Итоги мониторинга врожденных пороков развития в Республике Молдова за 10 лет

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

- ПМСУ Институт Матери и Ребенка 2032, Республика Молдова, г. Кишинев, ул. Буребиста, 93
- Государственный Университет Медицины и Фармации им. Николая Тестемицану, 2004, Республика Молдова, г. Кишинев, бул. Штефана Чел Маре, 165

В статье представлены данные Национального регистра врожденных пороков развития (ВПР). Проведен анализ эпидемиологии ВПР: изучены популяционные частоты всех зарегистрированных пороков и отдельных нозологических форм и их структура, а также динамика частот пороков обязательного учета за период с 2009 по 2018 годы.

Ключевые слова: мониторинг, врожденные пороки развития, Международный регистр «EUROCAT», частота, структура ВПР

Для цитирования: Барбова Н.И., Егоров В.В., Халабуденко Е.А., Стратила М.С. Итоги мониторинга врожденных пороков развития в Республике Молдова за 10 лет. *Медицинская генетика* 2020; 19(7): 33-35.

DOI: 10.25557/2073-7998.2020.07.33-35

Автор для корреспонденции: Барбова Наталья Ивановна, e-mail: barbova_genetica@mail.ru

Финансирование. Работа выполнена в рамках научных проектов 06.420.031A, 11.817.09.59A и 15.817.04.32A, финансируемых Академией наук Республики Молдова.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила: 20.05.2020

The results of monitoring of congenital anomalies in the Republic of Moldova for 10 years

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

- SPRI Mother and Child
 Burebista st., Chisinau, 2032, Republic of Moldova
- 2 State University of Medicine and Pharmacy «Nicolae Testemitanu» 165 Stefan Cel Mare Blvd, Chisinau, 2004, Republic of Moldova,

The article presents the results of monitoring of congenital anomalies of the Republic of Moldova – the national register of Moldova, formed on the basis of the laboratory of prevention of hereditary pathology at the Institute of Mother and Child. The analysis of data for the period from 2009 to 2018. The article presents data on the epidemiology of congenital anomalies: population frequencies of all registered defects and individual nosological forms, the structure of developmental defects in the country, as well as the dynamics of the frequency of defects of mandatory accounting for the analyzed period of time.

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

For citation: Barbova N.I., Egorov V.V., Halabudenco E.A., Stratila M.C. The results of monitoring of congenital anomalies in the Republic of Moldova for 10 years. *Medical genetics*. 2020; 19(7): 33-35. (In Rus)

DOI: 10.25557/2073-7998.2020.07.33-35

Corresponding author: Barbova Natalia Ivanovna; e-mail: barbova_genetica@mail.ru

Funding. The work was carried out within the framework of scientific projects 06.420.031 A, 11.817.09.59 A and 15.817.04.32 A, funded by the Academy of Sciences of the Republic of Moldova.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Accepted: 20.05.2020

Врожденные пороки развития (ВПР) являются серьезной медицинской и социальной проблемой, что обусловлено их значительным вкладом в структуру младенческой и детской смертности [1,2] и детской инвалидности [1,3]. В Европе перинатальная смертность, связанная с ВПР, составляет 9,2 на 10000 родившихся детей за период 2008 — 2012 гг. [3]. В Респу-

блике Молдова (РМ) врожденные аномалии (ВА) среди причин младенческой смертности ежегодно занимают второе место [5]. Среди профилактических программ существенное место занимает мониторинг ВПР, представляющий собой быстродействующую систему слежения за временной динамикой ВПР [2]. В РМ регулярный мониторинг ВПР проводится с 1991 года, с 2009 го-

да проводится работа по включению Национального Регистра ВПР РМ в Международный регистр EUROCAT. Основными задачами мониторинга ВПР в нашей стране являются: определение частот ВПР в молдавской популяции, изучение их динамики и этиологии [5].

Цель: оценка частоты и структуры ВПР в Республике Молдова на основе генетического мониторинга за период с 2009 по 2018 годы.

Материалы и методы

В исследовании использован эпидемиологический подход. Система мониторинга ВПР в РМ 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 детей в возрасте до одного года. Сведения о семьях, имеющих детей с ВПР, уточняли в ходе медико-генетического консультирования и вносили в Национальный Регистр ВПР РМ с 2009 по 2018 гг. Частота ВПР рассчитывалась по формулам EUROCAT [5], 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 (%о).

Результаты и обсуждение

Общая частота ВПР общего учета за 2009-2018 гг. в РМ составила 17,79 на 1000 рождений, аналогичный показатель в EUROCAT составляет 20,4—20,8% [5]; минимальная частота ВПР в РМ зарегистрирована в 2012 г. (16,25%), максимальная — в 2017 г. (20,31%) и в динамике тенденция к росту не отмечена. В соответствии с рекомендациями EUROCAT, частота ВПР ниже 20/1000 новорожденных указывает на неполный охват регистрацией всех случаев ВПР.

Особенностью структуры ВПР в Республике Молдова за 2009-2018 гг. является высокая частота множественных врожденных пороков развития (МВПР), при которых поражаются 2 и более системы организма. Эти ВПР — самые тяжелые, требуют хирургической коррекции и характеризуются высокой степенью летальности и смертности. За изучаемое десятилетие в структуре ВА в РМ преобладали МВПР, и их частота составила 2,1/1000 новорожденных, аналогичный показатель в регистре EUROCAT вдвое меньше и составляет 0,82/1000 новорожденных.

Показано, что за последние 5 лет, благодаря улучшению качества регистрации ВПР, изменились структура ВПР и частота МВПР составила 1,49% в 2018 году. Пороки сердечно-сосудистой системы (ССС) встречались с частотой (2,01/1000 новорожденных) с тенденцией к росту: от 1,27/1000 новорожденных в 2010 г. до 2,74/1000 — в 2016 г. В Европейском Регистре EUROCAT BПР ССС занимают первое место по частоте встречаемости – 3,36/1000 новорожденных. ВПР опорно-двигательного аппарата регистрировались реже, чем в EUROCAT с соответствующими частотами 1,88% и 3,89%. Врожденные пороки репродуктивной системы встречаются в нашей стране с частотой от 0,31‰ до 0,66‰. Примерно с одинаковой частотой регистрировались в Молдове за последние десять лет ВПР пищеварительной, центральной нервной, мочевыделительной систем и аномалии челюстно-лицевой области. Их среднегодовые значения колебались от 0,4 до 1,2 на 1000 новорожденных. Реже всего регистрировались ВПР органов дыхания — от 0.09/1000 новорожденных в 2011 г. до 0.18– в 2014 году.

Анализ частот отдельных нозологических форм ВПР за период 2009-2018 годов, показал, что в РМ распространенность синдрома Дауна (1,32/1000 новорожденных), расшелины губы/неба (0,78/1000 новорожденных), spina bifida (0,31/1000 новорожденных), омфалоцеле (0,16/1000 новорожденных), атрезии пищевода (0,11/1000 новорожденных) соответствует показателям Международного регистра EUROCAT. В отличие от EUROCAT в РМ атрезия ануса регистрируется в 3 раза реже, а расщелина spina bifida и редукционные пороки конечностей — в 2 раза чаще.

Анализ частоты ВПР за 10-летний период (2009-2018 гг.) в Молдове (17,79/1000 новорожденных) показал необходимость оптимизации и улучшения процессов регистрации врожденных аномалий с вовлечением необходимых научных, практических и государственных ресурсов для совершенствования методов их диагностики и профилактики.

Литература

- Corsello G., Giuffrè M. Congenital malformations. Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine. 2012; 25(1): 25–29.
- Демикова Н.С. Мониторинг врожденных пороков развития и его значение в изучении их эпидемиологии. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2003; (4): 13–17.
- 3. EUROCAT Website Database. URL: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat_en (дата обращения 08.02.2020).
- Новиков П.В. Основные направления профилактики врожденных и наследственных болезней у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2004; (1): 5–9.

5. Постановление Правительства Республики Молдова от 6 декабря 2013 года № 988. 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. Официальный монитор Республики Молдова. 2013; (291-296): 1097.

References

- Corsello G., Giuffrè M. Congenital malformations. *Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine*. 2012; 25(1): 25–29.
- Demikova N.S. Monitoring vrojdennih porocov razvitia i ego znachenie v izuchenii ih epidemiologii. [Monitoring of congenital malformations and its significance in the study of their epidemiology]. Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii. [Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics]. 2003; (4): 13-17. (In Russ.)

- EUROCAT Website Database. URL: https://eu-rd-platform.jrc. ec.europa.eu/eurocat en (date of request 08.02.2020).
- Novikov P.V. Osnovnie napravlenia profilactiki vrojdennih i nasledstvennih boleznei u detei. [The main directions of prevention of congenital and hereditary diseases in children]. Rossiiskii vestnik perinatologii i pediatrii. [Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics]. 2004; (1): 5–9. (In Russ.)
- 5. Postanovlenie Pravitelstva Respubliki Moldova ot 6 decabria 2013 goda № 988. [Decree of the Government of the Republic of Moldova No. 988 of December 6, 2013]. Ob utverjdenii Natsionalinoi programmi po profilactike, snijeniiu zabolevaemosti i smertnosti ot vrojdennih porocov razvitia i nasledstvennoi patologii detei v Respublike Moldova na 2013-2017 godi. [About the approval of the National program for the prevention, reduction of morbidity and mortality from congenital malformations and hereditary pathology of children in the Republic of Moldova for 2013-2017]. Official monitor of the Republic of Moldova. 2013; (291-296): 1097. (In Russ.)