

*Рысбекова Ч.Р., Касиев Н.К.***ЫМЫРКАЙЛАРДА ТУБАСА КЕМЧИЛИКТЕРДИН
ӨӨРЧҮШҮНҮН ТАРАЛЫШЫ***Рысбекова Ч.Р., Касиев Н.К.***РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ***Ch.R. Rysbekova, N.K. Kasiev***PREVALENCE OF BIRTH DEFECTS DEVELOPMENT
IN NEWBORNS**

УДК: 616-007-053.3

Бул макалада Бишкек шаарынын жаңы төрөлгөн балдарында тубаса кемчиликтердин өөрчүшүнүн таралышынын ретроспективдүү талдоосу сунушталган. 2014-жылдан 2018-жылга чейинки мөөнөттө №3 балдар шаардык ооруканасына түшкөн тубаса жетишсиздиги менен төрөлгөн ымыркайлардын ооруканадан чыккандар менен чарчап калган ымыркайлардын салыштырма салмагынын динамикасы каралды. 2016-жылдан 2018-жылга чейинки тубаса кемчиликтердин өөрчүшү менен ооруканадан чыгарылган ымыркайлардын санынын өсүшү менен өлгөндөрдүн төмөндөөсүнүн тенденциясы табылды. Тубаса кемчиликтердин өөрчүшүнүн ичинен алдыңкы орунду ичеги-карын трактынын кемтиги, жүрөк, заара-жыныс системасы жана борбордук нерв системасынын кемтиктери ээлеген. Диафрагмалык чурку, өпкөнүн, жаак-бет системасынын жана сөөк системасынын кемтиги олуттуу эмес салыштырма салмакты түздү. Бул патология жогорку салыштырма салмагы кош бойлуу аялдарды экстрагениталдык патологиясын эрте аныктоо, тубаса кемтиктердин өнүгүшүнө таасир этүүчү, түйүлдүктүн баашанкы деңгээлдеги медициналык кызмат көрсөтүүнүн өз убагында диагнозун аныктоодо, ошондой эле сапаттуу медициналык жардам көрсөтүүдө зарылдыгын талап кылат. 2014-жылдан 2018-жылга чейинки мезгилдин ичинде жаңы төрөлгөн наристелердин санынын түзүмүндө аялдардын жана көтөн чукуктун атрезиясы, ичеги тубаса өткөрбөгөндүктү, жыттуу чурай, ошондой эле Spina bifida жана тубаса гидроцефалия көп жолугат.

Негизги сөздөр: тубаса кемчиликтердин өөрчүшү, диафрагмалык чурку, ичеги-карын кемтиктери, сөөк системасынын кемтиктери, өпкө кемтиктери, жүрөк кемтиктери, заара-жыныс системасынын кемтиктери, борбордук нерв системасынын кемтиктери, жаак-бет системасынын кемтиктери.

В данной статье представлен ретроспективный анализ распространенности врожденных пороков развития у новорожденных детей города Бишкек. Рассмотрена динамика удельного веса умерших и выписанных новорожденных с врожденными пороками развития, поступивших в Детскую городскую больницу №3 в период с 2014 по 2018 годы. Выявлена тенденция снижения умерших с увеличением числа выписанных новорожденных с врожденными

пороками развития с 2016 по 2018 годы. Ведущее место среди врожденных пороков развития занимали пороки желудочно-кишечного тракта, сердца, мочеполовой системы и пороки центральной нервной системы. Диафрагмальная грыжа, пороки легких, челюстно-лицевой системы и костной системы составили незначительный удельный вес. Высокий удельный вес данной патологии диктует необходимость раннего выявления беременных женщин экстрагенитальной патологии, влияющей на развитие врожденных пороков, своевременной диагностики у плода на первичном уровне медицинских услуг, а также оказание качественной медицинской помощи. За период с 2014 по 2018 годы в структуре пороков у новорожденных больше всего встречаются атрезия ануса и прямой кишки, врожденная непроходимость кишечника, пахово-мошоночная грыжа, перекрут и некроз яичка, а также Spina bifida и врожденная гидроцефалия.

Ключевые слова: врожденный порок развития, диафрагмальная грыжа, пороки желудочно-кишечного тракта, пороки костной системы, пороки легких, порок сердца, пороки мочеполовой системы, пороки центральной нервной системы, пороки челюстно-лицевой системы.

This article presents a retrospective analysis of the prevalence of congenital malformations in newborn children in Bishkek. The dynamics of the proportion of dead and discharged newborns with congenital malformations admitted to the Children's city hospital No. 3 in the period from 2014 to 2018 is considered. The trend of decrease in deaths with an increase in the number of discharged newborns with congenital malformations from 2016 to 2018 was revealed. The leading place among congenital malformations was occupied by malformations of the gastrointestinal tract, heart, genitourinary system and Central nervous system. Diaphragmatic hernia, lung defects, maxillofacial system and costal system accounted for a small proportion. The high proportion of this pathology dictates the need for early detection of extra-Natal pathology affecting the development of birth defects in pregnant women, timely diagnosis of the fetus at the primary level of medical services, as well as the provision of quality medical care. During the period from 2014 to 2018, the structure of malformations in newborns most often includes atresia of the anus and rectum, congenital bowel obstruction, inguinal-scrotal hernia, torsion and necrosis of the testicle, as well as Spina bifida and congenital hydrocephalus.

Key words: congenital malformation, dia-fragmal hernia, gastrointestinal tract malformations, bone system malformations, lung malformations, heart malformations, genitourinary system malformations, Central nervous system malformations, maxillofacial system malformations.

Введение. Одной из актуальных проблем неонатологии и педиатрии являются врожденные пороки развития, которые встречаются у 4,0-6,0%. В структуре преобладают пороки сердечно-сосудистой системы (22,1%), множественные врожденные пороки развития (19,6%), костно-мышечной (14,9%) и центральной нервной (11,0%) систем [1, 2, 3, 4, 5, 6].

Данная проблема касается врачей различных специальностей (акушеров-гинекологов, неонатологов, детских неврологов, нейрохирургов). На формирование перинатальных повреждений центральной нервной системы влияет экстрагенитальная патология у беременных, осложнения беременности и родов [3, 7, 8].

Поэтому, важное значение, имеет анализ распространенности врожденных пороков развития новорожденных для разработки мероприятий по их профилактике.

Цель исследования: провести анализ распространенности врожденных пороков развития у новорожденных детей г. Бишкек.

Материал и методы исследования. Проведен ретроспективный анализ медицинских карт (форма № 003/У) новорожденных, поступивших в отделение неотложной неонатологии и хирургии новорожденных Детской городской больницы №3 с 2014 по 2018 годы. Применялось вычисление статистических показателей (интенсивный, экстенсивный, динамического ряда).

Результаты. Проанализирована динамика удельного веса умерших и выписанных новорожденных с врожденными пороками развития, поступивших в Детскую городскую больницу №3 в период с 2014 по 2018 годы (табл. 1). Из общего числа поступивших новорожденных с врожденными пороками развития в 2014 году (193) удельный вес умерших составил 27,5%, выписанных – 72,5%. В 2015 году из 210 новорожденных умерло 32,4%, выписано – 67,6%. В 2016 году из 149 новорожденных доля умерших составила 27,5% и 72,5% выписанных.

Таблица 1

Динамика удельного веса умерших и выписанных новорожденных детей с врожденными пороками развития с 2014 по 2018 годы

№ пп	Новорожденные	Годы									
		2014		2015		2016		2017		2018	
		абс. число	уд. вес (%)								
1.	Поступило	193	100,0	210	100,0	149	100,0	172	100,0	181	100,0
2.	Умерло из них	53	27,5	68	32,4	41	27,5	46	26,7	31	17,2
	Абс. прир.	-	-	-	+4,9	-	-4,9	-	-0,8	-	-9,5
	Темп прир.	-	-	-	+17,8	-	-15,1	-	-2,9	-	-35,6
3.	Выписано	140	72,5	142	67,6	108	72,5	126	73,3	150	82,8
	Абс. прир.	-	-	-	-4,9	-	+4,9	-	+0,8	-	+9,5
	Темп прир.	-	-	-	-6,7	-	+7,2	-	+1,1	-	+13,0

Удельный вес умерших в 2017 году из общего числа поступивших (172) составил 26,7%, выписанных – 73,3%. В 2018 году умерло 17,2%, выписано – 82,8% из 181 поступивших новорожденных. Положительная динамика увеличения числа умерших с врожденными пороками развития наблюдалась только в 2015 году на +17,8%. В остальные годы отмечалось снижение умерших (в 2016 на -15,1%, 2017 на -2,9%, 2018 годах на -35,6%). Тенденция увеличения выписанных новорожденных с врожденными пороками развития наблюдалась в 2016 (+7,2%), 2017 (+1,1%) и 2018 годах на +13,0%, снижения только в 2015 году на -6,7%.

Таким образом, с 2016 по 2018 годы выявлена тенденция снижения умерших с увеличением числа

выписанных новорожденных с врожденными пороками развития.

Рассмотрена структура врожденных пороков развития новорожденных с 2014 по 2018 годы (табл. 2). В 2014 году наибольший удельный вес составили пороки желудочно-кишечного тракта (41,1%), сердца (25,7%), центральной нервной системы (18,3%), мочеполовой системы (10,9%). Незначительную долю составили пороки костной системы (2,3%) и диафрагмальная грыжа (1,7%). Значительную долю в структуре пороков в 2015 году занимали пороки мочеполовой системы (25,6%), желудочно-кишечного тракта (25,5%), сердца (20,3%), центральной нервной системы (18,8%), незначительную – пороки костной системы (3,8%), другие пороки (3,0%), пороки легких

(1,5%) и диафрагмальная грыжа (1,5%). Ведущее место в структуре в 2016 году занимали пороки желудочно-кишечного тракта (29,0%), мочеполовой системы (24,6%), центральной нервной системы (21,9%),

сердца (12,3%). Незначительный удельный вес приходился на пороки костной системы (6,1%), другие пороки (5,2%) и пороки легких (0,9%).

Таблица 2

Структура врожденных пороков развития новорожденных с 2014 по 2018 годы

№ пп	Врожденный порок развития	2014		2015		2016		2017		2018	
		абс. число	уд. вес (%)								
1.	Пороки желудочно-кишечного тракта	72	41,1	34	25,5	33	29,0	49	28,5	39	22,4
2.	Пороки центральной нервной системы	32	18,3	25	18,8	25	21,9	26	15,1	18	10,3
3.	Пороки мочеполовой системы	19	10,9	34	25,6	28	24,6	31	18,1	35	20,1
4.	Другие	-	-	4	3,0	6	5,2	6	3,5	15	8,6
5.	Пороки сердца	45	25,7	27	20,3	14	12,3	41	23,8	59	33,9
6.	Пороки легких	-	-	2	1,5	1	0,9	4	2,3	-	-
7.	Диафрагмальная грыжа	3	1,7	2	1,5	-	-	5	2,9	5	2,9
8.	Пороки челюстно-лицевой системы	-	-	-	-	-	-	2	1,2	1	0,6
9.	Пороки костной системы	4	2,3	5	3,8	7	6,1	8	4,6	2	1,2
	Всего	175	100,0	142	100,0	108	100,0	172	100,0	174	100,0

В 2017 году значительный вес занимали пороки желудочно-кишечного тракта (28,5%), сердца (23,8%), мочеполовой системы (18,1%), центральной нервной системы (15,1%), незначительный – пороки костной системы (4,6%), другие (3,5%), диафрагмальная грыжа (2,9%), пороки легких (2,3%) и пороки челюстно-лицевой системы (1,2%).

Наибольший удельный вес в 2018 году приходился на пороки сердца (33,9%), желудочно-кишечного тракта (22,4%), мочеполовой системы (20,1%), центральной нервной системы (10,3%), незначительный - на другие пороки (8,6%), диафрагмальную грыжу (2,9%), пороки костной (1,2%) и челюстно-лицевой системы (0,6%).

Таким образом, ведущее место среди врожденных пороков развития занимали пороки желудочно-кишечного тракта, сердца, мочеполовой системы и центральной нервной системы.

В структуре пороков желудочно-кишечного тракта (табл. 3) одно из ведущих мест занимают атрезия ануса, прямой кишки (18,1%, 26,5%, 33,3%, 21,3%

и 29,4%, соответственно по годам) и врожденная непроходимость кишечника (22,2%, 23,5%, 9,1%, 21,3% и 29,4%, соответственно по годам). Среди пороков мочеполовой системы больше всего встречались пахово-мошоночная грыжа (78,9%, 38,2%, 50,0%, 64,5% и 54,3%, соответственно по годам) и перекрут, некроз яичка (17,6%, 32,2%, 16,1% и 20,0% с 2015 по 2018 годы, соответственно). Наибольший удельный вес среди пороков центральной нервной системы в исследуемые годы занимают Spina bifida (87,5%, 56,0%, 28,0%, 61,5% и 38,9%, соответственно) и врожденная гидроцефалия (9,4%, 16,0%, 40,0%, 7,7% и 50,0%, соответственно).

Таким образом, анализ структуры пороков у новорожденных за период с 2014 по 2018 годы показал, что больше всего встречаются атрезия ануса и прямой кишки, врожденная непроходимость кишечника, пахово-мошоночная грыжа, перекрут и некроз яичка, а также Spina bifida и врожденная гидроцефалия.

Структура ведущих пороков желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и центральной нервной системы за период с 2014 по 2018 годы

№ пп	Название порока	2014		2015		2016		2017		2018	
		абс. число	уд. вес (%)								
I. Пороки желудочно-кишечного тракта											
1.	Атрезия ануса и прямой кишки	13	18,1	9	26,5	11	33,3	10	21,3	10	29,4
2.	Пилоростеноз	8	11,1	4	11,8	2	6,1	6	12,8	5	14,7
3.	Атрезия желчновыводящих путей	8	11,1	4	11,8	2	6,1	8	17,0	3	8,9
4.	Атрезия пищевода	11	15,3	2	5,9	-	-	5	10,6	1	2,9
5.	Врожденная непроходимость кишечника	16	22,2	8	23,5	3	9,1	10	21,3	10	29,4
6.	Другие	16	22,2	7	20,5	15	45,4	8	17,0	5	14,7
II. Пороки мочеполовой системы											
1.	Пахово-мошоночная грыжа	15	78,9	13	38,2	14	50,0	20	64,5	19	54,3
2.	Перекрут и некроз яичка	-	-	6	17,6	9	32,2	5	16,1	7	20,0
3.	Уретрогидронефроз	3	15,8	3	8,9	2	7,2	4	12,9	7	20,0
4.	Другие	1	5,3	12	35,3	3	10,7	2	6,5	2	5,7
III. Пороки центральной нервной системы											
1.	Spina bifida	28	87,5	14	56,0	7	28,0	16	61,5	7	38,9
2.	Врожденная гидроцефалия	3	9,4	4	16,0	10	40,0	2	7,7	9	50,0
3.	Поликистоз головного мозга	-	-	4	16,0	5	20,0	4	15,4	-	-
4.	Другие	1	3,1	3	12,0	3	12,0	4	15,4	2	11,1

Выводы:

1. С 2016 по 2018 годы выявлена тенденция снижения умерших с увеличением числа выписанных новорожденных с врожденными пороками развития;

2. Ведущее место у новорожденных занимали пороки желудочно-кишечного тракта, сердца, мочеполовой системы и центральной нервной системы.

3. В структуре пороков желудочно-кишечного тракта ведущее место занимают атрезия ануса, прямой кишки и врожденная непроходимость кишечника, из пороков мочеполовой системы больше всего встречались пахово-мошоночная грыжа и перекрут, некроз яичка, из пороков центральной нервной - Spina bifida и врожденная гидроцефалия.

Рекомендации. Необходимо раннее выявление беременных женщин с риском развития врожденных пороков, а также своевременная диагностика у плода врожденных пороков развития.

Литература:

- Алдашева Н.М., Лобзова А.В., Боконбаева С.Дж. Оценка факторов риска врожденных пороков развития. 2010. Т.89. - №1. Режим доступа: pediatrajournal.ru/files/upload/mags/303/2010_1_2561.pdf.
- Алдашева Н.М., Лобзова А.В., Кузнецова Т.В. Влияние

средовых факторов на частоту врожденных пороков развития у плодов // Физиология, морфология и патология человека и животных в условиях Кыргызстана. - 2008. - №8. - С. 381-386.

- Ляпин В.А. Социально значимая патология детского населения промышленного центра Западной Сибири // Сибирь-Восток.- 2005. - №3. - С. 9-11.
- Панкова Е.Е. Эпидемиология врожденных пороков в Краснодарском крае: автореф. ...канд. мед. наук: 03.00.15 - генетика. - Томск, 2009. - 25 с.
- Романенко О.П. Мониторинг врожденных пороков развития в Санкт-Петербурге. Проводимые меры профилактики // Современные методы в педиатрии и детской хирургии: тез. 8 Рос. Конгр. - М., 2009. - С. 88-89.
- Хаматханова Е.М., Кучеров Ю.И. Эпидемиологические аспекты врожденных пороков развития // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2007. - №6. - С. 35-39.
- Michael J. Davies, Vivienne M. Moore, Kristyn J. Willson [et al.]. Reproductive Technologies and the Risk of Birth Defects // The New England Journal of Medicine. 2012. Vol. 7. P. 1-11.
- Källén B., Finnstrom O., Nygren K.G. [et al.]. In vitro fertilization (IVF) in Sweden: risk for congenital malformations after different IVF methods // Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2005. Vol. 73. P. 162-169.