

**ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

---

© Маматкулов Б.М., Аvezова Г.С., 2015  
УДК: 614.2(364)+616-036.865

**ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ КАК ПРИЧИНА ДЕТСКОЙ  
ИНВАЛИДНОСТИ (ПО МАТЕРИАЛАМ ТАШКЕНТА, УЗБЕКИСТАН)**

Б.М. МАМАТКУЛОВ, Г.С. АВЕЗОВА

Ташкентская медицинская академия, г. Ташкент, Узбекистан

---

**CONGENITAL ANOMALIES AS A CAUSE OF CHILDHOOD DISABILITY  
(ACCORDING TO THE MATERIALS OF TASHKENT, UZBEKISTAN)**

B.M. MAMATKULOV, G.S. AVEZOVA

Tashkent medical Academy, Tashkent, Uzbekistan

**Полученные данные в результате настоящего исследования демонстрируют реальную социально-медицинскую значимость патологии, обусловленной врождёнными аномалиями (пороки развития), хромосомными болезнями, и их роль в перинатальной патологии и детской инвалидности.**

*Ключевые слова: врожденные аномалии, детская инвалидность.*

---

**The obtained data as a result of the real research show the real social and medical importance of the pathology caused by congenital anomalies (malformations), chromosomal diseases and their role in perinatal pathology and children's disability.**

*Keywords: congenital anomalies, children's disability.*

---

### **Введение**

В настоящее время в структуре детской заболеваемости, инвалидности и младенческой смертности все большее значение приобретают врожденные пороки развития (ВПР), которые встречаются у 4,0-6,0% новорожденных, а их вклад в структуру младенческой смертности составляет более 20,0% [4, 8, 9-13]. Многие из детей с пороками развития умирают в первые месяцы и годы жизни, а большинство оставшихся в живых нуждаются в постоянной медицинской и социальной помощи [1, 3, 5, 9]. Анализ причин детской инвалидности и смертности детей первого года жизни в Российской Федерации и в ряде стран мира (Англия, Германия, Швеция, Япония) свидетельствует о том, что пороки развития в структуре этих показателей занимают 1-3 места [1].

### **Цель исследования**

Определение роли врожденных пороков развития в структуре детской инвалидности.

### **Материал и методы**

Изучение структуры детской инвалидности проводилось в динамике сплошным методом с использованием МКБ-10. Данные, полученные из органов государственной статистики, были внесены в специальный «Журнал учёта, динамики, изменения уровня и причин инвалидности». Чис-

ло детей-инвалидов ежегодно в среднем варьирует от 5131 до 6500 (2001-2011). Проанализированы данные о состоянии здоровья детей-инвалидов, уровне их медицинского обслуживания по годам, районам и поликлиникам г. Ташкента, что позволило правильно выбрать базы (районы, поликлиники) и объекты (дети-инвалиды и их семьи, здоровые дети и их семьи). Изучение основных причин детской инвалидности проводилось сплошным методом в семейных поликлиниках, расположенных на территории Шайхонтахурского, Алмазарского, Чиланзарского и Мирзо Улугбекского районов г. Ташкента. Выбор районов с различным уровнем детской инвалидности продиктован необходимостью выявления факторов, определяющих эти различия, и резервов снижения детской инвалидности.

### **Результаты и их обсуждение**

Врождённые аномалии, являясь важнейшей причиной инвалидности детского населения и показателем её распространённости, составили 21,2 на 10 тыс. детского населения. Следует отметить, что если причиной детской инвалидности в 78,5% являются 5 классов болезней, но при этом, почти 60% причин детской инвалидности падают всего на 2 класса болезней: болезни нервной системы и врождённые аномалии (пороки развития). Несмотря на значительные успехи в изу-

чении генетических основ возникновения и распространения врождённых аномалий (пороки развития) в популяции, они остаются одной из самых важных проблем здравоохранения. В г. Ташкенте ВПР стабильно занимают третье место среди причин младенческой смертности на протяжении 10 лет. Во-первых, по мере снижения частоты соматических заболеваний в структуре причин перинатальной и неонатальной заболеваемости и смертности существенно возрос удельный вес врождённых аномалий [2, 6]. Во-вторых, в детскую инвалидность значителен вклад вносят врож-

дённой и наследственной патологии. Врождённые аномалии (пороки развития, хромосомные нарушения) в г. Ташкенте в структуре причин детской инвалидности занимали второе место (21,0%). При этом уровень распространённости врождённой патологии в г. Ташкенте составил 21,2%. Существенные различия у лиц разного пола отсутствовали: у мальчиков этот показатель составил 24,1 у девочек-23,9%. Структуре и уровне нозологических форм врождённых аномалий, обуславливающих детскую инвалидность, представлены следующим образом (табл. 1).

Таблица 1

**Уровень основных причин врожденных аномалий по возрасту детей и по отдельным причинам (нозологических форм болезней на 10 тыс. детей)**

Наименование болезней	Возраст, мес., год					Всего
	0-2г	3-4	5-6	7-14	15-16	
ХУІ.Врождённые аномалии (пороки развития)	48,6	27,1	24,7	15,2	11,3	21,2
1.Микроцефалия	4,9	2,9	5,2	1,2	0,6	2,2
2.ВПС	5,5	2,9	1,5	1,6	1,9	2,3
3.Врождённые аномалии глаза и уха	2,5	2,5	4,5	2,9	1,3	2,5
4.Расщепление губа и нёба (заячья губ) волчья пасть	9,8	3,7	2,2	1,9	2,5	3,1
5.Врождённые вывихи бедра	17,8	11,0	2,2	2,3	1,9	5,3
6.Врождённые деформации стопы	1,2	1,5	1,5	1,3	1,3	1,2
7.Синдром Дауна. Хромосомные болезни	3,7	3,7	3,0	2,9	1,9	3,0
8.Другие врождён. аномалии	3,1	1,5	4,5	1,0	1,3	1,7

Ведущее первое место занимают врождённые вывихи бедра (5,3), далее следует расщепление губы и нёба (заячья губа), волчья пасть (3,1), синдром Дауна и хромосомные болезни

(3,0), врождённые аномалии глаза и уха (2,5), микроцефалии (2,2), врождённые пороки сердца (2,3). Причём все перечисленные нозологические формы болезней в основном устанавли-

ливаются в возрасте от 0 до 4 лет, за исключением врождённых аномалий глаза и уха которые в основном выявляются в возрасте 5-6 и 7-14 лет. Следует отметить, что если врождённый вывих бедра, микроцефалия, расщепление губы и нёба (заячья губа), волчья пасть чаще были причиной инвалидности у девочек, то врождённые аномалии глаза и уха, врождённый парок сердца, синдром Дауна и хромосомные болезни - у мальчиков. Поэтому органы здравоохранения, в настоящее время прежде всего, должны проводить комплекс профилактических мер, направленных на раннее выявление и предупреждение возникновения врожденных аномалий, путём внедрения программ мониторинга, скрининга за течением беременности и родов, состоянием здоровья плода. Вместе с тем, следует отметить, что подавляющее большинство соматоневрологических нарушений, приводящих к смерти новорождённых и инвалидизации детей, могут быть устранены без применения сложной и дорогостоящей медицинской помощи. Согласно, Международной декларации прав матери и новорождённого, (Барселона, 2001) прежде всего надо заняться вплотную профилактикой детской инвалидности, врождённых аномалий развития, наследственной патологии новорожденных, которая начинается с пренатального периода путём формирования здорового об-

раза жизни и обязательного оздоровления групп беременных женщин высокого риска и всех женщин репродуктивного возраста как в амбулаторно-поликлинических учреждениях, так и в санаториях-профилакториях. Следует повысить качество медосмотров молодёжи, лиц, вступающих в брак обязательного медико-генетического консультирования всех супружеских пар с тщательным контролем за их здоровьем, следить за не допущения ранних, родственных браков. Нужно расширить пренатальную диагностику, неонатальный скрининг врождённых аномалий развития и наследственной патологии с дальнейшей их возможной пренатальной коррекцией с учётом здоровья будущего новорождённого и матери, планирования семьи. Активное выявление и реабилитацию детей с психоневрологическими отклонениями необходимо проводить уже в родильных комплексах путём обязательного осуществления лечебно-реабилитационных мероприятий всех новорождённых группы риска силами специалистов психоневрологического профиля в неонатальном периоде и в раннем детском возрасте, так как в более старших возрастах реабилитационные мероприятия уже не эффективны.

### **Выводы**

Полученные данные демонстрируют реальную социально-медицин-

скую значимость патологии, обусловленной врождёнными аномалиями (пороки развития), хромосомными болезнями, и их роль в перинатальной патологии и детской инвалидности. Для предотвращения и снижения уровня болезней, врождённых аномалий необходимо усилить профилактику этих болезней, в двух направлениях – генотипическом и фенотипическом: а) предупреждение ранних и искоренение родственных браков, увеличение интергенетических интервалов (до 3-х лет); б) ограничение деторождения в случаях высокого риска наследственной и врождённой патологии; в) элиминацию генетически поражённого плода в ранние сроки беременности при наличии возможностей дородовой диагностики патологии плода. Этот подход направлен на регулирование самой супружеской парой функции репродукции путём ограничения или полного отказа от деторождения; г) повышение медицинских знаний родителей, внедрение навыков здорового образа жизни, оздоровление среды обитания человека.

#### Литература

1. Антонов О.В. Научные, методические и организационные подходы к профилактике врожденных пороков развития у детей: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / О.В. Антонов. – Омск, 2007. – 32 с.
2. Асадов Д.А. Значимость экономических потерь от инвалидности с детства и пути оптимизации медицинских мероприятий по их снижению / Д.А. Асадов, М.К. Шарипова // Педиатрия (Узб.). – 2003. – Спец. вып. – С. 6-10.
3. Ляпин В.А. Современные тенденции формирования здоровья детского населения промышленного города / В.А. Ляпин, Н.В. Дедюлина // Здоровье населения и среда обитания. – 2005. – № 1. – С. 11-15.
4. Морозова А.А. Преходящий реверсный кровоток в венозном протоке у плода с синдромом Дауна в ранние сроки беременности / А.А. Морозова // Пренатальная диагностика. – 2002. – Т. 1, № 2. – С. 129-132.
5. Позднякова М.А. О результатах регионального мониторинга детской инвалидности / М.А. Позднякова // Рос. педиатрический журнал. – 2002. – № 2. – С. 36-38.
6. Шарипова М.К. Роль медико-генетической службы в профилактике врождённой и наследственной патологии в Узбекистане: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / М.К. Шарипова. – Ташкент, 2004. – 32 с.
7. Родина Н.Е. Хромосомные нарушения у детей с множественными пороками развития / Н.Е. Родина, Н.Е. Овсепян // Медицинская генетика. – 2005. – Т. 4, № 6. – С. 259.
8. Частота и структура врожденных аномалий развития сердца у новорожденных / С.А. Ушакова [и др.] // Материалы I Всероссийского Конгресса

са «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2002. – С. 111-112.

9. Выявление герпетических инфекций и вируса краснухи у плодов и новорожденных с пороками развития и признаками внутриутробного инфицирования / И.Б. Репина [и др.] // Рос. медико-биолог. вестн. им. акад. И.П. Павлова. – 2012. – № 4. – С. 8-13.

10. Медико-социальные аспекты распространенности врожденных пороков развития / В.Б. Мысяков [и др.] // Рос. медико-биолог. вестн. им. акад. И.П. Павлова. – 2010. – № 2. – С. 57-62.

11. Гудлетт Т. Трехмерный компьютерный анализ камер сердца у плодов человека / Т. Гудлетт, И.В. Твердохлеб // Наука молодых. – Eruditio Juvenium. – 2014. – № 2. – С. 43-50.

12. Раджабова А.Б. Диагностика, лечение и профилактика ретинопатии недоношенных / А.Б. Раджабова, Х.Д. Карим-Заде // Наука молодых. – Eruditio Juvenium. – 2014. – № 1. – С. 114-123.

13. Detection of fetal congenital heart disease in low-risk population / E. Hafner [et al.] // Prenat. Diagn. 1998. – № 8. – P. 808-815.

---

#### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Маматкулов Б.М. – д-р мед. наук, проф., директор школы общественного здравоохранения, Ташкентская медицинская академия, Узбекистан.

Авезова Г.С. – канд. мед. наук, ассист. школы общественного здравоохранения, Ташкентская медицинская академия, Узбекистан.

Тел.: +998914484826.

E-mail: gavhar72@inbox.ru