

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ: ФАКТОРЫ ВЛИЯЮЩИЕ НА ИХ
ФОРМИРОВАНИЕ И МЕТОДЫ ИХ ПРОФИЛАКТИКИ**

Бабаджанов Н.Дж., Бейшеева М.Т., Закирова Р.А.

Кыргызская государственная медицинская академия имени И.К. Ахунбаева
Бишкек, Кыргызская Республика

Резюме. В статье представлены результаты анкетирования женщин, имеющих детей в возрасте от 6 месяцев до 3-х лет с диагнозом врожденные пороки развития (ВПР), дефекты нервной трубки (ДНТ). В работе освещены возможные факторы формирования ВПР и по результатам исследования предложен проект национального уровня, позволяющий провести массовую профилактику ВПР.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, фолиевая кислота, профилактика.

**ТУБАСА ЖЕТИЛУУНУН КЕМТИКТЕРИ: АЛАРДЫН ПАЙДА БОЛУУСУНУН
ЖАГДАЙЛАРЫ ЖАНА АЛДЫН АЛУУ ЖОЛДОРУ**

Бабаджанов Н. Дж., Бейшеева М.Т., Закирова Р.А.

И.К. Ахунбаев атындагы Кыргыз мамлекеттик медициналык академиясы
Бишкек, Кыргыз Республикасы

Корутунду. Статьяда тубаса жетилүүнүн кемтиктери, нерв түтүктүкчөсүнүн дефекти деген менен 6 айдан 3 жашка чейинки баланын энелерин сурамжылоо аркылуу өткөрүлгөн проспективдүү анализинин жыйынтактары берилген. Бул иште тубаса кемтиктердин пайда болуусунун жагдайлары менен бирге, мамлекеттик деңгээлдеги тубаса дарттардын алдын алуу боюнча проект сунушталат.

Негизги сөздөр: тубаса кемтиктер, фольи кычкылдыгы, алдын алуу.

**CONGENITAL MALFORMATIONS: INFLUENCED FACTORS
TO THE FORMATION AND THEIR PREVENTION**

Babadjanov N.J., Beysheeva M.T., Zakirova R.A.

I.K.Ahunbaev Kyrgyz State Medical Academy
Bishkek, Kyrgyz Republic

Resume. The article presents the results of the questioning women with children aged from 6 month to 3 years diagnosed with congenital malformations, neural tube defects. In the work of the ovenyeny possible factors of formation of the congenital malformations and the results of the research project is proposed at the national level, allows you to hold the mass prophylaxis of congenital malformations.

Keywords: congenital malformation, folic acid, prophylaxis.

Введение.

Большая часть врожденных пороков нервной системы формируется под воздействием повреждающих агентов в критические периоды эмбрионального развития органов и систем, причем характер, вид порока зависит не от природы повреждающего агента (мутантный ген, химические мутагены, ионизирующая радиация, вирусы), а от возраста эмбриона. Нарушения эмбрионального развития в первом триместре беременности приводит к грубым порокам развития нервной системы, дефектам смыкания нервной трубки, нарушению роста и дифференциации мозговых гемисфер и желудочковой системы мозга [1].

Критические фазы развития нервной системы:

- Дорзальная индукция, временной пик которой приходится на 3-4 неделю гестации;
- Вентральная индукция, временной пик 5-6 неделя гестации;
- Нейрональная пролиферация 2-4 мес гестации;
- Миграция 3-5 мес гестации;
- Организация 6 мес гестации 1 год постнатального периода
- Миелинизация от рождения в течении первого года жизни [2].

Наиболее часто миграционные нарушения радиологически визуализируются кортикальными нарушениями и являются наиболее эпилептогенными поражениями мозга. Мальформации, возникающие на данном этапе, могут быть как генерализованными

(лиссэнцефалия, ламинарные, субэпендимальные, субкортикальные гетеротопии), так и локальными (фокальные гетеротопия, агирия/пахигирия). Пороки сопровождаются тяжелой и глубокой умственной отсталостью, нарушением двигательных функций, резистентными эпилептическими припадками [5].

К наиболее часто встречаемым аномалиям развития головного мозга относятся кортикальные дисплазии, которые включают в себя: лиссэнцефалию (агирия), пахигирию, микрополигирию, шизэнцефалию и трансмантийную дисплазию, формирующиеся в первый критический период развития нервной системы [2].

Цель исследования: выявление модифицируемые факторы, влияющие на формирование кортикальных дисплазий и разработка методов их профилактики.

Актуальность.

Врожденные пороки развития ЦНС у детей являются одним из актуальных вопросов современной медицины и составляют около 25% всех ВПР у детей, а их доля в структуре перинатальной и младенческой смертности в настоящее время занимает около 30% [3]. В частности по данным РМИЦ МЗ КР в структуре ВПР врожденные пороки нервной системы занимают 3е место.

Методика: Был проведен проспективный анализ на базе НЦОМид в отделении патологии перинатального периода. Основываясь на данных МРТ исследований, свидетельствующих о наличии кортикальных дисплазий, было проведено анкетирование 30 женщин, имеющих детей в возрасте 6 мес. до-3х лет, с диагнозом ВПР нервной

Таблица №1

Этапы внутриутробного развития	23-28 день	30-42 день	45 дней-3 мес
Нейроморфологическая характеристика эмбриональных стадий развития мозга	Дорзальная индукция. Образование нервной пластинки, обособление головного и спинного мозга	Вентральная индукция. Обособляются: передний мозг, обонятельные луковицы, церебральные гемисферы, боковые желудочки, базальные ганглии	Пролиферация нейронов. Клеточный митоз и разрастание тканей
Болезни нервной системы	Грубые пороки развития: -анэнцефалия -энцефалоцеле миеломенингоцеле	Голопрозэнцефалия (аномалии развития полушарий, базальных ганглиев, мозговых извилин, желудочковой системы)	Истинная микроцефалия, микроцефалия, семейные заболевания, тератогенные повреждения



системы, такие как шизэнцефалии, лисэнцефалия, агирия, пахиририя, голопрозэнцефалия, синдром Денди-Уокера, синдром Веста. В результате опроса анамнеза жизни, было выявлено наличие вредных привычек, наследственная отягощенность, родственные браки, профессиональные вредности, сопутствующие соматические заболевания, психо-эмоциональные стрессы, отягощенный акушерский анамнез, нелеченные УГИ (урогенитальные инфекции), которые имели место на ранних сроках беременности и могли быть причиной формирования кортикальных дисплазий.

Результаты.

Обследовано 30 детей, 13 мальчиков и 17 девочек в возрасте от 6 месяцев до 3-х лет, возраст матерей от 21 до 41 года. По результатам проспективного анализа детей с диагнозом лисэнцефалия 11 (36,6%), агирия 2 (6,7%), голопрозэнцефалия 2 (6,7%), шизэнцефалия 8 (26,7%), микроцефалия 1 (3,3%), синдром Денди-Уокера 2 (6,7%), пахиририя 1 (3,3%), синдром Веста 3 (10%) .

Распределение детей по регионам.

При обработке анкет для удобства возможные этиологические причины были разделены на 3 группы:

- Биологические
- Социальные
- Медицинские

Анализ данных показал, что в структуре возможных причин формирования ВП ведущей явилась социальная группа причин, преимущественно за счет отсутствия знаний по планированию беременности. На втором месте стоят медицинская группа причин в виде отягощенного акушерского анамнеза, не леченных УГИ и соматических заболеваний. Наиболее распространенной соматической патологией явилась анемия. Так, у 16 женщин (53,3%) во время беременности имела место анемия средней степени тяжести, а у 11 женщин (36,6%) анемия тяжелой степени тяжести.

Из опроса было выявлено, что средний срок становления на учет у семейного врача 4,5 мес беременности.

Обсуждение.

Согласно результатам исследования, проведенного К.А.Узгеновой, анемия у беременных женщин — одно из самых распространенных осложнений гестационного процесса в Кыргызской Республике, на формирование которой влияет высокогорное расположение страны, что находит подтверждение и в зарубежных исследованиях. Внутриутробная гипоксия плода находит выражение в таких клинических проявлениях, как гипотрофия, высокая частота асфиксии, нарушение созревания тканей плода с отставанием срока гестации (патологическая

незрелость)[4]. Во многих странах ближнего и дальнего зарубежья большое внимание уделяется антенатальной охране плода, направленной на устранение факторов, отрицательно влияющих на формирование и развитие зародыша и плода, предупреждение врожденной патологии. Опыт зарубежных стран показал, что профилактическое назначение фолатов и витаминов группы В, а также коррекция диеты значительно снижают частоту развития пороков нервной трубки у плода. Профилактика ДНТ приобрела масштабы Национальных программ здоровья во многих развитых странах. Например, в США и Канаде ввели в действие программу по обогащению зерновых фолатами, прежде всего для снижения риска рождения детей с ДНТ, на фоне которой число новорожденных с ДНТ уменьшилось на 19 % [3]. В ряде стран предпочитают проводить программы, направленные на профилактическое использование фолатсодержащих препаратов женщинами детородного возраста. По данным многоцентрового исследования, проведенного в 33 клинических центрах Англии (обследованы 1817 женщин), более 75 % случаев ДНТ можно предотвращать с помощью назначения фолиевой кислоты и витамина В12 [3].

Выводы:

По результатам исследования, предложен опыт зарубежных стран по профилактике ДНТ в виде проекта «Врожденные и приобретенные заболевания ЦНС у детей в условиях высокогорья и радиоактивных хранилищ», в

рамках которого будет проводиться обогащение зерновых культур фолиевой кислотой. Необходимо повышение образованности женщин детородного возраста о принципах планирования беременности, раннего становления на учет у семейных врачей, приема фолиевой кислоты до наступления предполагаемой беременности, проведение медико-профилактические осмотров.

Профилактика ВПР является одной из самых эффективных мер по сохранению не только здорового генофонда, но и позволяет извлечь из этого социальную и экономическую выгоду, в виду сокращения первичной инвалидности и соответственно социальных выплат.

Литература:

1. Бадалян Л.О., *Детская неврология*. 2 изд. Ташкент: медицина, 1983, 412 стр. с ил.
2. Шестова Е.Л., Евтушенко С.К. *Мальформации головного мозга: клиноко-радиологические проявления // Международный неврологический журнал*. 2010. №21..
3. В.О. Бицадзе, А.Д. Макацария. *Принципы профилактики развития дефектов нервной трубки плода // 2007. №1.*
4. К.А. Узенова - *Частота и факторы риска формирования гестационной анемии у жительниц разных высот, НЦОМиД (г. Бишкек, Республика Кыргызстан)*
5. Тянтерева С.Г. *Морфогенез и патологическая анатомия венозного протока в норме и в условиях развития внутриутробной гипоксии плода: дис. . канд. мед. наук: 14,00,15. 2007.*