

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Х. О. Саидова, С. М. Мухамадиева, Г. Д. Истамова, З. С. Намозова, П. Г. Зарифова

Государственное образовательное учреждение «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан», Душанбе, Таджикистан

Ключевые слова: факторы риска, врожденные пороки развития плода, пороки центральной нервной системы, репродуктивный возраст, паритет, скрининг.

Tayanch so'zlar: xavf omillari, homilaning tug'ma nuqsonlari, markaziy asab tizimining nuqsonlari, reproduktiv yosh, paritet, skrining.

Key words: risk factors, congenital malformations of the fetus, malformations of the central nervous system, reproductive age, parity, screening.

Прогностическими факторами риска развития ВПР ЦНС являются: наследственность, кровное родство, осложненный акушерский и соматический анамнез, вирусная инфекция, ненадлежащий антенатальный уход, низкий уровень квалификации врачей-функционалистов, несоблюдение скрининговых сроков и методики обследования. Прогнозирование ВПР ЦНС плода с учетом значимых антенатальных факторов и использование современных эхографических методов позволит своевременно выявить врожденные пороки развития плода, сократить неудовлетворительные плодовые и перинатальные исходы, что благоприятно отразится на здоровье семьи и всего общества в целом.

MARKAZIY NERV TIZIMINING TUG'MA NUQSONLARI RIVOJLANISHINING PROGNOSTIK OMILLARI

Х. О. Saidova, S. M. Muxamadiyeva, G. D. Istamova, Z. S. Namozova, P. G. Zarifova

DTM «Tojikiston Respublikasi sog'liqni saqlash sohasida diplomdan keyingi talim instituti», Dushanbe, Tojikiston

Markaziy asab tizimining tug'ma nuqsonlari rivojlanishining prognostik xavf omillari: irsiyat, qarindoshlik, murakkab akusherlik va somatik tarix, virusli infektsiya, antenatal parvarishning etarli darajada yo'qligi, funktsional mutaxassislarning past malakasi, skrining shartlari va tekshirish usullariga rioya qilmaslik. Homilaning markaziy asab tizimining tug'ma nuqsonlarini prognoz qilish, muhim antenatal omillarni hisobga olgan holda va zamonaviy echo-grafik usullardan foydalangan holda, homilaning tug'ma nuqsonlarini o'z vaqtida aniqlashga, homila va perinatal natijalarni kamaytirishga imkon beradi, bu esa bolaning sog'lig'iga, oila va butun jamiyatga ijobiy ta'sir etadi.

PROGNOSTIC RISK FACTORS FOR THE DEVELOPMENT OF CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM

Kh. O. Saidova, S. M. Mukhamadiyeva, G. D. Istamova, Z. S. Namozova, P. G. Zarifova

State educational institution "Institute of Postgraduate Education in Healthcare of the Republic of Tajikistan",
Dushanbe, Tajikistan

Prognostic risk factors for the development of congenital malformations of the CNS are: heredity, blood relation, complicated obstetric and somatic history, viral infections, inadequate antenatal care, low level of qualification of specialists, non-compliance with screening terms and examination methods. Prediction of congenital malformations of the fetal CNS, taking into account significant antenatal factors and the use of modern echographic methods, will make it possible to timely identify congenital malformations of the fetus, reduce fetal and perinatal outcomes, which will positively affect the health of the family and the society as a whole.

Актуальность. В настоящее время, несмотря на высокий уровень развития генетики и медицинской науки и практики, отмечается высокий уровень рождения детей с врожденными пороками развития (ВПР) центральной нервной системы (ЦНС) [7]. Мировые статистические данные указывают, что в 40-60% случаев аномалии развития плода нельзя связать с какой-либо конкретной причиной, их называют «спорадическими дефектами рождения», обозначающие неизвестную причину или случайное возникновение. При этом риск повторного возникновения этой патологии у будущих детей невысок [1,4,5]. Для 20-25% аномалий более вероятна многофакторная причина - комплексное взаимодействие многих генетических дефектов и факторов окружающей среды [7]. Остальные 10-13% аномалий связаны с воздействием среды и только 12-15% имеют чисто генетические причины [1]. Считается, что 10% из них обусловлены действием вредных факторов окружающей среды,

10% - хромосомными изменениями, а остальные 80% обычно носят смешанный характер [2]. Данные ВОЗ за 2017 год указывают, что пациенты нередко обращаются для ультразвукового скрининга только в третьем триместре беременности [8,9]. Установлено, что пренатальная диагностика врожденной и наследственной патологии и комплексное обследование плода с использованием современных технологий являются необходимым элементом качественной помощи при беременности и родах [1,2,3,4].

В связи с этим, ранняя диагностика пороков развития плода позволит своевременно решить вопрос о возможности пролонгирования беременности, при этом, основное внимание должно быть сконцентрировано на профилактических мероприятиях.

Вышеуказанное определило выбор цели настоящего исследования.

Цель исследования: установить прогностические факторы риска рождения детей с ВПР ЦНС для разработки возможных путей их профилактики.

Материал и методы исследования: В объем исследования включены 136 случаев ВПР ЦНС, изученных путем ретроспективного анализа историй родов, индивидуальной карты беременной (форма 029), историй болезни новорожденных по городу Душанбе за 2020-2021 годы.

Статистическая обработка проведена в виде абсолютных значений и их процентного соотношения с использованием компьютерных технологий.

Результаты исследований. Установлено, что средний возраст женщин с ВПР ЦНС составлял $27,6 \pm 0,54$ лет.

В исследовании участвовали в основном женщины раннего (18-24 г) и активного (25-34 г) репродуктивного возраста (59 - $43,3 \pm 4,2\%$ и 55- $40,4 \pm 4,2\%$), в позднем (35-45л) детородном возрасте находились 22 ($16,1 \pm 3,2\%$) женщины.

Из общего числа женщин, имевших у плодов ВПР ЦНС, более 1/3 ($52-38,2 \pm 4,2\%$) составляли повторнородящие, каждая пятая (29 - $21,3 \pm 3,5\%$) - многорожавшая и 55 ($40,4 \pm 4,2\%$) - были первородящими. У повторно и многорожавших женщин интергенетический интервал < 2 лет установлен у 1/3 пациенток ($34,6 \pm 4,0\%$), в $17,3 \pm 3,3\%$ случаев - от 2-х до 3-х лет, в $53,8 \pm 4,3\%$ >3-х лет.

Все женщины были городскими жительницами (100%), среди которых домохозяйки составляли $82,0 \pm 3,3\%$, имели среднее незаконченное образование $58,8 \pm 4,2\%$, низкий социальный статус - $64,6 \pm 4,1\%$.

В структуре экстрагенитальной патологии более 1/3 пациенток ($35,5 \pm 4,1\%$) страдали анемией различной степени, каждая третья ($30,1 \pm 3,9\%$) - заболеваниями почек, каждая четвертая ($21,1 \pm 3,5\%$)-избыточной массой тела. Гинекологические заболевания в прошлом имели $62,3 \pm 4,1\%$ женщин, при этом, воспалительные заболевания органов малого таза— $48,6 \pm 4,3\%$.

Анализ медицинской документации свидетельствовал, что ВПР ЦНС пода выявлены у 119 ($87,5 \pm 2,8\%$) женщин, которым УЗИ было проведено в антенатальном периоде, в остальных $12,5 \pm 2,8\%$ случаев

диагноз был установлен у новорожденного.

Результаты ультразвукового исследования показали, что диагноз ВПР ЦНС подтвержден почти в 90% случаев после 18 недель беременности (рис.1).

Представленные данные свидетельствуют,

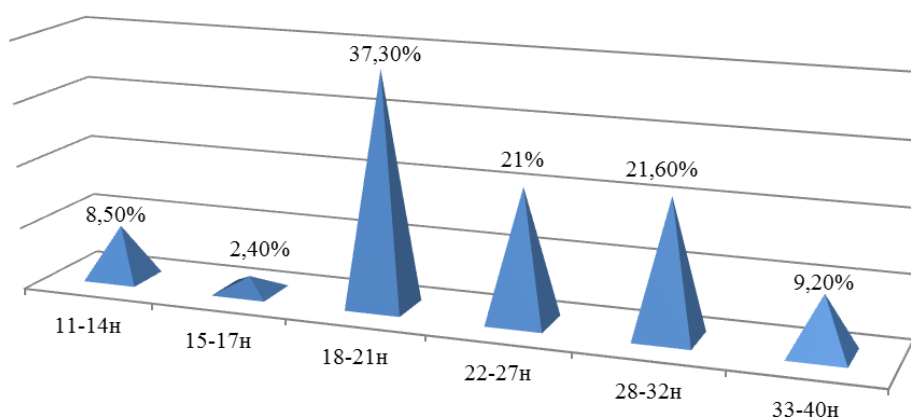


Рис. 1. Динамика ультразвукового скрининга

что каждый десятый случай ВПР ЦНС был диагностирован у беременных при сроке гестации 11-17 недель.

Тогда как 1/3 случаев ($37,3 \pm 4,1\%$) были выявлены в 18- 21 недели, каждый пятый ($21,6 \pm 3,5\%$) порок - в 22- 32 недели, $9,2 \pm 2,5\%$ - в 33-40 недель.

При анализе структуры выявленных пороков установлено, что в каждом втором случае диагностирована гидроцефалия -70 ($51,4 \pm 2,6\%$). В каждом десятом случае имела место спинномозговая грыжа (*spina bifida*) – 15 ($11,0 \pm 2,7\%$) и микроцефалия -16 ($11,8 \pm 2,7\%$), кисты+грыжа составляли-23 ($17 \pm 3,2\%$) случаев, аненцефалия диагностирована в 10 случаях ($7,3 \pm 2,3\%$), менингоцеле -2 ($1,4 \pm 1,0\%$). Следует указать, что ВПР плода при ультразвуковом исследовании выявлены более, чем у $70 \pm 3,9\%$ женщин раннего и активного репродуктивного возраста ($92-67,6 \pm 4,0\%$) и почти у каждой четвертой - 27 ($19,8 \pm 3,4\%$) - позднего детородного возраста.

При выявлении факторов риска развития ВПР ЦНС установлено, что наследственные болезни в анамнезе имели 25 ($18,3 \pm 3,3\%$) женщин, при этом в раннем репродуктивном возрасте их было-7 ($28,0 \pm 8,9\%$), в активном - 13 ($52,0 \pm 9,9$) и в позднем - 5 ($20,0 \pm 8,0\%$). Отягощенная наследственность среди первородящих составляла 9 ($36,0 \pm 8,9\%$), повторнородящих -9 ($36,0 \pm 8,9\%$), у многорожавших-7 ($28,0 \pm 8,9\%$).

Выявлено, что среди новорожденных с ВПР ЦНС хромосомная патология установлена в двух случаях у повторно и многорожавших женщин. (1- *spina bifida*, 1-гидроцефалия), что составляет $8,0 \pm 5,4\%$.

Из общего количества обследованных женщин гипертоническую болезнь в семье имели более 1/3 ($8-32,0 \pm 9,3\%$), при этом каждая вторая ($4-50,0 \pm 17,7\%$) среди женщин раннего репродуктивного возраста, более 1/3 ($3-37,5 \pm 17,1\%$) активного и 1 ($12,5 \pm 11,7\%$) находилась в позднем репродуктивном возрасте. Установлено, что среди первородящих гипертоническую болезнь в анамнезе имели 3 ($37,5 \pm 17,1\%$), повторнородящих-4 ($50,0 \pm 17,7\%$), многорожавших -1 ($12,5 \pm 11,7\%$). У более половины женщин ($13-52,0 \pm 9,9\%$) анамнез был отягощен сахарным диабетом, из которых женщины раннего репродуктивного возраста составляли 4 ($30,7 \pm 12,8\%$), активного - 5 ($38,4 \pm 13,4\%$) и позднего -4 ($30,7 \pm 12,8\%$). Установлено, среди первородящих и многорожавших их было 10 ($76,9 \pm 11,7\%$), повторнородящих -3 ($23,0 \pm 11,7\%$). Онкологический анамнез был отягощен только у одной первородящей женщины ($4,0 \pm 3,9\%$) раннего репродуктивного возраста. Одной из генетических наследственных заболеваний является тромбофилия, которая в нашем исследовании имела место в одном случае ($4,0 \pm 3,9\%$) у одной повторнородящей женщины.

Среди генетических факторов одним из факторов риска является кровное родство, которое повышает распространенность редких генетических врожденных пороков и повышает риск неонатальной и детской смертности, умственной отсталости и тяжелых врожденных пороков у детей, рожденных парами, являющимися двоюродными родственниками. Результаты наших исследований показали, что кровнородственные браки установлены почти у каждой пятой женщины ($28-20,0 \pm 3,4\%$), из которых почти каждая третья являлась женщиной раннего ($8-28,5 \pm 8,8\%$) и позднего ($8-28,5 \pm 8,8\%$) репродуктивного возраста, более 1/3 пациенток ($12-42,8 \pm 9,6\%$) находились в активном детородном возрасте. Кровнородственных браков было больше среди многорожавших женщин ($13-44,8 \pm 8,8\%$) по сравнению с первородящими 5 ($9,0 \pm 17,1\%$) и повторнородящими 9 ($17,3 \pm 11,7\%$).

Акушерский анамнез был отягощен у каждой третьей женщины ($43-31,6 \pm 3,9\%$): среди женщин раннего репродуктивного возраста - 6 ($13,9 \pm 5,3\%$), активного - 24 ($55,8 \pm 7,6\%$) и позднего -13 ($30,2 \pm 7,0\%$), причем более чем у 1/3 повторно- и многорожавших ($19-36,5 \pm 11,7$ и $10-34,4 \pm 8,8\%$ соответственно) и 4 ($7,2 \pm 17,1\%$)-первородящих. Случаи мертворождения в анамнезе зарегистрированы в 8 ($5,8 \pm 2,0\%$) случаев, при этом среди женщин активного репродуктивного возраста- 6 ($75 \pm 15,3\%$) и позднего- 2 ($15 \pm 15,3\%$), при этом в 7 случаях ($12,7 \pm 17,1\%$) в группе первородящих и 1 ($1,9 \pm 11,7\%$) – в группе повторнородящих. Самопроизвольные выкидыши в анамнезе имели $18,8 \pm 3,3\%$ женщин, неразвивающуюся беремен-

ность - $8,9 \pm 2,4\%$, преждевременные роды - $2,8 \pm 1,3\%$, медикаментозный аборт произведен в $6,7 \pm 2,1\%$ случаев. Многоводие при предыдущей беременности имели 39 ($28,6 \pm 3,9\%$) женщин: среди пациенток раннего репродуктивного возраста - 16 ($41 \pm 7,9\%$), активного - 14 ($35,8 \pm 7,7\%$), позднего - 9 ($23 \pm 6,7\%$). Среди первородящих многоводие имело место в 11 ($20,0 \pm 17,1\%$) случаях, повторнородящих 11 ($23,0 \pm 11,7\%$), многоорожавших - 16 ($55,1 \pm 8,8\%$). Маловодие установлено у 8 ($5,8 \pm 2,0\%$) женщин: среди пациенток раннего репродуктивного возраста - 5 ($62,5 \pm 17,1\%$), активного - 3 ($37,5 \pm 1,7\%$). Ими оказались первородящие ($5-9,0 \pm 17,1\%$) и повторнородящие (3- $5,7 \pm 11,7\%$). Прерывание беременности по поводу ВПР в анамнезе установлено у 10 ($7,3 \pm 2,2\%$) женщин, при этом у 2 ($20 \pm 12,6\%$) - раннего репродуктивного возраста, 6 ($60 \pm 15,5\%$) - активного и 2 ($20 \pm 12,6\%$) - позднего детородного возраста. Среди первородящих прерывание беременности в анамнезе имело место у 4 ($7,2 \pm 17,2\%$), многоорожавших - 5 ($17,2 \pm 8,8\%$) и в одном случае ($1,5 \pm 11,7\%$) - у повторнородящей.

К сожалению, настоящая беременность была запланированной только у 6 ($4,4 \pm 1,8\%$), при этом у 4 ($66,6 \pm 17,3\%$) женщин раннего и 2 ($33,4\%$) активного репродуктивного возраста, независимо от паритета родов.

Установлено, что все беременные состояли на учете у акушера-гинеколога (100%), при этом более половины ($54,4 \pm 4,2\%$) посетили врача до 4 визитов, что не соответствует национальным стандартам.

Исходы настоящей беременности были следующими: в $46,8 \pm 4,2\%$ случаев произведено прерывание беременности по медицинским показаниям. Роды произошли в $53,2 \pm 4,2\%$ случаев, при этом живорожденные составляли $19,2 \pm 3,3\%$. Антенатальная гибель плода произошла в $19,2 \pm 3,3\%$ случаев, интранатальная - $3,6 \pm 1,6\%$, ранняя неонатальная - $11,1 \pm 2,7\%$.

Таким образом, прогностическими факторами риска развития ВПР ЦНС являются: наследственность, кровное родство, осложненный акушерский и соматический анамнез, вирусная инфекция, ненадлежащий антенатальный уход, низкий уровень квалификации врачей-функционалистов, несоблюдение скрининговых сроков и методики обследования.

Заключение. Прогнозирование ВПР ЦНС плода с учетом значимых антенатальных факторов и использование современных эхографических методов позволит своевременно выявить врожденные пороки развития плода, сократить плодовые и перинатальные исходы, что благоприятно отразится на здоровье семьи и всего общества в целом.

Использованная литература:

1. Алтынник Н.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика аномалии Эбштейна до 12 недель беременности // Пренатальная диагностика. 2018. Т. 17, № 2, С.152-154.
2. Бегимбекова Л.М., Алиева Э.Н., Сулейменова Ж.У. и др. Оптимизация пренатальной диагностики врожденных пороков развития плода и вопросы прогнозирования // Вестник КазНМУ. №2. 2015. С. 6-8.
3. Воеводин С.М., Шеманаева Т.В.. Профилактика пороков развития // Медицинский Совет. 2016. №2. С. 26-31.
4. Волков А.Е., Волошин В.В., Фоменко О.А. Пренатальная диагностика врожденной тератомы головного мозга // Пренатальная диагностика. 2018. Т. 17. № 4. С. 350-354 .
5. Галкина О.Л. Особенности кровотока в венозном протоке у плодов с врожденными аномалиями развития, диагностированными в I триместре беременности // Пренатальная диагностика. 2018. Т.17. № 3. С. 211-214
6. Гусина А.А. и др. Случай муколипидоза II альфа - бета у плода, манифестировавшего как точечная хондродисплазия во II триместре беременности // Пренатальная диагностика. 2019. Т.18. № 1. С. 73-81.
7. Демикова Н.С., Подольная М.А., Лапина А.С., Асанов А.Ю. Влияние пренатальной диагностики и селективных прерываний беременности на частоту врожденных пороков развития // Акушерство и гинекология. 2017. п 7. С.130-135.
8. Мирзабекова Б.Т., Мухамадиева С.М., Хайридинова Дж. Медико-социальные аспекты развития врожденных пороков плода (обзор литературы) // Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения. №2. 2020. С.66-73.
9. Alghamdi MA., Ziermann JM., Gregg L., Diogo R. A detailed musculoskeletal study of a fetus with anencephaly and spina bifida (craniorachischisis), and comparison with other cases of human congenital malformations. // J Anat - 2017 - Vol230 - N6 - p.842-858.
10. Dorothy A., Oluoch N. M., Kemp B. et al. Provision and perceptions of antenatal care and routine antenatal ultrasound scanning in rural Kenya. Bull. Pregnancy and Childhealth, 2015. No. 15. p. 127.