

УДК [616.832-007.43:617.55-007]-053.1-053.2(470.1)

ДИНАМИКА ЧАСТОТЫ ГРУБЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ ТРУБКИ И БРЮШНОЙ СТЕНКИ В АРХАНГЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ

© 2005 г. Е. Г. Петрова, **Н. С. Демикова, *О. В. Самодова

Областная детская клиническая больница им. П. Г. Выжлецова,
*Северный государственный медицинский университет, г. Архангельск
**Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РФ

Проанализирована частота пороков нервной трубки (анэнцефалия, спинномозговая грыжа) и брюшной стенки (омфалоцеле, гастросхиз) в Архангельской области, включая территорию Ненецкого автономного округа, за период с 1995 по 2003 год. В режиме текущей регистрации учитывались врожденные пороки развития у всех живо- и мертворожденных, а также у плодов с пренатально выявленным пороком развития массой 500 г и более с последующим прерыванием беременности. На основании полученных данных определены базовые частоты по каждой группе пороков, проведен сравнительный анализ частоты изучаемых пороков по годам, проанализировано изменение частоты под влиянием пренатальной диагностики, определены временные тренды в общей группе и в группе с учетом элиминации плодов с внутриутробно диагностированными пороками.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, мониторинг, пороки развития нервной трубки и брюшной стенки, частота пороков развития, динамика частоты, пренатальная диагностика.

Значимость проблемы врожденных пороков развития определяется весомым вкладом данной патологии в структуру перинатальных потерь, младенческой смертности, инвалидности. Задача пренатальной диагностики — предупредить рождение детей с тяжелыми некорректируемыми пороками развития.

Настоящая работа посвящена анализу изменения частоты грубых пороков развития нервной трубки (анэнцефалия и спинномозговая грыжа) и передней брюшной стенки (омфалоцеле и гастросхиз) во временном интервале с 1995 по 2003 год.

Материалы и методы исследования

Основными объектами исследования явились новорожденные дети и плоды с врожденными пороками развития. За исследуемый период времени в Архангельской области родилось 118 556 детей, из них 116 560 (98,32 %) живорожденных и 1 996 (1,68 %) мертворожденных. В 337 случаях наблюдались изучаемые нами врожденные пороки нервной трубки (анэнцефалия и спинномозговая грыжа) и передней брюшной стенки (омфалоцеле и гастросхиз). Пороки нервной трубки наблюдались в 269 случаях, что составило 79,8 % от общего количества изучаемых пороков, передней брюшной стенки — в 68 случаях, или 20,2 %.

Для решения поставленных в работе задач анализировалась общая группа изучаемых пороков, в которую были включены все случаи пороков развития у плодов и новорожденных, имевших место у женщин, постоянно проживающих в Архангельской области, включая территорию Ненецкого автономного округа. В режиме текущей регистрации учитывались врожденные пороки развития у всех живо- и мертворожденных, а также у плодов с пренатально выявленным пороком развития массой 500 г и более с последующим прерыванием беременности. Пренатальная диагностика включала исследование биохимического маркера грубых пороков развития альфафетопротеина (АФП) в сыворотке крови беременной женщины в сроке 15—18 недель беременности и ультразвуковую диагностику пороков развития плода. Постнатально диагноз подтверждался в ходе клинического обследования новорожденных и с помощью патологоанатомического исследования плодов и мертворожденных. Данная группа обозначена «Ж+М+П».

Одновременно анализировалась распространенность этих же пороков среди живо- и мертворожденных (после элиминации плодов с пренатально диагностированными пороками). Данная группа обозначена «Ж+М».

Статистическая обработка материала проведена с помощью стандартных статистических программ. Во всех выборках определялась частота врожденных пороков на 1 000 рождений. Оценка статистической

значимости полученных результатов проводилась с использованием критериев χ^2 , Стьюдента, однофакторного дисперсионного анализа. Статистически значимыми считались различия при $p < 0,05$.

Результаты и их обсуждение

Распределение случаев пороков нервной трубки и передней брюшной стенки в группах «Ж+М+П» и «Ж+М» представлено в табл. 1. Соотношение случаев пороков нервной трубки и брюшной стенки примерно одинаково и составило в группе «Ж+М+П» соответственно 79,8 и 20,2 % и в группе «Ж+М» 75,5 и 24,5 %. При этом в группе «Ж+М+П» случаи анэнцефалии составили 40,9 %, спинномозговой грыжи — 38,9 %, омфалоцеле — 11,3 % и гастросхиза 8,9 %. В результате элиминации плодов с диагностированными пороками развития произошло изменение структуры пороков развития в группе «Ж+М»: доля случаев анэнцефалии сократилась до 5,3 %, а случаев спинномозговых грыж увеличилась до 70,2 %; относительно увеличилась доля случаев пороков брюшной стенки — до 13,1 % омфалоцеле и 11,4 % гастросхиза в общей структуре. Изменение в структуре обусловлено различной степенью результативности пренатальной диагностики для каждой группы пороков, т. е. большей для случаев анэнцефалии и меньшей для случаев спинномозговой грыжи. Структурные изменения в группе пороков нервной трубки статистически достоверны ($p < 0,05$). В результате пренатальной диагностики количество случаев пороков снизилось с 337 в группе «Ж+М+П» до 114 в группе «Ж+М», т. е. в 2,9 раза.

Таблица 1
Распределение случаев пороков развития нервной трубки и брюшной стенки в исследуемых группах

Нозологическая форма	Ж+М+П		Ж+М	
	Абс. число	%	Абс. число	%
Спинномозговая грыжа	138	40,9	80	70,2
Анэнцефалия	131	38,9	6	5,3
Омфалоцеле	38	11,3	15	13,1
Гастросхиз	30	8,9	13	11,4
Всего	337	100,0	114	100,0

В ходе анализа получены данные о количестве анализируемых пороков по годам за период с 1995 по 2003 год. В исследуемых группах определена суммарная частота пороков нервной трубки и передней брюшной стенки на 1 000 рождений (табл. 2). Получены статистически значимые ($p < 0,05$) различия изменения частот по каждому году (кроме 1995) при сравнении групп «Ж+М+П» и «Ж+М».

Кроме того, рассчитаны базовые частоты каждого из анализируемых пороков за период с 1995 по 2003 год по группе «Ж+М+П». Эти величины составили (на 1 000 рождений): спинномозговая грыжа 1,16;

анэнцефалия 1,10; омфалоцеле 0,32; гастросхиз 0,25; суммарная частота пороков нервной трубки и брюшной стенки — 2,84.

Таблица 2
Частота пороков нервной трубки и передней брюшной стенки в группах «Ж+М+П» и «Ж+М»

Год	Общее количество случаев	Частота на 1000 рождений	С учетом элиминированных плодов	Частота на 1000 рождений
1995	19	1,41	9	0,67
1996	45	3,44	10	0,76
1997	25	1,95	8	0,63
1998	38	2,89	19	1,45
1999	37	3,08	13	1,08
2000	39	3,17	12	0,98
2001	41	3,07	12	0,90
2002	49	3,50	18	1,28
2003	44	3,04	13	0,90
Всего	338	2,84	116	0,96

В современных условиях для профилактики врожденных пороков развития (ВПР) используется несколько профилактических стратегий, каждая из которых направлена на решение конкретных задач [2]. Первая профилактическая стратегия заключается в уменьшении числа врожденных аномалий путем предотвращения неблагоприятных воздействий факторов окружающей среды в течение периода зачатия и беременности. Вторая — в снижении количества рождений детей с ВПР вследствие прерывания патологических беременностей. Основу данной стратегии составляет пренатальная диагностика. Третья профилактическая стратегия — это реабилитация детей с ВПР. Мы придерживаемся всех трех стратегий ведения этих детей.

Использование системы мониторинга врожденных пороков развития с регистрацией случаев формирования пороков у живорожденных, мертворожденных и плодов в Архангельской области, включая Ненецкий автономный округ, во временном интервале с 1995 по 2003 год и многоканальная система поступления информации позволили провести оценку частотных характеристик анализируемых пороков. Кроме того, участие в Федеральном генетическом регистре с соблюдением основных принципов мониторинга сделало возможным сравнение полученных региональных частот с базовыми частотами других мониторинговых регистров. Для создания региональной базы использовалась компьютерная программа «Мониторинг», разработанная МНИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РФ [1].

В сравнительном анализе использованы данные из литературных источников с учетом всех случаев пороков среди живорожденных, мертворожденных и плодов (табл. 3).

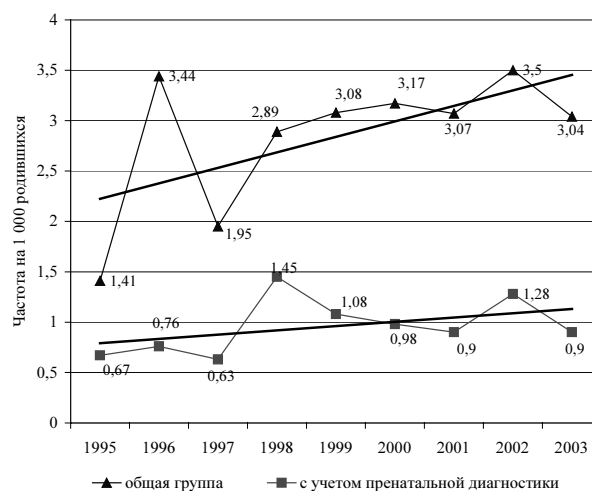
Таблица 3
Частота пороков нервной трубки и передней брюшной стенки на 1 000 рождений среди живорожденных, мертворожденных и плодов (литературные и собственные данные)

Регистр	Спинномозговая грыжа	Анэнцефалия	Омфалоцеле	Гастросхиз	Суммарная частота
Архангельская обл.	1,16	1,10	0,32	0,25	2,84
Северная Осетия — Алания [3]	1,33	0,86	0,44	0,47	3,10
Иркутская обл. [9]	0,55	0,10	0,40	0,31	1,36
Кировская обл. [7]	0,61	0,15	0,15	0,16	1,07
Нижегородская обл. [4]	0,65	0,52	0,18	0,17	1,52
Самарская обл. [5]	0,57	0,48	0,25	0,24	1,54
Свердловская обл. [6]	0,53	0,58	0,19	0,41	1,71
Краснодарский край [8]	0,53	0,30	0,17	0,27	1,27
Штат Аризона (США) [11]	0,44	0,27	0,23	0,47	1,41
Канада [10]	0,24	0,33	0,22	0,22	1,01
Англия [12]	0,34	0,32	0,13	0,20	0,99
Венгрия [12]	0,29	0,71	0,07	0,02	1,09
EUROCAT [12]	0,47	0,33	0,27	0,18	1,25

Сравнительный анализ показал, что в Архангельской области, включая Ненецкий автономный округ, значительно выше в сравнении с представленными данными частота пороков нервной трубки: более высокий показатель частоты для спинномозговой грыжи наблюдается только в Республике Северная Осетия — Алания (1,33 на 1 000 рождений), собственные данные — 1,16 на 1 000 рождений; для анэнцефалии показатель наибольший — 1,10 на 1 000 рождений. Для омфалоцеле региональный показатель (0,32) находится в интервале от 0,07 по данным венгерского регистра до 0,44 по данным той же Северной Осетии. Аналогичная ситуация наблюдается и по случаям гастросхиза: региональный результат 0,25 на 1 000 рождений, интервал от 0,02 по данным венгерского регистра до 0,47 по данным Северной Осетии. Суммарная частота пороков нервной трубки и брюшной стенки максимальна по данным Северной Осетии — 3,10, на втором месте Архангельская область — 2,84 на 1 000 рождений. Минимальные значения в пределах 1,0 на 1 000 рождений зафиксированы для Канады, Англии, Венгрии.

Нами проанализированы изменения частоты пороков нервной трубки и брюшной стенки с 1995 по 2003 год для каждой анализируемой группы отдельно (рисунок). Линии тренда в обеих группах имеют положительную направленность. Проведенный однофакторный дисперсионный анализ ($p < 0,05$) подтвердил различие между двумя средними тенденциями, которое

обеспечивается меньшей положительной направленностью для группы «Ж+М».



Динамика направленности временных трендов анализируемых групп за 1995—2003 годы

Таким образом, изучение частотных характеристик исследуемых пороков и направленности временных трендов позволило установить, что

- динамика частотных характеристик во временном интервале с 1995 по 2003 год имеет тенденцию к росту;
- вторичные методы профилактики грубых пороков, включающие биохимический и ультразвуковой скрининг, не только статистически значимо снижают уровень распространенности пороков, но и обеспечивают различие между двумя средними тенденциями.

Однако очевидно, что при имеющейся тенденции к росту общей группы пороков возможности вторичной профилактики ограничены и требуется распространение в области первичных методов профилактики ВПР, включающих в себя предотвращения неблагоприятных воздействий факторов окружающей среды в течение периода зачатия и беременности.

Список литературы

1. Демикова Н. С. Система мониторинга врожденных пороков развития в Российской Федерации / Н. С. Демикова, А. С. Лапина, А. Е. Фельдман, И. Б. Тестер // Информационные технологии в здравоохранении. — 2002. — № 8—10. — С. 8—10.
2. Жученко Л. А. Профилактика врожденных пороков развития у детей: стратегия, мероприятия, мировая практика / Л. А. Жученко // Тезисы III Российского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии», Москва, 2004. — 383 с.
3. Лагкуева Ф. К. Мониторинг врожденных пороков развития в РСО — Алания / Ф. К. Лагкуева, Ю. В. Габисова, Г. И. Овсянников // Там же.
4. Меликов А. Л. Эпидемиология пороков развития передней брюшной стенки у новорожденных / А. Л. Меликов, В. В. Паршиков, О. В. Удалова // Там же.

5. Ненашева С. А. Анализ мониторинга врожденных пороков развития в Самарской области / С. А. Ненашева, Л. М. Старых, Н. Г. Кузаева // Там же.

6. Никитина Н. В. Анализ мониторинга врожденных пороков развития в Свердловской области / Н. В. Никитина, М. Г. Сумина, М. Е. Девайкина и др. // Там же.

7. Отчет по мониторингу врожденных пороков развития за 2003 год / МНИИ педиатрии и детской хирургии. www.medmonitor.ru

8. Панкова Е. Е. Итоги мониторинга врожденных пороков развития новорожденных на территории Краснодарского края / Е. Е. Панкова, Т. А. Голихина, С. А. Матулевич, В. И. Голубцов // Тезисы III Российского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии», Москва, 2004. — 383 с.

9. Самойлова Т. Н. Анализ мониторинга врожденных пороков развития в Иркутской области / Т. Н. Самойлова, Н. В. Протопопова, В. А. Шенин // Там же.

10. Annual Report with data for 2000. International Clearinghouse for birth defects monitoring systems. Italy, 2002. — 213 p.

11. Birth Defects Surveillance Data from Selected States, 1995—1999 // Teratology. — 2002. — Vol. 66. Suppl. 1. — P. S136—S138.

12. EUROCAT Report 8: Surveillance of congenital anomalies in Europe 1980-1999. University of Ulster, 2002. — 280 p.

DYNAMICS OF FREQUENCY OF SERIOUS DEVELOPMENTAL DEFECTS OF NEURAL TUBE AND ABDOMINAL WALL IN ARKHANGELSK REGION

E. G. Petrova, **N. S. Demikova, *O. V. Samodova

Regional Children's Clinical Hospital named after P. G. Vyzhletsov,

**Northern State Medical University, Arkhangelsk*

***Moscow SRI of Pediatrics and Children's Surgery MoH RF*

The frequency of defects of the neural tube (anencephalia, meningocele) and of the abdominal wall (omphalocele, gastroschisis) in the Arkhangelsk region including the territory of the Nenets autonomous area has been analyzed. In the conditions of everyday registration, congenital developmental defects were considered in all infants born dead and alive as well as in fetuses with prenatally detected developmental defects and body mass 500 g and more with subsequent abortions. On the grounds of the received data, the basic frequencies have been determined for each group of defects, the comparative analysis of frequency of studied defects according to years has been done, the change of frequency under the influence of prenatal diagnosis has been analyzed, temporary trends in the general group and in the group in which there was considered elimination of fetus with intrauterinally diagnosed defects have been determined.

Key words: congenital developmental defects, monitoring, developmental defects of the neural tube and the abdominal wall, frequency of developmental defects, dynamics of frequency, prenatal diagnosis.