

УДК 616-007-053.1

Т.Н. Самойлова, Н.В. Протопопова, В.П. Ильин

**РЕГИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА МОНИТОРИНГА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ СРЕДИ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ТЕРРИТОРИИ ИРКУТСКОЙ
ОБЛАСТИ**

*Областная клиническая больница (Иркутск)
Областной перинатальный центр (Иркутск)
НЦ МЭ ВСНЦ СО РАМН (Иркутск)*

В работе приведены данные мониторинга врожденных пороков развития среди рожденных детей на территории Иркутской области за 6-летний период (2000–2005 гг.). Мы регистрировали полный спектр врожденных пороков по «Извещениям на впервые выявленный порок развития», поступающим в текущем режиме из родовспомогательных, детских учреждений и прозекторской службы области, выделяя 19 нозологических форм врожденных пороков, согласно Европейскому регистру. Проведено сравнение распространенности отдельных нозологических форм врожденных пороков развития с данными Международного регистра и регистра Томской области, а также среди городского и сельского населения Иркутской области. Основной целью мониторинга врожденных пороков развития в области является установление базового уровня распространенности врожденной патологии и слежение за ее дальнейшей динамикой, отражающей эффективность работы службы пренатальной диагностики.

Ключевые слова: новорожденные, дети, мониторинг, врожденные пороки развития

**REGIONAL PROGRAM OF NEONATAL CONGENITAL DEVELOPMENTAL DEFECTS
MONITORING AMONG NEW-BORN CHILDREN IN IRKUTSK REGION**

T.N. Samojlova, N.V. Protopopova, V.P. Ilyin

*Regional Clinical Hospital, Irkutsk
Regional Perinatal Centre, Irkutsk
Scientific Centre of Medical Ecology, ESSC SB RAMS, Irkutsk*

This work gives us neonatal congenital developmental defects monitoring data among new-born children in Irkutsk region for a six-year period (2000–2005).

We have registered full specter of congenital developmental defects by using data form «The record of congenital developmental defect cases» which were received from maternity hospitals, child polyclinics and hospitals, morgues, pointing out 19 nosological forms of neonatal congenital developmental defects according to the European Register.

The prevalence of some nosological entities of congenital developmental defects was compared with those of the World Register and the Register of Tomsk region, and also among townspeople and villagers of Irkutsk region.

The main objective of monitoring congenital developmental defects in the region was to determine the baseline level of spread of congenital diseases and to follow its further dynamics that reflects the efficiency of prenatal diagnostic facilities.

Key words: new-born, children, monitoring, neonatal congenital developmental defects

Планирование и проведение профилактических мероприятий, направленных на снижение частоты рождения детей с врожденными пороками развития (ВПР), должно опираться на данные эпидемиологических исследований [1, 2]. Среди программ профилактической направленности немаловажное место занимает мониторинг врожденных пороков развития. Главными задачами, которые решаются при проведении мониторинга, являются: определение частот ВПР и проведение эпидемиологических исследований в конкретной популяции; выявление их этиологии и осуществление контроля над тератогенными факторами среды; оценка влияний на популяционные показатели частот ВПР массовых программ профилактики [2].

В России регулярный мониторинг проводится с 1999 года. Диапазон популяционных частот ВПР в различных городах и регионах России довольно широк — от 7,3 до 40,1 на 1000 рождений. Это зависит от ряда факторов: полноты учета патологии, перечня регистрируемых нарушений, размера исследуемой группы, продолжительности наблюдения, социальных, географических и других особенностей региона.

Поэтому основная задача первого уровня долгосрочной программы мониторинга заключается в том, чтобы региональные регистры работали по единой схеме. Это необходимо как для создания единой базы данных, так и для проведения сравнительного анализа распространенности пороков развития по регионам [1].

ЦЕЛЬ НАСТОЯЩЕГО ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить распространенность, структуру и динамику частоты врожденных пороков развития в рамках проводимого мониторинга среди рожденных детей на территории Иркутской области и сравнить результаты с данными Международного регистра и регистра другой Сибирской популяции.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Мониторинг врожденных пороков развития среди рожденных детей проводится в Иркутской области с 1999 года. К 2000 году охват территорий области мониторингом составил 100 %. В работе приведены результаты за 6-летний период (2000 — 2005 гг.).

Создание базы данных и сбор информации проводился в текущем режиме — по «Извещениям на впервые выявленный врожденный порок развития», поступающим из родовспомогательных, детских учреждений (поликлиника, стационар), прозектур области и данным годовых отчетов по медико-генетической службе. Информация заносилась в компьютеризированный регистр медико-генетической консультации областного перинатального центра.

Учитывая опыт исследования распространенности ВПР в Томской популяции [3], с целью проведения сравнительного анализа использовались

два подхода к регистрации ВПР. При первом подходе учитывался полный спектр аномалий развития согласно перечню Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-10) к классу «Врожденные аномалии развития, деформации и хромосомные аберрации». Второй подход был основан на стандартизированной системе регистрации ВПР по правилам Европейского международного регистра врожденных пороков развития (EUROCAT), согласно которой учету подлежат только 19 нозологических форм аномалий развития, которые отличаются однозначностью диагностики, а также значимыми частотами в популяциях. Одним из условий применения этой системы регистрации ВПР является определенное число родов в исследуемой популяции, которое должно составлять не менее 10 тысяч в год [5, 6].

Результаты исследования обработаны статистически с использованием стандартных методов параметрической статистики.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Иркутская область относится к регионам с высокой рождаемостью. За период с 2000 по 2005 годы на территории области родилось живыми и мертвыми 170778 детей, из них 5110 — с врожденными пороками развития. Частота ВПР за исследуемый период в среднем составила $29,92 \pm 0,41$ на 1000 рожденных. Минимальная частота зарегистрирована в 2001 году ($27,3 \pm 0,93$), максимальная — в 2005 году ($32,85 \pm 1,05$). Проведенный анализ с построением выравненного динамического ряда выявил тенденцию к росту общего уровня ВПР (рис. 1).

В период 2000 — 2001 гг. показатель частоты ВПР достоверно не изменялся (средняя частота этого периода — $27,4 \pm 0,94$), и, напротив, отмечается плавный рост данного показателя ($p < 0,05$) в период 2002 — 2005 гг. (средняя частота — $31,07 \pm 0,98$), что объяснимо улучшением диагностики ВПР, раннего выявления и полноты учета в системе мониторинга за эти годы. Выявленные изменения в показателях частоты ВПР послужили для выделения нами двух периодов исследования и проведения в дальнейшем сравнительного анализа между ними.

Среди мертворожденных детей частота ВПР в Иркутской области составила 12,18 %, что, по данным регионального регистра, более чем в 4 раза превышает таковую среди живорожденных (2,93 %) и указывает на статистически значимый вклад ВПР в мертворождаемость ($p < 0,05$).

В показателях младенческой смертности в 2000 — 2005 годах на долю ВПР в среднем приходится 18,21 %. За 6-летний период наблюдается достоверное снижение показателя частоты младенческой смертности от ВПР на 1000 родившихся живыми — с 3,44 до 2,54 ($p < 0,05$), что свидетельствует возможно об эффективности проводимых профилактических мероприятиях в области (табл. 1).

В структуре полного нозологического спектра ВПР у рожденных детей в Иркутской области в

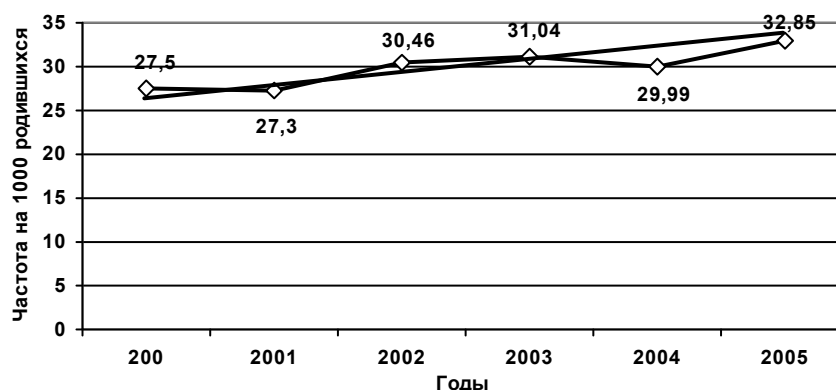


Рис. 1. Динамика частоты ВПР за 2000–2005 гг. в Иркутской области.

Таблица 1
Структура ВПР среди рожденных детей в Иркутской области (%) в периоды 2000–2005 гг.

Система органов	2000–2001	2002–2005	Средняя (2000–2005)
ЦНС и органов чувств	9,05 ± 0,75	5,6 ± 0,38*	6,59 ± 0,35
Лица и шеи	7,42 ± 0,68	7,36 ± 0,43	7,37 ± 0,37
Сердечно-сосудистая	24,71 ± 1,13	27,11 ± 0,72*	25,71 ± 0,61
Органы дыхания	1,15 ± 0,28	0,76 ± 0,14	0,88 ± 0,13
Органы пищеварения	4,9 ± 0,56	3,68 ± 0,31	4,03 ± 0,28
Мочевая система	10,68 ± 0,81	12,35 ± 0,55	11,87 ± 0,45
Половые органы	5,3 ± 0,58	5,9 ± 0,39	5,73 ± 0,33
Кожа и ее придатки	4,08 ± 0,52	5,13 ± 0,37	4,83 ± 0,3
Костно-мышечная система	20,08 ± 1,05	23,94 ± 0,71*	22,83 ± 0,59
Множественные ВПР	7,96 ± 0,71	5,79 ± 0,39*	6,41 ± 0,34
Синдром Дауна	4,62 ± 0,55	3,32 ± 0,30*	3,69 ± 0,26

Примечание: * – статистически значимые различия в периоды 2000–2001 и 2002–2005 гг.

среднем за период 2000 – 2005 гг. преобладают пороки сердечно-сосудистой системы (25,71 ± 0,61 %), костно-мышечной системы (22,83 ± 0,59 %) и мочевыделительной системы (11,87 ± 0,45 %).

При сравнительном анализе структуры ВПР за выделенные нами два периода (2000 – 2001 гг. и 2002 – 2005 гг.) отмечен достоверный рост ($p < 0,05$) пороков сердечно-сосудистой системы (24,71 – 27,11 %) и костно-мышечной системы (20,8 – 23,94 %), а также статистически значимое снижение ($p < 0,05$) среди рожденных детей пороков центральной нервной системы (9,05 – 5,6 %), множественных ВПР (7,96 – 5,79 %) и синдрома Дауна (4,62 – 3,32 %).

При анализе частоты и структуры ВПР в 28 городах и районах Иркутской области за 6-летний период (2000 – 2005 гг.) установлено, что средняя частота ВПР среди жителей городов областного подчинения (31,05 ± 0,5 %) была более чем в 1,2 раза выше по сравнению с таковой среди населения сельских районов (27,05 ± 0,74 %; $p < 0,05$) (табл. 2).

Данные различия обусловлены более высокой распространенностью ($p < 0,05$) в популяции городского населения Иркутской области пороков сердечно-сосудистой системы, органов дыхания, мочевой системы и пороков костно-мышечной системы.

Среди сельского населения Иркутской области достоверно выше частота пороков лица и шеи, кожи и придатков ($p < 0,05$).

В основе этого может быть ряд причин. Во-первых, различия в частоте ВПР среди населения города и села могут отражать реальные особенности экологических, генетико-демографических и других процессов, происходящих в этих популяциях. Во-вторых, они могут быть обусловлены недостаточно полной регистрацией трудно диагностируемых пороков сердечно-сосудистой и мочевой систем по сравнению с легко диагностируемыми при рождении пороками лица и шеи, кожи и придатков, что требует дальнейшего изучения.

Представляет интерес сравнительный анализ данных по частоте полного нозологического спектра ВПР у новорожденных Иркутской области с

результатами по Томской области, полученными за период с 1991 по 2001 годы Н.И. Крикуновой с соавторами [4], которые использовали аналогичные методологические подходы к регистрации ВПР (табл. 3).

Сравнительный анализ выявил значимые различия только по частоте пороков трех систем органов: в Иркутской области достоверно выше частота пороков сердечно-сосудистой и мочевой систем, и напротив, распространенность пороков лица и шеи в Иркутской области оказалась более низкой. По остальным органам и системам значимых отклонений в частоте ВПР в двух Сибирских популяциях выявлено не было.

При применении второго подхода к учету ВПР зарегистрировано 1779 детей с врожденными пороками развития. Распространенность 19 нозологических форм ВПР в Иркутской области в среднем за исследуемый период составила 13,97 %.

При сравнительном анализе динамики частоты данных нозологических форм за два выделенных нами периода наблюдения (2000 – 2001 гг. и 2002 – 2005 гг.) выявлено достоверное увеличение данного показателя ($p < 0,05$) с 11,19 до 15,18 % за счет статистически значимого повышения показателей частоты врожденных пороков сердца, костно-мышечной системы (редукционные поро-

Таблица 2

Распространенность ВПР среди городского и сельского населения Иркутской области (2000–2005 гг.)

Система органов	Частота на 1000 рожденных	
	Города	Районы
ЦНС и органов чувств	1,83 ± 0.12	2,34 ± 0.22
Лица и шеи	1,6 ± 0.11	3,77 ± 0.28*
Сердечно-сосудистая	8,19 ± 0.26*	6,45 ± 0.36
Органы дыхания	0,35 ± 0.05*	0,04 ± 0.03
Органы пищеварения	2,27 ± 0.14	1,87 ± 0.2
Мочевая система	3,74 ± 0.17*	3,09 ± 0.25
Половые органы	1,63 ± 0.12	1,93 ± 0.2
Кожа и ее придатки	0,94 ± 0.09	1,70 ± 0.19*
Костно-мышечная	8.43 ± 0.26*	2.78 ± 0.24
Множественные ВПР	1,83 ± 0.12	2,16 ± 0.21
Синдром Дауна	1,18 ± 0.1	0,93 ± 0.12
Итого:	31.05 ± 0.5*	27.05 ± 0.74

Примечание: * – статистически значимые различия.

Таблица 3

Частота всех форм ВПР среди рожденных детей по данным Иркутского регистра (2000–2005 гг.) и Томского регистра (1991–2001 гг.)

Система органов	Частота на 1000 рожденных	
	Иркутская область	Томская область
ЦНС и органы чувств	1,97 ± 0,11	2,2
Лицо и шея	2,2 ± 0,11	3,08*
Сердечно-сосудистая	7,69 ± 0,21	3,91*
Органы дыхания	0,26 ± 0,04	0,29
Органы пищеварения	1,2 ± 0,08	1,16
Мочевая система	3,55 ± 0,15	1,97*
Половые органы	1,71 ±	1,72
Кожа и ее придатки	1,44 ± 0,09	1,31
Костно-мышечная	6,83 ± 1,2	6,11
Множественные ВПР	1,92 ± 0,11	1,58
Синдром Дауна	0,99 ± 0,08	1,35

Примечание: * – статистически значимые различия.

ки конечностей, полидактилии, омфалоцеле), пороков лица и шеи (расщелины губы, расщелины неба), агенезий и дисгенезий почек в период 2002–2005 годов по сравнению с 2000–2001 годами ($p < 0,05$).

Данные пороки развития входят в группу изолированных ВПР, в этиологии которых преобладает мультифакториальная компонента [3]. Несмотря на то, что в структуре ВПР в целом по Иркутской области было отмечено достоверное снижение удельного веса множественных ВПР и синдрома Дауна (в этиологии которых вклад мутационной компоненты значительный), при анализе динамики частоты этих форм на 1000 родившихся статистически значимых изменений выявлено не было ($p < 0,05$).

При сравнении частоты ВПР у детей в Иркутской области и данных Европейского международного регистра [5] установлено, что основные нозологические формы (15 из 19) укладываются в интервал частоты международных данных. Такие виды врожденных пороков, как энцефалоцеле и расщелины губы, встречаются в нашем регионе в 2 раза реже, чем по данным, зафиксированным Европейским регистром. Частота гипос-

падии в Иркутской области, как и во многих других российских регионах [3], выше величины колебания частоты данной формы патологии, приводимой в регистре EUROCAT (табл. 4).

При сравнении частоты ВПР в нашем регионе с аналогичными показателями в Томской области было выявлено, что распространенность ряда пороков центральной нервной системы (анэнцефалия, спинномозговая грыжа, гидроцефалия, энцефалоцеле), а также атрезий ануса, агенезий почек и омфалоцеле в Иркутской области в 2–3 раза ниже. И напротив, такой патологии, как врожденные пороки сердца, полидактилия, гастрошизис, – на порядок выше, чем в Томской популяции.

Таким образом, проведенный сравнительный анализ по двум регионам Сибири с применением двух подходов к регистрации ВПР (общего и строгого учета) выявил в Иркутской области только значимо более высокий уровень врожденных пороков сердца и сердечно-сосудистой системы. Несмотря на то, что отдельные нозологические формы пороков центральной нервной системы встречались в Иркутской области реже, а пороков костно-мышечной систе-

Таблица 4
Распространенность отдельных нозологических форм ВПР у новорожденных Иркутской области в период 2000–2005 гг. (на 1000 рожденных)

Нозологические формы	Иркутская область			Данные по EUROCAT	Томская область
	2000–2001	2002–2005	Средняя (2000–2005)		
Анэнцефалия	0,09 ± 0,04	0,11 ± 0,03	0,1 ± 0,02	0,08–1,6	0,64
Спинномозговая грыжа	0,37 ± 0,08	0,45 ± 0,06	0,42 ± 0,05	0,1–0,7	0,73
Энцефалоцеле	–	0,01 ± 0,008	0,01 ± 0,01	0,03–0,3	0,29
Гидроцефалия	0,26 ± 0,07	0,29 ± 0,05	0,28 ± 0,04	0,02–0,8	0,66
Микротия, анотия	0,09 ± 0,04	0,1 ± 0,03	0,09 ± 0,02	0,01–0,8	0,08
Расщелина неба	0,31 ± 0,08	0,54 ± 0,07*	0,47 ± 0,05	0,2–0,8	0,37
Расщелина губы	0,09 ± 0,04	0,22 ± 0,04*	0,18 ± 0,03	0,4–0,9	0,27
Врожденные пороки сердца	3,48 ± 0,25	5,94 ± 0,22*	5,17 ± 0,17	5,0–7,0	3,81
Атрезия пищевода	0,14 ± 0,05	0,19 ± 0,04	0,18 ± 0,03	0,1–0,5	0,25
Атрезия ануса	0,05 ± 0,03	0,19 ± 0,03	0,08 ± 0,02	0,1–0,5	0,25
Агенезия, дисгенезия почек	0,01 ± 0,01	0,23 ± 0,05*	0,16 ± 0,03	0,02–0,4	0,48
Гипоспадия	1,52 ± 0,17	1,80 ± 0,12	1,72 ± 0,1	0,1–0,26	1,46
Полидактилия	0,78 ± 0,12	1,41 ± 0,11*	1,21 ± 0,08	0,4–1,18	0,33
Редукционные пороки конечностей	0,18 ± 0,06	0,35 ± 0,05*	0,3 ± 0,04	0,2–0,7	0,19
Диафрагмальная грыжа	0,14 ± 0,05	0,17 ± 0,04	0,16 ± 0,03	0,03–0,4	0,23
Омфалоцеле	0,03 ± 0,02	0,23 ± 0,04*	0,17 ± 0,03	0,1–0,3	0,46
Гастрошизис	0,24 ± 0,07	0,23 ± 0,04	0,23 ± 0,04	0,1–0,3	0,12
Синдром Дауна	1,14 ± 0,15	0,93 ± 0,09	1,03 ± 0,08	0,7–1,4	1,35
Множественные ВПР	2,18 ± 0,2	1,8 ± 0,12	1,92 ± 0,11	0,9–2,4	1,58
ВСЕГО:	11,19 ± 0,45	15,18 ± 0,31*	13,97 ± 0,28	8,59–21,24	14,09

Примечание: * – статистически значимые различия в периоды 2000–2001 и 2002–2005 гг. и по сравниваемым территориям со средней по Иркутской области за период 2000–2005 гг.

мы — чаще, при регистрации всех форм пороков данных систем органов значимых отклонений выявлено не было.

ВЫВОДЫ

1. Распространенность пороков развития в Иркутской области, по данным мониторинга ВПР среди рожденных детей за 6-летний период (2000 — 2005 гг.), в среднем составила $29,92 \pm 0,41$ на 1000 рождений. В динамике выявлена тенденция к росту общего уровня ВПР в связи с улучшением их диагностики и полноты учета в системе мониторинга за эти годы.

Средняя частота 19 нозологических форм ВПР обязательного учета в Иркутской области составила 13,97 на 1000 рождений. Также выявлена достоверная тенденция к ее росту в течение 6-летнего периода наблюдения.

2. Удельный вес ВПР среди мертворожденных детей в Иркутской области составил 12,18 %, среди умерших до 1 года — 18,21 %. Выявлено достоверное снижение показателя частоты младенческой смертности от ВПР на 1000 родившихся живыми — с 3,44 до 2,54 за исследуемый период.

3. Частота ВПР среди городского населения была выше ($31,05 \pm 0,5$ %), чем среди сельского ($27,05 \pm 0,74$ %), за счет пороков сердечно-сосудистой, костно-мышечной, половой систем и органов дыхания.

4. В структуре ВПР среди рожденных детей в Иркутской области в среднем за период 2000 — 2005 гг. преобладали пороки сердечно-сосудистой системы ($25,71 \pm 0,61$ %), костно-мышечной системы ($22,83 \pm 0,59$ %) и мочевыделительной системы ($11,87 \pm 0,45$ %).

5. По сравнению с Европейским регистром, в Иркутской области выше распространенность ги-

поспадии, а частота энцефалоцеле и расщелины губы ниже в 2 раза.

Остальные нозологические формы (15 из 19) укладываются в интервал частоты международных данных.

6. Применение двух подходов к регистрации ВПР для сравнительного анализа с Томским регистром ВПР выявило, что в Иркутской области значимо более высокий уровень не только изолированных врожденных пороков сердца, но и всего полного спектра пороков сердца и сосудов как системы органов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Демикова Н.С. Система мониторинга врожденных пороков развития в Российской Федерации / Н.С. Демикова, А.С. Лапина // Медицинская генетика: Тезисы докл. Всеросс. науч. конференции. — М., 2003. — № 10, Т. 2. — С. 412 — 413.
2. Козлова С.И. Мониторинг врожденных пороков развития: Пособие для врачей / С.И. Козлова, Н.С. Демикова, А.Н. Прытков. — М., 2000. — 34 с.
3. Пузырев В.П. Генетическая эпидемиология наследственных болезней и врожденных пороков развития в Западной Сибири / В.П. Пузырев, Л.П. Назаренко. — Томск, 2000. — 192 с.
4. Крикунова Н.И. Динамика врожденных пороков развития по данным Томского генетического регистра / Н.И. Крикунова, Л.П. Назаренко, Н.В. Шапран. — Томск, 2002. — С. 80 — 86
5. EUROCAT, Surveillance of Congenital Anomalies 1980 — 1990 // EUROCAT working. — 1993.
6. International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems // Annual Report. — 1996. — 141 p.