабление гораздо сильнее у младенцев, нежели чем у взрослых, и чем старше становится ребёнок, тем более явным оно становится. Предполагается, что у младенцев оно достигает 10-30 децибел [137]. Таким образом, использование слухового аппарата костной проводимости в случаях односторонней глубокой потери слуха для младенцев будет чуть менее эффективно по сравнению со взрослыми, в силу того, что вибрации будут затухать быстрее по пути к здоровому уху. Несмотря на это, в случаях с кондуктивной потерей слуха, когда целью является усиление звука по пути к ипсилатеральной ушной раковине, у младенцев и детей расстояние для звука куда меньше, тем самым, более приближенный к бинауральному слуху, нежели чем у взрослых.

Повсеместно известно, что большинство семей не склонны к принятию решения в пользу слухового аппарата костной проводимости в случаях диагностирования односторонней канальной атрезии. Пробное ношение данных слуховых аппаратов должно быть доступно для семей в любое время, в купе с объяснением преимуществ относительно развития и языковых навыков. Это следует подавать в ключе нейтральной гибкости и с учётом пользы от хирургического вмешательства на ранних стадиях.

Слуховые аппараты костной проводимости

Традиционный слуховой аппарат костной проводимости состоит из микрофона, подключённого проводами к костному звуковому кондуктору/вибратору, который крепится на повязке. Микрофон может быть как частью нательного аппарата обработки звука, так и специально адаптированным линейным аппаратом, крепящегося за ухом, в зависимости от необходимой мощности. Данный аппарат обработки звука, как правило, аналоговый.

Некоторые ограничения чрескожной проводимости включают в себя затухание сигнала при его проходе через кожу. Данное затухание может достигать 15 децибел для высоких частот [138]. В попытке минимизировать это затухание, костные преобразователи очень плотно прижимаются к коже. Это выливается в один из недостатков, упоминаемых носителями данного вида слуховых аппаратов, который заключается в том, что повязка очень туго сжимает голову и провоцирует головную боль. Отсутствие цифровой обработки звука и проблемы с удобством ношения ведут к тому, чтобы эта опция не так часто предлагалась младенцам или детям.

Слуховые аппараты костной проводимости на мягкой посадке

Слуховые импланты костной проводимости изначально крепились на имплант на височной кости. Однако, скоро стало ясно, что они так же могут крепиться и на мягкой повязке, опоясывающей голову или на жёсткой головной повязке, в случае которой звук передаётся благодаря чрескожной стимуляции. Звуковой процессор данного аппарата крепится на пластиковом диске, который в свою очередь закрепляется на повязке, нежели чем на самом импланте. Подобная система, как правило, используется детьми, которые ещё слишком юны для хирургической инсталляции данного устройства, или для детей, которые имеют возможность «перерасти» свои проблемы со слухом, а так же для взрослых, которые хотят испытать внешнее ношение прежде чем принимать решение об имплантируемом слуховом аппарате. В случае внутреннего костного импланта используется цифровая обработка звука.

Исследования и рекомендации использования данных слуховых аппаратов на мягкой посадке или жёсткой головной повязке достаточно лимитированы. Например, несмотря на то, что мнение о том, что слуховые аппараты костной проводимости могут быть расположены на любом участке черепа ребёнка достаточно распространены, в последнее время наблюдается увеличение количества доказательств, подтверждающих то, что чувствительность костного проводника гораздо меньше, если он расположен на лобной доле, нежели чем на сосцевидной кости [139,140].

Стоит так же учитывать затухание звука в чрескожных системах. Аппараты на мягкой посадке больше подходят для младенцев и детей. Только в случаях, когда они выписываются ещё не говорящим детям, рассматривается вопрос усиления высокочастотных звуков.

Слуховые импланты костной проводимости

Слуховые импланты костной проводимости зарекомендовали себя как основной способ лечения кондуктивной потери слуха, или односторонней глухоты, у детей. Как правило, внешний звуковой процессор крепится на чрескожную опору, которая, в свою очередь, присоединяется к титановому импланту, внедрённому в кости черепа. Несмотря на то, что данный метод показал себя как эффективный для хирургического вмешательства у детей, имеется риск потери импланта в результате травмы или неудачного заживления. Вероятность осложнений у детей при имплантировании достаточно велика. Некоторые издания докладывают о реакции мягких тканей в 89% случаев, с 37% дальнейшего удаления импланта или необходимости его замены.

Расположение слухового аппарата костной проводимости имеет принципиальное значение, поскольку его неправильная установка может затруднить или сделать невозможной последующую аутологичную реконструкцию. Поэтому выбор оптимального положения импланта должен осуществляться при постоянном участии специалистов по реконструкции уха либо как минимум с учетом их рекомендаций.

Введение в обиход хирургических техник и костных имплантов, которые не затрагивают мягкие ткани, имеют в этой ситуации преимущество, минимизируя влияние на дальнейшую аутологичную реконструкцию уха.

Однако, важность позиционирования костного импланта так же заключается в его влиянии на дальнейшую реконструкцию уха. Для минимизации или полном нивелировании риска заражения кожи и улучшения внешнего вида области хирургического вмешательства, пассивные чрескожные импланты костной проводимости разрабатываются и лицензируются для детей.

Импланты среднего уха

Импланты среднего уха были продемонстрированы как альтернатива для восстановления слуха у детей с атрезией наружного слухового прохода, и могут применяться в тандеме с аутологичной ушной реконструкцией. Импланты среднего уха имеют внутренние и внешние части как и аппараты костной проводимости, однако разница заключается в том, что внутренняя часть производит вибрации, направленные непосредственно на среднее ухо. В устройствах марки Vibrant Soundbridge, механические вибрации производятся с помощью электромагнитного элемента, именуемого «преобразователь плавающей массы», который присоединён скобами, или приставлен к круглому окну, в зависимости от анатомии среднего уха. Таким образом, для имплантов среднего уха необходимы снимки компьютерной томографии височной кости, а так же согласие пациента с возможностью потери слуха, головокружением и повреждением лицевого нерва. Данные импланты так же требуют осторожности относительно того факта, что среднее ухо очень непластично и очень плохо

пропускает воздух. Так же, при реконструкции уха после установки импланта среднего уха необходимо иметь в виду, к каким костям он присоединён. Это необходимо для максимизации сохранности кожных тканей вокруг уха, поражённого микротией. В ответ на внедрение в обиход и возможное дальнейшее развитие технологии чрескожных имплантов кожной проводимости, и факта того, что большинство случаев атрезии базируются на кондуктивной потере слуха, роль имплантов среднего уха в будущем пока что остаётся под вопросом. Однако, эти импланты зарекомендовали себя как прекрасный способ восстановления слуха в случае с атрезией.

Реконструкция наружного слухового прохода

Каналоластика, или реконструкция наружного слухового прохода. Необходимо проявлять осторожность в данной процедуре при диагностировании тяжёлых случаев сужения или атрезии, так как в данном контексте, результат, как правило, неудовлетворительный. Риски возобновления сужения канала и пропускной потери слуха требуют дополнительного усиления входящего звука, используя конвенциональные слуховые аппараты в более чем половине случаев. Дальнейшее использование конвенциональных слуховых аппаратов воздушной проводимости так же осложняется в реконструированных каналах. В случаях, когда каналоластика всё же рассматривается, хирургию должен проводить исключительно опытный хирург, для проведения максимально точной операции и сохранения оптимальной анатомии среднего уха.

Ниже представлена схема оказания помощи детям с врожденными пороками развития уха (таблица 19).

Таблица 19 - Схема оказания помощи детям с врожденными пороками развития уха

Услуга	Рождение/диагноз	3 месяца после рождения с или без слухового аппарата костной проводимости	Варианты хирургического вмешательства
1	2	3	4
Локальная группа аудиологов и оториноларингологов аудиологи и	– Диагноз в соответствии с национальными стандартами. – Приоритет в определении наличия слуха в непоражённом ухе и степени костной проводимости в ухе, поражённом атрезией. – Предоставление актуальной информации по ведению дел с односторонней атрезией. – Предоставление информации о поддержании непоражённого уха в здоровом	– Мониторинг слуха в непоражённом ухе. – Мониторинг прогресса в речевом и языковом развитии . – Оценка поведения начинается в возрасте 7-8 месяцев. – В случае эффузии среднего уха на обсуждение выносятся опции слухового аппарата крепления за ухом, слухового аппарата	

Продолжение таблицы 19

1	2	3	4
	– состоянии. – Обсуждение слухового аппарата костной проводимости на мягкой посадке для поддержания бинаурального слуха. – Направление к локальному специалисту для дальнейшего исследования на предмет полной потери слуха у ребёнка. – Направление к специалисту в области аудиологии для консультации на предмет слуховых аппаратов костной проводимости. – Направление к специалисту по реконструкции уха для консультации на наиболее подходящий слуховой аппарат, не мешающий возможной операции по реконструкции. – Назначение аудиолога в качестве посредника между семьёй и другими услугами.	– костной проводимости на мягкой посадке или консультация с отологом. – Мониторинг слуха в здоровом ухе до 5 лет с осмотром каждые 3-4 месяца в первые 2 года и каждые 6-9 месяцев до 5 лет. – Направление к педиатру в случае проблем с развитием. – Отклик на любой дальнейший запрос информации со стороны семьи с последующим направлением к специалистом при необходимости.	
	– Вопросы по отношению к уже имеющимся планам по лечению микропии у семьи.	–	
Команда специалистов в	– Консультация с семьёй на предмет информации по возможным вариантам слуховых аппаратов сейчас и на будущее. – Назначение аудиолога в качестве посредника между семьёй и другими услугами	– Консультация и информация. – Предоставление слухового аппарата костной проводимости на мягкой посадке. – Составление с семьёй плана по мониторингу прогресса. – Предоставление информации родителям по мере необходимости в случае проблем с повязкой слухового аппарата.	

Продолжение таблицы 19

1	2	3	4
Специалисты хирургического центра			– Консультация и информация относительно имплантируемых слуховых аппаратов и возможных операций по реконструкции. – Хирургическая имплантация слуховых аппаратов в идеале должна проводиться коллективом, который будет в дальнейшем заниматься реконструкцией. – Назначение специалиста в качестве посредника между семьей и задействованными местными и специальными сервисами. – Аудиологический контроль устройства может быть назначен различным специалистом. – Хирургическая установка и поддержка слуховых аппаратов.

Специализированные центры должны быть определены путем установления качества потенциально оказываемых услуг пациентам с микротией/атрезией при амбулаторном и стационарном лечении. Персонал в таких специализированных центрах должен проходить соответствующие тренинги и иметь достаточный опыт. Такие центры должны оказывать периодические консультации для пациентов с микротией/атрезией минимум раз в месяц. В полном доступе должно присутствовать все требуемое хирургическое оборудование.

Вопрос качества всегда достаточно сложен для обсуждения. Впрочем, достаточно много доказательств, что это один из самых важных моментов. До определения специализированных центров, существовали неофициальные данные о низких стандартах операций по реконструкции ушей. Однако, с тех пор как эту услугу обозначили как общенациональную, качество операций и уход несомненно усовершенствовались. Это было доказано в последующих наблюдениях за оказываемыми услугами, и обратной связью с пациентами [141].

Хирурги должны соответствовать высоким стандартам, чтобы быть способными проводить полные и частичные операции по восстановлению ушей как при врожденных, так и в приобретенных случаях. Они должны иметь подтверждение о прохождении подготовок и обучений по реконструкции ушей.

В недавнем исследовании количества проведенных артропластик тазобедренного сустава, проведенного одним хирургом, оценки результата и осложнений, было решено, что таких операций должно быть более чем тридцать пять в год [142]. Похожие исследования детской холецистэктомии, трансуретральной резекции простаты, плечевой артропластики и детской пластики ушей показали схожую связь между годовым количеством операций и результатами [143-147].

Хирурги, проводящие реконструкцию микротии, должны проводить не менее 20 операций в год, десять из которых будут полными реконструкциями

микротии. Все случаи операции по реконструкции микротии должны быть проанализированы и представлены, включая обсуждение результата, на ежегодных форумах для дальнейших исследований.

«Веерная» модель

Наиболее оптимальным результатом для детей, рожденных с микротией и атрезией, должен считаться тот, который является наиболее оптимальным с точки зрения эстетики, психологии и функционала. Лечение должно быть полностью ориентировано на пациента. Такой результат может быть получен лишь при качественной, хорошо продуманной, скоординированной работе между специализированными центрами по реконструкции ушей и местными медицинскими организациями по уходу за пациентами. Каждый пациент должен иметь качественно спланированный план по уходу с доступом к различным уровням стационарного лечения в любое время в минимальном доступе от дома.

Такой сервис по уходу должен быть спланирован по веерной системе. Это значит, что для каждого пациента должен быть доступен специализированный центр с полным спектром услуг особого назначения, в то время как прилегающие больницы должны быть способны оказать качественный специализированный уход на местном уровне. Определенные услуги должны быть предоставлены непосредственно в специализированных центрах, тогда как все остальные услуги могут быть получены пациентами как в специализированных центрах, так и в периферийных отделениях. При таком раскладе, когда услуги доступны и в центрах, и в отделениях, пациенты могут выбирать наиболее удобный для них вариант получения услуг.

Многопрофильные бригады

Специализированные центры должны предоставлять многопрофильный уход пациентам. В многопрофильную команду должны входить такие профессионалы, как: анестезиолог, сурдолог, челюстно-лицевой хирург, терапевт, генетик, хирург, специализирующийся на микротии, биолог, педиатр, клинический психолог, протезист, специализированная медсестра, логопед.

Многопрофильные больницы могут иметь разный состав команд врачей в зависимости от специализации самого центра. Однако пациенты должны быть полностью осведомлены, как и где они могут получить полный спектр услуг, учитывая локацию всех врачей многопрофильных команд.

Применение подтвержденных автоматически зарегистрированных результатов так же должно быть применено в повседневном режиме. Каждый локальный и специализирующийся центр должен внедрить и применять базу данных, которая позволит проконтролировать варианты вмешательств и реконструкции, выбранные семьями.

Исследования результатов слуха и вмешательств в качество слуха

Существуют несколько стандартных измерений, используемых во всем мире при оказании аудиологических услуг, которые обязаны охватывать следующие параметры.

– Приемлемость использования аппарата ребенком и родителем

- Общение и ранняя способность коммуникации, т.е. стандартный протокол контроля (СПК)
- Языковые навыки
- Не вербальное IQ
- Процесс развития
- Доступ к классу и учителю
- Академические достижения
- Усилия слышать
- Уверенность и участие

Эти параметры позволят проконтролировать прогресс отдельных детей и дадут возможность разработать базу знаний о влиянии односторонней атрезии. При наличии достаточных параметров, должны быть приложены все усилия, чтобы удостовериться в полученной информации по максимуму, учитывая способности местных команд и коллег.

Результаты психологических измерений

В случае, если ребенок/подросток/взрослый человек решится на аутологическую реконструкцию ушей, важно собрать качественную и количественную информацию до и после операции. Оценка готовности пациента к операции должна проводиться до или во время поступления в больницу. Для оценки эмоционального, семейного, психического и физиологического состояния здоровья должно быть проведено интервью в полупроизвольной форме. Также должны быть получены данные о значимых событиях жизни, о факторах риска, которые могут повлиять на качество психологической адаптации, о завышенных ожиданиях и переживаниях касательно процесса поступления в больницу, непосредственно операции, послеоперационных болях и так далее. В дальнейшем полученные данные должны быть систематизированы для удобства медицинской команды, с целью попытки установить возможные проблемы, связанные с долгим послеоперационным психологическим состоянием пациента. Было обнаружено, что не хватает качественных и количественных данных о влиянии микротии/атрезии, а также и самой операции по реконструкции ушной раковины на психологическое состояние пациента, что требует дальнейших исследований.

Наравне с информацией о качестве, должны быть собраны стандартные данные во время зачисления пациента в больницу для измерения текущего психологического состояния, а также и для последующего сравнения с данными после операции. Результаты операции и последующего выздоровления должны обязательно включать анализ психологического состояния. Существует несколько стандартизированных измерений, таких как ПИЭБ (Педиатрический Индекс Эмоционального Беспокойства), и ШУВМ (Шкала Удовлетворения Внешностью - Микротия). ПИЭБ это стандартные измерения для 8-16 летних детей, признанные в больнице и в обществе, как основа педиатрической версии Шкалы Больничной Тревоги и Депрессии. ШУВМ, изначально созданная ассоциацией Специальной Психологической Группы Особых Интересов при Палате лечения Волчьей Пасти и Челюстно-Лицевых проблем Великобритании,

которая была успешна применена Шотландским Национальным Сервисом по Реконструкции Ушных Раковин для лечения Микротии. Шкала Удовлетворения Внешностью не является стандартным набором параметров, но все же была применена повсеместно, включая опубликованные исследования, и потому считается качественным параметром измерения. Это шкала не учитывает, что пациенты изначально недовольны своим внешним видом, но в то же время шкала достаточно проста и легка в использовании для измерения в больницах. Использование таких измерительных параметров до и после операции предоставляют достаточно ценной информации для дальнейших исследований.

Результаты операций по реконструкции: стандарты качества микротии

Следующие измерения результатов описывают маркеры высокого качества ухода, которые должны быть произведены для лучшего эффекта, сохранения, и опыта заботы о пациентах с микротией, проходящих операции по реконструкции. Принципы, которые лежат в основе высоких результатов реконструкции микротии двояки. Во-первых, нужно удостовериться, что пациент получил достаточно хороший уход, а во-вторых, лечить и ухаживать за пациентами с микротией в безопасных условиях и оберегать их от получения потенциальных травм.

Однако, еще не существует стандартных результатов специально разработанного качественного ухода. Качественные стандарты лишь задают определенные структуры для дальнейшего улучшения качества, а посему желаемый результат вполне имеет потенциал быть максимальным. Тем не менее, было признано, что такой результат вполне может быть не достигнутым на сто процентов, так как зависит от многочисленных факторов, таких как безопасность пациента, выбор пациента, оценки, и решений самой больницы. Соответственно, каждая больница имеет право определить свой уровень качества оказываемых услуг.

Каждая больница должна стремиться к тому, чтобы способствовать честному, персонализированному и своевременному оказанию услуг пациентам. Для того чтобы соответствовать высоким стандартам реконструктивной хирургии, очень важно удостовериться что оказываемый сервис общедоступен и высококачественен. Информация о качестве оказываемых услуг должна быть доступна в полной мере и подвержена общенациональному рассмотрению. Прозрачность будет в полной мере подтверждать эффективность оказываемых услуг, а также будет служить достаточным подтверждением для общества, что услуги, вне зависимости от места оказания, являются безопасными и качественными. Такая национальная оценка также поспособствует установлению стандартных показателей, определению расхождений, и поддержит инициативы по улучшению качества для исправления каких-либо расхождений со стандартами, или же ликвидации нежелательных результатов.

Ниже выделены параметры, которые должны быть собранными и проанализированными на регулярной основе. В случае с местными больницами, информация должна быть собрана и проанализирована учитывая определенный срок.

Параметр 1:

А) Пациент, рассматривающий вариант операции по реконструкции ушей, должен пройти осмотр местной команды по реконструкции не менее чем за 12 недель после обращения.

Б) Обращение и консультация должны быть предложены вне зависимости от возраста пациента, для донесения важной информации о ситуации до самого пациента и его семьи.

В) Пациент должен быть проинформирован о предполагаемом расписании всего процесса реконструкции и примерном окончании реконструкции ушной раковины. Такая информация может помочь пациенту в планировании их операции вне учебного/рабочего времени.

Г) Как только пациент встал в очередь на операцию, время первой процедуры должно быть своевременным, и по возможности не пересекаться с учебными/рабочими процессами. Дальнейшие процедуры и амбулаторные визиты пациента также должны быть заранее оговорены и исполнены вовремя.

Д) Если пациент пожелает быть направленным в другой центр по реконструкции, соответствующие контакты должны быть налажены для ускоренного процесса обращения и консультации.

Источник Информации:

А), Б), В), и Г): сбор информации в местных центрах

Д) Общенациональный сбор информации

Вопросы равенства и многообразия:

В случае если пациент пожелает поменять центр для проведения своей операции по реконструкции, это никак не должно повлиять на время или качество оказания услуг. Отправляющий центр должен предоставить всю необходимую информацию касательно аспектов многопрофильного плана услуг на момент обращения для своевременного и качественного обслуживания пациента.

Параметр 2:

А) Операция по реконструкции должна быть предложена пациентам с микротией вне зависимости от возраста, географического месторасположения, и социального и экономического статуса, за исключением случаев, когда присутствует определенное заболевание.

Источник Информации:

А) Местные центры

Определения:

Пациенты должны проходить обследование на обнаружение сопутствующих заболеваний вне зависимости от возраста, которое включает в себя общее соматическое обследование для дальнейшего определения присутствия сопутствующих болезней. Все области Казахстана должны попадать под доступность реконструкционных центров для обращения пациентов.

Вопросы равенства и многообразия:

Операции по реконструкции ушных раковин должны базироваться на клинических заключениях о потребности пациента, а также его соответствии для лечения вне зависимости от возраста. Лечение и уход всех пациентов с микротией должны учитывать все их потребности и пожелания.

Параметр 3:

А) Пациентам, направленным на операцию по реконструкции микротии, должны быть предложены персонализированная информация и поддержка, включая расписанный последующий уход и детали, как связаться с определенным медицинским персоналом.

Б) Детали плана такого ухода и поддержки должны быть донесены до сведения личного терапевта пациента.

В) Определенный медицинский работник должен обязательно входить в команду по реконструкции. Его роль состоит в том, чтобы координировать уход после реконструкции и оказывать последующую помощь и поддержку. Они должны быть в легком доступе для пациента, должны быть готовы предоставить направление на психологические услуги в случае надобности, а также взаимодействовать с командой по реконструкции и остальными членами многопрофильной группы.

Источник Информации:

А), Б), и В): Местные центры

Определения:

Персональная инструкция и уходы должны включать в себя:

- Имена и детали для контакта медицинских работников.
- Даты последующих встреч или же запланированной операции.
- Разъяснения масштабов и симптомов послеоперационных осложнений, и контакты человека для консультации в случае их появления.
- Практическая информация о том, как ухаживать за ушными раковинами после реконструкции включая информацию о том, как чистить ухо, когда можно возобновить занятия спортом, вернуться к работе/учебе, и когда можно начать заниматься плаванием.
- Где найти в дальнейшем источники информации и поддержку.

Вопросы равенства и многообразия:

Вся информация о лечении и уходе должна быть персонализирована и адаптирована под личные нужды каждого пациента. Предоставленная информация должны быть в соответствующем возрасту пациента формате. Она должна также быть максимально доступной для пациентов с особыми потребностями, такими как физические, сенсорные потребности, или трудности в обучении, а также для людей, не владеющих казахским/русским языком.

Параметр 4:

А) Пациенты должны быть удовлетворены оказываемыми услугами при амбулаторном и стационарном лечении.

Б) Пациенты должны быть проинформированы надлежащим способом о том, как их уход будет предоставляться и должны быть удовлетворены результатом.

В) Практика по сбору и измерении удовлетворения оказываемыми услугами пациентам должна быть стандартной. Местные проверки должны стремиться определить потенциальные сферы для улучшения оказания услуг, базируясь на опросах пациентов.

Источник Информации:

А), Б), и В): Местные центры

Параметр 5:

А) Оперативные результаты должны быть задокументированы с приложением фотографий пациентов до и после прохождения операции по реконструкции. Это рекомендуется производить после каждой операции, и должно быть обязательно проведено по окончании всех операций по реконструкции для всех пациентов.

Б) Пациенты должны быть удовлетворены эстетическим результатом операции по реконструкции.

В) Операции по реконструкции должны быть предназначены для повышения уверенности в себе, а также исправления характерных поведенческих проблем при микротии.

Г) Использование собранных с пациентов результатов процедуры для изучения вышеперечисленного должно быть стандартным процессом.

Источник Информации:

А), Б), и В): Местные центры

Г) Общенациональный сбор информации

Определения:

Процесс сбора результатов должен быть стандартным для всех регионов республики. Измерения должны быть утвержденными и специфичными для случаев с микротией и атрезией. Они должны включать информацию об эстетических результатах и специфичном психологическом поведении, связанных с микротией и атрезией. Центры должны быть нацелены на полный сбор этой информации до и после операций.

Параметр 6:

А) Все операционные процессы должны быть объектом для подчинения местным государственным стандартам и законам.

Б) Информация о послеоперационных осложнениях должна быть собрана беспрепятственно каждым центром реконструкции. Эта информация должна быть предоставлена в централизованном порядке и рассмотрена ежегодно. Эта информация должна быть доступна для всех организаций, предоставляющих эти услуги, членам комиссий, и пациентам.

В) Центры, предоставляющие услуги по реконструкции уха, должны предоставлять безопасные, прошедшие экспертную оценку услуги с минимальным риском случаев пневмоторакса, а также допустимым уровнем после операционных осложнений.

Источник Информации:

А), Б): Местные центры

В) Общенациональный сбор информации

Определения:

Послеоперационные осложнения включают в себя:

- Пневмоторакс
- Гематомы
- Инфекции
- Экструзии
- Заражения
- Потеря трансплантата.

Алгоритм оказания медицинской помощи детям с ВПР уха с учетом специалистов и сроков каждого шага может быть уникальным и индивидуальным для каждой медицинской организации и конкретного пациента с учетом разработанной нами выше модели.

Ниже приведен пример подробного алгоритма с указанием специалистов и предполагаемыми сроками:

Шаг 1: Ранняя диагностика и обследование

- Детальное визуальное обследование и аудиологическая оценка (ОАЭ и КСВП): в первые сутки жизни. Проводит неонатолог и специально обученная медсестра.

Шаг 2: Мультидисциплинарная консультация и планирование лечения

- Мультидисциплинарная консультация с участием отоларинголога, пластического хирурга, аудиолога и других специалистов: в течение 2-4 недель после диагностики. Обсуждаются варианты лечения и составляется индивидуальный план. На основе префотোগрафий делается прогноз, определяются методы коррекции слуха и устранение косметического дефекта. Решается, в сколько этапов будет достигнут результат.

- Консультация с психологом и социальным работником: в течение 2-4 недель после мультидисциплинарной консультации. Оказывается, психологическая и социальная поддержка для пациента и его семьи. Предоставляются аудиовизуальные материалы.

Шаг 3: Подготовка к хирургической коррекции (в случае, если хирургическое вмешательство рекомендуется, если не рекомендуется, то переходим к шагу 5)

- Предлагаются (рассматриваются) методы коррекции слуха и устранение косметического дефекта: в течение 1-2 месяцев после мультидисциплинарной консультации. Включает группу экспертов по микротии/атрезии: реконструктивный хирург, отохирург, педиатр, психолог, медсестра-коннектор, сурдолог, сурдопедагог. По мере необходимости челюстно-лицевой хирург, ортодонт, логопед, генетик.

Шаг 4: Хирургическая коррекция

1. Предлагаемые варианты при микротии (анотии):

1.1 нет лечения;

1.2 аутологичный реберный хрящ – минимальный возраст 6 лет, идеально – в 9 лет;

1.3 пористый полиэтиленовый имплантат – идеально с 5 лет;

1.4 протезное ухо, прикрепленное к коже с помощью медицинского клея или с помощью остеointегрированных имплантатов – возможно с 5 лет.

Примечания:

1.1 При односторонних процессах возможно не прибегать к реконструкции;

1.2 В обследование включить УЗИ реберного хряща; устранение атрезии наружного слухового прохода необходимо сочетать с микротией, либо проводится после нее;

1.3 Восстановление НСП должно предшествовать установке полиэтиленового имплантата

1.4 Низкая вероятность возможности выполнить реконструктивные операции на ухе в будущем

2. Стеноз/атрезия наружного слухового прохода с холестеатомой/ без холестеатомы:

2.1 Операция выполняется по мере выявления холестеатомы, воспалительного процесса

2.2 с 4-6 месяцев слухопротезирование аппаратом костной проводимости на мягком оголовье (для доношенных детей), с 6-8 месяцев для недоношенных детей;

2.3 с 5 лет имплантации слухового аппарата костной проводимости (1 или 2-х этапный подход - «Клинический протокол №160 от 13 мая 2022 года МЗ РК -2022).

2.4 Каналоластика рекомендуется при оценке по шкале Jahrsdoerfer 7 баллов и выше.

**При выраженном недоразвитии структур и дислокации лицевого нерва выполняется имплантация аппарата костной проводимости.*

Шаг 5: Аудиологическая реабилитация проводится пациентам, если был имплантирован аппарат костной проводимости

5.1 Не ранее 8 недель после операции производится подключение аудио- (речевого) процессора и настроечная сессия в амбулаторном порядке.

5.2 В первый год после установки системы настройка аудио- (речевого) процессора производится не менее 4 раз, на втором году – не менее 2 раз, в последующие годы – по мере необходимости. Проводит аудиолог.

Шаг 6: Педагогическая коррекция.

После слухопротезирования пациенты направляются для получения коррекционно-развивающей помощи (обучения) в организации общего или специального образования через территориальные ПМПК.

Шаг 7: Реабилитационная поддержка

- Предоставление реабилитационных услуг, включая слухоречевую реабилитацию, психологическую оценку: в течение всего периода реабилитации. Обслуживающие специалисты включают хирурга, сурдолога, сурдопедагога, психолога, медсестру-коннектора (проводит сбор данных о результатах лечения и реабилитации) и социального работника.

Важно отметить, что этот алгоритм является обобщенным и может быть дополнен или адаптирован в зависимости от конкретных потребностей пациента

и ресурсов медицинской организации. Точные сроки и специалисты могут быть изменены в каждом индивидуальном случае в соответствии с медицинскими рекомендациями и протоколами.

На основе разработанной нами модели ниже представлена краткая организационно-функциональная схема оказания помощи детям с врожденными пороками развития уха, которая позволяет оптимизировать процесс оказания медицинской помощи и увеличить его социальную эффективность (таблица 20).

Таблица 20 - Организационно-функциональная схема оказания помощи детям с врожденными пороками развития уха

Элементы	Описание
Скрининг, мониторинг и ранняя диагностика	Раннее выявление и диагностика с использованием передовых технологий
Персонализированная медицинская помощь	Индивидуальный подход к лечению, адаптированный под каждый конкретный случай
Междисциплинарная команда	Комбинированный подход с участием различных специалистов
Продолжающееся обучение и поддержка	Образование и поддержка врачей, пациентов и их семей на протяжении всего процесса лечения и реабилитации
Мониторинг и оценка	Регулярная оценка эффективности и качества предоставляемой помощи
Общественное участие и привлечение ресурсов	Активное участие общественности и привлечение ресурсов

Разработанная и внедренная нами «Модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха» (Приложение Г) и проведение нами курсов усовершенствования врачей на тему: «Модель медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха» (Приложение Д) позволяют проводить адекватную, полноценную и качественную диагностику, лечение и реабилитацию, что имеет большое значение для общественного здоровья и здравоохранения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Целью диссертационной работы явилась разработка научно-обоснованной модели оказания медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха, на основе комплексной оценки состояния здоровья детей с микротией и атрезией наружного слухового прохода в Республике Казахстан.

Для реализации поставленных в данном исследовании задач был применен комплексный многоэтапный подход: изучение первичной заболеваемости детей 0-14 лет с диагнозами согласно коду МКБ X: Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины, Q16.1 Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного), Q17.2 Микротия, были определены ключевые факторы риска, способствующие формированию врожденных аномалий уха, а также было изучено качество жизни детей 2-7 лет с изучаемой патологией. Разработанная карта экспертной оценки позволила выявить приоритетные направления диагностики, лечения, реабилитации детей с аномалиями уха, а также выявить ключевые проблемные вопросы в оказании медико-социальной помощи.

Изучение эпидемиологии микротии и атрезии имеет важное значение из-за значительного социального и экономического бремени, связанного с затратами на лечение и реабилитацию, а в некоторых случаях — с социальной стигматизацией. Более глубокое понимание основных факторов риска может способствовать разработке обоснованных программ профилактики. Осознание географического распределения пациентов помогает организовать качественные медицинские услуги там, где они наиболее необходимы. В казахстанских реалиях доступность и возможность получения услуг по лечению врожденных аномалий приобретает дополнительное значение, так как это может снизить риск отказа от детей.

Количественная оценка качества жизни детей 2-4 и 5-7 летнего возраста с микротией и атрезией наружного слухового прохода показала, что по обеим группам высокие показатели отмечены по шкале физического функционирования. Родители, ранее прооперированных детей, показывали наиболее низкие оценки по всем четырем шкалам показателя качества жизни. Пациенты со средним и высоким материальным благополучием достоверно чаще давали низкие оценки по всем параметрам. Дети с двухсторонней патологией достоверно чаще отмечали низкие баллы по шкалам социального и ролевого функционирования. В группе 5-7 летних детей в сравнении с 2-4-летними выявлены низкие баллы по параметрам эмоционального, социального и ролевого функционирования. Полученные данные позволяют сделать вывод о том, что данная методика исследования может быть приемлема для Казахстана, и это дает новые возможности для комплексной оценки состояния здоровья и целенаправленного отбора детей на лечебные мероприятия.

Исследования, проведенные в Казахстане (2021) у детей в возрасте 2-4 лет и 5-7 лет показали, что односторонняя микротия/атрезия была отмечена у 73,4% респондентов, а у 26,6% было двухстороннее поражение. Достоверно чаще

двухсторонние процессы имеют мальчики - 76,5%. У мальчиков риск развития двухстороннего процесса достоверно был выше, чем у девочек ($\chi^2=5,83$; $p<0,02$).

Резолюция 77-й сессии Всемирной ассамблеи здравоохранения (ВАЗ) 2024 года посвящена диагностике, лечению и долгосрочному уходу за детьми с врожденными дефектами. Резолюция ВАЗ 77.5 от 1 июня 2024 г. «Ускорение прогресса в снижении материнской, младенческой и детской смертности для достижения задач 3.1 и 3.2 Целей в области устойчивого развития» предлагает государствам-членам «рассмотреть возможность внедрения универсальной программы скрининга новорожденных, включая комплексный скрининг на врожденные дефекты, включая особые потребности и соображения относительно диагностики, лечения и долгосрочного ухода за детьми с врожденными дефектами». Это весьма долгожданный и важный шаг вперед в профилактике смертности и детской инвалидности, связанной с врожденными дефектами во всех странах мира, включая Казахстан [148].

Результаты, полученные в ходе проведенной работы, позволили нам сформулировать следующие выводы:

1. Эпидемиологический анализ общей заболеваемости ВПР уха в РК за период с 2015 по 2024 гг. показывает неоднородный характер. Пик выявляемости по изучаемым показателям приходится на 2017–2018 годы, после чего наблюдается тенденция к снижению общей заболеваемости по Q16.0 + Q17.2 (анотия + микротия) и повышению общей заболеваемости по Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) со стабилизацией показателей в течение последних пяти лет (2020-2024 гг.) в среднем на уровне 12,24 на 100 тыс., - что практически в два раза превышает показатель по этой патологии в 2015 году (6,47 на 100 тыс. детского населения).

2. За исследуемый десятилетний период (2015-2024) в среднем общая заболеваемость по Q16.0 + Q17.2 (анотия + микротия) составляла 3,16 на 100 тыс. (при этом мальчиков было в 1,6 раз больше девочек); по Q16.1 (врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного)) (с нарушением слуха) общая заболеваемость была более чем в 3,6 раза выше, чем по Q16.0 + Q17.2 и составляла 11,31 на 100 тыс. (при этом мальчиков было в 2,2 раза больше девочек). Лидерами по атрезии явились Актюбинская – 182,14, Западно-Казахстанская – 150,47 и Восточно-Казахстанская области – 149,01 на 100 тыс. детского населения. Высокий уровень периодической распространенности по анотии + микротии отмечался в Атырауской – 45,4, Северо-Казахстанской – 37,34 и Восточно-Казахстанской областях – 33,47 на 100 тыс. детского населения.

3. Результатами выявленных нами факторов риска со стороны матери были - возраст матери 31-40 лет, что составило в группе случаев 56,9% против 36,6% в группе контроля ($\chi^2=11,062$, $p=0,004$), возраст матери 40 лет и старше 13,9% против 9,8% ($\chi^2=11,062$, $p=0,004$), TORCH инфекция в группе случаев составила 45,8% против 7,3% в группе контроля ($\chi^2=39,868$, $p<0,001$), гестоз беременных - 36,1% против 14,6% ($\chi^2=23,795$, $p<0,001$), воздействие химических препаратов составили 18,1% против 8,1% ($\chi^2=4,464$, $p=0,035$), прием антибиотиков во время

беременности – 36,1% против 9,8% ($\chi^2=20,106$, $p<0,001$), воздействие алкоголя – 31,9% против 17,1% ($\chi^2=6,026$, $p=0,014$), а также потенциальным фактором риска было воздействие курения во время беременности 43,7% против 30,1% ($\chi^2=3,647$, $p=0,056$).

4. Данные социологического опроса позволили определить количественную оценку качества жизни детей, рожденных с микроотией и атрезией наружного слухового прохода – физического и психоэмоционального функционирования. Дети с двухсторонней патологией достоверно чаще отмечали низкие баллы по шкалам социального и ролевого функционирования. В группе 5-7 летних детей в сравнении с 2-4 летними выявлены низкие баллы эмоционального, социального и ролевого функционирования ($\chi^2=9,004$, $p=0,029$). Установлено, что в целом, по обоим группам самые высокие показатели отмечены по шкале физического функционирования. Исследование показало, что показатели физического и эмоционального функционирования в группе детей с микроотиями 2-4 лет выше, чем в категории 5-7 летних ($\chi^2=0,995$, $p=0,005$). У детей с двухсторонними пороками уха и ранее оперированных детей отмечены низкие параметры качества жизни.

5. Исследование, основанное на методе RAND/UCLA, позволило выявить приоритетные направления диагностики, лечения и реабилитации детей с врожденными пороками развития уха. Наибольшие средние значения зафиксированы у ЛОР врача (8,55 баллов для односторонней патологии и 8,66 баллов для двусторонней), отоларинголога (8,44 для односторонней и 9 для двусторонней), сурдолога (8,77 и 9 соответственно). Методы визуализации, такие как КТ височных костей (8,88) и МРТ головного мозга (8,33), также занимают высокие позиции. Наиболее эффективные методы: Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости при двусторонней патологии (7,66) и слуховые аппараты костной проводимости на бандаже (7,55). В случае двусторонней микроотии, где необходимость хирургического вмешательства более очевидна, осмотры и вмешательства также получают высокие оценки (например, хирургическое лечение — 5,33). Это подчеркивает важность комбинированного подхода с использованием слуховых аппаратов (7,55 и 7,66) и возможности хирургической коррекции. Отсутствие лечения (1,55–2,77) оценивается как крайне нежелательный подход.

6. Предложенный нами метод создания мультидисциплинарной команды, которая включает профильных специалистов – отоларинголог, педиатр, пластический хирург, психолог, специализированная медсестра, сурдолог, сурдопедагог получили высокую экспертную оценку по методу RAND/UCLA (8,88). Методы реабилитации (7,0), доступность вспомогательных средств (7,66) и создание адекватных условий для обучения слабослышащих детей (6,88–7,33); недостаточный уровень финансирования (6,22) и несовершенство нормативных актов (7,22) по защите прав детей с ВПР уха остаются значительными барьерами в обеспечении комплексной медико-социальной помощи и реабилитации. Необходимость улучшения финансирования и нормативной базы подтверждается высокими оценками, связанными с организацией учебы и

повышением квалификации специалистов (7,88). Основными организационными вызовами остаются несвоевременность учета и диспансеризации детей с ВПР уха (8.0). Проблемы кодификации по МКБ X (6.22) и недостаточное финансирование (6.22) также указывают на барьеры в оптимальной организации медико-социальной помощи.

7. Полученные результаты исследования позволили научно обосновать приоритетные направления развития оказания медико-социальной помощи детям с ВПР уха на основе определения факторов риска развития патологии, оценки параметров качества жизни и экспертных оценок, методология которых апробирована в исследовании. Предложенная модель оказания медико-социальной помощи детям с врожденными пороками развития уха дает возможность получения услуг на междисциплинарном уровне с персонифицированным подходом.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Создать единую систему учета (регистр) детей с врожденной патологией уха и слуха, что позволит унифицировать данные, сделать их сопоставимыми с международными исследованиями и обеспечить возможность эффективного планирования медицинской помощи.

2. Проводить оценку параметров качества жизни, связанного со здоровьем таких детей. Это позволит принимать обоснованные решения при отборе пациентов на лечебные мероприятия, включая реконструкцию уха.

3. Использовать метод экспертных оценок для учета современных научных данных и определения необходимости медицинских вмешательств, что позволит оптимизировать затраты государственного бюджета.

4. Внедрить модель оказания медико-социальной помощи, основанную на работе мультидисциплинарной команды, учитывающей полный комплекс диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий для пациентов с микротиями и атрезиями наружного слухового прохода.

5. Разработать национальные протоколы по диагностике и ведению пациентов с врожденными пороками развития уха, используя данные диссертационного исследования в качестве основы.

6. Рассмотреть возможность внесения изменений в имеющиеся электронные медицинские системы для отображения международной классификации атрезии и микротии с учетом вида и типа снижения слуха.

7. Расширить меры медико-социальной помощи детям с микротией и атрезией, включая обеспечение их необходимыми техническими средствами реабилитации.

8. Пересмотреть подходы к финансированию реабилитационных средств:

- Обеспечить слуховыми аппаратами, аппаратами костной проводимости и речевыми процессорами детей с врожденной патологией уха, независимо от наличия инвалидности.

- Пересмотреть критерии назначения инвалидности для детей с врожденной патологией уха, учитывая не только степень тугоухости, но и наличие аномалий.

*Фонд социального медицинского страхования не покрывает стоимость аппаратов костной проводимости, (которые дают только возможность слышать, но не устраняют косметический дефект) для детей без инвалидности, так как слуховые аппараты и речевые процессоры относятся к техническим средствам реабилитации, а этим занимается Министерство труда и социальной защиты населения РК.

**При микротии и атрезии у детей инвалидность присваивают только по нарушению слуха - при двусторонней тугоухости 4 степени, - а не по наличию аномалии. При тугоухости 1-3 степени таким детям инвалидность не устанавливается и они не могут получать слуховые аппараты, аппараты костной проводимости на бандаже и проводить замену речевых процессоров к системам костной проводимости за счет средств МТиСЗН РК.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

- 1 Abrol A., Bly R., Sie K.C., Bhrany A.D. Contemporary Management of Microtia // *Facial Plast Surg.* – 2022. – Vol. 38. – P. 393–404.
- 2 Всемирная организация здравоохранения. План действий в области инвалидности <https://www.who.int/disabilities/actionplan/ru/> 27.01.2018.
- 3 Romo T., Horne S., Ferzli G.J. Contemporary Treatment of Microtia-Atresia // *Facial Plast Surg.* – 2024. - №1. – P. 18-29.
- 4 Всемирная организация здравоохранения. Глухота и потеря слуха <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss> 27.01.2018.
- 5 Всемирная организация здравоохранения. Технологии для людей с инвалидностью <https://www.who.int/disabilities/technology/ru/> 27.01.2018.
- 6 Multi-Country Assessment of National Capacity to Provide Hearing Care. - Geneva: World Health Organization, 2013 http://www.who.int/pbd/publications/WHOReportHearingCare_Englishweb.pdf?ua=1 27.01.2018.
- 7 Global estimates on prevalence of hearing loss. - Geneva: World Health Organization, 2018 <http://www.who.int/pbd/deafness/estimates/en/> 27.01.2018.
- 8 Милешина Н.А. Врожденные пороки развития органа слуха у детей (особенности диагностики и эстетической реабилитации больных с микротиями и атрезиями наружного слухового прохода): автореф. ... док. мед. наук. - М., 2003. – 32 с.
- 9 Индийский хирург прооперирует 11 казахстанских детей с нарушением слуха <https://www.kazpravda.kz/news/obshchestvo/indiiskii-hirurg-prooperiruet-11-kazakhstanskih-detei-s-narusheniem-sluha> 27.01.2018.
- 10 Минздрав: Помощь детям, страдающим ЛОР-патологией, имеет важное значение <https://mail.kz/ru/news/kz-news/minzdrav-pomoshch-detyam-stradayushchim-lor-patologiei-imeet-vazhnoe-znachenie#> 27.01.2018.
- 11 Отчет о заболеваемости врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) (Q16.1) (по форме №12) по данным АИС Поликлиника за 2018 год.
- 12 Andrews J., Kopacz A.A., Hohman M.H. Ear Microtia. - Treasure Island: StatPearls Publishing, 2025. – 120 p.
- 13 Wilson B.S., Tucci D.L., Merson M.H., O'Donoghue G.M. Global hearing health care: new findings and perspectives // *Lancet.* – 2017. – Vol. 390, №10111. – P. 2503-2515.
- 14 Truong M.T., Yi-Chun, Liu C., Kohn J., Chinnadurai S., David A. Zopf D.A., Tribble M., Tanner P.B., Kathleen Sie K., Kay W. Chang K.W. Integrated microtia and aural atresia management // *Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery*, a section of the journal *Frontiers in Surgery.* - 2022. - Vol.9. – P. 944223.
- 15 Violence Prevention Alliance. - Geneva: World Health Organization, 2018 <http://www.who.int/violenceprevention/en/> 27.01.2018.

- 16 Ghaffar A., Tran N., Langlois E., Shroff Z., Javadi D. Alliance for health policy and systems research: aims, achievements and ambitions // *Public Health Res Pract.* – 2017. – Vol. 27, №1. – P. 2711703.
- 17 Brandt H.H., Bodmer D. Contemporary diagnosis and management of congenital microtia and aural atresia: Principles and diagnosis. – 2023. - Vol. 71, №12, part 1. – P. 821-832.
- 18 Klockars T., Rautio J. Embryology and epidemiology of microtia // *Facial Plast Surg.* – 2009. – Vol. 25, №3. – P. 145-148.
- 19 Genc S., Kahraman E., Ozel H.E., Arslan I.B., Demir A., Selcuk A. Microtia and congenital aural atresia // *J Craniofac Surg.* – 2012. – Vol. 23, №6. – P. 1733-1735.
- 20 Forrester M.B., Merz R.D. Descriptive epidemiology of anotia and microtia, Hawaii, 1986-2002 // *Congenit Anom.* – Kyoto, 2005. – Vol. 45, №4. – P. 119-124.
- 21 Luquetti D.V., Heike C.L., Hing A.V., Cunningham M.L., Cox T.C. Microtia: epidemiology and genetics // *Am J Med Genet A.* – 2012. – Vol. 158, №1. – P. 124-139.
- 22 Sánchez O., Méndez J.R., Gómez E., Guerra D. Clinico-epidemiologic study of microtia // *Investig Clin.* – 1997. – Vol. 38, №4. – P. 203-217.
- 23 García-Reyes J.C., Caro M.A., Vega P., Ospina J.C., Zarante A.M., Zarante I. Epidemiology and risk factors for microtia in Colombia // *Acta Otorrinolaringol Esp.* – 2009. – Vol. 60, №2. – P. 115-119.
- 24 Shaw G.M., Carmichael S.L., Kaidarova Z., Harris J.A. Epidemiologic characteristics of anotia and microtia in California, 1989-1997 // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2004. – Vol. 70, №7. – P. 472-475.
- 25 Luquetti D.V., Leoncini E., Mastroiacovo P. Microtia-anotia: a global review of prevalence rates // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2011. – Vol. 91, №9. – P. 813-822.
- 26 Stallings E.B., Isenburg J.L., Mai C.T., Liberman R.F., Moore C.A., Canfield M.A., Salemi J.L., Kirby R.S., Short T.D., Nembhard W.N., Forestieri N.E., Heinke D., Alverson C.J., Romitti P.A., Huynh M.P., Denson L.E., Judson E.M., Lupo P.J. Population-based birth defects data in the United States, 2011-2015: A focus on eye and ear defects // *Birth Defects Res.* – 2018. – Vol. 110, №19. – P. 1478-1486.
- 27 Van Nunen D.P., Kolodzynski M.N., Van den Boogaard M.J., Kon M., Breugem C.C. Microtia in the Netherlands: clinical characteristics and associated anomalies // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2014. - Vol.78, №6. – P. 954–959.
- 28 Klockars T., Suutarla S., Kentala E., Ala-Mello S., Rautio J. Inheritance of microtia in the Finnish population // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2007. – Vol. 71, №11. – P. 1783-1788.
- 29 Zhu J., Wang Y., Liang J., Zhou G. An epidemiological investigation of anotia and microtia in China during 1988-1992 // *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi.* – 2000. – Vol. 35, №1. – P. 62-65.
- 30 Wu J., Zhang R., Zhang Q., Xu Z., Chen W., Li D. Epidemiological analysis of microtia: a retrospective study in 345 patients in China // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2010. – Vol. 74, №3. – P. 275-278.

- 31 Deng K., Dai L., Yi L., Deng C., Li X., Zhu J. Epidemiologic characteristics and time trend in the prevalence of anotia and microtia in China // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2016. – Vol. 106, №2. – P. 88-94.
- 32 Lee K.T., Yang E.J., Lim S.Y., Pyon J.K., Mun G.H., Bang S.I., Oh K.S. Association of congenital microtia with environmental risk factors in South Korea // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2012. – Vol. 76, №3. – P. 357-361.
- 33 Canfield M.A., Langlois P.H., Nguyen L.M., Scheuerle A.E. Epidemiologic features and clinical subgroups of anotia/microtia in Texas // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2009. – Vol. 85, №11. – P. 905-913.
- 34 Aguinaga-Ríos M.F., Frías S., Arenas-Aranda D.J., Morán-Barroso V.F. Microtia-atresia: Clinical, genetic and genomic aspects // *Bol Med Hosp Infant Mex.* – 2014. – Vol. 71, №6. – P. 387-395.
- 35 Zhang Y., Jiang H., Yang Q., He L., Yu X., Huang X., Wu R., Yang M., Li C., Pan B. Microtia in a Chinese Specialty Clinic Population: Clinical Heterogeneity and Associated Congenital Anomalies // *Plast Reconstr Surg.* – 2018. – Vol. 142, №6. – P. 892-903.
- 36 Campaña H., Rittler M., Poletta F.A., Gili J.A., Pawluk M.S., Scala S.C., Camelo J.S. Minor anomalies: can they predict specific major defects? A study based on 23 major and 14 minor anomalies in over 25,000 newborns with birth defects // *Am J Perinatol.* – 2014. – Vol. 31, №6. – P. 447-454.
- 37 Luquetti D.V., Saltzman B.S., Lopez-Camelo J., Dutra Mda G., Castilla E.E. Risk factors and demographics for microtia in South America: a case-control analysis // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2013. – Vol. 97, №11. – P. 736-743.
- 38 Liu Q., Fan X., Liu S., Wang L., Jiang Y., Chen X. Maternal risk factors for severe microtia/atresia in China: A case-control study // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2018. – Vol. 115. – P. 139-144.
- 39 Lim H., Agopian A.J., Whitehead L.W., Beasley C.W., Langlois P.H., Emery R.J., Waller D.K. Maternal occupational exposure to ionizing radiation and major structural birth defects // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2015. – Vol. 103, №4. – P. 243-254.
- 40 Ryan M.A., Olshan A.F., Canfield M.A., Hoyt A.T., Scheuerle A.E., Carmichael S.L., Shaw G.M., Werler M.M., Fisher S.C., Desrosiers T.A. Sociodemographic, health behavioral, and clinical risk factors for anotia/microtia in a population-based case-control study // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2019. – Vol. 122. – P. 18-26.
- 41 Du J.M., Guo W.H., Han J., Zhuang H.X. Case control study on risk factors of congenital microtia // *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi* (Chinese journal of otorhinolaryngology head and neck surgery). – 2006. – Vol. 41, №2. – P. 107-111.
- 42 Hu J.T., Chen Q., Song H.Y., Cao Y.L., Zhang Y.B., Zhou X., Liu T., Zhang Q.G. Seasonal Variations in Microtia of Chinese Population // *J Craniofac Surg.* – 2018. – Vol. 29, №8. – P. 2173-2175.
- 43 Hoyt A.T., Canfield M.A., Shaw G.M., Waller D.K., Polen K.N., Ramadhani T., Anderka M.T., Scheuerle A.E. Sociodemographic and hispanic acculturation

factors and isolated anotia/microtia // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2014. – Vol. 100, №11. – P. 852-862.

44 Van Bennekom C.M., Mitchell A.A., Moore C.A., Werler M.M. Vasoactive exposures during pregnancy and risk of microtia // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2013. – Vol. 97, №1. – P. 53-59.

45 Cuccolo N.G., Zwierstra M.J., Ibrahim A.M., Peymani A., Afshar S., Lin S.J. Reconstruction of Congenital Microtia and Anotia: Analysis of Practitioner Epidemiology and Postoperative Outcomes // *Plast Reconstr Surg Glob Open.* – 2019. – Vol. 7, №6. – P. 2318.

46 Frenzel H. Hearing Rehabilitation in Congenital Middle Ear Malformation // *Adv Otorhinolaryngol.* – 2018. – Vol. 81. – P. 32-42.

47 Steffen A., Wollenberg B., König I.R., Frenzel H. A prospective evaluation of psychosocial outcomes following ear reconstruction with rib cartilage in microtia // *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* – 2010. – Vol. 63, №9. – P. 1466-1473.

48 Zhang Q., Zhang R., Xu F., Jin P., Cao Y. Auricular reconstruction for microtia: personal 6-year experience based on 350 microtia ear reconstructions in China // *Plast Reconstr Surg.* – 2009. – Vol. 123, №3. – P. 849-858.

49 Ross M.T., Cruz R.H., Arnott C., Woodruff W.L., Powell M.A., Sean K. Aesthetic reconstruction of microtia: a review of current techniques and new 3D printing approaches // *Virtual & Physical Prototyping.* – 2018. – Vol. 13, №2. – P. 117-130.

50 Ogasawara N., Jitsukawa S., Takahashi N., Takano K., Himi T. Congenital Microtia Treated at Sapporo Medical University Hospital: Clinical Characteristics and Associated Anomalies // *Adv Otorhinolaryngol.* – 2016. – Vol. 77. – P. 12-16.

51 Hempel J.M., Braun T., Berghaus A. Functional and aesthetic rehabilitation of microtia in children and adolescents // *HNO.* – 2013. – Vol. 61, №8. – P. 655-661.

52 Fan X., Wang Y., Wang P., Fan Y., Chen Y., Zhu Y., Chen X. Aesthetic and hearing rehabilitation in patients with bilateral microtia-atresia // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2017. – Vol. 101. – P. 150-157.

53 Imangaliyeva A., Saparbek A. Approaches to the treatment and rehabilitation of patients with cognition abnormalities of the ear // *Сборник тезисов конференции «XIII International Multidisciplinary Conference».* – Rotterdam; Nederland, 2021. - P. 11-16.

54 Akter F., Mennie J.C., Stewart K., Bulstrode N. Patient reported outcome measures in microtia surgery // *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* – 2017. – Vol. 70, №3. – P. 416-424.

55 Canale A., Urbanelli A., Gragnano M., Bordino V., Albera A. Comparison of Active Bone Conduction Hearing Implant Systems in Unilateral and Bilateral Conductive or Mixed Hearing Loss // *Brain Sci.* – 2023. - Vol.13. – P. 1150.

56 Roberson J.B., Goldsztein H., Balaker A., Schendel S.A., Reinisch J.F. HEAR MAPS: a classification for congenital microtia/atresia based on the evaluation of 742 patients // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2013. – Vol. 77, №9. – P. 1551-1554.

- 57 Суатбаева Р.П., Имангалиева А.А., Құмар Қ.Б., Қастей Р.М., Баранкулова М.М., Гвоздырев К.Е. Есту аппаратының қазақ тілінде сөйлеу аудиометриясын тексерудің мүмкіндіктерін зерттеуге шолу // Фармация Казахстана. - 2022. - №5. - С. 42-46.
- 58 Hartzell L.D., Chinnadurai S. Microtia and Related Facial Anomalies // Clin Perinatol. – 2018. – Vol. 45, №4. – P. 679-697.
- 59 Johns A.L., Im D.D., Lewin S.L. Early Familial Experiences With Microtia: Psychosocial Implications for Pediatric Providers // Clin Pediatr. – 2018. – Vol. 57, №7. – P. 775-782.
- 60 Du J.M., Zhuang H.X., Jiang H.Y., Pan B., Guo W.H., Li X.C. Psychologic status and their influencing factors in congenital microtia patients and their families // Zhonghua Zheng Xing Wai Ke Za Zhi (Chinese journal of plastic surgery). – 2005. – Vol. 21, №3. – P. 218-221.
- 61 Du J.M., Zhuang H.X., Chai J.K., Liu G.F., Wang Y., Guo W.H. Psychological status of congenital microtia patients and relative influential factors: analysis of 410 cases // Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Chinese medical journal). – 2007. – Vol. 87, №6. – P. 383-387.
- 62 Johns A.L., Lewin S.L., Im D.D. Teasing in younger and older children with microtia before and after ear reconstruction // J Plast Surg Hand Surg. – 2017. – Vol. 51, №3. – P. 205-209.
- 63 Johns A.L., Lucash R.E., Im D.D., Lewin S.L. Pre and post-operative psychological functioning in younger and older children with microtia // J Plast Reconstr Aesthet Surg. – 2015. – Vol. 68, №4. – P. 492-497.
- 64 Li D., Chin W., Wu J., Zhang Q., Xu F., Xu Z., Zhang R. Psychosocial outcomes among microtia patients of different ages and genders before ear reconstruction // Aesthetic Plast Surg. – 2010. – Vol. 34, №5. – P. 570-576.
- 65 Mandelbaum R.S., Volpicelli E.J., Martins D.B., Park S.H., Dubina E., Ishiyama A., Bradley J.P., Lee J.C. Evaluation of 4 Outcomes Measures in Microtia Treatment: Exposures, Infections, Aesthetics, and Psychosocial Ramifications // Plast Reconstr Surg Glob Open. – 2017. – Vol. 5, №9. – P. 1460.
- 66 Suutarla S., Rautio J., Klockars T. The learning curve in microtia surgery // Facial Plast Surg. – 2009. – Vol. 25, №3. – P. 164-168.
- 67 Siegert R., Knölker U., Konrad E. Psychosocial aspects in total external ear reconstruction in patients with severe microtia // Laryngorhinootologie. – 1997. – Vol. 76, №3. – P. 155-161.
- 68 Nuyen B.A., Kandathil C.K., Saltychev M., Firmin F., Most S.P., Truong M.T. The Social Perception of Microtia and Auricular Reconstruction // Laryngoscope. – 2020. - №1. – P. 19-28.
- 69 Карташов И.Г. Многофакторная обусловленность здоровья населения: теоретико-методологические подходы к изучению социальных детерминант здоровья // Социология медицины. – 2007. – №2. – С. 17-24.
- 70 Huebner E. Scott, Valois Robert F., Suldo Shannon M. Perceived quality of life: a neglected component of adolescent health assessment and intervention // Journal of Adolescent Health. – 2004. – Vol. 34. – P. 270-278.

- 71 Новик А.А., Ионова Т.И., Кайнд П. Концепция исследования качества жизни в медицине. – СПб.: Элби, 1999. – 140 с.
- 72 Quality of life and pharmacoeconomics in clinical trials / ed. Spilker B. – 2nd Edition. – Philadelphia; New York: Lippincott-Raven, 1996. – 1259 p.
- 73 Quality of life assessment in clinical trials / ed. M.J. Staquet. – Oxford University Press: Oxford; New York; Tokyo, 1998. – 360 p.
- 74 Watson S.M., Keith K.D. Comparing the quality of life of school-age children with and without disabilities // *Mental Retard.* – 2002. – Vol. 40, №4. – P. 304-312.
- 75 Seed P., Lloyd G. Quality of life. – London: Jessica Kingsley Publishers, 1997. – 465 p.
- 76 Сенкевич Н.Ю., Белевский А.С., Чучалина А.Г. Оценка влияния образовательных программ в пульмонологии на качество жизни больных бронхиальной астмой (первый опыт применения опросника SF-36) // *Пульмонология.* – 1997. – №12. – С. 43-45.
- 77 Cocco G., D'Agostino F., Piotti L. Quality of Life in Asthma // *Europe Respire Review.* – 1993. – Vol. 14, №3. – P. 369-372.
- 78 Chelvam P. Quality of Life – Asian Perspective – A personal View // *Scan. J. Gastroenterology.* – 1993. – Vol. 28, №199. – P. 16-17.
- 79 Медик В.А., Юрьев В.К. Курс лекций по общественному здоровью и здравоохранению. – М., 2003. – 257 с.
- 80 Соколова Н.В., Рапопорт И.К., Ушаков И.Б. Оценка роли различных факторов в формировании качества жизни учащихся старшего школьного возраста // *ЗНиСО.* – 2005. – №9(138). – С. 10-14.
- 81 Альбицкий В.Ю., Винярская И.В. Новый подход к комплексной оценке состояния здоровья детей с использованием критерия качества жизни // *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины.* – 2007. – № 5. – С. 16-17.
- 82 WHOQOL: Study Protocol. Division of Mental Health. – Geneva, 1993.
- 83 Гиляревский С.Р., Орлов В.А. Проблемы изучения качества жизни в современной медицине. – М., 1992. – 140 с.
- 84 Мельников Ю.Ю. Оценка показателей качества жизни больных сердечно-сосудистыми заболеваниями // *Проблемы управления здравоохранения.* – 2007. – №3(34). – С. 58-62.
- 85 Кучеренко В.З. Методологические основы изучения качества жизни, связанного со здоровьем населения // *Общественное здоровье и профилактика заболеваний.* – 2004. – №4. – С. 3-9.
- 86 Максимова Т.М., Гаенко О.Н., Белов В.Б. Здоровье детей в условиях социальной дифференциации общества // *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины.* – 2004. – №1. – С. 9-14.
- 87 Бримжанова М.Д. Качество жизни детей дошкольного возраста с врожденными пороками развития: дис. ... док. филос. (PhD). – Алматы, 2017. – 126 с.

88 Медеулова А.Р. Комплексная оценка эффективности медико-организационной помощи детям после кохлеарной имплантации в Республике Казахстан: дис. ... док. филос. (PhD). – Алматы, 2019. – 135 с.

89 Приказ МЗ РК от 31 января 2019 года, №30 «Об утверждении дорожных карт»
<https://nrchd.kz/files/DK2019/Приказ%20по%20ДК%2030%20от%2031%2001%202019.pdf> 15.09.2024.

90 Varni J., Seid M., Rode C. The Peds QL: measurement model for the pediatric quality of life inventory // Med Care. – 1999. – Vol. 37. – P. 126-139.

91 Varni J., Seid M., Kurtin P. Peds QL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations // Med Care. – 2001. – Vol. 39. – P. 800-812.

92 Fitch Kathry, Bernstein S.J., Aguilar M.D., Burnand B., LaCalle J.R., Lazaro P., van het Loo M., McDonnell J., Vader J., Kahan J.P. The RAND/UCLA Appropriateness Method User's Manual. – Santa Monica: RAND Corporation, 2001. – 123 p.

93 Бузуверова О.О., Федяева В.К., Сухоруких О.А. Методологические и практические аспекты применения метода RAND/UCLA для разработки клинических рекомендаций и критериев оценки качества медицинской помощи // Фармакоэкономика. Современная фармакоэкономика и фармакоэпидемиология. – 2019. – №12(4). – С. 326-331.

94 William J. Stevenson Production. - Operations management, 2004. – 318 с.

95 Мерков А.М., Поляков Л.Е. Санитарная статистика (пособие для врачей). – Ленинград: Медицина, 1974. – 383 с.

96 Резник В.Л., Балабаев Т.Ф., Егеубаева С.А. Статистика в медицине и здравоохранении: современные технологии применения непараметрических методов – критерий хи-квадрат и метод нормированных остатков // Центрально-Азиатский научно-практический журнал по общественному здравоохранению. – 2009. – Вып. 8, №1-2. – С. 64-72.

97 Рокицкий П.Ф. Биологическая статистика. – Изд. 3-е. – Минск: Вышэйшая школа, 1973. – 320 с.

98 Бабич П.Н., Чубенко А.В., Лапач С.Н. Применение современных статистических методов в практике клинических исследований. Сообщение третье. Отношение шансов: понятие, вычисление и интерпретация // Украинский медицинский журнал. – 2005. – №2(46). – С. 113-119.

99 Применение методов статистического анализа для изучения общественного здоровья и здравоохранения: учебное пособие для практических занятий / под ред. В.З. Кучеренко. – Изд. 4-е. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 181 с.

100 Пороки развития. Информационный бюллетень ВОЗ №370, январь 2014 г. http://www.apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EB25/B125_7-ru.pdf 05.02.2014.

- 101 Демикова Н.С. Эпидемиологический мониторинг врожденных пороков развития Российской Федерации и его значение в профилактике врожденных аномалий у детей: дис. ... док. мед. наук. – М., 2005. – 138 с.
- 102 World Health Organization. World Atlas of Birth Defects. - 2nd ed. – Geneva: WHO, 2003. – 240 p.
- 103 Shawky R.M., Sadakah A.A., Sadakah O.A., Shalaby S.I. A retrospective study on congenital aural atresia: Prevalence, associated anomalies, and genetic background // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2016. – Vol. 81. – P. 50-55.
- 104 Jovic T., Gibson J., Rowena Griffiths R. et al. Microtia: A Data Linkage Study of Epidemiology and Implications for Service Delivery// *Front Pediatr.* – 2021. 26:9:630036. doi: 10.3389/fped.2021.630036.
- 105 Birkenhäger R., van der Vliet J.A., Hoenderop J.G., Kunst H.P., Cruysberg J.R.M., Kremer H. et al. The etiology of microtia: A systematic review // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* – 2017. – Vol. 97. – P. 8-16.
- 106 Tieu D.D., Serrano M., Pusic A.L. et al. Systematic review of the association between microtia and hearing loss // *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* – 2016. – Vol. 69, №6. – P. 742-751.
- 107 National Center for Biotechnology Information (NCBI) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22073081> 15.09.2024.
- 108 National Center for Biotechnology Information (NCBI) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3199848> 15.09.2024.
- 109 Imangaliyeva A., Suatbayeva R., Slazhneva T., Medeulova A., Mukanova Zh., Kulimbetov A., Mileshina N., Glushkova N., Izmailovich M., Semenova Y. Epidemiological characteristics and maternal risk factors of microtia/aural atresia in Kazakhstan // *Int Arch Otorhinolaryngol.* – 2025. - Vol. 29, №1. – S. 441.
- 110 Имангалиева А.А., Медеулова А.Р., Муканова Ж.Т., Слажнева Т.И., Бахытова Н.Б. Распространённость врожденных пороков развития уха в Республике Казахстан // *Вестник КАЗНМУ.* - 2020. - №1. – С. 285-287.
- 111 Приказ и.о. Министра здравоохранения Республики Казахстан от 30 октября 2020 года, №ҚР ДСМ-170/2020 «Об утверждении тарифов на медицинские услуги, предоставляемые в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования» (с изменениями и дополнениями от 13.06.2024 г.) <https://adilet.zan.kz/rus/docs/V2000021550> 15.09.2024.
- 112 Khan S.A., Ahmed M. BRAC, Bangladesh: Community Mobilization to Support Adolescent Development // *FOCUS Project Highlights.* Washington: FOCUS on Young Adults, Pathfinder International, 2001 <http://www.pathfind.org/pf/pubs/focus/Project%20Highlights/BRAC.htm> 06.01.2023.
- 113 The Youth Coalition, Ottawa, Ontario, Canada <http://www.youthcoalition.org> 06.01.2023.
- 114 Старение населения: факты и цифры <http://www.un.org/russian/conferen/ageing/index.htm> 15.09.2024.
- 115 Уилкинсон Р., Мармотт М. Убедительные факты. – Изд. 2-е. – ВОЗ, 2004. – 150 с.

- 116 Короткова М.О., Чирков В.И., Насыбуллина Г.М. Проблемы и перспективы укрепления здоровья школьников на муниципальном уровне // Гигиена детей и подростков. – 2007. – №3. – С. 53-55.
- 117 Орехова Т.Ф. Теоретические основы формирования здорового образа жизни субъектов педагогического процесса в системе современного общего образования. – Магнитогорск: МаГУ, 2004. – 352 с.
- 118 Sepehripour S., McDermott A.L., Lloyd M.S. Microtia and Social Media: Patient Versus Physician Perspective of Quality of Information // The Journal of Craniofacial Surgery. J Craniofac Surg. – 2017. – Vol. 28, №3. – P. 643-645.
- 119 Alamoudi U., Hong P. Readability and quality assessment of websites related to microtia and aural atresia // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. – 2015. – Vol. 79, №2. – P. 151-156.
- 120 Van Hövell Tot Westerflier C.V.A., Stegeman I., Muradin M.S.M., Smit A.L., Breugem C.C. Parental preferences for the first consultation for microtia // International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2018. – Vol. 106. – P. 10-15.
- 121 Имангалиева А.А. Факторы риска в формировании врожденных патологий уха у населения Республики Казахстан (Микротия, атрезия наружного слухового прохода) // Евразийский журнал оториноларингологии - хирургии головы и шеи. - Специальный выпуск. – 2024. - №1. - С. 20.
- 122 Имангалиева А.А., Суатбаева Р.П., Слажнева Т.И., Медеулова А.Р., Муканова Ж.Т., Кулимбетов А.С., Камалов И.Я. Качество жизни детей с врожденными пороками развития уха // Наука и здравоохранение. – 2021. – №6. – С. 88-96.
- 123 Hamlet C., Harcourt D. Exploring the Experiences of Adults With Microtia: A Qualitative Study // Cleft Palate Craniofac J. – 2020. – Vol. 57, №10. – P. 1230-1236.
- 124 Имангалиева А.А. Некоторые аспекты качества жизни детей с микротией // Сборник тезисов конференции «Prospects and key tendencies of science in contemporary world XIX International Multidisciplinary Conference». – Madrid: Spain, 2022. - P. 30.
- 125 Zhang T.Y., Bulstrode N., Chang K.W. et al. International Consensus Recommendations on Microtia, Aural Atresia and Functional Ear Reconstruction // J Int Adv Otol. – 2019. – Vol. 15, №2. – P. 204-208.
- 126 Tsang W., Tong M., Ku P., Bhatia K., Yu J., Wong T., Van Hasselt C. Contemporary solutions for patients with microtia and congenital aural atresia — Hong Kong experience // Journal of Otology. – 2016. – Vol. 11, №4. – P. 157-164.
- 127 Сурмач М.Ю. Социальная эффективность как основной показатель деятельности здравоохранения по формированию здоровья молодежи // Охрана здоровья: проблемы организации, управления и уровни ответственности. Интернет-конференция с 16.04.07 по 15.06.07. <http://ecsocman.edu.ru/db/msg/307359/print.html> 28.09.2024.

- 128 Кусов С.В. К вопросу о формировании цены медицинской услуги // Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины. – 2007. – №6. – С. 41-44.
- 129 Microtia <https://svayambhava.org/microtia-2-13186> 28.09.2024.
- 130 Jahrsdoerfer R., Yeakley J., Aguilar E., Cole R., Gray L. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia // *Otology & Neurotology*. – 1992. – Vol. 13, №1. – P. 6-12.
- 131 Диаб Х.М. Хирургическое лечение пороков развития наружного, среднего и внутреннего уха: дис. ... док. мед. наук. – Спб., 2012 http://lornii.ru/resources/autoref/diab_hm.pdf 25.04.2017.
- 132 Wang R.Y., Earl D.L., Ruder R.O., Graham J.M. Syndromic ear anomalies and renal ultrasounds // *Paediatrics*. – 2001. – Vol. 108, №2. – P. 32.
- 133 Bull R., Rumsey N. The social psychology of facial appearance. – 1988. – P. 166.
- 134 Водяницкий В.Б. 20-летний опыт лечения микротий в Российской детской клинической больнице // *Детская больница*. – 2010. – №4. – С. 18-25.
- 135 Holden-Pitt L., Diaz J. Thirty Years of the Annual Survey of Deaf and Hard of Hearing Children & Youth: A Glance Over the Decades // *American Annals of the Deaf*. – 1998. – Vol. 143, №2. – P. 72-76.
- 136 Moeller M.P., Tomblin J.B., Yoshinaga-Itano C., Connor C.M., Jerger S. Current state of knowledge: Language and literacy of children with hearing impairment // *Ear Hear*. – 2007. – Vol. 28. – P. 740-753.
- 137 Small S.A., Stapells D.R. Maturation of bone conduction multiple auditory steady-state responses // *International Journal of Audiology*. – 2008. – Vol. 47, №8. – P. 476-488.
- 138 Zarowski A.J., Verstraeten N., Somers T., Riff D., Offeciers E.F., Kompis M., Caversaccio M.D. (eds.) Implantable Bone Conduction Hearing Aids // *Adv Otorhinolaryngol*. – Basel: Karger, 2011. – Vol. 71. – P. 124-131.
- 139 Small S.A., Hatton J.L., Stapells D.R. Effects of bone oscillator coupling method, placement location, and occlusion on bone-conduction auditory steady-state responses in infants // *Ear & Hearing*. – 2007. – Vol. 28, №1. – P. 83-98.
- 140 Mackey A. Maturation of skull properties with implications for the fitting and verification of the soft band bone anchored hearing system for infants and young children: unpublished doctoral dissertation. – Vancouver: University of British Columbia, 2013. – 111 p.
- 141 Henderson R., Moffat C., Stewart K., Clapperton K. UK Care Standards for the Management of Patients with Microtia and Atresia. – UK, 2018. – 73 p.
- 142 Ravi B., Jenkinson R., Austin P.C., Croxford R., Wasserstein D. et al. Relation between surgeon volume and risk of complications after total hip arthroplasty: propensity score matched cohort study // *British Medical Journal (Clinical research ed.)*. – 2014. – Vol. 348. – P. 3284.
- 143 Evans C., Van Woerden H.C. The effect of surgical training and hospital characteristics on patient outcomes after pediatric surgery: a systematic review // *Journal of Pediatric Surgery*. – 2011. – Vol. 46, №11. – P. 2119-2127.

144 Chen K., Cheung K., Sosa J.A. Surgeon volume trumps specialty: outcomes from 3596 pediatric cholecystectomies // Journal of Pediatric Surgery. – 2012. – Vol. 47, №4. – P. 673-680.

145 Singh A., Yian E.H., Dillon M.T., Takayanagi M., Burke M.F., Navarro R.A. The effect of surgeon and hospital volume on shoulder arthroplasty perioperative quality metrics // Journal of Shoulder and Elbow Surgery. American Shoulder and Elbow Surgeons. – 2014. – Vol. 23, №8. – P. 1187-1194.

146 Kim J.H., Park J.Y., Shim J.S., Lee J.G., Moon D.U., Yoo J.W. et al. Comparison of outpatient versus inpatient transurethral prostate resection for benign prostatic hyperplasia: Comparative, prospective bi-centre study // Canadian Urological Association Journal. – 2014. – Vol. 8, №12. – P. 30-35.

147 Arkoulis N., Reid J., O'Neill C., Stewart K.J. Otoplasty- The case for skin incision by higher volume operators // Submitted to JPRAS. – 2014. - №1. – P. 18-29.

148 Резолюция ВА3 77.5 от 1 июня 2024 г. Ускорение прогресса в снижении материнской, младенческой и детской смертности для достижения задач 3.1 и 3.2 Целей в области устойчивого развития https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA77/A77_R5-ru.pdf 12.07.2024.

ПРИЛОЖЕНИЕ А

Анкета по качеству жизни русская версия международного опросника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales для родителей/опекунов детей 2-4 и 5-7 лет

<https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSc66GRAouutSo5y8PBZFpRWpuqSDobUdh9-z2ToWM52cynt0g/viewform>

ВВЕДЕНИЕ ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ/ОПЕКУНОВ (2-4 года)

Данное исследование проводится Казахстанским Медицинским Университетом «ВШОЗ» и Казахским Национальным Медицинским университетом им. С.Д.Асфендиярова. Цель исследования – оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития уха. Мы просим Вас заполнить данную анкету, при возможности, вместе с Вашим ребенком. Информация, указанная Вами, будет использована для разработки усовершенствованных программ по охране здоровья для таких детей, как Ваш.

Информация, которую Вы предоставите, является полностью конфиденциальной и не будет раскрыта никому. Данная информация анонимна и будет использована лишь для мониторинга. Ваше имя и адрес, как и прочая личная информация не будет введена в базы данных.

Ваше участие является добровольным, и Вы вправе отказаться от предоставления ответа на любые вопросы данной анкеты. Если у Вас есть какие-либо вопросы относительно данного исследования, вы можете обратиться в Высшую Школу Общественного Здравоохранения (Имангалиева Асель Аскаровна, тел: 8 778 117 1981; e-mail: asel2712@mail.ru).

Заранее благодарим Вас за Ваше сотрудничество.

СВЕДЕНИЯ О РЕБЕНКЕ

1. Жителем какого города является Ваш ребенок: _____

2. Сколько лет Вашему ребенку (полных лет)?
лет

3. Пол Вашего ребенка? ☐ мальчик ☐ девочка

4. Установленный диагноз:

5. Нуждается ли Ваш ребенок в хирургическом вмешательстве (операции)?

- 1 ☐ Да, операция уже была (указать в каком возрасте) _____
2 ☐ Да, операции еще не было
3 ☐ Нет

6. Есть ли у Вашего ребенка врожденные пороки других органов кроме уха?

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет

7. Оформлена ли инвалидность у Вашего ребенка? Если «нет» переходите к 9 вопросу.

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет _____ (причина)

8. Какая группа инвалидности у Вашего ребенка?

- 1 ☐ Первая
2 ☐ Вторая
3 ☐ Третья

9. Получает ли Ваш ребенок какие-либо пособия от государства?

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет

10. Какой высший уровень образования, полученный Вами и/или Вашим супругом/партнером/опекуном? (пожалуйста, выберите только один вариант для каждого из вас)

Мать

- 1 ☐ начальная школа
2 ☐ среднее школа
3 ☐ средне-специальное
4 ☐ высшее (бакалавриат)
5 ☐ послевузовское (магистр и выше)

Ваш супруг/ партнер

- 1 ☐ начальная школа
2 ☐ средняя школа
3 ☐ средне-специальное
4 ☐ средне-специальное
5 ☐ послевузовское (магистр и выше)

Опекун

- 1 ☐ начальная школа
2 ☐ среднее школа
3 ☐ средне-специальное
4 ☐ высшее (бакалавриат)
5 ☐ послевузовское (магистр и выше)

11. Какое место работы Ваше/ Вашего супруга/партнера/опекуна в течение последних 12 месяцев наиболее соответствует Вашей основной работе? (выберите только один подходящий ответ для каждого из вас)

Мать

- 1 ☐ госслужащий
2 ☐ сотрудник негосударственного сектора
3 ☐ индивидуальный предприниматель
4 ☐ студент
5 ☐ домохозяйка
6 ☐ безработный, но трудоспособный
7 ☐ безработный, нетрудоспособный
8 ☐ на пенсии

Ваш супруг/ партнер

- 1 ☐ госслужащий
2 ☐ сотрудник негосударственного сектора
3 ☐ индивидуальный предприниматель
4 ☐ студент
5 ☐ домохозяйин
6 ☐ безработный, но трудоспособный
7 ☐ безработный, нетрудоспособный
8 ☐ на пенсии

Опекун

- 1 ☐ госслужащий

- 2 ☐ сотрудник негосударственного сектора
 3 ☐ индивидуальный предприниматель
 4 ☐ студент
 5 ☐ домохозяйка
 6 ☐ безработный, но трудоспособный
 7 ☐ безработный, нетрудоспособный
 8 ☐ на пенсии

12. Укажите тип Вашего жилья, где Вы проживаете в настоящий момент

- 1 ☐ дом с отдельным двором
 2 ☐ дом с общим двором
 3 ☐ часть дома
 4 ☐ отдельная квартира
 5 ☐ часть квартиры
 6 ☐ общежитие
 7 ☐ другое (пожалуйста, укажите) _____

13. Данное место проживания:

- 1 ☐ является Вашей собственностью?
 2 ☐ снимается Вами в аренду?
 3 ☐ другое (пожалуйста, укажите) _____

17. Что из ниже перечисленного имеется в его (ее) жилье: *один ответ по каждой строке*

	да, имею	не имею
	1	2
1. Водопровод с холодной водой	☐	☐
2. Водопровод с горячей водой	☐	☐
3. Центральная канализация	☐	☐
4. Центральное отопление	☐	☐
5. Печное отопление	☐	☐
6. Централизованный газ	☐	☐

18. Помогают ли Вашему ребенку в быту (*ответить по каждой строке*):

	Постоянно	Иногда	Не помогают	Не нуждается
	1	2	3	4
1. Члены семьи	☐	☐	☐	☐
2. Родственники	☐	☐	☐	☐
3. Соседи и друзья	☐	☐	☐	☐
4. Работники службы социальной защиты	☐	☐	☐	☐
5. Другие организации и частные лица	☐	☐	☐	☐

19. Оказываются ли Вашему ребенку социальные услуги медико-социальными учреждениями в части:

	Постоянно	Редко	Никогда
	1	2	3
1. Формирования навыков самообслуживания	☐	☐	☐
2. Личной гигиены	☐	☐	☐
3. Поведения в быту	☐	☐	☐
4. Поведения в общественных местах	☐	☐	☐
5. Самоконтроля	☐	☐	☐
6. Навыкам общения	☐	☐	☐
7. Обучение на дому	☐	☐	☐
8. Другим формам жизнедеятельности	☐	☐	☐

20. Оцените по пятибалльной шкале возможности для Вашего ребенка получить образование (чем выше балл, тем выше возможности).

1. начальное 1 2 3 4 5
2. неполное среднее 1 2 3 4 5
3. общее среднее 1 2 3 4 5
4. среднее специальное 1 2 3 4 5
5. высшее 1 2 3 4 5

21. Оцените по пятибалльной шкале возможности для Вашего ребенка получить профессию (чем выше балл, тем выше возможности):

1 2 3 4 5

22. Как Вы оцениваете свои знания о врожденных пороках уха у детей?

- 1 ☐ ничего не знаю
- 2 ☐ знаю только то, что сказал ЛОР-врач
- 3 ☐ стараюсь быть в курсе обследований и лечений
- 4 ☐ знаю достаточно

23. Откуда вы получаете знания/информацию о врожденных пороках уха у детей?

- 1 ☐ От лечащего врача
- 2 ☐ От медицинской сестры
- 3 ☐ Форумы и группы поддержки в интернете
- 4 ☐ Сайты, научные статьи в журналах о данном заболевании
- 5 ☐ Меня не интересует данная информация, так как это работа, касающаяся только специалистов и правительство

Анкета 1 – для родителей/опекунов детей 2-4 лет

ин _____

Дата _____

Pediatric Quality of Life
Inventory

Версия 4.0

Опросник для родителей детей от 2 до 4 лет

Инструкция

На следующей странице находится перечень ситуаций, которые могли представлять для Вашего ребенка проблемы в жизни. Пожалуйста, укажите, насколько каждая из ситуаций в отдельности представляла проблему для Вашего ребенка в течение последнего месяца, отмечая кружком:

- 0, если это никогда не представляло проблему;
- 1, если это почти никогда не представляло проблему;
- 2, если это иногда представляло проблему;
- 3, если это часто представляло проблему;
- 4, если это почти всегда представляло проблему.

Здесь нет правильных или неправильных ответов.

Если Вы не понимаете вопроса, пожалуйста, обратитесь за помощью.

PedsQL 4.0- Parent (2-4) Не воспроизводить без письменного разрешения. Права копирования

©1998 J.W. Varni, Ph.D.

Все права защищены PedsQL

Насколько серьезную проблему для Вашего ребенка в течение последнего месяца представляло следующее:

1.	I. Физическое функционирование	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
	Вашему ребенку было трудно ...					
	ходить пешком	0	1	2	3	4
2.	Бегать	0	1	2	3	4
3.	участвовать в активных играх, делать зарядку	0	1	2	3	4
4.	поднимать что-либо тяжелое	0	1	2	3	4
5.	купаться в ванной	0	1	2	3	4
6.	собирать свои игрушки	0	1	2	3	4
7.	Вашего ребенка беспокоила боль	0	1	2	3	4
8.	Ваш ребенок был усталым	0	1	2	3	4
	II. Эмоциональное функционирование	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
	Ваш ребенок испытывал ...					
1.	чувство страха	0	1	2	3	4
2.	чувство уныния или грусти	0	1	2	3	4
3.	чувство злости	0	1	2	3	4
4.	Ваш ребенок плохо спал	0	1	2	3	4
5.	Ваш ребенок бывал беспокойным	0	1	2	3	4
	III. Социальное функционирование	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда

	Вы считаете, что ...					
1.	Вашему ребенку было трудно играть с другими детьми	0	1	2	3	4
2.	другие дети не хотели играть с ним /с ней	0	1	2	3	4
3.	другие дети дразнили его/ее	0	1	2	3	4
4.	Ваш ребенок не умел делать то, что умеют другие дети его/ ее возраста	0	1	2	3	4
5.	Вашему ребенку было трудно, играя с другими детьми, чувствовать себя наравне с ними	0	1	2	3	4

* Пожалуйста, заполните эту часть, если Ваш ребенок посещает детский сад.

	IV. Жизнь в детском саду	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
	Ваш ребенок...					
1.	не мог выполнять те же задания в детском саду, что и остальные дети	0	1	2	3	4
2.	пропускал детский сад из-за плохого самочувствия	0	1	2	3	4
3.	пропускал детский сад из-за необходимости посетить врача или больницу	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0-Parent (2-4) Не воспроизводить без письменного разрешения. Права копирования
©1998 J.W. Varni, Ph.D.

Все права защищены

ВВЕДЕНИЕ ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ/ОПЕКУНОВ (5-7 лет)

Данное исследование проводится Казахстанским Медицинским Университетом «ВШОЗ» и Казахским Национальным Медицинским университетом им. С.Д.Асфендиярова. Цель исследования – оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития уха. Мы просим Вас заполнить данную анкету, при возможности, вместе с Вашим ребенком. Информация, указанная Вами, будет использована для разработки усовершенствованных программ по охране здоровья для таких детей, как Ваш.

Информация, которую Вы предоставите, является полностью конфиденциальной и не будет раскрыта никому. Данная информация анонимна и будет использована лишь для мониторинга. Ваше имя и адрес, как и прочая личная информация не будет введена в базы данных.

Ваше участие является добровольным, и Вы вправе отказаться от предоставления ответа на любые вопросы данной анкеты. Если у Вас есть какие-либо вопросы относительно данного исследования, вы можете обратиться в Высшую Школу Общественного Здравоохранения (Имангалиева Асель Аскаровна, тел: 8 778 117 1981; e-mail: asel2712@mail.ru).

Заранее благодарим Вас за Ваше сотрудничество.

СВЕДЕНИЯ О РЕБЕНКЕ

1. Жителем какого города является Ваш ребенок: _____

2. Сколько лет Вашему ребенку (полных лет)?
лет

3. Пол Вашего ребенка? ☐ мальчик ☐ девочка

4. Установленный диагноз:

5. Нуждается ли Ваш ребенок в хирургическом вмешательстве (операции)?

- 1 ☐ Да, операция уже была (указать в каком возрасте) _____
2 ☐ Да, операции еще не было
3 ☐ Нет

6. Есть ли у Вашего ребенка врожденные пороки других органов кроме уха?

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет

7. Посещает ли Ваш ребенок садик (детский центр развития, школу)?

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет

8. Оформлена ли инвалидность у Вашего ребенка?

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет _____ (причина)

9. Какая группа инвалидности у Вашего ребенка?

- 1 ☐ Первая
2 ☐ Вторая
3 ☐ Третья

10. Получает ли Ваш ребенок какие-либо пособия от государства?

- 1 ☐ Да
2 ☐ Нет

11. Сколько лиц в возрасте 18 лет и старше, включая Вас, проживают в Вашей квартире (доме)?
☐☐

12. Сколько лиц младше 18 лет проживают в Вашей квартире (доме)? ☐☐

13. Какой высший уровень образования, полученный Вами и/или Вашим супругом/партнером/опекуном? (пожалуйста, выберите только один вариант для каждого из вас)

Мать

- 1 ☐ начальная школа
2 ☐ средняя школа
3 ☐ средне-специальное
4 ☐ высшее (бакалавриат)

Ваш супруг/партнер

- 1 ☐ начальная школа
2 ☐ средняя школа
3 ☐ средне-специальное
4 ☐ средне-специальное

5 ☐ послевузовское (магистр и выше)
Опекун

5 ☐ послевузовское (магистр и выше)

- 1 ☐ начальная школа
2 ☐ среднее школа
3 ☐ средне-специальное
4 ☐ высшее (бакалавриат)
5 ☐ послевузовское (магистр и выше)

14. Какое место работы Ваше/ Вашего супруга/партнера/опекуна в течение последних 12 месяцев наиболее соответствует Вашей основной работе? (выберите только один подходящий ответ для каждого из вас)

Мать

- 1 ☐ госслужащий
2 ☐ сотрудник негосударственного сектора
3 ☐ индивидуальный предприниматель
4 ☐ студент
5 ☐ домохозяйка
6 ☐ безработный, но трудоспособный
7 ☐ безработный, нетрудоспособный
8 ☐ на пенсии

Ваш супруг/ партнер

- 1 ☐ госслужащий
2 ☐ сотрудник негосударственного сектора
3 ☐ индивидуальный предприниматель
4 ☐ студент
5 ☐ домохозяйин
6 ☐ безработный, но трудоспособный
7 ☐ безработный, нетрудоспособный
8 ☐ на пенсии

Опекун

- 1 ☐ госслужащий
2 ☐ сотрудник негосударственного сектора
3 ☐ индивидуальный предприниматель
4 ☐ студент
5 ☐ домохозяйка
6 ☐ безработный, но трудоспособный
7 ☐ безработный, нетрудоспособный
8 ☐ на пенсии

15. Укажите тип Вашего жилья, где Вы проживаете в настоящий момент

- 1 ☐ дом с отдельным двором
2 ☐ дом с общим двором
3 ☐ часть дома
4 ☐ отдельная квартира
5 ☐ часть квартиры
6 ☐ общежитие
7 ☐ другое (пожалуйста,
укажите)

16. Данное место проживания:

- 1 ☐ является Вашей собственностью?
2 ☐ снимается Вами в аренду?
3 ☐ другое (пожалуйста, укажите)

17. Что из ниже перечисленного имеется в его (ее) жилье: *один ответ по каждой строке*

	да, имею	не имею
	1	2
7. Водопровод с холодной водой	☐	☐
8. Водопровод с горячей водой	☐	☐
9. Центральная канализация	☐	☐
10. Центральное отопление	☐	☐
11. Печное отопление	☐	☐
12. Централизованный газ	☐	☐

18. Помогают ли Вашему ребенку в быту (*ответить по каждой строке*):

	Постоянно	Иногда	Не помогают	Не нуждается
	1	2	3	4
1. Члены семьи	☐	☐	☐	☐
2. Родственники	☐	☐	☐	☐
3. Соседи и друзья	☐	☐	☐	☐
4. Работники службы социальной защиты	☐	☐	☐	☐
5. Другие организации и частные лица	☐	☐	☐	☐

19. Оказываются ли Вашему ребенку социальные услуги медико-социальными учреждениями в части:

	Постоянно	Редко	Никогда
	1	2	3
1. Формирования навыков самообслуживания	☐	☐	☐
2. Личной гигиены	☐	☐	☐
3. Поведения в быту	☐	☐	☐
4. Поведения в общественных местах	☐	☐	☐
5. Самоконтроля	☐	☐	☐
6. Навыкам общения	☐	☐	☐
7. Обучение на дому	☐	☐	☐
8. Другим формам жизнедеятельности	☐	☐	☐

20. Оцените по пятибалльной шкале возможности для Вашего ребенка получить образование (чем выше балл, тем выше возможности).

1. начальное 1 2 3 4 5
2. неполное среднее 1 2 3 4 5
3. общее среднее 1 2 3 4 5
4. среднее специальное 1 2 3 4 5
5. высшее 1 2 3 4 5

21. Оцените по пятибалльной шкале возможности для Вашего ребенка получить профессию (чем выше балл, тем выше возможности):

1 2 3 4 5

22. Как Вы оцениваете свои знания о врожденных пороках уха у детей?

- 1 ☐ ничего не знаю
- 2 ☐ знаю только то, что сказал ЛОР-врач
- 3 ☐ стараюсь быть в курсе обследований и лечений
- 4 ☐ знаю достаточно

23. Откуда вы получаете знания/информацию о врожденных пороках уха у детей?

- 1 ☐ От лечащего врача
- 2 ☐ От медицинской сестры
- 3 ☐ Форумы и группы поддержки в интернете
- 4 ☐ Сайты, научные статьи в журналах о данном заболевании
- 5 ☐ Меня не интересует данная информация, так как это работа, касающаяся только специалистов и правительство

Анкета 1 – для родителей/опекунов детей 5-7 лет

ИИ _____

Дата _____

PedsQL™

Pediatric Quality of Life
Inventory

Версия 4.0

Опросник для родителей детей от 5 до 7 лет

Инструкция

На следующей странице находится перечень ситуаций, которые могли представлять для Вашего ребенка проблемы в жизни. Пожалуйста, укажите, насколько каждая из ситуаций в отдельности представляла проблему для Вашего ребенка в течение последнего месяца, отмечая кружком:

0, если это никогда не представляло проблему;

1, если это почти никогда не представляло проблему;

2, если это иногда представляло проблему;

3, если это часто представляло проблему;

4, если это почти всегда представляло проблему.

Здесь нет правильных или неправильных ответов.

Если Вы не понимаете вопроса, пожалуйста, обратитесь за помощью.

PedsQL 4.0- Parent (2-4) Не воспроизводить без письменного разрешения. Права копирования

©1998 J.W. Varni, Ph.D.

Все права защищены

Насколько серьезную проблему для Вашего ребенка в течение последнего месяца представляло следующее:

1.	I. Физическое функционирование	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
	Вашему ребенку было трудно ...					
1.	Пройти пешком более одной остановки	0	1	2	3	4
2.	Бегать	0	1	2	3	4
3.	участвовать в спортивных играх, делать зарядку	0	1	2	3	4
4.	поднимать что-либо тяжелое	0	1	2	3	4
5.	самостоятельно принимать душ, купаться в ванной	0	1	2	3	4
6.	выполнять простые поручения (такие как собрать игрушки)	0	1	2	3	4
7.	Вашего ребенка беспокоила боль	0	1	2	3	4
8.	Ваш ребенок был усталым	0	1	2	3	4
	II. Эмоциональное функционирование	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
	Ваш ребенок испытывал чувство					
1.	Страх	0	1	2	3	4
2.	Грусти	0	1	2	3	4
3.	Злости	0	1	2	3	4
4.	Ваш ребенок плохо спал	0	1	2	3	4
5.	Ваш ребенок переживал о том, что с ним может случиться	0	1	2	3	4
	III. Социальное функционирование	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
	Вы считаете, что ...					
1.	Вашему ребенку было трудно общаться с другими детьми	0	1	2	3	4
2.	другие дети не хотели дружить с ним /с ней	0	1	2	3	4
3.	другие дети дразнили его/ее	0	1	2	3	4
4.	Ваш ребенок не умел делать то, что умеют другие дети его/ее возраста	0	1	2	3	4
5.	Вашему ребенку было трудно, играя с другими детьми, чувствовать себя наравне с ними	0	1	2	3	4
	IV. Жизнь в школе (детском саду)	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1.	Вашему ребёнку было трудно быть внимательным на занятиях	0	1	2	3	4
2.ю	Ваш ребёнок был забывчив	0	1	2	3	4
3.37 ю	Вашему ребёнку было трудно справляться с учебной программой и заданиями	0	1	2	3	4
4.	Он/она пропускал(а) школу/детский сад из-за плохого самочувствия	0	1	2	3	4
5.	Он/она пропускал(а) школу/детский сад из-за необходимости посетить врача или больницу	0	1	2	3	4

ПРИЛОЖЕНИЕ Б

Анкета по качеству жизни казахская версия международного опросника PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales для родителей/опекунов детей 2-4 и 5-7 лет

<https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSc66GRAouutSo5y8PBZFpRWpuqSDobUdh9-z2ToWM52cynt0g/viewform>

АТА-АНАЛАРҒА/ҚАМҚОРШЫҒА КІРІСПЕ (2-4 жас)

Бұл зерттеуді Қоғамдық Денсаулық Сақтау Жоғары Мектебі және С.Д.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медициналық Университеті жүргізеді. Зерттеудің мақсаты – құлақтың туа біткен даму ақаулары бар балалардың өмір сапасын бағалау. Біз Сізден осы сауалнаманы мүмкіндігінше балаңызбен бірге толтыруыңызды өтінеміз. Сіз көрсеткен ақпарат Сіздің балаңыз сияқты балалар үшін денсаулықты қорғау бойынша жетілдірілген бағдарламаларды әзірлеуге пайдаланылатын болады.

Сіз ұсынатын ақпарат толық құпия болып табылады және ешкімге ашылмайды. Бұл ақпарат жасырын және мониторинг үшін ғана пайдаланылатын болады. Сіздің атыңыз бен мекен-жайыңыз, сондай-ақ басқа да жеке ақпараттар деректер базасына енгізілмейді. Деректер базасында Сіздің және Сіздің жауаптарыңыз арасындағы байланысты, жеке басыңызды ашпай-ақ, орнатуға мүмкіндік беретін код ғана пайдаланылады.

Сіздің қатысуыңыз ерікті болып табылады және Сіз осы сауалнаманың кез келген сұрақтарына жауап беруден бас тартуға құқылысыз. Егер Сізде осы зерттеуге қатысты қандай да бір сұрақтарыңыз болса, Сіз Қоғамдық Денсаулық Сақтау Жоғары Мектебіне жүгіне аласыз (Иманғалиева Асель Асқарқызы, тел: 8 778 117 1981; e-mail: asel2712@mail.ru).

Сіздің ынтымақтастығыңыз үшін алдын-ала алғыс білдіреміз.

БАЛА ТУРАЛЫ ЖАЛПЫ МӘЛІМЕТТЕР

1. Балаңыз қай жердің тұрғыны: _____

2. Балаңыздың толық жасы нешеде?
жасы

3. Сіздің балаңыздың жынысы ☐ ұл ☐ қыз

4. Қойылған диагноз:

5. Сіздің балаңызға хирургиялық араласулар қажет пе? ЕМІ?

- 1 ☐ Ия, операция жасалынған (қай жасында болғанын көрсетіңіз) _____
2 ☐ Ия, операция әлі болмады
3 ☐ Жоқ

6. Сіздің балаңызда құлақтан басқа мүшелердің туа біткен ақаулары бар ма?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

7. Сіздің балаңыз бала-бақшаға (мектепке, балалардың даму орталығына) барады ма?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

8. Сіздің балаңызда мүгедектік рәсімделген бе?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

9. Сіздің балаңызда мүгедектіктің нешінші тобы?

- 1 ☐ Бірінші
2 ☐ Екінші
3 ☐ Үшінші

10. Сіздің балаңыз жәрдемақының қандай да бір түрін мемлекеттен алады ма?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

11. Сіздің пәтеріңізде (үйіңізде) Сізді қоса алғанда, 18 және одан жоғары жастағы қанша адам тұрады?

12. Сіздің пәтеріңізде (үйіңізде) 18 жасқа толмаған қанша адам тұрады ?

13. Сіз және/немесе Сіздің жұбайыңыз/серіктесіңіз/қамқоршы алған білім деңгейі қандай? (өтінеміз, жеке әрқайсыңызға тек бір нұсқаны таңдаңыз)

Анасы

- 1 ☐ бастауыш мектеп
2 ☐ орта мектеп
3 ☐ орта-арнайыландырылған
4 ☐ жоғарғы (бакалавриат)
5 ☐ жоғары оқу орнынан кейінгі (магистр және одан жоғарғы)

Сіздің жұбайыңыз/серіктесіңіз

- 1 ☐ бастауыш мектеп
2 ☐ орта мектеп
3 ☐ орта-арнайыландырылған
4 ☐ жоғарғы (бакалавриат)
5 ☐ жоғары оқу орнынан кейінгі (магистр және одан жоғарғы)

Қамқоршы

- 1 ☐ бастауыш мектеп
2 ☐ орта мектеп
3 ☐ орта-арнайыландырылған
4 ☐ жоғарғы (бакалавриат)
5 ☐ жоғары оқу орнынан кейінгі (магистр және одан жоғарғы)

14. Соңғы 12 ай ішінде қандай жұмыс орны Сіздің/жұбайыңыздың/серіктесіңіздің/қамқоршының негізгі жұмысыңызға сәйкес келеді? (өтінеміз, жеке әрқайсыңызға сәйкес келетін тек бір нұсқаны таңдаңыз)

- Анасы
- 1 ☐ мемлекеттік қызметкер
 2 ☐ мемлекеттік емес саланың қызметкері
 3 ☐ жеке кәсіпкер
 4 ☐ студент
 5 ☐ үй шаруасында
 6 ☐ жұмыссыз, бірақ еңбекке қабілетті
 7 ☐ жұмыссыз, еңбекке қабілетсіз
 8 ☐ зейнеткер

- Қамқоршы
- 1 ☐ мемлекеттік қызметкер
 2 ☐ мемлекеттік емес саланың қызметкері
 3 ☐ жеке кәсіпкер
 4 ☐ студент
 5 ☐ үй шаруасында
 6 ☐ жұмыссыз, бірақ еңбекке қабілетті
 7 ☐ жұмыссыз, еңбекке қабілетсіз
 8 ☐ зейнеткер

- Сіздің жұбайыңыз/серіктесіңіз
- 1 ☐ мемлекеттік қызметкер
 2 ☐ мемлекеттік емес саланың қызметкері
 3 ☐ жеке кәсіпкер
 4 ☐ студент
 5 ☐ үй шаруасында
 6 ☐ жұмыссыз, бірақ еңбекке қабілетті
 7 ☐ жұмыссыз, еңбекке қабілетсіз
 8 ☐ зейнеткер

15. Қазіргі уақытта Сіздің тұратын тұрғын үйіңіздің түрін көрсетіңіз

- 1 ☐ жеке ауласы бар үй
 2 ☐ жалпы ауласы бар үй
 3 ☐ үйдің бір бөлігі
 4 ☐ жеке пәтер
 5 ☐ пәтердің бір бөлігі
 6 ☐ жатақхана
 7 ☐ басқа (өтінеміз, көрсетіңіз)

16. Қазіргі тұрғылықты жеріңіз:

- 1 ☐ Сіздің жеке меншігіңіз?
 2 ☐ Сіз жалға алып тұрасыз?
 3 ☐ басқа (өтінеміз, көрсетіңіз)

17. Төменде аталғандардың ішінен тұрғын үйіңізде бар: *әрбір жолға бір жауап*

	Ия, бар	Жоқ
	1	2
13. Салқын су құбыры	☐	☐
14. Ыстық су құбыры	☐	☐
15. Орталық канализация	☐	☐
16. Орталық жылыту	☐	☐
17. Пешпен жылыту	☐	☐
18. Орталықтандырылған газ	☐	☐

18. Сіздің балаңызға тұрмыста көмектеседі ма (*әр жол бойынша жауап беру*):

	Үнемі	Кейде	Көмектеспейді	Керек етпейді
--	-------	-------	---------------	---------------

	1	2	3	4
1.Отбасы мүшелері	☐	☐	☐	☐
2.Туыстар	☐	☐	☐	☐
3.Көршілер және достар	☐	☐	☐	☐
4. Әлеуметтік қорғау қызметінің қызметкерлері	☐	☐	☐	☐
5. Басқа ұйымдар мен жеке тұлғалар	☐	☐	☐	☐

19. Сіздің балаңызға медициналық – әлеуметтік мекемелер әлеуметтік қызметтер көрсетеді ме?

	Үнемі	Сирек	Ешқашан
	1	2	3
1.Өз-өзіне қызмет көрсету дағдыларын қалыптастыру	☐	☐	☐
2. Жеке гигиена	☐	☐	☐
3. Тұрмыстағы мінез-құлық	☐	☐	☐
4. Қоғамдық орындарда өзін ұстау	☐	☐	☐
5.Өзін – өзі бақылау	☐	☐	☐
6. Сөйлесу дағдылары	☐	☐	☐
7. Үйде оқыту	☐	☐	☐
8. Тыныс-тіршіліктің басқа түрлері	☐	☐	☐

20. Балаңыздың білім алу мүмкіндігін бес балдық шкала бойынша бағалаңыз (балл жоғары болса, мүмкіндік соғұрлым жоғары).

1. бастауыш 1 2 3 4 5
2. толық емес орташа 1 2 3 4 5
3. жалпы орташа 1 2 3 4 5
4. орта арнайыландырылған 1 2 3 4 5
5. жоғарғы 1 2 3 4 5

21. Балаңыздың мамандық алу мүмкіндігін бес балдық шкала бойынша бағалаңыз (балл жоғары болса, мүмкіндік соғұрлым жоғары):

1 2 3 4 5

22. Балалардағы туа біткен құлақ ақаулары туралы өз білімдеріңізді қалай бағалайсыз??

- 1 ☐ ештеңе білмеймін
- 2 ☐ құлақ,мұрын,тамақ-дәрігерінің айтқанын ғана білемін
- 3 ☐ зерттеулер мен емдеуден хабардар болуға тырысамын
- 4 ☐ жеткілікті түрде білемін

23. Балалардағы туа біткен құлақ ақаулары туралы білім/ақпаратты қайдан аласыз?

- 1 ☐ Емдеуші дәрігерден
- 2 ☐ Медбикелерден
- 3 ☐ Интернеттегі қолдау топтары мен форумдар
- 4 ☐ Берілген сырқат жөнінде журналдардағы ғылыми мақалалар және сайттар

5 ☐ Мені бұл ақпарат қызықтырмайды, өйткені бұл тек мамандар мен үкіметке ғана қатысты

2-4 жас аралығындағы балалардың ата-аналарына/қомқоршыларына арналған Анкета 1

ин _____

Күні _____

PedsQL™

Pediatric Quality of Life
Inventory

Версия 4.0

2-4 жас аралығындағы балалардың ата-аналарына арналған сауалнама
Нұсқаулық

Келесі бетте сіздің балаңыздың өмірінде кездесетін мәселелерді туындаттын жағдайлардың тізімі берілген. Өтініміз, көрсетілген жағдайлардың әрқайсысы соңғы айда Сіздің балаңызға қаншалықты мәселе туындатты? Дөңгелекпен белгілеңіз:

- 0, егерде ешқашан мәселе тудырпаса;
1, егерде салыстырмалы түрде ешқашан мәселе тудырпаса;
2, егерде анда-санда тудыртса;
3, егерде жиі тудыртса;
4, егерде тұрақты түрде тудыртса.

Бұл жерде дұрыс немесе дұрыс емес жауаптар жоқ.
Егерде сұрақты түсінбесеңіз, өтініміз, көмекке жүгініңіз.

PedsQL4.0- Parent (2-4) Не воспроизводить без письменного разрешения. Права копирования
©1998 J.W. Varni, Ph.D.
Все права защищены

PedsQL

Көрсетілгендердің қайсысы Сіздің балаңызға соңғы айда қаншалықты күрделі мәселені туындатқызды:

1.	I. Физикалық функциялану	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты
	Сіздің балаңызға қиын болды...					
	Жаяу жүру	0	1	2	3	4
2.	Жүгіру	0	1	2	3	4
3.	Белсенді ойындарға қатысу, жаттығу жасау	0	1	2	3	4
4.	Ауыр зат көтеру	0	1	2	3	4
5.	Ваннаға шомылу	0	1	2	3	4
6.	Ойыншықтарын жинау	0	1	2	3	4
7.	Сіздің балаңызды ауру сезім мазалады	0	1	2	3	4
8.	Сіздің балаңыз шаршады	0	1	2	3	4

	II. Эмоционалды функциялану	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты
	Сіздің балаңыз сезінді ...					
1.	Қорқыныш сезім	0	1	2	3	4
2.	Мұңай сезімі	0	1	2	3	4
3.	Ызалану сезімі	0	1	2	3	4
4.	Сіздің балаңыз нашар ұйықтады	0	1	2	3	4
5.	Сіздің балаңыз мазасыз болды	0	1	2	3	4
	III. Әлеуметтік функциялану	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты
	Сіз санайсыз ...					
1.	Сіздің балаңызға басқа балалармен ойнау қиынға соқты	0	1	2	3	4
2.	Онымен басқа балалар ойнағысы келмеді	0	1	2	3	4
3.	Балалар оны мазақтады	0	1	2	3	4
4.	Сіздің балаңыз өз қатарындағы балалардан артта қалады	0	1	2	3	4
5.	Сіздің балаңыз басқа балалармен бірдей деңгейде ойнауда қиынық тудырады	0	1	2	3	4

*Өтінеміз, егерде сіздің балаңыз бала-бақшаға баратын болса, осы бөлімді толтырыңыз.

	IV. бала-бақшадағы өмір	Ешқашан	Салыстыр малы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақт ы
	Сіздің балаңыз...					
1.	Бала-бақша тапсырмасын басқа балалар секілді орындай алмады	0	1	2	3	4
2.	Өзін жайсыз сезінуге байланысты бала-бақшаға бара алмады	0	1	2	3	4
3.	Ауруханаға, дәрігерге баруына байланысты бала-бақшаға бара алмады	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0-Parent(2-4) Не воспроизводить без письменного разрешения. Права копирования ©1998 J.W. Varni, Ph.D. Все права защищены

АТА-АНАЛАРҒА/ҚАМҚОРШЫҒА КІРІСПЕ (5-7 жас балаларға)

Бұл зерттеуді Қоғамдық Денсаулық Сақтау Жоғары Мектебі және С.Д.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медициналық Университеті жүргізеді. Зерттеудің мақсаты – құлақтың туа біткен даму ақаулары бар балалардың өмір сапасын бағалау. Біз Сізден осы сауалнаманы мүмкіндігінше балаңызбен бірге толтыруыңызды өтінеміз. Сіз көрсеткен ақпарат Сіздің балаңыз сияқты балалар үшін денсаулықты қорғау бойынша жетілдірілген бағдарламаларды әзірлеуге пайдаланылатын болады.

Сіз ұсынатын ақпарат толық құпия болып табылады және ешкімге ашылмайды. Бұл ақпарат жасырын және мониторинг үшін ғана пайдаланылатын болады. Сіздің атыңыз бен мекен-жайыңыз, сондай-ақ басқа да жеке ақпараттар деректер базасына енгізілмейді. Деректер базасында Сіздің және Сіздің жауаптарыңыз арасындағы байланысты, жеке басыңызды ашпай-ақ, орнатуға мүмкіндік беретін код ғана пайдаланылады.

Сіздің қатысуыңыз ерікті болып табылады және Сіз осы сауалнаманың кез келген сұрақтарына жауап беруден бас тартуға құқылысыз. Егер Сізде осы зерттеуге қатысты қандай да бір сұрақтарыңыз болса, Сіз Қоғамдық Денсаулық Сақтау Жоғары Мектебіне жүгіне аласыз (Иманғалиева Асель Асқарқызы, тел: 8 778 117 1981; e-mail: asel2712@mail.ru).

Сіздің ынтымақтастығыңыз үшін алдын-ала алғыс білдіреміз.

БАЛА ТУРАЛЫ ЖАЛПЫ МӘЛІМЕТТЕР

1. Балаңыз қай жердің тұрғыны: _____

2. Балаңыздың толық жасы нешеде? ☐☐ жасы

3. Сіздің балаңыздың жынысы ☐ ұл ☐ қыз

4. Қойылған диагноз:

5. Сіздің балаңызға хирургиялық араласулар қажет пе? ЕМІ?

- 1 ☐ Ия, операция жасалынған (қай жасында болғанын көрсетіңіз) _____
2 ☐ Ия, операция әлі болмады
3 ☐ Жоқ

6. Сіздің балаңызда құлақтан басқа мүшелердің туа біткен ақаулары бар ма?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

7. Сіздің балаңыз бала-бақшаға (мектепке, балалардың даму орталығына) барады ма?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

8. Сіздің балаңызда мүгедектік рәсімделген бе?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

9. Сіздің балаңызда мүгедектіктің нешінші тобы?

- 1 ☐ Бірінші
2 ☐ Екінші
3 ☐ Үшінші

10. Сіздің балаңыз жәрдемақының қандай да бір түрін мемлекеттен алады ма?

- 1 ☐ Ия
2 ☐ Жоқ

11. Сіздің пәтеріңізде (үйіңізде) Сізді қоса алғанда, 18 және одан жоғары жастағы қанша адам тұрады? ☐☐

12. Сіздің пәтеріңізде (үйіңізде) 18 жасқа толмаған қанша адам тұрады ? ☐☐

13. Сіз және/немесе Сіздің жұбайыңыз/серіктесіңіз/қамқоршы алған білім деңгейі қандай? (өтінеміз, жеке әрқайсыңызға тек бір нұсқаны таңдаңыз)

Анасы

- 1 ☐ бастауыш мектеп
- 2 ☐ орта мектеп
- 3 ☐ орта-арнайыландырылған
- 4 ☐ жоғарғы (бакалавриат)
- 5 ☐ жоғары оқу орнынан кейінгі (магистр және одан жоғарғы)

Сіздің жұбайыңыз/серіктесіңіз

- 1 ☐ бастауыш мектеп
- 2 ☐ орта мектеп
- 3 ☐ орта-арнайыландырылған
- 4 ☐ жоғарғы (бакалавриат)
- 5 ☐ жоғары оқу орнынан кейінгі (магистр және одан жоғарғы)

Қамқоршы

- 1 ☐ бастауыш мектеп
- 2 ☐ орта мектеп
- 3 ☐ орта-арнайыландырылған
- 4 ☐ жоғарғы (бакалавриат)
- 5 ☐ жоғары оқу орнынан кейінгі (магистр және одан жоғарғы)

14. Соңғы 12 ай ішінде қандай жұмыс орны Сіздің/жұбайыңыздың/серіктесіңіздің/қамқоршының негізгі жұмысыңызға сәйкес келеді? (өтінеміз, жеке әрқайсыңызға сәйкес келетін тек бір нұсқаны таңдаңыз)

Анасы

- 1 ☐ мемлекеттік қызметкер
- 2 ☐ мемлекеттік емес саланың қызметкері
- 3 ☐ жеке кәсіпкер
- 4 ☐ студент
- 5 ☐ үй шаруасында
- 6 ☐ жұмыссыз, бірақ еңбекке қабілетті
- 7 ☐ жұмыссыз, еңбекке қабілетсіз
- 8 ☐ зейнеткер

Сіздің жұбайыңыз/серіктесіңіз

- 1 ☐ мемлекеттік қызметкер
- 2 ☐ мемлекеттік емес саланың қызметкері
- 3 ☐ жеке кәсіпкер
- 4 ☐ студент
- 5 ☐ үй шаруасында
- 6 ☐ жұмыссыз, бірақ еңбекке қабілетті
- 7 ☐ жұмыссыз, еңбекке қабілетсіз
- 8 ☐ зейнеткер

Қамқоршы

- 1 ☐ мемлекеттік қызметкер
- 2 ☐ мемлекеттік емес саланың қызметкері
- 3 ☐ жеке кәсіпкер
- 4 ☐ студент
- 5 ☐ үй шаруасында
- 6 ☐ жұмыссыз, бірақ еңбекке қабілетті
- 7 ☐ жұмыссыз, еңбекке қабілетсіз
- 8 ☐ зейнеткер

15. Қазіргі уақытта Сіздің тұратын тұрғын үйіңіздің түрін көрсетіңіз

- 1 ☐ жеке ауласы бар үй
- 2 ☐ жалпы ауласы бар үй
- 3 ☐ үйдің бір бөлігі

- 4 ☐ жеке пәтер
 5 ☐ пәтердің бір бөлігі
 6 ☐ жатақхана
 7 ☐ басқа (өтінеміз, көрсетіңіз)

16. Қазіргі тұрғылықты жеріңіз:

- 1 ☐ Сіздің жеке меншігіңіз?
 2 ☐ Сіз жалға алып тұрасыз?
 3 ☐ басқа (өтінеміз, көрсетіңіз)

17. Төменде аталғандардың ішінен тұрғын үйіңізде бар: *әрбір жолға бір жауап*

	Ия, бар	Жоқ
	1	2
1. Салқын су құбыры	☐	☐
2. Ыстық су құбыры	☐	☐
3. Орталық канализация	☐	☐
4. Орталық жылыту	☐	☐
5. Пешпен жылыту	☐	☐
6. Орталықтандырылған газ	☐	☐

18. Сіздің балаңызға тұрмыста көмектеседі ма *(әр жол бойынша жауап беру)*:

	Үнемі	Кейде	Көмектеспейді	Керек етпейді
	1	2	3	4
1.Отбасы мүшелері	☐	☐	☐	☐
2.Туыстар	☐	☐	☐	☐
3.Көршілер және достар	☐	☐	☐	☐
4. Әлеуметтік қорғау қызметінің қызметкерлері	☐	☐	☐	☐
5. Басқа ұйымдар мен жеке тұлғалар	☐	☐	☐	☐

19. Сіздің балаңызға медициналық – әлеуметтік мекемелер әлеуметтік қызметтер көрсетеді ме?

	Үнемі	Сирек	Ешқашан
	1	2	3
1.Өз-өзіне қызмет көрсету дағдыларын қалыптастыру	☐	☐	☐
2. Жеке гигиена	☐	☐	☐
3. Тұрмыстағы мінез-құлық	☐	☐	☐
4. Қоғамдық орындарда өзін ұстау	☐	☐	☐
5.Өзін – өзі бақылау	☐	☐	☐
6. Сөйлесу дағдылары	☐	☐	☐
7. Үйде оқыту	☐	☐	☐
8. Тыныс-тіршіліктің басқа түрлері	☐	☐	☐

20. Балаңыздың білім алу мүмкіндігін бес балдық шкала бойынша бағалаңыз (балл жоғары болса, мүмкіндік соғұрлым жоғары).

- | | |
|---------------------------|-----------|
| 1. бастауыш | 1 2 3 4 5 |
| 2. толық емес орташа | 1 2 3 4 5 |
| 3. жалпы орташа | 1 2 3 4 5 |
| 4. орта арнайыландырылған | 1 2 3 4 5 |
| 5. жоғарғы | 1 2 3 4 5 |

21. Балаңыздың мамандық алу мүмкіндігін бес балдық шкала бойынша бағалаңыз (балл жоғары болса, мүмкіндік соғұрлым жоғары):

1 2 3 4 5

22. Балалардағы туа біткен құлақ ақаулары туралы өз білімдеріңізді қалай бағалайсыз??

- 1 ☐ ештеңе білмеймін
 2 ☐ құлақ,мұрын,тамақ-дәрігерінің айтқанын ғана білемін
 3 ☐ зерттеулер мен емдеуден хабардар болуға тырысамын
 4 ☐ жеткілікті түрде білемін

23. Балалардағы туа біткен құлақ ақаулары туралы білім/ақпаратты қайдан аласыз?

- 1 ☐ Емдеуші дәрігерден
 2 ☐ Медбикелерден
 3 ☐ Интернеттегі қолдау топтары мен форумдар
 4 ☐ Берілген сырқат жөнінде журналдардағы ғылыми мақалалар және сайттар
 5 ☐ Мені бұл ақпарат қызықтырмайды, өйткені бұл тек мамандар мен үкіметке ғана қатысты

5-7 жас аралығындағы балалардың ата-аналарына/қомқоршыларына арналған

Анкета 1

ИН _____

Күні _____

PedsQL™

Pediatric Quality of Life
Inventory

Версия 4.0

5-7 жас аралығындағы балалардың ата-аналарға арналған сауалнама
Нұсқаулық

Келесі бетте сіздің балаңыздың өмірінде кездесетін мәселелерді туындаттын жағдайларын тізімі берлген. Өтінеміз, көрсетілген жағдайлардың әрқайсысы соңғы айда Сіздің балаңызға қаншалықты мәселе туындатты? Дөңгелекпен белгілеңіз:

- 0, егерде ешқашан мәселе тудырпаса;
 1, егерде салыстырмалы түрде ешқашан мәселе тудырпаса;
 2, егерде анда-санда тудыртса;
 3, егерде жиі тудыртса;

4, егерде тұрақты түрде тудырса.

Бұл жерде дұрыс немесе дұрысемес жауаптар жоқ.

Егерде сұрақты түсінбесеңіз, өтініміз, көмекке жүгініңіз.

PedsQL4.0- Parent (2-4) Не воспроизводит без письменного разрешения. Права копирования

©1998 J.W. Varni, Ph.D.

Всеправа защищены

Көрсетілгендердің қайсысы сіздің балаңызға соңғы айда қаншалықты күрделі мәселені туындатқызды:

	I. Физикалық функциялану	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты
	Сіздің балаңызға қиын болды...					
1.	Бір аялдамадан артық қашықтықты жаяу жүру	0	1	2	3	4
2.	Жүгіру	0	1	2	3	4
3.	спорт ойындарына қатысу, жаттығу жасау	0	1	2	3	4
4.	ауыр зат көтеру	0	1	2	3	4
5.	өздігінен душ қабылдау, ваннаға шомылу	0	1	2	3	4
6.	Қарапайы тапсырмаларды орындау (ойыншықтарын жинау)	0	1	2	3	4
7.	Сіздің балаңызды ауру сезім мазалады	0	1	2	3	4
8.	Сіздің балаңыз шаршады	0	1	2	3	4
	II. Эмоционалды функциялану	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты
	Сіздің балаңыз сезінді ...					
1.	Қорқыныш сезім	0	1	2	3	4
2.	Мұңай сезімі	0	1	2	3	4
3.	Ызалану сезімі	0	1	2	3	4
4.	Сіздің балаңыз нашар ұйықтады	0	1	2	3	4
5.	Сіздің балаңыз онымен не болатыны туралы мазасыз болды	0	1	2	3	4
	III. Әлеуметтік функциялану	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты
	Сіз санайсыз ...					
1.	Сіздің балаңызға басқа балалармен қарым-қатынасқа түсу қиынға соқты	0	1	2	3	4
2.	басқа балалар онымен дос болғысы келмеді	0	1	2	3	4
3.	балалар оны мазақтады	0	1	2	3	4
4.	Сіздің балаңыз өз қатарындағы балалар сияқты нәрселерді жасай алмайды	0	1	2	3	4
5.	Сіздің балаңыз басқа балалармен ойнағанда, өзін олармен қатар сезбейді	0	1	2	3	4
	IV. Мектептегі өмір (бала-бақшадағы өмір)	Ешқашан	Салыстырм алы ешқашан	Анда- санда	Жиі	Тұрақты

1	Сіздің балаңызға сабақта назар салу қиын болды	0	1	2	3	4
2	Сіздің балаңыз ұмытшақ болды	0	1	2	3	4
3	Мектеп бағдарламасын, тапсырманы орындау қиын болды	0	1	2	3	4
4	Ол өзін жайсыз сезініп сабаққа бара алмады	0	1	2	3	4
5	Дәрігер, ауруханаға барғандықтан сабаққа бара алмады.	0	1	2	3	4

PedsQL 4.0-Parent(2-4) Не воспроизводить без письменного разрешения. Права копирования
©1998 J.W. Varni, h.D.

Все права защищены

ПРИЛОЖЕНИЕ В

Экспертная оценка по методу RAND / UCLA

Уважаемый эксперт!

Просим Вас оценить предлагаемые варианты медицинских мер (вмешательств) при микропии и атрезии наружного слухового прохода у детей по 9 бальной шкале, где 1 означает очень низкую оценку, а 9 - очень высокую оценку.

При оценке следует ориентироваться на следующие значения баллов:

- «приемлемое» - оценка составляет 7-9 баллов
- «неопределенное» - оценка составляет 4-6 баллов
- «неприемлемое» - оценка составляет 1-3 баллов.

Таблица В 1

№ критерия	Варианты медицинских мер (вмешательств)	Варианты ответов								
		«Неприемлемое»			«Неопределенное»			«Приемлемое»		
1	Диагностик	1	2	3	4	5	6	7	8	9
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
1.1	Методы диагностики при микропии и атрезии наружного слухового прохода у детей	1-сторонняя патология								
1.1.1	Осмотр специалистов:									
	генетик									
	неонатолог									
	педиатр									
	оториноларинголог									
	отохирург									
	сурдолог									
	челюстно-лицевой хирург									
	рентгенолог									
	сурдопедагог									
	ортодонт									
	анапластолог									
	невропатолог									
	психиатр/психолог									
	логопед									
	медсестра-коннектор (собирает данные)									
	специалист по генной инженерии									
	учитель (для детей школьного возраста)									

Продолжение таблицы В 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
		2-сторонняя патология								
1.1.2	Осмотр специалистов:									
	генетик									
	неонатолог									
	педиатр									
	оториноларинголог									
	отохирург									
	сурдолог									
	челюстно-лицевой хирург									
	рентгенолог									
	сурдопедагог									
	ортодонт									
	анапластолог									
	невропатолог									
	психиатр/психолог									
	логопед									
	медсестра-коннектор (собирает данные)									
	специалист по генной инженерии									
	учитель (для детей школьного возраста)									
1.1.2	Инструментальные, рент генологические методы									
	Компьютерная томогра фия пирамиды височных костей									
	Компьютерная томогра фия лицевого скелета									
	МРТ головного мозга с визуализацией среднего и внутреннего уха (по показаниям)									
	ЭЭГ головного мозга									
	УЗИ органов и систем реберных хрящей, почек									
1.1.3	Углубленное аудиологическое исследование									
2	Лечение	«Неприемлемое»			«Неопределенное»			«Приемлемое»		
2.1	Наиболее эффективные и безопасные лечебные подходы и хирургические методы при лечении микротии и атрезии уха	1	2	3	4	5	6	7	8	9
		1-сторонняя микротия								
2.1.1	Нет лечения									

Продолжение таблицы В 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
2.1.2	Пористый полиэтиленовый имплантат									
2.1.3	Протезное ухо									
2.1.4	«Выращенное» ухо									
2.1.5	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже									
2.1.6	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости									
2.1.7	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией									
		1-сторонняя атрезия наружного слухового прохода								
2.1.7	Нет лечения									
2.1.8	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже									
2.1.9	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости									
2.1.10	Хирургическое лечение по открытию наружного слухового прохода									
2.1.11	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией									
		2-сторонняя микротия								
2.1.11	Нет лечения									
2.1.12	Пористый полиэтиленовый имплантат									
2.2.13	Протезное ухо									
2.2.14	«Выращенное» ухо									
2.2.15	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже									
2.2.16	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости									
2.2.17	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией									
		2-сторонняя атрезия наружного слухового прохода								

Продолжение таблицы В 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
2.2.17	Нет лечения									
2.2.18	Слуховые аппараты костной проводимости на бандаже									
2.2.19	Имплантируемые слуховые аппараты костной проводимости									
2.2.20	Хирургическое лечение по открытию наружного слухового прохода									
2.2.21	Улучшение слуховой функции с одномоментной эстетической функцией									
2.2	Меры, предпринимающиеся для оптимизации функционального и косметического результата после операции по реконструкции уха и улучшения слуха у детей с ВПР уха:	«Неприемлемое»			«Неопределенное»			«Приемлемое»		
		1	2	3	4	5	6	7	8	9
2.2.1	Повышение качества оказания помощи на уровне МО областного значения									
2.2.2	Доступность к профильному специалисту									
2.2.3	Создание специализированного центра									
	(мультидисциплинарной бригады), оказывающих помощь детям с ВПР уха									
3	Реабилитация	«Неприемлемое»			«Неопределенное»			«Приемлемое»		
		1	2	3	4	5	6	7	8	9
3.1	Методы реабилитации и поддержки детям с микротией и атрезией наружного слухового прохода для максимального восстановления и интеграции в общество:									
		1-сторонняя патология								

Продолжение таблицы В 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
3.1.1	Расширить критерии установления инвалидности для детей с ВПР уха									
3.1.2	Преимственность в работе ПМСП и организаций МСЭ в вопросах реабилитации инвалидов, в т.ч. для детей с ВПР уха									
3.1.3	Санаторно-курортное лечение детей с ВПР уха									
3.1.4	Установить размер пособия, покрывающий расходные материалы к слуховому аппарату или импланту									
3.1.5	Достичь адекватного уровня социальной, психологической, информационной, материальной помощи									
3.1.6	Доступность вспомогательных средств - слуховые аппараты, в т.ч. костной проводимости, дополнительных аксессуаров, комплектующих и замена их по истечению 5 лет									
3.1.7	Создание специальных (адекватных) условий для пребывания, обучения слабослышащих детей в детских садах и школах									
3.1.8	Достаточная информированность родителей по вопросам врожденных пороков развития уха и слуха									
		2-сторонняя патология								
3.1.9	Расширить критерии установления инвалидности для детей с ВПР уха									
3.1.10	Преимственность в работе ПМСП и организаций МСЭ в вопросах реабилитации инвалидов, в т.ч. для детей с ВПР уха									

Продолжение таблицы В 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
3.1.11	Санаторно-курортное лечение детей с ВПР уха									
3.1.12	Установить размер пособия, покрывающий расходные материалы к слуховому аппарату или импланту									
3.1.13	Достичь адекватного уровня социальной, психологической, информационной, материальной помощи									
3.1.14	Доступность вспомогательных средств - слуховые аппараты, в т.ч. костной проводимости, дополнительных аксессуаров, комплектующих									
3.1.15	Создание специальных (адекватных) условий для пребывания, обучения слабослышащих детей в детских садах и школах.									
3.1.16	Достаточная информированность родителей по вопросам врожденных пороков развития уха и слуха									
3.2	Какие вызовы и проблемы могут возникнуть при реализации медико-организационной помощи детям с микротией и атрезией наружного слухового прохода, и как их можно преодолеть?									
3.2.1	Проблемы сбора и кодификации по МКБ 10									
3.2.2	Несвоевременность или отсутствие диспансеризации и учета детей с ВПР уха и слуха									
3.2.3	Несовершенство нормативных актов по защите прав детей с врожденными пороками развития уха, как следствие родители (опекуны) обязаны									

Продолжение таблицы В 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
	закупать аппараты за собственные средства									
3.2.4	Недостаточный уровень финансирования на догоспитальном, госпитальном и реабилитационном уровнях									
4	Квалификация кадров	«Неприемлемое»			«Неопределенное»			«Приемлемое»		
		1	2	3	4	5	6	7	8	9
4.1	Какие меры следует проводить для улучшения медико-организационной помощи детям с микротией и атрезией наружного слухового прохода, включая разработку новых технологий, протоколов и образовательных программ?									
4.1.1	Обучение и подготовка специалистов у мировых ученых и хирургов в изучаемой области за счет средств государства									
4.1.2	Повышение квалификации специалистов по теме ВПР уха, микротии и атрезии наружного слухового прохода у детей									
4.1.3	Создавать мультидисциплинарные бригады, в составе которых будут специалисты не только медицинского, но и сурдопедагогического профиля на казахском и русском языках									
4.1.4	Развивать анапластологию									
4.1.4	Развивать генную инженерию									

ПРИЛОЖЕНИЕ Г

Акты внедрения результатов научно-исследовательской работы

	«С.Ж. АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» КЕАҚ	
	НАО «КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д. АСФЕНДИЯРОВА»	
	Детский центр «Ақсай»	АКТ
		Редакция 1
		Страница 1 из 1

Исходящий номер 07-02-04-13/208
07.12.2023 АКТ

внедрения результатов научно-исследовательской работы
Детский центр «Ақсай» НАО «КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова»
(наименование учреждения, где внедряется работа)

Наименование предложения Совершенствование медико-социальной помощи
детям с врожденными пороками развития уха

работа включена из результатов диссертационной работы докторанта
Имангалиевой А.А. на тему: «Научно-обоснованные подходы к
совершенствованию медико-организационной помощи детям с врожденными
пороками развития уха»

республиканского, областного планов внедрения;

планов внедрения научно-исследовательских, учебных институтов;

внедрена в инициативном порядке

внедрена в инициативном порядке; заимствована из методических рекомендаций,

журнальных статей, диссертаций, монографий – указать

Форма внедрения Модель оказания медико-социальной помощи детям с
врожденными аномалиями уха

внедрение метода, способа, аппарата в лечебно-профилактическом учреждении, лекции, семинары, подготовка

на рабочем месте и прочее – указать

Эффективность внедрения медико-социальная, организационная

лечебно-диагностическая, экономическая,

медико-социальная, организационная – указать конкретно

Предложения, замечания учреждения, осуществляющего внедрение предложения
- рекомендовать к широкому использованию в клинической практике, замечаний
нет

Срок внедрения 2023 год

Председатель комиссии:

Члены:

Исполнитель:



Заместитель главного врача
Детского центра «Ақсай» НАО
«КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова»,
Жаксыбек М.Б.
Жумахметов М.С.
Суатбаева Р.П.
Имангалиева А.А.

ALMATY OBLYSYNYD DENSALYQ
SAQTAU BASQARMASY»
MEMLEKETTİK MEKEMESINID
«ALMATY KÖPSALALY KLİNİKALYQ
AURUHANASY» ŞARUAŞYLYQ JÜRGIZU
QÜQYĞYNDAGY
MEMLEKETTİK KOMMUNALDYQ
KÄSİPORNY



ГОСУДАРСТВЕННОЕ КОММУНАЛЬНОЕ
ПРЕДПРИЯТИЕ
НА ПРАВЕ ХОЗЯЙСТВЕННОГО ВЕДЕНИЯ
«АЛМАТИНСКАЯ МНОГОПРОФИЛЬНАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА»
ГОСУДАРСТВЕННОГО УЧРЕЖДЕНИЯ
«УПРАВЛЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
АЛМАТИНСКОЙ ОБЛАСТИ»

050019, г. Алматы, қаласы., Демченко көшесі, 836
тел: +7 727 3993802, факс: +7 727 3993889
e-mail: amkb_pr@med.mail.kz

050019, г. Алматы, ул. Демченко, 836
тел: +7 727 3993802, факс: +7 727 3993889
e-mail: amkb_pr@med.mail.kz

« 15 » декабрь 2023 г.
Исх. № 01/1-06/1087

АКТ

внедрения результатов научно-исследовательской работы
ГКП на ПХВ «Алматинская многопрофильная клиническая больница»
(наименование учреждения, где внедряется работа)

Наименование предложения Совершенствование медико-социальной помощи
детям с врожденными пороками развития уха
работа включена из результатов диссертационной работы докторанта
Имангалиевой А.А. на тему: «Научно-обоснованные подходы к
совершенствованию медико-организационной помощи детям с врожденными
пороками развития уха»
республиканского, областного планов внедрения;

планов внедрения научно-исследовательских, учебных институтов;
внедрена в инициативном порядке
внедрена в инициативном порядке; заимствована из методических рекомендаций,

журнальных статей, диссертаций, монографий – указать
Форма внедрения Модель оказания медико-социальной помощи детям с
врожденными аномалиями уха
внедрение метода, способа, аппарата в лечебно-профилактическом учреждении, лекции, семинары,
подготовка _____ на рабочем месте и прочее – указать

Эффективность внедрения медико-социальная, организационная
лечебно-диагностическая, экономическая,

медико-социальная, организационная – указать конкретно
Предложения, замечания учреждения, осуществляющего внедрение
предложения - рекомендовать к широкому использованию в клинической
практике, замечаний нет

Срок внедрения 2023 год

Председатель комиссии: _____

Члены: _____

Исполнитель: _____

Директор
ГКП на ПХВ «АМКБ», к.м.н.
Берикова Э.А.
Алимбетова М.С.
Альмухамбетова С.М.
Имангалиева А.А.

ПРИЛОЖЕНИЕ Д

Акты внедрения результатов научно-исследовательской работы

	«С.Ж. АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» КЕАҚ		
	НАО «КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д. АСФЕНДИЯРОВА»		
	Детский центр «Ақсай»	АКТ	Редакция I Страница I из I

Исходящий номер 07-02-04-13/207

07.12.2023

АКТ

внедрения результатов научно-исследовательской работы
Детский центр «Ақсай» НАО «КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова»
(наименование учреждения, где внедряется работа)

Наименование предложения Совершенствование профессиональной подготовки врачей по оказанию медико-социальной помощи детям с врожденными аномалиями уха

работа включена из результатов диссертационной работы докторанта Имангалиевой А.А. на тему: «Научно-обоснованные подходы к совершенствованию медико-организационной помощи детям с врожденными пороками развития уха»

республиканского, областного планов внедрения;

планов внедрения научно-исследовательских, учебных институтов;

внедрена в инициативном порядке

внедрена в инициативном порядке; заимствована из методических рекомендаций,

журнальных статей, диссертаций, монографий – указать

Форма внедрения Организация и проведение курсов усовершенствования врачей на тему: «Модель оказания медико-социальной помощи детям с врожденными аномалиями уха»

внедрение метода, способа, аппарата в лечебно-профилактическом учреждении, лекции, семинары, подготовка

на рабочем месте и прочее – указать

Эффективность внедрения медико-социальная, организационная

лечебно-диагностическая, экономическая,

медико-социальная, организационная – указать конкретно

Предложения, замечания учреждения, осуществляющего внедрение рекомендовать к широкому использованию для повышения уровня знаний медицинских работников, замечаний нет

Срок внедрения 2023 год

Председатель комиссии:

Члены:

Исполнитель:



Заместитель главного врача

Детского центра «Ақсай»

НАО «КазНМУ им.С.Д. Асфендиярова»,

Жаксыбек М.Б.

Жумахметов М.С.

Суатбаева Р.П.

Имангалиева А.А.

ALMATY OBLYSYNYŇ DENSALYQ
SAQTAU BASQARMASY»
MEMLEKETTİK MEKEMESINID
«ALMATY KÖPSALALY KLİNİKALYQ
AURUHANASY» ŞARUAŞYLYQ JÜRGIZU
QÜQYĞYNDAĞY
MEMLEKETTİK KOMMUNALDYQ
KÄSİPORNY



ГОСУДАРСТВЕННОЕ КОММУНАЛЬНОЕ
ПРЕДПРИЯТИЕ
НА ПРАВЕ ХОЗЯЙСТВЕННОГО ВЕДЕНИЯ
«АЛМАТИНСКАЯ МНОГОПРОФИЛЬНАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА»
ГОСУДАРСТВЕННОГО УЧРЕЖДЕНИЯ
«УПРАВЛЕНИЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
АЛМАТИНСКОЙ ОБЛАСТИ»

050019, г. Алматы, қаласы, Демченко көшесі, 836
тел: +7 727 3993802, факс: +7 727 3993889
e-mail: amkb_pr@med.mail.kz

050019, г. Алматы, ул. Демченко, 836
тел: +7 727 3993802, факс: +7 727 3993889
e-mail: amkb_pr@med.mail.kz

« 15 » декабря 2023 г.
Исх. № 01.4-06/1087

АКТ

внедрения результатов научно-исследовательской работы

ГКП на ПХВ «Алматинская многопрофильная клиническая больница»
(наименование учреждения, где внедряется работа)

Наименование предложения Совершенствование профессиональной
подготовки врачей по оказанию медико-социальной помощи детям с
врожденными аномалиями уха

работа включена из результатов диссертационной работы докторанта
Имангалиевой А.А. на тему: «Научно-обоснованные подходы к
совершенствованию медико-организационной помощи детям с врожденными
пораками развития уха»

республиканского, областного планов внедрения; планов внедрения научно-исследовательских,
учебных институтов;

внедрена в инициативном порядке

внедрена в инициативном порядке; заимствована из методических рекомендаций, журнальных статей,
диссертаций, монографий – указать

Форма внедрения Организация и проведение курсов усовершенствования
врачей на тему: «Модель оказания медико-социальной помощи детям с
врожденными аномалиями уха»

внедрение метода, способа, аппарата в лечебно-профилактическом учреждении, лекции, семинары,
подготовка на рабочем месте и прочее – указать

Эффективность внедрения медико-социальная, организационная

лечебно-диагностическая, экономическая, медико-социальная,
организационная – указать конкретно

Предложения, замечания учреждения, осуществляющего внедрение
предложения - рекомендовать к широкому использованию для повышения
уровня знаний медицинских работников, замечаний нет

Срок внедрения 2023 год

Председатель комиссии:

Члены:

Исполнитель:

Директор
ГКП на ПХВ «АМКБ», к.м.н.
Берикова Э.А.
Алимбетова М.С.
Альмухамбетова С.М.
Имангалиева А.А.