

## **Региональная статистика врожденных аномалий (пороков развития) костно-мышечной системы у детей г. Санкт-Петербурга**

**А.Г. Баиндурашвили<sup>1</sup>, К.С. Соловьева<sup>1</sup>, А.В. Залетина<sup>1</sup>, Д.К. Верлинская<sup>2</sup>, В.А. Блинова<sup>2</sup>,  
А.В. Овечкина<sup>1</sup>, Г.П. Сапего<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г. И. Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup>Санкт-Петербургское государственное казенное учреждение здравоохранения «Диагностический Центр (медико-генетический)», г. Санкт-Петербург, Россия

## **Statistical data on pediatric congenital musculoskeletal anomalies (malformations) in St. Petersburg**

**A.G. Baindurashvili<sup>1</sup>, K.S. Solovyeva<sup>1</sup>, A.V. Zaletina<sup>1</sup>, D.K. Verlinsky<sup>2</sup>, V.A. Blinova<sup>2</sup>,  
A.V. Ovechkina<sup>1</sup>, G.P. Sapego<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russian Federation

<sup>2</sup>Saint Petersburg State State-owned Health Institution Diagnostic Center (Medical and Genetic), Saint Petersburg, Russian Federation

**Введение.** Научно-обоснованные знания о распространенности, динамике выявления и структуре врожденных пороков развития костно-мышечной системы (ВПР КМС) являются весьма актуальной проблемой и имеют как практическое, так и научное значение. ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России на протяжении многих лет имеет тесные научные и практические связи с государственным казенным учреждением здравоохранения «Диагностический центр (медико-генетический)» Санкт-Петербурга (ДМГЦ), в котором осуществляется региональный мониторинг врожденной патологии в Санкт-Петербурге. **Цель.** Представить региональную статистику обнаружения ВПР КМС у новорожденных и у детей первого и второго годов жизни, статистику заболеваемости и инвалидности у детей 0–17 лет в связи ВПР КМС, изучить долю пациентов с ВПР КМС в ортопедической клинике и их потребность в хирургической, в том числе высокотехнологичной помощи, и диспансерном наблюдении в амбулаторных условиях. **Материалы и методы.** Проанализированы показатели региональной статистики Санкт-Петербурга (СПб), характеризующие распространенность, динамику и структуру врожденных аномалий (пороков развития) костно-мышечной системы (ВПР КМС) у детей, родившихся в СПб в 2001–2015 гг. Изучены статистические данные распространенности ВПР КМС детей 0–17 лет в СПб. На основе деятельности клиники ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России в 2014–2016 годы выявлена доля лечившихся в стационаре пациентов с ВПР КМС и их потребность в хирургическом лечении. Проанализированы особенности диспансерного наблюдения пациентов с ВПР КМС в ортопедических кабинетах детских поликлиник СПб. **Результаты и обсуждение.** Представлена распространенность и структура ВПР КМС в соответствии с блоками Q65–Q79 МКБ-10 у 783 тысяч детей, родившихся в СПб в 2001–2015 гг. Изучены в динамике результаты диагностики ВПР КМС у новорожденных (2,70 %) и у детей той же группы по достижении ими трех лет жизни (4,21 %). Дети 0–17 лет с ВПР КМС находятся под диспансерным наблюдением ортопедов. Показатели инвалидности в связи с врожденными аномалиями и пороками развития находятся на третьем месте среди всех заболеваний пациентов 0–17 лет, освидетельствованных в педиатрических медико-социальных экспертных комиссиях СПб. В клинике НИДОИ им. Г.И. Турнера доля пациентов с ВПР КМС среди всех госпитализированных составила 38,6 %. Получили хирургическое лечение 78 % пациентов с ВПР КМС, из них 80 % операций были выполнены с применением высоких технологий. **Выводы.** Статистика ВПР КМС у новорожденных и детей до трех лет жизни и высокий уровень инвалидности свидетельствуют о высокой потребности детей с ВПР КМС в специализированной помощи, в том числе с использованием высоких технологий в хирургическом лечении.

**Ключевые слова:** дети, статистика, врожденные аномалии (пороки развития), деформации костно-мышечной системы

**Introduction** A scientifically-based knowledge on the incidence, dynamics of detection and structure of congenital malformations of the musculoskeletal system (CMMS) has both practical and scientific significance. For many years, the Turner Institute has close scientific and practical ties with the state public health institution "Diagnostic Medical and Genetic Center" of St. Petersburg which carries out a regional monitoring of congenital disorders in St. Petersburg. Our **objective** was to present regional statistical data on the CMMS detection and structure in newborns and children of the first and second years of life, morbidity and disability in children aged 0-17 years in connection with congenital malformations of the musculoskeletal system, to study the proportion of CMMS patients in the orthopedic clinic and their need for surgical, including high-tech, treatment, and dispensary follow-ups in outpatient orthopaedic settings. **Material and methods** Regional statistics of St. Petersburg on prevalence, dynamics and structure of congenital malformations of the musculoskeletal system in children born in St. Petersburg in 2001–2015 were analyzed. The statistical data on the prevalence of congenital malformations of the musculoskeletal system in children aged 0–17 years in St. Petersburg were studied. Based on the studies conducted at the Turner Institute in 2014–2016, the proportion of patients treated for congenital malformations of the musculoskeletal system was revealed as well as their need for surgical treatment. Peculiarities of dispensary follow-ups of CMMS patients at orthopedic consultations of children's clinics of St. Petersburg were analyzed. **Results and discussion** The prevalence and structure of congenital malformations of the musculoskeletal system in 783,000 children born in St. Petersburg in the period of 2001–2015 are presented in accordance with blocks Q65–Q79 of ICD-10. Diagnostic results of congenital malformations of the musculoskeletal system in newborns (2.70 %) and in children of the same group until they reached three years of age (4.21 %) were studied in dynamics. Infants and children up to 17 years old with congenital malformations of the musculoskeletal system are under regular supervision of orthopedic surgeons. Disability due to congenital anomalies and malformations takes the third place among all the diseases detected in patients aged 0-17 years, established by pediatric medical and social expert boards of St. Petersburg. At the clinic of the Turner Institute, the proportion of patients with CMMS among all admitted patients was 38.6 %. Among them, 78 % of patients with CMMS received surgical treatment, of which 80 % of operations were performed using high technologies. **Conclusions** Statistics on congenital malformations of the musculoskeletal system in newborns and children under 3 years old and a high level of their disability shows the need in a specialized care for these children, including high-tech surgical treatment.

**Keywords:** children, statistics, congenital anomalies, malformations, deformities, musculoskeletal system

## ВВЕДЕНИЕ

Дети с врожденными аномалиями (пороками развития), деформациями и хромосомными нарушениями (ВПР) нуждаются в непрерывном уходе и в медицинском наблюдении с первых дней жизни. Лечение может продолжаться длительное время, иногда на протяжении всей жизни. Больные дети со стойкими расстройствами функций организма, обусловленными врожденными аномалиями (пороками развития), часто получают категорию «ребенок-инвалид» и нуждаются в социальной защите, то есть в системе гарантированных государством экономических и правовых мер, а также в социальной поддержке. В индивидуальную программу реабилитации и абилитации инвалидов (ИПР) включаются медицинская реабилитация, реконструктивная хирургия, протезирование и ортезирование, санаторно-курортное лечение, а по показаниям – технические средства и услуги, предоставляемые инвалиду за счет средств федерального бюджета [1]. Достигая возраста 18 лет, пациент с ВПР, который имел категорию «ребенок-инвалид», переходит для лечения во взрослую сеть медицинских учреждений и получает категорию «инвалид с детства», а значит, по-прежнему, нуждается в социальной поддержке государства.

Страдают семьи, в которых рождаются дети с пороками развития. Возникает масса проблем, связанных с необходимостью одного из членов семьи, чаще мамы, оставлять свою работу для ухода за ребенком и проведения рекомендаций по лечению. Из-за неврологических нарушений, функциональных и анатомических аномалий у ребенка с ВПР возникают трудности или невозможность поступления в детское учреждение. Условия получения образования ограничены, и постоянно присутствует неопределенность в возможности получения работы и интеграции в общество. Распадаются семьи, имеющие детей с ВПР, к моральным и физическим трудностям присоединяется финансовое неблагополучие, страдают братья и сестры ребенка с патологией, так как родители не успевают уделять им достаточное внимание. Таким образом, жизнь детей с ограниченными возможностями из-за ВПР и окружающих их людей представляет собой огромную медико-социальную проблему.

Научно-обоснованные знания о распространенности, динамике выявления и структуре врожденных пороков развития костно-мышечной системы (ВПР

КМС) являются весьма актуальной проблемой и имеют как практическое, так и научное значение. С одной стороны, они выявляют количество детей с ВПР КМС среди общей популяции, с другой – помогают определять потребности пациентов с ВПР КМС в социальной поддержке, в реабилитации, консервативном и хирургическом лечении. Однако выделение этих показателей представляет определенные трудности, так как ВПР КМС (Q65–Q79) по государственной статистике Минздрава России относятся к классу XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения», где в единую группу объединены пороки развития четырнадцати органов и систем [2].

ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России на протяжении многих лет имеет тесные научные и практические связи с государственным казенным учреждением здравоохранения «Диагностический центр (медико-генетический)» Санкт-Петербурга (ДМГЦ). Центр, организованный в 1969 году, проводит медико-генетическое консультирование семей по прогнозу потомства, диагностику врожденных и наследственных пороков развития, массовый неонатальный скрининг новорожденных на выявление орфанных заболеваний [3]. В ДМГЦ, начиная с 1999 г., осуществляется региональный мониторинг врожденной патологии в СПб. В задачи мониторинга входит создание базы данных эпидемиологической информации на основе регистрации ВПР у новорожденных, у детей первого и второго года жизни, наблюдение за частотой и динамикой определенных ВПР в соответствии с кодами МКБ-10. Для специалистов по травматологии и ортопедии особенно важно, что ДМГЦ отдельно регистрирует врожденные аномалии (пороки развития) костно-мышечной системы (Q65–Q79 по МКБ-10), которые находятся в составе класса XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения» [4, 5].

Цель исследования – представить региональную статистику обнаружения ВПР КМС у новорожденных и у детей первого и второго годов жизни, статистику заболеваемости и инвалидности у детей 0–17 лет в связи ВПР КМС, изучить долю пациентов с ВПР КМС в ортопедической клинике и их потребность в хирургической, в том числе высокотехнологичной помощи, и диспансерном наблюдении в амбулаторных условиях.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проанализированы показатели региональной статистики Санкт-Петербурга (СПб), характеризующие распространенность, динамику и структуру врожденных аномалий (пороков развития) костно-мышечной системы (ВПР КМС) у детей, родившихся в СПб в 2001–2015 гг. Изучены статистические данные распространенности ВПР КМС детей 0–17 лет в СПб.

На основе деятельности клиники ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России в 2014–2016 годы выявлена доля лечившихся в стационаре пациентов с ВПР КМС и их потребность в хирургическом лечении. Проанализированы особенности диспансерного наблюдения пациентов с ВПР КМС в ортопедических кабинетах детских поликлиник Санкт-Петербурга.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В Санкт-Петербурге с января 2001 по декабрь 2015 г. родился 782921 ребенок. Из родильных домов в организационно-методический кабинет СПб ДМГЦ передавались сообщения о наличии врожденного порока развития у каждого из новорожденных по всем 14 системам и органам, относящимся к классу XVII «Врож-

денные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения». Если диагнозы ВПР впервые устанавливались в течение первого и второго года жизни ребенка, то эти сведения дополнительно передавались в МГЦ из других лечебных учреждений, поликлиник, стационаров, домов ребенка. Проводимый в

СПб мониторинг врожденной патологии новорожденных представляет большой интерес. Он является базой данных эпидемиологической информации о ВПР в городе, позволяет выявлять ВПР различных систем и органов, определять половой состав больных детей, использовать статистику в научных исследованиях и при сравнении данных по регионам России.

Всего у детей, родившихся в СПб в 2001–2015 годах, в целом по классу XVII было выявлено 16417 случаев врожденных аномалий, то есть 21 ребенок из 1000 имел какой-либо порок развития. Регистрация пороков развития осуществлялась в МГЦ по органам и системам в соответствии с МКБ-10.

Из этого количества были выделены врожденные аномалии (пороки развития) костно-мышечной системы (ВПР КМС), которые были обнаружены и зарегистрированы в 3230 случаях, что составило 19,7 % от всего класса XVII. Соотношение полов мальчики/девочки у детей с ВПР КМС было 1,25:1. В количественном и процентном отношении аномалии КМС уступают только врожденным порокам развития сердечнососудистой системы, которые были обнаружены у 5244 детей – 31,9 %.

В таблице 1 представлены данные ДМГЦ о врожденной патологии КМС, которые распределены по блокам Q65–Q79 в соответствии с МКБ-10. Это позволяет

на большом материале определить количество зарегистрированных изолированных ВПР КМС, выделить частоту их встречаемости у 1000 родившихся, установить, насколько велика группа новорожденных, у которых может быть обнаружен один случай ВПР КМС.

За 15 лет у 782921 новорожденного, по данным из родильных домов, были зарегистрированы 2120 случаев ВПР КМС, что составило 2,708 на 1000 родившихся. У детей этой же группы в течение первого и второго года жизни общее количество ВПР КМС было дополнено после осмотров у специалистов и лучевого обследования и увеличилось до 3230 случаев. На 1000 детей до 2 лет (включительно) приходилось 4,126 случая врожденных аномалий, и случай ВПР мог быть обнаружен у одного из 242 осмотренных детей.

Сравнение частоты обнаружения отдельных ВПР КМС у новорожденных и у детей, достигнувших 3 лет, показывает, что по мере роста ребенка диагностика аномалий улучшается и увеличивается в количестве выявляемых случаев, в % по отношению к общему числу ВПР КМС (графы 3 и 6 таблицы 1), в отношении выявленной патологии на 1000 детей (графы 4 и 7). При этом уменьшилось число детей, у которых при обследовании мог бы быть обнаружен один случай врожденной патологии (графы 5 и 8).

Таблица 1

Пороки развития костно-мышечной системы, выявленные у 782921 ребенка, родившегося в СПб в период с января 2001 по декабрь 2015 г., и зарегистрированные в период новорожденности, а затем дополненные в первый и второй годы жизни детей до достижения 3 лет

Код по МКБ-10	Врожденный порок развития костно-мышечной системы	Данные из родильных домов, родильных отделений городских и федеральных учреждений о новорожденных детях			Общие данные о детях от 0 до 3 лет (из родильных домов, домов ребенка, диагностических центров, поликлиник, стационаров)		
		кол-во и % ВПР КМС, зарегистрированных у новорожденных и в первый год жизни	на 1000 родившихся в данные годы в ‰ (промилле)	1 случай был выявлен у «х» родившихся детей	кол-во и % ВПР КМС, зарегистрированных у детей до достижения 3 лет	на 1000 детей, родившихся 3 года назад в ‰	1 случай был выявлен у «х» детей до 3 лет
1	2	3	4	5	6	7	8
Q65	Врожденные деформации бедра	279 / 13,2 %	0,356	2810	580 / 18,0 %	0,741	1350
Q66	Врожденные деформации стопы	505 / 23,9 %	0,645	1550	723 / 22,4 %	0,923	1083
Q67.5–Q67.7	Врожденные деформации позвоночника и грудной клетки	6 / 0,3 %	0,008	125000	45 / 1,4 %	0,057	17398
Q68	Другие врожденные костно-мышечные деформации	41 / 1,9 %	0,052	19231	131 / 4,1 %	0,167	5976
Q69	Полидактилия	565 / 26,6 %	0,721	1387	757 / 23,4 %	0,967	1034
Q70	Синдактилия	478 / 22,5 %	0,610	1639	623 / 19,3 %	0,796	1257
Q71–Q73	Дефекты, укорачивающие верхнюю и нижнюю конечности	103 / 4,8 %	0,131	7634	138 / 4,3 %	0,175	5714
Q74	Другие врожденные аномалии конечностей, включая плечевой пояс	50 / 2,4 %	0,064	15625	80 / 2,5 %	0,102	9804
Q76	Врожденные аномалии позвоночника и костей грудной клетки.	50 / 2,4 %	0,064	15625	87 / 2,7 %	0,111	8999
Q77	Остеохондродисплазии с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника	17 / 0,8 %	0,022	45455	21 / 0,6 %	0,027	37282
Q78	Другие остеохондродисплазии	19 / 0,9 %	0,024	41667	21 / 0,6 %	0,027	37282
Q 79	Врожденные аномалии, не классифицированные в других рубриках	7 / 0,3 %	0,009	111110	24 / 0,7 %	0,031	32622
Всего	Q65–Q79	2120 / 100 %	2,708	369	3230 / 100 %	4,126	242

Если ВПР КМС была видима без дополнительного обследования (полидактилия, синдактилия, дефекты, укорачивающие верхнюю и нижнюю конечности, отсутствие дистальных отделов конечностей), то выявление патологии достигало в родильных домах 75 % и более. Деформации стоп и остеохондроплазия с изменением формы грудной клетки обнаруживалась у новорожденных в 70 %. Деформации грудинно-ключично-сосцевидной мышцы и деформации позвоночника у новорожденных были установлены только в 13–15 % по сравнению с детьми до 3 лет. Возможно, это объясняется тем, что клинические признаки кривошеи становятся заметны спустя несколько недель после рождения, а врожденная патология позвоночника выявляется специалистами с использованием лучевого обследования. Важным выводом явилось то, что диагноз «Врожденные деформации бедра», несмотря на большое количество описанных симптомов и доказа-

тельств о необходимости раннего лечения этой патологии, был установлен у новорожденных всего в 48 %.

Более подробные сведения об изолированных врожденных пороках развития костно-мышечной системы и соединительной ткани представлены в таблице 2. Эти данные имеют интерес при изучении эпидемиологии отдельных видов ВПР КМС и для научных исследований. Обращает на себя внимание, что некоторые ВПР КМС за 15 лет встретились в единичных случаях. Это можно объяснить не только редкостью патологии, но и тем, что сведения о ВПР в МГЦ передают врачи разного профиля, многие из которых не знакомы с симптомами редких аномалий развития КМС и орфанных заболеваний и поэтому в первые два года жизни ребенка не могут поставить точный диагноз. Кроме того, возможно, что в отдельных случаях ВПР КМС бывают у детей с множественными пороками развития, и регистрация в ДМГЦ прошла по более тяжелой основной патологии.

Таблица 2

Пороки развития костно-мышечной системы, выявленные у 782921 ребенка, родившегося в СПб в период с января 2001 по декабрь 2015 г., и зарегистрированные в возрасте от 0 до 3 лет

Код по МКБ-10	Наименование ВПР КМС	Количество ВПР КМС, у детей до достижения 3 лет	% к общему числу ВПР КМС	% на 1000 детей, родившихся 3 года назад, промилле	1 случай был выявлен у «х» детей до 3 лет
<b>Количество детей – 782921</b>					
Q65	Врожденные деформации бедра	63	1,95	0,080	12427
Q65.0	Врожденный вывих бедра односторонний	101	3,12	0,129	7752
Q65.1	Врожденный вывих бедра двусторонний	73	2,26	0,093	10725
Q65.2	Врожденный вывих бедра неуточненный	7	0,21	0,009	111846
Q65.3	Врожденный подвывих бедра односторонний	45	1,39	0,057	17398
Q65.4	Врожденный подвывих бедра двусторонний	24	7,55	0,031	32622
Q65.5	Врожденный подвывих бедра неуточненный	6	0,18	0,008	130487
Q65.6	Неустойчивое бедро	174	5,38	0,222	4500
Q65.8	Другие врожденные деформации бедра	81	2,50	0,103	9666
Q65.9	Врожденная деформация бедра неуточненная	6	0,18	0,008	130487
Q66	Врожденные деформации стопы	79	2,44	0,101	9910
Q66.0	Конско-варусная косолапость	107	3,31	0,137	7317
Q66.1	Пяточно-варусная косолапость	76	2,35	0,097	10302
Q66.2	Варусная стопа	165	5,10	0,211	4745
Q66.3	Другие врожденные варусные деформации	12	0,37	0,015	65243
Q66.4	Пяточно-вальгусная косолапость	80	2,47	0,102	9787
Q66.5	Врожденная плоская стопа [pes planus]	11	0,34	0,014	71175
Q66.6	Другие врожденные вальгусные деформации стопы	29	0,89	0,037	26997
Q66.7	Полая стопа [pes cavus]	1	0,03	0,001	782921
Q66.8	Другие врожденные деформации стопы	153	4,73	0,195	5117
Q66.9	Врожденная деформация стопы неуточненная	10	0,30	0,013	78292
Q67.5	Врожденная деформация позвоночника	12	0,37	0,015	65243
Q67.6	Впалая грудь	28	0,86	0,036	27961
Q67.7	Килевидная грудь	1	0,03	0,001	782921
Q67.8	Другие врожденные деформации грудной клетки	4	0,12	0,005	195730
Q68	Другие врожденные костно-мышечные деформации	18	0,55	0,023	43496
Q68.0	Врожденная деформация грудинно-ключично-сосцевидной мышцы	67	2,07	0,086	11685
Q68.1	Врожденная деформация кисти	11	0,34	0,014	71175
Q68.2	Врожденная деформация колена	11	0,34	0,014	71175
Q68.3	Врожденное искривление бедра	4	0,12	0,005	195730
Q68.5	Врожденное искривление длинных костей голени неуточненное	3	0,09	0,004	260974
Q68.8	Другие уточненные врожденные костно-мышечные деформации	17	0,52	0,022	46054
Q69	Полидактилия	91	2,81	0,116	8604
Q69.0	Добавочный палец (пальцы)	344	10,65	0,439	2276
Q69.1	Добавочный большой палец (пальцы) кисти	166	5,13	0,212	4716
Q69.2	Добавочный палец (пальцы) стопы	110	3,40	0,140	7117



Пороки развития костно-мышечной системы, выявленные у 782921 ребенка, родившегося в СПб  
в период с января 2001 по декабрь 2015 г., и зарегистрированные в возрасте от 0 до 3 лет

Код по МКБ-10	Наименование ВПР КМС	Количество ВПР КМС, у детей до достижения 3 лет	% к общему числу ВПР КМС	% на 1000 детей, родившихся 3 года назад, промилле	1 случай был выявлен у «x» детей до 3 лет
Q69.9	Полидактилия неуточненная	46	1,42	0,059	17020
Q70	Синдактилия	39	1,20	0,050	20075
Q70.0	Сращение пальцев кисти	46	1,42	0,059	17020
Q70.1	Перепончатость пальцев кисти	22	0,68	0,028	35587
Q70.2	Сращение пальцев стопы	328	10,15	0,419	2387
Q70.3	Перепончатость пальцев стопы	128	3,96	0,163	6117
Q70.4	Полисиндактилия	41	1,27	0,052	19096
Q70.9	Синдактилия неуточненная	19	0,58	0,024	41206
Q71	Дефекты, укорачивающие верхнюю конечность	8	0,24	0,010	97865
Q71.0	Врожденное полное отсутствие верхней(их) конечности(ей)	2	0,06	0,003	391461
Q71.1	Врожденное отсутствие плеча и предплечья при наличии кисти	1	0,03	0,001	782921
Q71.2	Врожденное отсутствие предплечья и кисти	13	0,40	0,017	60225
Q71.3	Врожденное отсутствие кисти и пальца(ев)	45	1,39	0,057	17398
Q71.4	Продольное укорочение лучевой кости	5	0,15	0,006	156584
Q71.6	Клешнеобразная кисть	4	0,12	0,005	195730
Q71.8	Другие дефекты, укорачивающие верхнюю(ие) конечность(и)	8	0,24	0,010	97865
Q71.9	Дефект, укорачивающий верхнюю конечность, неуточненный	5	0,15	0,006	156584
Q72	Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность	7	0,21	0,009	111846
Q72.0	Врожденное полное отсутствие нижней(их) конечности(ей)	1	0,03	0,001	782921
Q72.2	Врожденное отсутствие голени и стопы	4	0,12	0,005	195730
Q72.3	Врожденное отсутствие стопы и пальца(ев) стопы	13	0,40	0,017	60225
Q72.4	Продольное укорочение бедренной кости	3	0,09	0,004	260974
Q72.8	Другие дефекты, укорачивающие нижнюю(ие) конечность(и)	4	0,12	0,005	195730
Q72.9	Дефект, укорачивающий нижнюю конечность, неуточненный	3	0,09	0,004	260974
Q73	Дефекты, укорачивающие конечность, неуточненные	2	0,06	0,003	391461
Q73.0	Врожденное отсутствие конечности(ей), неуточненной(ых)	1	0,03	0,001	782921
Q73.1	Фокомелия конечности(ей), неуточненной(ых)	4	0,12	0,005	195730
Q73.8	Другие дефекты, укорачивающие конечность(и), неуточненную(ые)	5	0,15	0,006	156584
Q74	Другие врожденные аномалии [пороки развития] конечности(ей)	16	0,49	0,020	48933
Q74.0	Другие врожденные аномалии верхней конечности(ей), включая плечевой пояс	7	0,21	0,009	111846
Q74.1	Врожденная аномалия коленного сустава	6	0,18	0,008	130487
Q74.2	Другие врожденные аномалии нижней(их) конечности(ей), включая тазовый пояс	8	0,24	0,010	97865
Q74.3	Врожденный множественный артрогрипоз	9	0,27	0,011	86991
Q74.8	Другие уточненные врожденные аномалии конечности(ей)	29	0,89	0,037	26997
Q74.9	Врожденная аномалия конечности(ей) неуточненная	5	0,15	0,006	156584
Q76	Врожденные аномалии [пороки развития] позвоночника и костей грудной клетки	5	0,15	0,006	156584
Q76.0	Spina bifida occulta	7	0,21	0,009	111846
Q76.1	Синдром Клиппеля-Фейля	2	0,06	0,003	391461
Q76.3	Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости	9	0,27	0,011	86991
Q76.4	Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом	17	0,52	0,022	46054
Q76.5	Шейное ребро	26	0,80	0,033	30112
Q76.6	Другие врожденные аномалии ребер	13	0,40	0,017	60225
Q76.7	Врожденная аномалия грудины	4	0,12	0,005	195730
Q76.8	Другие врожденные аномалии костей грудной клетки	2	0,06	0,003	391461
Q76.9	Врожденная аномалия костей грудной клетки неуточненная	2	0,06	0,003	391461
Q77	Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника	1	0,03	0,001	782921
Q77.0	Ахондрогенезия	1	0,03	0,001	782921
Q77.1	Маленький рост, не совместимый с жизнью	1	0,03	0,001	782921
Q77.4	Ахондроплазия	16	0,49	0,020	48933
Q77.5	Дистрофическая дисплазия	1	0,03	0,001	782921
Q77.9	Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба неуточненная	1	0,03	0,001	782921
Q78	Другие остеохондродисплазии	2	0,06	0,003	391461

Пороки развития костно-мышечной системы, выявленные у 782921 ребенка, родившегося в СПб в период с января 2001 по декабрь 2015 г., и зарегистрированные в возрасте от 0 до 3 лет

Код по МКБ-10	Наименование ВПР КМС	Количество ВПР КМС, у детей до достижения 3 лет	% к общему числу ВПР КМС	% на 1000 детей, родившихся 3 года назад, промилле	1 случай был выявлен у «x» детей до 3 лет
Q78.0	Незавершенный остеогенез	9	0,27	0,011	86991
Q78.1	Полиостозная фиброзная дисплазия	1	0,03	0,001	782921
Q78.5	Метафизарная дисплазия	2	0,06	0,003	391461
Q78.6	Множественные врожденные экзостозы	4	0,12	0,005	195730
Q78.8	Другие уточненные остеохондродисплазии	3	0,09	0,004	260974
Q79	Врожденные аномалии [пороки развития] костно-мышечной системы, не классифицированные в других рубриках	10	0,30	0,013	78292
Q79.6	Синдром Элерса-Данло	1	0,03	0,001	782921
Q79.8	Синдром Поланда	13	0,40	0,017	60225
<b>Всего по группе: Q65–Q79</b>		<b>3230</b>	<b>100 %</b>	<b>4,126 ‰</b>	<b>242</b>

На основе данных государственной статистики ГБУЗ Медико-информационного аналитического центра (МИАЦ) Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга были изучены статистические показатели врожденных аномалий (пороков развития) у детей от 0 до 17 лет. В амбулаторных и стационарных лечебно-профилактических учреждениях СПб за 2016 г. в целом по классу XVII были зарегистрированы 36 тыс. случаев врожденных аномалий у детей от 0 до 14 лет (50 %) и 5 тыс. случаев (48 %) у детей в возрасте от 15 до 17 лет. Сравнение показывает, что врожденная патология накапливается у населения и не имеет склонности к уменьшению по мере взросления детей.

Пороки развития (аномалии) костно-мышечной системы в статистических формах МИАЦ не выделялись из общего класса XVII.

В задачи ортопедов детских поликлиник СПб входили профилактические осмотры детского населения для ранней диагностики ВПР КМС, проведение коррекционной и лечебно-оздоровительной работы с пациентами, направление по показаниям на курсовое комплексное восстановительное лечение в поликлинику, в стационар, в санаторий. Среди пациентов с врожденными и приобретенными болезнями КМС и с последствиями травм, которые находились под диспансерным наблюдением районных ортопедов, от 30 до 40 % детей имели диагноз ВПР КМС. Дети наблюдались и получали амбулаторное лечение в ортопедических кабинетах детских поликлиник СПб. Среди нозологических форм у детей, находящихся под диспансерным наблюдением ортопеда, отмечались (в порядке уменьшения) деформации стоп, дефекты, укорачивающие верхнюю конечность, врожденные деформации бедра, остеохондроплазии с дефектами роста костей и позвоночника, врожденные аномалии позвоночника и костей грудной клетки, дети, получившие в стационарах хирургическое восстановительное лечение по поводу ВПР КМС. Преимущество в работе стационарного и амбулаторного звена чрезвычайно важна. Наблюдение ребенка в процессе роста и реабилитационные мероприятия уменьшают степень анатомических и функциональных нарушений, способствуют предупреждению рецидивов и осложнений, снижают число детей-инвалидов.

В случаях тяжелой врожденной патологии КМС ортопеды поликлиник направляют пациентов на освидетельствование в медикосоциальную экспертную комиссию. Эксперты педиатрических МСЭК признают

категорию «ребенок-инвалид» на основе совокупности имеющихся стойких анатомических изменений и функциональных нарушений движения головы, туловища, конечностей, при уродующих нарушениях по причине врожденных рубцов, контрактур и деформаций, незавершенной дифференциации частей конечностей, при ограничениях жизнедеятельности и социальной недостаточности.

Статистика МИАЦ по СПб регистрирует детскую инвалидность в целом по классу XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения». В 2016 г. дети-инвалиды по классу XVII составили 13,5 % от общего числа детей-инвалидов города. Из этой группы пациентов первичная инвалидность была определена у 42,5 %, повторно признана инвалидность – у 57,5 %. Среди детей-инвалидов по полу преобладали мальчики – 60,6 %. По возрастным группам дети распределялись следующим образом: 0–4 года – 33,5 %, 5–9 лет – 29,3 %, 10–14 лет – 23,2 %, 15–17 лет – 14,0 %. По расчетам, приведенным выше, врожденные аномалии костно-мышечной системы составляют около 19 % от класса XVII, поэтому можно представить примерное количество и поло-возрастной состав детей-инвалидов с ВПР КМС.

После признания ребенка инвалидом ему выдается индивидуальная программа реабилитации, которую дети с ограниченными возможностями выполняют, находясь под диспансерным наблюдением ортопеда детской поликлиники СПб. Ортопеды направляли детей-инвалидов с ВПР КМС на консервативное курсовое комплексное лечение (гимнастика, массаж, физиотерапевтические процедуры) в детские поликлиники (39 %), в детско-подростковые отделения стационаров (46,7 %), в городской восстановительный центр детской ортопедии и травматологии «Огонек». Дети с ограниченными возможностями получали направления для изготовления технических средств реабилитации: шин (15,2 %), корсетов (4,6 %), костылей (8,4 %), ортопедической обуви, брейсов и стелек (23,5 %). По показаниям реконструктивно-восстановительное хирургическое лечение детей-инвалидов проводилось в НИДОИ им. Г.И. Турнера.

Расположенный в Санкт-Петербурге Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера имеет огромный опыт диагностики, лечения и реабилитации пациентов с ВПР КМС. В консультативно-диагностический центр института ежегодно

обращаются более 33 тысяч пациентов из различных регионов России и стран СНГ. Из 21069 пациентов, пролеченных в клинике института в 2014–2016 годы, 8 131 ребенок имел ВПР КМС, что составило 38,6 % от всех госпитализированных. Из них 12,7 % были жители СПб, 3,1 % – Ленинградской области, 81,4 % представляли регионы России и 2,8 % приехали из стран СНГ.

Среди пациентов с ВПР КМС, получивших специализированное лечение в клинике института им. Г.И. Турнера, наибольшие группы составили дети с врожденными деформациями бедра (20,8 %), врожденными костно-мышечными деформациями (25 %) и врожденными аномалиями конечностей (24 %), с остеохондродисплазиями (8,8 %), с врожденными аномалиями позвоночника и костей грудной клетки (7,5 %), с врожденными аномалиями лица и шеи (7,1 %).

Из 8131 ребенка с ВПР КМС хирургическое лечение получили 6340 пациентов (78,0 %), в том числе у 5035 были выполнены операции с использованием высоких технологий по федеральным квотам и в рамках клинических апробаций (79,5 % всех вмешательств). Наиболее часто высокотехнологичные операции применялись при врожденных деформациях кисти и дефектах, укорачивающих верхнюю конечность (1598),

при врожденных деформациях бедра (924), врожденном множественном артрогрипозе (624), врожденных деформациях стопы и дефектах, укорачивающих нижнюю конечность (622), и при врожденных аномалиях позвоночника (451).

Среди инновационных технологий использовались микрохирургическая техника при пересадке тканей и органов, компьютерные технологии при коррекции и стабилизации врожденной патологии позвоночника, эндопротезирование тазобедренного сустава у подростков, дистракционный остеосинтез с применением чрескостного аппарата нового поколения на базе компьютерной навигации «Орто-Сув», клеточные технологии при лечении врожденных пороков развития челюстно-лицевой области. После широкого внедрения консервативного лечения врожденной косолапости по методу Понсети число вмешательств по поводу врожденной косолапости стоп сократилось. Следует отметить, что большая часть пациентов с ВПР КМС поступают в клинику неоднократно на этапах хирургического лечения. Таким образом, статистические данные клиники НИДОИ им. Г.И. Турнера также свидетельствуют о высокой потребности детей с ВПР КМС в хирургическом лечении, в том числе с использованием высоких технологий.

#### ВЫВОДЫ

1. Показатели региональной статистики СПб характеризуют распространенность врожденных аномалий (пороков развития) у детей, родившихся в СПб в 2001–2015 гг. по классу XVII «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения» (16417 случаев – 22,5 %). Врожденные аномалии (пороки развития) костно-мышечной системы (ВПР КМС) были обнаружены и зарегистрированы в 19,7 % от всего класса XVII.

2. Сравнение частоты обнаружения и регистрации отдельных ВПР КМС у новорожденных, а затем дополнение диагнозов ВПР у той же группы детей до достижения ими трех лет показывает, что по мере роста ребенка диагностика аномалий улучшается, и число зарегистрированных ВПР КМС увеличивается как в количестве выявляемых случаев, так и в отношении выявленной патологии на 1000 детей соответствующего возраста (у новорожденных – 2,7 ‰, у детей до 3 лет – 4,13 ‰).

3. Сравнение структуры выявленных ВПР КМС у новорожденных и детей до 3 лет показало, что врожденные аномалии КМС, видимые без дополнительного обследования (полидактилия, синдактилия, дефекты, укорачивающие верхнюю и нижнюю конечности, деформации стоп и изменение формы грудной клетки), выявляются и регистрируются в родильных домах бо-

лее чем в 70 %. Диагноз «Врожденные деформации бедра», несмотря на большое количество описанных симптомов и доказательств о необходимости раннего лечения этой патологии, устанавливается у новорожденных не более чем в 48 %

4. Среди пациентов, находящихся под диспансерным наблюдением районных ортопедов, до 45 % детей имеют диагноз ВПР КМС. Дети-инвалиды с ВПР КМС в соответствии с индивидуальной программой реабилитации получают реконструктивно-восстановительное хирургическое лечение, консервативное курсовое комплексное восстановительное лечение, направляются на изготовление технических средств реабилитации, на санаторное лечение. Диспансерное наблюдение пациентов с ВПР КМС после стационарного хирургического лечения предупреждает возникновение рецидивов и осложнений в процессе роста ребенка.

5. Среди пациентов, пролеченных за 3 года в клинике ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, 38,6 % имели диагноз «Врожденные аномалии (пороки развития) КМС». Из них только 15,8 % были жители СПб и Ленинградской области. Хирургическое лечение получили 78 % пациентов с ВПР КМС, из них у 79,5 % были выполнены оперативные вмешательства с использованием высоких технологий.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. О социальной защите инвалидов в Российской Федерации: Федер. закон № 181-ФЗ [Принят Гос. Думой 20 июля 1995 г. : одобр. Советом Федерации 15 ноября 1995 г. (ред. 29.12.2017)].
2. Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов в 2016 г. (Форма 12). Детская инвалидность (Форма 19) // Статистические данные ГУЗ «Медико-информационный аналитический центр» Комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга.
3. Романенко О.П. Медико-генетическому центру Санкт-Петербурга 45 лет // Редкие (орфанные) заболевания и врожденные пороки развития. Современные возможности диагностики, профилактики, лечения и реабилитации : сб. науч. трудов. СПб, 2014. С. 10-20.
4. Мониторинг врожденных пороков развития в Санкт Петербурге (1999-2007 гг.) / Д.К. Верлинская, В.А. Блинова, Е.Ю. Кузнецова и др. // Современные технологии профилактики наследственных болезней и детской инвалидности: сб. науч. трудов. СПб, 2009. С. 27-38.
5. Мониторинг врожденных пороков развития в Санкт Петербурге (2000–2012 гг.) / Д.К. Верлинская, В.А. Блинова, Е.Ю. Кузнецова и др. // Редкие (орфанные) заболевания и врожденные пороки развития. Современные возможности диагностики, профилактики, лечения и реабилитации : сб. науч. трудов. СПб, 2014. С. 55-60.

6. Инвалидность детей вследствие повреждений и заболеваний костно-мышечной системы. Реабилитация детей-инвалидов в лечебно-профилактических учреждениях Санкт-Петербурга / А.Г. Баиндурашвили, К.С. Соловьева, Н.Д. Медведева, В.В. Румынина, А.В. Залетина, Н.В. Долженко, М.В. Харитонов, Ю.А. Лапкин // Вестник Всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. 2011. №4(46). С. 46-51.
7. Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В. Инвалидность детского населения России вследствие травм и заболеваний костно-мышечной системы // Гений ортопедии. 2013. №1. С. 5-8.
8. Врожденные аномалии (пороки развития) и деформации костно-мышечной системы у детей / А.Г. Баиндурашвили, К.С. Соловьева, А.В. Залетина, Ю.А. Лапкин // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2014. №3. С. 15-20.
9. Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В. Травматизм и ортопедическая заболеваемость детей России в 2013 г. Организация специализированной помощи детскому населению // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2014. Т. 2, № 4. С. 3-7.

#### REFERENCES

1. *Feder. zakon № 181-FZ. O sotsial'noi zashchite invalidov v Rossiiskoi Federatsii* [Federal Law No 181-FZ – 20.11.1995. Ed. 29.12.2017. On the social protection of the disabled subjects in the Russian Federation]. (In Russian).
2. *Svedeniia o chisle zabolevani, zaregistrirovannykh u patsientov v 2016 g. (Forma 12.). Detskaia invalidnost' (Forma 19)* [The data on the number of the diseases registered in patients in 2016 (Form 12). Disability in children (Form 19). Statisticheskie dannye GUZ «Mediko-informatsionnyi analiticheskii tsentr» Komiteta po zdравookhraneniui Sankt-Peterburga [Statistical data of State Health Institution /SHI/ “Medical-Information Analytical Center” of the St. Petersburg Health Committee]. (In Russian)
3. Romanenko O.P. Mediko-geneticheskomu tsentru Sankt-Peterburga 45 let [45th anniversary of the St. Petersburg Medial and Genetic Center]. *Redkie (orfannye) zabolevaniia i vrozhdennye poroki razvitiia. Sovremennye vozmozhnosti diagnostiki, profilaktiki, lecheniia i reabilitatsii: sb. nauch. trudov* [Proc. “Rare (orphan) diseases and congenital developmental defects. Modern diagnostics, prevention, treatment and rehabilitation”]. SPb., 2014, pp. 10-20. (In Russian)
4. Verlinskaia D.K., Blinova V.A., Kuznetsova E.Iu. et al. Monitoring vrozhdennykh porokov razvitiia v Sankt Peterburge (1999-2007 gg.) [Monitoring of congenital developmental defects in St. Petersburg (1999-2007)]. *Sovremennye tekhnologii profilaktiki nasledstvennykh boleznei i detskoj invalidnosti: sb. nauch. trudov* [Proc. “Modern technologies of preventing hereditary diseases and disability in children”]. SPb, 2009, pp. 27-38. (In Russian)
5. Verlinskaia D.K., Blinova V.A., Kuznetsova E.Iu. et al. Monitoring vrozhdennykh porokov razvitiia v Sankt Peterburge (2000-2012 gg.) [Monitoring of congenital developmental defects in St. Petersburg (1999-2007)]. *Redkie (orfannye) zabolevaniia i vrozhdennye poroki razvitiia. Sovremennye vozmozhnosti diagnostiki, profilaktiki, lecheniia i reabilitatsii: sb. nauch. trudov*. [Proc. “Rare (orphan) diseases and congenital developmental defects. Modern diagnostics, prevention, treatment and rehabilitation”]. SPb, 2014, pp. 55-60. (In Russian)
6. Baindurashvili A.G., Solov'eva K.S., Medvedeva N.D., Rumynina V.V., Zaletina A.V., Dolzhenko N.V., Kharitonov M.V., Lapkin Iu.A. Invalidnost' detei vsledstvie povrezhdenii i zabolevani kostno-myshechnoi sistemy. Reabilitatsiia detei-invalidov v lechebno-profilakticheskikh uchrezhdeniiakh Sankt-Peterburga [Disability of children due to injuries and diseases of the osteomuscular system. Rehabilitation of the disables children in treatment-and-prophylactic institutions of St. Petersburg]. *Vestnik Vserossiiskoi gil'dii protezistov-ortopedov*, 2011, no. 4 (46), pp. 46-51. (In Russian)
7. Baindurashvili A.G., Solov'eva K.S., Zaletina A.V. Invalidnost' detskogo naseleniia Rossii vsledstvie travm i zabolevani kostno-myshechnoi sistemy [Disability of Russia children population due to injuries and diseases of the locomotor system]. *Genij Ortopedii*, 2013, no. 1, pp. 5-8. (In Russian)
8. Baindurashvili A.G., Solov'eva K.S., Zaletina A.V., Lapkin Iu.A. Vrozhdennye anomalii (poroki razvitiia) i deformatsii kostno-myshechnoi sistemy u detei [Congenital anomalies (malformations) and deformities of the osteoarticular system in children]. *Vestnik Travmatologii i Ortopedii im. N.N. Priorova*, 2014, no. 3, pp. 15-20. (In Russian)
9. Baindurashvili A.G., Solov'eva K.S., Zaletina A.V. Travmatizm i ortopedicheskaia zabolevaemost' detei Rossii v 2013 g. Organizatsiia spetsializirovannoi pomoshchi detskomu naseleniui [Traumatism and orthopedic mobility of children of Russia in 2013. Organization of specialized medical care for children]. *Ortopediia, Travmatologiia i Vosstanovitel'naia Khirurgiia detskogo vozrasta*, 2014, vol. 2, no. 4, pp. 3-7. (In Russian) DOI: 10.17816/PTORS243-7.

Рукопись поступила 30.01.2018

#### Сведения об авторах:

1. Баиндурашвили Алексей Георгиевич, д. м. н., профессор, академик РАН, ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия
2. Соловьева Карина Суменовна, к. м. н., ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия, Email: omoturner@mail.ru
3. Залетина Анна Владимировна, к. м. н., ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия, E-mail: omoturner@mail.ru
4. Верлинская Дора Клавдиевна, к. м. н., СПб ГКУЗ «Диагностический Центр (медико-генетический)», г. Санкт-Петербург, Россия, Email: gkdmgenc@zdrav.spb.ru
5. Блинова Валентина Аркадьевна, СПб ГКУЗ «Диагностический Центр (медико-генетический)», г. Санкт-Петербург, Россия, Email: gkdmgenc@zdrav.spb.ru
6. Овечкина Алла Владимировна, к. м. н., доцент, ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия
7. Сапего Галина Петровна, ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, г. Санкт-Петербург, Россия

#### Information about the authors:

1. Alexei G. Baindurashvili, M.D., Ph.D., Professor, Academician of RAS, The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russian Federation
2. Karina S. Solovyeva, M.D., Ph.D., Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russian Federation, Email: omoturner@mail.ru
3. Anna V. Zaletina, M.D., Ph.D., The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russian Federation, Email: omoturner@mail.ru
4. Dora K. Verlinsky, M.D., Ph.D., Saint Petersburg State State-owned Health Institution Diagnostic Center (Medical and Genetic), Saint Petersburg, Russian Federation, Email: gkdmgenc@zdrav.spb.ru
5. Valentina A. Blinova, M.D., Saint Petersburg State State-owned Health Institution Diagnostic Center (Medical and Genetic), Saint Petersburg, Russian Federation, Email: gkdmgenc@zdrav.spb.ru
6. Alla V. Ovechkina, M.D., Ph.D., Docent, The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russian Federation
7. Galina P. Sapego, The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russian Federation