

МОНИТОРИНГ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Р.М. Курбаналиев¹, А.Ч. Усупбаев¹, А.А. Еркович², И.В. Колесниченко³

¹ Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева,
г. Бишкек, Кыргызская Республика

² ФГБОУ ВПО «Новосибирский Государственный Медицинский Университет»
Министерства Здравоохранения России, кафедра урологии,
г. Новосибирск, Россия

³ ГОУ ВПО «Кыргызско-Российский Славянский Университет им. Б.Н. Ельцина»,
кафедра урологии,
г. Бишкек, Кыргызская Республика

Резюме. В представленной публикации рассмотрены основные вопросы распространения врожденных пороков развития мочеполовой системы в Кыргызстане. освещена сравнительная характеристика структуры данных патологических состояний в России и странах Центральной Европы. Вследствие тесной эмбриогенетической связи мочевой и половой систем человека в 15-30% наблюдений выявлены сочетанные аномалии мочевыделительной и генитальной системы, в 20-30% – САКУТ-синдром, в 28-42% случаев имеется сочетание аномалий мочевыводящих путей с пороками развития других органов и систем.

Ключевые слова: Кыргызстан, пороки развития, мочевыводящие пути.

ЗААРА БӨЛҮП ЧЫГАРУУ СИСТЕМАСЫНЫН ТУБАСА ООРУЛАРЫНЫН МОНИТОРИНГИ

Р.М. Курбаналиев¹, А.Ч. Усупбаев¹, А.А. Еркович², И.В. Колесниченко³

¹ И.К. Ахунбаев атындагы КыргызМамлекеттик медициналык академиясы,
Бишкек ш., Кыргыз Республикасы

² ФМББМ ЖПБ «Новосибирск Мамлекеттик Медициналык Университет»
Россия Саламаттык сактоо Министрлиги урология кафедрасы,
Новосибирск ш., Россия

³ Б.Н. Ельцин атындагы Кыргыз-Орус Университети, урология кафедрасы,
Бишкек ш., Кыргыз Республикасы

Корутунду. Мына ушул билдирүүдө заара кана жыныс системасынын тубаса каталыктыгынын Кыргызстанда таралыш суроолору каралып, анын Россияда жана Борбордук Европадагы катталышына салыштырмалуу мүнөздөмө берилди. Адамдын заара жана жыныс системасынын түйүлдүк генетикалык тыгыз байланышынын негизинде, 15-30% пайыздык байкоолордо заара бөлүп чыгаруу жана гениталык системасынын жаш толгон тубаса каталыктары, а 20-30% учурда-САКУТ синдром, а 28-42% учурларда зара бөлүп чыгаруу системасынын тубаса каталыктары башка органдардын же болбосо системалардын тубаса каталыштары менен коштолгон.

Негизги сөздөр: Кыргызстан, өнүгүүдөгү тубаса каталыктар, зара чыгаруу жолдору.

MONITORING OF URINARY SYSTEM CONGENITAL ABNORMALITIES

R.M. Kurbanaliev¹, A.Ch. Usupbaev¹, A.A. Erkovich², I.V. Kolesnichenko³

¹ Kyrgyz State Medical Academy named after I.K. Akhunbaev,
Bishkek, the Kyrgyz Republic

² «Novosibirsk State Medical University» of the Ministry of Health of Russia, Department of Urology,
Novosibirsk, Russia

³ Kyrgyz-Russian Slavic University named after B.N. Yeltsin, Department of Urology,
Bishkek, the Kyrgyz Republic

Resume. In this article, there is an observation of distribution of congenital abnormalities of urinary system in Kyrgyzstan, and comparative characteristic of structure of these pathological conditions in Russia and Central Europe. Due to close embryogenic link between urinary and genital systems, in 15-30% of cases there are simultaneous abnormalities of two systems, in -30% – CAKUT-syndrome, in 28-42% there are combined abnormalities of urinary system with other systems.

Key words: Kyrgyzstan, congenital abnormalities, urinary system.

Введение

В структуре урологических патологий аномалии мочевыводящих путей составляют 40% от всех ВПР различных органов и систем [3, 5].

По данным мониторинга Федерального и Международного регистров (EUROCAT), структура ВПР в России составляет 3,6 -14,7 на 1000 новорожденных, в Европе – 3,1 - 12,5 на 1000 родившихся [1, 5,7].

Согласно данным Национального центра по врожденным дефектам (США), ежегодно в мире рождается от 10 до 20 млн детей с ВПР, в 50% случаев на их фоне развиваются вторичные осложнения, требующие хирургической коррекции [9, 11].

По данным Российской Федерации (РФ) частота ВПР среди новорожденных детей составляет 4-5% (45-50 на 1000 новорожденных), среди них показатели младенческой смертности достигают 35-40% [1, 6].

Среди больных урологического профиля пациенты с различными аномалиями мочеполовых органов составляют 5-12%, причем ВПР мочевыводящих путей занимают третье место в структуре всех пороков развития [7]. На их фоне в 43-80% возникают такие вторичные осложнения как пиелонефрит, хроническая почечная недостаточность, сморщивание почки, артериальная гипертензия [2, 8, 9].

Во многих случаях пороки развития мочевыводящих путей становятся причиной функциональной неполноценности органов. При сочетанных аномалиях верхних и нижних мочевыводящих путей (САКУТ-синдром) нарушается их функциональное состояние за счет развития хро-

нической болезни почек, что приводит к инвалидизации и нарушению трудоспособности пациентов в 74,8% случаев [2, 4,7,10,12].

Разнообразие аномалий и их проявлений в различных возрастных группах остаются предметом изучения клиницистов настоящего времени. Полиморфность, а иногда и отсутствие клинических проявлений ВПР, несвоевременное их распознавание, делает необходимым систематизацию данных патологических состояний с целью выбора метода диагностики и определения тактики ведения и лечения пациентов. Данные аспекты легли в основу настоящей публикации.

Материал и методы исследования

В период с 2010 по 2016 г. произведен мониторинг распространенности и частоты развития ВПР мочевыводящих путей с оценкой причинно-следственных связей в различных регионах Кыргызстана, Российской Федерации и странах Центральной Европы.

На базе кафедры урологии и андрологии Республиканского Научного Центра урологии при Национальном Госпитале Министерства Здравоохранения Кыргызской Республики изучены результаты непосредственных клинических наблюдений и архивных материалов 83012 пациентов с ВПР различных органов и систем, из них – у 24895 больных с ВПР мочевыводящих путей.

Из общего числа пациентов выявлено 59,0% детей и 41,0% взрослых с ВПР мочевыводящих путей. Средний возраст детей составил 4,2±2,8, взрослых – 33±2,6.

Результаты и их обсуждение

В период с 2010 по 2016 г. в Кыргызстане изучена структура ВПР у детей и взрослых (таблица 1).

Таблица 1

Структура ВПР в Кыргызстане в различных возрастных группах

Годы	Врожденные пороки развития						Пороки мочевыводящих путей					
	Дети		Взрослые		Итого		Дети		Взрослые		Итого	
	Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%	Абс. число	%
2010	5235	6,3	4310	5,2	9545	11,5	1729	9,6	861	12,6	2590	10,4
2011	5539	6,7	4184	5,0	9723	11,7	1942	10,8	1060	15,5	3002	12,0
2012	6528	7,9	5871	7,0	12399	15,0	2409	13,3	958	14,0	3367	13,5
2013	7493	9,0	6312	7,6	13805	16,6	2846	15,8	1084	15,9	3930	15,8
2014	7425	8,9	5747	6,9	13172	15,9	2712	15,0	911	13,3	3623	14,5
2015	6800	8,2	4830	5,8	11630	14,0	3184	17,6	935	13,7	4119	16,5
2016	7245	8,7	5493	6,6	12738	15,3	3243	18,0	1021	15,0	4264	17,1
Итого	46265	55,7	36747	44,3	83012	100,0	18065	72,6	6830	27,4	24895	100,0

Среди общего количества ВПР, пороки мочевыводящих путей составили 29,9%. Общее соотношение пороков развития мочевыводящих путей к ВПР у детей – 1:3, у взрослых – 1:5.

Этиопатогенетические аспекты возникновения и развития ВПР связаны с нарушением процессов размножения, миграции, дифференциации клеток на III-X неделях внутриутробного

развития в период эмбрионального морфогенеза [1, 6, 7]. Среди факторов возникновения наиболее

значимыми являются наследственные (генетические), экзогенно-обусловленные, мультифакториальные и идиопатические (рисунки 1, 2, 3).



Рисунок 1. Структура причин возникновения ВПР в Кыргызстане.



Рисунок 2. Структура причин возникновения ВПР в России.



Рисунок 3. Структура причин возникновения ВПР в странах Центральной Европы.

Изучена частота и структура ВПР мочевыводящих путей в Кыргызстане по основным классам патологических процессов (рисунок 4).

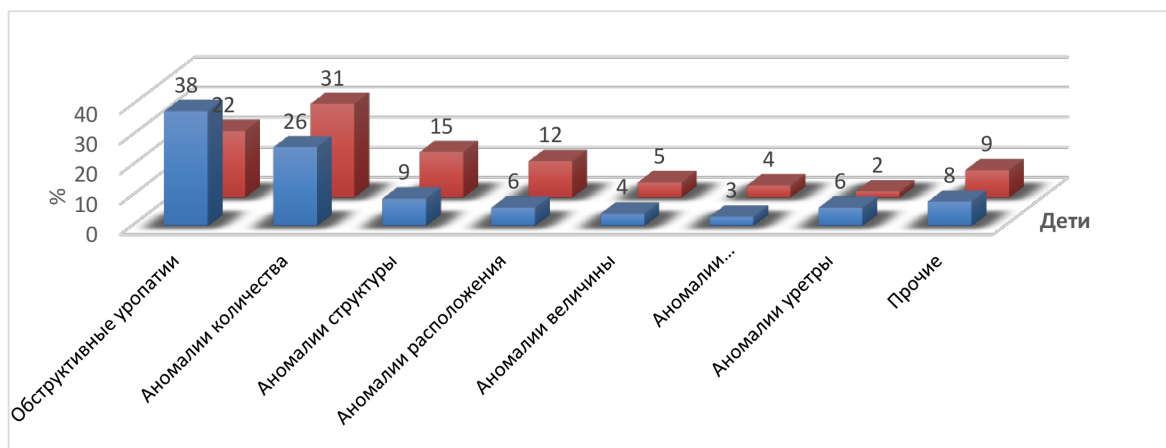


Рисунок 4. Структура заболеваемости ВПР в Кыргызстане по основным классам.

Среди наиболее распространенных ВПР мочевыводящих путей у детей выявлены обструктивные уропатии (38%, $p < 0,05$), у взрослых - аномалии количества почек и мочеточников в виде удвоения, аплазии (31%, $p < 0,05$) и аномалии структуры почек в виде кистозных образований (15%, $p < 0,05$).

Коэффициент рождаемости в Кыргызстане составил более 27 на 1000 населения (3,2 рождений на 1 женщину). По данному показателю республика находится на 85 месте в общемировом рейтинге. Эти значения в последние десять лет подвергались лишь незначительным колебаниям и остаются стабильными из года в год.

Показатель ВПР в структуре смертности новорожденных в Кыргызстане занимает одно из ведущих мест и, прежде всего, зависит от уровня диагностики и оказания медицинской помощи беременным и новорожденным. В 2014-2016 годах количество умерших детей до 1 года составило 20,2 на 1000 новорожденных, из них доля заболеваний ВПР составила 14,8%.

Анализируя распространенность ВПР в различных возрастных группах, структуру младенческой смертности, детской инвалидности, ультразвуковой скрининг как метод ранней диагностики аномалий развития различных органов и систем, нами произведена сравнительная оценка данных фактов среди регионов Кыргызстана, РФ и стран Центральной Европы (рисунки 6,7).

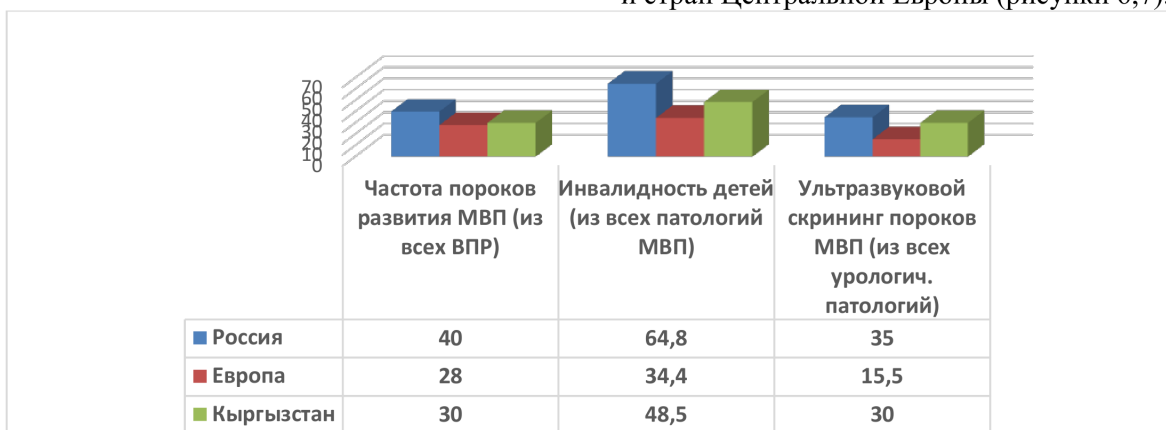


Рисунок 6. Общая структура распространенности ВПР различных органов и систем в разных странах мира.

Исходя из сравнительного анализа всех ВПР выявлена наиболее частая распространенность

аномалий мочевыводящих путей в различных регионах РФ (40%) и Кыргызстана (30%).

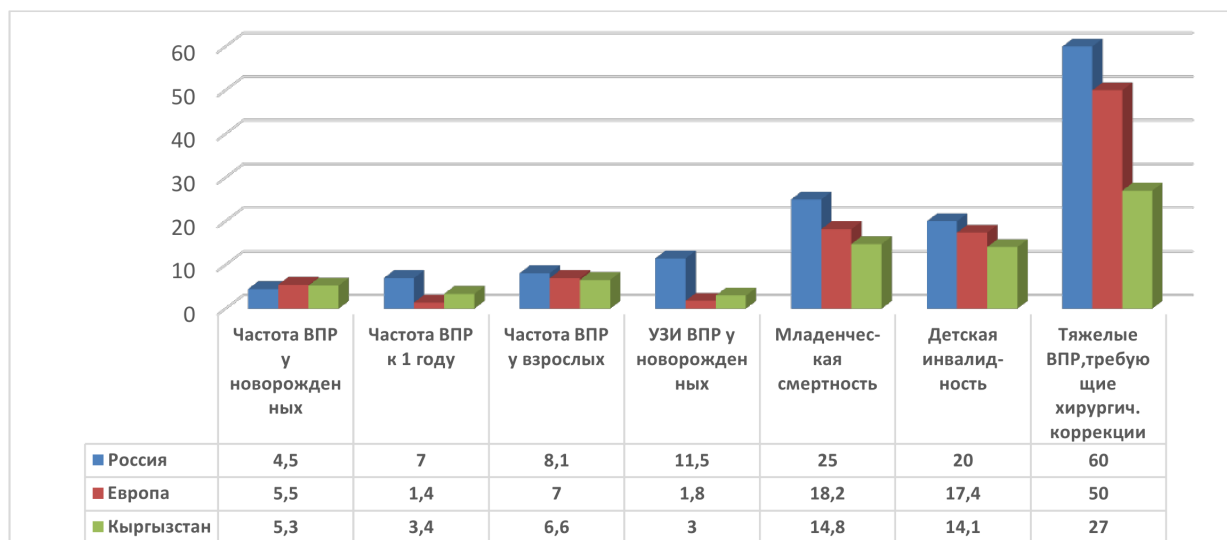


Рисунок 7. Структура ВПР в разных странах мира (ежегодно, %).

Распространенность ВПР у новорожденных превалирует в странах Центральной Европы (5,5%), что связано с неблагоприятной экологической обстановкой в развитых странах мира и тератогенным действием факторов риска на внутриутробное развитие плода. Частота ВПР у детей первых лет жизни и у взрослых (7,0% и 8,1% соответственно) чаще выявляется в РФ, что говорит о своевременной и информативной диагностике патологических процессов в организме пациента. Тем не менее, риски развития летальных исходов и детской инвалидизации также

чаще диагностируются в РФ, что свидетельствует о позднем обращении пациентов за медицинской помощью, выявлением тяжелых форм ВПР, требующих хирургического вмешательства.

Всем пациентам с ВПР при нарушении уродинамики вследствие обструктивных уропатий произведена хирургическая коррекция.

Структура хирургической активности в Кыргызстане при аномалиях мочевыводящих путей с 2010 по 2016 годы представлена на рисунке 8.

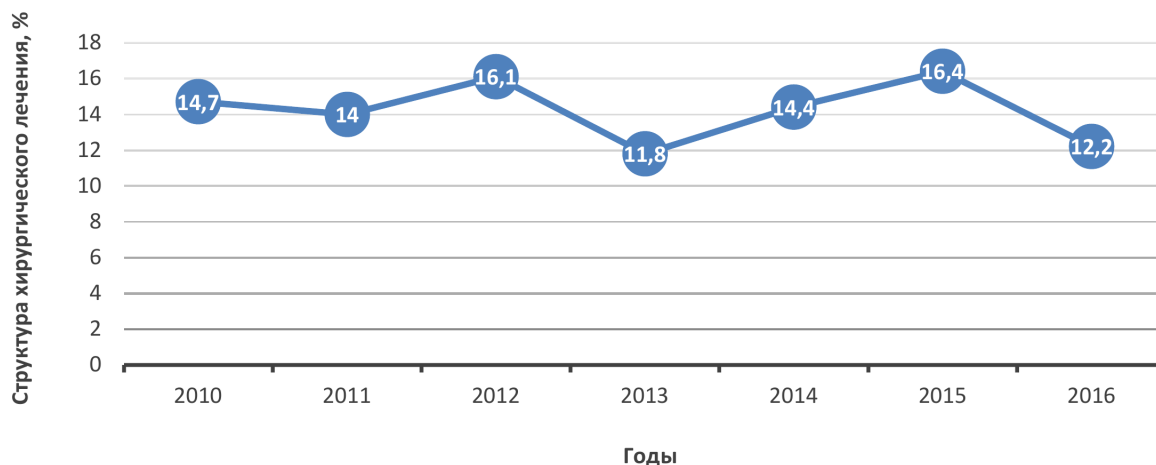


Рисунок 8. Структура хирургического лечения при ВПР мочевыводящих путей.

Хирургическое лечение произведено всем больным с диагностированной гидронефротической трансформацией на фоне обструктивных уропатий различного генеза (стриктур лоханочно-мочеточникового сегмента, aberrантного сосуда, нейромышечной дисплазии мочеточников), аномалий структуры и взаимоотношения

почек с нарушением функционального состояния почек, пузырно-мочеточникового рефлюкса, вторичного камнеобразования, афункциональной почки и др.

Исходя из вышеуказанных исследований, с целью систематизации и детализации всех ВПР нами разработана и внедрена в практическую

урологию рабочая классификация с учетом обследования, лечения и диспансеризации пациентов с аномалиями развития мочевыводящих путей.

Исходя из обращаемости пациентов в различные лечебно-профилактические учреждения республики, определены три клинические группы, согласно которым врачи первичного и вторичного звена определяют методы диагностики и способы ведения и лечения пациентов с ВПР мочевыводящих путей.

К 1-ой группе относятся больных с пороками развития мочевыводящих путей, нуждающихся в хирургической коррекции при нарушении уродинамики;

К 2-й группе относятся больные с пороками развития мочевыводящих путей, нуждающихся в динамическом наблюдении с последующей хирургической коррекцией и/или консервативной терапией;

К 3-й группе относятся пациенты с пороками развития мочевыводящих путей, не нуждающихся хирургической коррекции и медикаментозном лечении, но подлежащих динамическому наблюдению амбулаторно.

Выводы:

1. Среди больных урологического профиля в Кыргызстане в 25-28% исследованиях выявлены пациенты с различными аномалиями мочеполовых органов.

2. В 20% случаев причины возникновения и развития ВПР связаны с неблагоприятными экзогенными факторами внешней среды, из них немаловажное значение определено действием радиоактивных веществ (урановые, угольные месторождения), использованием пестицидов при посевных и поливных сельскохозяйственных работах, употреблением алкоголя, табакокурения, различных лекарственных препаратов во время беременности.

3. Высокая частота распространения ВПР у пациентов в РФ связана с поздней обращаемости больных за медицинской помощью, выявлением тяжелых и сочетанных форм ВПР, недостаточной осведомленностью населения, а также неудовлетворительными социально-бытовыми условиями в отдаленных регионах России.

4. Тенденция к росту ВПР мочевыводящих путей связана как с увеличением числа рождаемости населения, так и с улучшением диагностики выявляемости аномалий. С целью своевременной диагностики, снижения риска развития осложнений и сохранения трудоспособности пациентов с

ВПР, для врачей всех лечебно-профилактических учреждений республики разработана рабочая классификация, определяющая тактику лечения и диспансерного наблюдения пациентов с аномалиями мочевыводящих путей.

Литература:

1. Доброскокова Н.Ф. Нозологическая структура врожденных пороков развития плодов в Новосибирске / Н.Ф. Доброскокова, В.П. Аксенова, А.П.Надеев // Архив патологии. - 2010. - № 1. - С. 16-19.
2. Игнатова М.С. САКУТ-синдром у детей / М.С. Игнатова // М.: Педиатрия. - 2012. - Т. 91, №6. - С. 141-143.
3. Комяков Б. К. Урология / Б.К. Комяков. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 464 с.
4. Короткова Ю.А. Инвалидность вследствие врожденной патологии у детей и основные принципы медико-социальной экспертизы и реабилитации / Ю.А. Короткова: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. - М., 2005. - 36 с.
5. Крыганова Т.А., Длин В.В. Частота аномалий органов мочевой системы и функциональное состояние почек зависимости от степени выраженности дисплазии соединительной ткани у детей / Т.А. Крыганова, В.В. Длин // М.: Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2016. - С.81.
6. Наследственные болезни у детей / М.В.Краснов, В.М.Краснов, А.Г. Кириллов и др. - М., 2011. - 380 с.
7. Сафонова М.П. Особенности клиники и фенотипических признаков при врожденной гипоплазии почек у детей разного возраста / М.П. Сафонова: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. - М., 2014. - С. 5, 9-15.
8. Mutations in 12 known dominant disease-causing genes clarify many congenital anomalies of the kidney and urinary tract / H.Y. Hwang, G.C. Dworschak, S. Kohletal. - Kidney Int, 2014; 85(6): 1429-1433.
9. Renfang S. Genetics of congenital anomalies of the kidney and urinary tract / S. Renfang, V. Yosypiv // Pediatr Nephrol. - 2011. - № 3. - P. 353-364.
10. Single-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in humans / A. Vivante, S. Kohl, D.Y. Hwang et al. // Pediatr Nephrol. - 2014; 29 (4): 695-704.
11. The demographic characteristics of children with chronic kidney disease stages 3-5 in South East England over a 5-year period / J.J. Kim, C.J. Booth, S. Waller et al. // Arch Dis Child. - 2013. - № 1. - P. 324-327.
12. Yosypiv I.V. Congenital Anomalies of Kidney and urinary tract: Genetic Disorder? / I.V. Yosypiv // Int. J. Nephrology. - 2012. - P. 909-913.