

УДК 616.711:617.3(470)

## РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ В РЕГИОНАХ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

<sup>1</sup>Залетина А.В., <sup>1</sup>Виссарионов С.В., <sup>1</sup>Байндурашвили А.Г., <sup>2</sup>Садовой М.А.,  
<sup>1</sup>Соловьева К.С., <sup>1</sup>Овечкина А.В., <sup>1</sup>Кокушин Д.Н.

<sup>1</sup>ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург, e-mail: omoturner@mail.ru;

<sup>2</sup>ФГБУ «ННИИТО им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России, Новосибирск

Распространенность врожденных пороков развития позвоночника у детей изучена недостаточно хорошо, не отражена в имеющихся статистических формах. Многие авторы отмечают, что врожденные аномалии позвоночника связаны с серьезными системными аномалиями, деформациями осевого скелета, нарушением деятельности сердечно-сосудистой, дыхательной систем, эмоциональными проблемами. Проведен анализ распространенности врожденных пороков развития позвоночника в 55 регионах Российской Федерации по разработанному специальным статистическим формам за период с 2011 по 2015 г. Среднее значение уровня распространенности врожденной патологии позвоночника в 55 регионах Российской Федерации за 5 лет составило: Врожденная деформация позвоночника –  $5,0 \pm 5,3$ ; Spina bifida occulta –  $3,2 \pm 3,5$ ; Синдром Клиппеля – Фейля –  $1,2 \pm 1,3$ ; Врожденный спондилолистез –  $0,5 \pm 0,6$ ; Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости –  $1,6 \pm 1,9$ ; Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом –  $2,7 \pm 3,9$ ; Шейное ребро –  $0,3 \pm 0,3$ ; Остеохондродисплазия с дефектами роста позвоночного столба –  $0,6 \pm 0,6$  случаев на 100 тыс. детского населения. Полученные статистические данные, касающиеся структуры и распространенности врожденной патологии позвоночного столба детского населения регионов Российской Федерации, подтверждают факт, что врожденная патология позвоночника не является часто встречающейся. С учетом полученных данных отмечается большой разброс врожденной патологии позвоночника среди детского населения в разных регионах Российской Федерации. В структуре патологии наибольшее количество зарегистрированных пациентов с диагнозом Врожденная деформация позвоночника (Q67.5) составляет 38,4%, наименьшее с диагнозом Шейное ребро (Q76.5) – 1,9%.

**Ключевые слова:** врожденные пороки развития позвоночника, дети, распространенность, статистика

## PREVALENCE OF CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE SPINE IN CHILDREN IN THE REGIONS OF THE RUSSIAN FEDERATION

<sup>1</sup>Zaletina A.V., <sup>1</sup>Vissarionov S.V., <sup>1</sup>Baindurashvili A.G., <sup>2</sup>Sadovoy M.A.,  
<sup>1</sup>Soloveva K.S., <sup>1</sup>Ovechkina A.V., <sup>1</sup>Kokushin D.N.

<sup>1</sup>The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, St. Petersburg, e-mail: omoturner@mail.ru;

<sup>2</sup>Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopedics n.a. Ya.L. Tsivyan, Novosibirsk

The prevalence of congenital malformations of the spine in children is not well studied, it is not reflected in the available statistical forms. Many authors note that congenital malformations of the spine are associated with serious systemic anomalies, deformities of the axial skeleton, disorders of the cardiovascular and respiratory systems, emotional problems. We have done the analysis of the prevalence of congenital malformations of the spine based on special statistical forms from 55 regions of the Russian Federation for the period from 2011 to 2015 in the regions of the Russian Federation. The average value of the level of congenital spine disorders in 55 regions of the Russian Federation for 5 years was: Congenital deformity of the spine –  $5.0 \pm 5.3$ ; Spina bifida occulta –  $3.2 \pm 3.5$ ; Klippel-Feil syndrome –  $1.2 \pm 1.3$ ; Congenital spondylolisthesis –  $0.5 \pm 0.6$ ; Congenital scoliosis due to malformation of the bone is  $1.6 \pm 1.9$ ; Other congenital anomalies of the spine, not related to scoliosis –  $2.7 \pm 3.9$ ; Neck rib –  $0.3 \pm 0.3$ ; Osteochondrodysplasia with defects in vertebral column growth –  $0.6 \pm 0.6$  cases per 100 thousand children. The obtained statistical data on diseases of the spinal column in children population of the regions of the Russian Federation, confirm the fact that congenital malformations of the spine is not a frequent occurrence. Taking into account the obtained data, there is a wide range of congenital spine malformations among children in different regions of the Russian Federation. The highest number of registered patients with diagnosis Congenital deformity of the spine (Q67.5) is 38.4%, the smallest – with the diagnosis Neck rib (Q76.5) – 1.9%.

**Keywords:** congenital malformations of the spine, children, prevalence, statistics

Распространенность врожденных пороков развития позвоночника у детей изучена недостаточно хорошо. Имеющиеся статистические формы отчетности в Российской Федерации включают данные о врожденных деформациях позвоночника совместно с грудной клеткой (Q67.5–Q67.7). Чаще всего эти показатели отмечают при оценке всех данных по врожденным аномалиям костно-мышечной системы у детей [1].

По данным исследования Э.В. Ульрих с соавт. (2009) в 2006 г. в России число пациентов с врожденной деформацией позвоночника составило 63 250 человек, считая, что доля врожденных сколиозов в структуре всех сколиозов у детей составляет 2,5% [2]. Однако эти данные отличаются от количества врожденных деформаций позвоночника, представленных зарубежными исследователями, с учетом численности детского населения в этих странах.

В том же году Forrester MB, et al. (2006) на основании регистра врожденных пороков развития позвоночника у населения на Гавайях, включающего всех младенцев и плодов с аномальными позвонками, родившимися в течение 1986–2002 годов, изучили эпидемиологию полупозвонков. Случаи заболевания были изучены на 10000 новорожденных. Было выявлено 42 ребенка с искривлениями позвоночника на фоне полупозвонков, общий показатель составил 1,33. В структуре новорожденных были обнаружены и другие основные структуральные врожденные дефекты позвоночника в 95,24% случаев, наиболее частым из них был сколиоз (54,76%) [3].

Несмотря на то, что врожденные пороки развития позвоночника в целом занимают не очень большую часть всех аномалий развития (2–11%), однако деформации позвоночного столба, обусловленные ими, достаточно быстро прогрессируют, достигая III–IV степеней уже в раннем и дошкольном возрасте. По локализации авторы отмечают, что врожденные пороки позвоночника более чем в 50% наблюдений локализируются в нижнегрудном и поясничном отделе позвоночника [4–6]. Прогрессирование деформации позвоночника при врожденных пороках развития требует ранней хирургической тактики и полной радикальной коррекцией врожденной деформации, восстановления анатомии позвоночного канала и физиологических изгибов позвоночника на уровне деформации с фиксацией минимального количества позвоночно-двигательных сегментов металлоконструкцией и костно-пластической стабилизацией. Максимально эффективно проведение хирургического вмешательства в раннем возрасте [7–9].

Многие авторы отмечают, что врожденные аномалии позвоночника связаны с серьезными системными аномалиями, у таких пациентов высокий риск сопутствующих патологий. Passias PG et al. (2017) в своем исследовании описали, что из 12 039 432 пациентов показатели на 100 000 составили: 9,1 – полупозвонки; 4,3 – синдром Клиппеля – Фейля; 56,3 – аномалии Киари; 52,6 – фиксация спинного мозга; 83,4 – Spinabifida; 1,2 – отсутствие позвонка и 6,2 – диастематомия [10].

Врожденные пороки развития позвоночника приводят не только к тяжелым деформациям осевого скелета, нарушению функций опорно-двигательного аппарата, но и отрицательно сказываются на деятельности сердечно-сосудистой и дыхательной систем [4]. В большинстве случаев тяжелых прогрессирующих деформаций позвоночника в раннем возрасте могут развиваться

дыхательная недостаточность, легочная и сердечная гипертензия (cor pulmonale), которые проявляются синдромом грудной недостаточности (TIS), который нередко приводит к летальному исходу [11, 12].

Учитывая эти факты, изучение распространенности врожденных пороков развития позвоночника остается актуальной задачей.

**Цель исследования** – определить распространенность врожденных пороков развития позвоночника в регионах Российской Федерации.

### Материалы и методы исследования

Нами разработаны специальные статистические формы, включающие следующие коды МКБ 10:

- Q67.5 Врожденная деформация позвоночника,
- Q76.0 Spinabifida occulta,
- Q76.1 Синдром Клиппеля – Фейля,
- Q76.2 Врожденный спондилолистез,
- Q76.3 Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости,
- Q76.4 Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом,
- Q76.5 Шейное ребро,
- Q77.8 Остеохондродисплазия с дефектами роста позвоночного столба.

В структуру врожденной деформации позвоночника входили искривления позвоночного столба, обусловленные аномалией развития позвонков, в том числе и на фоне множественных и комбинированных пороков развития позвонков и синостоза ребер. К врожденному сколиозу, вызванному пороком развития кости, согласно МКБ 10, относили гемивертэбральное сращение или недостаточность сегментации, сопровождающееся деформацией позвоночника. Разработанные формы были разосланы в 55 регионов Российской Федерации. На основании полученных результатов была проанализирована распространенность и структура соответствующих пороков развития позвоночного столба на 100 тыс. детского населения (0–17 лет) за период с 2011 по 2015 годы.

### Результаты исследования и их обсуждение

При проведении анализа статистических данных по количеству детей с врожденной патологией позвоночного столба из 55 регионов Российской Федерации за период с 2011 по 2015 года получены следующие результаты.

Врожденная деформация позвоночника (Q67.5) чаще всего регистрировалась в Республике Удмуртия – 100,4 случая на 100 тыс. детского населения. В республике Башкортостан, Пермском крае, Амурской области отмечено более 10 случаев на 100 тыс. детского населения. В Республиках Адыгея, Алтай, Хакасия, Забайкальском и Красноярском краях, Орловской области за пять лет не было зарегистрировано ни одного случая этого порока развития позвоночного столба.

Spinabifidaoculta (Q76.0) наиболее часто отмечена в Пермском крае – 53,8 случая на 100 тыс. детского населения. В Республиках Алтай и Коми, Тюменской области данная патология наблюдается более чем в 10 случаях на 100 тыс. детей. В большом количестве регионов Российской Федерации не было зарегистрировано случаев Spinabifida: в Республиках Адыгея, Дагестан, Тыва, Забайкальском, Красноярском, Ставропольском, Хабаровском краях, Амурской, Белгородской, Брянской, Курганской, Липецкой, Мурманской, Орловской, Пензенской, Псковской, Сахалинской и Тульской областях.

Синдром Клиппеля – Фейля (Q76.1) в Республике Алтай и Пермском крае встречался более 10 случаев на 100 тыс. детского населения, в Ненецком АО – 9 случаев, в остальных регионах значение было в несколько раз меньше. Не отмечался данный порок в Республиках Адыгея, Хакасия, Забайкальском и Камчатском краях, Белгородской, Воронежской, Магаданской, Мурманской, Псковской, Ростовской, Тамбовской областях.

Врожденный спондилолистез (Q76.2) наиболее часто встречался в Ненецком АО – 9 случаев на 100 тыс. детского населения, в остальных регионах данный порок встречался значительно реже, во многих регионах не был зарегистрирован.

Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости (Q76.3), также в наибольшем количестве случаев (27 на 100 тыс. детского населения) был зарегистрирован в Ненецком АО. В Пермском крае – 8,7 случаев на 100 тыс. детского населения, в Республике Башкортостан – 6,5; Республике Марий Эл – 5,8. Данный порок развития позвоночника не отмечен в Республиках Адыгея, Алтай, Дагестан, Тыва, Удмуртия, Забайкальском, Красноярском и Ставропольском краях, Амурской, Астраханской, Белгородской, Брянской, Вологодской, Калужской, Липецкой, Мурманской, Псковской, Тульской и Ульяновской областях.

Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом (Q76.4), чаще всего регистрировались в Пермском крае – 68,9 случаев на 100 тыс. детского населения, в Республике Коми – 20 случаев, в Республике Удмуртия – 13,4 случая. Во многих регионах не было случаев этого порока развития.

Шейное ребро (Q76.5) – один из редких пороков развития, в большинстве регионов встречался менее 1 случая на 100 тыс. детского населения. В Пермском крае отмечено 1,3 случая, в Ставропольском крае – 1,1 случай, в Калининградской области – 1,0 случай, в Калужской

области – 1,5 случая. Во многих регионах не был зарегистрирован.

Остеохондродисплазия с дефектами роста позвоночного столба (Q77.8) наиболее часто встречалась в Республике Ингушетия – 4,2 на 100 тыс. детского населения. С частотой 2,0 на 100 тыс. детей данная патология встречалась в Республиках Кабардино-Балкария, Марий Эл и Пермском крае. Отсутствие выявленных случаев остеохондродисплазий с дефектами роста позвоночника отмечено в Республиках Адыгея, Алтай, Коми, Тыва, Хакасия, Забайкальском, Красноярском и Хабаровском краях, Амурской, Брянской Воронежской, Костромской, Липецкой, Магаданской, Мурманской, Нижегородской, Орловской, Псковской, Ростовской, Свердловской и Тульской областях, а также Ненецком АО.

Полученные статистические данные, касающиеся структуры и распространенности врожденной патологии позвоночного столба детского населения регионов Российской Федерации, подтверждают факт, что врожденная патология позвоночника не является часто встречающейся. Одновременно с этим необходимо отметить, что в некоторых регионах Российской Федерации достаточно высока выявляемость и численность детей с врожденной патологией позвоночника. Среди таких регионов можно отметить Республику Башкортостан, Ингушетию, Удмуртия, Коми, Пермский край, Новосибирскую область. На наш взгляд, эта ситуация связана с высоким профессиональным уровнем специалистов в этих регионах Российской Федерации, а также проведением досконального обследования при выявлении врожденной патологии позвоночного столба у детского населения. Возможно, такой уровень врожденной патологии позвоночника по отношению к другим регионам нашей страны связан с наличием неблагоприятных экзогенных факторов в этих местах Российской Федерации, которые оказывают отрицательное воздействие на плод во время беременности.

Одновременно с этим необходимо отметить некоторые регионы (Республика Адыгея, Забайкальский край, Белгородская область, Псковская область), где практически полностью отсутствуют случаи выявления детей с врожденной патологией позвоночника. Вероятнее всего, это связано с недостаточной квалификацией специалистов, а также отсутствием проведения детального обследования пациента с подозрением на врожденную патологию позвоночника.

Среднее значение уровня распространенности врожденной патологии позвоночника в 55 регионах Российской Федерации

за 5 лет составило: Врожденная деформация позвоночника (Q67.5) –  $5,0 \pm 5,3$ ; Spina bifida occulta (Q76.0) –  $3,2 \pm 3,5$ ; Синдром Клиппеля – Фейля (Q76.1) –  $1,2 \pm 1,3$ ; Врожденный спондилолистез (Q76.2) –  $0,5 \pm 0,6$ ; Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости (Q76.3) –  $1,6 \pm 1,9$ ; Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом (Q76.4) –  $2,7 \pm 3,9$ ; Шейное ребро (Q76.5) –  $0,3 \pm 0,3$ ; Остеохондродисплазия с дефектами роста позвоночного столба (Q77.8) –  $0,6 \pm 0,6$  случаев на 100 тыс. детского населения.

Наибольшее количество детей в регионах Российской Федерации составили пациенты с диагнозом: Врожденная деформация позвоночника (Q67.5).

Процентное соотношение структуры врожденных пороков развития позвоночника с учетом численности детского населения представлено в табл. 2. Средние показатели данной патологии в этих регионах Российской Федерации с 2011 по 2015 года составили:

Врожденная деформация позвоночника (Q67.5) отмечалась в  $38,4 \pm 24,7\%$  (от 0 до 100%); Spina bifida occulta (Q76.0) –  $17,7 \pm 17,4\%$  (от 0 до 73,6%); Синдром Клиппеля – Фейля (Q76.1) –  $6,6 \pm 5,7\%$  (от 0 до 33,3%); Врожденный спондилолистез (Q76.2) –  $4,0 \pm 5,4\%$  (от 0 до 80%); Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости (Q76.3) –  $13,4 \pm 12,1\%$  (от 0 до 78,6%); Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом (Q76.4) –  $9,3 \pm 9,7\%$  (от 0 до 44%); Шейное ребро (Q76.5) –  $1,9 \pm 2,3\%$  (от 0 до 21,7%); Остеохондродисплазия с дефектами роста позвоночного столба (Q77.8) –  $5,1 \pm 5,8\%$  (от 0 до 50%).

### Заключение

С учетом полученных данных отмечается большой разброс врожденной патологии позвоночника среди детского населения в разных регионах Российской Федерации. Количество случаев на 100 тыс. детского населения в среднем по 55 регионам Российской Федерации с 2011 по 2015 гг. составляет: Врожденная деформация позвоночника (Q67.5) – 5,0; Spinabifidaocculta (Q76.0) – 3,2; Синдром Клиппеля – Фейля (Q76.1) – 1,2; Врожденный спондилолистез (Q76.2) – 0,5; Врожденный сколиоз, вызванный пороком развития кости (Q76.3) – 1,6; Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом (Q76.4) – 2,7; Шейное ребро (Q76.5) – 0,3; Остеохондродисплазия с дефектами роста позвоноч-

ного столба (Q77.8) – 0,6 случая. В структуре патологии наибольшее количество зарегистрированных пациентов с диагнозом Врожденная деформация позвоночника (Q67.5) составляет 38,4%, наименьшее с диагнозом Шейное ребро (Q76.5) – 1,9%.

*Работа выполнена в рамках государственного контракта на выполнение научно-исследовательской работы в рамках программы Союзного государства на тему: «Разработка новых спинальных систем с использованием технологий прототипирования в хирургическом лечении детей с тяжелыми врожденными деформациями и повреждениями позвоночника».*

### Список литературы

1. Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В., Верлинская Д.К., Блинова В.А., Сапего Г.П. Врожденные аномалии (пороки развития) костно-мышечной системы у детей // Новые технологии в травматологии и ортопедии детского возраста. Сборник научных статей, посвященный 125-летию Научно-исследовательского детского ортопедического института имени Г.И. Турнера. – СПб., 2017. – С. 24–40.
2. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., Губин А.В. Врожденные деформации позвоночника у детей: прогноз эпидемиологии и тактика ведения // Хирургия позвоночника. – 2009. – № 2. – С. 55–61.
3. Forrester M.B., Merz R.D. Descriptive epidemiology of hemivertebrae, Hawaii, 1986–2002. *CongenitAnom (Kyoto)*. – 2006. – № 46. – P. 172–176.
4. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение сегментарной нестабильности грудного и поясничного отделов позвоночника у детей: дис. ... д-ра мед. наук. – Санкт-Петербург, 2008. – 130 с.
5. Виссарионов С.В. Хирургическое лечение изолированных врожденных нарушений формирования позвонков поясничного и грудопоясничного отделов у детей раннего возраста // Травматология и ортопедия России. – 2009. – № 3 (53). – С. 39–44.
6. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей: Рук-во для врачей. – СПб.: Сотис, 1995. – 336 с.
7. Виссарионов С.В., Кокушин Д.Н., Беляничков С.М., Мурашко В.В., Картавенко К.А. Оперативное лечение врожденной деформации грудопоясничного отдела позвоночника у детей // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2013. – Т. 1, № 1. – С. 10–15.
8. Рябых С.О. Выбор хирургической тактики при врожденных деформациях позвоночника на фоне множественных пороков позвонков // Хирургия позвоночника. – 2014. – № 2. – С. 21–28.
9. Akbarnia V.A., Yazici M., Thompson G.H., eds. *The Growing Spine: Management of Spinal Disorders in Young Children*. Springer, 2010.
10. Passias P.G., Poorman G.W., Jalai C.M., et al. Incidence of Congenital Spinal Abnormalities Among Pediatric Patients and Their Association With Scoliosis and Systemic Anomalies // *J. PediatrOrthop*. – 2017 Oct 9.
11. Canavese F., Dimeglio A. Normal and abnormal spine and thoracic cage development. // *World J. Orthop*. – 2013. – № 4. – P. 167–174.
12. Dimeglio A., Canavese F. The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth // *Eur. Spine J*. – 2012. – № 21. – P. 64–70.