онҳое мебошанд, ки дар марҳилаи барқарорсозии табобати стандартии кӯдакони гирифтори НШВҒ мебошанд.

Натичаҳо. Ҳар ду рӯз ҳамаи кӯдакони барқарорсозиданд, варамиро арзёбӣ карданд ва (аксар вақт, агар кӯдак шиояти мушаххас карда бошад). Ҳар як кӯдак дар ҳарду гурӯҳ дар рӯзи 6-уми марҳилаи барқарорсозӣ барои чен кардани истеъмоли энергия интиҳоб карда шуд. Истеъмоли энергия аз рӯи миқдори хӯрдани кӯдак дар ҳар ҳуҷра ҳисоб карда

шудааст. Барқароршавӣ аз рӯи вазн баҳо дода шуд.

Хулоса. Истеъмоли зиёди энергия, ки дар кӯдакони ширӣ омехта истеъмоли мекунанд, ба афзоиши миёнаи вазн оварда мерасонанд дар муқоиса бо танҳо бо F100, ки гурӯҳи аввал истеъмоли мекунад (онҳо аз афзоиши ҳадди аққали вазни дар ин марҳилаи табобат пешбинишуда зиёдтаранд).

Калимаҳои асосӣ: кӯдакони НШВҒ, ғизо, норасоии ғизо, квашиаркор, дастгирии ғизоӣ, ғизоӣ терапевтӣ, камғизоӣ.

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

УДК 616-007-053.1

Ш.З. Набиева

АКТУАЛЬНОСТЬ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

ГУ «Республиканский научно клинический центр педиатрии и детской хирургии» Республики Таджикистан

Набиева Шахноза Зоҳировна – соискатель ГУ «Республиканский научно клинический центр педиатрии и детской хирургии». E-mail: shaha.92@mail.ru. Тел.: 907-58-88-87.

В статье приведен обзор современной литературы с целью изучения вопросов этиологии, факторы риска, профилактики, выявления и современном лечении врожденных пороков развития.

Исследования доказали, что основные профилактические мероприятия по снижению рождения детей с пороками развития и улучшения состояния здоровья беременных женщин должны быть направлены на совершенствование диагностических технологий и решение медико-социальных проблем беременных женщин.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки развития, пороки развития, врожденные аномалии, ВПР, ВПС.

Sh.Z. Nabieva

RELEVANCE OF INCIDENTAL DEVELOPMENTAL DISORDERS

State Institution «Republican Scientific Clinical Center of Pediatrics and Pediatric Surgery»

Nabieva Shahnoza Zohirovna - Applicant for the State Institution «Republican Scientific Clinical Center of Pediatrics and Pediatric Surgery». E-mail: shaha.92@mail.ru

The article provides a review of modern literature in order to study the issues of etiology, risk factors, prevention, detection and modern treatment of congenital malformations.

Studies have shown that the main preventive measures to reduce the birth of children with developmental defects and improve the health status of pregnant women should be aimed at improving diagnostic technologies and solving medical and social problems of pregnant women.

Key words: children, congenital malformations, malformations, congenital anomalies, congenital malformations, congenital heart disease.

Врожденные пороки развития (ВПР) - это структурные, поведенческие, функциональные и метаболические нарушения, которые возникают во время внутриутробной жизни и могут быть идентифицированы пренатально, при рождении или позже в младенчестве, например, дефект слуха [14, 18, 31]. ВПР также именуется как врожденные

аномалии, врожденные дефекты и врожденные нарушения. ВПР могут быть изолированными аномалиями или частью синдрома и продолжают оставаться важной причиной неонатальной и младенческой заболеваемости и смертности [6].

В то же время, не все наследственные болезни являются врожденными. Значительная часть на-

следственных болезней развивается в более позднем возрасте [10, 13]. Наследственные болезни встречаются в клинической практике любого специалиста. В этом случае их, как правило, классифицируют с клинической точки зрения. Принципы клинической классификации не отличаются от классификации других болезней - органической, системной и др. Хотя в определенной степени эта классификация выступает условным, поскольку большинство генных, а тем более хромосомных и геномных мутаций вызывают поражение нескольких органов [18, 19, 33].

По оценкам, ежегодно рождается 7,9 миллиона детей с серьезными врожденными аномалиями [24]. Доля глобальной неонатальной смертности из-за этих дефектов увеличилась с 3% в 2008 г. до 4,4% в 2013 г. [10, 25]. К сожалению, более 90% врожденных аномалий происходит в странах с низким и средним уровнем доходов (СНСД) [1, 28]. По данным Европейской сети регистров населения для эпидемиологического надзора за врожденными аномалиями EUROCAT, из 5,1 миллиона рождений в Европейском союзе (ЕС) каждый год примерно 127 000 (2,5%) имеют ВПР [19].

Сообщается, что он составляет всего 1,07% в Японии и достигает 4,3% на Тайване [30]. В США зарегистрировано 2-3% случаев врожденных аномалий при рождении. Распространенность при рождении врожденных аномалий в Англии составляет 2%, а в Южной Африке - 1,49% [9].

При наблюдении в течение 1990-1994 годов общая частота пороков среди живорожденных в странах, объединенных системой EUROCAT, колебалась от 8,8 в реестре Белфаста (Великобритания) до 30,2 в Страсбурге (Франция), составляя в целом 19,5 на 1000 живорожденных [19]. В Калифорнии среди 11 местных реестров врожденных пороков частота ВПР равнялась 21,9, при достаточно небольших колебаниях между реестрами от 21,3 до 22,4 ‰ [15].

В 90-х годах 20-го века в Европе с 1000 новорожденных в 30 наблюдались врожденные аномалии; 3,2 имели хромосомные болезни; 7,0 - наследственные заболевания; то есть, общая частота генетической патологии равна около 40 ‰ [31].

Частота хромосомной патологии в реестрах EUROCAT равнялась 36,73, из них синдром Дауна наблюдался в 21,03 случая на 10 тыс. Новорожденных. Частота тератогенных синдромов (алкогольного; в результате употребления препарата или варфарина; в результате материнской инфекции) составляла вместе 1,45 на 10 тыс. Выходов беременностей [13, 19, 32]. Уровни распространенности

синдрома Дауна колебались от <0.25 на 1000 во Франции, Италии и Швейцарии в > 1 на 1000 в Ирландии и на Мальте [19, 25]. Изучение распространенности синдрома Дауна и других трисомий в Европе по двадцатилетний период показало увеличение их частоты (среди живого, мертворожденных и плодов, элиминировано при выявлении ВПР). Такое повышение авторы объясняют ростом возраста матерей при рождении ребенка. В живорожденных зафиксированы трехкратные колебания частоты между странами [19].

Частота ВПР у рожденных живыми в Российской Федерации, с незначительными колебаниями по годам, росла от 18, 8 ‰ в 1991 году. До 29,7 ‰ в 2002 г. [4, 6, 7].

Наиболее частыми серьезными врожденными патологиями являются врожденные пороки сердца, дефекты нервной трубки и синдром Дауна [6, 8, 9, 18]. ВПР может быть причиной детской смертности; среди младенцев с пороками развития, которые не выживают, более 70% умирают в первый месяц жизни. Этиология ВПР является генетической (30-40%) и окружающей средой (5-10%). Среди генетической этиологии хромосомные аномалии составляют 6%, моногенные нарушения 25%, многофакторные 20-30% и приблизительно от 40% до 60% ВПР имеют неизвестное происхождение [3, 5, 18, 25, 31]. Кровные браки были описаны как важный фактор, способствующий увеличению ВПР [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 13, 33].

По данным различных авторов ВПР системы кровообращения имеют от 0,7% до 1,7% новорожденных [5, 9, 19]. Считают, что в последние десятилетия величина показателя ВПР системы кровообращения возрастает. В России, например, ежегодно рождается 20-22 тысяч младенцев с такими недостатками [7].

Влиятельные материнские факторы включают возраст, образ жизни, болезни во время беременности, дородовое наблюдение, прием лекарств и отказ от фолиевой кислоты в периконцептуальном периоде [14, 16]. Гены играют важную роль во многих врожденных аномалиях. Это может происходить из-за унаследованных генов, кодирующих аномалию, или в результате внезапных изменений в генах, известных как мутации.

Родительское кровное родство, предыдущие выкидыши и мертворождения, а также наследственные врожденные заболевания являются другими важными факторами в этиологии ВПР [29]. Некоторые этнические общины (например, еврей-ашкенази или финны) имеют сравнительно высокую распространенность редких генетических мутаций,

таких как кистозный фиброз и гемофилия С. Возраст матери также является фактором риска аномального внутриутробного развития плода. Возраст матери увеличивает риск хромосомных аномалий, включая синдром Дауна [6, 9, 11, 18].

Воздействие на мать определенных пестицидов и других химикатов, а также определенных лекарств, алкоголя, табака и радиации во время беременности может увеличить риск врожденных аномалий у плода или новорожденного. Работа или проживание рядом или на свалках, плавильных заводах или шахтах также могут быть фактором риска, особенно если мать подвергается воздействию других факторов риска окружающей среды или недостатка питания.

Материнские инфекции, такие как сифилис и краснуха, являются серьезной причиной врожденных аномалий в странах с низким и средним уровнем доходов.

Совсем недавно сообщалось о влиянии внутриутробного воздействия вируса Зика на развивающийся плод. В 2015 году в Бразилии были зарегистрированы случаи заражения вирусом Зика и пространственно-временное усиление микроцефалии. К 2016 году Бразилия сообщила, что из 4180 предполагаемых случаев микроцефалии 270 были подтверждены, 462 были исключены, а расследование 3448 все еще продолжается. Для сравнения: в среднем по стране регистрируется 163 случая микроцефалии в год. В 6 из 270 подтвержденных случаев микроцефалии, свидетельствующих о наличии инфекции Зика, органы здравоохранения и агентства проводят расследование и всесторонние исследования для подтверждения причинно-следственной связи.

Недостаточность фолиевой кислоты у матери увеличивает риск рождения ребенка с дефектом нервной трубки, в то время как чрезмерное потребление витамина А может повлиять на нормальное развитие эмбриона или плода. Так, с 2000-2001 гг. По 2008-2009 гг. На 14% снизилась частота изолированных пороков сердца - от 1,949 до 1,671 ‰ и на 10% пороков развития нервной трубки - от 1,08 до 0,967 ‰. Объясняют такое снижение внедрением фолиевой кислоты в схему пренатальной подготовки женщин, но отмечают, что размеры снижения выглядят непропорциональными доле женщин, которые употребляли фолиевую кислоту. Распространенность анэнцефалии не изменилась. Указывают также, что положительную роль в снижении уровней указанной патологии могло сыграть сокращение доли женщин репродуктивного возраста, которые курили [22].

Считают, что среди факторов, формирующих врожденную патологию плода, важное место принадлежит фенилкетонурии матери, которая вызывает у плода микроцефалию, микрогнатию, пороки сердца, умственную отсталость и т.д.

Дефицит фолатов влияет на образование пороков нервной трубки. Указывают на этиологической значимости эпилепсии в возникновении ВПР. В то же время отмечают, что для лечения эпилепсии используются лекарственные препараты (фенитоин), которые имеют тератогенное влияние на эмбрион. Другие антиконвульсанты, например, вальпроевая кислота, вследствие повреждения экспрессии генов транскрипции, вызывают образование спинномозговой грыжи. Потенциальным тератогеном выступает ретиноевая кислота, повреждая Нох-гены, которые контролируют образование в раннем онтогенезе транскрипционных факторов во всех четырех кластерах. Среди физических факторов важными для формирования ВПР выступают радиация и гипертермия. Алкогольный фетальный синдром (умственная отсталость, дефекты сердца, микроцефалия и др.) развивается при избыточном употреблении алкоголя, особенно в критические периоды развития плода [18].

Низкий доход может быть косвенным фактором врожденных аномалий, который чаще встречается в семьях и странах с ограниченными ресурсами. По оценкам, около 94% тяжелых врожденных аномалий происходит в странах с низким и средним уровнем доходов [1, 4]. Более высокий риск связан с возможным отсутствием доступа беременных женщин к достаточному количеству здоровой пищи, повышенным воздействием агентов или факторов, таких как инфекция и алкоголь, или ограниченным доступом к медицинскому обслуживанию и обследованию. Факторы, часто связанные с низким уровнем дохода, могут вызывать или увеличивать частоту аномального пренатального развития.

Можно также отметить, что благодаря средствам массовой информации и интернета самолечение больных стало более распространенным во всем мире. Ежедневно без назначений врача люди применяют фармакологические препараты, пытаясь ликвидировать симптомы различных заболеваний. Так, самостоятельно лечились до 80% пациентов во многих странах мира (в США - 86%, в Великобритании - 90%) [13, 19, 31].

Профилактические меры общественного здравоохранения направлены на снижение частоты определенных врожденных аномалий за счет устранения факторов риска или усиления защит-

ных факторов. Важные вмешательства и усилия включают:

- обеспечение девочек-подростков и матерей здоровым питанием, включающим широкий выбор овощей и фруктов, и поддержанием здорового веса;

- обеспечение адекватного потребления витаминов и минералов, и особенно фолиевой кислоты, с пищей для девочек-подростков и матерей;

- обеспечение того, чтобы матери избегали вредных веществ, особенно алкоголя и табака;

- недопущение поездок беременных женщин (а иногда и женщин детородного возраста) в регионы, где наблюдаются вспышки инфекций, которые, как известно, связаны с врожденными аномалиями;

- снижение или устранение воздействия вредных веществ (таких как тяжелые металлы или пестициды) на окружающую среду во время беременности;

- контроль диабета до и во время беременности посредством консультирования, контроля веса, диеты и введения инсулина при необходимости;

- обеспечение того, чтобы любое облучение беременных женщин лекарствами или медицинским излучением (например, визуализирующими лучами) было оправданным и основывалось на тщательном анализе риска и пользы для здоровья;

- вакцинация детей и женщин, особенно против вируса краснухи;

- повышение и усиление образования медицинского персонала и других лиц, участвующих в содействии профилактике врожденных аномалий;

- скрининг на инфекции, особенно краснуху, ветряную оспу и сифилис, и рассмотрение вопроса о лечении.

Медицинское обслуживание до и во время зачатия (до зачатия и до зачатия) включает в себя базовые практики репродуктивного здоровья, а также медико-генетический скрининг и консультирование. Скрининг можно проводить в течение трех перечисленных периодов:

Скрининг до зачатия может быть полезным для выявления тех, кто подвержен риску определенных расстройств или риску передать заболевание своим детям. Скрининг включает в себя сбор семейных историй и выявление носителей и особенно ценен в странах, где кровнородственные браки распространены. Исследования проведенные в Таджикистане свидетельствуют о том что доля родственных браков среди ВПР составляет 23-36% от всех случаев ВПР, и каждый четвертый ребенок с ВПР в РТ родился от родственных браков. Также в ходе исследования было выявлено, что в РТ родственный брак явился фактором рождения детей с болезнью Дауна у 26% исследуемой группы, а врожденные пороки сердца

составили 20% из групп женщин с родственным союзом [1, 2, 4, 5, 6, 9, 18, 31].

Скрининг в период зачатия: характеристики матери могут повышать риск, и результаты скрининга следует использовать для предложения соответствующей помощи в зависимости от риска. Это может включать обследование на предмет выявления молодого или преклонного возраста матери, а также на предмет употребления алкоголя, табака или других рисков. Ультразвук можно использовать для выявления синдрома Дауна и серьезных структурных аномалий в течение первого триместра, а также тяжелых аномалий плода во втором триместре. Материнская кровь может быть проверена на наличие плацентарных маркеров, чтобы помочь в прогнозировании риска хромосомных аномалий или дефектов нервной трубки, или на наличие свободной ДНК плода для выявления многих хромосомных аномалий. Диагностические тесты, такие как пробы ворсинок хориона и амниоцентез, могут использоваться для диагностики хромосомных аномалий и инфекций у женщин из группы высокого риска.

Неонатальный скрининг включает клиническое обследование и обследование на нарушения крови, метаболизма и выработки гормонов. Скрининг на глухоту и пороки сердца, а также раннее выявление врожденных аномалий могут облегчить жизненно важные методы лечения и предотвратить прогрессирование некоторых физических, интеллектуальных, зрительных или слуховых нарушений. В некоторых странах перед выпиской из родильного отделения младенцы обычно проходят скрининг на аномалии щитовидной железы или надпочечников.

Исследования доказали, что основные профилактические мероприятия по снижению рождения детей с пороками развития и улучшения состояния здоровья беременных женщин должны быть направлены на совершенствование диагностических технологий и решение медико-социальных проблем беременных женщин. При рождении новорожденного с пороками развития необходимо оптимизировать пути оказания помощи и дальнейшей реабилитации ребенка с целью снижения уровня смертности, заболеваемости и дальнейшей инвалидизации [1, 8, 17].

Несмотря на огромное бремя врожденных аномалий в СНСД, исчерпывающих данных по этим состояниям по-прежнему не хватает, поскольку реестры врожденных дефектов отсутствуют [11, 19, 24].

Таким образом, прогноз у детей с ВПР во многом зависит от тяжести данного патологиче-

ского процесса, сопутствующих заболеваний и осложнений, возможности хирургической коррекции аномалий развития, адаптационных возможностей новорожденного. Следовательно, многие структурные врожденные аномалии можно исправить с хирургической помощью, а детям с функциональными проблемами, такими как талассемия (наследственные рецессивные заболевания крови), серповидно-клеточные заболевания и врожденный гипотиреоз (снижение функции щитовидной железы), можно назначить раннее лечение.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 8-33 см. в REFERENCES)

1. Бузрукова Н.Д. Некоторые аспекты врожденных пороков развития новорожденных детей / Н.Д. Бузрукова, Р.Х. Саидмуродова, К.К. Махкамов, Ф.К. Олимова // Известия Академии наук Республики Таджикистан. Отделение биологических и медицинских наук. – 2015. - №1(189). – С. 64-68.

2. Додхоева М. Ф. Медико-социальные аспекты врожденных пороков развития новорожденных / М. Ф. Додхоева, В. Ю. Мельникова // Доклады Академии наук Республики Таджикистан. – 2013. - №1. – С.72-77.

3. Сарсенбаева Г.И. Редкие врожденные заболевания в детской кардиохирургии / Г.И. Сарсенбаева, А.И. Ким, А.К. Тулебаева // Здравоохранение Таджикистана. – 2019. – №2 (341). – С.71-77.

4. Тихомирова Н.А. Роль факторов среды обитания в развитии врожденных пороков / Н.А. Тихомирова, И.Ф. Колпащикова // Вестник РУДН. Серия: Экология и безопасность жизнедеятельности. - 2008. - №3. – С.70-74.

5. Шамсов Б.А. Роль ультразвуковой диагностики при врожденных пороках сердца у детей / Б.А. Шамсов, М.А. Хусейнова // Материалы I-го съезда Ассоциации детских хирургов Центральной Азии и I-го съезда РОО «Казахстанские детские хирурги»: сб. статей. – Алматы, 2019. – С. 182-183.

6. Шипилова Л.М. Анализ структуры врожденных пороков развития у новорожденных за последние 5 лет (2014 - 2018гг.) / Л.М. Шипилова, Старчикова Т.А. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2019. - №4. – С. 230-231.

7. Янковская Н.И. Возможные факторы риска возникновения врожденных пороков развития у новорожденных в современных экологических условиях // Современные проблемы гигиены, радиационной и экологической медицины. – 2014. - №4. – С. 342-345.

REFERENCES

1. Buzrukova N.D. Nekotore aspekti vrojdennikh porokov razvitiya novorojdennikh detey [Some aspects of congenital malformations of newborn children]. Izvestiya Akademii nauk Respubliki Tadjikistan. Otdelenie biolog-

icheskih i medicinskih nauk - Bulletin of the Academy of Sciences of the Republic of Tajikistan. Department of Biological and Medical Sciences. - 2015. - №1(189). – P. 64-68.

2. Dodhoeva M.F. Mediko-socialnie aspekti vrojdennikh porokov razvitiya novorojdennikh [Medical and social aspects of congenital malformations of newborns]. Dokladi Akademii nauk Respubliki Tadjikistan - Reports of the Academy of Sciences of the Republic of Tajikistan – 2013. - №1. – P.72-77.

3. Sarsenbaeva G.I. Redkie vrojdennye zabolovaniya v detskoj kardiokhirurgii [Rare congenital diseases in pediatric cardiac surgery]. Zdravookhraneniya Tadjikistana – Health care of Tajikistan. – 2019. – №2 (341). – P.71-77.

4. Tikhomirova N.A. Rol faktorov sredy obitaniya v razvitii vrozdennykh porokov [The role of environmental factors in the development of congenital malformations]. Vestnik RUDN. Seriya: Ekologiya i bezopasnost zhiznedeyatelnosti - Bulletin of RUDN. Series: Ecology and life safety. - 2008. - №3. – P.70-74

5. Shamsov B.A. Rol ultrazvukovoy diagnostiki pri vrozdennykh porokakh serdtsa u detey [The role of ultrasound diagnostics in congenital heart disease in children]. Materialy I-go syezda Assotsiatsii detskikh khirurgov Tsentralnoy Azii i I-go syezda ROO «Kazakhstanskiye detskiye khirurgi» - Materials of the 1st Congress of the Association of Pediatric Surgeons of Central Asia and the 1st Congress of the Regional Public Organization «Kazakhstani Children's Surgeons»: collection of articles. articles. - Almaty, 2019. - P. 182-183.

6. Shipilova L.M. Analiz struktury vrozdennykh porokov razvitiya u novorozhdennykh za posledniye 5 let (2014 - 2018gg.) [Analysis of the structure of congenital malformations in newborns over the past 5 years (2014 - 2018)]. Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii - Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. – 2019. - №4. – P. 230-231.

7. Yankovskaya N.I. Vozmozhnyye faktory riska vzniknoveniya vrozdennykh porokov razvitiya u novorozhdennykh v sovremennykh ekologicheskikh usloviyakh [Possible risk factors for the occurrence of congenital malformations in newborns in modern environmental conditions]. Sovremennyye problemy gigiyeny, radiatsionnoy i ekologicheskoy meditsiny - Modern problems of hygiene, radiation and environmental medicine. - 2014. - №4. – P. 342-345.

8. Agha MM et al. Determinants of survival in children with congenital abnormalities: a long-term population-based cohort study. Birth defects research Part A, Clinical and molecular teratology 2006;76:46-54.

9. Aghaz F, Ojagh SZ, Khanjari S, Vaisi-Raygani A, Khazaei M, Bakhtiari M. The Contingent Prenatal Screening Test for Down's Syndrome and Neural Tube Defects in West of Iran. J Reprod Infertil. 2019;20(4):244-251.

10. Anthony S, Kateman H, Brand R, et al. Ethnic differences in congenital malformations in the Netherlands: analyses of a 5-year birth cohort. Paediatr Perinat Epidemiol. 2005;19(2):135-144. doi:10.1111/j.1365-

3016.2005.00632.x

11. Biri A et al. Birth prevalence and distribution of congenital anomalies in a university hospital. *PerinatolD-ergisi* 2005;13:86-90.

12. Boyle B, Addor M-C, Arriola L, et al. Estimating global burden of disease due to congenital anomaly: an analysis of European data. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2018;103:F22–F28. doi:10.1136/archdischild-2016-311845.

13. Brent RL. Environmental causes of human congenital malformations: the pediatrician's role in dealing with these complex clinical problems caused by a multiplicity of environmental and genetic factors. *Pediatrics*. 2004;113(4 Suppl):957-968.

14. Centers for Disease C, Prevention. Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects--United States, 1999-2001. *MMWR Morbidity and mortality weekly report* 2006;54:1301-5.

15. Chan Margaret. World Health Organization. 2nd rev. ed Geneva, Switzerland: Elsevier; 2015; 267 p.

16. Christianson A, Howson CP, Modell B. *March of dimes: global report on birth defects, the hidden toll of dying and disabled children*. 1st ed USA: March of Dimes Birth Defects Found; 2005. 84 p.

17. Corsello G, Giuffrè M. Congenital malformations. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2012;25 Suppl 1:25-29. doi:10.3109/14767058.2012.664943

18. Diamandopoulos K, Green J. Down syndrome: an integrative review. *J Neonatal Nurs*. 2018;24(5): 235–41.

19. EUROSTAT. Population projections - tables. 2019. [Online] <https://ec.europa.eu/eurostat/web/population-demography-migration-projections/data/main-tables>. [accessed 29.04.2020.]

20. Goetzinger KR, Shanks AL, Odibo AO, Macones GA, Cahill AG. Advanced maternal age and the risk of major congenital anomalies. *Am J Perinatol*. 2017;34(3):217–22.

21. Goley SM, Sakula-Barry S, Kelly A, Wright N. Investigating the use of ultrasonography for the antenatal diagnosis of structural congenital anomalies in low-income and middle-income countries: systematic review protocol. *BMJ Paediatr Open*. 2019;3(1):e000538. Published 2019 Sep 13. doi:10.1136/bmjpo-2019-000538

22. Kalter H. Teratology in the 20th century: environmental causes of congenital malformations in humans and how they were established. *Neurotoxicol Teratol*. 2003;25(2):131-282.

23. Liu L, Oza S, Hogan D, Perin J, Rudan I, Lawn JE, et al. Global, regional, and national causes of child mortality in 2000–13, with projections to inform post-2015 priorities: an updated systematic analysis. *Lancet*. 2015;385:430–40.

24. Ndibazza J, Lule S, Nampijja M, Mpairwe H, Oduru G, Kiggundu M, et al. A description of congenital anomalies among infants in Entebbe, Uganda. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2011;91:857–61.

25. Oestergaard MZ, Inoue M, Yoshida S, Mahanani WR, Gore FM, Cousens S, et al. Neonatal mortality levels for 193 countries in 2009 with trends since 1990: a sys-

tematic analysis of Progress, projections, and priorities. *PLoS Med*. 2011;8:e1001080

26. Pfeifer U, Gubler D, Bergstraesser E, Bassler D. Congenital malformations, palliative care and post-natal redirection to more intensive treatment - a review at a Swiss tertiary center. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2018;31(9):1182-1187. doi:10.1080/14767058.2017.1311317

27. Rajangam S et al. Consanguinity and chromosomal abnormality in mental retardation and or multiple congenital anomaly. *Journal of the Anatomical Society of India* 2007;56:30-3.

28. Sitkin NA, Ozgediz D, Donkor P, Farmer DL. Congenital anomalies in low- and middle-income countries: the unborn child of global surgery. *World J Surg*. 2015;39:36–40.

29. Taksande A, Vilhekar K, Chaturvedi P, Jain M. Congenital malformations at birth in Central India: a rural medical college hospital based data. *Indian J Hum Genet*. 2010;16:159.

30. Temtamy S et al. A genetic epidemiological study of malformations at birth in Egypt. *Eastern Mediterranean Health journal* 1998;4:252-9.

31. WHO. WHO | Congenital anomalies WHO 2016. <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/>. Accessed 7 May 2017.

32. Wittekindt B, Schloesser R, Doberschuetz N, et al. Epidemiology and Outcome of Major Congenital Malformations in a Large German County. *Eur J Pediatr Surg*. 2019;29(3):282-289. doi:10.1055/s-0038-1642630

33. Wright NJ; Global PaedSurg Research Collaboration. Management and outcomes of gastrointestinal congenital anomalies in low, middle- and high-income countries: protocol for a multicentre, international, prospective cohort study. *BMJ Open*. 2019;9(8):e030452. Published 2019 Sep 3. doi:10.1136/bmjopen-2019-030452.

ХУЛОСА

Ш.З. Набиева

АФЗАЛИЯТНОКИИ БЕМОРШАВИИ БЕМОРИҲОИ НУҚСОНҲОИ МОДАРЗОДӢ

Дар мақола баррасии адабиёти муосир бо мақсади омӯзиши масъалаҳои этиология, омилҳои хавф, пешгирӣ, ошкор ва табобати муосири нуқсонҳои модарзодӣ пешниҳод шудааст.

Тадқиқотҳо нишон доданд, ки чораҳои асосии пешгирикунанда оид ба коҳиш додани таваллуди кӯдакони дорои нуқсонҳои модарзодӣ ва солимии занони ҳомила бояд ба тақмили технологияҳои ташхис ва ҳалли мушкилоти тиббӣю иҷтимоии занони ҳомила равона карда шаванд.

Калимаҳои асосӣ: кӯдакон, нуқсонҳои модарзодӣ, нуқсонҳо, норасоҳои модарзодӣ, нуқсонҳои модарзодӣ, бемориҳои модарзодии дил.