

В.Н. КУЗНЕЦОВА, А.А. ВЯЛКОВА, Л.Н. ЛЯЩЕНКО, А.Р. ЗАБИРОВА

Оренбургская государственная медицинская академия

Оренбургская областная клиническая больница № 2

Региональный мониторинг врожденных пороков развития в Оренбургской области

Кузнецова Вера Николаевна

аспирант кафедры факультетской педиатрии

460000, г. Оренбург, ул. Советская, д. 6, тел. 8-922-87-45-206, e-mail: vera.s@inbox.ru

Представлены результаты мониторинга врожденных пороков развития (ВПР) в Оренбургской области за 10-летний период (1999-2008 гг.), определены их структура, распространенность и динамика. Общая частота пороков рассчитывалась ВПР индуцированных абортусов и составила в области 16,36%.

Ключевые слова: мониторинг, врожденные пороки развития.

V.N. KUZNETSOVA, A.A. VYALKOVA, L.N. LYASHCHENKO, A.R. ZABIROVA

Orenburg State Medical Academy

Orenburg regional clinical hospital № 2

Regional monitoring of congenital malformations in the Orenburg region

Presents the results of monitoring of congenital malformations (CM) in the Orenburg region for 10-year period (1999-2008.) Their structure, the prevalence and dynamics are defined. The overall incidence of malformations was calculated taking into account CM induced abortions, and was in the area 16,36%.

Keywords: monitoring, congenital malformations.

Врожденные пороки развития (ВПР) являются актуальной проблемой здравоохранения ввиду их высокой распространенности, увеличения абсолютного числа как в России, так и во всем мире, значимого вклада в структуру причин младенческой смертности, детской заболеваемости и инвалидности. Значительных экономических затрат требуют высококвалифицированная медико-социальная помощь детям-инвалидам, включая педагогическую коррекцию дефектов, и длительное симптоматическое лечение больных с ВПР. Являются значимыми также и морально-психологические аспекты воздействия факта рождения ребенка с ВПР на благополучие семьи и общества в целом [1-5].

Определение частоты рождения детей с ВПР — один из наиболее адекватных способов контроля за наследственной изменчивостью в популяциях человека, а создание регистров ВПР с целью мониторинга за наследственной изменчивостью популяций, проживающих на определенных территориях, необходимо для планирования оптимального объема диагностических, лечебных, реабилитационных и профилактических

мероприятий. Мониторинг пороков развития у детей — это долговременная система контроля над окружающей средой, позволяющая путем анализа и сравнения получаемых эпидемиологических данных выявить новые тератогены как причину врожденных аномалий развития [2]. Слежение за уровнем популяционных частот пороков развития позволяет регистрировать любые их изменения с дальнейшим выяснением причин наблюдаемых колебаний [6].

Цель работы — на основе анализа результатов мониторинга врожденных пороков развития в Оренбургской области за 10-летний период (с 1999 по 2008 г.) установить распространенность, структуру и оценить динамику частоты ВПР.

Материалы и методы

Объектом исследования явились дети и плоды с врожденными пороками развития (ВПР). При проведении мониторинга ВПР у детей Оренбургской области получен материал, составленный в соответствии с протоколом, разработанным в Феде-

ральном центре мониторинга ФГУ Московского НИИ педиатрии и детской хирургии и утвержденным Приказом МЗ РФ № 268 от 10.09.1998 «О мониторинге врожденных пороков развития».

Для оценки общей частоты ВПР регистрировались все их формы, выявленные у новорожденных, мертворожденных и умерших детей, а также все случаи прерывания беременности плодами с ВПР по медицинским показаниям. Проведен ретроспективный анализ медицинской документации (извещения на детей с врожденными пороками развития — форма №025-11/у-98, поступающие из медицинских учреждений (родильных домов, детских поликлиник и стационаров), протоколы вскрытий — форма №013/у из патологоанатомических отделений).

На основании данных регистра определена частота ВПР по годам за анализируемый период. Проведен сравнительный анализ частоты ВПР в Оренбургской области с данными Европейского международного регистра врожденных пороков развития [EUROCAT] и частоты ВПР в различных регионах России.

Популяционная частота ВПР рассчитывалась по формулам EUROCAT как отношение числа живорожденных и мертворожденных (в том числе индуцированных абортусов) детей с пороками развития к общему числу живорожденных и мертворожденных в Оренбургской области и умноженное на 1000 [7]:

$$\text{Общая частота ВПР} = \frac{\text{Число случаев ВПР (LB+FD+IA)}}{\text{Число рождений (LB+FD)}} \times 1000,$$

где LB — живорожденные; FD — мертворожденные; IA — прерванные беременности по поводу пренатально выявленных ВПР плода с весом 500 г на сроке беременности 22 и более недель. Частота ВПР была рассчитана на 1000 рождений.

Врожденные пороки кодированы по Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ 10).

Статистическая обработка материала проведена с помощью стандартных статистических программ [8]. Отображение результатов в виде таблиц проводилось на основе программного пакета Word, версия 7.0. Критический уровень значимости (p) задавался величиной 0,05.

Для оценки достоверности различий частот ВПР по годам, территориям региона и эпидемиологическим группам применялся непараметрический критерий согласия χ^2 .

Результаты исследования и их обсуждение

За период 1998-2008 гг. в Оренбургской области родилось 232 538 детей, из них 228 631 (98,32%) живорожденных и 3907 (1,68%) мертворожденных. За исследуемый период зарегистрировано 3805 случаев ВПР у детей. Общая частота ВПР составила 16,36‰, что не превышает аналогичных показателей в других регионах России [9].

Анализ динамики частоты врожденных аномалий развития показал значительные колебания среднегодовых значений: минимальная суммарная частота пороков (9,06 на 1000 новорожденных) была зарегистрирована в 2001 г., максимальная (21,65 на 1000 новорожденных) — в 2006 г. (табл. 1).

Общая частота ВПР в динамике за период 1999-2008 гг. имела тенденцию к росту. Корреляционный анализ выявил рост общей частоты ВПР в Оренбургской области ($r=0,65$; $p<0,05$), как и в других регионах России (Кемерово, Северск Томской области, Белгород, Краснодарский край, Томск) [10-14].

Для сравнительного анализа данных по годам мы использовали группу пороков подлежащих обязательной регистрации, отобранных по высокому уровню выявляемости и диагностики. В эту группу вошли 19 изолированных пороков развития (анэнцефалия, спинномозговая грыжа, энцефалоцеле, гидро-

цефалия, микротия/анотия, транспозиция крупных сосудов, гипоплазия левого сердца, расщелина неба, расщелина губы с/без расщелины неба, атрезия пищевода, атрезия ануса, гипоспадия, агенезия почек, эписпадия, экстрофия мочевого пузыря, редукционные пороки конечностей, диафрагмальная грыжа, омфалоцеле, гастрошизис), синдром Дауна и множественные врожденные пороки развития (МВПР).

Частота данной группы пороков за исследуемый период составила 5,84 на 1000 рождений. Показатели суммарной частоты 21 формы ВПР варьировали от 4,21 до 6,54 на 1000 рождений (табл. 2), без статистически значимых изменений. Частота отдельных нозологических форм ВПР, подлежащих обязательному учету, в Оренбургской области соответствует показателям Международного регистра и данным мониторинга в других регионах России, использовавших аналогичный подход (с учетом плодов) к регистрации ВПР. В то же время установлено, что гипоспадия встречалась чаще, превышая верхние пределы регистра EUROCAT, что может быть обусловлено тем, что при проведении мониторинга улучшились полнота и качество регистрации всех форм гипоспадии, в том числе головчатой формы (Ненашева С.А. и соавт., 2004; Жученко Л.А. с соавт., 2008).

Таблица 1.

Характеристика частоты врожденных пороков развития у новорожденных детей в Оренбургской области за 1999-2008 гг.

Год	Число новорожденных	Частота ВПР среди новорожденных			
		Общего учета		Обязательного учета	
		Абс.	На 1000 рождений	Абс.	На 1000 рождений
1999	20 199	184	9,11	120	5,94
2000	21 396	216	10,09	120	5,61
2001	21 854	198	9,06	92	4,21
2002	23 357	364	15,58	153	6,55
2003	23 633	367	15,53	141	5,97
2004	23 679	433	18,29	134	5,66
2005	22 604	467	20,66	157	6,95
2006	23 142	501	21,65	123	5,32
2007	25 688	533	20,75	168	6,54
2008	26 986	542	20,08	150	5,56
Всего:	232 538	3 805	16,36	1 358	5,84

Наибольший удельный вес в структуре ВПР, подлежащих обязательному мониторингу, занимают пороки ЦНС, расщелина губы и/или неба, множественные врожденные пороки развития, синдром Дауна, пороки почек, гипоспадия, составившие суммарно 82,90%. Редкими пороками развития (частота менее 1:10 000) являются энцефалоцеле (0,02‰), эписпадия (0,01‰), экстрофия мочевого пузыря (0,02‰).

Для определения структуры врожденных пороков развития все зарегистрированные пороки были разделены в соответствии с МКБ 10 на следующие группы:

- врожденные пороки нервной системы (Q00 — Q07);
- врожденные пороки глаза, уха, лица и шеи (Q10 — Q18);

Таблица 2.
Сравнительная частота ВПР обязательного учета
среди новорожденных и плодов, по данным регистров
Оренбургской области, регионов России и EUROCAT
(на 1000 рождений)

Врожденные пороки обязательного учета (коды по МКБ 10)	Оренбургская область	Регионы РФ	EUROCAT
Анэнцефалия	0,15	0,02-0,85	0,08-1,60
Энцефалоцеле	0,02	0,00-0,28	0,03-0,30
Врожденная гидроцефалия	0,53	0,05-0,91	0,20-0,80
Спинномозговая грыжа	0,30	0,26-1,26	0,10-0,70
Микротия, аотия	0,03	0,00-0,23	0,01-0,08
Транспозиция крупных сосудов	0,01	0,00-0,59	0,10-0,61
Гипоплазия левого сердца	0,03	0,00-0,20	0,00-0,35
Расщелина неба	0,47	0,26-0,72	0,20-0,80
Расщелина губы и/или неба	0,50	0,37-1,37	0,40-0,90
Атрезия пищевода	0,12	0,00-0,33	0,10-0,50
Атрезия ануса	0,12	0,03-0,31	0,10-0,50
Гипоспадия	0,74	0,56-2,88	0,10-0,26
Агенезия и дисгенезия почек	0,02	0,00-0,11	0,02-0,40
Эписпадия	0,01	0,00-0,09	-
Экстрофия мочевого пузыря	0,02	0,00-0,17	-
Редукционные пороки конечностей	0,31	0,16-0,59	0,20-0,70
Врожденная диафрагмальная грыжа	0,13	0,00-0,49	0,03-0,40
Экзомфалоз	0,09	0,00-0,40	0,10-0,30
Гастрошиз	0,15	0,00-0,58	0,10-0,30
Множественные врожденные аномалии	1,28	0,89-2,50	0,90-2,40
Синдром Дауна	0,80	0,41-1,54	0,70-1,40

— врожденные пороки системы кровообращения (Q20 — Q28);
— врожденные пороки органов дыхания (Q30 — Q34);
— врожденные пороки желудочно-кишечного тракта (Q35 — Q45);
— врожденные пороки половой системы (Q50 — Q56);
— врожденные пороки мочевой системы (Q60 — Q64);
— врожденные пороки костно-мышечной системы (Q65 — Q79);
— врожденные аномалии кожи и ее придатков (Q80 — Q85);

— другие врожденные аномалии, включая множественные (Q86 — Q89);
— хромосомные нарушения (Q90 — Q99).

Установлено, что в структуре изолированных врожденных пороков развития наибольший удельный вес имеют пороки сердечно-сосудистой (43,01%), костно-мышечной (10,06%) и ЦНС (8,28%). Врожденные аномалии органов мочевой системы, характеризующиеся тубулоинтерстициальным поражением и являющиеся наиболее частой причиной формирования хронической почечной недостаточности у детей и подростков, занимают четвертое место (7,14%) [15, 16]. Доля других форм ВПР по системам органов составила: половой системы — 6,00%, органов пищеварения — 5,38%, пороки лица и шеи — 3,11%, органов дыхания — 1,70%. В группу прочих пороков (8,90%) отнесены тератомы, гигромы, иммунные и неиммунные водянки плода, выявленные при проведении пренатальной диагностики. Множественные врожденные пороки развития составили 7,8% от числа всех зарегистрированных пороков.

При проведении анализа базовой частоты ВПР новорожденных по городам и районам Оренбургской области выявлены достоверные различия частоты ВПР общего учета в различных городах и районах области: от 10,81 на 1 000 рождений (Курманаевский район) до 23,46 (г. Медногорск) на 1000 рождений ($p < 0,05$). Определены территории с высокими значениями частоты ВПР у детей. Так, при среднем значении частоты ВПР по Оренбургской области $16,36 \pm 1,7$ на 1000 рождений выявлено 6 территорий со значениями частоты ВПР у детей от 21,33 до 23,46‰ ($> 2\sigma$). Самыми неблагоприятными по уровню частоты ВПР среди новорожденных являются города восточного региона Оренбуржья: Орск (22,00 на 1000 родившихся), Новотроицк (22,03 на 1000 родившихся) и Медногорск (23,46 на 1000 родившихся), реже — Красногвардейский район (21,62 на 1000 новорожденных), Новоорский район (21,51 на 1000 новорожденных), г. Гай и Гайский район (21,33 на 1000 новорожденных).

Территориями с минимальной частотой ВПР ($< 2\sigma$) являются районы западного региона Оренбургской области: Курманаевский (10,81‰), Беляевский (11,01‰), Кувандыкский (11,06‰), Матвеевский (11,37‰), Соль-Илецкий (11,87‰) и Пономаревский (11,99‰).

Таким образом, анализ данных мониторинга врожденных пороков развития в Оренбургской области позволил определить распространенность, структуру и динамику частоты ВПР как всех регистрируемых врожденных аномалий, так и группы пороков обязательного учета, а также отдельных типов пороков. Общая частота врожденной патологии у детей в Оренбургской области за период 1999-2008 гг. составила 16,36‰, что не превышает аналогичные показатели в других регионах России и мира. Распространенность ВПР, подлежащих обязательному учету, в Оренбургской области составила 5,84 на 1000 новорожденных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вялкова А.А. Специализированная медицинская помощь детям с заболеваниями органов мочевой системы / Вялкова, А.А., Перепелкина Н.Ю., Архиреева В.А. — М.: Медицина, 2003. — 176 с.
2. Демикова Н.С. Мониторинг врожденных пороков развития и его значение в изучении их эпидемиологии // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2003. — № 4. — С. 13-17.
3. Козлова С.И. Мониторинг врожденных пороков развития: учебное пособие для врачей / С.И. Козлова, Н.С. Демикова, Н.Н. Прытков. — М.: РМАПО, 2001. — С. 1-5.
4. Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей

(Путеводитель по клинической генетике). — М.: Триада Х, 2004. — 560 с.

5. Марданова А.К. Программа мониторинга врожденных пороков развития в Республике Башкортостан / А.К. Марданова, С.Ш. Мурзабаева, Р.В. Магжанов // Мед. генетика. — 2011. — № 6. — С. 45-51.

6. Жученко Л.А., Летуновская А.Б., Демикова Н.С. Частота и динамика врожденных пороков развития у детей в Московской области, по данным регистра врожденных пороков развития за период 2000-2005 гг. // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2008. — № 2. — С. 30-39.

7. EUROCAT. Instructions for the Registration and Surveillance of Congenital Anomalies. 2005. WEB: <http://www.eurocat.ulster.ac.uk/pubdata>.

8. StatSoft, Inc. STATISTICA for Windows (Computer program manual). Tulsa, OK: StatSoft, Inc., 1999. WEB: <http://www.statsoft.com>.

9. Сбитнева В.Н. Десятилетний мониторинг врожденных пороков развития в Оренбургской области / В.Н. Сбитнева, О.А. Седашкина, А.А. Вялкова, Е.Г. Жукова // Мед. генетика. — 2010. — № 5. — С. 161.

10. Глебова Л.А., Шабалдин А.В., Браиловский В.В., Казакова Л.М. Некоторые эпидемиологические характеристики врожденных пороков развития плода и новорожденных в г. Кемерово // Педиатрия. — 2004. — № 6. — С. 85-87.

11. Минайчева Л.И., Назаренко Л.П., Салюкова О.А., Черных В.Г., Крикунова Н.И. Эпидемиология врожденных пороков развития у детей в г. Северске Томской области // Мед. генетика. — 2002. — Т. 1, № 5. — С. 222-227.

12. Верзилина И.Н., Агарков Н.М., Чурносков М.И. Анализ динамики и структуры врожденных аномалий развития у новорожденных детей в Белгороде // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2007. — № 6. — С. 40-44.

13. Панкова Е.Е. Результаты десятилетнего мониторинга врожденных пороков развития в Краснодарском крае / Е.Е. Панкова, С.А. Матулевич // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: материалы VIII конгр. — М., 2009. — С. 86-87.

14. Минайчева Л.И., Назаренко Л.П., Фадюшина С.В., Салюкова О.А. Мониторинг врожденных пороков развития в г. Томске // Мед. генетика. — 2007. — Т. 6, № 1. — С. 28-31.

15. Вялкова А.А. Инфекция мочевой системы у детей — новые решения старой проблемы / А.А. Вялкова, В.А. Гриценко, Л.М. Гордиенко, И.В. Зорин // Нефрология. — 2010. — Т. 3, № 4. — С. 60-72.

16. Сбитнева В.Н. Врожденные аномалии развития органов мочевой системы у детей в системе мониторинга врожденных пороков развития Оренбургской области / В.Н. Сбитнева, О.А. Седашкина // «Актуальные проблемы детской нефрологии». Материалы Международной школы и научно-практической конференции по детской нефрологии. — г. Оренбург, 21-23 мая 2010. — С. 358-359.

МЕДИКО-ФАРМАЦЕВТИЧЕСКИЙ

ВЕСТНИК

Поволжья

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЕ МЕДИЦИНСКОЕ РЕКЛАМНО-ИНФОРМАЦИОННОЕ ИЗДАНИЕ

www.mfvt.ru | mfvt@mfvt.ru

- официальная и нормативная информация
- новости медико-фармацевтического рынка (брифинги, симпозиумы, конференции, выставки)
- научно-практические материалы от ведущих специалистов в области медицины, обзоры конференций, круглых столов, съездов
- информационные данные от производителей и дистрибьютеров. Оптовые и розничные цены на медоборудование, изделия медицинского назначения и медикаменты

**420012, Казань, ул. Щапова, 26,
корп. Д, офис 200, а/я 142
многоканальный телефон (843) 267-60-96**

ОПЕРАТИВНАЯ ИНФОРМАЦИЯ — ЗАЛОГ ВАШЕГО УСПЕХА!



ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ И АНТИМИКРОБНАЯ ТЕРАПИЯ