

**СЕКЦИЯ 6.
МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ**

**ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ КОСТНО-
МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ
ЧЕРНОВИЦКОЙ ОБЛАСТИ**

Пишак Василий Павлович

*д-р мед. наук, проф., заведующий кафедрой медицинской биологии,
генетики и фармацевтической ботаники Буковинского
государственного медицинского университета, г. Черновцы*

Ризничук Марьяна Александровна

*ассистент кафедры педиатрии и медицинской генетики,
Буковинского государственного медицинского университета,
г. Черновцы
E-mail: rysnychuk@mail.ru*

**EPIDEMIOLOGICAL EVALUATION
OF BIRTH DEFECTS OF BONES AND MUSCLES
IN NEWBORNS OF THE CHERNIVTSY REGION**

Vasiliy Pishak

*MD, PhD, Prof., supervisor of the department of medical biology, genetics
and pharmaceutical botanics
Bukovinian State Medical University (Chernivtsy)*

Maryana Ryznychuk

*Assistant of Department of Pediatrics and Medical Genetics, Bukovinian
State Medical University (Chernivtsy)*

АННОТАЦИЯ

Анализируется частота и структура формирования пороков развития костно-мышечной системы у детей Черновицкой области. Пороки и деформации костно-мышечной системы в Черновицкой области превышают данные по Украине и другим странам в 2,7 раза. В структуре пороков костно-мышечной системы, выявленных у новорожденных преобладает врожденный вывих бедра.

ABSTRACT

Analyzes the frequency and structure of formatting of congenital malformations and deformations of the musculoskeletal system in children of Chernivtsy region. Congenital malformations and deformations of the musculoskeletal system in Chernivtsy region are higher than the data for Ukraine and other countries of 2.7. Defects in the structure of the musculoskeletal system, the identification of newborns prevalent congenital hip dislocation.

Ключевые слова: врожденные пороки развития; новорожденные; костно-мышечная система.

Keywords: congenital malformations; newborns; musculoskeletal system.

Вступление. Врожденные пороки развития (ВПР) являются актуальной и все еще не решенной проблемой современной медицинской науки [8, с. 135]. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), эти частые и тяжелые заболевания встречаются у 5,5 % новорожденных [7, с. 82; 5, с. 36]. Генетически обусловленные болезни служат причиной смерти 33—37 % детей в возрасте до 1 года, способствуют развитию инвалидности у 40 % детей и представляют собой острую медицинскую и социальную проблему не только в России, но и в большинстве европейских стран [3, с. 59]. Врожденные аномалии опорно-двигательного аппарата у детей составляют около 50 % всей патологии данной системы детского возраста и 25,3 % всех ортопедических заболеваний [1, с. 6; 6, с. 4]. Среди врожденных аномалий костно-мышечной системы преобладают дисплазия тазобедренного сустава и врожденный вывих бедра, частота которых составляет 30—70 % детей с патологией данной системы. Врожденный вывих бедра отмечается у 5 из 1000 новорожденных (по другим данным — 1:400), затем следуют кривошея — 10—30 %, косолапость — 1,3—34,4 %, синдактилия, полидактилия и другие редукционные аномалии кисти и стопы, эктромелия — 10—15% [10, с. 93]. Врожденные аномалии

развития опорно-двигательного аппарата и лицевого скелета входят в список Международного регистра EUROCAT [9].

Материалы и методы исследования. Исследование частоты ВПР проводилось в Черновицкой области на базе медико-генетического центра (МГЦ) областного диагностического центра (ЧОДЦ). Использовался ретроспективный метод исследования за 2004—2008 гг. путем изучения регистрационных генетических карт (ф. № 149/0), утвержденных приказом МЗ Украины от 13.12.1999 г. № 290. Кроме того нами изучались отчеты ЧОДЦ МЗ Украины — ф. № 49-здоров. «Отчет о предоставлении медико-генетической помощи», утвержденная приказом Минздрава Украины от 03.05.1999 г. № 102; ежегодные статистические сборники (2004—2008 гг.) областной детской клинической больницы г. Черновцы; сообщение о рождении ребенка и обследование на наличие врожденных пороков развития, хромосомной и наследственной патологии (ф.149-1/о). Случаи зарегистрированных ВПР, определялись по месту жительства матери. Для сбора материала использовался когортный метод.

Демографические показатели выбирались из ежегодных статистических справочников ОДКБ. За исследуемый период (2004—2008 гг.) мониторингом охвачено 51129 новорожденных в Черновицкой области, в 1777 случаях выявлено врожденные пороки развития.

Проведенные исследования частоты ВПР по годам за проанализированный период на основе данных регистра и сравнительно данным Международного регистра ВПР Европейских стран.

Результаты и обсуждение. При анализе распространенности ВПР у новорожденных Черновицкой области ведущее место занимают ВПР и деформации костно-мышечной системы (17,2%), на втором — ВПР сердечно-сосудистой системы (4,6%), на третьем — ВПР половых органов (3,8%), и четвертом — множественные врожденные пороки развития (2,6%).

Изучая распространенность ВПР среди новорожденных в Черновицкой области за 2004—2008 годы, получены следующие данные (табл. 1).

Таблица 1.

Частота врожденных пороков развития у новорожденных Черновицкой области за 2004—2008 гг.

| Годы | Количество новорожденных | Частота врожденных пороков развития на 1000 новорожденных | |
|---------|--------------------------|---|---------------|
| | | абсолютно | на 1000 детей |
| 2004 | 9759 | 293 | 30,02 |
| 2005 | 9941 | 330 | 33,20 |
| 2006 | 10221 | 351 | 34,34 |
| 2007 | 10087 | 356 | 35,29 |
| 2008 | 11121 | 447 | 40,19 |
| Всего | 51129 | 1777 | 173,0 |
| Среднее | 10225±529,1 | 355,4±56,9 | 34,61±3,7 |

Считалось целесообразным сопоставить показатели рождаемости с уровнем врожденных пороков развития. Анализируя данные по Черновицкой области, наблюдалось незначительное повышение рождаемости с 2004 по 2008 гг. и рост ВПР в 1,5 раза — из 293 случаев в 2004 году до 447 случаев в 2008 году.

Всего за период с 2004 по 2008 гг. родилось 51129 детей, среди них зарегистрировано 1777 ВПР общего учета. Базовая частота последних среди новорожденных Черновицкой области за исследуемый период составила 34,61±3,31%. Примерно такая же частота зарегистрирована в Минске (33,5%) [4, 15].

За период наблюдения между числом новорожденных и частотой ВПР общего учета отмечается прямой сильная корреляционная связь ($r=0,98$, $p<0,05$), т. е. с каждым годом количество ВПР достоверно увеличивается.

Результаты мониторинга ВПР проанализированы и сравнены с данными по Украине, Российской Федерации и EUROCAT (табл. 2).

Таблица 2.

Частота врожденных пороков развития среди новорожденных в Черновицкой области и по данным Международного регистра (%)

| Территория | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 |
|-------------------------------------|-------|-------|-------------------------|-------|-------|-------|-------|------------------------|
| Частота врожденных пороков развития | 34,61 | 23,32 | 21,75 (8,6— 21,9) | 34,20 | 40,61 | 14,59 | 33,17 | 18,6 (7,5— 40,0) |

Примечание: 1 — Черновицкая область, 2 — Украина, 3 - EUROCAT, 4 — Чехия, 5 — Финляндия, 6 — Польша, 7 — Австрия, 8 — Россия [4, с. 14]

При анализе таблицы 2 частота ВПР в Черновицкой области сравнима с частотой таковых в Чехии и Австрии, но ниже чем в Финляндии. При сопоставлении с данными Международного регистра EUROCAT и Украины, частота ВПР в Черновицкой области превышает такую по EUROCAT на 12,86 % и показатели по Украине — на 11,29 %. В Польше наоборот, наблюдается снижение данного показателя в 2,5 раза, что указывает на высокий пренатальный уровень диагностики и своевременную первичную профилактику ВПР.

Наибольший удельный вес в структуре всех пороков (49,47 %) составляют ВПР костно-мышечной системы. Примерно такая распространенность врожденных аномалий развития этой системы зарегистрирована Верзилиной И.Н. и соавт. среди новорожденных г. Белгорода РФ (38,15 %) [2, с. 151].

За период с 2004 по 2008 год наблюдался максимальный удельный вес пороков и деформаций костно-мышечной системы в 2007 году (56,74 %), а минимальный — в 2008 году (39,15 %) (табл. 3).

Таблица 3.

Удельный вес врожденных пороков развития и деформации костно-мышечной системы среди всех пороков в Черновицкой области за 2004—2008 гг

| Нозология | Годы | | | | | Всего |
|---|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|--------------|
| | 2004 | 2005 | 2006 | 2007 | 2008 | |
| Общее число врожденных пороков развития | 293 | 330 | 351 | 356 | 447 | 1777 |
| Пороки развития и деформации костно-мышечной системы, абсолютное число, % | 161 54,95 | 164 49,70 | 177 50,43 | 202 56,74 | 175 39,15 | 879 49,47 |

При сравнительном анализе структуры ВПР и деформации костно-мышечной системы выявлено, что наибольший удельный вес приходится на врожденный вывих бедра (40,61 %), наименьший — на редукционные пороки конечностей (1,93 %) (табл. 5).

Таблица 5.

Структура ВПР и деформации костно-мышечной системы по данным генетического мониторинга в Черновицкой области за 2004—2008 гг.

| Нозологические формы | Годы | | | | | Всего |
|--|------------|--------------|-------------|--------------|-------------|--------------|
| | 2004 | 2005 | 2006 | 2007 | 2008 | |
| Врожденные пороки и деформации костно-мышечной системы | 161 | 164 | 177 | 202 | 175 | 879 |
| Врожденный вывих бедра, абсолютное число, % | 14 8,70 | 108 65,85 | 98 55,37 | 125 61,88 | 12 6,86 | 357 40,61 |
| Полидактилия, абсолютное число % | 13 8,07 | 3 1,83 | 8 4,52 | 7 3,46 | 0 0 | 31 3,53 |
| Синдактилия, абсолютное число % | 7 4,35 | 6 3,66 | 6 3,39 | 2 0,99 | 4 2,29 | 25 2,84 |
| Редукционные пороки развития конечностей, абсолютное число % | 2 1,24 | 3 1,83 | 0 0 | 3 1,49 | 9 5,14 | 17 1,93 |
| Косолапость, абсолютное число % | 0 0 | 0 0 | 10 5,65 | 18 8,91 | 22 12,57 | 50 5,68 |
| Деформация стопы, абсолютное число % | 0 0 | 23 14,02 | 0 0 | 31 15,35 | 12 6,86 | 66 7,51 |

| | | | | | | |
|--|--------------|------------|-------------|------------|--------------|--------------|
| Дисплазия тазобедренных суставов, абсолютное число % | 119 73,91 | 15 9,15 | 51 28,81 | 15 7,43 | 113 64,57 | 313 35,61 |
| Дефект брюшной стенки, абсолютное число % | 6 3,73 | 6 3,66 | 4 2,26 | 1 0,49 | 3 1,71 | 20 2,29 |

Максимальное количество ВПР и деформаций костно-мышечной системы зарегистрировано в 2007 году (20,03 ‰), минимальное — в 2008 году (15,74 ‰) (табл. 6).

Таблица 6.

Динамика частоты врожденных пороков развития и деформаций костно-мышечной системы (на 1000 новорожденных) по нозологическим формам у новорожденных в Черновицкой области

| Нозологические формы | Годы | | | | | |
|--|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| | 2004 | 2005 | 2006 | 2007 | 2008 | Всего |
| Пороки развития и деформации костно-мышечной системы | 16,50 | 16,50 | 17,32 | 20,03 | 15,74 | 17,22 |
| Врожденный вывих бедра | 1,44 | 10,86 | 9,59 | 12,39 | 1,08 | 7,07 |
| Полидактилия | 1,33 | 0,31 | 0,78 | 0,69 | 0 | 0,62 |
| Синдактилия | 0,72 | 0,60 | 0,59 | 0,20 | 0,36 | 0,49 |
| Редукционные пороки конечностей | 0,21 | 0,31 | 0 | 0,30 | 0,81 | 0,33 |
| Косолапость | 0 | 0 | 0,98 | 1,78 | 1,98 | 0,96 |
| Деформация стопы | 0 | 2,31 | 0 | 3,08 | 1,08 | 1,29 |
| Дисплазия тазобедренных суставов | 12,19 | 1,51 | 4,99 | 1,49 | 10,16 | 6,07 |
| Дефект брюшной стенки | 0,61 | 0,60 | 0,39 | 0,10 | 0,27 | 0,39 |

Как видно из табл. 6, чаще всего встречается врожденный вывих бедра 7,07 ‰, минимальная частота приходится на редукционные пороки конечностей (0,33 ‰).

При сравнении частоты УВР и деформации костно-мышечной системы с данными по Украине и EUROCAT (на 1000 новорожденных) за исследуемый период получены следующие данные (табл. 7).

Таблица 7.

Сравнительная частота врожденных пороков развития по нозологическим формам у новорожденных, по данным реестров Черновицкой области и EUROCAT (на 1000 новорожденных)

| Нозологические формы | Регионы | | | | | |
|--|---------|------|------|------|------|------|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 |
| Пороки развития и деформации костно-мышечной системы | 17,22 | 6,49 | 5,37 | 2,84 | 4,78 | 4,61 |
| Врожденный вывих бедра | 7,07 | 1,36 | 0,58 | 0,22 | 0,21 | 1,06 |
| Полидактилия | 0,62 | 1,55 | 0,89 | 0,11 | 1,42 | 0,62 |
| Синдактилия | 0,49 | 0,33 | 0,48 | 0,08 | 0,35 | 0,15 |
| Редукционные пороки конечностей | 0,33 | 0,55 | 0,41 | 0,06 | 0,51 | 0,14 |
| Косолапость | 0,96 | 0,22 | 0,77 | 0,95 | 0,81 | 0,72 |
| Деформация стопы | 1,29 | 0,22 | 0,77 | 0,95 | 0,81 | 0,72 |
| Дисплазия тазобедренных суставов | 6,07 | 1,36 | 0,58 | 0,22 | 0,21 | 1,06 |
| Дефект брюшной стенки | 0,39 | 0,90 | 0,89 | 0,25 | 0,46 | 0,14 |

Примечание: 1 — Черновицкая область 2 — Украина, 3 — Австрия, 4 — Ирландия, 5 — Мальта, 6 — Португалия

При анализе таблицы 7 видно, что пороки и деформации костно-мышечной системы в Черновицкой области превышают данные как по Украине, так и другим странам примерно в 2,7 раза.

Вывод. Результаты клинико-статистического исследования свидетельствуют, что распространенность аномалий костно-мышечной системы в структуре ВПР у новорожденных Черновицкой области требуют углубленных исследований.

Список литературы:

1. Акперова Г.А. Распространение врожденных аномалий скелетной системы в популяциях Муганской и Ширванской зон Азербайджана / Г.А. Акперова // *Фундаментальные исследования.*— 2009.— № 8.— С. 6—9.
2. Верзилина И.Н. Распространенность и структура врожденных аномалий развития у новорожденных детей г. Белгорода / И.Н. Верзилина, Н.М. Агарков, М.И. Чурносков // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского.* — 2009. — Т. 88, № 2. — С. 151—154.
3. Верихов Б.В. Эпидемиологические аспекты изучения костно-мышечной патологии у детей (на примере Пермской области) / Б.В. Верихов, О.Ю. Устинова, Н.В. Зайцева // *Гиги. и сан.* — 2007. — № 3. — С. 58—60.
4. Демикова Н.С. Мониторинг врожденных пороков развития и его значение в изучении их эпидемиологии / Н.С. Демикова // *Рос. вестн. перинатол. и педиатрии.* — 2003. — Т. 56, № 4. — С. 13—17.
5. Куценко Г.И. Влияние антропогенной окружающей среды на частоту вредных пороков развития у детей / Г.И. Куценко, Н.М. Агарков, Н.М. Яковлев. — М.; Орел: Вешн. воды, 2002. —148 с.
6. Малахов О.А., Кралина С.Э. Врожденный вывих бедра (клиническая картина, диагностика, консервативное лечение). — М: Медицина, 2006. — 208 с.
7. Роль наследственных болезней и врожденных пороков развития в возникновении детской инвалидности и возможные меры профилактики / А.С. Симаходский, О.П. Романенко, Д.К. Верлинская, Е.Ю. Кузнецова // *Вопр. практ. пед.* — 2008. — Т. 3, № 4. — С. 82—85.
8. Роль фактора сезонности и формирования врожденных пороков развития / О.В. Антонов, Е.В. Богачёва, А.А. Комарова [и др.] // *Бюлл. сибир. мед.*— 2012.— № 3.— С. 135-138.
9. EUROCAT <http://www.eurocat-network.eu>. (дата обращения 20.11.2011 г.).
10. Hemminki K. Congenital malformations by parental occupation in Finland / K. Hemminki, P. Mutanen, K. Luoma [et al.] // *Int. Arch. Occup. Environ. Health.* — 1980. — Vol. 4, № 6. — P. 93—98.