

ЛИТЕРАТУРА

1. Корноухов, Ю. Ю. Средне-отдаленные результаты коррекции общего открытого атриовентрикулярного канала / Ю. Ю. Корноухов, О. Ю. Корноухов, В. Н. Ильин // IX Всероссийский Конгресс «Детская кардиология 2016», Москва, 8–9 июля 2016 г. / ГБУЗ ДГКБ №13 им. Н. Ф. Филатова. М., 2016. С. 152–153.
2. Банкл, Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: учеб. пособие / Г. Банкл. 6-е изд. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. 800 с.
3. Чубуков, Ж. А. Непараметрические методы и критерии медико-биологической статистики: учеб.-метод. пособие / Ж. А. Чубуков, Т. С. Угольник. Гомель: ГомГМУ, 2012. 16 с.
4. Чубуков, Ж. А. Описательная статистика: учеб.-метод. пособие / Ж. А. Чубуков, Т. С. Угольник. Гомель: ГомГМУ, 2012. 27 с.

УДК 616.7-007-051.3-091

**ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ И ДЕФОРМАЦИЙ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА**

Лапицкая М. Ю., Федонова А. К.

Научный руководитель: ассистент А. В. Мишин

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Врожденные пороки развития (ВПР) представляют собой серьезную медицинскую и социальную проблему для всех стран мира, поскольку эта патология занимает ведущее место в структуре причинных факторов перинатальной, неонатальной и младенческой заболеваемости, инвалидности и смертности. Все ВПР формируются внутриутробно и представляют собой морфологические изменения органа или всего организма, нарушающие их строение и функцию. По информации ВОЗ, ежегодно в странах мира появляется на свет 4–6 % детей с ВПР [1].

Исследования последних лет в области педиатрии, неонатологии, а также публикации по детской ортопедии убедительно свидетельствуют об увеличении числа врожденных пороков развития [3], среди них значительный удельный вес занимают деформации и уродства опорно-двигательного аппарата (ОДА), которые являются ничем иным как извращением процессов остеохондрогенеза. Проблема врожденных пороков развития — одна из сложнейших в современной ортопедии, поскольку имеет длительно и трудно решаемые социальные и медицинские аспекты [4]. За последние десятилетия наблюдается существенный прирост врожденных пороков [2, 3].

Цель

Определение частоты встречаемости и нозологических форм врожденных пороков развития опорно-двигательного аппарата в структуре абортированных по медико-генетическим показаниям плодов.

Материал и методы исследования

Исследование проводилось на основе изучения протоколов патологоанатомических вскрытий, проведенных в ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро». Были проанализированы 1025 протоколов вскрытия плодов, абортированных по медико-генетическим показаниям. Статистическая обработка данных осуществлялась с использованием компьютерных программ «Microsoft Excel» и «Statsoft Statistica».

Результаты исследования и их обсуждения

При анализе протоколов патологоанатомических вскрытий за данный период было выявлено 199 случаев ВПР опорно-двигательного аппарата (таблица 1).

Таблица 1 — Распределение по годам и динамика количественных показателей по данным аутопсий

Год	Количество вскрытий абортированных плодов	Число случаев ВПР ОДА	
		абс.	%
2015	140	23	16,4
2016	175	32	18,3
2017	155	29	18,7
2018	143	32	22,4
2019	155	30	19,4
2020	130	19	14,6
2021	127	34	26,7
Итого	1025	199	19,4

В структуре ВПР ОДА может быть выделено несколько групп заболеваний, основными из которых являются:

1. Системные врожденные заболевания скелета (остеохондродисплазии), проявляющиеся дефектом роста трубчатых костей и (или) позвоночника, дезорганизацией роста хряща и фиброзного компонента скелета и аномалиями плотности кортикального слоя диафизов костей и (или) формирования диафизов.

2. Локальные врожденные пороки развития опорно-двигательного аппарата.

3. Врожденные пороки развития, вызванные метаболическими нарушениями в организме (энзимопатии или лизосомальные болезни).

4. Аномалии, входящие в комплекс моногенных и хромосомных синдромов множественных врожденных пороков развития.

Пороки опорно-двигательного аппарата в исследуемом материале были представлены как изолированными формами, так и сочетанием различных аномалий развития в пределах данной системы. Спектр нозологических форм был представлен следующим образом (таблица 2).

Таблица 2 — Нозологические формы ВПР опорно-двигательного аппарата

Нозологическая форма ВПР опорно-двигательного аппарата	Количество случаев в годах							Всего	Доля, %
	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021		
Системные	3	3	-	-	-	-	2	8	3,2
Аномалии позвоночника и плоских костей	2	2	1	4	2	3	4	18	7,3
Аномалии лопатки, ребер и ключицы	-	-	1	-	-	-	-	1	0,4
Аномалии грудины и грудной клетки	1	1	-	2	-	2	-	6	2,4
Аномалии костей таза	2	-	-	2	-	1	1	6	2,4
Аномалии конечностей:									
Поперечные редукционные пороки	1	1	1	1	-	-	1	5	2,0
Дизмелии	7	14	8	15	17	9	16	86	34,7
Аплазии	5	2	2	2	7	1	4	23	9,3
Полидактилии	5	6	5	4	3	3	9	35	14,1
Синдактилии	3	4	3	1	3	4	2	20	8,1
Сиреномелия	2	-	-	-	-	1	-	3	1,2
Врожденная косолапость	5	2	8	3	3	5	3	29	11,7
Артрогрипоз	1	1	1	1	1	3	-	8	3,2

Нозологические формы пороков развития ОДА наиболее часто были представлены различными вариантами дизмелий, гипоплазией или частичной аплазией определенных трубчатых костей и эктромелией.

Несколько реже встречались пороки развития в виде аплазий костей верхней и нижней конечностей, аномалии развития позвоночника и врожденной косолапости.

ВПР ОДА встречались как в виде изолированных и системных пороков развития, так и входили в комплекс неклассифицированных множественных врожденных пороков развития и являлись частым проявлением хромосомных болезней.

Выводы

1. Проведенные клинико-статистические исследования показывают, что в период с 2015 по 2021 гг. отмечалась относительная стабильность числа врожденных пороков опорно-двигательного аппарата.

2. Преобладающее количество аномалий у абортируемых плодов приходилось на пороки развития конечностей (84,3 %). Среди них более часто встречались дизмелии (34,7 %), полидактилии (14,1 %), врожденная косолапость (11,7 %), аплазии костей верхних и нижних конечностей (9,3 %).

3. Аномалии развития позвоночника и плоских костей за анализируемый период составили 7,3 %.

4. Пороки развития и деформации опорно-двигательного аппарата плодов в большинстве случаев характеризуются сочетанием различных аномалий в пределах данной системы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Титченко, Л. И. Значение пренатального ультразвукового скрининга в выявлении врожденных пороков развития / Л. И. Титченко, Л. А. Жученко, Е. Н. Мельникова // Рос. вестн. акуш-гин. 2006. № 6. С. 25–29.
2. Войцехович, Б. А. К вопросу о распространенности врожденных пороков развития / Б. А. Войцехович, Л. Г. Тесленко // Проблемы соц. гигиены, здравоохранения и истории медицины. 2000. № 4. С. 7–11.
3. Жученко, Л. А. Частота и динамика врожденных пороков развития у детей в Московской области, по данным регистра врожденных пороков развития за период 2000–2005 гг. / Л. А. Жученко, А. Б. Летуновская, Н. С. Демикова // Росс. вестник перинатологии и педиатрии. 2008. № 2. С. 30–38.
4. Малахов, О. А. Пути развития и совершенствования детской травматолого-ортопедической помощи в России / О. А. Малахов, Ю. И. Поздникин, К. С. Соловьева // Вестник травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. 2004. № 4. С. 3–10.

УДК 616-007-053.1-092

СПЕКТР ОРГАННОЙ ПАТОЛОГИИ ПРИ МНОЖЕСТВЕННЫХ ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ

Логунова А. П., Гейтман Д. В.

Научный руководитель: ассистент А. В. Мишин

**Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь**

Введение

О множественных врожденных пороках развития (МВПР) говорят, когда отмечается нарушение структуры и функционирования минимум двух органов или систем. Обычно такие изменения сильно отражаются на жизнедеятельности, нередко становятся причиной внутриутробной гибели плода.

Грубые врожденные пороки развития (ВПР) встречаются у 2–6 % новорожденных. База данных Белорусского регистра ВПР ежегодно пополняется более чем 2,5 тыс. наблюдений. Первое место в структуре регистрируемых аномалий развития занимают пороки сердца, на которые в сумме приходится около трети всех диагностированных случаев (1 на 150 новорожденных). Достаточно распространена группа множественных ВПР и хромосомной патологии (1 из 200 новорожденных), а также пороки нервной трубки (1 из 600 новорожденных). Часто встречается расщелина губы/нёба (у 1 из 800 новорожденных).

Множественные пороки развития, представляющие собой врожденные дефекты с поражением 2 и более органов и систем человеческого организма, являются достаточно сложной проблемой для установления причинно-следственных связей в силу их огромной этиопатогенетической гетерогенности, что зачастую делает невозможным как определение повторного генетического риска в семье, имеющей случай рождения больного ребенка, так и формирова-