

Иноятов А.Ш.,
Якубов Ш.Н.

**ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА
РАСПРОСТРАНЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ В БУХАРСКОЙ ОБЛАСТИ**

Бухарский государственный медицинский институт

В последние годы отмечается неуклонный рост врожденных пороков развития (ВПР), удельный вес которых в общей структуре заболеваемости и смертности среди новорожденных и детей раннего возраста продолжает расти. Как минимум 10% всех зачатий в человеческой популяции сопровождаются ВПР, из которых 0,5% составляют хромосомные, 0,7% - молекулярные, 1,8% - полигенные заболевания, а на остальные 7% - приходится наследственные предрасположенности [2, 3, 11].

В мире ежегодно рождается 4-6% детей с ВПР, причем во многих странах ВПР плода и новорожденного в структуре смертности занимают одно из ведущих мест [4, 6-10, 12].

Врожденных пороков развития в челюстно-лицевой области (ВПЧЛО) – занимают второе место среди ВПР. ВПР в форме расщелин верхней губы и нёба составляют 90% всех пороков развития челюстно-лицевой области. По данным USBC (United States Bureau of Census) среднее значение рождения детей с врожденной челюстно-лицевой аномалией в мире составляет 1:600 [1].

Неблагоприятное воздействие внешних экологических факторов (НВВЭФ) и наличие у будущих родителей определенного фактора риска может привести к ВПР. Следствием такого широкомасштабного воздействия является формирование у ребёнка множественных пороков развития. Несколько врожденных дефектов в области головы, врожденный порок сердца, а также другие ВПР встречается у 1/5 новорожденных с врожденной патологией лица [5, 13].

Рождение ребёнка с ВПЧЛО является большим стрессовым фактором для родителей и медицинского персонала учреждений, в связи с чем медико-социальная значимость проблемы ВПР очевидна и она является актуальной задачей в медицине.

Цель исследования – изучение и оценка эпидемиологической распространенности ВПР и ВПЧЛО в Бухарской области.

Материалы и методы исследования. С целью решения поставленной задачи мы провели эпидемиологические исследования, включавшие тщательную регистрацию ВПР и ВПЧЛО в г. Бухаре и Бухарской области. Только основываясь на конкретных количественных характеристиках эпидемиологической встречаемости ВПР и ВРГН (врожденные расщелины верхней губы и нёба) вначале по областям, а затем в целом по республике, можно решить вопрос о диспансеризации таких детей и определить требуемый объем медицинской помощи, а именно - педиатрической, специальной хирургической и фониатрической помощи [8, 9, 12].

Мы разработали специальные карты обследования больных на каждого ребёнка с внесением в неё конкретной информации от начала беременности матери, развития ребёнка до момента обращения в клинику челюстно-лицевой хирургии Бухарской областной клинической больницы с диагнозом ВРГН, а других видов ВПР - в профилирующие клиники с учетом других поставленных диагнозов.

В настоящем исследовании были использованы архивные материалы родильных домов г. Бухары и Бухарской области (данные Бухарского областного Скрининг-центра). В родильных домах были изучены и проанализированы все истории родов и истории развития новорожденных за период с 2005 по 2009 г.

Результаты и обсуждение. Результаты проспективного изучения данных за 5 лет показали, что за этот период в Бухарской области было зарегистрировано рождение 156628 живых детей. Среди них выявлено 176 случаев рождения детей с ВПЧЛО.

В соответствии с общепринятой формулой учёта частоты ВРГН можно прийти к заключению, что средняя величина РГН на нашем материале составила 1 случай на каждые 890 случаев рождения ($\lambda=1,12$). Нужно отметить, что в рассматриваемый промежуток времени по Бухарской области ежегодно рождалось разное количество детей с данной патологией. Однако в среднем ежегодно регистрировалось 35,2 случаев рождения новорожденных с вышеотмеченной патологией (см. табл. 1).

Представляет интерес не только средняя частота ВРГН по Бухарской области, но и динамика этого показателя в отдельные годы. За этот период рождалось от 27 (2005 г.) до 46 (2009 г.)

Таблица 1. Количественная характеристика новорождённых с РВГН в Бухарской области за период с 2005 по 2009 гг.

Годы	Количество новорожденных с РВГН	Частота (λ) на 1000 живорожденных
2005	27	0,90//1:1111
2006	34	1,13//1:880
2007	31	0,99//1:1007
2008	38	1,23//1:812
2009	46	1,33//1:752

детей с отмеченной патологией, а её относительная частота колебалась весьма в существенной степени – 0,90 // 1:1111 до 1,33 // 1:752, т.е. отмечалось неуклонное возрастание показателя частоты рождаемости с РВГН.

Далее был проведен анализ частоты эпидемиологической распространенности 6 видов ВПР (табл. 2). Из них наиболее часто встречались следующие виды ВПР: врожденные пороки сердца, синдром Дауна. Так, например, частота врожденных пороков сердца составляла 0,46 или 1:2175, с синдромом Дауна - 0,34 или 1 случай на 2955 новорожденных.

Вторая группа ВПР, а именно полидактилия, врожденная кривошея, гипоспадия, встречалась с меньшей частотой по сравнению с вышеприведенными ВПЧЛО и по частоте встречаемости в Бухарской области их можно условно отнести к группе патологий с умеренным характером распространения ВПР (табл. 2). Полидактилия регистрировалась с частотой 1 случай на 5221 новорожденных, врожденная кривошея с ещё меньшей частотой - 1:5594, гипоспадия - 1:6810.

Такая ВПР, как синдактилия, встречалась с очень маленькой частотой, нежели первая и вторая группы ВПР, а если сравнить её с частотой распространения полидактилии, то с синдромом синдактилии количество родившихся младенцев было в 4 раза меньше, чем с полидактилией. Частота распространения синдактилии составляла 0,05 (табл. 2).

Полученные результаты свидетельствуют о том, что эпидемиологическая обстановка по ВПР в Бухарской области является неблагоприятной. Нами были получены разные частоты распространения ВПР причем, последняя патология встречается намного чаще.

По-видимому, в генезе распространения ВПР определенную роль играет влияние НВВЭФ, а также наследственные и социально-бытовые условия состояние здоровья матери является главным и определяющим, так как интоксикации в первую 1/3 беременности (токсикоз, психические и физические травмы, острые и хронические инфекции), а также вредные привычки супругов (употребление алкоголя, табакокурение) увеличивают риск рождения детей с ВПР.

Исследования в этом направлении являются перспективными и важными. В дальнейшем планируется разработать эффективные профилактико-диагностические методы и приемы с целью своевременного выявления ВПР особенно ЧЛО.

Таким образом, были получены предварительные эпидемиологические данные общей картины эпидемиологической частоты распространенности ряда ВПР в Бухарской области. При этом регистрировали высокую частоту распространения РВГН в сравнении с другими ВПР. Также в Бухарской области отмечалась высокие показатели эпидемиологической распространенности врожденных пороков сердца, синдрома Дауна и др. Исследования в данном направлении следует расширить вследствие её актуальности. Необходимо детально изучить терато-

Таблица 2. Количественная характеристика ВПР в Бухарской области за период с 2005 по 2009 г.г.

№	Наименование ВПР	Количество ВПР						
		2005	2006	2007	2008	2009	Всего	λ
1.	Врожденная кривошея	11	4	3	5	5	28	0,18
2.	Гипоспадия	6	3	-	6	8	23	0,15
3.	Синдром Дауна	19	9	2	15	8	53	0,34
4.	Врожденные пороки сердца	25	8	4	18	17	72	0,46
5.	Полидактилия	10	6	3	6	5	30	0,19
6.	Синдактилия	1	2	-	3	2	8	0,05

Примечание: λ - частота на 1000 живорожденных за 5 лет.

генные факторы, влияющие на частоту распространения ВПР.

Использованная литература

1. Амануллаев Р.А. Совершенствование медицинской реабилитации детей с врождённой расщелиной верхней губы и нёба // Автореф.... док. мед. наук. Ташкент, 2005; 27 с.
2. Айламазян Э.К., Баранова В.С. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней. М.: Триада-Х, 2007. - С. 11-148.
3. Бадалян А.О., Вельтищев Е.Ю., Таболин В.А. Наследственные болезни у детей. М.: Медицина, 1987. - 268 с.
4. Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей. М.: Триада-Х, 2004. – С. 12-87.
5. Беляков Ю.А. Наследственные заболевания и синдромы в стоматологической практике. М.: Медицина, 2000; 198 с.
6. Доклад ВОЗ 1998. Эпидемиология врождённых заболеваний. Г.Ф.Шульц - Аален и др. М., 1999; 297 с.
7. Володин Н.Н., Чернышов В.Н., Дегтярев Д.Н. и др. Неонатология // Учебное пособие для студентов высших учебных заведений. – М.: Академия, 2005. - 448 с.
8. Селбет С.М., Кронэн К. Секреты неотложной педиатрии. //Пер. с англ.; Под ред. Н.П. Шабалова. – М.: МЕД пресс-информ, 2006.- 480 с.
9. Шабалова Н.П., Цвелева Ю.В. Основы перинатологии. // Под ред.- М.: МЕД пресс-информ, 2002. - С. 24-158.
10. Шабалов Н.П. Неонатология. - СПб.: Спец. лит, 2006. - С. 26-65.
11. Черкасов Н.С. Заболевания сердца у новорожденных и детей раннего возраста. - Ростов на Дону: Феникс; Красноярск: Издательские проекты, 2007. - 192 с.
12. Черненко Ю.В., Нечаев В.Н. Диагностика, профилактика и коррекция врожденных пороков развития. Саратовский научно-медицинский журнал, 2009; 3 (5) : 379-83.
13. Wyszynsky D.F., Beaty T.H., Maestry N.E. Genetics of nonsyndromic oral clefts revisited. Cleft Palate Cranifac J. 1996; 5 (33) : 406-17.