

УДК 614.1:616-007-053.1

**ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ КАК ПРИЧИНА МЕРТВОРОЖДЕНИЯ****Щеголев А.И., Туманова У.Н., Шувалова М.П., Фролова О.Г.***ФГБУ Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова  
Министерства здравоохранения России, Москва, e-mail: ashegolev@oparina4.ru*

В 2013 г. врожденные аномалии являлись первоначальной причиной смерти в 6,1 % среди всех случаев мертворождения в Российской Федерации, занимая второе место. Приведены результаты сравнительного анализа частоты врожденных аномалий как причины мертворождения в федеральных округах России. Вид и частота их развития различались в федеральных округах Российской Федерации и в определенной мере зависели от пола плода. Чаще всего в качестве причины мертворождения, по данным Росстата, фигурировала пороки из группы «Другие виды врожденных аномалий», включающие в себя множественные пороки развития. Среди идентифицированных пороков наибольший удельный вес у мертворожденных составили аномалии нервной системы, затем системы кровообращения и мочевыделительной системы.

**Ключевые слова:** врожденные аномалии, мертворождаемость, региональные особенности, гендерные отличия**CONGENITAL ANOMALIES AS A CAUSE STILLBIRTHS****Shchegolev A.I., Tumanova U.N., Shuvalova M.P., Frolova O.G.***Academician V.I. Kulakov Research Center of Obstetrics, Gynecology and Perinatology,  
Ministry of Health of Russia, Moscow, e-mail: ashegolev@oparina4.ru*

In 2013, congenital malformations were the primary cause of death in 6.1 % and took second place among the causes of death in all cases of stillbirth in the Russian Federation. The results of the comparative analysis of the frequency of congenital anomalies as a cause of stillbirths in the federal districts of Russia are presented. The type and frequency of their development differed in the federal districts of the Russian Federation and to some extent dependent on the sex of the fetus. The most common causes of stillbirth, according to Rosstat, was malformations from the group «Other types of congenital anomalies,» including multiple abnormalities. Among the identified defects the largest share in stillbirths accounted for abnormalities of the nervous system, followed by circulatory system and urinary system.

**Keywords:** congenital anomalies, stillbirth, regional features, gender differences

Наиболее неблагоприятным осложнением беременности является гибель плода. Вместе с тем, в настоящее время, согласно приказу Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи», регистрации и статистическому учету подлежат лишь случаи рождения плода без признаков живорождения при сроке беременности 22 недели и более, трактуемые как мертворождение.

Причины мертворождения крайне разнообразны, тем не менее, основной из них считается внутриутробная гипоксия и асфиксия при родах [8, 11, 14]. Второе место занимают врожденные аномалии и хромосомные нарушения [9]. Более того, врожденные пороки развития лидируют в качестве причин смерти детей в возрасте 28-365 дней и являются причиной порядка 20 % детской заболеваемости и инвалидности [7]. По мнению Е.Е. Панковой с соавт. [3] врожденные пороки развития можно рассматривать в качестве индикаторов экологического неблагополучия окружающей среды.

При этом уровни мертворождаемости имеют значительные отличия в странах с различным экономическим развитием, зависят от национальности, возраста беременной, а также пола плода [7, 12, 13].

Цель работы: сравнительный анализ частоты врожденных аномалий как причины мертворождения в федеральных округах Российской Федерации.

**Материалы и методы исследования**

Работа основана на анализе статистических форм А-05 Росстата за 2013 г., формируемых на основании записей в медицинских свидетельствах о перинатальной смерти и относящихся к мертворождению. Данные формы представляют собой перекрестные таблицы, содержащие данные о первоначальных причинах смерти (основных заболеваниях), а также об экстрагенитальной патологии матери и осложнениях со стороны плаценты, пуповины и оболочек, способствовавших наступлению смерти. Значимость различий частот врожденных пороков развития оценивали при помощи критерия Хи-квадрат Пирсона, в том числе с поправкой Йейтса, и точного критерия Фишера в зависимости от количественных характеристик.

**Результаты исследования  
и их обсуждение**

Согласно данным Росстата за 2013 г., врожденные аномалии как первоначальная причина смерти, фигурировала в 750 (6,1 %) наблюдениях среди всех случаев мертворождения в РФ. Для сравнения, в 2010 г., когда статистическому учету подлежали мертворожденные на сроке беременности 28 недель и более, врожденные

аномалии были расценены как основное заболевание в 4,1% от общего количества мертворожденных [10]. Существенным моментом также является, что доля врожденных пороков как причин мертворождения снизилась почти в 2 раза с 2005 г. по 2010 г. [5].

Соотношение мертворожденных мальчиков и девочек в 2013 г. составило 54,7% и 45,3% соответственно. При этом доля плодов, погибших в результате врожденных пороков развития, от общего количества мертворожденных составила в целом по России 6,2% для мужского и 6,0% для женского пола.

Обращает на себя внимание, что врожденные аномалии в качестве основного заболевания наиболее часто фигурировали в Северо-Западном (в 7,9%) и Приволжском (в 7,2%) федеральных округах у мертворожденных мужского и женского пола соответственно. Реже всего это отмечалось в Уральском федеральном округе: в 3,3% наблюдений для плодов мужского пола и в 3,5% – женского пола. При этом более высокая частота врожденных пороков развития у мертворожденных мужского пола была зарегистрирована в Центральном, Северо-Западном и Южном федеральных округах, во всех других федеральных округах преобладали плоды женского пола. Однако во всех федеральных округах, а также в целом по России, имеющиеся гендерные отличия не имели статистически значимых различий ( $p > 0,05$ ).

Анализируя врожденные аномалии в качестве первоначальной причины смерти, следует отметить, что в статистической форме А-05 Росстата они представлены в сгруппированном виде, вследствие чего не представляется возможным оценить конкретный вид порока развития. В этой связи наиболее высокий удельный вес представляла группа «Другие виды врожденных аномалий», в которую 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).

В целом по России в 2013 году врожденные аномалии, входящие в данную группу, составили 2,4% среди всех причин мертворождения и 39,1% от общего числа врожденных пороков развития, явившихся причиной гибели плода. Наибольший удельный вес от общего числа врожденных аномалий эти пороки занимали в Централь-

ном федеральном округе (47,7%), наименьшая их доля отмечалась в Дальневосточном федеральном округе (28,1%). В целом по Российской Федерации несколько чаще (в 55,3%) наблюдалась гибель плодов мужского пола. Обращают на себя внимание гендерные различия в значениях удельной доли данной группы пороков в качестве основного заболевания среди всех врожденных аномалий в федеральных округах. Так, у мертворожденных мужского пола их доля составила 50% в Центральном и Северо-Кавказском федеральных округах, а у плодов женского пола – 45,2% ( $p > 0,05$ ) и 26,1% ( $p > 0,05$ ) соответственно. В Южном федеральном округе, наоборот, эта доля составила 47,6% и 30,6% у мертворожденных мужского и женского пола соответственно ( $p > 0,05$ ).

Ведущую роль среди всех аномалий анализируемой группы занимают, видимо, множественные врожденные пороки развития, представляющие собой крайне разнородную группу. В этой связи мы солидарны с мнением Н.С. Демиковой с соавт. [1] о необходимости специального отдельного их изучения, основанного на достаточно большой выборке, с использованием унифицированных характеристик и описаний.

Второе место по частоте причин мертворождения среди всех врожденных аномалий в целом по Российской Федерации в 2013 г. занимали «Врожденные аномалии нервной системы» (Q00-Q07 МКБ-10), составившие 1,4% среди всех причин мертворождения и 23,3% от общего числа врожденных пороков развития, явившихся причиной гибели плода. Наиболее высокие показатели внутриутробной гибели плодов от врожденных аномалий нервной системы наблюдались в Дальневосточном (34,5%) и Северо-Кавказском (31,9%) федеральных округах. Реже всего (в 15,4% от всех мертворождений) они регистрировались в Центральном федеральном округе.

Примечательно, что М.Ю. Селютинной с соавт. [4] показано существенное увеличение частоты выявления пороков центральной нервной системы у новорожденных в Курской области, относящейся к регионам с высокой экологической напряженностью.

В 2013 г почти во всех федеральных округах врожденные аномалии нервной системы в качестве основного заболевания мертворожденного преобладали у плодов женского пола, хотя разница была статистически недостоверной ( $p > 0,05$ ). Наибольшие отличия отмечались в Приволжском (29% по сравнению 19,8%) и Северо-Западном (27,6% по сравнению

с 20,0%) федеральных округов. Только в Дальневосточном округе пороки развития нервной системы как основное заболеваний фигурировали чаще у мальчиков (46,2%), чем у девочек (26,3%). При этом в целом по стране у плодов мужского пола врожденные аномалии нервной системы в качестве причины их гибели отмечались в 21,5% от общего числа пороков, а у плодов женского пола – в 25,6% ( $p > 0,05$ ).

Необходимо добавить, что в статистической форме А-05 Росстата врожденные аномалии нервной системы представлены тремя группами: «Анэнцефалия и подобные аномалии» (Q00 МКБ-10), «Врожденные гидроцефалии и *spina bifida*» (Q03, Q05 МКБ-10) и «Другие врожденные аномалии нервной системы» (Q01-Q02, Q04, Q06, Q07 МКБ-10). В большинстве федеральных округов в качестве первоначальной причины смерти среди всех врожденных пороков нервной системы преобладали врожденные гидроцефалии и *spina bifida*: в Центральном, Северо-Западном, Южном, Северо-Кавказском и Сибирском округах у мертворожденных мальчиков и в Приволжском округе – у девочек. Анэнцефалия и подобные аномалии в качестве основного заболевания преобладали у мертворожденных обоего пола в Уральском федеральном округе и девочек в Сибирском округе. В целом по Российской Федерации у мертворожденных мужского пола чаще регистрировались врожденные гидроцефалии и *spina bifida*, а у погибших плодов женского пола – анэнцефалия и подобные аномалии.

На третьем месте в России стояли врожденные аномалии системы кровообращения (Q20-Q28 МКБ-10). Они составляли 1,4% среди всех причин мертворождения и 22,3% от общего числа врожденных пороков развития, явившихся причиной гибели плода. Наиболее высокие показатели внутриутробной гибели плодов от врожденных аномалий системы кровообращения отмечались в Дальневосточном федеральном округе: в 31,3% от всех мертворождений в результате врожденных пороков. Реже всего (в 15,5%) они регистрировались в Сибирском федеральном округе.

При анализе гендерных особенностей установлено, что в половине федеральных округов (Центральном, Северо-Западном, Северо-Кавказском и Дальневосточном) их доля среди всех врожденных пороков развития, явившихся причиной мертворождения, больше у плодов женского пола. А в Южном, Приволжском, Уральском и Сибирском федеральных округах они

преобладали у мертворожденных мальчиков. Наибольшие различия отмечались в Южном (30,6% от общего числа врожденных аномалий у мальчиков и 14,3% у девочек) и Северо-Кавказском (12,5% у мальчиков и 21,7% у девочек). Вместе с тем, во всех округах и в целом по России (22,9% и 21,5% у мальчиков и девочек соответственно) разница была статистически не значима ( $p > 0,05$ ).

В отчетных формах Росстата врожденные аномалии системы кровообращения представлены двумя группами: «Врожденными аномалиями сердца» (Q20-Q24 МКБ-10) и «Другими врожденными аномалиями системы кровообращения» (Q25-Q28 МКБ-10). При этом во всех федеральных округах преобладала группа пороков развития сердца: от 100% в Северо-Кавказском до 71,4% в Южном округе. В Российской Федерации их доля от общего количества врожденных аномалий системы кровообращения составляла 84,4%.

Частота врожденных аномалий сердца в различных федеральных округах также отличалась в зависимости от пола плода. В Южном, Приволжском, Сибирском и Дальневосточном федеральных округах они преобладали у мертворожденных мальчиков, а в Центральном, Северо-Западном и Уральском округах и в целом по России – доминировали у девочек.

Характеризуя аномалии системы кровообращения, следует привести данные В.А. Ляпина и Н.В. Семеновы [2], свидетельствующие об увеличении их частоты в структуре заболеваемости детей г. Омска с 1970 г. по 2000 г. в 5,1 раза у мальчиков и в 19,1 раза у девочек.

Четвертое место в Российской Федерации занимали врожденные аномалии мочевыделительной системы (Q60-Q64 МКБ-10), составлявшие 0,4% среди всех причин внутриутробной гибели плодов и 6,9% от общего числа врожденных пороков развития, явившихся причиной гибели плода. Наибольший удельный вес среди всех мертворождений в результате врожденных аномалий они имели в Северо-Западном (11,4%) и Уральском федеральных округах (в 11,1%), реже всего (в 3,1%) регистрировались в Дальневосточном федеральном округе.

При этом в Южном, Приволжском и Дальневосточном федеральных округах, а также в целом по стране они преобладали у мертворожденных плодов мужского пола по сравнению с мертворожденными девочками ( $p > 0,05$ ).

В 40 наблюдениях мертворождения в качестве причин смерти, согласно дан-



ным Росстата, фигурировали «Синдром Дауна и другие хромосомные аномалии» (Q90-Q99 МКБ-10). Последние составляли 0,4% среди всех причин внутриутробной гибели плодов и 5,9% (пятое место) от общего числа врожденных пороков развития, явившихся причиной гибели плода. Наиболее высокие показатели внутриутробной гибели плодов отмечались в Северо-Западном федеральном округе: в 13,9% от всех мертворождений в результате врожденных пороков. Реже всего (в 1,8%) они регистрировались в Сибирском федеральном округе.

В Центральном, Северо-Западном, Южном и Уральском федеральных округах и в целом по стране они чаще встречались у мертворожденных мальчиков. При этом в Уральском округе вообще не были зарегистрированы случаи внутриутробной гибели плодов женского пола в результате вышеобозначенных хромосомных аномалий (Q90-Q99 МКБ-10). В свою очередь, в Северо-Кавказском и Дальневосточном федеральных округах в 2013 году отсутствовали мертворождения мальчиков вследствие этих хромосомных аномалий.

Одной из причин подобного состояния может быть, на наш взгляд, невозможность проведения в ряде случаев цитогенетического и молекулярно-биологического исследования аутопсийного материала. Следствием этого, видимо, также является и достаточно большое количество случаев мертворождения, где причина смерти плода была вообще не установлена. Так, в 2013 году в Северо-Западном федеральном округе это составило 5,4% и 3,8% от общего числа мертворожденных девочек и мальчиков соответственно. В целом по России это составило 2%.

Реже всего среди врожденных пороков развития как причин мертворождения фигурировали врожденные аномалии органов пищеварения (Q35-Q45 МКБ-10), составившие всего 0,2% среди всех причин смерти и 2,5% от общего числа врожденных пороков развития. В этой связи следует еще раз подчеркнуть, что при сочетании выявления врожденной аномалии органов пищеварения и порока (ов) другой (их) системы организма выставляется диагноз множественных врожденных пороков развития, входящих в группу «Другие виды врожденных аномалий».

Наибольший удельный вес пороков развития органов пищеварения среди всех случаев мертворождения в результате врожденных аномалий отмечался в Уральском федеральном округе (в 5,6%), в то время как в Северо-Западном и Южном

федеральных округах они вообще не фигурировали.

Отмеченное нами распределение врожденных аномалий по их роли в развитии мертворождения отличается от результатов, полученных при анализе объединенной базы данных мониторинга врожденных пороков развития всех новорожденных (как мертворожденных, так и живорожденных) [1]. По данным мониторинга 36 субъектов РФ за 2000-2010 гг. чаще всего регистрировались пороки системы кровообращения, далее пороки костно-мышечной системы, мочеполовой системы, органов пищеварения и затем аномалии центральной нервной системы. Подобные различия, на наш взгляд, указывают на те группы врожденных аномалий, которые определяют жизнеспособность плода и нуждаются в более подробном анализе причин мертворождения, в том числе на основе данных патологоанатомических исследований аутопсийного материала. Совершенно справедливо высказывание Л.П. Сухановой и Т.В. Кузнецовой [6], что «при современном уровне пренатальной диагностики и возможности предотвратить рождение детей с некорректируемой тяжелой наследственной и врожденной патологией, в т.ч. хромосомными нарушениями, эта патология является по существу условно предотвратимой».

Таким образом, врожденные аномалии занимают существенную долю среди причин гибели мертворожденных. Вид и частота их развития различаются в федеральных округах Российской Федерации и в определенной мере зависят от пола плода. Основным резервом снижения заболеваемости и мертворождаемости от врожденных пороков развития является улучшение пренатального обследования плода. Вместе с тем, для выяснения этиологии и разработки конкретных мер профилактики врожденных аномалий необходимы дальнейшие исследования, в первую очередь в регионах с высокими частотами и основанными на данных аутопсийного исследования и мониторинговых регистров.

#### Список литературы

1. Демикова Н.С., Лапина А.С. Врожденные пороки развития в регионах Российской Федерации (итоги мониторинга за 2000-2010 гг.) // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – № 2. – С. 91–98.
2. Ляпин В.А., Семенова Н.В. Ретроспективный анализ распространенности перинатальной патологии и врожденных пороков развития у детского населения крупного промышленного города // Фундаментальные исследования. – 2013. – № 7. – С. 119–124.
3. Панкова Е.Е., Матулович С.А., Голубцов В.И. Мониторинг врожденных пороков развития в Краснодарском

- крае // Кубанский научный мед. вестник. – 2009. – № 1. – С. 79–82.
4. Селотина М.Ю., Евдокимов В.И., Сидоров Г.А. Врожденные пороки развития как показатель экологического состояния окружающей среды // Научные ведомости Белгородского университета. Серия медицина, фармация. – 2014. – № 11. Вып. 26. – С. 173–177.
5. Стародубов В.И., Суханова Л.П., Сыченков Ю.Г. Репродуктивные потери как медико-социальная проблема демографического развития России // Социальные аспекты здоровья населения (Электронный научный журнал). – 2011. – № 6. – С. 1. <http://vestnik.mednet.ru/content/view/367/30/>
6. 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. – С. 11. <http://vestnik.mednet.ru/content/view/243/30/>
7. 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. – С. 2. <http://vestnik.mednet.ru/content/view/46/30/>
8. Фролова О.Г., Паленая И.И., Шувалова М.П., Суханова Л.П. Региональные аспекты мертворождаемости в Российской Федерации в 2008 г // Акушерство и гинекология. – 2011. – № 1. – С. 105–109.
9. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Шувалова М.П., Фролова О.Г. Гипоксия как причина мертворождаемости в Российской Федерации // Здоровье, демография, экология финно-угорских народов. – 2014. – № 3. – С. 96–98.
10. Щеголев А.И., Павлов К.А., Дубова Е.А., Фролова О.Г. Мертворождаемость в субъектах Российской Федерации в 2010 году // Архив патологии. – 2013. – № 2. – С. 20–24.
11. Щеголев 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. – С. 163–169.
12. Kramer M.S., Liu S., Luo Z. et al. Analysis of perinatal mortality and its components: time for a change? // Am. J. Epidemiol. – 2002. V. 156. – P. 493–497.
13. Lawn J.E., Blencowe H., Pattinson R. et al. Stillbirths: Where? When? Why? How to make the data count? // Lancet. 2011. – V. 377 (9775). – P. 1448–1463.
14. Tanaka S., Stock S.J., Yamamoto Y. et al. Understanding perinatal mortality // Obst. Gynec. end Reprod Medicine. – 2010. – V.20 – P. 317–322.