

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014  
УДК 616-007-053.1:312.6(470.57)«2007–2012»

Аскарова З.Ф.<sup>1</sup>, Марданова А.К.<sup>2</sup>, Аскаргов Р.А.<sup>3</sup>, Карелин А.О.<sup>4</sup>, Имельбаева Э.А.<sup>1</sup>

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ БАШКОРТОСТАН (ПО ДАННЫМ МОНИТОРИНГА ЗА 2007–2012 ГГ.)

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России, 450000, Уфа;  
<sup>2</sup>ГБУЗ Республиканский перинатальный центр, 450052, Уфа;  
<sup>3</sup>ГОУ ВПО Российский государственный геологоразведочный университет им. С. Орджоникидзе, 117997, Москва;  
<sup>4</sup>ГБОУ ВПО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6–8

Представлены данные о частоте и структуре врожденных пороков развития (ВПР) и врожденных пороков обязательного учета (форма № 21) в регионах Республики Башкортостан по результатам мониторинга за 2007–2012 гг. Установлено, что общая частота полного спектра ВПР составила 18%, частота ВПР обязательного учета – 6,81%. Высокая частота ВПР выявлена в южном регионе. В западном регионе отмечено увеличение частоты ВПР обязательного учета на 26,9% (с 6,51 до 8,27%), в северо-восточном – на 39,7% (с 4,96 до 6,92%). Показано, что в структуру врожденных пороков самый большой вклад вносят аномалии развития системы кровообращения, костно-мышечной и мочеполовой систем.

Ключевые слова: новорожденные дети; врожденные пороки развития; мониторинг.

Askarova Z.F.<sup>1</sup>, Mardanova A.K.<sup>2</sup>, Askarov R.A.<sup>3</sup>, Karelin A.O.<sup>4</sup>, Imelbaeva E.A.<sup>1</sup>

CONGENITAL MALFORMATIONS IN THE REGIONS OF THE REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN (MONITORING DATA FOR 2007-2012)

<sup>1</sup>Bashkir State Medical University, 3, Lenina Str., Ufa, Russian Federation, 450000; <sup>2</sup>Republican Perinatal Center, 41, Chernyshevskogo Str., Ufa, Republic of Bashkortostan, Russian Federation, 450052; <sup>3</sup>Russian State Geological Prospecting University named after Sergo Ordzhonikidze, 23, Miklukho-Maklaya, Moscow, Russian Federation, 117997; <sup>4</sup>The First Pavlov State Medical University of St. Petersburg, 6-8, L'va Tolstogo Str., St. Petersburg, Russian Federation, 197022

The data on the frequency and structure of congenital malformations (CM) and mandatory accounted congenital malformations (Observation Sheet N 21) in the regions of the Republic of Bashkortostan according to the monitoring data for 2007-2012 are presented. The overall frequency of the entire spectrum of the CM was found to be of 18,0%, frequency of mandatory accounted congenital malformations - 6,81%. The bigger rate of the CM was revealed in the southern region. In the western region there was noted an increase in the frequency of the mandatory accounted congenital malformations by 26.9 % (from 6.51 to 8,27%), in the north-east region - by 39.7 % (from 4.96 to 6,92 %). The malformations of the blood circulatory, musculoskeletal and genitourinary systems were shown to make the the largest contribution to the structure of congenital malformations.

Key words: newborns; congenital malformations; monitoring.

Врожденные пороки развития (ВПР) остаются одной из основных проблем современного здравоохранения ввиду их высокой распространенности, увеличения абсолютного числа как в России, так и во всем мире значимого вклада в структуру причин младенческой смертности, детской заболеваемости и инвалидности. Для решения этих проблем требуются организация пренатального скрининга, совершенствование медицинского обслуживания, социальной помощи и обучения таких больных для улучшения качества их жизни. Эти задачи невозможно решить без знания эпидемиологической ситуации по ВПР [1].

Для корреспонденции: Аскаргова Загира Фатхулловна, доктор мед. наук, проф. каф. гигиены труда и профессиональных болезней, e-mail: zagira\_a@mail.ru

ВПР за определенный период наблюдения принято расценивать как один из важных индикаторов вредного влияния факторов окружающей среды на территориях с повышенной техногенной нагрузкой. К числу таких территорий относится и Республика Башкортостан (РБ) – крупный центр нефтехимической и нефтеперерабатывающей промышленности. Высокая степень концентрации промышленности на территории республики создает определенную химическую нагрузку на окружающую среду. С учетом особенностей природно-экономических условий и ресурсов, уровня территориальной концентрации и производственной специализации, а также сложившихся социально-экономических связей РБ была подразделена на 7 социально-экономических подрайонов (регионов) – центральный, южный, западный, северо-западный, северный, северо-восточный и уральский.

Среди них можно выделить собственно сельские (северный, северо-восточный), имеющие значительную часть сельской территории (уральский, или горнодобывающий) и южный (без учета г. Стерлитамака) регионы. Высокоразвитыми хозяйственными промышленными комплексами располагают центральный, южный, западный и северо-западный регионы. В них сконцентрировано около 90% экономического потенциала республики. Соответственно они испытывают и большую экологическую нагрузку. В уральском, северном и северо-восточном экономических регионах, занимающих 33% территории РБ, сосредоточено лишь 6% промышленного потенциала. Уровень концентрации промышленного производства в расчете на 1 тыс. км<sup>2</sup> площади в уральском подрайоне ниже в 4,5 раза, в северо-восточном – в 30,4 раза, чем в среднем по РБ [2, 3]. Имеются многочисленные данные о наличии химических веществ, оказывающих выраженное действие на репродуктивное здоровье человека, – эндокринных деструкторов или гормоноподобных ксенобиотиков (ГМК), в выбросах нефтехимической и нефтеперерабатывающей промышленности [4–6]. Одним из последствий такого действия являются ВПР. Исходя из этого можно было ожидать повышения уровня этих патологий в регионах РБ с высоким промышленным потенциалом.

Целью нашего исследования явилось изучение частоты, структуры и динамики ВПР в рамках мониторинга среди новорожденных в 7 регионах РБ, различающихся по степени экономического развития, экологического загрязнения и геохимическим характеристикам.

#### Материалы и методы

Материалом для исследования явились данные мониторинга ВПР по РБ за 2007–2012 гг. Мониторинг ВПР проводится в республике с 1999 г. на основе единой методологии учета и регистрации с использованием компьютерной программы «Мониторинг-2.5». Материал, полученный в ходе мониторинга ВПР у детей, был составлен в соответствии с протоколом,

разработанным в Федеральном центре мониторинга ФГУ Московский НИИ педиатрии и детской хирургии и утвержденным приказом МЗ РФ № 268 от 10.09.1998 «О мониторинге врожденных пороков развития». Для оценки общей частоты ВПР регистрировали все их формы, выявленные у новорожденных, мертворожденных и умерших детей, а также все случаи прерывания беременности плодами с ВПР по медицинским показаниям.

Общую частоту ВПР рассчитывали по формулам Европейского международного регистра врожденных пороков развития EUROCAT как отношение числа живорожденных и мертворожденных (в том числе при индуцированных абортах) детей с пороками развития к общему числу живорожденных и мертворожденных в РБ, умноженное на 1000 (в ‰):

$$\text{Общая частота (p)} = \frac{\text{число случаев ВПР (LB + FD + IA)}}{\text{число рождений (LB + FD)}} \cdot 1000,$$

где *LB* – живорожденные; *FD* – мертворожденные; *IA* – число индуцированных аборт или прерванных беременностей по поводу пренатально выявленных пороков развития плода в любом сроке гестации. ВПР кодированы по МКБ-10. Статистическую обработку полученных данных проводили с использованием программы Microsoft Excel, пакета прикладных программ Statistica версии 8.0, включающего параметрические и непараметрические методы оценки достоверности различий.

#### Результаты и обсуждение

В РБ в 2012 г. родились живыми и мертвыми 58 863 ребенка, из них 1056 (1,79%) с ВПР. Среди мертворожденных и элиминированных плодов (329 рождений, данные по таблице А 12) доля ВПР достигала 18,54%, что подтверждает высокий вклад ВПР в структуру причин мертворождаемости. Общая частота полного спектра ВПР за 2007–2012 гг. в РБ составила 18,0 на 1000 рождений, что не превышает аналогичных показателей в других регионах России [1]. В динамике частота ВПР по РБ с 2007 к 2009 г. снизилась на 30,7% (с 22,47 до 15,58‰), а к 2012 г.

Таблица 1

Частота всех зарегистрированных ВПР в регионах РБ по годам (в ‰)

Регион	2007	2008	2009	2010	2011	2012	Всего
РБ	22,47	18,70	15,58	16,60	17,12	17,90	18,00±0,98
Центральный	25,63	18,59	13,66	15,64	17,22	19,82	18,44±1,69
Южный	24,24	26,37	19,78	22,88	23,09	17,28	22,27 ± 1,33
Западный	18,56	14,55	15,13	14,05	15,97	20,72	16,50 ± 1,06
Северо-западный	17,26	14,03	14,01	12,09	12,09	14,84	14,05 ± 0,79
Северный	19,75	18,13	21,99	12,03	14,27	10,84	16,17 ± 1,82
Северо-восточный	14,87	21,33	18,47	17,34	15,24	11,18	16,41 ± 1,42
Уральский	22,65	14,35	13,30	15,73	12,06	14,07	15,36 ± 1,54

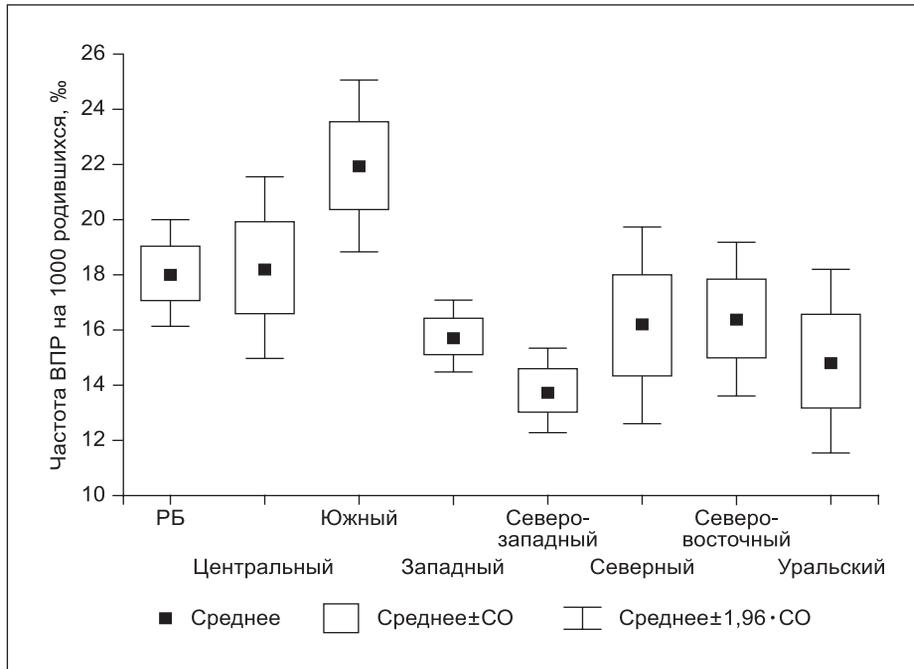


Рис. 1. Частота общей ВПР в регионах Республики Башкортостан на 1000 родившихся (2007–2012 гг.).

по сравнению с 2009 г. возросла на 14,9% (с 15,58 до 17,90‰). Показатели общей частоты ВПР в регионах широко варьируют и составляют от 14,03 (северо-западный регион) до 22,21 (южный) на 1000 рождений (среднее за 2007–2012 гг.) (табл. 1). В динамике частоты всех выявленных пороков за анализируемый период в регионах также отмечается положительная тенденция, что объясняется улучшением диагностики врожденных аномалий, раннего выявления и полноты учета в системе мониторинга. В то же время в 2012 г. по сравнению с 2011 г. отмечен прирост общей частоты

ты ВПР в северо-западном (на 10,5%), центральном (на 9,4%), западном (на 2,3%) регионах (по РБ на 4,2%).

Среднемноголетние показатели как общей частоты ВПР, так и частоты обязательного учета в южном регионе оказались значительно выше, чем в северо-западном ( $p=0,014$ , критерий Краскела–Уоллиса), по остальным регионам статистически значимые различия частоты в целом не выявлены (рис. 1).

Для определения структуры ВПР все зарегистрированные пороки были разделены в соответствии с МКБ-10 на следующие нозологические формы: врожденные пороки нервной системы (Q00–Q07), глаза, уха, лица и шеи (Q10–Q18), системы кровообращения (Q20–Q28), органов дыхания (Q30–Q34), расщелина губы и неба (Q35–Q37), другие врожденные аномалии

органов пищеварения (Q38–Q45), врожденные пороки половых органов (Q50–Q56), мочевой системы (Q60–Q64), костно-мышечной системы (Q65–Q79), врожденные аномалии кожи и ее придатков (Q80–Q85), другие врожденные аномалии (Q86–Q89), хромосомные нарушения (Q90–Q99).

По данным мониторинга в 2007–2012 гг., в общей структуре ВПР в целом по РБ и регионам 1-е место занимают пороки системы кровообращения, 2-е – пороки костно-мышечной системы, 3-е – пороки мочевой системы, кроме северо-восточного региона. В

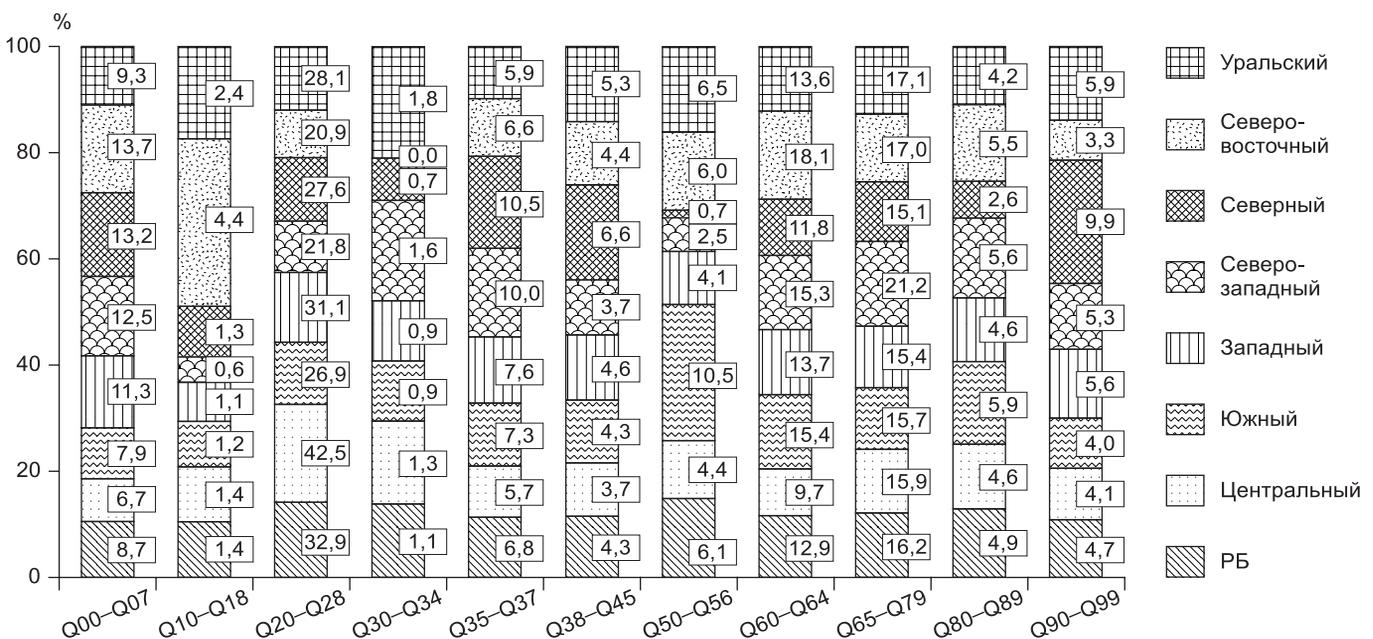


Рис. 2. Структура врожденных пороков развития по данным мониторинга по регионам Республики Башкортостан (2007–2012 гг., %).

Таблица 2

## Частота и структура ВПР обязательного учета в регионах РБ за 2007–2012 гг. (в % и %)

Нозологическая форма, % и %	Регион															
	РБ		центральный		южный		западный		северо-западный		северный		северо-восточный		уральский	
Анэнцефалия	0,08	1,23	0,06	0,98	0,10	1,14	0,10	1,55	0,04	0,69	0,32	4,76	0,09	1,45	0,07	1,09
Энцефалоцеле	0,05	0,70	0,08	1,26	0,03	0,32	0,03	0,52	0,04	0,69	0,11	1,59	0,00	0,00	0,02	0,36
Врожденная гидроцефалия	0,54	7,88	0,37	6,14	0,46	5,36	0,85	12,63	0,70	11,11	0,64	9,52	0,72	11,59	0,56	8,36
Spina bifida	0,49	7,13	0,36	6,00	0,60	6,98	0,45	6,70	0,57	9,03	0,95	14,29	0,90	14,49	0,44	6,55
Микроотия, аномалия	0,03	0,48	0,04	0,70	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,15	2,18
Транспозиция крупных сосудов	0,16	2,33	0,13	2,23	0,11	1,30	0,26	3,87	0,13	2,08	0,21	3,17	0,09	1,45	0,20	2,91
Гипоплазия левого сердца	0,07	1,10	0,08	1,26	0,04	0,49	0,03	0,52	0,09	1,39	0,00	0,00	0,00	0,00	0,22	3,27
Расщелина неба	0,43	6,38	0,40	6,56	0,63	7,31	0,33	4,90	0,48	7,64	0,53	7,94	0,27	4,35	0,37	5,45
Расщелина неба и губы	0,79	11,66	0,66	10,88	0,99	11,53	0,92	13,66	0,92	14,58	1,17	17,46	0,81	13,04	0,54	8,00
Атрезия пищевода	0,23	3,43	0,21	3,49	0,22	2,60	0,17	2,58	0,13	2,08	0,32	4,76	0,36	5,80	0,42	6,18
Атрезия ануса	0,14	2,11	0,16	2,65	0,19	2,27	0,17	2,58	0,04	0,69	0,11	1,59	0,09	1,45	0,05	0,73
Гипоспадия	0,80	11,80	0,59	9,76	1,92	22,4	0,45	6,70	0,17	2,78	0,00	0,0	0,45	7,25	0,61	9,09
Агенезия и дисгенезия почек	0,25	3,65	0,32	5,30	0,17	1,95	0,24	3,61	0,26	4,17	0,11	1,59	0,18	2,90	0,24	3,64
Эписпадия	0,01	0,13	0,01	0,14	0,03	0,32	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
Экстрофия мочевого пузыря	0,01	0,22	0,01	0,14	0,03	0,32	0,03	0,52	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
Редукционные пороки конечностей	0,34	5,06	0,33	5,44	0,32	3,73	0,35	5,15	0,61	9,72	0,11	1,59	0,36	5,80	0,34	5,09
Врожденная диафрагмальная грыжа	0,16	2,38	0,13	2,23	0,22	2,60	0,17	2,58	0,04	0,69	0,11	1,59	0,00	0,00	0,24	3,64
Экзомфалоз (омфалоцеле)	0,10	1,54	0,11	1,81	0,11	1,30	0,07	1,03	0,17	2,78	0,11	1,59	0,00	0,00	0,10	1,45
Гастрошизис	0,13	1,94	0,10	1,67	0,15	1,79	0,14	2,06	0,22	3,47	0,21	3,17	0,09	1,45	0,15	2,18
Множественные врожденные аномалии	1,17	17,17	1,17	19,39	1,40	16,40	1,04	15,46	1,09	17,36	0,32	4,76	1,26	20,29	1,17	17,45
Синдром Дауна	0,79	11,66	0,72	11,99	0,85	9,90	0,90	13,40	0,57	9,03	1,38	20,63	0,54	8,70	0,83	12,36
Итого	6,81	100,0	6,04	100,0	8,57	100,0	6,73	100,0	6,29	100,0	6,68	100,0	6,22	100,0	6,72	100,0

северо-восточном регионе на 3-м месте находились пороки костно-мышечной системы (рис. 2).

В 2012 г. по сравнению с 2007 г. в целом по РБ увеличился удельный вес ВПР системы кровообращения (с 38,3 до 40%), органов дыхания (с 0,7 до 1,6%) в основном за счет увеличения показателя в уральском регионе (с 0,7 до 5,2%) врожденных аномалий мочевой системы (с 9,4 до 12%) за счет центрального (увеличение удельного веса на 78,2%), южного (на 76,6%), западного (на 46,2%) регионов, хромосомных аномалий, не классифицированных в

других рубриках (на 9,5%). Значительный рост наблюдался при других врожденных аномалиях органов пищеварения (с 2,9 до 5,3%), в том числе при расщелине губы и неба (с 5,7 до 6%). Сравнение данных по критерию Фишера показало наличие достоверных различий в процентных долях при ВПР нервной системы между уральским и центральным регионами ( $p < 0,001$ ), при ВПР системы кровообращения – между центральным и остальными регионами и в целом по РБ ( $p < 0,001$ ). По остальным нозологическим формам ВПР статистически значимых

различий в процентных долях между регионами не было выявлено.

В общей структуре ВПР в РБ за 2007–2012 гг. на долю пороков развития нервной системы приходилось 8,7% при частоте 1,57 на 1000 рождений. В структуре ВПР по данному классу доля гидроцефалии составляет 34,2%, спинномозговой грыжи – 31%, анэнцефалии и подобных пороков развития – 8,4%, на все остальные формы нарушений приходится 26,4% от всех ВПР нервной системы.

Доля врожденных пороков системы кровообращения в общей структуре пороков за 2007–2012 гг. составила 32,9% при частоте 5,92 на 1000 рождений. Среди ВПР системы кровообращения в 2012 г. 65,6% – аномалии сердечной перегородки, 8,5% – крупных артерий и вен, 7,8% – аортального и митрального клапанов, 5,2% – сердечных камер и соединений, 2,1% – легочного и трехстворчатого клапанов, 0,5% – другие врожденные аномалии системы периферических сосудов и системы кровообращения.

Распространенность врожденных пороков органов дыхания в общей структуре ВПР по РБ за анализируемый период составила 1,1% при частоте 0,21 на 1000 рождений, при этом отмечен рост частоты с 0,16 до 0,29‰, и в 2012 г. они были представлены в основном секвестрацией, гипоплазией и дисплазией легкого (58,8%).

На долю врожденных пороков органов пищеварения, включая случаи расщелины губы и неба, в общей структуре ВПР по РБ за 2007–2012 гг. приходилось 11,1% с частотой 2,0 на 1000 рождений, и в 2012 г. значительный вклад в этот показатель вносили случаи расщелины губы и неба (52,9%), врожденных пороков кишечника (23,5%) и пищевода (11,8%).

Врожденные пороки половых органов в общей структуре ВПР составили 6,1% при частоте 1,09 на 1000 рождений. Структура ВПР половых органов в 2012 г. в основном была представлена гипоспадией (68,6%), врожденными аномалиями яичников, фаллопиевых труб и широких связок (15,7%), неопущением яичка (7,8%).

В общей структуре ВПР за 2007–2012 гг. доля пороков развития мочевой системы равнялась 12,9% при частоте 2,31 на 1000 рождений. В 2012 г. по сравнению с 2007 г. наблюдался прирост частоты ВПР мочевой системы на 1,6% (с 2,12 до 2,31‰). Среди ВПР данного класса в 2012 г. значительный удельный вес приходился на нарушения проходимости почечной лоханки и врожденные аномалии мочеточника (53,9%), кистозную болезнь почек (19,5%), агенезию и другие редукционные дефекты почки (15,6%), другие врожденные аномалии почки и мочевой системы (10,9%).

За 2007–2012 гг. в общей структуре ВПР по РБ распространенность пороков костно-мышечной системы составила 16,2% при частоте 2,91 на 1000 рождений. Среди ВПР этого класса

2012 г. преобладали полидактилия (32,6%), врожденные деформации стопы (22,5%), ВПР костно-мышечной системы, не классифицированные в других рубриках (21,7%).

Приведенные данные свидетельствуют о том, что в группе выявляемых при мониторинге врожденных пороков нервной системы самыми многочисленными являются врожденная гидроцефалия (29,6%) и спинномозговые грыжи (28,6%). Основной вклад в группу пороков системы кровообращения вносят аномалии сердечной перегородки (65,6%). Весомый вклад в структуру ВПР пищеварительной системы вносят расщелины губы и неба (52,9%), среди пороков половых органов – гипоспадия (68,6%), мочевой системы – аномалии почечной лоханки и врожденные аномалии мочеточника (53,9%), среди пороков развития костно-мышечной системы – полидактилия (32,6%), врожденные деформации стопы (22,5%). Эти данные указывают на то, что перечисленные пороки составляют основную долю в структуре ВПР.

Данные по группе пороков обязательного учета представлены в табл. 2. За исследуемый период выявлено 2272 случая ВПР, подлежащих обязательному учету. Суммарная частота пороков обязательного учета за 2007–2012 гг. по РБ составила 6,81 на 1000 рождений. Частота формы № 21 ВПР варьировала от 6,04 (центральный регион) до 8,57 (южный) на 1000 рождений. Наиболее неблагоприятным по частоте ВПР среди новорожденных является южный регион. Одной из возможных причин межрегиональных различий могут быть разный уровень и возможности диагностики пороков, а также используемые диагностические критерии.

В динамике частота пороков обязательного учета по РБ снизилась на 17,9% (с 7,99 до 6,81‰). Среди регионов наиболее значительное снижение отмечено в северном (на 52,7%), уральском (на 32,7%), центральном (на 30,5%), южном (на 20,1%) и незначительное в северо-западном (на 4,8%). В то же время в западном регионе наблюдался рост частоты ВПР обязательного учета на 26,9% (с 6,51 до 8,27‰), северо-восточном – на 39,7% (с 4,96 до 6,92‰). Возможно,

Таблица 3  
Динамика количества ВПР в РБ за 2010–2012 гг. (в %)

Регион	2010 г.	2011 г.	2012 г.	Прирост в 2012 г. по сравнению с 2010 г.	Количество элиминированных пороков в 2012 г., абс.(%)
РБ	26,1	25,5	31,9	22,5	61 (5,8)
Центральный	21,1	18,8	23,0	8,9	2 (0,5)
Южный	22,8	25,0	31,3	37,5	8 (3,7)
Западный	32,1	28,7	37,5	16,8	17 (8,2)
Северо-западный	42,6	50,0	63,3	48,8	17 (28,3)
Северный	26,3	42,9	33,3	26,7	3 (16,7)
Северо-восточный	34,4	35,7	52,4	52,4	3 (14,3)
Уральский	31,8	28,4	37,5	17,9	11 (11,5)

снижению частоты ВПР в некоторой степени способствовало улучшение пренатальной диагностики при УЗИ-исследовании, благодаря которому процент выявленных ВПР в 2012 г. по сравнению с 2010 г. увеличился на 22,5 (с 26,1 до 31,9%) (табл. 3). Количество элиминированных пороков в 2012 г. по РБ составило всего 5,8%. В структуре ВПР, подлежащих обязательному мониторингу, в 2007–2012 гг. наибольший удельный вес по РБ имели множественные ВПР (МВПР) (17,2%), гипоспадия (11,8%), синдром Дауна (11,7%), расщелина губы и неба (11,7%), врожденная гидроцефалия (7,9%), Spina bifida (7,1%), расщелина неба (6,4%), редукционные пороки конечностей (5,1%). По регионам структура ВПР обязательного учета различалась. МВПР занимали 1-е ранговое место в центральном (19,4%), западном (15,5%), северо-западном (17,4%), северо-восточном (20,3%) и уральском (17,5%) регионах, гипоспадия в южном (22,4%), синдром Дауна в северном (20,6%) (среднее за 2007–2012 гг.). Для 2-го и 3-го ранговых мест отмечен широкий разброс по нозологическим формам ВПР между регионами.

Таким образом, по данным мониторинга ВПР за 6 лет (2007–2012), общая частота ВПР в РБ составила 18‰ (в динамике снизилась на 20,3%), пороков обязательного учета – 6,81‰ (снижение на 17,9%), в том числе МВПР – 1,17‰, синдрома Дауна – 0,79‰, что сопоставимо с данными Российского и Европейского регистров. Наиболее высокие показатели как общей частоты ВПР, так аномалий обязательного учета зарегистрированы в южном регионе, который входит в группу наиболее промышленно развитых. В нем расположены города с крупнейшими нефтехимическими комплексами – Салават и Стерлитамак. В то же время по другим регионам, входящим в эту группу, достоверных различий с непромышленными регионами не наблюдалось. В западном регионе отмечен рост частоты ВПР обязательного учета на 26,9% (с 6,51 до 8,27‰), северо-восточном – на 39,7% (с 4,96 до 6,92‰). В структуре пороков различных систем организма в РБ наибольшую долю составили аномалии сердечно-сосудистой системы (32,9%), 2-е место занимали пороки костно-мышечной системы (16,2%), 3-е – аномалии мочевой системы (12,9%). В структуре ВПР, подлежащих обязательному мониторингу, наибольший удельный вес имели множественные пороки развития (17,17%), гипоспадия (11,8%), синдром Дауна (11,7%); по регионам структура ВПР имела широкий разброс по нозологическим формам. В результате анализа также установлена межрегио-

нальная неравномерность частоты распределения ВПР, обусловленная вариабельностью частот гипоспадии, пороков нервной системы, МВПР, синдрома Дауна. С учетом вышеизложенного необходимо проведение дальнейших эколого-эпидемиологических работ с выявлением факторов, влияющих на динамику ВПР как в каждом регионе, так и в республике в целом.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Демикова Н.С., Лапина А.С. Врожденные пороки развития в регионах Российской Федерации (итоги мониторинга за 2000–2010 гг.). *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2012; 2: 91–8.
2. Демографические процессы в Республике Башкортостан: статистический сборник. Уфа; 2013.
3. Доклад о развитии человеческого потенциала в Республике Башкортостан. Уфа; 2008.
4. Никитин А.И. *Вредные факторы среды и репродуктивная система человека (ответственность перед будущими поколениями)*. СПб: ЭЛБИ-СПб; 2005.
5. Lowekamp-Swan T., Davis B.J. Mechanisms of phthalate ester toxicity in the female reproductive system. *Environ. Health Perspect.* 2003; 111: 139–45.
6. Tsukimori K., Tokunaga S., Shibata S. et al. Long term effect of PCB and dioxins on pregnancy outcome in women affected by the Yusho incident. *Environ. Health Perspect.* 2008; 116: 626–30.

#### REFERENCES

1. Demikova N.S., Lapina A.S. Vrozhdennye malformations in the regions of the Russian Federation (the results of monitoring for 2000–2010.). *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2012; 2: 91–8. (in Russian)
2. Demographic processes in the Republic of Bashkortostan: statistical yearbook. Ufa; 2013. (in Russian)
3. Report on human development in the Republic of Bashkortostan. Ufa; 2008. (in Russian)
4. Nikitin A.I. *Harmful environmental factors and human reproductive system (responsibility to future generations)*. St. Petersburg: ELBI-SPb.; 2005. (in Russian)
5. Lowekamp-Swan T., Davis B.J. Mechanisms of phthalate ester toxicity in the female reproductive system. *Environ. Health Perspect.* 2003; 111: 139–45.
6. Tsukimori K., Tokunaga S., Shibata S. et al. Long term effect of PCB and dioxins on pregnancy outcome in women affected by the Yusho incident. *Environ. Health Perspect.* 2008; 116: 626–30.

Поступила 18.12.13

Сведения об авторах:

Марданова Альбина Кадимовна, канд. мед. наук, Республиканский перинатальный центр, зав. медико-генетической консультацией, врач-генетик, mail-ru: mgkufa@rambler.ru; Аскарлов Расул Аскарлович, канд. мед. наук, доцент, Российский государственный геологоразведочный университет; Карелин Александр Олегович, доктор мед. наук, проф., зав. каф. общей гигиены с экологией Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета, e-mail: karelin522mail.ru; Имельбаева Эльмира Акрамовна, доктор мед. наук, проф. каф. лаб. диагностики ИПО БГМУ.