

КАЗАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ

МАЙ
ИЮНЬ
2000

3

ТОМ
LXXXI

ИЗДАНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ТАТАРСТАНА,
СОВЕТА НАУЧНЫХ МЕДИЦИНСКИХ ОБЩЕСТВ ТАТАРСТАНА И
КАЗАНСКОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО МЕДИЦИНСКОГО УНИВЕРСИТЕТА

ТЕОРЕТИЧЕСКАЯ И КЛИНИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА

УДК 616—053.1—039.78(470.41)

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И СИСТЕМА ПРОФИЛАКТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ В РЕСПУБЛИКЕ ТАТАРСТАН

Л.Н. Шайхутдинова

*Отдел охраны здоровья матери и ребенка (нач. — Д.Г. Галеева) МЗ РТ, кафедра биомедицины
и медицинского права с курсом истории медицины (зав. — проф. В.Ю. Альбицкий) Казанского
государственного медицинского университета*

Использование современных достижений медицины позволило в последние годы снизить в Республике Татарстан уровень экзогенных причин смерти новорожденных. Однако успехи в борьбе с эндогенными причинами все еще остаются на весьма скромном уровне, что ведет к относительному росту врожденных пороков развития (ВПР) в структуре детской заболеваемости, инвалидности и смертности.

По данным ВОЗ, около 5% новорожденных страдают наследственными заболеваниями; 40% ранней младенческой смертности и инвалидности с детства обусловлены наследственными факторами [2]. Распространенность ВПР в Российской Федерации и странах СНГ колеблется от 4 до 50 на 1000 новорожденных [2]. При целенаправленной организации выявления ВПР в режиме мониторинга их частота у живорожденных составляет 28, а к концу первого года жизни за счет вновь выявленных аномалий — 74 на 1000 детей [5]. Среди

мертворожденных причиной гибели плода в 35,5% случаев являются ВПР [4]. Ежегодно в Республике Татарстан появляются на свет более 600 детей с наследственной патологией, большинство из которых погибают или становятся инвалидами.

В 1993—1997 гг. частота ВПР среди новорожденных возросла с 14,5 до 18,1 на 1000 родившихся живыми, что обеспечивает им стабильное второе место в структуре заболеваемости данного контингента после отдельных состояний перинатального периода. Заболеваемость детей первого года жизни в течение этих лет увеличилась с 18,1 до 23,6 на 1000 детей, достигших года, а первичная заболеваемость (incidence) детей в возрасте до 14 лет — с 2,5 до 4,4 на 1000 детского населения.

Изучение ВПР среди детского населения в 46 территориях республики показало колебания за 5 лет от 0,4 до 6,0‰. Лидирующую позицию среди территорий занимают промышленные центры

республики — Казань и Нижнекамск, где частота ВПР превышает среднереспубликанский показатель приблизительно в 2 раза. Высокая частота ВПР (выше среднереспубликанского уровня) наблюдается также в Арском, Елабужском, Камско-Устьинском, Кукморском, Новошешминском, Рыбнослободском, Тетюшском районах.

Показатели ВПР в 2 раза ниже среднереспубликанских (то есть 1,5 на 1000 детей) были нами условно определены как низкие. К районам с таким показателем относятся 23 территории республики. В остальных 14 районах этот показатель был средним — от 3,0 до 1,5 на 1000 детского населения.

Распространенность (prevalence) ВПР среди детей до 14 лет за 1993—1997 гг. в ряде районов также превышала среднереспубликанский показатель (11,3‰): в Нижнекамске — 23,0‰, Казани — 18,7‰, Кукморском районе — 15,6‰, Тетюшском — 14,0‰, Лениногорском — 12,1‰, Атнинском — 11,6‰, Рыбнослободском — 11,2‰.

Заслуживает внимания и роль врожденной патологии в структуре абортосов и мертворожденных. Исследованиями Института медицинской генетики показано, что спонтанными абортами заканчивается около 15% зарегистрированных беременностей, причем почти в 50% случаев они обусловлены хромосомными и геномными мутациями [3]. В Республике Татарстан самопроизвольные абортосы являются исходом около 8% беременностей, и если ориентироваться на данные этого института, то в половине случаев спонтанные абортосы в республике вызваны врожденной патологией (что в абсолютном выражении составляет около 3 тысяч).

Основными причинами мертворождения в республике являются антенатальная и интранатальная асфиксия плода (см. табл.). Второе место (11,4%) как причина гибели плода занимают ВПР в антенатальном (9,7%) и интранатальном (15,7%) периодах. За пятилетний период удельный вес ВПР среди непосредственных причин потерь жизнеспособных детей в раннем неонатальном периоде увеличился с 12,4 до 19,8%.

Таким образом, если до 1993 г. в структуре неонатальной смертности второе место после ателектазов легких занимали родовые травмы, то с 1993 г. ВПР оттеснили их на третье место.

За десятилетний период (1987—1996) отмечено повышение уровня потерь новорожденных в раннем неонатальном периоде от ВПР в 2 раза (1987 г. — 0,9; 1996 г. — 1,8 на 1000 родившихся живыми и мертвыми; $P < 0,001$) [1]. В позднем неонатальном и постнеонатальном периодах ВПР занимают в структуре причин смертности первое место (41,0% и 34,1% соответственно).

На фоне снижения детской смертности (0—14 лет) в Республике Татарстан (с 1,4 в 1992 г. до 1,3 на 1000 детского населения в 1997 г.) ее уровень от ВПР остается практически неизменным (0,26‰).

Анализ непосредственных причин детской смертности по возрастным группам показывает, что основные потери детей от ВПР приходится на период младенческой смертности (87,8%), затем происходит постепенное ее снижение (см. рис.).

В 1996 г. были впервые получены данные о детях-инвалидах, структуре детской инвалидности на основе Международной номенклатуры нарушений, ограничений жизнедеятельности и социальной недостаточности. Из общего числа детей-инвалидов в Республике Татарстан (12980 чел.) 18,1% (в РФ — 16,9%) получили инвалидность в связи с имеющимися у них ВПР (мальчиков было 54%, девочек — 46%). В структуре ВПР, приведших к инвалидности детей, аномалии центральной нервной системы и органов чувств составляют 18,7%, сердечно-сосудистой системы и системы кровообращения — 26,5%, хромосомные аномалии — 8,8%.

К росту случаев рождения детей с ВПР приводят генетические нарушения в сочетании с новыми мутациями под воздействием факторов окружающей среды. Имеющиеся в настоящее время меры профилактики рождения детей с ВПР недостаточно эффективны и не позволяют существенно снизить показатель их распространенности.

Структура причин ранней неонатальной смерти в Республике Татарстан (в % к итогу)

Причины	1992 г.	1993 г.	1994 г.	1995 г.	1996 г.
ВПР	12,4	14,4	16,8	16,6	19,8
Родовая травма	16,1	12,2	14,4	12,5	11,4
Ателектазы легких	36,8	31,1	30,0	25,3	28,1
Прочие	44,7	42,3	38,8	45,6	40,7

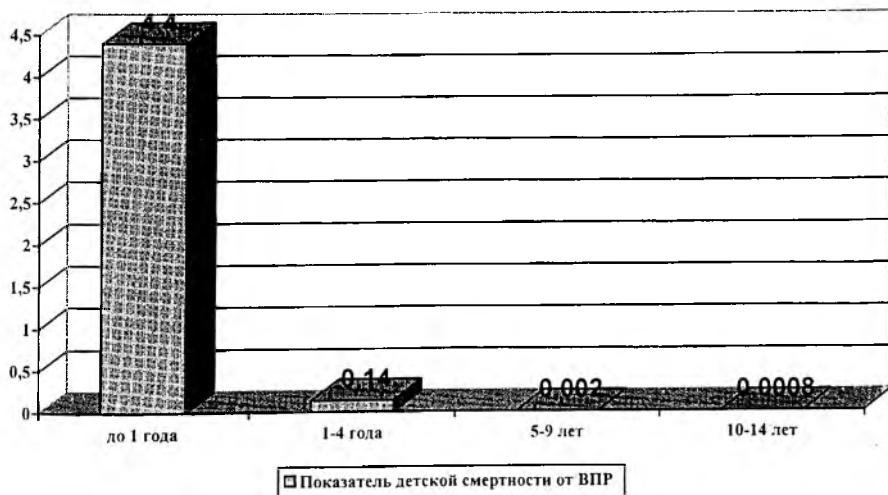
Изучение распространенности ВПР на территории Республики Татарстан, их роли в детской смертности и инвалидности позволило разработать комплекс мероприятий по профилактике этой патологии. Нами определены следующие основные направления: а) создание в республике службы пренатальной диагностики, включающей в себя двукратный УЗ-скрининг беременных; б) медико-генетическое консультирование; в) внедрение инвазивных методов пренатальной диагностики; г) патологоанатомическая верификация диагнозов элиминированных плодов, мертворожденных и умерших детей.

Для контроля за эффективностью мер, предпринимаемых для профилактики ВПР у новорожденных, в Республике Татарстан с 1996 г. ведется их текущий мониторинг. Его внедрение позволяет определить базовый уровень врожденной патологии и установить в последующем контроль за динамикой ее распространения.

Как приоритетную задачу в системе названных выше мероприятий мы определили создание службы пренатальной диагностики (см. схему).

Известно, что из всех методов дородовой диагностики состояния плода самым доступным является ультразвуковое исследование. Клиническая ценность УЗИ на аппарате с высокой разрешающей способностью очень высока и позволяет выявить различные виды ВПР плода. Для обеспечения эффективности пренатальной УЗ диагностики в Республике Татарстан внедрен единый протокол УЗ-обследования беременных во втором и третьем триместрах, утверждены единые сроки ультразвукового пренатального обследования (18—20 и 22—24 нед. беременности). Унификация УЗ исследования предпринята с целью выработки алгоритма действия у врачей УЗ диагностики при осмотре беременной, что обеспечит комплексность и полноту УЗ скрининга. Раннее выявление ВПР будет способствовать своевременной элиминации пораженного плода.

Для патологоанатомической верификации диагноза Министерством здравоохранения издан приказ об обязательном патологоанатомическом исследовании элиминированного плода вне зависимости от его массы тела и срока гестации.



Уровень детской смертности от ВПР по возрастным группам (1988—1997 гг.) в Республике Татарстан.

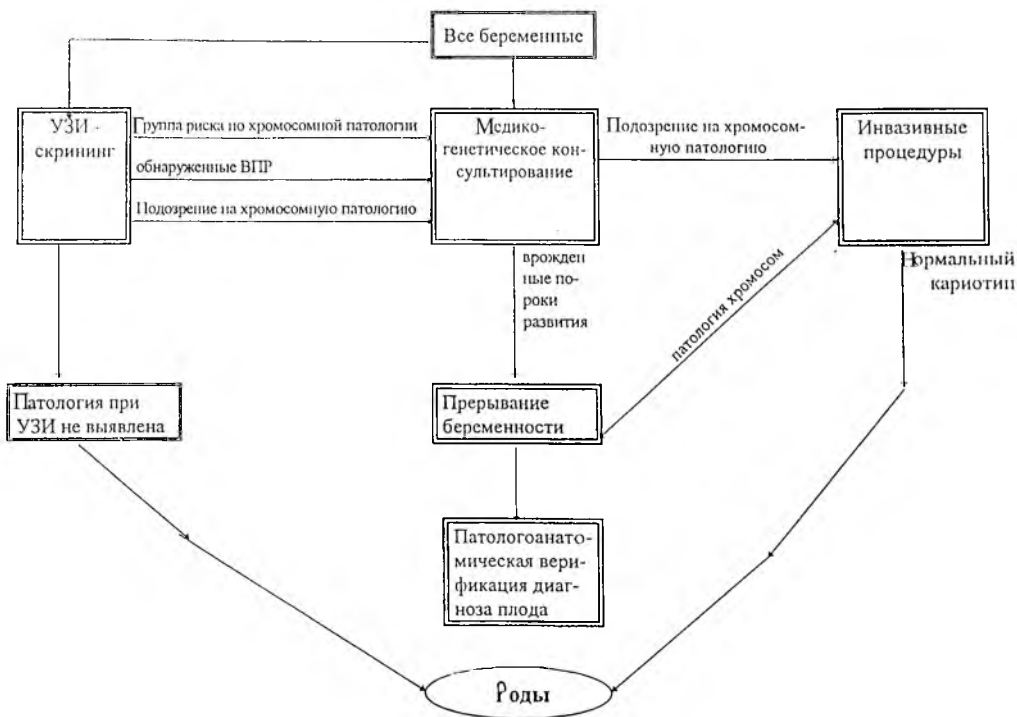


Схема взаимодействия медицинских учреждений по пренатальной диагностике врожденных пороков развития в Республике Татарстан

Внедрение в практику работы медико-генетической консультации инвазивных методов пренатальной диагностики позволило выявить и подтвердить 13 хромосомных аномалий у плода. По результатам УЗ-скрининга и медико-генетического консультирования в республике в 1997 г. было прервано 248 патологических беременностей по показаниям со стороны плода (в 1995 г. — всего 74). Указанные результаты свидетельствуют об эффективности разработанной и внедренной в Республике Татарстан системы профилактики плодово-младенческих потерь от ВПР.

ЛИТЕРАТУРА

1. Альбицкий В.Ю., Никольская Л.А., Абросимова М.Ю. Фето-инфантильные потери. — Казань. 1997.
2. Бочков Н.П., Жученко Н.А. и др. // Росс. вестн. перинатол. и педиатрии. — 1996. — № 2. — С. 20—24.
3. Бочков Н.П., Лазюк Г.И. // Вестн. АМН СССР. — 1991. — № 5. — С. 11—13.

4. Дзикович И.Б., Шилко А.Н. и др. Научные и организационно-методические аспекты снижения младенческой смертности. — Сборник научных работ. — Минск, 1990.

5. Лапина А.С., Бухны Д.И., Кобринский Б.А. Материалы Всесоюзной научной конференции. — М., 1991.

Поступила 16.02.99.

PREVALENCE AND PREVENTION SYSTEM OF CONGENITAL DEVELOPMENTAL DEFECTS IN TATARSTAN REPUBLIC

L.N. Shaikhutdinova

S u m m a r y

The prevalence of congenital developmental defects among children in Tatarstan Republic and its dynamics for the last five years are studied. Their role in mortinatalty structure, infant mortality is analyzed. The program of preventing congenital defects by creating the prenatal diagnosis service including the US screening of pregnant, medicogenetic consultation, invasive methods of prenatal diagnosis is suggested. The introduction of the current monitoring of congenital developmentale defects is necessary to control the efficiency of the suggested prevention measures.