УДК 616.28-092-053.1(574)

[1]А.А. Имангалиева, [1]А.Р. Медеулова, [1]Ж.Т. Муканова, [2]Т.И. Слажнева, [3]Н.Б. Бахытова
[1]Казахский Национальный Медицинский Университет С.Д. Асфендиярова
[2]Казахстанский Медицинский Университет «ВШОЗ»
[3]Казахстанско - Российский Медицинский Университет

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ УХА В РЕСПУБЛИКЕ КАЗАХСТАН

Варианты деформаций ушной раковины разнообразны и включают форму, положение и взаиморасположение элементов наружного и среднего уха. Врождённые пороки развития органа слуха возникают с частотой примерно 1:700-1:10 000-15 000 новорождённых, преимущественно правосторонней локализации; в мужской популяции данная патология встречается в 2-2,5 раза чаще, чем в женской. В данной статье представлены данные о распространённости в Республике Казахстан таких врожденных пороков развития уха как микротии, атрезии.
Ключевые слова: *врожденные пороки развития уха, микротия, атрезия, потеря слуха, тугоухость*

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 незначительного снижения слуха до абсолютной глухоты, нарушению речи, ограничению социальной активности и инвалидизации личности [1]. Врожденные пороки развития уха встречаются, как правило, в сочетании с аномалиями наружного слухового прохода и среднего уха, а иногда даже с аномалиями внутреннего уха [2]. Атрезия наружного слухового прохода — это патология развития наружного слухового прохода, полное или частичное его отсутствие. При микротии недостаточно развита или полностью отсутствует ушная раковина. Часто эти состояния сочетаются с нарушениями слуха, как минимум — с кондуктивной тугоухостью вследствие отсутствия барабанной перепонки, а зачастую — и структур среднего уха. Реже встречаются сочетания с нейросенсорной потерей слуха — нарушением работы самого слухового нерва. Поскольку развитие уха идет последовательно, атрезия как правило сочетается с аномалиями ушной раковины (примерно в 75% случаев). Однако нарушения в строении слухового прохода могут быть и при нормальных ушных раковинах [3] .

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 медицинских учреждений, почти в 3 раза большую вероятность столкнуться с отказом в медицинской помощи, и в 4 раза большую вероятность столкнуться с некорректным обращением [4]. Врождённые пороки развития органа слуха возникают с частотой примерно 1:700-1:10 000-15 000 новорождённых, преимущественно правосторонней локализации; у мальчиков в среднем в 2-2,5 раза чаще, чем у девочек. В 15% случаев отмечают наследственный характер пороков, 85% - спорадические эпизоды [5]. По данным Всемирной организации здравоохранения в мировых масштабах проблемы, связанные с потерей или снижением слуховой функции у населения мира ежегодно приводит к потерям в 750 миллиардов долларов США[6].

В оториноларингологической практике около 50% всех врожденных пороков развития 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» [7]. По данным официальных источников общее количество детей с заболеваниями уха и сосцевидного отростка в 2018 году составило – 183 129, 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 [8].

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 [9]. 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 снижение параметров качества жизни [10].

В рамках проведения научно-исследовательской работы на базе Университетской клиники «Аксай» Казахского Национального Медицинского Университета им. С.Д. Асфендиярова была проведена выкопировка 153 карт (форма №027/у) детей с диагнозом «в динамике за 10 лет (2009-2018 гг.). Распределение детей с диагнозом микротия / атрезией уха в разрезе город / село Микротия и/или атрезия наружного слухового прохода» составило 90 (59%) и 63 (41%) соответственно. Количество детей с микротиями, атрезиями наружного слухового прохода в разрезе регионов по республике отражены на рисунке 1.

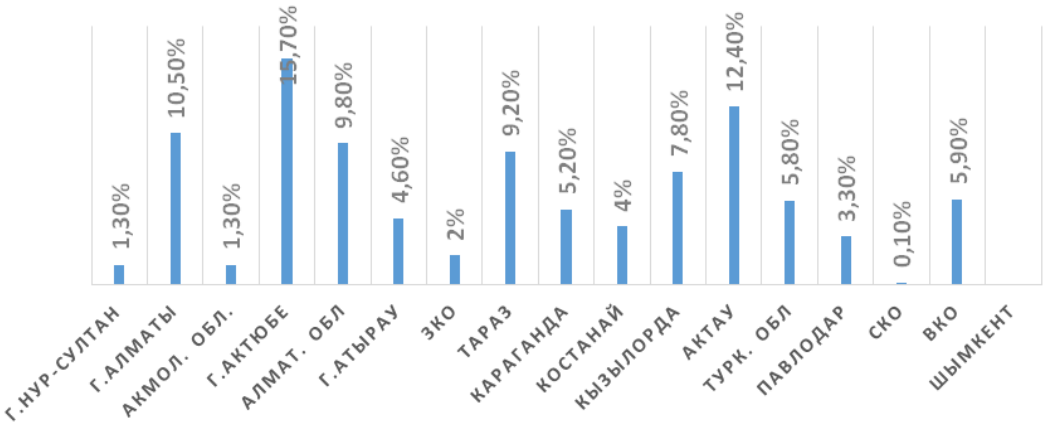

Рисунок 1 – Количество обследованных детей с микротией и/или атрезией наружного слухового прохода по регионам РК за 2009-2018 г.г.

Установлено, что 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 Жамбылской области – 9,2%. Из них мальчиков – 95 (62%), девочек – 58 (38%), что соответствует мировым показателям. За исследуемый период у 42 (27%) детей был установлен диагноз «ВПР. Двухсторонняя микротия, атрезия», у 111 (72%) детей диагноз «ВПР. Односторонняя микротия, атрезия». Двухсторонняя кондуктивная потеря слуха была выявлена у 60 детей, что составило 39%, односторонняя у 87 (57%) обследованных. Двухсторонняя смешанная тугоухость определена у 2 детей (1%), односторонняя смешанная у 4 (2,7%).

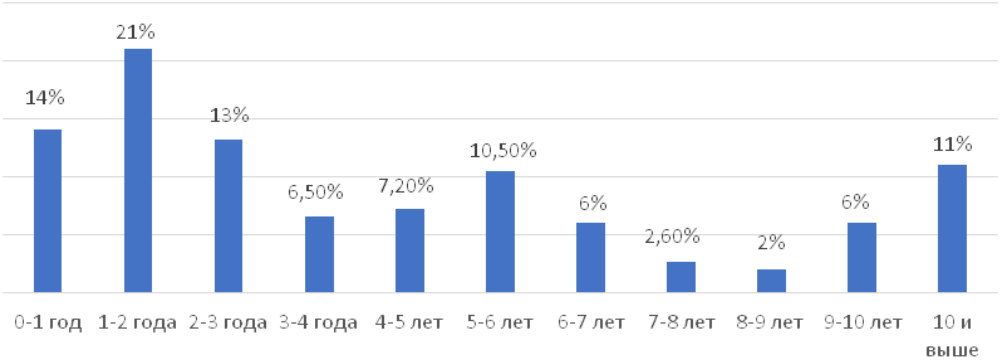

Рисунок 2 - Возрастные группы детей, обратившихся за стационарной помощью с 2009 по 2018 г.г.

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 выше – 17 (11%).

Заключение. Таким образом, установлено, что каждый 6 случай обращаемости за стационарной помощью был зафиксирован из г.Актобе, далее из г.Актау и Мангистауской области, каждый 10 случай составили пациенты из г.Алматы и Алматинской области. Из них мальчиков 2 раза больше чем девочек. 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 [11]. Несмотря на редкость изучаемой нами патологий, дети с врожденной микротией и атрезией как можно раньше должны быть направлены к компетентным специалистам в области реконструктивной хирургии, сурдологии, психологии и социальной адаптации. Исследование в науке и образовании должны быть нацелены на изучение этиологических факторов врожденных пороков развитии уха. Правильно подобранные алгоритм ведения и технологии восстановление пациентов, могут способствовать сохранить определенный пласт социально и экономически активного населения.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1 Карякина И.А. Комплексная реабилитация больных с дефектами и деформациями наружного и среднего уха: автореф. … канд.мед.наук – М., 2012. – 3 с.
2 Adamson J., Horton Ch., Crawford H. The growth pattern of the external ear // Plast Reconstr Surg. – 1965. - №36(4). – P. 466–470.
3 Jahrsdoerfer R.A., Yeakley J.W., Aguilar E.A., et ak: Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia // Amer.J. Otol.-1992. – Vol13, №1. – P. 6-12.
4 Imai Y., Malsuo K., Imai N. Resonance imaging of the eustachian tube cartilage in microtia // Cleft Palate Craniofac J. – 1998. - №35(1). – P. 26–34.
5 Богомильский М.Р., Чистяков В.Р. Болезни уха, горла, носа в детском возрасте: Национальное руководство. –М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 603 с.
6 Global costs of unaddressed hearing loss and cost-effectiveness of interventions. - Geneva: World Health Organization, 2017. URL: http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/254659/1/9789241512046-eng. pdf?ua=1 [cited 2018 Jan 27
7 URL:https://www.kazpravda.kz/news/obshchestvo/indiiskii-hirurg-prooperiruet-11-kazakhstanskih-detei-s-narusheniem-sluha
8 URL:https://mail.kz/ru/news/kz-news/minzdrav-pomoshch-detyam-stradayushchim-lor-patologiei-imeet-vazhnoe-znachenie#
9 Отчет о заболеваемости врожденное отсутствие, атрезия и стриктура слухового прохода (наружного) (Q16.1) (по форме № 12) по данным АИС Поликлиника за 2018 год
10 URL: http://www.ucihealth.org/medical-services/ear-nose-throat-ent/hearing-ear-disorders/congenital-atresia
11 Wilson BS, Tucci DL, Merson MH, O'Donoghue GM. Global hearing health care: new findings and perspectives // Lancet. – 2017. - №390(10111). – P. 2503–2515.

[1]А.А. Имангалиева, [1]А.Р. Медеулова, [1]Ж.Т. Муканова, [2]Т.И. Слажнева, [3]Н.Б. Бахытова
[1]С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық медицина университеті
[2] «ҚДСЖМ» Қазақстандық Медицина Университеті
[3]Қазақ - Ресей Медицина Университеті

ТУА БІТКЕН ҚҰЛАҚ ДАМУ АҚАУЛАРЫНЫҢ ҚАЗАҚСТАННЫҢ ТҮРЛІ АЙМАҚТАРЫНДАҒЫ ТАРАЛУЫ

Түйін: Құлақ қалқаны деформациясының вариабельділігі өте жоғары және сыртқы, ортаңғы құлақтың пішінін, орналасуын және өзара орналасуын қамтиды. Статистика бойынша, әлемде шамамен 10 мың баланың біреуі осы облыстың туа біткен патологиясымен туылады. Есту органы дамуының туа біткен кемістіктері жаңа туған нәрестелерде шамамен 1:700-1:10 000-15 000 жиілікте кездеседі, көбінесе оң жақты локализацияланған; ер балаларда қыздарға қарағанда орташа есеппен 2-2,5 есе жиілікте пайда болады. Бұл мақалада Қазақстан Республикасы бойынша құлақтың туа біткен даму кемістіктерінің таралуы мен шолуы берілген.
Түйінді сөздер: құлақ дамуының туа біткен кемістіктері, микротия, атрезия, есту қабілетінің жоғалуы, сыртқы есту жолы

[1]A.Imangalieva, [1]A.Medeulova, [1]Zh.Mukanova, [2]T.Slazhnyova, [3]N.Bahytova
[1]Asfendiyarov Kazakh National medical university
[2]Kazakhstan´s Medical University «KSPH»
[3]Kazakh - Russian Medical University

PREVALENCE OF CONGENITIAL MALFORMATIONS OF THE EAR IN THE REPUBLIC OF KAZAKHSTAN

Resume: Variants of deformations of the auricle are different and include the shape, position and relative position of the elements of the outer and middle ear. Congenital malformations of the hearing organ with a stature of about 1: 700-1: 10,000 - 15,000 newborns, mostly right-sided; in the male population, this pathology occurs 2-2.5 times more often than in the female. This article presents data on the prevalence in the Republic of Kazakhstan of such congenital malformations of the ear as microtia, atresia.
Keywords: congenital malformations of the ear, microtia, atresia, hearing loss, deafness