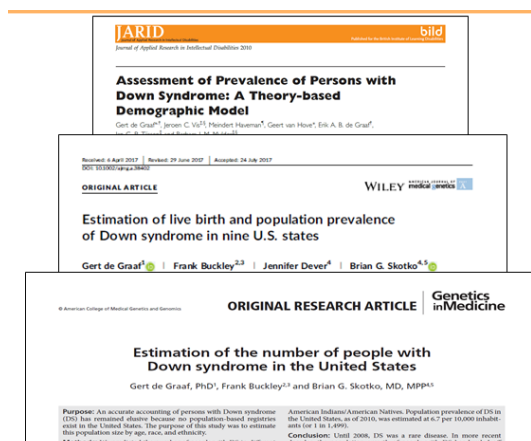


Модель оценки рождаемости и количества людей с синдромом Дауна в России

Герт де Грааф, Ph.D., руководитель научного направления, Down Syndrome Foundation, Нидерланды.

Добрый день! Меня зовут Герт де Грааф, я руковожу научным направлением в Down Syndrome Foundation в Нидерландах. Мы работаем вместе с профессором Брайном Скотко (университет Гарвард, США) и Фрэнком Бакли (Down Syndrome Education International, Великобритания) над международным проектом, в котором оцениваем и моделируем рождаемость и количество людей с синдромом Дауна в различных странах. Вот заголовки некоторых из наших опубликованных статей:



Такие модели очень полезны при планировании поддержки для людей с синдромом Дауна.

Сегодня я остановлюсь на двух вопросах:

1. Сколько детей с синдромом Дауна рождается в России?
2. Сколько людей с синдромом Дауна – и в каких возрастных категориях – живут в России?

В своем докладе я представлю модель, которую мы используем для оценки количества людей с синдромом Дауна в странах, в которых нет таких статистических данных. Эта модель хорошо работает для стран Западной Европы и США.

Разработка аналогичной модели для России осложняется отсутствием данных о продолжительности жизни людей с синдромом Дауна в России. Поэтому для разработки модели для России я использую имеющиеся данные по Западным странам и некоторым странам Восточной Европы.

Для начала поговорим о том, откуда в разных странах берутся данные о числе живущих людей с синдромом Дауна. Для этого используются демографические модели.

Построение демографической модели

Модель состоит из 3-х блоков:

1. Число рождений детей с синдромом Дауна, ожидаемое при отсутствии прерываний беременностей (т.е. абортов). Это число рассчитывается исходя из возраста материнства в общей популяции людей в стране и использовании знания о тесной связи между возрастом матери и вероятностью рождения ребенка с синдромом Дауна.
2. Фактическое (после абортов) число рождений детей с синдромом Дауна - по годам рождения.
3. Модель продолжительности жизни людей с синдромом Дауна, учитывающая исторические изменения.

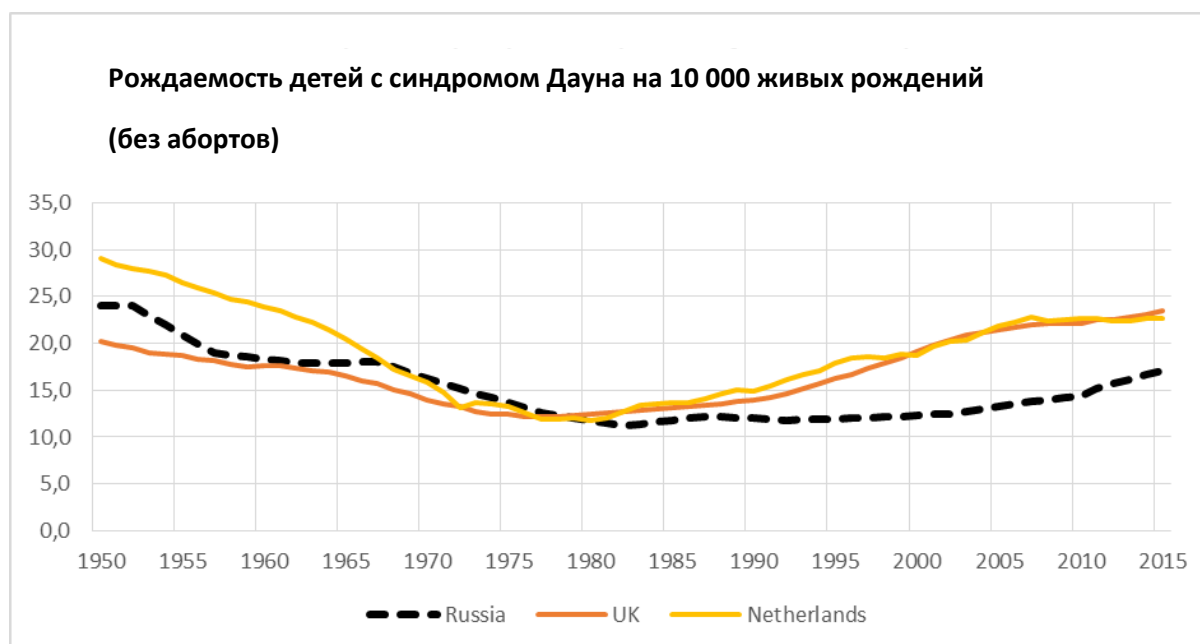
Данные по блокам 2 и 3 вместе позволяют оценить число живущих людей с синдромом Дауна, по возрастным группам.

1. Число рождений детей с синдромом Дауна на 10 000 живых рождений – в случае отсутствия абортов

ООН собирает данные по деторождению в зависимости от возраста матерей с 1950 года. Мы проэкстраполировали эти данные на период ранее 1950 года (но надо отметить, что результаты этой экстраполяции могут быть не очень точными). На основании этих данных о возрасте матерей мы смогли оценить число детей с синдромом Дауна, которые были бы рождены, если бы не было абортов. На графике ниже представлены получившиеся значения для Великобритании и Нидерландов, в пересчете на 10 000 живых рождений.

На графике видно, что число рождений детей с синдромом Дауна при отсутствии абортов достигает минимума между 1950 и 1980 годами. В это время люди начали жениться и выходить замуж в более раннем возрасте; также в то время была тенденция к меньшему количеству детей в семье; что в целом привело к более молодому возрасту матерей. Начиная с 1980 года – а в ряде стран с 1990 года – число рождений детей с синдромом Дауна при отсутствии абортов возрастает. Это происходит в результате того, что женщины начали рожать своего первого ребенка позднее.

Также на этом графике мы представили прогноз по аналогичным данным для России. В России наблюдаются те же самые тенденции, хотя и менее выраженные, чем в европейских странах.



2. Реальное число рождений детей с синдромом Дауна (на 10 000 живых рождений)

Зоя Талицкая из Благотворительного фонда «Даунсайд Ап» предоставила данные о рождении детей с синдромом Дауна в России, собранные Федеральным генетическим регистром «Мониторинг врожденных пороков развития» в 2000-2011 годах и помогла мне изучить их.

Данный регистр показывает данные по живым рождениям и (естественным) мертворождениям детей с синдромом Дауна. Часто в таких регистрах мертворождения сильно недоучитываются. В аналогичных регистрах в США, число мертворождений детей с синдромом Дауна составляет как минимум 4%. Мы предположили, что в России точно так же.

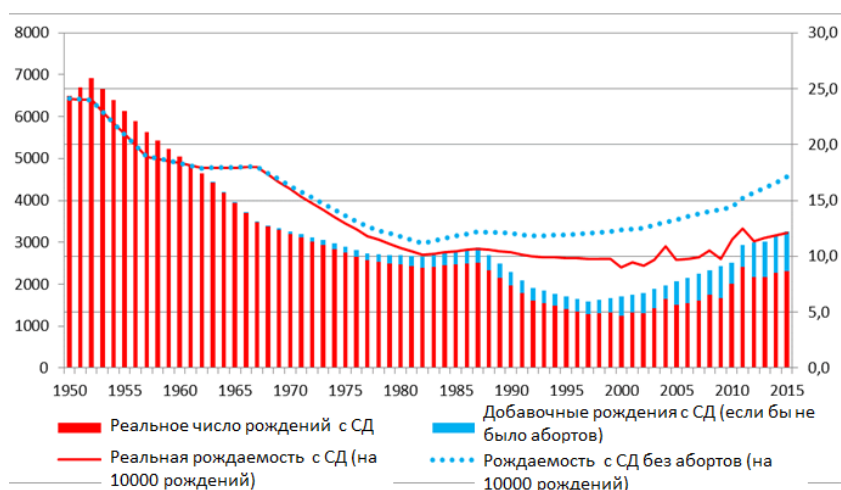
Год рождения	Число регионов России, представивших данные в Регистр	Число живых рождений в этих регионах	Число живых рождений детей с СД в этих регионах*	Рождаемость детей с СД на 10 000 детей **	1 ребенок с СД на**
2000	24	468824	441	9,0	1107
2001	31	607360	599	9,5	1056
2002	31	631437	601	9,1	1094
2003	30	622155	630	9,7	1029
2004	24	500651	567	10,9	920
2005	31	605182	611	9,7	1032
2006	33	673198	684	9,8	1025
2007	37	765311	791	9,9	1008
2008	37	840475	920	10,5	952
2009	40	924475	941	9,8	1023
2010	43	947276	1132	11,5	872
2011	39	851788	1111	12,5	799

* Могут содержать небольшой процент (около 4%) мертворождений. ** исключая 4% возможных мертворождений.

Сравнивая данные Регистра и расчеты, сделанные выше на основании данных ООН, можно увидеть, что в 2001-2005 годах в России в результате абортa родилось на 22% меньше детей с синдромом Дауна, а в 2006-2010 – на 25% меньше.

В США и других Западных странах до 1980 года число абортa было довольно небольшим. Мы предположили, что то же самое верно и для России, и проинтерполировали данные на период между 1950 и 2000 годами. Затем экстраполировали данные на период после 2011 года, предполагая, что тренды будут примерно сохраняться в ближайшие годы.

График ниже представляет получившуюся в результате модель оценки числа живых рождений и рождаемости детей с синдромом Дауна в России:



3. Продолжительность жизни (выживаемость) при синдроме Дауна

В Западных странах была проведено довольно много исследований на тему продолжительности жизни (выживаемости) людей с синдромом Дауна. В этих странах после 1955 года продолжительность жизни людей с синдромом Дауна старше 10 лет менялась не сильно. А у людей, рожденных ранее, этот показатель был существенно хуже. Но в целом в этих странах продолжительность жизни (выживаемость) людей с синдромом Дауна постепенно увеличивалась в течение последних 100 лет – как показано на графике ниже:

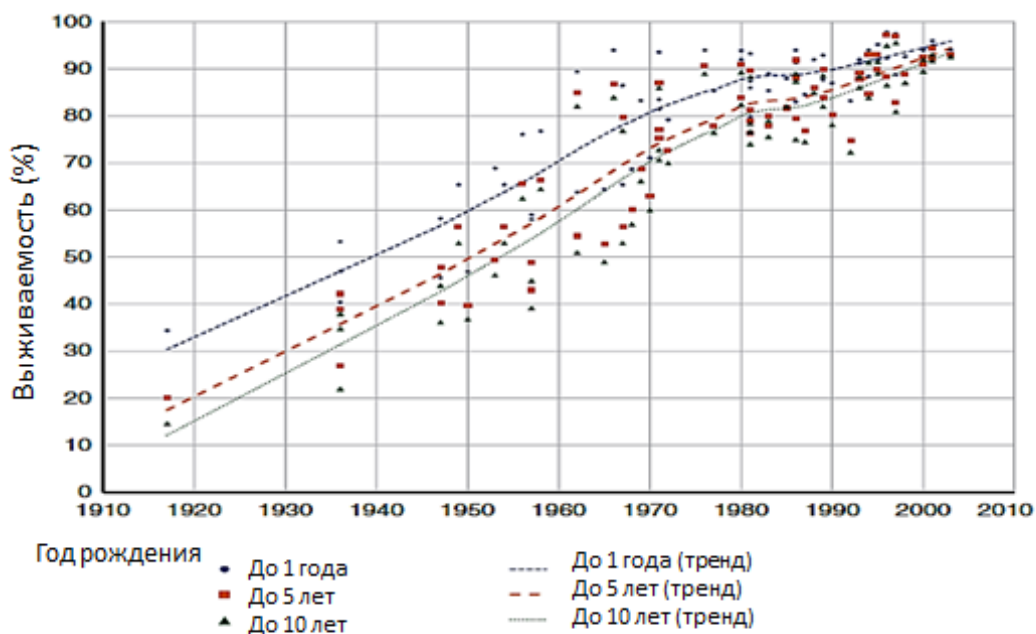


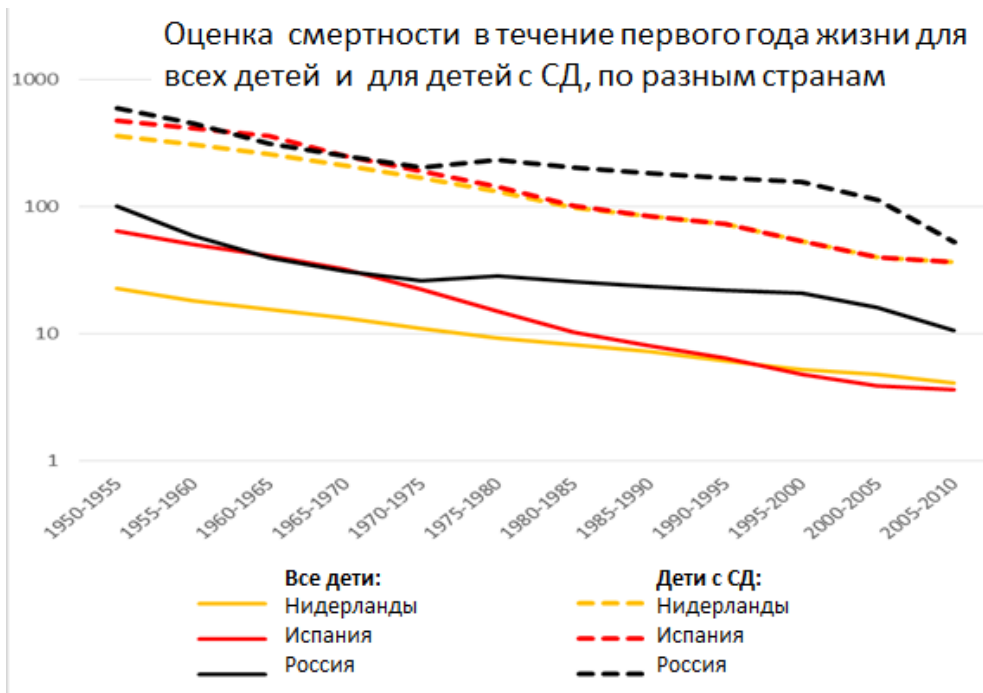
Рис. 1. Оценка выживаемости детей с синдромом Дауна до 1 года, 5 и 10 лет, 1917 – 2003 гг.

Источник: Де Граф и др. (2016). Оценка числа людей с синдромом Дауна в США. doi:10.1038/gim.2016.127

На основании этих данных об изменениях в выживаемости детей с синдромом Дауна в Западных странах, мы сконструировали кривые продолжительности жизни для детей каждого года рождения.

В США выживаемость чернокожих детей с синдромом Дауна была меньшей, чем у белокожих детей – следуя аналогичной зависимости в популяции в целом. Мы учли эту разницу и для США создали разные кривые выживаемости детей в зависимости от их расы.

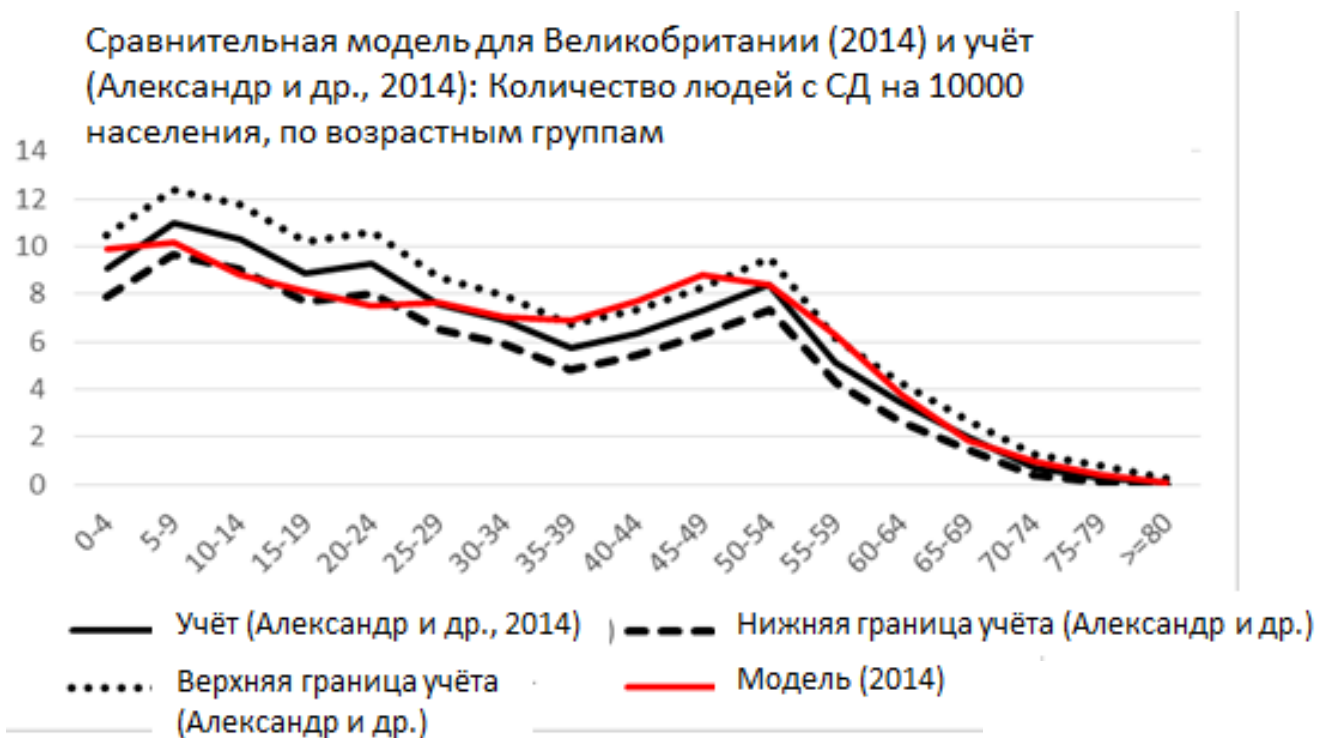
Далее мы использовали эти данные как подсказку для других стран. Если страна имела выживаемость в популяции ниже, чем в США, мы предполагали, что соответственно с этим и выживаемость для детей с синдромом Дауна в этой стране будет также ниже – см. на следующей странице.



Предсказания модели о числе живущих людей с синдромом Дауна по возрастным группам

Совмещая показатели о числе рождения детей с синдромом Дауна с показателями их выживаемости, можно получить данные о числе живущих людей с синдромом Дауна.

Для Западных стран данная модель работает очень хорошо. На графике ниже представлены данные, рассчитанные по данной модели, вместе с данными учета реального населения с синдромом Дауна (учет проведен в Великобритании; авторы – Александр и др., 2014):



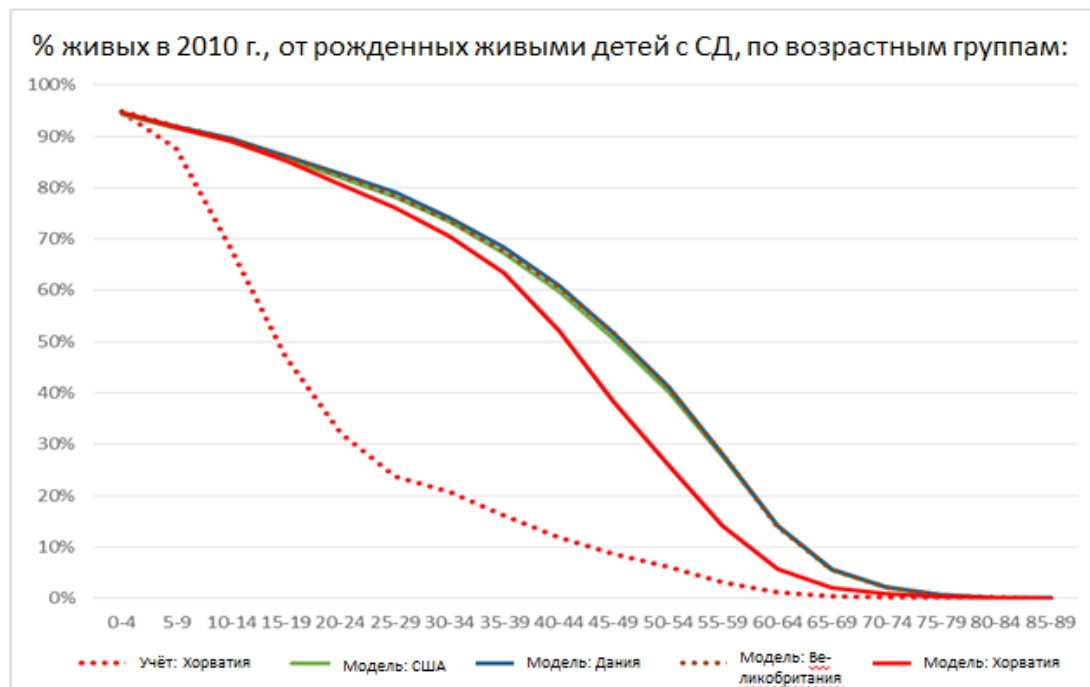
На следующем графике представлено возрастное распределение смертей людей с синдромом Дауна в Нидерландах, предсказанное при помощи модели, а также фактически полученное в результате учета, проведенного национальным офисом статистики. Видно, что смоделированные значения очень близки к фактически полученным:



К сожалению, для Восточно-Европейских стран, включая Россию, данная модель работает далеко не так хорошо.

Для Восточно-Европейских стран модель переоценивает число живущих людей с синдромом Дауна, особенно рожденных до 1990 года. Нам удалось получить фактические данные о числе людей с синдромом Дауна в Хорватии, Албании, Румынии и Украине, и сравнение этих данных с моделируемыми показателями показало довольно сильное расхождение.

На графике на следующей странице для примера представлены данные по Хорватии. Благодарим Динку Вукович из Хорватской Ассоциации Синдрома Дауна и Регистр людей с инвалидностью Хорватского института здравоохранения за эту информацию.



На графике выше хорошо видно расхождение между предсказаниями модели и реальным учетом в Хорватии. Такая же картина расхождения получается и для других Восточно-Европейских стран, для которых есть данные учета. То есть, для стран этого региона модель кажется неверной.

Надо иметь в виду, что теоретически возможен и некоторый «недоучет». Но эксперты по синдрому Дауна из Хорватии и Албании утверждают, что вероятнее всего, большинство людей с синдромом Дауна в их странах все же учтены (зарегистрированы). Процесс регистрации бесплатный и несложный, а также он предоставляет семьям этих людей денежную поддержку; кроме того, люди с синдромом Дауна регистрируются и организациями, где им оказывается помощь. Так что в целом можно считать, что учет людей с синдромом Дауна в Хорватии и Албании довольно аккуратен.

Чтобы модель работала для Восточно-Европейских стран, очевидно, что нужно предположить гораздо более низкую выживаемость в течение первого года жизни (а также первых 5 и 10 лет жизни) в этих странах, как минимум до 1990 года, а затем быстрый рост выживаемости. Хотя в отдельных странах этот рост, судя по всему, начался не раньше 2005 года (Украина и Албания).

Почему выживаемость до 1990 года такая низкая? Из-за менее адекватной медицинской помощи в прошлом и, возможно, также из-за социальной стигматизма и исключения людей с синдромом Дауна из социальной жизни - отсутствие доступа к образованию и занятости, и/или институционализация (помещение в детские дома) в очень раннем возрасте.

После 1950 года улучшения были более ранними и более сильными в Западных странах, чем в Восточной Европе и России.

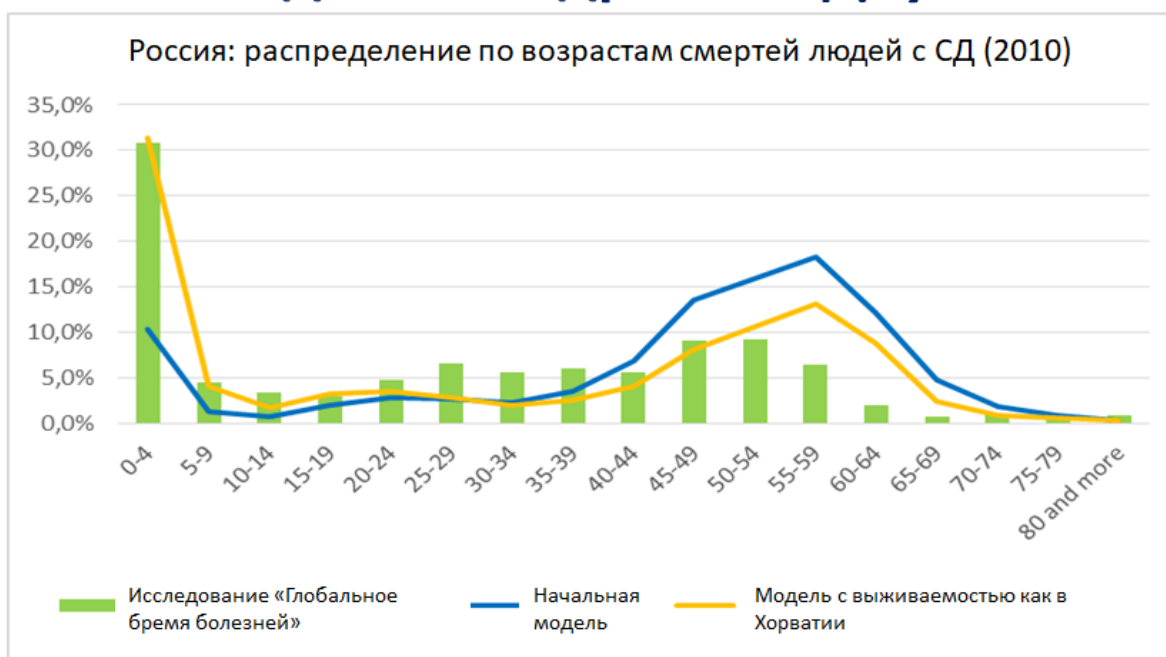
Число людей с синдромом Дауна в России

Если предположить, что выживаемость людей с синдромом Дауна в России была сопоставима с этим показателем в Западных странах, то можно ожидать, что в 2015 году в России проживало бы около 110 000 человек с синдромом Дауна. Если при этом учесть более низкую выживаемость в течение первого года жизни для всех детей в России, то это число будет около 96 000 человек. Если предположить, что выживаемость людей с синдромом Дауна в России была сопоставима с ситуацией в Хорватии, то оценка для 2015 года составляет 51 000 человек. Эта цифра – 51 000 человек - составляет 3,5 человека с синдромом Дауна на 10 000 жителей России.

Два графика ниже показывают две разных модели для России. Модель с показателями, схожими с Хорватией, наиболее вероятно соответствует действительности.



Модель с показателями, схожими с Хорватией, обеспечивает гораздо лучшее соответствие гипотетическому распределению возраста смерти людей с синдромом Дауна в России, рассчитанному в соответствии с результатами Исследования «Глобальное бремя болезней», 2013 (<http://ghdx.healthdata.org/gbd-results-tool>):



Выводы для России – при условии, что верна модель, основывающаяся на уровне выживаемости как в Хорватии

- В результате быстрого улучшения выживаемости после 1990 года, большее количество людей с синдромом Дауна теперь будет вступать в зрелость, чем в прошлом. Этим людям понадобятся возможности для поддерживаемого проживания и работы.
- В результате лучшей выживаемости после 1990 года, общее число людей с синдромом Дауна в России увеличилось с примерно 24 тысяч в 1990 году (1,7 человек с синдромом Дауна на 10 000 населения) до примерно 51 тысяч в 2015 году (3,5 человека с синдромом Дауна на 10 000 населения).

Как другие страны заполняли пробелы в своих данных о количестве живущих в них людей с синдромом Дауна?

Некоторые страны (например, Испания и в прошлом Ирландия) использовали перепись населения, чтобы собрать данные о числе людей с синдромом Дауна в репрезентативной выборке домохозяйств. Другие страны ввели обязательную регистрацию при получении медицинской или социальной помощи (Великобритания, Хорватия), а например Дани ввела реестры инвалидов.

Но важно помнить, что при всех этих способах учета, остаются актуальными ряд проблем: вопросы конфиденциальности, а также вероятность недоучёта или же двойного учета.

Вероятно, аналогичные решения возможны и в России. Было бы очень полезно провести учет людей с синдромом Дауна по возрастным группам в одном или нескольких пилотных российских регионах.

Такой учет в пилотных регионах поможет подтвердить, действительно ли историческая ситуация выживаемости в России сопоставима с восточноевропейскими странами (такими как Хорватия). Или, если не так, помочь в улучшении моделирования, чтобы построить более надежную модель для оценки числа людей с синдромом Дауна в России.