

УДК 618.33:616-073.43

**ЧАСТОТА И СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ
В КИРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ**

**THE STRUCTURE AND FREQUENCY OF CONGENITAL DEFECT FETUS
IN THE KYRGYZ REPUBLIC**

©Джаманкулова Ф. С.,

канд. мед. наук,

Национальный центр охраны материнства и детства,
г. Бишкек, Кыргызстан, fatima_djamankulova@mail.ru

©Jamankulova F.,

M.D., National center for Maternal and Child Welfare,
Bishkek, Kyrgyzstan, fatima_djamankulova@mail.ru

©Мусуралиев М. С.,

д-р. мед. наук,

Киргизская государственная медицинская
академия им. И. К. Ахунбаева,
г. Бишкек, Кыргызстан

©Musuraliev M.,

Dr. habil., Kyrgyz state medical Academy,
Bishkek, Kyrgyzstan

©Сапарбаев А. А.,

канд. мед. наук,

Киргизская государственная медицинская
академия им. И. К. Ахунбаева,
г. Бишкек, Кыргызстан, saa0256@mail.ru

©Saparbayev A.,

M.D., I. K. Akhunbaev Kyrgyz state medical academy,
Bishkek, Kyrgyzstan, saa0256@mail.ru

Аннотация. В статье представлены результаты анализа данных мониторинга врожденных пороков развития в Кыргызской Республике за период 2007–2016 гг. Проанализирован полный спектр и нозологические формы врожденных пороков развития. Частота всех зарегистрированных пороков развития составила 16,0 на 1000 рождений. Наблюдается повышение суммарной частоты врожденных пороков развития за исследуемый период от 15,0 до 19,0 на 1000 родившихся. Оценка частоты пороков обязательного учета (выделено 15 форм) позволило выявить высокую частоту пороков, обусловленную мутагенными факторами.

Abstract. The article presents the results of analyzing the monitoring data of congenital defect fetus in the Kyrgyz Republic during period 2007–2016. Analyzed the full range and nosological forms of congenital defect fetus. The frequency of all congenital defect fetus was 16,0 per 1000 births. Increase the total frequency of congenital defect fetus in the analyzed period from 15,0 to 19,0 per 1000 births. Assessment of the frequency of congenital defect fetus of mandatory accounting (form 15) revealed a high frequency of malformations caused by mutagenic factors.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, мониторинг ВПР, пороки обязательного учета.

Keywords: congenital defect fetus, CDF monitoring, congenital defect fetus of mandatory accounting.

Актуальность. Неоднозначные данные о частоте врожденных пороков развития (ВПР) объясняется как особенностью их формирования в различных регионах, так и отсутствием единого методологического подхода для оценки данной патологии. Выявление и изучение особенностей формирования ВПР в каждом конкретном регионе, определение эффективности профилактических программ возможно только при проведении мониторинга ВПР. Активное использование мониторинговых программ позволяет решать целый ряд практических задач по улучшению здоровья населения [1, 5].

В настоящее время в большинстве стран система мониторинга, основанная на регистрации и учете больных детей с ВПР, является базисом для определения популяционной частоты и последующего контроля частотных трендов ВПР [6]. Существующие проблемы эпидемиологического мониторинга ВПР необходимо решать с учетом создания регионально-ориентированных систем эпидемиологического надзора и контроля врожденных пороков [5]. В отношении врожденных пороков развития последнее является особенно важным, так как основой их формирования являются генетические или средовые факторы. Врожденные пороки развития является актуальной и в Кыргызской Республике в связи его ростом за последнее десятилетие.

Целью исследования явилась оценка основных тенденций частоты, структуры и динамики врожденных пороков развития у детей.

Материал и методы исследования

В Кыргызской Республике с 2007 г. внедрена система мониторинга ВПР на основе Приказа МЗ РФ №268 от 10.09.1998 г. «О мониторинге врожденных пороков развития у детей». С учетом территориальных особенностей изучена распространенность наследственных и врожденных пороков развития, также заболеваемость и младенческая смертность вследствие врожденных пороков развития. В Республике из 21 нозологических форм обязательного учета проводится изучение анэнцефалии и подобных пороков развития нервной системы, врожденных аномалий развития сердца и системы кровообращения, расщелины губы и неба, синдрома Дауна. В Республике введена единая система выявления, регистрации и анализа информации, создан региональный регистр ВПР. База данных компьютерного регистра формируется из сведений, поступающих из родильных домов, детских поликлиник и стационаров, гинекологических отделений и прозектур в Республиканском Медицинском Информационном Центре (РМИЦ). Регистрация ВПР проводится всех впервые выявленных пороков развития в периоде новорожденности и в течение первого года жизни, которые в соответствии с Международной классификацией болезней 10-го пересмотра попадают в XVII класс «Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения». Сбор информации проводится по числу ВПР среди живо- и мертворожденных, числу прерываний беременности по поводу ВПР. На основании их созданы отчетные данные по ВПР за 2007-2016 гг. За этот период было зарегистрировано 1414519 рождений, новорожденных с ВПР — 23046. Для определения частоты пороков в качестве знаменателя использованы данные по общему числу живо- и мертворожденных детей в исследуемой популяции. Частота

ВПР рассчитана на 1000 рождений. Анализ данных позволил определить частоту и динамику ВПР, а также заболеваемость ВПР у детей. Для изучения нозологических форм и пороков обязательного учета нами проведено проспективное исследование на базе клинического родильного дома Национального Центра Охраны Материнства и Детства КР. Материалом для исследования послужили 629 беременных женщин с верифицированными врожденными пороками развития плодов и новорожденных, и 206 женщин с плодами и новорожденными, у которых не выявлены отклонения от нормального развития. В общей сложности составили 835 беременных женщин. Все зарегистрированные нозологические формы ВПР были распределены по системам органов согласно классификации, предложенной Лазюком Г. И. (1991). Нужно отметить, что анализ ВПР проводился на двух уровнях: на уровне систем органов (полный спектр) и на уровне нозологических форм пороков развития (группа пороков обязательного учета). Из всего массива врожденных пороков развития обязательного учета (21 форма), которые в настоящее время рекомендованы для мониторинга, нами выделены 15 форм врожденных пороков развития.

Результаты и обсуждение

На первом этапе исследования нами анализирована динамика числа случаев ВПР среди различных исходов беременности в Республике Кыргызстан за последнее десятилетие — 2007-2016 гг. Абсолютные числа и частота врожденных аномалий среди родившихся детей живыми и мертвыми по официальным данным Республиканского Медицинского Информационного Центра (отчетные формы №32) представлены в Таблице 1. Согласно представленным данным, прослеживается тенденция к повышению суммарной частоты случаев ВПР среди всех исходов беременности: если в 2007 году данный показатель составил 15,0 случая, то к концу анализируемого периода — 19,2 случая на 1000 родившихся детей. Колебания показателя имели значительный диапазон в течение первых 5 лет — от 13,5 случаев на 1000 родившихся детей в 2009 году до 15,0 случаев на 1000 родившихся детей в 2011 году. В последующие 5 лет показатели характеризуются постоянным повышением — от 15,1 случаев в 2012 году до 19,2 случаев в 2016 году. Средняя суммарная частота ВПР за исследуемый период (2007-2016 гг.) составил 16,1 на 1000 родившихся детей.

Изменения частоты родившихся живыми с ВПР среди всех исходов беременности за исследуемый период соответствовали динамике суммарного показателя частоты ВПР. Повышение частоты живорожденных с ВПР составило от 13,1 в 2007 году до 18,6 случаев в 2016 году на 1000 родившихся детей. Прослеживается стабильное повышение показателя с 14,3 случаев на 1000 родившихся детей с 2012 года.

Частота родившихся мертвыми с ВПР среди всех родившихся детей за исследуемый период имела обратную динамику по сравнению с изменениями частоты детей с ВПР родившихся живыми. Показатель мертворождения с ВПР отличалась достаточно стабильным снижением. На протяжении исследуемых лет амплитуда изменений показателя составляла от 1,8 до 0,7 случаев ВПР на 1000 родившихся детей.

В 2012 году произошло снижение показателя по сравнению с 2007 г. в 2 раза — с 1,8 до 0,9 случая на 1000 родившихся детей.

В 2013 году частота случаев мертворождений детей с ВПР снизилось еще ниже, до 0,7 случая на 1000 родившихся детей, и с небольшими колебаниями к концу исследуемого 2016 года оставался на этом же уровне.

Таким образом, частота родившихся мертвыми с ВПР среди всех родившихся детей за исследуемый период с 2007 по 2016 гг. снизился в 2,5 раза. Частота ВПР среди умерших детей

в перинатальном периоде в течение анализируемого периода имеет тенденцию постепенного снижения от 4,5 до 2,8 случаев на 1000 родившихся живыми. Показатель снизился в 1,6 раза за исследуемый период. Наблюдалось снижение частоты умерших детей с ВПР за счет повышения частоты, родившихся живыми с ВПР.

Таблица 1.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И ЧАСТОТА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ
В КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКЕ, 2007–2016 гг. (на 1000 родившихся)

Годы									
2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016
<i>Всего родившихся (живыми и мертвыми)</i>									
118011	126634	133952	137194	138371	143288	147974	155830	157795	155470
<i>Родившихся с ВПР (живыми и мертвыми)</i>									
1765	1797	1806	1924	2081	2168	2634	2903	2980	2988
<i>Частота родившихся с ВПР на 1000 родившихся</i>									
15,0	14,2	13,5	14,0	15,0	15,1	17,8	18,6	18,9	19,2
<i>Частота живорожденных с ВПР на 1000 родившихся живыми и мертвыми</i>									
13,1	12,8	12,1	12,9	13,7	14,3	17,1	17,8	18,0	18,6
<i>Частота мертворожденных с ВПР на 1000 родившихся живыми и мертвыми</i>									
1,8	1,4	1,4	1,1	1,4	0,9	0,7	0,8	0,9	0,7
<i>Частота умерших с ВПР в перинатальном периоде</i>									
4,5	3,8	3,7	3,2	3,6	3,1	2,6	2,9	2,7	2,8

Нами проведен анализ динамики врожденных пороков развития за исследуемый период с целью изучения основных тенденций изменений показателей. Результаты анализа представлены в Таблице 2.

Таблица 2.

ДИНАМИКА ВПР ЗА ПЕРИОД 2007-2016 гг.

Годы	ВПР всего		Абсолютный прирост, ‰	Показатель роста, %	Темп прироста, %
	n	‰			
2007	1765	15,0			
2008	1797	14,2	-0,80	0,95	-0,05
2009	1806	13,5	-0,70	0,95	-0,05
2010	1924	14,0	0,50	1,04	0,04
2011	2081	15,0	1,00	1,07	0,07
2012	2168	15,1	0,10	1,01	0,01
2013	2634	17,8	2,70	1,18	0,18
2014	2903	18,6	0,80	1,04	0,04
2015	2980	18,9	0,30	1,02	0,02
2016	2988	19,2	0,30	1,02	0,02

Как видно из Таблицы, убыль абсолютного прироста ВПР среди родившихся детей живыми и мертвыми отмечается в 2008 и 2009 годах, составив -0,8 и -0,7 случаев на 1000 родившихся, соответственно. В последующие годы наблюдается положительная тенденция со спорадическим ростом в 2011 и 2013 гг., когда абсолютный прирост составил, соответственно, 1,0 и 2,70 на 1000 родившихся детей. Показатель роста в 2008 и 2009 годах уменьшился от базисного уровня на 0,95% и 0,95%, соответственно. С 2010 г. наблюдается увеличение показателя роста. Темп прироста, как и предыдущие показатели (абсолютный

прирост, показатель роста) первые два года т.е. в 2008 и 2009 гг. имел отрицательный рост: -0,05% и -0,05%, соответственно. С 2010 г. также имеет положительный рост. Наибольший рост наблюдается в 2013 г. — 0,18%.

Заболеваемость детей врожденными пороками развития является достаточно точным индикатором влияния различных факторов на частоту врожденной патологии, так как, в свою очередь, позволяет учесть те случаи заболевания, которые были выявлены в позднем неонатальном или постнеонатальном периоде.

По данным медицинского информационно-аналитического центра Министерства здравоохранения Кыргызской Республики заболеваемость ВПР у детей (0-14 лет включительно) в 2016 году составила 165,4 на 100 тыс детского населения, что значительно ниже, чем в Российской Федерации (2007 г. — 1104,5) и Республики Башкортостан (2008 г. — 403,2 на 100 тыс). Анализ заболеваемости детей ВПР у детей (0-14 лет включительно) за десятилетний период с 2007 по 2016 показал 2-х кратный ее рост. При этом по сравнению с 2007 годом в республике наблюдается прирост заболеваемости (на 48,2%). Минимальное значение заболеваемости ВПР детей в Республике наблюдалось в 2007 г., составив 79,8 на 100 000 детей. Максимальное значение заболеваемости зафиксирована в 2016 году — 165,4 случая на 100 000 детей.

В медицинском информационно-аналитическом центре проводится статистический учет 4-х групп врожденных аномалий, подлежащих обязательному мониторингованию: анэнцефалии и подобных пороков развития, врожденных аномалий сердца и системы кровообращения, расщелины неба и/или без расщелины неба и синдрома Дауна. Из группы пороков развития обязательного учета для двух форм ВПР зафиксированы значимые различия по частоте за исследуемый период (Рисунок). При этом наибольшие значения частот ВПР у детей установлены при пороке развития сердечно-сосудистой системы, второе место при аномалиях развития расщелины неба и/или без расщелины неба. И на третьем месте синдром Дауна. Наименьшие значения частот ВПР у детей установлены при пороке развития нервной трубки — анэнцефалия и подобные пороки развития. Прослеживается тенденция роста заболеваемости детей с ВПР соответственно росту частоты пороков развития сердечно-сосудистой системы и прочих врожденных аномалий. Полученные наши данные согласуются с результатами исследователей [2–4].

В связи наблюдавшимся ростом ВПР в популяции Кыргызской Республики нами проведено собственное клинико-эпидемиологическое исследование частоты, динамики и структуры ВПР среди плодов, абортусов и всех новорожденных, родившимся живыми и мертвыми. В настоящем разделе представлены результаты анализа 629 случаев ВПР, в том числе 199 по г. Бишкек и 430 по 7 регионам республики за 2007-2014 гг. Суммарная частота врожденных пороков развития среди плодов, абортусов и живо-, мертворожденных детей за исследуемый период составила 12,4%. Диапазон колебаний общей частоты различных ВПР у плодов, абортусов и новорожденных по годам исследования составил от 5,4% (2007 г.) до 21,9% (2010 г.).

Структура полного спектра ВПР у плодов, абортусов и новорожденных детей представлена в Таблице 3. В структуре во всех изученных популяциях на 1-м месте по частоте находятся пороки развития центральной нервной системы, их вклад в общий показатель частоты составил 32,4%. На втором месте у плодов, абортусов и новорожденных — пороки развития сердечно-сосудистой системы (27,3%). Множественные врожденные пороки развития составили 13,8%. Далее, в порядке убывания ранга находились деформации

костно-мышечной системы — 8,74%, врожденные челюстно-лицевые аномалии — 4,6%, врожденные аномалии органов пищеварения — 3,97%, врожденные аномалии лимфатической системы — 3,3%, врожденные аномалии мочевыделительной системы — 2,38%, хромосомные заболевания — 1,43%, врожденные аномалии органов дыхания — 0,4% и врожденные аномалии половой системы — 0,4%.

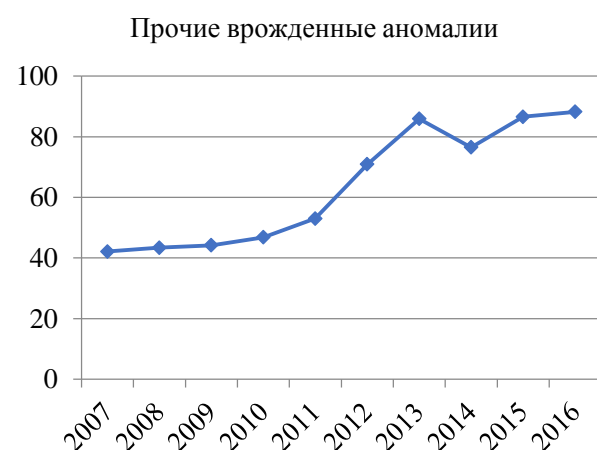
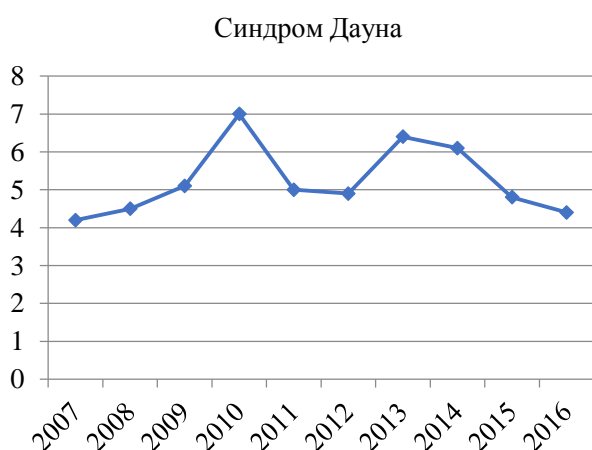
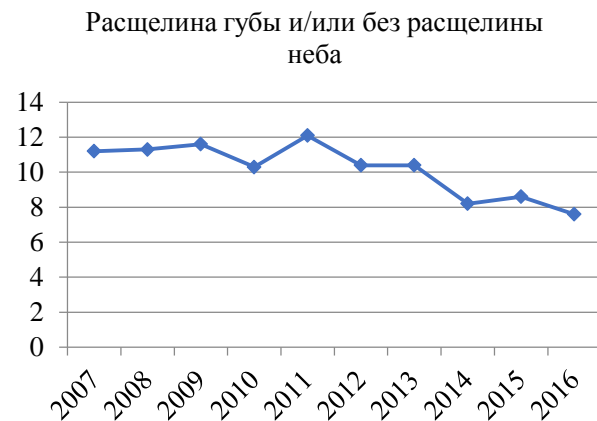
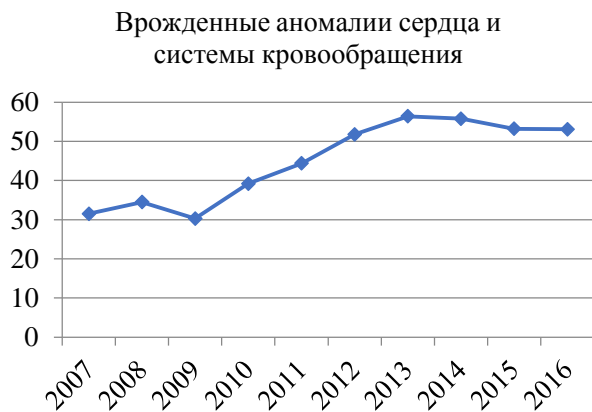
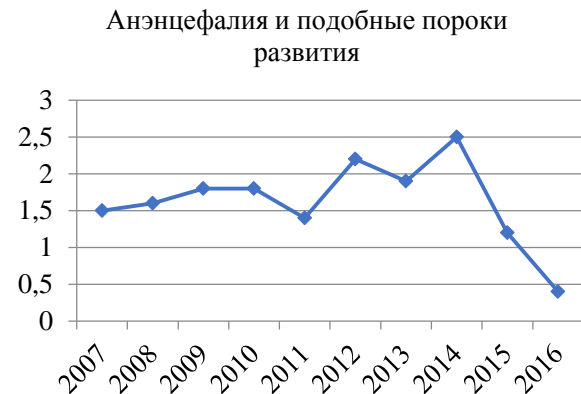
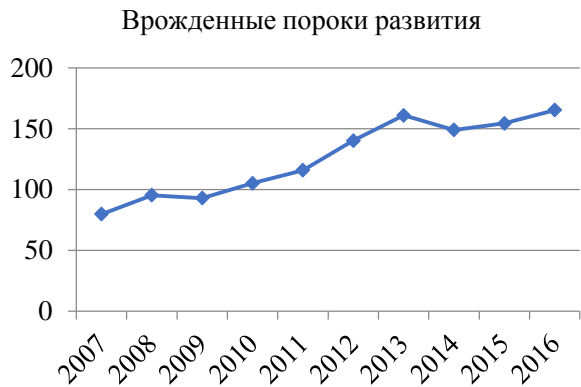


Рисунок. Заболеваемость населения (от 0 до 14 лет) отдельными заболеваниями, 2007–2016 гг. Зарегистрировано больных впервые в жизни (на 100 000)

Таблица 3.

СТРУКТУРА ВПР ПЛОДОВ, АБОРТУСОВ И НОВОРОЖДЕННЫХ

<i>ВПР органов и систем</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
МВПР	87	13,8
ЦНС	204	32,4
КМС	55	8,74
ЧЛА	29	4,61
ВПС	172	27,34
ЖКТ	25	3,97
МВС	15	2,38
Половая система	6	0,95
Дыхательная система	6	0,95
Лимфатич. система	21	3,33
Хромосомная патология	9	1,43
<i>Всего</i>	<i>629</i>	<i>100,0</i>

Нами проведен анализ нозологических форм ВПР. В структуре нозологических форм врожденных пороков развития ЦНС наиболее распространены спинномозговая грыжа — 13,0%, гидроцефалия — 12,2%, анэнцефалия — 8,1%, акrania — 6,3%. В структуре врожденных пороков сердечно-сосудистой системы доминирующими явились дефекты межпредсердной перегородки (12,1%) и межжелудочковой перегородки (5,0%). Аналогичные результаты получены в других исследованиях, в которых зарегистрировано повышение общей частоты ВПС за счет увеличения количества дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок и малых форм ВПС (6). Меньше встречались грубые пороки развития, как тетрадо Фалло (0,6%), дефект 3-х створчатого клапана (0,1%) и транспозиция легочной артерии (0,5%).

Существенная часть нозологических форм врожденных пороков развития костно-мышечной системы в исследовании представлена редукционными пороками конечностей (2,8%), на втором месте — гастрошизис (2,0%), хондродисплазия (1,2%) и полидактилия (1,1%), в остальных случаях зарегистрированы диафрагмальная грыжа (0,8%) и тератома (0,8%). Среди пороков развития органов пищеварения (3,97%) значимую часть составили атрезии anus (2,2%). Удельный вес пороков развития губы и неба составили 4,6%. Мультикистоз почек и агнезия почек преобладали среди нозологических форм МВС, соответственно 1,2% и 0,3%. Преобладали лимфангиома (1,0%) и гигрома шеи (1,5%) среди пороков развития лимфатической системы. Пороки развития мутагенного происхождения чаще проявлялись МВПР (11,4%) и синдромом Дауна (0,8%). Большой интерес представляют пороки обязательного учета. Нами выделены 15 ВПР обязательного учета из 21 нозологии пороков обязательного учета среди абортусов и новорожденных детей. Результаты анализа представлены в Таблице 4.

Обращает внимания, что более половины случаев врожденных пороков развития составили пороки развития обязательного учета (61,5%). В структуре пороков, подлежащих обязательному мониторингу наиболее распространены МВПР (13,8%), Sp. bifida (13,0%), гидроцефалии (12,2%) и анэнцефалия (8,1%). Следующим по частоте явились Расщелина губы и неба, Редукционные пороки конечностей, гастрошизис и атрезия anus, показатели которых составили 4,4%, 2,8%, 2,0% и 2,2% соответственно. Приведенные данные свидетельствуют о том, что в общую частоту врожденных пороков развития весомый вклад вносят группа пороков обязательного учета. В структуре пороков обязательного учета

заслуживает внимания высокая частота таких пороков, как МВПР, Sp. bifida, Гидроцефалии и Анэнцефалия которые чаще обусловлены мутагенными факторами.

Таблица 4.

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ВПР ОБЯЗАТЕЛЬНОГО УЧЕТА

<i>ВПР обязательного учета</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
Анэнцефалия	51	8,1
Экзенцефалия	3	0,5
Гидроцефалия	77	12,2
Sp. bifida	82	13,0
Расщелина губы	16	2,5
Расщелина губы и неба	10	1,6
Редукционные пороки конечности	18	2,8
Диафрагмальная грыжа	5	0,8
Гастрошизис	12	2,0
Агнезия почек	2	0,3
Транспозиция крупных сосудов	3	0,5
Атрезии anus	14	2,2
Гипоспадия	2	0,3
МВПР	87	13,8
Синдром Дауна	5	0,8
Всего	387	61,5

В заключение, в результате анализа данных мониторинга выявлено, что в Кыргызской Республике, как и во всех странах мира наблюдается рост частоты рождения и заболеваемости детей ВПР. В связи, выявленными нами весомого вклада пороков обязательного учета в суммарную частоту ВПР, предлагаем дополнение мониторинга пороками развития, как МВПР, Sp. bifida, гидроцефалия и анэнцефалия. Поскольку считаем, что этот подход позволит улучшить выявление пороков развития мутагенного происхождения.

Список литературы:

1. Демикова Н. С., Лапина А. С., Подольная М. А., Кобринский Б. А. Динамика частоты врожденных пороков развития в РФ (по данным федеральной базы мониторинга ВПР за 2006-2012 гг.) // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2015. №2. С. 72-77.
2. Овсова О. В. Клинико-эпидемиологический анализ и оценка факторов риска формирования врожденных пороков развития центральной нервной системы у детей: автореф. дисс... канд. мед. наук. Екатеринбург. 2007. 27 с.
3. Панкова Е. Е., Матулевич С. А., Голубцов В. И. Мониторинг врожденных пороков развития в Краснодарском крае // Кубанский научный медицинский вестник. 2009. №1. 79-82 с.
4. Hinton R. B., Yutzey K. E., Benson D. W. Congenital heart disease: genetic causes and developmental insights // Progress in Ped. Cardiol. 2005. V. 20. P. 101-111.
5. Loane M., Dolk H., Kelly A. et al. Paper 4: EUROCAT statistical monitoring: identification and investigation of ten year trends of congenital anomalies in Europe. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2011; 91: Suppl 1: S.31-43.
6. Van der Linde, D., Konings, E. E., Slager, M. A., Witsenburg M., Helbing W. A., Takkenberg J. J, Roos-Hesselink J. W. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis // J Am Coll Cardiol. 2011. Nov. 15;58 (21): 2241-7.

References:

1. Demikova, N. S., Lapina, A. S., Podolnaya, M. A., & Kobrinsky, B. A. (2015). Dynamics of the frequency of congenital malformations in the Russian Federation (according to the data of the federal monitoring base of the VPR for 2006-2012). *Rossiyskiy Vestnik perinatology and paediatrics*, (2). 72-77
2. Ovsova, O. V. (2007). Clinical and epidemiological analysis and assessment of risk factors for the formation of congenital malformations of the central nervous system in children: *Author's abstract. dis ... cand. med. sciences. Ekaterinburg*. 27
3. Pankova, E. E., Matulevich S. A., Golubtsov V. I. (2009). Monitoring of congenital malformations in the Krasnodar Territory. *Kuban scientific medical bulletin*, (1). 79-82
4. Hinton, R. B., Yutzey, K. E., & Benson, D. W. (2005). Congenital heart disease: genetic causes and developmental insights. *Progress in Ped. Cardiol*, (20). 101-111
5. Loane, M., Dolk, H., Kelly, A. et al. (2011). Paper 4: EUROCAT statistical monitoring: identification and examination of ten-year trends of congenital anomalies in Europe. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*; 91: Suppl 1: 31-43
6. Van der Linde, D., Konings, E. E., Slager, M. A., Witsenburg M., Helbing W. A., Takkenberg J. J, & Roos-Hesselink J. W. (2011). Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis *J Am Coll Cardiol*. Nov. 15, 58 (21): 2241-7.

*Работа поступила
в редакцию 09.03.2018 г.*

*Принята к публикации
14.03.2018 г.*

Ссылка для цитирования:

Джаманкулова Ф. С., Мусуралиев М. С., Сапарбаев А. А. Частота и структура врожденных пороков развития в Кыргызской Республике // Бюллетень науки и практики. 2018. Т. 4. №4. С. 53-61. Режим доступа: <http://www.bulletennauki.com/jamankulova> (дата обращения 15.04.2018).

Cite as (APA):

Jamankulova, F., Musuraliev, M., & Saparbayev, A. (2018). The structure and frequency of congenital defect fetus in the Kyrgyz Republic. *Bulletin of Science and Practice*, 4, (4), 53-61