

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ МОЛДОВА

Барбова Н.И.^{1,2}, Егоров В.В.¹, Халабуденко Е.А.¹

¹*ПМСУ Института Матери и Ребенка,*

²*Государственный Университет Медицины и Фармации имени Николая*

Тестемицану

Кишинев, Молдова

barbova_genetica@mail.ru, egel_s@yahoo.com,

elena_halb1@mail.ru

В статье представлены данные Национального Регистра Молдовы, сформированного на базе лаборатории профилактики наследственной патологии при Институте Матери и Ребенка. Проведен анализ эпидемиологии врожденных аномалий развития у новорожденных путем сравнения популяционных частот, их динамики и структуры за период с 2013 по 2019 годы в сопоставлении с данными Европейского регистра EUROCAT.

Ключевые слова: *мониторинг; врожденные пороки развития; Международный регистр «EUROCAT»; частота; структура ВПР.*

EPIDEMIOLOGY OF CONGENITAL ANOMALIES IN LIVEBORNS IN THE REPUBLIC OF MOLDOVA

Barbova N. I.^{1,2}, Egorov V. V.¹, Halabudenco E. A.¹

¹*PMSI Institute Mother and Child*

²*State University of Medicine and Pharmaceutics "N. Testemitanu"*

Chisinau, Moldova

The article presents the data of the National Register of Moldova, formed on the basis of the Laboratory for the Prevention of Hereditary pathology at the Institute of Mother and Child. The epidemiology of congenital anomalies in newborns was analyzed: population frequencies, their dynamics and structure for the period from 2013 to 2019 in comparison with the data of the European Register EUROCAT.

Key words: *monitoring, congenital anomalies; international register «EUROCAT»; the frequency; the structure of the congenital anomalies.*

Врожденные пороки развития (ВПР) являются серьезной медицинской и социальной проблемой, что обусловлено их значительным вкладом в структуру младенческой и детской смертности [1,2,3] и детской инвалидности [4]. В Республике Молдова (РМ) врожденные аномалии (ВА) среди причин младенческой смертности ежегодно занимают второе место [5].

Слежение за уровнем популяционных частот пороков развития позволяет регистрировать любые их изменения с дальнейшим выяснением причин наблюдаемых колебаний [6]. В Молдове регулярный мониторинг ВПР проводится с 1991 года, с 2009 года проводится работа по включению Национального Регистра ВПР РМ в EUROCAT (European Surveillance of Congenital Anomalies).

Цель исследования – на основе генетико-эпидемиологических исследований (2013-2019 гг.) охарактеризовать частоту, структуру и динамику врожденных пороков развития в популяции РМ.

Материал и методы исследования. В исследовании использован эпидемиологический подход. Система мониторинга ВПР в Молдове основана на регистрации всего спектра врожденной патологии среди живорожденных, мертворожденных и умерших детей весом более 500 г при сроке беременности 22 и более недель. ВПР регистрировались у новорожденных детей. Сведения о семьях, имеющих детей с ВПР, уточняли в ходе медико-генетического консультирования и вносили в Национальный Регистр ВПР РМ в 2013–2019 гг.

Частота ВПР рассчитывалась по формулам EUROCAT [6], как отношение общего числа случаев ВПР, выявленных у новорожденных, мертворожденных, умерших детей и всех случаев прерывания беременности плодами с ВПР по медицинским показаниям, к суммарному числу живорожденных и мертворожденных, умноженное на 1000 (‰). Результаты исследования обработаны статистически с использованием стандартных методов параметрической статистики.

Были использованы официальные материалы Национального бюро статистики Республики Молдова, для сравнения и сопоставления статистических данных были использованы материалы с официального сайта Европейского Регистра EUROCAT [9].

Результаты исследования. За период с 2013 до 2019 годы средняя частота ВА в РМ составила 17,69 на 1000 новорождённых, а аналогичный показатель в EUROCAT – 20,4/1000 новорожденных, и была подвержена колебаниям, так, минимальная частота ВА была зарегистрирована в 2014 году (15,38‰), максимальная частота – в 2017 году (21,84‰) и в динамике отмечена тенденция к снижению ВПР, что также может свидетельствовать и об ухудшении системы их регистрации. В соответствии с рекомендациями EUROCAT, частота ВПР ниже 20/1000 новорожденных указывает на неполный охват регистрацией всех случаев ВПР. Таким образом, за анализируемый период абсолютные частоты ВА в РМ и странах EUROCAT составили соответственно 1: 57 и 1:49 новорожденных, что говорит о высокой частоте встречаемости этих аномалий и необходимости их профилактики.

Для определения структуры ВА были проанализированы данные Национального Регистра за период 2013-2019 гг. и данные Европейского Регистра EUROCAT. Так, отмечено преобладание в обоих регистрах аномалий сердечно-сосудистой системы (ССС). В Молдове их частота составила 4,3/1000 или 1:233 новорожденных, а в Европе эти ВА регистрируются с частотой 7,9/1000 или 1:127 новорожденных и не относятся к редким. Такое расхождение в анализируемых показателях можно объяснить неполным охватом регистрации ВА сердца и сосудов в нашей стране. Диапазон частот варьирует от 3,33 в 2013 г. до 5,67/1000 новорожденных в 2016 г. Второе место в структуре занимали множественные ВПР (МВПР), при которых поражаются 2 и более системы организма, с частотой 3,43/1000 (1:292 новорожденных), Эти ВПР – самые тяжелые, требуют хирургической коррекции и характеризуются высокой степенью летальности и смертности. Аналогичный показатель в регистре EUROCAT вдвое меньше и составляет 1,76/1000 (1:568 новорожденных). Это объясняется эффективной пренатальной диагностикой (ПД) в Европе, в том числе, цитогенетической, с учетом того, что в основе большинства этих ВПР

лежат хромосомные aberrации. Диапазон частот МВПР в нашей стране колеблется от 2,59 в 2015 г. до 5,41/1000 новорожденных в 2013 г. На третьем месте – аномалии костно-мышечной системы с частотой 3,08/1000 (1:325 новорожденных), этот показатель в EUROCAT в 2 раза выше и составляет 7,03/1000 или 1:142 новорожденных. Частота этих ВА была минимальной в 2013 г. – 1,98/1000, а максимальной – в 2017 г. – 3,99/1000 новорожденных. Наименьшая доля в структуре ВА в нашей стране приходится на аномалии дыхательной системы 0,25/1000 (1:4000 новорожденных), что сопоставимо с аналогичным показателем EUROCAT – 0,33/1000 или 1:3030 новорожденных.

Врожденные пороки репродуктивной системы регистрируются в нашей стране с частотой от 0,56‰ до 0,97‰ и в 2 раза реже, чем в Европейском Регистре – 2,04/1000 новорожденных.

ВПР нервной системы регистрируются в Молдове с частотой 2,32/1000 (1:431 новорожденных), а в странах EUROCAT этот показатель в 2 раза ниже и составляет 1,16/1000 (1:862 родов). Это также объясняется вкладом ПД и более эффективной профилактикой ВПР препаратами фолиевой кислоты в странах Европы. Самая высокая частота ВПР нервной системы отмечена в 2012 году – 3,22/1000 новорожденных, а самая низкая – в 2013 году – 1,48/1000 новорожденных.

Относительно реже (2,01/1000 новорожденных) регистрировались ВПР мочевыделительной системы, этот же показатель в EUROCAT составляет 3,08/1000 новорожденных. Диапазон частот колебался от 1,2/1000 новорожденных в 2013 году до 2,51/1000 новорожденных в 2015 г.

ВПР желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) в Молдове регистрируются почти в 3 раза реже, чем в других странах Европы. Для ВПР ЖКТ эти показатели за исследуемый период составляли соответственно 0,61 и 1,64/1000 новорожденных с максимальной частотой 0,77/1000 новорожденных в 2012 г. и минимальной – в 2013 г. (0,37/1000 новорожденных). Незначительное расхождение с EUROCAT отмечается в частоте челюстно-лицевых ВПР, которые за период 2013-2019 гг. регистрировались в Молдове с частотой 1,01 на 1000 родов, а в Регистре EUROCAT – с низкой частотой – 1,26/1000 новорожденных.

Изучение динамики частот ВПР в РМ за период 2013–2019 годы показало важную роль Государственной политики в области профилактики ВА. Так, в 2013 году в РМ была принята «Национальная Программа по профилактике ВПР и наследственной патологии в 2014-2017 гг.». За время действия этого документа регистрация ВПР улучшилась, уделялось внимание пренатальному скринингу, а после ее завершения качество регистрации ВА ухудшилось, что диктует необходимость продления этой важной Государственной Программы.

Выводы: 1. Общая частота ВПР общего учета за 2013-2019 гг. в РМ составила 17,69 на 1000 рождений, аналогичный показатель в EUROCAT составляет 20,4/1000 новорожденных.

2. В структуре ВПР у новорожденных в РМ по частоте встречаемости ведущее место занимают ВПР сердечно-сосудистой системы (4,3/1000 новорожденных), множественные пороки развития (3,43/1000 новорожденных) и пороки опорно-двигательного аппарата (3,08/1000 новорожденных), что

отличается от структуры ВПР в Европейском регистре: в нем второе место с частотой 7,03/1000 новорожденных занимают ВПР костно-мышечной системы, третье место – врожденные пороки почек (частота – 3,08/1000 новорожденных), а МВПР регистрируются в 2 раза реже.

3. Проведенный анализ частоты ВПР за период 2013-2019 гг. в Молдове показал, необходимость оптимизации и улучшения процессов регистрации врожденных аномалий с вовлечением необходимых научных, практических и государственных ресурсов для совершенствования методов их диагностики и профилактики.

Список литературы

1. Детская смертность (Тенденции, причины и пути снижения) / Под ред. А. А. Баранова, В. Ю. Альбицкого. – М., 2001. – С.15.
2. Archer, J.M., Yeager, S.B., Kenny, M.J. et al. Distribution of and Mortality From Serious Congenital Heart Disease in Very Low Birth Weight Infants // *Pediatrics*. - 2011. - V. 127. № 2. - P. 293-299.
3. Corsello, G., Giuffrè, M. Congenital malformations // *Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine*. - 2012. - V. 25. № 1. - P. 25-29.
4. Новиков, П.В. Основные направления профилактики врожденных и наследственных болезней у детей // *Рос. вестн. перинатол. и педиатрии*. - 2004. № 1. - С. 5-9.
5. Постановление Правительства Республики Молдова Nr. 988 от 06.12.2013. Об утверждении Национальной программы по профилактике, снижению заболеваемости и смертности от врожденных пороков развития и наследственной патологии детей в Республике Молдова на 2013-2017 годы. *Monitorul Oficial* Nr. 291-296 от 13.12.2013, статья №:1097. – Режим доступа: <http://lex.justice.md/viewdoc.php?action=view&view=doc&id=350701&lang=2> – Дата доступа: 20.05.2021.
6. Демикова, Н.С. Мониторинг врожденных пороков развития и его значение в изучении их эпидемиологии // *Рос. вестн. перинатологии и педиатрии*. — 2003. — № 4. — С. 13-17.
7. EUROCAT Website Database. – Режим доступа: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data_en – Дата доступа: 24.06.2021.