

УДК 575.1

## ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ СТАТЕВИХ ОРГАНІВ: ЧАСТОТА І ПИТОМА ВАГА В СТРУКТУРІ ВРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ СЕРЕД ЖИВОНАРОДЖЕНИХ

*Кабанець Т.Н., Поканевич Т.М., Линчак О.В., Тимченко О.І.  
ДУ «Інститут гігієни та медичної екології ім. О.М. Марзєєва НАМН України»,  
Київський обласний центр охорони здоров'я матері і дитини*

Сьогодні питання підвищення народжуваності є актуальним на різних рівнях. Воно можливе через зменшення частки неплідних шлюбів, як за соціальними причинами, так і за біологічними. Частка останніх з кожним десятиліттям збільшується, що ускладнює задачу – адже ті сім'ї, які хочуть народжувати дітей не можуть цього робити і ситуація з часом буде лише погіршуватися, адже однією з умов народження здорових дітей є здорові батьки, а поширеність захворювань серед осіб репродуктивного віку з кожним роком зростає. Окрім загального стану здоров'я велике значення має статевий розвиток. Адже розвиток статевої системи – це тривалий процес, який не завершується в ембріональному періоді, а триває і після народження до досягнення статевої зрілості. Формування статевого тракту в ембріогенезі визначається взаємодією трьох груп факторів – генетичних механізмів, внутрішніх епігенетичних механізмів (ферментні системи, гормони) та зовнішніх епігенетичних факторів, які відображають вплив зовнішнього середовища. При цьому визначити чітко внесок кожного не вважається можливими.

В Україні близько 1600 дітей щорічно народжується з ВВР статевих органів. ВВР статевих органів (Q50-Q56 за Міжнародною статистичною класифікацією хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я десятого перегляду – МКХ-10 [1]) хоч і не є причиною смерті плода та новонародженого, але можуть стати причиною інвалідності дитини, проблем з відтворенням в майбутньому та інших соціально-економічних збитків [2].

Частота та питома вага ВВР статевих органів серед народжених живими в структурі усіх ВВР в регіональному розрізі може бути одним із свідчень якості діагностики ВВР.

Враховуючи вищевикладене, завданням даного дослідження було визначення частоти та питомої ваги ВВР статевих органів серед живо- та мертвонароджених дітей з ВВР.

**Матеріали та методи.** Для визначення структури ВВР статевої системи використані матеріали відомчої звітності МОЗ (ф. № 49-здоров "Звіт про надання медико-генетичної допомоги") за період 2002-2010 рр. Загалом розглянуто 14218 випадків ВВР статевих органів серед 92537 випадків ВВР, діагностованих у живонароджених дітей (4047751).

Частоту розраховували ВВР статевих органів на 1000 випадків відповідно серед живонароджених. Розраховували питому вагу ВВР статевих органів в загальній структурі вад у відсотках.

**Результати та їх обговорення.** За даними МОЗ України частота ВВР статевих органів за 2002-2010 рр. склала  $(3,51 \pm 0,01)$  на 1000 народжених живими. При цьому з 2002 р. по 2008 р. відмічалось її зниження з підвищенням показника в останні роки (рис. 1). Деяке підвищення частоти в 2005 р. порівняно з 2004 р. було статистично недостовірним ( $3,65\%$  проти  $3,81\%$  при  $p=0,239$ ), не було достовірним і зниження частоти в 2007 р. Порівняно з 2006 р. ( $3,29\%$  проти  $3,39\%$  при  $p=0,414$ ). В усіх інших випадках підвищення та зниження показника статистично відрізнялося по роках при  $p < 0,05$ .

Серед найбільш поширених вад статевої системи виділяють крипторхізм, гіпоспадію та епіспадію. Перші дві нозології стосуються лише чоловічої статі.

Крипторхізм (Q53 за МКХ-10) – це відсутність одного чи обох яєчок в мошонці в результаті порушення природного процесу їх переміщення при негативному впливі на

плід під час його розвитку. До річного віку хлопчика діагноз остаточно підтверджується. Наявність крипторхізму впливає на сперматогенез і як наслідок – зниження фертильності навіть до розвитку стерильності. Але у випадку правильного лікування прогноз на-

родження дітей при двосторонньому крипторхізмі складає 30-75%, при односторонньому – 70-90%. Обов'язковість обстеження дітей з цією патологією пояснюється можливим поєднанням з іншими вродженими вадами та деякими генетичними синдромами.

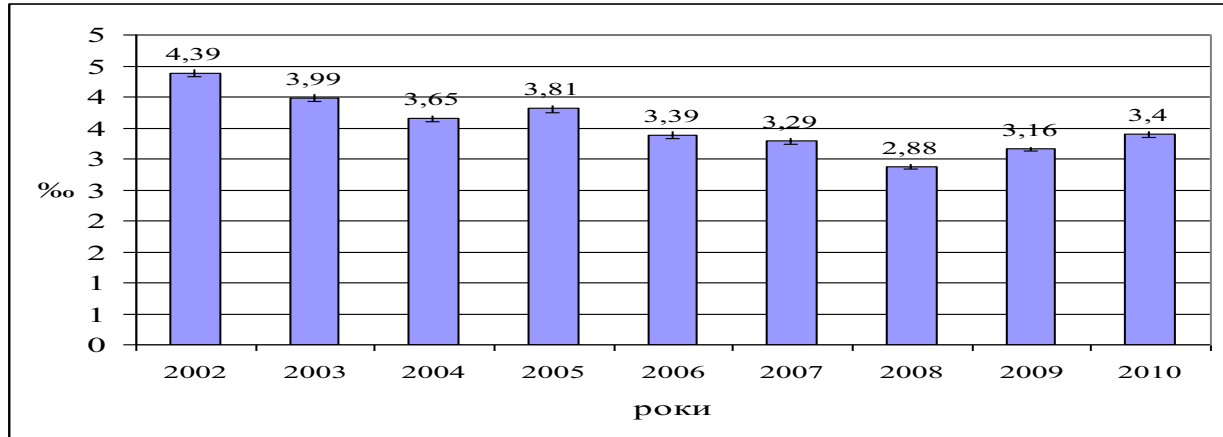


Рисунок 1. Частота вроджених вад статевих органів серед загалу вродженої патології у живонароджених, ‰, 2002-2010 рр.

Гіпоспадія (Q54 за МКХ-10) – це вроджена вада сечовивідного каналу. При ній окрім неправильного розміщення зовнішнього отвору уретри спостерігається аномальний розвиток шкіри крайньої плоті. Дана вада є одним з проявів інтерсексуальності і тісно пов'язана з питаннями детермінації статі, тому такі діти повинні обов'язково спостерігатись ендокринологом і генетиком, адже гіпоспадія може бути також одним із складових генетичних синдромів.

Епіспадія (Q64.0 за МКХ-10) на відміну від попередніх вад є рідкісною ВВР статевих органів при якій відмічається розщеплення передньої стінки сечовивідного

каналу. Частіше зустрічається серед чоловічої статі, ніж серед жіночої.

Частота крипторхізму серед живонароджених за 2002-2010 рр. склала  $(1,68 \pm 0,02)$  на 1000 живонароджених, що більше такої для гіпоспадії та епіспадії  $((1,53 \pm 0,02)\%$  при  $p < 0,001$ ). Щодо коливання по роках (рис. 2), то для частоти крипторхізму відмічено спонтанні коливання (з найбільшим значенням 2,00‰ в 2002 р. та найменшим 1,31‰ в 2008 р.), тоді як частоти гіпоспадії та епіспадії коливання повторюють такі для ВВР статевих органів зі зниженням показника з 1,93‰ в 2002 р. до 1,35‰ в 2008 р. та наступним підвищенням до 1,44‰ в 2010 р.

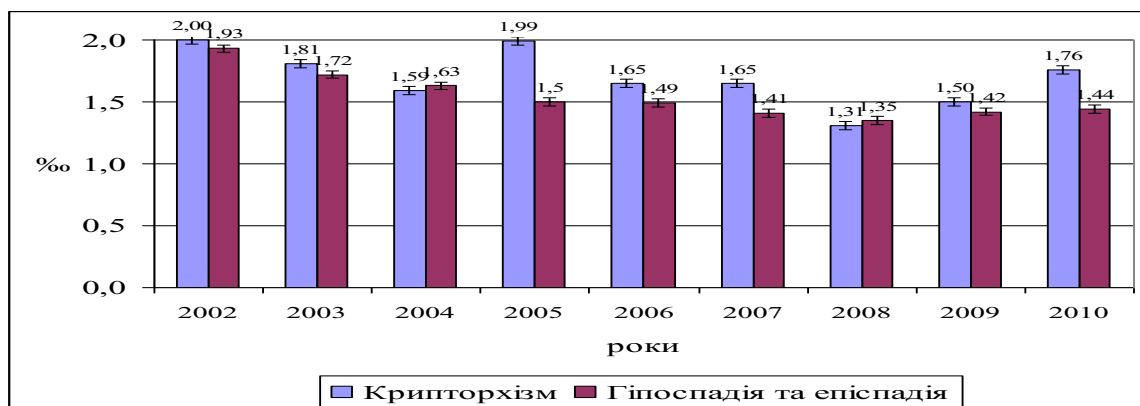


Рисунок 2. Частота крипторхізму, гіпоспадії та епіспадії серед живонароджених, 2002-2010 рр.

Кожна шоста-сьома дитина, яка народилася з ВВР, мала ВВР статевих органів – їх питома вага за 2002-2010 рр. склала  $(15,36 \pm 0,12)\%$ . По роках спостереження ко-

ливання показника не відмічалось за винятком підвищення питомої ваги в 2009 р. порівняно з 2008 р. (з  $14,18\%$  до  $15,42\%$  при  $p=0,0129$ ) (рис. 3).

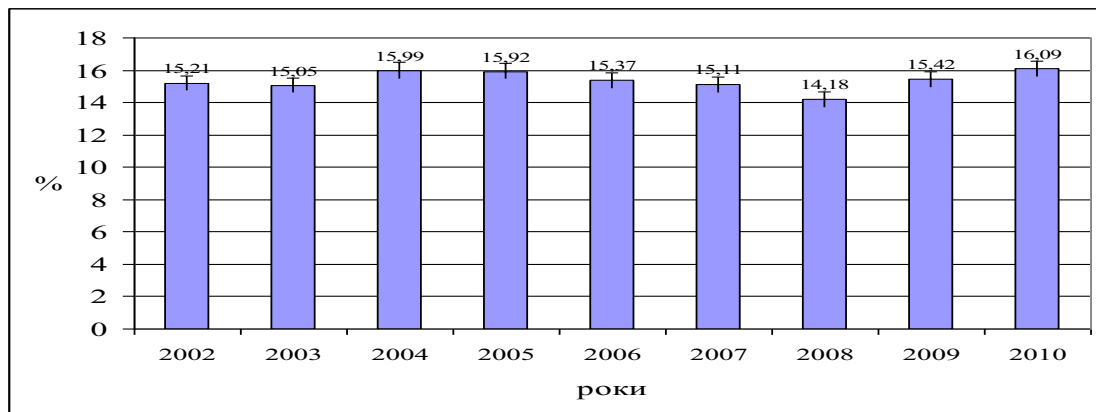


Рисунок 3. Питома вага ВВР статевих органів серед загалу ВВР у живонароджених, %, 2002-2010 рр.

Щодо структури самих ВВР статевої системи, то слід зразу уточнити, що у ф.49 «Звіт медико-генетичного центру (консультації, кабінету)» виділяють групу вади розвитку статевих органів (Q50-Q56), в т.ч. крипторхізм (Q53) та гіпоспадію і епіспадію (Q54, Q64.0), причому остання нозологія відноситься до групи сечової системи. Вищевказане утруднює аналіз структури.

Між тим, питома вага крипторхізму склала за всі роки спостереження  $(47,81 \pm 0,42)\%$ , гіпоспадії та епіспадії –  $(43,49 \pm 0,42)\%$ . 8, 70% припадало на інші ВВР статевих органів – в середньому щоріч-

но це 137 дітей в країні. Щодо коливання по роках питомої ваги крипторхізму, гіпоспадії та епіспадії (рис. 4), то тенденцій до збільшення чи зменшення не відмічено, хоча в сумі питома вага іншої вродженої патології статевої системи зменшувалася від  $11,84\%$  в 2004 р. до  $5,90\%$  в 2010 р.

Слід зазначити, що по причині відсутності розподілу новонароджених за статтю у формах звітності МОЗ України розрахунки частоти та питомої ваги крипторхізму, гіпоспадії та епіспадії серед хлопчиків є утрудненим, що потребує деталізації та додаткових досліджень.

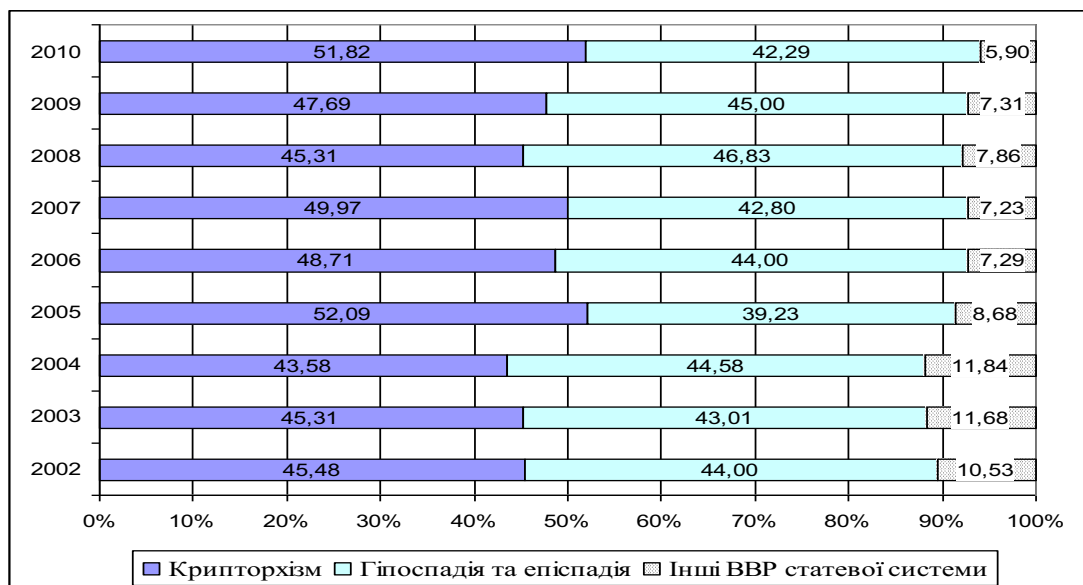


Рисунок 4. Структура ВВР статевих органів у живонароджених, %, 2002-2010 рр.

**Висновки**

1. За період 2002-2010 рр. частота ВВР статевих органів склала  $(3,51 \pm 0,01)$  на 1000 народжених живими, крипторхізму –  $(1,68 \pm 0,02)\%$ , гіпоспадії та епіспадії –  $(1,53 \pm 0,02)\%$ .
2. Питома вага ВВР статевої системи в структурі ВВР у живонароджених склала  $(15,69 \pm 0,10)\%$ . Питома вага крипторхізму в структурі ВВР статевої системи у живонароджених склала  $(47,41 \pm 0,35)\%$ , гіпоспадії та епіспадії –  $(42,90 \pm 0,35)\%$ .

**ЛІТЕРАТУРА**

1. Міжнародна статистична класифікація хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я. Десятий перегляд. – Женева: ВООЗ, 1998. – Т.1 (частина друга). – 710 с.
2. Surveillance for Anencephaly and Spina Bifida and the impact of Prenatal Diagnosis – United States, 1985-1994 /J.D. Cragan, H.E. Roberts, L.D. Edmonds [et all.] //Teratology. – V. 56, N1-2. – P. 37-49.

***ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ:  
ЧАСТОТА И УДЕЛЬНЫЙ ВЕС В СТРУКТУРЕ ВРОЖДЕННЫХ  
ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ СРЕДИ ЖИВОРОЖДЕННЫХ***

*Кабанец Т.Н., Поканевич Т.М., Линчак О.В., Тимченко О.И.*

*За 2002-2010 гг. определена определена частота врожденных пороков развития половых органов -  $(3,51 \pm 0,01)$  на 1000 живорожденных, крипторхизма –  $(1,68 \pm 0,02)\%$ , гипоспадии и эписпадии –  $(1,53 \pm 0,02)\%$ . Удельный вес врожденных пороков развития половых органов в структуре пороков у рожденных живыми в Украине составил  $(15,69 \pm 0,10)\%$ , крипторхизма в структуре врожденных пороков развития половых органов у живорожденных –  $(47,41 \pm 0,35)\%$ , гипоспадии и эписпадии –  $(42,90 \pm 0,35)\%$ .*

***GENITALS BIRTH DEFECTS: FREQUENCY AND SPECIFIC WEIGHT  
IN STRUCTURE OF BIRTH DEFECTS AMONG LIVEBORN***

*T.N. Kabanec, T.M. Pokanevych, O.V. Lynchak, O.I. Tymchenko*

*Frequency of genitals birth defects among liveborns was  $(3,51 \pm 0,01)\%$ , cryptorchismus –  $(1,68 \pm 0,02)\%$ , hypospadias and epispadias –  $(1,53 \pm 0,02)\%$ . Specific weight of genitals birth defects (BD) in structure of BD among liveborns has made  $(15,69 \pm 0,10)\%$  during 1999-2010. Specific weight of cryptorchismus in structure genitals BD among liveborns has made  $(47,41 \pm 0,35)\%$ , hypospadias and epispadias –  $(42,90 \pm 0,35)\%$ .*

**СТРУКТУРА НЕВРОЛОГІЧНОЇ ПАТОЛОГІЇ У ДІТЕЙ,  
ЯКІ НАРОДИЛИСЬ ВІД БАТЬКІВ-ЛІКВІДАТОРІВ АВАРІЇ НА ЧАЕС**

*Рибак О.А.*

*м. Київ, ДУ «НЦПМ АМН України»*

**Актуальність теми дослідження.** Прошло 25 років з моменту аварії на Чорнобильській АЕС – однієї з найбільш масштабних ядерних катастроф в історії людства, за мирного часу. Більше ніж 100 тисяч людей

приймали безпосередню участь в ліквідації аварії. З кожним роком зростає кількість дітей, народжених від батьків – ліквідаторів аварії на ЧАЕС. [1] Чорнобильська катастрофа породила велику кількість проблем