

ВРОЖДЁННЫЕ И НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛОР-ОРГАНОВ В АЗЕРБАЙДЖАНСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ

Азербайдж. Гос. ин-т усовершенствования врачей им. А. Алиева (Баку)

Популяционно-генетические исследования в мире проводятся уже более 40 лет. В республиках бывшего СССР выполнены популяционно-генетические, генетико-демографические, медико-генетические обследования населения, составлен реестр больных, гено-географические карты, разработаны скрининговые программы, а также программы профилактики наследственных заболеваний и врожденных пороков развития, наиболее часто встречающихся в изучаемых популяциях (С.С. Агзамходжаев и соавт., 1986; Е.К. Гинтер и соавт., 1986; В.Б. Козак, И.В. Гарапко, 1987; Э.М. Расулов и соавт., 1989; Г.С. Раутиан и соавт., 1993; Cao et al., 1984, 1989; Rosaletti et al., 1990).

Изучение пороков развития в настоящее время интересно не только с общепатологической точки зрения – для выяснения эмбриогенеза, но и имеет большое значение для практического здравоохранения.

В литературе встречаются единичные работы, посвященные статистике врожденных и наследственных заболеваний в оториноларингологии, что свидетельствует о малой изученности данной патологии. Следует также отметить, что постоянный анализ результатов статистики необходим для планирования медицинской помощи детям с патологией слуха, голоса и речи. Изучение факторов риска в обследуемых группах с повышенным тератогенным влиянием позволит создать систему комплексных профилактических мероприятий.

Исследование распространенности врожденных и наследственных заболеваний ЛОР-органов среди населения нашей республики, помимо их выявления, позволяет уточнить ряд вопросов, имеющих научно-

практическое значение для оториноларингологии, в частности определение взаимосвязи аномалий с кровнородственностью браков у родителей пробандов и наследования отдельных признаков с помощью клинико-генеалогического анализа. Особый интерес представляет население Азербайджана, где наблюдается наиболее высокая частота кровнородственных браков. Полностью отсутствуют популяционные и клинико-генеалогические исследования аномалий ЛОР-органов, а также их генетических аспектов у жителей республики.

Учитывая вышеизложенное, целью нашей работы явилось изучение распространенности врожденной и наследственной патологии ЛОР-органов среди населения Азербайджанской республики.

Материал и методы исследования

С целью выявления лиц с врожденными и наследственными заболеваниями ЛОР-органов проведены экспедиционные исследования за период с 1997 по 2003 г. путём обследования населения районов и сёл Азербайджанской республики. Популяционным исследованиям подвергнуты следующие регионы: г. Баку с пригородами, Нахичеванская автономная республика, Куба-Хачмаская, Шеки-Закатальская, Гянджа-Казахская, Центрально-Аранская, Ширванская, Муганская, Ленкорань-Астаринская зоны, а также беженцы из Карабаха.

Данные проведенной работы основывались на документации отдела статистической отчетности Министерства здравоохранения, Центрального статистического управления Азербайджанской республики, ВТЭК и ВКК городских и центральных рай-

онных лечебных учреждений, Центрального правления «Общества глухих и слабослышащих», специализированных учебных заведений и школ для слабослышащих и глухих, а также государственных учреждений по трудоустройству пациентов (инвалидов).

Оториноларингологические методы исследования включали специальные инструментальные и функционально-лабораторные методы диагностики. У больных с аномалиями и врождёнными пороками ЛОР-органов использовались рентгенологические и ультразвуковые методы, а также компьютерная томография черепа. У пациентов с нарушениями слуха применялось акуметрическое и аудиологическое исследование по стандартным методикам. Выполнялась тональная (пороговая и надпороговая) и речевая аудиометрия, результаты которой вносились в карту обследования больного (В.Т. Пальчун, А.И. Крюков, 2001).

Генетические методы диагностики включали генеалогическое, цитогенетическое, молекулярные исследования и способы биохимической генетики (Н.П. Бочков, 2002).

Статистический анализ данных проведен с применением критерия χ^2 (хи-квадрат) Пирсона. В случаях, когда число данных хотя бы в одной группе было меньше 5, результаты проверялись точ-

ным методом Фишера с использованием программ MS EXCEL XP и S-PLUS 2000 (С. Гланц, 1999).

Результаты исследований и их обсуждение

Анализ статистических материалов на 112320 больных позволил выявить 7725 лиц с врождённой и наследственной формами оториноларингологических заболеваний. Фенотипическая частота распространения ЛОР-патологии составила 0,094% и не превышала данный показатель заболеваемости в других странах. При сопоставлении врождённой и наследственной ЛОР-заболеваемости у городского (0,096%) и сельского (0,092%) населения республики существенных различий не было обнаружено.

Анализ возрастного-полового состава пациентов показал, что взрослые больные составили 56,8% (4392), дети до 14 лет – 43,2% (3333). При этом численность лиц женского пола (4022) была несколько выше, чем лиц мужского пола (3703).

Число обследуемых с изолированной патологией ЛОР-органов (5438 – 70,4%) значительно (в 2,5 раза) превышало таковое при сочетанной (2287 – 29,6%).

В табл. 1 представлена структура врождённых и наследственных заболеваний ЛОР-органов у населения Азербайджанской республики.

Таблица 1

Патология ЛОР-органов	Численность населения						P
	общая		городского		сельского		
	8 202 500		4 154 300		4 048 200		
	число больных						
n	в %	N	в %	N	в %		
Патология уха	6786	90,3	3556	89,0	3230	86,6	P>0,05
Аномалии носа и околоносовых пазух	492	6,5	221	5,5	271	7,3	P<0,005
Патология глотки	232	3,1	106	2,7	126	3,4	P<0,02
Аномалии гортани	2	0,03	1	0,02	1	0,02	P>0,05
Расщелины губы и нёба	213	2,8	114	2,9	99	2,7	P>0,05
Патология ЛОР-органов в целом	7725	0,094	3998	0,096	3728	0,092	P>0,05

Из данных таблицы следует, что больше всего было пациентов с врождённой и наследственной патологией уха (6786), меньше всего – с аномалиями гортани (2). Изучение структуры врождённых и наследственных форм оториноларингологических заболеваний показало, что большинство составляли лица с патологией уха (6786). Второе по численности место занимали обследованные с патологией носа и околоносовых пазух (492), затем – с патологией глотки (232). С расщелинами верхней губы и нёба выявлено 213 детей.

Изучение распространённости врождённых и наследственных форм оториноларингологических заболеваний проведено в Нахичеванской АР, г. Баку с пригородами, в Куба-Хачмасской, Шеки-Закатальской, Гянджа-Казахской, Ширванской, Ленкорань-Астаринской зонах, а также среди беженцев из Карабаха.

При изучении зонального распространения заболеваний было отмечено, что наиболее высокая его частота при врождённой и наследственной формах оториноларингологической патологии выявлена у населения Ленкорань-Астаринской зоны, в г. Баку с пригородами и среди беженцев из Карабаха, в несколько меньшем числе – у жителей

Шеки-Закатальской, Гянджа-Казахской, Муганской зон и Нахичеванской АР, а наименьшая – в Куба-Хачмасской, Ширванской и Центрально-Аранской зонах.

В табл. 2 представлено распространение врождённых и наследственных форм оториноларингологических заболеваний по зонам Азербайджанской республики.

Число больных в г. Баку с пригородами, Ленкорань-Астаринской зоне и среди беженцев из Карабаха достоверно отличалось от такового в Ширванской, Куба-Хачмасской зонах ($P < 0,05$ и $P < 0,001$) у городского и сельского населения.

В отношении показателей ЛОР-заболеваемости у городских и сельских жителей статистически достоверные различия отмечались в г. Баку с пригородами, Ширванской, Гянджа-Казахской и Ленкорань-Астаринской зонах, а также у беженцев ($P < 0,001$, $P < 0,05$, $P < 0,02$).

При этом в г. Баку с пригородами преобладали показатели заболеваемости населения города, а в Ленкорань-Астаринской, Гянджа-Казахской зонах и среди беженцев – сельских жителей. В других регионах Республики между числом городских и сельских больных достоверных различий не обнаружено.

Таблица 2

№	Название зоны или региона	Население (численность)	Число больных		Соотношение	P
			n	%		
1	Нахичеванская АР	367 100	270	0,074±0,004	1:1360	$P > 0,05$
2	г. Баку с пригородами	2 206 600	2667	0,121±0,002	1: 827	$P < 0,001$
3	Куба-Хачмасская зона	470 400	284	0,060±0,004	1:1656	$P > 0,05$
4	Шеки-Закатальская зона	535 800	475	0,089±0,004	1:1128	$P > 0,05$
5	Гянджа-Казахская зона	1 117 000	857	0,077±0,003	1:1303	$P < 0,001$
6	Центрально-Аранская зона	857 600	613	0,071±0,003	1:1399	$P > 0,05$
7	Ширванская зона	260 200	181	0,070±0,005	1:1438	$P < 0,05$
8	Муганская зона	927 500	687	0,074±0,003	1:1350	$P > 0,05$
9	Ленкорань-Астаринская зона	761 400	934	0,123±0,004	1: 815	$P < 0,02$
10	Беженцы из Карабаха	698 900	757	0,108±0,004	1: 923	$P < 0,001$
В целом по Республике		8 202 500	7725	0,094±0,001	1:1062	$P > 0,05$

В результате установлено, что число пациентов с патологией ЛОР-органов в городах больше, чем в селах. При детальном изучении каждой зоны в отдельности, даже каждого района республики видно, что врожденная и наследственная ЛОР-патология преобладает у сельского населения. Таким образом, число больных в г. Баку с его пригородами и число городского населения обратно пропорционально влияет на величину общереспубликанского показателя частоты ЛОР-заболеваемости. Данный факт свидетельствует о том, что наследственные заболевания, как и многие другие, часто встречаются в крупных промышленно-индустриальных городах.

Итак, в отношении ЛОР-заболеваемости городского и сельского населения в целом статистически достоверными оказались результаты исследований в г. Баку с пригородами, Ширванской, Гянджа-Казахской и Ленкорань-Астаринской зонах, а также у беженцев ($P < 0,001$, $P < 0,05$, $P < 0,02$). Следовательно, в этих зонах республики выявлены достоверные различия между показателями ЛОР-заболеваемости у жителей города и села.

При изучении достоверности различий между отдельными зонами выяснилось, что число больных в г. Баку с пригородами, Ленкорань-Астаринской, Гянджа-Казахской зонах и среди беженцев у городского и у

сельского населения достоверно отличалось по сравнению с остальными зонами и, особенно, от числа больных в Ширванской, Куба-Хачмасской и Шеки-Закатальской зонах ($P < 0,05$ и $P < 0,001$).

Наименьший показатель врожденной патологии наблюдался в северных прикаспийских районах (Куба, Хачмас, Дивичи, Сиязань) и Шемахинском районе (3 больных с врожденной глухонемой на 34,8 тыс. населения), что составило 0,0075% от частоты встречаемости.

При сопоставлении количественного соотношения отдельных нозологических форм заболевания, приведших к ношению слухового аппарата городскими и сельскими жителями, достоверные различия были определены лишь у лиц с атрезией наружного слухового прохода ($P < 0,02$) и с врожденными и наследственными формами тугоухости и глухоты ($P < 0,05$).

Таким образом, в Азербайджанской республике наибольший показатель ЛОР-заболеваемости оказался в г. Баку с пригородами, Ленкорань-Астаринской зоне и у беженцев, наименьший – в Ширванской, Центрально-Аранской, Куба-Хачмасской зонах. В Шеки-Закатальской, Муганской, Гянджа-Казахской зонах и Нахичеванской автономной республике показатель врожденной и наследственной ЛОР-заболеваемости был несколько меньшим.

1. Бочков Н.П. Клиническая генетика. Учеб. – М.: Геотар-Мед, 2002. – С.61-66, 319-331.
2. Козак В.Б., Гарапко И.В. Выявление больных с патологией ЛОР-органов при ежегодной диспансеризации населения сельского района // Журн. ушных, носовых и горловых болезней. – 1987. – №3. – С.57-58.
3. Медико-генетическое изучение населения Узбекистана. Сообщение X. 35. Наследственные формы нарушений слуха в Хорезмской и Самаркандской областях. Агзамходжаев С.С., Гинтер Е.К., Будагова К.А., Бугаева Е.А. // Генетика. – 1986. – Т. XXII, №8. – С.2186-2191.
4. Медико-генетическое изучение населения Узбекистана. Гинтер Е.К., Будагова К.А., Ревазов А.А., Краснопольская К.Д. // Генетика. – 1986. – Т.22, №2. – С.312-315.
5. Пальчун В.Т., Крюков А. И. Болезни уха, горла и носа. – М.: Медицина, 2001. – 615с.
6. Расулов Э.М., Мамедова Р.А., Мамедов К.Ю. и др. Медико-генетическое консультирование наследственных немоглобинопатий // Азмеджурнал. – 1989. – № 8. – С.26-31.
7. Раутиан Г.С., Ата-Мурадова Ф.А., Мироненко Е.В. Миграционная структура и инбридинг в популяции талышей // Генетика. – 1993. – Т. 29, №6. – С. 19-22.

8. Стентон Гланц. Медико-биологическая статистика (пер. с англ.). – М.: Практика, 1999. – 459 с.
9. Cao A., Gossu P., Falchi A.M. Antenatal diagnosis of thalassemia Major in Sardinia // Ann. New-York Academy of Sciences. – 1984. – Vol.415. – P. 18-22.
10. Cao A., Goosens M., Pirastu M. Peculiar spectrum of B-thalassemia genes in Tunisia // Brit. J. Haematol. – 1989. – Vol.71. – P. 309-312.
11. Cao A., Rosatelli C., Galanello R. The prevention of thalassemia in Sardinia // Clin. Genetics. – 1989. – Vol. 36. – P. 277-285.
12. Rosatelli C., Monni G., Gossu P. The prevention of B-thalassemia in Sardinia // 4th International conference on thalassemia and the haemoglobinopathies. – Nice, Acropolis, France, 1990. – P. 319.

Поступила в редакцию 28.04.08.

© В.М. Панахиан, 2008

**ПРИРОДЖЕНІ ТА СПАДКОВІ
ЗАХВОРЮВАННЯ ЛОР-ОРГАНІВ В
АЗЕРБАЙДЖАНСЬКІЙ РЕСПУБЛІЦІ**

*Панахиан В.М. (Баку, Азербайджанська
республіка)*

Резюме

Досліджувалась розповсюдженість природжених та спадкових ЛОР-захворювань в Азербайджанській республіці. Зазначено, що найбільша частота розповсюдження патології спостерігалась у населення Ленкорань-Астаринської зони, в м. Баку з приміськими зонами та серед біженців з Карабаха, меншою мірою – в Шекі-Закатальській, Гянджа-Казахській, Муганській зонах і Нахічеванській АР, а найменша – в Куба-Хачмальській, Ширванській та Центрально-Аранській зонах.

**THE INHERENT AND GENETIC DISEASES
OF ENT-ORGANS IN AZERBAIJAN
REPUBLIC**

Panakhian V.M. (Baku, Azerbaijan)

Summary

The spreading of inherent and genetic ENT-diseases is investigated in the Azerbaijan Republic. During the research the high frequency was observed in Lankaran-Astara zone, Baku city and Garabakh emigrants, but the least one-in Shaki-Zagatala, Ganja-Gazakh, Mugan, Shirvan, Central Aran zones and Nakhchivan AR.