

Получена: 04 июля 2021 / Принята: 29 октября 2021 / Опубликовано online: 30 декабря 2021

DOI 10.34689/SH.2021.23.6.010

УДК 616-007:616-053.1

КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ УХА

Асель А. Имангалиева¹, <https://orcid.org/0000-0001-9865-3189>

Римма П. Суатбаева¹, <https://orcid.org/0000-0002-0935-9840>

Татьяна И. Слажнева², <https://orcid.org/0000-0003-3632-486X>

Айгуль Р. Медеулова¹, <https://orcid.org/0000-0001-6941-4525>

Жанетта Т. Муканова¹, <https://orcid.org/0000-0001-5272-1190>

Амангельды С. Кулимбетов¹, <https://orcid.org/0000-0003-2994-6935>

Ислам Я. Камалов¹, <https://orcid.org/0000-0001-6047-2411>

¹ Казахский Национальный медицинский университет им.С.Д. Асфендиярова,
г. Алматы, Республика Казахстан;

² РГП на ПХВ «Национальный Центр общественного здравоохранения» МЗ РК,
г. Алматы, Республика Казахстан.

Резюме

Введение. 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. Несмотря на то, что микротия не угрожает жизни, она существенно влияет на эмоциональное и психологическое благополучие пострадавшего ребенка и его родителей. Эти дефиниции в свою очередь являются основополагающими в формировании качества жизни детей с врожденными пороками развития уха.

Цель. Показать значение корректной оценки качества жизни детей в возрасте от 2 до 7 лет с врожденными пороками развития уха.

Материалы и методы. Поперечное исследование. Из составленного общего списка детей с микротиями по Республике Казахстан, методом случайной выборки, с помощью генератора случайных чисел программы Excel была сформирована выборочная совокупность детей 2-7 лет с подтвержденным диагнозом, согласно коду МКБ X: Q16.0 Врожденное отсутствие ушной раковины, Q16.1 Врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного), Q17.2 Микротия.

Для сбора анкетных данных использовался on-line сервис для создания опросов (Google Формы). После предварительного создания Google-аккаунта разработана Web-страница с размещенной на ней анкетой. 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. *Критерии исключения* из опроса: несогласие или отсутствие информированного согласия родителей и/или ребенка; незаполненные опросники (возврат пустых форматов); при оценке качества жизни, пациенты в течении месяца до исследования перенесшие острые заболевания; психические расстройства. Статистическая обработка данных исследования проведена с использованием пакета SPSS 23. Сравнительный анализ между переменными проводился с помощью непараметрических методов - критерия χ^2 , метода нормированных остатков, отношения шансов риска, Н-теста Крускалла – Уоллиса, ранговой корреляции Кендалла, Спирмена, попарное сравнение выборок с помощью двухвыборочного z-теста Колмогорова - Смирнова.

Результаты. Используемый метод исследования позволил оценить количественную оценку качества жизни детей 2-7 летнего возраста с микротией и атрезией наружного слухового прохода. Установлено, что в целом, 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.

Выводы. 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.

Ключевые слова: врожденный порок уха, микротия, атрезия, атрезия наружного слухового прохода, качество жизни детей.

Abstract

QUALITY LIFE OF CHILDREN WITH CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE EAR**Assel Imangaliyeva**¹, <https://orcid.org/0000-0001-9865-3189>**Rimma Sautbayeva**¹, <https://orcid.org/0000-0002-0935-9840>**Tatyana Slazhneva**², <https://orcid.org/0000-0003-3632-486X>**Aigul Medeulova**¹, <https://orcid.org/0000-0001-6941-4525>**Zhanetta Mukanova**¹, <https://orcid.org/0000-0001-5272-1190>**Amangeldy Kulimbetov**¹, <https://orcid.org/0000-0003-2994-6935>**Islam Kamalov**¹, <https://orcid.org/0000-0001-6047-2411>¹ Kazakh National Medical University named after S.D.Asfendizarov, Almaty c., Republic of Kazakhstan;² RSE with REM "National Center for Public Health" of the Ministry of Health Republic Kazakhstan, Almaty c., Republic of Kazakhstan.

Introduction. Congenital ear anomalies are congenital changes in the size, shape, or position of various elements of the outer, middle and inner ear, which can lead to conditions ranging from mild hearing loss to absolute deafness, speech impairment, limited social activity and personality disability. Although microtia is not life threatening, it significantly affects the emotional and psychological well-being of the affected child and their parents. These definitions, in turn, are fundamental in the formation of the quality of life of children with congenital malformations of the ear.

Aim. To show the importance of the correct assessment of the quality of life of children aged from 2 to 7 with congenital malformations of the ear.

Materials and methods. The cross-sectional study. From the compiled general list of children with microtia in the Republic of Kazakhstan, by random sampling by using the random number generator of the Excel program, the sample of children aged from 2 to 7 with a confirmed diagnosis was formed, according to the ICD code X: Q16.0 Congenital absence of the auricle, Q16.1 Congenital absence, atresia and stricture of the auditory passage (external), Q17.2 Microtia.

For collecting personal data it was used an on-line service for creating surveys (Google Forms). After preliminary creation of a Google account, the web page was developed with a questionnaire posted on it. For the sociological survey of children, the Russian and validated Kazakh versions of the International questionnaire PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales for parents / guardians of children 2-4 and 5-7 years old were used. Exclusion criteria from the survey: disagreement or lack of consent of the informed parents and / or child; unfilled questionnaires (return of empty formats); when by assessing the quality of life, patients who had acute illnesses within a month before the study or mental disorders. Statistical processing of the research data was carried out using the SPSS 23 package. Comparative analysis between variables was carried out using non-parametric methods: the χ^2 test, the method of normalized residuals, the risk odds ratio and the Kruskal-Wallis H-test, the Kendall-Spearman-rank correlation, pairwise comparison of samples using the Kolmogorov-Smirnov-two-sample-z-test.

Results and conclusions: The used research method made it possible to define the quantitative assessment of the quality of life of children with microtia and atresia of the external auditory canal in the age of 2-7 years. It was found that in general, in both groups, high indicators were noted on the scale of physical functioning. Parents of previously operated children showed the lowest scores on all four scales of the quality of life indicator. Patients with average and high material well-being gave significantly more often low scores in all parameters. Children with bilateral pathology noted significantly more often low scores on the scales of social and role functioning. Low scores were revealed in parameters of emotional, social and role functioning in the group of 5-7 year old children in comparison with 2-4 year old children.

Conclusions. According to the obtained data we came to the conclusion that this research methodology could be acceptable for Kazakhstan, which gives also new opportunities for a comprehensive assessment of the state of health and targeted selection of children for treatment.

Key words: congenital ear malformation, microtia, anotia, atresia of the external auditory canal, quality of life of children.

Түйіндеме

ҚҰЛАҚТЫҢ ТУА БІТКЕН АҚАУЛАРЫ БАР БАЛАЛАРДЫҢ ӨМІР САПАСЫ**Асель А. Имангалиева**¹, <https://orcid.org/0000-0001-9865-3189>**Римма П. Суатбаева**¹, <https://orcid.org/0000-0002-0935-9840>**Татьяна И. Слазнева**², <https://orcid.org/0000-0003-3632-486X>**Айгуль Р. Медеулова**¹, <https://orcid.org/0000-0001-6941-4525>**Жанетта Т. Муканова**¹, <https://orcid.org/0000-0001-5272-1190>

Амангельды С. Кулимбетов¹, <https://orcid.org/0000-0003-2994-6935>

Ислам Я. Камалов¹, <https://orcid.org/0000-0001-6047-2411>

¹ Қазақ ұлттық медицина университеті, С. Ж. Асфендиярова, Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

² ҚР ДСМ "Қоғамдық денсаулық сақтау ұлттық орталығы" ШЖҚ РМК, Алматы қ., Қазақстан Республикасы.

Кіріспе. Құлақтың туа біткен ақаулары-бұл сыртқы, ортаңғы және ішкі құлақтың әртүрлі элементтерінің мөлшерінің, пішінінің немесе позициясының туа біткен өзгерістері, олар есту қабілетінің жеңіл жоғалуынан абсолютті саңырауға, сөйлеудің бұзылуына, әлеуметтік белсенділіктің шектелуіне және жеке басының мүгедектігіне әкелуі мүмкін. Микротия өмірге қауіп төндірмейтініне қарамастан, ол зардап шеккен бала мен оның ата-анасының эмоционалды және психологиялық әл-ауқатына айтарлықтай әсер етеді. Бұл анықтамалар, өз кезегінде, құлақтың туа біткен ақаулары бар балалардың өмір сүру сапасын қалыптастыруда негіз болып табылады.

Мақсаты. Құлақтың туа біткен ақаулары бар 2 жастан 7 жасқа дейінгі балалардың өмір сапасын дұрыс бағалаудың маңыздылығын көрсету.

Материалдар мен тәсілдер. Кросс-секторалдық әдіс. Іріктеме Қазақстан Республикасындағы микротиямен ауыратын балалардың саны туралы ақпаратты ескере отырып жүргізілді. Excel бағдарламасының кездейсоқ сандар генераторын пайдалана отырып, кездейсоқ іріктеу әдісімен құрастырылған жалпы тізімнен ICD X кодына сәйкес диагнозы расталған 2-7 жас аралығындағы балалардың таңдамалы популяциясы қалыптастырылды: Q16.0 Туа біткеннен құлақшаның болмауы, Q16.1 Туа біткен жоқтығы, атрезиясы және есту жолының тарылуы (сыртқы), Q17.2 Микротия.

Жеке деректерді жинау үшін сауалнамалар жасаудың on-line қызметі (Google Forms) пайдаланылды. Google есептік жазбасын алдын ала жасағаннан кейін сауалнама орналастырылған веб-парақ әзірленді. Балаларды әлеуметтік зерттеу үшін 2-4 және 5-7 жастағы балалардың ата-аналарына/қамқоршыларына арналған PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales халықаралық сауалнамасының орыс және валидацияланған қазақша нұсқалары пайдаланылды.

Сауалнамадан шығару критерийлері: келіспеушілік немесе ата-ананың және/немесе баланың негізделген келісімінің болмауы; толтырылмаған сауалнамалар (бос форматтарды қайтару); өмір сүру сапасын бағалау кезінде, зерттеуге дейін бір ай ішінде жедел аурулары бар науқастар; психикалық бұзылулар. Зерттеу деректерін статистикалық өңдеу SPSS 23 пакетін қолдану арқылы жүзеге асырылады. Айнымалылар арасындағы салыстырмалы талдау параметрлік емес әдістерді – χ^2 сынағы, қалыпқа келтірілген қалдық әдісі, тәуекелділік коэффициенті, Крускал-Уоллис H-тесті, Кендалл-Спирмен рангтік корреляциясы, Колмогоров көмегімен үлгілерді жұптық салыстыру арқылы жүргізілді. -Смирнов екі үлгілі z-тест.

Нәтижелер. Қолданылған зерттеу әдісі 2-7 жастағы сыртқы құлақ каналының микротиясы мен атрезиясы бар балалардың өмір сүру сапасын сандық бағалаудан озып кетті. Жалпы, екі топ бойынша ең жоғары көрсеткіштер физикалық жұмыс шкаласы бойынша белгіленгені анықталды. Бұрын операция жасалған балалардың ата-аналары КЖ көрсеткішінің барлық төрт шкаласы бойынша ең төмен бағаларды көрсетті. Орташа және жоғары материалдық әл-ауқаты бар науқастар барлық жағынан төмен баға берді. Екі жақты патологиясы бар балалар әлеуметтік және рөлдік жұмыс шкаласы бойынша төмен баллдарды жиі атап өтті. 5-7 жастағы балалар тобында 2-4 жастағы балалармен салыстырғанда эмоционалды, Әлеуметтік және рөлдік жұмыс параметрлері бойынша төмен балл анықталды.

Қорытындылар. Алынған деректер зерттеудің осы әдістемесі Қазақстан үшін қолайлы болуы мүмкін деген қорытынды жасауға мүмкіндік береді және бұл денсаулық жағдайын кешенді бағалау және балаларды емдеу іс-шараларына мақсатты іріктеу үшін жаңа мүмкіндіктер береді.

Түйінді сөздер: туа біткен құлақ ақауы, микротия, анотия, сыртқы есту жолының атрезиясы, балалардың өмір сапасы.

Библиографическая ссылка:

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 Здоровоохранение. 2021. 6(Т.23). С. 88-96. doi 10.34689/SH.2021.23.6.010

Imangaliyeva A., Sautbayeva R., Slazhneva T., Medeulova A., Mukanova Zh., Kulimbetov A., Kamalov I. Quality life of children with congenital malformations of the ear // *Nauka i Zdravookhranenie* [Science & Healthcare]. 2021, (Vol.23) 6, pp. 88-96. doi 10.34689/SH.2021.23.6.010

Имангалиева А.А., Суатбаева Р.П., Слажнева Т.И., Медеулова А.Р., Муканова Ж.Т., Кулимбетов А.С., Камалов И.Я. Құлақтың туа біткен ақаулары бар балалардың өмір сапасы // Ғылым және Денсаулық сақтау. 2021. 6 (Т.23). Б. 88-96. doi 10.34689/SH.2021.23.6.010

Актуальность

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. Распространенность данной патологии колеблется от 0,83 до 17,4 на 10 000 человек. Микротия чаще встречается у мужчин, а правостороннее доминирование варьирует от 57 до 67% [10, 12, 13, 15, 16].

Общемировое изучение проблем инвалидности показало, что люди, имеющие пороки развития органа в два раза больше, имеют вероятность столкнуться с недостаточностью навыков медперсонала и медучреждений; также столкнуться с отказом в медицинской помощи, и с плохим обращением [1].

Проблемы, возникающие вследствие аномалий развития уха, ограничиваются не только потерей или снижением слуха, но также могут приводить к психоэмоциональным и психосоциальным проблемам, что может отражаться в снижении параметров качества жизни [22].

Исследования, проведенные у детей и взрослых, выявили проблемы психосоциального характера, такие как депрессия, тревога и социальные трудности. Подвергнутые насмешкам, дефициту семейной гармонии и давлению в семье являются факторами риска психологических проблем у пациентов с врожденной микротией [2, 11].

Несмотря на то, что микротия не угрожает жизни, она существенно влияет на эмоциональное и психологическое благополучие ребенка и его родителей. [14]. Эти дефиниции в свою очередь являются основополагающими в формировании качества жизни детей с врожденными пороками уха.

Сложная социальная среда (семья, сверстники, соседи и пр.) напрямую или опосредованно влияют на социальную и психическую функцию ребенка [6]. Все это вносит вклад в формирование интегральных оценок качества жизни, и опосредуют влияние заболевания и его лечения на ребёнка. Микротия может ограничивать участие ребёнка в подвижных и спортивных играх со сверстниками, что может иметь иные социальные и эмоциональные последствия, чем аналогичное заболевание у взрослых.

В качестве средства целевого улучшения качества и определения уровня медицинской помощи на национальном уровне могут быть опросы пациентов в до и послеоперационном периоде [3].

Результаты исследований позволяют предположить, что характеристики окружающей среды, в частности, семьи, сверстников, соседей и медработников, должны быть включены в оценку, анализ здоровья и качества жизни детей [4, 5]

Цель. Оценка качества жизни детей с врожденными пороками развития уха.

Материалы и методы

Поперечное исследование. Данные социологического опроса собирались в один период времени (Сентябрь, 2021).

Этическое одобрение на проведение исследования было получено от Казахстанского Медицинского Института «Высшая школа общественного здравоохранения» (протокол №150, исх.№ 04-09-321/3 от 05.08.2021г.). 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.).

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 [20, 21].

Для сбора анкетных данных 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>). 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 64 ребенка с достоверной вероятностью 95% и достоверным интервалом ± 5 .

Критерии включения в исследование: дети 2-4 и 5-7 лет, имеющие несиндромальные формы микротии 3-4 степени, атрезии наружного слухового прохода типа В, С.

Критерии исключения: несогласие или отсутствие информированного согласия родителей и/или ребенка; незаполненные опросники (возврат пустых форматов); при оценке качества жизни, пациенты в течении месяца до исследования перенесли острые заболевания; психические расстройства.

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. Так как исследование проводилось на добровольной основе, 7 анкет были не заполненными.

Кроме того, помимо оценки качества жизни детей с микротией исследование предусматривало выявить взаимосвязь компонентного состава качества жизни с медико-социальными аспектами респондентов. Для сбора анкетных данных был использован on-line сервис для создания опросов (Google Формы). После предварительного создания Google-аккаунта была разработана Web-страница с размещенной на ней анкетой.

Преимущества данного метода сбора информации заключается:

- 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.

- 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.

Критерии исключения из опроса были:

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

- незаполненные опросники (возврат пустых форматов);

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

Статистический анализ

Статистическая обработка данных и расчет размера выборки исследования проводился с использованием пакета SPSS 23 версии (Чикаго, Иллинойс, США). Сравнительный анализ между переменными проводился с помощью непараметрических методов - критерия χ^2 , метода нормированных остатков, отношения шансов риска, Н-теста Крускалла – Уоллиса, ранговой корреляции Кендалла, Спирмена, попарное сравнение выборок с помощью двухвыборочного z-теста Колмогорова - Смирнова.

Результаты

В исследовании качества жизни детей с подтвержденным диагнозом микротия (анотия) – 3 или 4

степени участвовало 64 респондента в возрасте 2-4 и 5-7 лет. 60,9% (39) составили мальчики, соответственно 39,1% (25) девочки. С диагнозом односторонняя микротия/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 ($\chi^2=5,83$; $df=1$; $p<0,02$).

Распределение среднестатистических оценок, изучаемых параметров качества жизни, выявили следующее:

1. *Физическое функционирование (Physical health)* – оценивает физическую активность ребенка. Средние оценки в обеих исследуемых группах показали достаточно высокие баллы – $92,19 \pm 1,868$, что говорит о том, что в целом физическое состояние детей в большей степени не ограничивает их физическую активность (ходить пешком, бегать, участвовать в спортивных играх, собирать игрушки, беспокойство по поводу чувства усталости, боли и т.д.). В отношении латерализации процесса дети с односторонними поражениями статистически достоверно выше отмечают высокие баллы физического функционирования ($\chi^2=9,004$; $df=3$; $p<0,05$). В группе детей с двусторонними поражениями оценка составила $84,38 \pm 5,465$ балла.

Таким образом, исследование показало, что в Группе 1 физическая оценка здоровья по сравнению с другими группами ниже - 85,27 (Группа 2 – 91,38 и Группа 3 – 99,45 баллов). Так в семьях с высоким и средним материальным достатком оценка составила – 73,96 балла, тогда как в семьях с низким и очень низким достатком оценка, наоборот, оказалась достаточно высокой – 94,47 балла.

2. *Эмоциональное функционирование (Emotional functioning)* – предполагает оценку того, насколько часто эмоциональное состояние ребенка (чувство страха, уныния, грусти, злости, общее беспокойство, плохой сон) беспокоило его в обычной повседневной деятельности. В результате исследования получена средняя оценка $82,50 \pm 2,230$, то есть, в-общем, эмоциональное состояние всех респондентов не мешает опрошенным в выполнении повседневной деятельности. Однако, при определении этого же показателя внутри групп было выявлено, что в группе 5-7 летних этот показатель составил $76,92 \pm 2,931$ балла, что статистически достоверно имел разницу с группой 2-4 летних – $93,81 \pm 2,286$. Односторонняя или двусторонняя локализация процесса не выявила особой разницы в оценках эмоционального компонента. В Группе 1 – оценка составила 70,36; Группа 2 – 79,09; Группа 3 – 99,12 баллов. Эмоциональный параметр в семьях с высоким и средним материальным достатком оказался ниже, чем в группе детей с низким и очень низким достатком - 51,67 против 76,54 балла.

3. *Социальное функционирование (Social functioning)* – оценивает удовлетворенность детей уровнем своей социальной активности (игра с другими детьми, подражание со стороны других детей,

чувство неравенства по сравнению с другими детьми). Средняя оценка составила – 81,72 балла. В группе детей 5-7 лет балл составил 73,72 балла против 96,67. У детей с двусторонними микротиями уровень социальной активности оказался ниже – 77,65 баллов против 83,19 баллов. Также была отмечена низкая социальная оценка в группе ранее прооперированных пациентов (Группа 1) - 68,21 балла (соответственно Группа 2- 79,09 и Группа 3 – 97,94). Высокий и средний материальный достаток семьи показал низкие баллы социального функционирования - 38,33 балла, тогда как в противоположной группе он равен 74,81 баллам.

4. *Роль функционирования (Role functioning)* заключается в таких параметрах как жизнь в детском саду (рассчитывается при условии, если ребенок посещает детский сад) и жизнь в школе. Основная цель выявить были ли за последний месяц проблемы с посещаемостью образовательного учреждения по состоянию здоровья, трудности с усвоением программы и т.д. Средний балл для 2-4 летних составил - 92,86 баллов, 5-7 летних - 77,31 балл. Наиболее низкая оценка по шкале ролевого функционирования была отмечена у детей 5-7 лет с двусторонними микротиями – 67,71 баллов. Также однозначно невысокая оценка в 68,33 балла выявлена у ранее прооперированных детей.

Так как одним из глобальных вызовов является усиливающаяся социальная нестабильность, а в совокупности порядка 60% населения страны имеют доходы, не превышающие двукратной величины прожиточного минимума, у половины из них высок риск оказаться в категории бедных, мы хотели выявить социальные детерминанты семей, имеющих ребенка с микротией.

Родителями респондентов было отмечено, что оценка вероятности получения образования их детьми снижается в зависимости от уровня образования. Так, получить начальное школьное образование вероятнее, чем среднее, а тем более высшее ($\chi^2=10,97$; $df=2$; $p<0,03$). Возможности на получение высшего образования по представленной 5-балльной шкале, у детей с двусторонними пороками развития уха достоверно чаще составляла «2 балла» (нормированный остаток (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 статистически достоверная связь ($\chi^2=23,345$; $df=5$; $p<0,0001$).

Однако большинство родителей уверены, что их дети могут овладеть какой-либо профессией. Вне зависимости от латерализации поражения родители детей достоверно высоко оценивают шансы на получение профессии ($\chi^2=28,10$; $df=4$; $p<0,001$).

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 двусторонними 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 реконструктивная операция им не нужна. Приведена статистически значимая достоверность между финансовой возможностью семьи и необходимостью оперативного лечения ($\chi^2=18,433$; $df=8$; $p<0,05$).

Также, была установлена статистически достоверная связь между уровнем образования родителей и развитием ВПР уха у ребенка ($\chi^2=13,511$; $df=5$; $p<0,05$). Метод стандартизированных остатков выявил, что матери, со средним образованием чаще отмечали, что их ребенок нуждается в оперативном лечении, и наоборот, отцы с высшим образованием чаще отмечали ответ «Нет нужды в оперативном лечении». Отмечена статистически достоверная связь между местом работы родителей (госслужащий, сотрудник негосударственного сектора, индивидуальный предприниматель, домохозяйка, безработный) и необходимостью в оперативном вмешательстве ($\chi^2=30,724$; $df=16$; $p<0,05$). χ^2 – тест по Пирсону показал, что имеется статистически значимое соответствие между условиями проживания, наличием коммуникаций и возможностью оперативного лечения ($\chi^2=10,553$; $df=4$; $p<0,05$).

У ранее прооперированных пациентов возможности на получение среднего, неполного среднего и общего 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».

Информированность в вопросах врожденных пороков развития среди родителей детей 2-4 и 5-7 летнего возраста составила: 55% родителей опираются только на информированность специалистов, а именно ЛОР-врача; каждый пятый (20%) старается быть в курсе обследований и возможных вариантов лечения; 13% отметили, что информированы достаточно; 12% не владеют никакой информацией. 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 ($\chi^2=25,610$; $df = 8$; $p<0,001$).

Источником информации для большинства родителей в вопросах исследуемой патологии явился врач (87,5%), каждый четвёртый получает информацию из форумов и групп поддержки (25%), 17,20% пользуются информацией сайтов и научных статей, крайнюю ступень занимает позиция «получаю информацию от медицинской сестры» - 3,1%. У 3,1% нет интереса к данному опросу. 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 ($\chi^2=6,684$; $df = 2$; $p<0,05$).

Корреляция по Кендаллу показала, что существует статистически умеренная корреляционная зависимость между переменными «Физическое функционирование» и «Зарядок семьи» ($\tau=0,467$, $p<0,001$). Определение этого же коэффициента выявил малую статистическую зависимость между шкалой «Психосоциального 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 ($\tau=0,230$, $p<0,05$).

Обсуждение результатов

Исследование *O. Sánchez, J.R. Méndez* с соав. (1997) в выборке из 97759 новорожденных, родившихся в больнице Руис и Паес в Сьюдад-Боливаре, Венесуэла, в период с апреля 1978 года по декабрь 1994 года выявило 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% зарегистрированных случаев были мальчики. Односторонняя форма присутствовала в 81,5% случаев, чаще с правой стороны [17]. Аналогичное подтверждение было сделано турецкими исследователями (*S. Genc, E. Kahraman, H.E. Ozel* 2012), которые ретроспективно проанализировали записи 28 пациентов с микротией, госпитализированных в ЛОР-клинику Военного госпиталя Эскишехир, Турция, в период с 1995 по 2011 год, и 3 пациентов, госпитализированных в ЛОР-клинику ЛОР-центра образовательно-исследовательской больницы Коджаэли Деринде, Турция. Из общего числа у 31 пациента с микротией (35 микротических ушей) поражение правого уха наблюдалось у 20 пациентов (64,5%), левого уха - у 7 пациентов (22,5%) и двустороннее вовлечение у 4 пациентов (12,9%). Одностороннее вовлечение было у 27 пациентов (87,1%) [8]. Таким образом, данные полученные в ходе нашего исследования согласуются с данными зарубежных исследований.

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 дошкольном 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).

Полученные данные позволяют сделать вывод о том, что данная методика исследования может быть приемлема для Республики Казахстан, и это дает новые возможности для комплексной оценки состояния здоровья и целенаправленного отбора детей на лечебные мероприятия.

В рамках проведенного исследования нами было доказано, что вопросы квалитетрии 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 [9]. 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 четко осознавать, что те или иные меры по принятию решений, прежде всего, будут отражаться на психоэмоциональных и физических компонентах жизни ребенка [7].

Зачастую «комплексы» взрослых толкают семьи на принятие скоротечных решений об операциональных интервенциях. Безусловно, двухсторонние процессы

требуют вмешательства, чтобы не пропустить «золотой период» влияния 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 [18].

Основным фактором в решении этой проблемы являются мультидисциплинарный подход, доверительные и доброжелательные отношения между врачом и пациентом и участие близких [19]. 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 уникальной на территории Республики Казахстан. Она посвящена детям с одним из видов орфанных заболеваний – тяжелым формам микропии 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 микропиями 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.

Вклад авторов. Все авторы в равной мере принимали участие в проведении исследования и написании данной статьи.

Конфликт интересов. Конфликт интересов не заявлен.

Финансирование. При проведении данной работы не было финансирования сторонними организациями и медицинскими представительствами.

Сведения о публикации. Авторы заявляют, что данный материал не был заявлен ранее для публикации в других изданиях и не был частично или полностью скопирован из других источников.

Литература:

1. Имангалиева А.А., Медеулова А.Р., Муканова Ж.Т., Слажнева Т.И., Бахытова Н.Б. Распространенность врожденных пороков развития уха в Республике Казахстан // Вестник КазНМУ, 2020. №1. С. 285-287. ISSN 2524-0692
2. Alexis J.L., Daniel Im D., Sheryl L.L. Early Familial Experiences With Microtia: Psychosocial Implications for Pediatric Providers // Clinical Pediatrics. Jun 2018, Vol. 57 Issue 7, p775-782. 8p.
3. Akter F; Mennie JC; Stewart K; Bulstrode N. Patient reported outcome measures in microtia surgery. Journal of plastic, reconstructive & aesthetic surgery // J Plast Reconstr Aesthet Surg] 2017 Mar; Vol. 70 (3), pp. 416-424.
4. Bukowski W.M., Sandberg D. Peer relationships and quality of life // Acta Paediatr Suppl. 1999. 88: 108-9
5. Christakis D.A., Johnston B.D., Council F.A. Methodologic issues in pediatric outcomes research // Ambul Pediatr. 2001. 1: 59-62
6. Cox M.J., Paley B. Families as systems // Annu Rev Psychol. 1997. 48: 243-67.
7. 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. 2007, Feb 06. Vol. 87 (6), pp. 383-7
8. Genc S., Kahraman E., Ozel H.E., Arslan I.B., Demir A., Selcuk A. Microtia and congenital aural atresia // The Journal of craniofacial surgery. 2012 Nov; Vol. 23 (6), pp. 1733-5
9. Hamlet C., Harcourt D. Exploring the Experiences of Adults With Microtia: A Qualitative Study // Cleft Palate Craniofac J. 2020. 57(10), 1230-12.
10. Okajima H, Takeichi Y, Umeda K, Baba S. Clinical analysis of 592 patients with microtia. Acta Oto-Laryngologica. 1996;525:18-24
11. Johns A.L., Lewin S.L., Im D.D. Teasing in younger and older children with microtia before and after ear reconstruction // Journal of plastic surgery and hand surgery. 2017, Jun. Vol. 51 (3), pp. 205-209.
12. Klockars T., Rautio J. Embryology and epidemiology of microtia. Department of Otorhinolaryngology, Helsinki University Central Hospital, Helsinki, Finland // Facial plastic surgery. 2009 Aug; Vol. 25 (3), pp. 145-8.
13. 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, Jan, Vol. 158A (1), pp. 124-39.
14. Ross M.T., Hutchinson C., Courtney R., Arnott W.L., Woodruff M.A., Powell S.K. Aesthetic reconstruction of microtia: a review of current techniques and new 3D printing approaches // Virtual & Physical Prototyping. Jun 2018, Vol. 13 Issue 2, p.117-130
15. 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 research*. 2018, Nov 15. Vol. 110 (19), pp. 1478-1486.

16. Suutarla S., Rautio J., Ritvanen A., Ala-Mello S., Jero J., Klockars T. Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations // *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2007, Aug Vol. 71 (8), pp. 1211-7.

17. Sánchez O., Méndez J.R., Gómez E. Guerra D. Clinico-epidemiologic study of microtia // *Investigacion clinica*. 1997. Dec. Vol. 38 (4), pp. 203-17.

18. Tian-yu Zhang, Neil Bulstrode, Kay W. Chang and etc. International Consensus Recommendations on Microtia, Aural Atresia and Functional Ear Reconstruction // *J Int Adv Otol* 2019; 15(2): 204-8 DOI: 10.5152/iao.2019.7383, pp. 204-208.

19. 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;11(4):157-164.

20. Varni J., Seid M., Rode C. The Peds QL: measurement model for the pediatric quality of life inventory // *Med Care*. 1999. 37:126–139

21. 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. 39:800–812

References: [1]

1. Imangaliyeva A.A., Medeulova A.R., Mukanova Zh.T., Slazhneva T.I., Bakhytova N.B. Rasprostranennost' vrozhdennykh porokov razvitiya ukha v Respublike Kazakhstan [Prevalence of congenital malformations of the ear in the Republic of Kazakhstan]. *Vestnik KazNMU [Herald KAZNMU]*, 2020. №1. pp. 285-287. ISSN 2524-0692

Контактная информация:

Имангалиева Асель Аскарровна – ассистент кафедры оториноларингологии, НАО «Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д.Асфендиярова», г. Алматы, Республика Казахстан.

Почтовый адрес: Республика Казахстан, 050009, г.Алматы, ул. Айманова 33, кв. 1.

E-mail: asel2712@mail.ru

Тел.: +7 778 117 19 81