

Анализ статистических показателей врожденных аномалий как причины ранней неонатальной смерти в Российской Федерации

У.Н. Туманова, М.П. Шувалова, А.И. Щеголев

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава РФ, г. Москва, Россия

Analysis of statistical indicators of congenital anomalies as causes of early neonatal death in the Russian Federation

U.N. Tumanova, M.P. Shuvalova, A.I. Schegolev

Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow, Russia

Приведены результаты анализа данных Росстата за 2012–2016 гг. о ранней неонатальной смерти вследствие врожденных аномалий развития. С 2012 по 2016 г. в целом по Российской Федерации отмечалось ежегодное прогрессирующее снижение количества случаев ранней неонатальной смерти (с 6969 до 4113). Общее число новорожденных, умерших в первые 168 ч жизни от врожденных аномалий, уменьшилось с 1126 (2012 г.) до 759 (2016 г.), при этом значения ранней неонатальной смертности снизились с 366,4 до 217,8. Однако доля умерших от врожденных аномалий новорожденных от общего числа умерших в раннем неонатальном периоде увеличилась с 16,2% (2012 г.) до 18,5% (2016 г.). Вид пороков и частота их регистрации в качестве первоначальной причины ранней неонатальной смерти различаются в федеральных округах Российской Федерации и имеют определенные гендерные отличия.

Ключевые слова: дети, врожденные аномалии, перинатальная смертность, ранняя неонатальная смерть, региональные особенности.

Для цитирования: Туманова У.Н., Шувалова М.П., Щеголев А.И. Анализ статистических показателей врожденных аномалий как причины ранней неонатальной смерти в Российской Федерации. Рос вестн перинатол и педиатр 2018; 63:(6): 60–67. DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-60-67

The article contains the analysis of Rosstat data for 2012–2016 on early neonatal death due to congenital developmental anomalies. From 2012 to 2016 there was an annual progressive decrease in the number of early neonatal deaths (from 6969 to 4113) in the Russian Federation. The total number of newborns died in the first 168 hours of life due to congenital anomalies decreased from 1126 (2012) to 759 (2016), while the values of early neonatal mortality decreased from 366.4 to 217.8. However, the proportion of such infants increased from 16.2% (2012) to 18.5% (2016) from the total number of deaths in the early neonatal period. The type of defects and the frequency of their registration as the initial cause of early neonatal death differ in the federal districts of the Russian Federation and there are certain gender differences.

Key words: children, congenital anomalies, perinatal mortality, early neonatal death, regional features.

For citation: Tumanova U.N., Shuvalova M.P., Schegolev A.I. Analysis of statistical indicators of congenital anomalies as causes of early neonatal death in the Russian Federation. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2018; 63:(6): 60–67 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-60-67

Ранняя неонатальная смертность является составляющей частью перинатальной смертности, уровень и структура которой отражают качество как акушерской, так и неонатальной помощи [1, 2]. В этой связи анализ ранних неонатальных потерь считается наиболее важным этапом изучения показателей перинатальной и младенческой смертности [3, 4]. Более того, лишь достоверные сведения о при-

чинах перинатальной смерти, полученные при патологоанатомическом вскрытии, могут быть основой для разработки и реализации медицинской программы снижения перинатальных потерь [5].

В настоящее время к ранней неонатальной смерти, согласно приказу Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи», относят наблюдения смерти детей, умерших в первые 168 ч жизни. Все такие случаи умерших новорожденных подлежат обязательному патологоанатомическому вскрытию, регистрации и последующему статистическому учету.

По данным Global Burden of Disease 2015 (GBD 2015) [6], средние общемировые показатели ранней неонатальной смертности в 2012–2015 гг. составляли 15,52–14,79 на 1000 живорожденных. В Российской Федерации наиболее частой причиной ранней неонатальной смерти являются дыхательные нарушения [7, 8]. Второе место в наблюдениях ранней неонатальной смерти, а также

© Коллектив авторов, 2018

Адрес для корреспонденции: Туманова Ульяна Николаевна — к.м.н., научн. сотр. патологоанатомического отделения Национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова, ORCID: 0000-0002-0924-6555

Шувалова Марина Петровна — к.м.н., зав. отделом медико-социальных исследований Национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова, ORCID: 0000-0002-6361-9383

Щеголев Александр Иванович — д.м.н., проф., зав. патологоанатомическим отделением Национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова, ORCID: 0000-0002-2111-1530

117997 Москва, ул. Академика Опарина, д. 4

среди случаев мертворождения занимают врожденные аномалии и хромосомные нарушения [7, 9].

Цель работы: сравнительный анализ частоты врожденных аномалий как причины ранней неонатальной смерти в Российской Федерации в 2012–2016 гг.

Материал и методы

Проведен анализ статистических форм А-05 Росстата за 2012–2016 гг., составленных на основании записей в медицинских свидетельствах о перинатальной смерти и относящихся к случаям ранней неонатальной смерти. В статистических формах А-05 в сгруппированном виде представлены данные о количестве умерших в раннем неонатальном периоде в зависимости от первоначальной причины смерти (основного заболевания), а также заболеваний и состояний, способствовавших (или обусловивших) наступление смерти. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99 МКБ-10) представлены в виде 9 групп: врожденная гидроцефалия и spina bifida (Q03, Q05), анэнцефалия и подобные аномалии (Q00), другие врожденные аномалии нервной системы (Q01–Q02, Q04, Q06, Q07), врожденные аномалии сердца (Q20–Q24), другие врожденные аномалии системы кровообращения (Q25–Q28), врожденные аномалии органов пищеварения (Q35–Q45), врожденные аномалии развития мочевыделительной системы (Q60–Q64), синдром Дауна и другие хромосомные аномалии (Q90–Q99), а также другие виды врожденных аномалий (Q10–Q18, Q30–Q34, Q50–Q56, Q65–Q89). В нашей работе врожденные аномалии нервной системы представлены в виде одной группы (Q00–Q07), а пороки развития сердца – в группе аномалий системы кровообращения (Q25–Q28).

На основании имеющихся данных рассчитывали значения ранней неонатальной смертности от вышеуказанных групп врожденных аномалий как отношение количества новорожденных, умерших в первые 168 ч жизни от пороков развития, входящих в эту группу, к общему числу живых новорожденных, умноженное на 100 000. Полученные количественные данные оценивали при помощи критериев χ^2 и Йетса.

Результаты и обсуждение

Согласно данным Росстата за 2012–2016 гг., в целом по Российской Федерации отмечалось ежегодное прогрессирующее снижение количества ранних неонатальных смертей: с 6969 до 4113, что составило 41,0% (см. рисунок). При этом среди умерших преобладали мальчики – 58,0% от общего количества умерших за 5 лет (с 2012 г. по 2016 г.). На городскую местность также пришлось большее количество смертей (68,5%) по сравнению с сельской местностью. Однако степень снижения количества умерших в период 2012–2016 гг. была несколько большей среди новорожденных девочек (42,2%) по сравнению с мальчиками (40,1%) и в сельской местности (45,7%) по сравнению с городской местностью (38,7%).

Общее количество новорожденных, умерших в первые 168 ч жизни от врожденных аномалий, уменьшилось с 1126 (2012 г.) до 759 (2016 г.), при этом показатели ранней неонатальной смертности снизились с 366,4 до 217,8. Однако доля умерших от врожденных аномалий новорожденных от общего числа умерших в раннем неонатальном периоде за указанные годы увеличилась с 16,2 до 18,5%. В целом за 5 лет в Российской Федерации врожденные аномалии были расценены в качестве первоначальной причины ранней неонатальной смерти в 4596 (16,8%) наблюдениях.

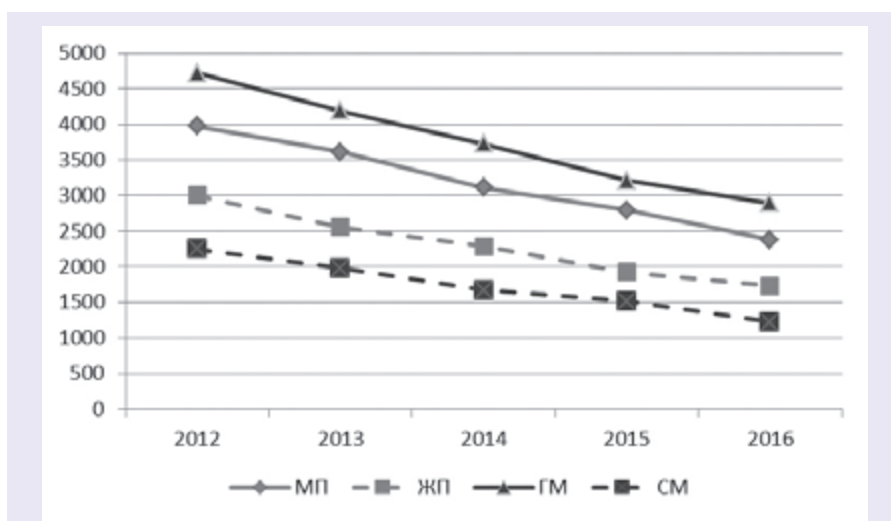


Рисунок. Количество новорожденных мужского (МП) и женского (ЖП) пола, умерших в раннем неонатальном периоде в городской (ГМ) и сельской (СМ) местности в Российской Федерации в 2012–2016 гг.

Figure. The number of male (МП) and female (ЖП) newborns who died in the early neonatal period in urban (ГМ) and rural (СМ) areas in the Russian Federation in 2012–2016.

Для сравнения можно привести данные Росстата за 2010 г., когда новорожденными считались родившиеся на сроке беременности 28 нед и более с массой тела 1000 г и более. Согласно записям в свидетельствах о перинатальной смерти, врожденные аномалии развития были расценены в качестве первоначальной причины ранней неонатальной смерти в 896 наблюдениях, что составило 18,1% от общего количества случаев смерти (4948) [7], т.е. внедрение в практику отечественного здравоохранения новых правил регистрации рождения детей в соответствии с критериями Всемирной организации здравоохранения практически не отразилось на доли врожденных аномалий среди причин ранней неонатальной смерти.

При анализе гендерных особенностей нами установлено, что абсолютное число умерших новорожденных мужского пола с врожденными пороками развития превышало соответствующее количество

детей женского пола (табл. 1). Относительное их количество было незначительно больше только в 2013 и 2016 г. Общее количество новорожденных мальчиков, умерших от врожденных пороков развития в 2012–2016 гг., на 36,7% превышало соответствующее значение умерших девочек. При этом общее количество наблюдений ранней неонатальной смерти мальчиков в указанный период превышало число умерших новорожденных девочек на 38,0%.

Во все изученные годы абсолютное количество умерших от врожденных аномалий в городской местности преобладало над показателями сельской местности (см. табл. 1). Наибольшая разница (в 2,4 раза, $p < 0,05$) была зарегистрирована в 2012 г.

Закономерным явилось и наличие отличий в различных федеральных округах (табл. 2). Во все изученные годы наибольшее количество новорожденных, умерших от врожденных пороков развития, отмеча-

Таблица 1. Количество новорожденных, умерших в раннем неонатальном периоде от врожденных пороков в РФ в 2012–2016 гг., абс. число (показатель ранней неонатальной смертности)

Table 1. The number of newborns who died in the early neonatal period from congenital malformations in the Russian Federation in 2012–2016 (the absolute value and rate of early neonatal mortality)

	Год				
	2012	2013	2014	2015	2016
Всего умерших	1126 (366,4)	1002 (325,4)	924 (277,8)	785 (243,2)	759 (217,8)
В том числе:					
М	639	595	523	457	440
Ж	487	407	401	328	319
ГМ	797 (348,2)*	689 (308,8)	658 (267,1)	549 (220,4)	534 (202,7)
СМ	329 (414,4)	313 (367,1)	266 (305,0)	236 (311,8)	225 (264,2)

Примечание. М — мужской пол; Ж — женский пол; ГМ — городская местность; СМ — сельская местность; * — $p < 0,05$ по сравнению с сельской местностью.

Таблица 2. Количество новорожденных, умерших в раннем неонатальном периоде от врожденных пороков в федеральных округах Российской Федерации в 2012–2016 гг., абс. число (показатель ранней неонатальной смертности)

Table 2. The number of newborns who died in the early neonatal period from congenital malformations in the Federal districts of the Russian Federation in 2012–2016 (the absolute value and rate of early neonatal mortality)

Округ	Год				
	2012	2013	2014	2015	2016
ЦФО	349 (331,7)*	269 (294,3)*	252 (243,0)*	205 (207,9)*	206 (193,7)*
СЗФО	62 (257,4)	69 (269,0)	73 (209,6)	52 (187,5)	51 (188,1)
ЮФО	122 (347,2)*	106 (309,5)*	85 (278,9)	62 (236,6)	66 (177,8)
СКФО	136 (803,5)*	143 (609,5)*	139 (591,9)	121 (497,5)	106 (398,6)
ПФО	203 (327,0)	188 (307,1)	174 (270,9)	136 (230,3)	142 (221,0)
УФО	63 (259,2)	57 (257,2)*	52 (198,4)	53 (197,5)	47 (175,0)
СФО	150 (327,6)	124 (285,4)	110 (260,5)	108 (228,6)	101 (221,6)
ДФО	41 (488,7)*	46 (445,4)*	39 (334,5)	44 (280,4)	40 (234,8)
РФ	1126 (366,4)	1002 (325,4)	924 (277,8)	785 (243,2)	759 (217,8)

Примечание. Здесь и в табл. 5: ЦФО — Центральный; СЗФО — Северо-Западный; ЮФО — Южный; СКФО — Северо-Кавказский; ПФО — Приволжский; УФО — Уральский; СФО — Сибирский; ДФО — Дальневосточный федеральный округ; РФ — Российская Федерация; * — $p < 0,05$ по сравнению с показателями РФ.

лось в Центральном федеральном округе. Тем не менее значения ранней неонатальной смертности от врожденных аномалий в этом округе на 9–14% ниже общероссийских показателей. В то же время более высокие значения по сравнению с общероссийскими показателями отмечались в Северо-Кавказском и Дальневосточном федеральных округах. Обращает также на себя внимание рост значений ранней неонатальной смертности от врожденных пороков развития в Приволжском и Сибирском федеральных округах (см. табл. 2).

К сожалению, как мы уже указывали, в статистических формах А-05 Росстата все врожденные аномалии развития объединены в несколько групп, что не позволяет изучить особенности танатогенеза в зависимости от конкретного вида порока. Следует также учитывать, что врожденные аномалии отдельных органов, входящие в различные виды синдромов или их комбинаций, регистрируются в составе данного синдрома либо в рубрике «Множественные пороки развития».

Сведения о количестве новорожденных, умерших в раннем неонатальном периоде от врожденных аномалий, представлены в табл. 3–5. Из табл. 3 видно, что чаще всего в качестве первоначальной причины смерти фигурировали пороки, формирующие, согласно данным Росстата, группу «Другие виды врожденных аномалий». Как мы уже указывали, в эту группу входят врожденные аномалии глаза, уха, лица и шеи (Q10–Q18 МКБ-10), врожденные аномалии органов дыхания (Q30–Q34 МКБ-10), врожденные аномалии половых органов (Q50–Q56 МКБ-10), врожденные аномалии и деформации костно-мышечной системы (Q65–Q79 МКБ-10) и другие врожденные аномалии (Q80–Q89 МКБ-10); ведущее место занимают «Множественные врожденные аномалии, не классифицированные в других рубриках» (Q89.7 МКБ-10).

Доля врожденных аномалий данной группы составила в целом по Российской Федерации за 5 лет

44,2%. Тем не менее положительным моментом следует считать уменьшение значений ранней неонатальной смертности от таких причин с 24,8 (2012 г.) до 18,5 (2016 г.). Обращают также на себя внимание более высокие значения абсолютного числа наблюдений умерших мальчиков при больших значениях относительного количества умерших девочек (см. табл. 4). В табл. 5, отражающей данные регионов, наибольшие значения ранней неонатальной смертности (28,5) от «Других видов врожденных аномалий» отмечались в Центральном федеральном округе, а минимальные (15,3) — в Уральском федеральном округе.

Второе место среди всех врожденных пороков развития как причин ранней неонатальной смерти занимали врожденные аномалии системы кровообращения: в целом по Российской Федерации за 5 лет — 39,6%. Примечательно, что абсолютное их количество и значения ранней неонатальной смертности уменьшились с 2012 по 2016 г. (см. табл. 3). Следует отметить, что среди врожденных аномалий системы кровообращения 80,7% занимали врожденные пороки развития сердца. Доля врожденных пороков сердца как причин смерти от всех врожденных аномалий в целом за 5 лет составила 32,0%. При этом абсолютное и относительное их количество уменьшалось с 2012 по 2016 г. Подобное обстоятельство, на наш взгляд, связано с улучшением как пренатальной диагностики, так и лечения врожденных аномалий сердца у новорожденных.

Важным моментом является то, что 30–50% врожденных пороков сердца у новорожденных являются критическими и при их выявлении необходимо кардиохирургическое лечение в периоде новорожденности, причем нередко в экстренном порядке в первые часы или дни жизни [10]. Следует также отметить, что у 40% плодов, развившихся в результате использования экстракорпоральных методов оплодотворения, особенно в случаях двойни, выявлялись врожденные пороки сердца [10].

Таблица 3. Количество новорожденных, умерших в раннем неонатальном периоде от различных видов врожденных пороков в Российской Федерации в 2012–2016 гг. абс. число (показатель ранней неонатальной смертности)

Table 3. The number of newborns who died in the early neonatal period from various types of congenital malformations in the Russian Federation in 2012–2016 (the absolute value and rate of early neonatal mortality)

Группа пороков	Год				
	2012	2013	2014	2015	2016
ВАНС	76 (4,0)	75 (4,0)	52 (2,7)	51 (2,6)	33 (1,7)
ВАСК	474 (24,9)	380 (20,0)	372 (19,1)	305 (15,7)	291 (15,4)
ВАОП	56 (2,9)	52 (2,7)	43 (2,2)	28 (1,4)	39 (2,1)
ВАМС	31 (1,6)	38 (2,0)	35 (1,8)	37 (1,9)	40 (2,1)
ДВВА	472 (24,8)	443 (23,4)	414 (21,3)	352 (18,1)	349 (18,5)
ХА	17 (3,7)	14 (3,0)	8 (3,1)	12 (2,3)	7 (1,2)

Примечание. Здесь и в табл. 4, 5: ВАНС — врожденные аномалии нервной системы; ВАСК — врожденные аномалии системы кровообращения; ВАОП — врожденные аномалии органов пищеварения; ВАМС — врожденные аномалии мочевыделительной системы; ДВВА — другие виды врожденных аномалий; ХА — хромосомные аномалии.

Абсолютное число наблюдений ранней неонатальной смерти от врожденных аномалий системы кровообращения превалировало среди мальчиков (см. табл. 4). Наибольшие значения ранней неонатальной смерти от «Врожденных аномалий системы кровообращения» за 5 лет отмечались в Северо-Кавказском федеральном округе (38,3), а наименьшие — в Уральском федеральном округе (10,6; см. табл. 5).

Врожденные аномалии нервной системы, занимающие 3-е место среди всех пороков как причин смерти, составили за 5 лет 6,2% от всех врожденных пороков развития. Во все годы более высокие относительные показатели отмечались среди новорожденных девочек (см. табл. 4). Обращает на себя внимание, что в Северо-Кавказском федеральном округе доля врожденных аномалий нервной системы при ранней неонатальной смерти составляла 15,5% среди всех врожденных пороков развития, что в 2,5 раза выше общероссийских показателей ($p < 0,01$).

Наиболее часто в группе пороков нервной системы фигурировали врожденная гидроцефалия и spina bifida (Q03, Q05 МКБ-10). Реже отмечались анэнцефалия и подобные аномалии (Q00 МКБ-10). Однако общее число наблюдений ранней неонатальной смерти новорожденных вследствие анэнцефалии за 5 лет составило 51 (в среднем по 10 в год), что указывает на недостаточное обследование беременных. Чаще всего это наблюдалось в Северо-Кавказском (13 наблюдений), Центральном (12) и Приволжском (10) федеральных округах (см. табл. 5).

Действительно, согласно данным Л.И. Трубниковой и соавт. [11], врожденные пороки развития ЦНС в большинстве своем несовместимы с жизнью, вследствие чего актуальной проблемой акушерства остается ранняя и достоверная их диагностика. К сожалению, четкая ранняя диагностика многих аномалий развития головного мозга возможна лишь при экспертном ультразвуковом исследовании с использованием 3D/4D-реконструкций [12].

Еще реже в качестве причин ранней неонатальной смерти были зафиксированы врожденные аномалии органов пищеварения и мочевыделительной системы. Для аномалий органов пищеварения характерно уменьшение их количества, а для пороков развития мочевыделительной системы, наоборот, увеличение абсолютного числа наблюдений (см. табл. 3). Относительная доля врожденных аномалий органов пищеварения в качестве причин ранней неонатальной смерти несколько выше у новорожденных мальчиков, а доля аномалий мочевыделительной системы, напротив, у девочек (см. табл. 4). Наиболее высокие значения ранней неонатальной смертности от врожденных пороков развития пищеварительной системы за пять проанализированных лет отмечались в Дальневосточном федеральном округе (3,7), а минимальные — в Уральском (1,2) и Северо-Западном (1,4). Самые высокие значения смертности от врожденных аномалий мочевыделительной системы зарегистрированы в Северо-Кавказском федеральном округе (3,5), а самые низкие — в Уральском (1,0) (см. табл. 5).

Таблица 4. Количество новорожденных мужского и женского пола, умерших в раннем неонатальном периоде от врожденных пороков в Российской Федерации в 2012–2016 гг. абс. (% от числа всех новорожденных соответствующего пола, умерших от врожденных пороков)

Table 4. The number of male and female newborns who died in the early neonatal period from various types of congenital malformations in the Russian Federation in 2012–2016 (absolute value and percentage of all newborns of the corresponding sex who died from congenital malformations)

Группа пороков	Пол	Год				
		2012	2013	2014	2015	2016
ВАНС	М	39 (6,1)	36 (6,1)*	27 (5,2)	2651 (5,7)	19 (4,3)
	Ж	37 (7,6)	39 (9,6)	25 (6,2)	25 (7,6)	14 (4,4)
ВАСК	М	289 (45,2)*	236 (39,7)	228 (43,6)*	188 (41,1)	179 (40,7)
	Ж	185 (38,0)	144 (35,4)	144 (35,9)	117 (35,7)	112 (35,1)
ВАОП	М	30 (4,7)	30 (5,0)	25 (4,8)	16 (3,5)	21 (4,8)
	Ж	26 (5,3)	22 (5,4)	18 (4,5)	12 (3,7)	18 (5,7)
ВАМС	М	23 (3,6)*	26 (4,4)	24 (4,6)	25 (5,5)	25 (5,7)
	Ж	8 (1,6)	12 (2,9)	11 (2,7)	12 (3,6)	15 (4,8)
ДВВА	М	248 (38,8)*	260 (43,7)	214 (40,9)*	196 (42,9)	193 (43,9)
	Ж	224 (46,0)	183 (45,0)	200 (49,9)	156 (47,6)	156 (48,9)
ХА	М	10 (1,6)	7 (1,2)	5 (1,0)	6 (1,3)	3 (0,7)
	Ж	7 (1,4)	7 (1,7)	3 (0,7)	6 (1,8)	4 (1,3)

Примечание. М — мужской пол; Ж — женский пол. * — $p < 0,05$ по сравнению с показателями женского пола.

Синдром Дауна и другие хромосомные аномалии (Q90–Q99 МКБ-10) явились, согласно данным Росстата за 5 лет, первоначальной причиной ранней неонатальной смерти 58 новорожденных (см. табл. 3). В целом по Российской Федерации с 2012 по 2016 г. доля таких летальных форм хромосомных аномалий среди всех врожденных аномалий варьировала от 0,9 до 1,6%, за 5 лет их доля составила 1,3%. Наибольшие значения ранней неонатальной смертности (1,6) установлены в Северо-Кавказском федеральном округе, наименьшие (0,2) – в Уральском федеральном округе (см. табл. 5).

Говоря о региональных различиях смертности новорожденных от врожденных аномалий, следует указать, что частота рождения детей с пороками развития зависит от экологических условий. Так, из 130 женщин-бишкекчанок, родивших детей с врожденными аномалиями, 83,1% были жительницами экологически неблагоприятного региона и лишь 16,9% проживали в благополучном регионе [13]. По данным С.Ф. Торубарова и соавт. [14], в учреждениях ФМБА частота выявления врожденных аномалий как у доношенных плодов, так и у недоношенных превышает средние показатели по стране, что обусловлено обслуживаемым контингентом беременных, связанных с особо опасными условиями труда. Это касается и вида конкретных пороков. Согласно исследованиям А.К. Шаршенова и соавт. [15], у плодов женщин, проживающих в экологически благоприятных районах, в 2 раза реже выявлялись пороки ЦНС. А у плодов беременных из экологически неблагоприятной местности в 3 раза чаще выявлялись пороки костно-мышечной системы и в 2,6 раза – все другие виды пороков.

К сожалению, полученные нами на основе сведений Росстата данные о структуре врожденных аномалий несколько отличаются от результатов, полученных при анализе объединенной базы данных мониторинга врожденных пороков развития у всех новорожденных

(как мертворожденных, так и живорожденных) [16]. По данным мониторинга 36 субъектов Российской Федерации за 2000–2010 г., чаще всего регистрировались пороки системы кровообращения, далее пороки костно-мышечной системы, мочеполовой системы, органов пищеварения и затем аномалии ЦНС. В настоящем сообщении нами был проведен анализ данных Росстата только по ранней неонатальной смерти.

Ранее нами при изучении мертворождаемости было показано, что в 2013 г. в Российской Федерации врожденные аномалии как причина смерти фигурировали в 750 (6,1%) наблюдениях среди всех случаев мертворождения [17]. Наиболее часто (39,1% от общего числа врожденных пороков развития) среди причин мертворождения фигурировали пороки, составляющие выше охарактеризованную группу «Другие виды врожденных аномалий». Поскольку ведущую роль среди аномалий этой группы занимают множественные врожденные пороки развития, то мы поддерживаем предложение Н.С. Демиковой и соавт. [16] о необходимости специального отдельного их изучения, основанного на использовании унифицированных характеристик и описаний.

Второе место (23,3%) по частоте причин мертворождения занимали «Врожденные аномалии нервной системы», составившие 1,4% среди всех причин мертворождения, и на третьем месте стояли врожденные аномалии системы кровообращения – 22,3% от общего числа врожденных пороков развития, явившихся причиной гибели плода [17].

Регистрация врожденных аномалий в 2012–2016 гг. в качестве причин ранней неонатальной смерти в 4596 (16,8%) наблюдениях свидетельствует, по нашему мнению, о необходимости дальнейших их исследований, в частности определения так называемых критических форм пороков развития и звеньев танатогенеза. Выяснение таких моментов, несомненно, будет способствовать развитию медицины плода,

Таблица 5. Количество новорожденных, умерших в раннем неонатальном периоде от различных видов врожденных аномалий в федеральных округах Российской Федерации за 5 лет, абс. число (показатель и значение ранней неонатальной смертности)

Table 5. The number of newborns who died in the early neonatal period from various types of congenital anomalies in the Federal districts of the Russian Federation for 5 years (absolute value and rate of early neonatal mortality)

Округ	Группа пороков					
	ВАНС	ВАСК	ВАОП	ВАМС	ДВВА	ХА
ЦФО	45 (2,0)*	489 (21,9)	46 (2,1)	46 (2,1)	637 (28,5)*	18 (0,8)
СЗФО	13 (1,5)	121 (14,2)	12 (1,4)	19 (2,2)	139 (16,3)	3 (0,4)
ЮФО	24 (2,6)	167 (18,4)	28 (3,1)	23 (2,5)	194 (21,3)	5 (0,6)
СКФО	100 (12,3)*	311 (38,3)*	36 (4,4)	28 (3,5)	157 (19,3)*	13 (1,6)
ПФО	48 (2,4)	334 (17,0)	42 (2,1)	32 (1,6)	382 (19,5)	5 (0,3)
УФО	15 (1,6)	96 (10,6)	11 (1,2)	9 (1,0)	139 (15,3)*	2 (0,2)
СФО	29 (2,4)	208 (11,8)*	27 (1,9)	16 (1,1)	305 (21,8)*	8 (0,6)
ДФО	13 (3,0)	94 (21,8)	16 (3,7)	8 (1,9)	75 (17,4)*	4 (0,9)
РФ	287 (3,0)	1822 (19,0)	218 (2,3)	181 (1,9)	2030 (21,2)	58 (0,6)

включая фетальную хирургию [18]. Вместе с тем следует помнить высказывание Л.П. Сухановой и Т.В. Кузнецовой [19], что «при современном уровне пренатальной диагностики и возможности предотвратить рождение детей с некорректируемой тяжелой наследственной и врожденной патологией, в том числе хромосомными нарушениями, эта патология является по-существу условно предотвратимой».

Таким образом, врожденные аномалии составляют существенную долю среди причин ранней неонатальной смерти. Вид и частота их развития различа-

ются в федеральных округах Российской Федерации и имеют определенные гендерные различия. Основным резервом снижения смертности от врожденных пороков развития является улучшение пренатального обследования плода и своевременная хирургическая коррекция. Вместе с тем для выяснения причин развития и разработки конкретных мер профилактики врожденных аномалий необходимы дальнейшие исследования, основанные на данных молекулярно-генетических и клинико-морфологических сопоставлений.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. *Kramer M.S., Liu S., Luo Z., Yuan H., Platt R.W., Joseph K.S. et al.* Analysis of perinatal mortality and its components: time for a change? *Am J Epidemiol* 2002; 156(6): 493–497.
2. *Суханова Л.П., Скляр М.С.* Детская и перинатальная смертность в России: тенденции, структура, факторы риска. Социальные аспекты здоровья населения (Электронный научный журнал). 2007; 4(2). <http://vestnik.mednet.ru/content/view/46/30> [Sukhanova L.P., Sklyar M.S. Infant and perinatal mortality in Russia: tendencies, structure, risk factors. *Sotsial'nye aspekty zdorov'ya naseleniya* (Electronic scientific journal) 2007; 4(2). <http://vestnik.mednet.ru/content/view/46/30> (in Russ)]
3. *Яковлева Т.В.* Причины и динамика перинатальной смертности в Российской Федерации. *Здравоохранение Российской Федерации* 2005; 4: 26–29. [Yakovleva T.V. Causes and dynamics of perinatal mortality in the Russian Federation. *Zdravookhranenie Rossijskoj Federatsii* 2005; 4: 26–29. (in Russ)]
4. *Андриянычева Н.В., Симаходский А.С.* Актуальные тенденции показателя младенческой смертности и перинатальных потерь в г. Санкт-Петербурге. *Вопросы современной педиатрии* 2013; 12(5): 5–7. [Andriyanycheva N.V., Simahodskiy A. S. Current trends in infant mortality and perinatal losses in St. Petersburg. *Voprosy sovremennoj pediatrii* 2013; 12(5): 5–7. (in Russ)]
5. *Коваленко В.Л., Пастернак А.Е., Пастернак И.А.* Клинико-патологоанатомический анализ перинатальной смертности – методологические и методические аспекты, направления совершенствования. *Медицинская наука и образование Урала* 2013; 4: 86–90. [Kovalenko V.L., Pasternak A.E., Pasternak I.A. Clinical and pathological analysis of perinatal mortality – methodological and methodical aspects, areas of improvement. *Medicinskaya nauka i obrazovanie Urala* 2013; 4: 86–90. (in Russ)]
6. Global, regional, national, and selected subnational levels of stillbirths, neonatal, infant, and under-5 mortality, 1980–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388: 1725–1774. DOI: 10.1016/S0140-6736(16)31575-6
7. *Шеголев А.И., Павлов К.А., Дубова Е.А., Фролова О.Г.* Ранняя неонатальная смертность в Российской Федерации в 2010 г. *Архив патологии* 2013; 4: 15–19. [Shchegolev A.I., Pavlov K.A., Dubova E.A., Frolova O.G. Early neonatal mortality in the Russian Federation in 2010. *Arkhiv patologii* 2013; 4: 15–19. (in Russ)]
8. *Шеголев А.И., Туманова У.Н., Фролова О.Г.* Региональные особенности мертворождаемости в Российской Федерации. Актуальные вопросы судебно-медицинской экспертизы и экспертной практики в региональных бюро судебно-медицинской экспертизы на современном этапе. Рязань, 2013: 163–169. [Shchegolev A.I., Tumanova U.N., Frolova O.G. regional features of stillbirths in the Russian Federation. *Topical issues of forensic medical examination and expert practice in the regional Bureau of forensic medical examination at the present stage.* Ryazan, 2013: 163–169. (in Russ)]
9. *Шеголев А.И., Туманова У.Н., Шувалова М.П., Фролова О.Г.* Сравнительный анализ мертворождаемости в Российской Федерации в 2010 и 2012 гг. *Рос вестн перинатол и педиатр* 2015; 60(3): 58–62. [Shchegolev A. I., Tumanova U. N., Shuvalova M. P., Frolova O. G. Comparative analysis of stillbirths in the Russian Federation in 2010 and 2012. *Ros vestn perinatol i pediatri* (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2015; 60(3): 58–62. (in Russ)]
10. *Нарциссова Г.П., Ленько О.А., Волкова И.И., Синельников Ю.С.* Этапность и преемственность перинатальной диагностики врожденных пороков сердца. *Патология кровообращения и кардиохирургия* 2013; 4: 75–80. [Narcissova G.P., Slinko O.A., Volkova I.I., Sinelnikov Yu.S. Phasing and continuity of perinatal diagnosis of congenital heart defects. *Patologiya krovoobrashheniya i kardioxirurgiya* 2013; 4: 75–80. (in Russ)]
11. *Трубникова Л.И., Азизова Р.Р., Таджиева В.Д., Жданова В.Ю., Измайлова Ф.А., Пигина Г.Р.* Диагностическая значимость комплексного исследования врожденных пороков развития центральной нервной системы плода. *Ульяновский медико-биологический журнал* 2012; 3: 55–60. [Trubnikova L.I., Azizova R.R., Tajieva V.D., Zhdanova V.Yu., Izmailova F.A., Pigina G.R. Diagnostic significance of complex study of congenital malformations of the Central nervous system of the fetus. *Ul'yanovskij mediko-biologicheskij zhurnal* 2012; 3: 55–60. (in Russ)]
12. *Воеводин С.М.* Значение 3D/4D-эхографии в I триместре для профилактики рождения детей с пороками развития. *Российский электронный журнал лучевой диагностики* 2015; 1: 74–75. [Voevodin S.M. The value of 3D / 4D echography in the I-th trimester for the prevention of birth of children with malformations. *Rossiiskij e'lektronny'j zhurnal luchevoj diagnostiki* 2015; 1: 74–75. (in Russ)]
13. *Джаманкулова Ф.С.* Пути снижения фетоинфантильных потерь у женщин с врожденными пороками развития детей. *Здоровье матери и ребенка* 2009; I (Приложение I): 19–22. [Djamankulova F.S. Ways to reduce plainvanilla loss in women with congenital malformations of the children. *Zdorov'e materi i rebenka* 2009; I (Suppl. I): 19–22. (in Russ)]
14. *Торубаров С.Ф., Буренкова И.А., Лившиц С.А.* Пути снижения перинатальной смертности в учреждениях родовспоможения системы Федерального медико-биологического агентства России. *Клинический опыт Двадцатки* 2013; 3: 60–62. [Torubarov S.F., Burenkova I.A., Livshits S.A. Ways reducing perinatal death in maternity hospitals of Federal health Agency of biological Russia. *Klinicheskij opyt Dvadcetki* 2013; 3: 60–62. (in Russ)]

15. Шаршенев А.К., Рыбалкина Л.Д., Лагутина О.В., Балбаева А.Д. Возможные пути снижения перинатальных потерь в Кыргызской республике на современном этапе родовспоможения. Вестник КГМА им. И.К. Ахунбаева 2012; 2: 16–20. [Sharshenov A.K., Rybalkina L.D., Lagutina O.V., Balbaeva A.D. The possible ways of decrease of perinatal mortality in Kirgiz Republic on modern time of use of born. Vestnik KGMA im. I.K. Axunbaeva 2012; 2: 16–20. (in Russ)]
16. Демикова Н.С., Лапина А.С. Врожденные пороки развития в регионах Российской Федерации (итоги мониторинга за 2000–2010 гг). Рос вестн перинатол и педиатр 2012; 57(2): 91–98. [Demikova N.S., Lapina A.S. Congenital malformations in the regions of the Russian Federation (results of monitoring for 2000–2010). Ros vestn perinatol i pediatri (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2012; 57(2): 91–98. (in Russ)]
17. Туманова У.Н., Шувалова М.П., Щеголев А.И. Врожденные пороки сердца как причина мертворождения в Российской Федерации. Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований 2018; 1: 94–98. [Tumanova U.N., Shuvalova M.P., Shchegolev A.I. Congenital heart defects as the cause of stillbirth in the Russian Federation. Mezhdunarodnyj zhurnal prikladnykh i fundamental'nykh issledovanij 2018; 1: 94–98. (in Russ)]
18. Tanaka S., Stock S.J., Yamamoto Y., Kondejewski J., Olson D.M. Understanding perinatal mortality. Obst Gynec Reprod Medicine 2010; 20: 317–322.
19. Суханова Л.П., Кузнецова Т.В. Перинатальные проблемы воспроизводства населения России (по данным анализа статистических форм №№13,32). Социальные аспекты здоровья населения (Электронный научный журнал). 2010; 4: 11. <http://vestnik.mednet.ru/content/view/243/30> [Sukhanova L.P., Kuznetsova T.V. Perinatal problems of reproduction of the population of Russia (according to analysis of №№ 13,32 statistical forms. Sotsial'nye aspekty zdorov'ya naseleniya (Electronic scientific journal) 2010; 4: 11. <http://vestnik.mednet.ru/content/view/243/30> (in Russ)]

Поступила 29.06.2018

Received on 2018.06.29

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.