

УДК 616.66-007.26-089.844-07

І.В. Ластівка, В.І. Півторак*, М.О. Ризничук

Кафедра педіатрії та медичної генетики (зав. – проф. С.В. Сокольник) ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці,

**кафедра оперативної хірургії та топографічної анатомії (зав. – проф. Г.Я. Костюк) Вінницького національного медичного університету імені М.І. Пирогова*

ЧАСТОТА РОЗПОВСЮДЖЕННЯ РІЗНИХ ФОРМ ГІПОСПАДІЇ У НОВОНАРОДЖЕНИХ

Резюме. За період 2005-2014 рр. у Чернівецькій області виявлено 354 дитини із гіпоспадією. Упродовж досліджуваного періоду спостерігалось циклічне збільшення поширеності гіпоспадії: у міських жителів найвищим він був у 2007 р. (6,72‰) та 2012 р. (6,78‰), а в районах області – у 2009 р. (3,49‰) та 2014 р. (3,23‰). Розповсюдженість гіпоспадії вища у місті, ніж у сільській місцевості. За даними сповіщень про дитину з уродженою вадою розвитку у пологових будинках за десять років виявлено 61,86% від усіх гіпоспадії, які виявлено до однорічного віку.

Ключові слова: гіпоспадія, поширеність, Чернівецька область.

Гіпоспадія – уроджена аномалія, що характеризується недорозвиненням сечівника, при якій зовнішнє вічко сечівника розміщується не на голівці статевого члена, а визначається найчастіше на нижній поверхні статевого члена, в ділянці калитки або промежини. Захворювання часто супроводжується викривленням печеристих тіл статевого члена у 25-30% хворих, спостерігаються порушення сечовипускання і статевої функції та практично завжди гіпоспадія вимагає хірургічної корекції [1].

Ця вада трапляється з частотою 1:200-300 хлопчиків [2], займає друге місце серед вад сечостатевої системи після крипторхізму та є найбільш частою вадою розвитку статевого члена [3].

За останні 30 років частота народження дітей із гіпоспадією зросла на 25-30% [4] і збільшувалася, за даними американського Центру контролю за хворобами (Centrs for Disease Control), щорічно майже на 1%. Якщо така тенденція збережеться до 2030 р., тоді у 100-150 новонароджених хлопчиків буде виявлена гіпоспадія [5].

Гіпоспадія – поліетіологічне захворювання і викликається різними зовнішніми та внутрішніми факторами, що впливають на ембріогенез сечівника. Так, практично п'ятикратне зростання випадків гіпоспадії [6] пов'язують із збільшенням кількості вагітностей після штучного (екстракорпорального) запліднення, частим прийомом гормонів при загрози викидня і передчасних пологів, впливом несприятливих екологічних чинників,

особливо в ранній період розвитку вагітності (7-15-й тижні гестації) [7]. Деякі автори [3, 8] відзначають збільшення кількості випадків гіпоспадії в районах з несприятливою екологічною ситуацією.

Крім того, причинами розвитку гіпоспадії можуть бути: у 22% випадків – ускладнений перебіг вагітності у першій її половині (загроза викидня, токсикоз, кровотеча, нефропатія), в 7% – перенесені інфекційні респіраторні захворювання, зокрема ГРВІ, грип і в 3,5% – різні стресові ситуації (розлучення, смерть близьких, звільнення тощо) [9]. До перелічених причин гіпоспадії можна додати порушення вироблення чоловічих статевих гормонів в організмі плоду, а також спадковість.

Гіпоспадія входить до симптомокомплексу багатьох генетичних синдромів і хвороб, що вказує на можливу генетичну детермінованість вади [7]. S. Bauer, A. Retick, A. Colodny [10] встановили, що у 7% дітей з гіпоспадією на це захворювання страждав батько, а в 14% – рідні брати. Якщо у новонародженого виявлено гіпоспадію, ризик появи другої дитини з цією аномалією становить при необтяженому сімейному анамнезі 12%, але підвищується до 19% за наявності гіпоспадії у іншого члена сім'ї (наприклад, у двоюрідного брата або дядька) і до 26%, якщо гіпоспадія є у батька і сина. Нині вважається, що ризик виникнення гіпоспадії збільшується в 30 разів, якщо в родині вже є хвора дитина, і в 5 разів, якщо гіпо-

спадія зареєстрована у батька. У близнюків гіпоспадія трапляється на 50% частіше.

Враховуючи частоту і наслідки цієї аномалії, гіпоспадія є важливою медичною проблемою. Оскільки існує високий ризик післяопераційних ускладнень, таких як рецидивуючий стеноз або свищі, найбільш тяжкі випадки часто вимагають кілька поетапних операцій. Крім того, значний відсоток пацієнтів страждають від косметичних або функціональних дефектів, які можуть вплинути на сечову і сексуальну функції [5]. В останньому консенсусі, що розглядав порушення статевого розвитку (DSDS), гіпоспадія була включена як форма порушення статевого розвитку 46 XY [11]. Численні порушення статевого розвитку мають генетичну причину [12], не винятком є й гіпоспадія [1]. Тільки 30% випадків гіпоспадії мають чітко визначену генетичну причину [3]. Серед генетично детермінованих форм гіпоспадій розрізняють автосомно-домінантну гіпоспадію (МІМ 146450) та три форми гіпоспадії, які зчеплені з Х-хромосою (МІМ 300856; МІМ 300633; МІМ 300758). Дефект гена HYP3 при автосомно-домінантній формі гіпоспадії (син.: Гіпоспадії синдром, 3, автосомний) локалізований у ділянці 7q32.2-q36.1. При Х-зчеплених формах ділянки ураження різні. Так, при гіпоспадії 1, Х-зчеплений уражений ген HYP1 локалізований на Хq12, при гіпоспадії 2, Х-зчеплений – HYP2 розміщений на Хq28, а при гіпоспадії 4, Х-зчеплений уражений ген HYP4 розташований на Хp11.22. У інших випадках причини гіпоспадії є мультифакторними.

Матеріал і методи. Проаналізовані карти дітей із діагнозом “Гіпоспадія”, які знаходяться на обліку в генетика за 2005-2014 рр. у Чернівець-

кій області. Окремо проаналізовані “Сповідання про дитину з уродженою вадою розвитку”, що заповнюються у пологових будинках на дітей із уродженими аномаліями за 2005-2014 рр. у Чернівецькій області. Розраховано поширеність гіпоспадії серед новонароджених за формулою:

$$\text{Поширеність гіпоспадії} = \frac{A}{B} \cdot 1000,$$

де A – абсолютна кількість хворих, B – кількість живонароджених

Результати дослідження та їх обговорення.

За період 2005-2014 рр. у Чернівецькій області виявлено 354 дитини із гіпоспадією. У 90% випадків це була гіпоспадія головки статевого члена. Гіпоспадія як ізольована вада розвитку була зафіксована у 340 випадках та у 14 випадках ця аномалія поєднувалася з іншими вадами сечостатевої системи. Поширеність гіпоспадії серед новонароджених Чернівецької області становила за період 2005-2009 рр. у середньому 3,20‰, а за період 2010-2014 рр. – 3,24‰. Поширеність гіпоспадії по роках представлена на рисунку 1.

При аналізі рисунка 1 видно, що поширеність гіпоспадії по Чернівецькій області зростає циклічно, кожні п'ять років. Так, найвища частота цієї аномалії спостерігалася у 2007 р. та 2012 р. Також оцінена поширеність гіпоспадії серед новонароджених, які проживали в місті та в районах області, що показано на рисунку 2. У м.Чернівці поширеність гіпоспадії була вищою, крім 2013-2014 рр. У жителів міста спостерігалася циклічність зростання даного показника, найвищим він був у 2007 та 2012 рр. із подальшим спадом. У районах

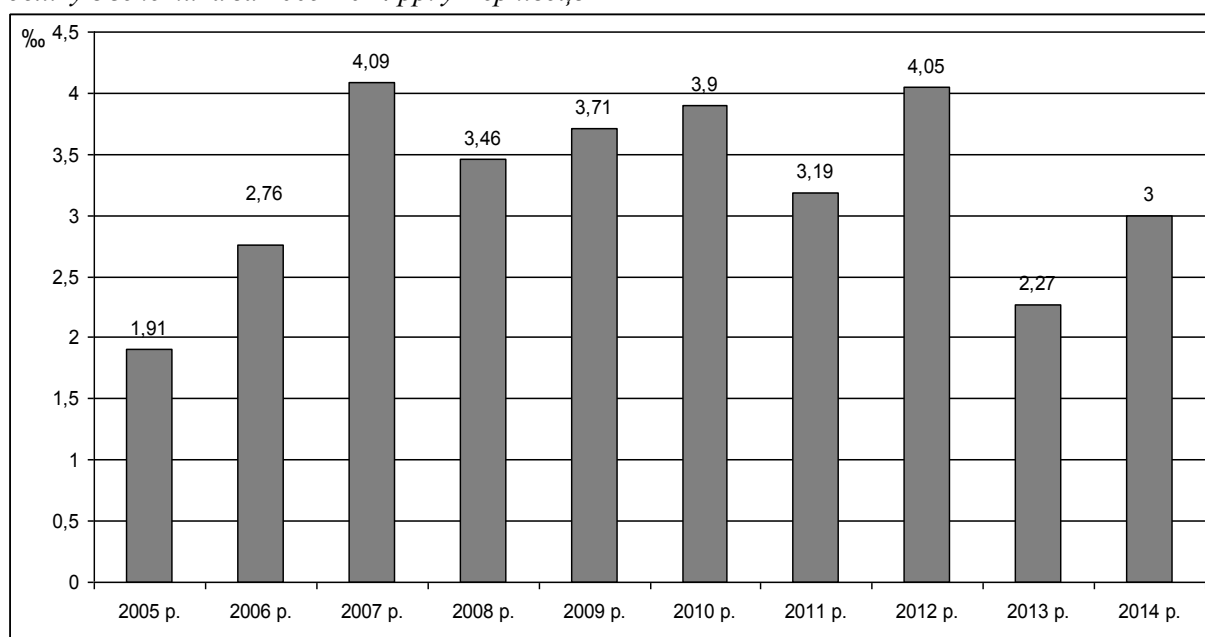


Рис. 1. Поширеність гіпоспадії у новонароджених Чернівецької області за 2005-2014 рр.

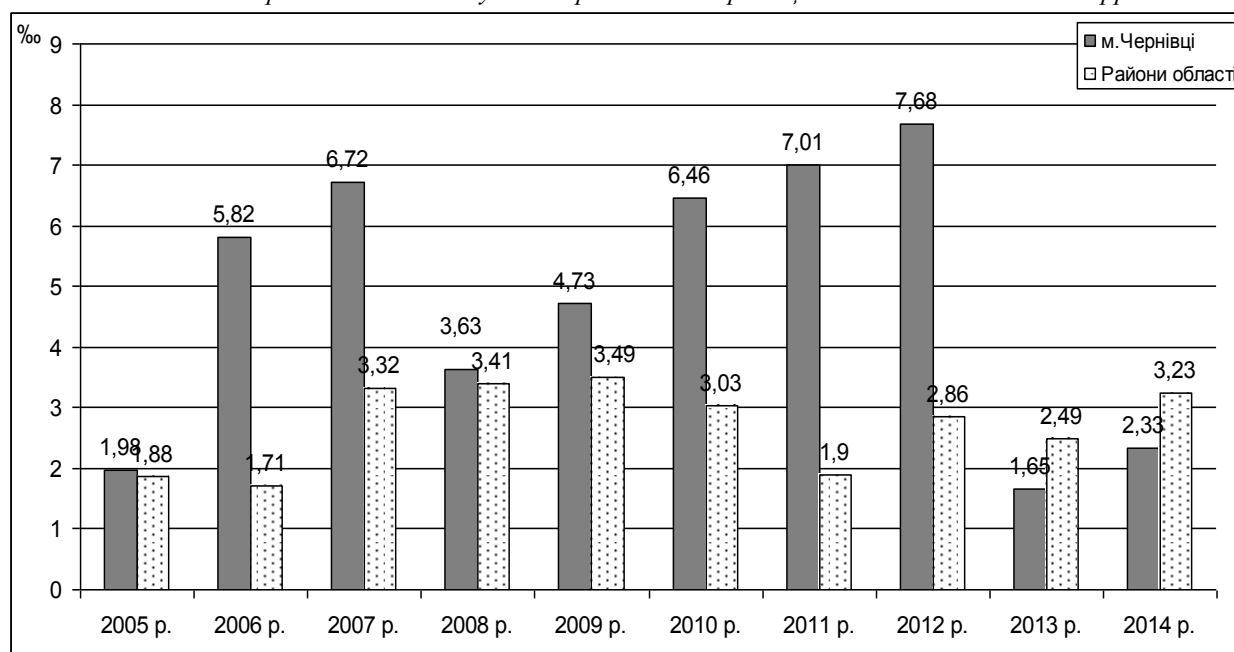


Рис. 2. Розповсюдженість гіпоспадії у сільській та міській популяціях новонароджених за досліджуваний період

області, також спостерігалось циклічне зростання даного показника, але воно дещо вирізнялось від міста. Так, найвищим даний показник був у 2009 та 2014 рр. Такий низький показник поширеності гіпоспадії по районах області можна пояснити низькою діагностикою даної аномалії. За даними сповіщень про дитину з уродженою вадою розвитку у пологових будинках за десять років виявлено 219 новонароджених із гіпоспадією. Це становить 61,86% від усіх гіпоспадій, які виявлено до однорічного віку.

Висновок. Упродовж досліджуваного періоду спостерігалось циклічне збільшення поширеності гіпоспадії: у міських жителів найвищим він був у 2007 р. та 2012 р., а в районах області – у 2009 р. та 2014 р. Розповсюдженість гіпоспадії вища у місті, ніж у сільській місцевості за досліджуваний період, окрім 2013 р. та 2014 р.

Перспективи подальших досліджень. Провести порівняльний аналіз виникнення різних форм гіпоспадії у новонароджених з іншими областями України.

Список використаної літератури

1. Hypospadias: interactions between environment and genetics / N. Kalfa, P. Philibert, L.S. Baskin [et al.] // *Mol. Cell. Endocrinol.* – 2011. – V. 335. – P. 89-95.
2. Blaschko S.D. Molecular mechanisms of external genitalia development / S.D. Blaschko, G.R. Cunha, L.S. Baskin // *Differentiation.* – 2012. – V. 84. – P. 261-268.
3. Prevalence and possible causes of hypospadias (in Hungarian) / L. Ságodi, A. Kiss, E. Kiss-Tóth, L. Barkai // *Orv. Hetil.* – 2014. – V. 155. – P. 978-985.
4. Duckett J. Hypospadias / J. Duckett // *Pediatr. Rev.* – 1989. – V. 11, № 2. – P. 37-42.
5. Wilcox D. Medicolegal aspects of hypospadias / D. Wilcox, P. Ransley // *BJU Int.* – 2000. – V. 86, № 3. – P. 327-331.
6. Chambers E. The incidence of hypospadias in two English cities: a case-control comparison of possible causal factors / E. Chambers, P. Malone // *BJU Int.* – 1999. – V. 84, № 1. – P. 95-98.
7. Продеус П.П. Гипоспадия / П.П. Продеус, О.В. Староверов. – М., 2003. – 160 с.
8. Environmental, parental and gestational factors that influence the occurrence of hypospadias in male patients / G. Marrocco, P. Grammatico, S. Vallasciani [et al.] // *J. Pediatr. Urol.* – 2015. – V. 11. – P. 12-19.
9. Choudhry S. Genetic polymorphisms in ESR and ESR2 genes and risk of hypospadias in a multiethnic study population / S. Choudhry, L.S. Baskin, E.J. Lammer [et al.] // *J. Urol.* – 2014. – V. 193. – P. 1625-1631.
10. Bauer S. Genetic aspects of hypospadias / S. Bauer, A. Retick, A. Colodny // *Urol. Clm. North Am.* – 1981. – V. 8. – P. 559.
11. Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society / European Society for Paediatric Endocrinology Consensus Group: Consensus statement on management of intersex disorders / I.A. Hughes, C. Houk, S.F. Ahmed [et al.] // *J. Pediatr. Urol.* – 2006. – V. 2. – P. 148-162.
12. Eggers S. Mammalian sex determination - insights from humans and mice / S. Eggers, A. Sinclair // *Chromosome Res.* – 2012. – V. 20. – P. 215-238.

ЧАСТОТА РАСПРОСТРАНЕННОСТИ РАЗНЫХ ФОРМ ГИПОСПАДИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Резюме. За период 2005-2014 гг. в Черновицкой области выявлено 354 ребенка с гипоспадией. В течение исследуемого периода наблюдалось циклическое увеличение распространенности гипоспадии: у городских жителей высоким он был в 2007 г. (6,72 ‰) и 2012 г. (6,78 ‰), а в районах области – в 2009 г. (3,49 ‰) и 2014 г. (3,23 ‰). Распространенность гипоспадии выше в городе, чем в сельской местности. По данным уведомления ребенка с врожденным пороком развития, в роддомах за десять лет выявлено 61,86% от всех гипоспадий, обнаруженных у детей до годовалого возраста.

Ключевые слова: гипоспадия, распространенность, Черновицкая область.

OCCURRENCE FREQUENCY OF DIFFERENT FORMS OF HYPOSPADIAS IN NEWBORNS

Abstract. During the period 2005-2014 years in Chernivtsi region 354 children were detected afflicted with hypospadias. During the period of study there was a cyclic increase in the prevalence of hypospadias found: it was high among urban dwellers in 2007 year (6.72 ‰) and in 2012 year (6.78 ‰), and in the districts of the region – in 2009 year (3.49 ‰) and in 2014 year (3.23 ‰). The prevalence of hypospadias is higher in urban than in rural areas. According to the registered in maternity homes congenital malformation 61.86% of all hypospadias cases were found among children under one year of age.

Key words: hypospadias, the prevalence, Chernivtsi region.

State Higher Educational Establishment in Ukraine
“Bukovinian State Medical University” (Chernivtsi);
Vinnytsia National Medical University n.a. M.I. Pyrogov (Vinnytsia)

Надійшла 11.10.2015 р.
Рецензент – проф. Годованець Ю.Д. (Чернівці)