

Джаныбекова И.А.

К ВОПРОСУ ДИСЭМБРИОГЕНЕЗА У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Проблема своевременной диагностики и лечения проявлений дисэмбриогенеза у новорожденных детей остается актуальной и в настоящее время. Потому что возможно развитие осложнений, которые можно предупредить. Профилактика и лечение этих заболеваний очень важны.

Diagnostic and treatment problem of newborn dysembryogenesis pathologies are actual now. Because it may occur complications which may be prevent. Profylaxis and treatment this diseases are important now.

Врожденные аномалии внутриутробного развития являются ведущими причинами заболеваемости и смертности детей, в том числе новорожденных.

Согласно литературным данным, принятая частота врожденных аномалий внутриутробного развития – 2-3% и должна быть увеличена до 12%.

Спонтанное прерывание беременности, согласно последним научным данным литературы, является естественным скринингом врожденных аномалий внутриутробного развития.

Проблема врожденных аномалий внутриутробного развития стала настолько актуальной в современном мире, что с 1994 г. была организована Международная лига по предупреждению врожденных аномалий внутриутробного развития.

Целью настоящего исследования явилось изучение клинических особенностей течения, взаимосвязи с внутриутробным развитием, а также прогноза дисэмбриогенеза у новорожденных детей на современном этапе.

Материал и методы исследования.

Под нашим наблюдением находилось 87 новорожденных детей с различными клиническими формами дисэмбриогенеза новорожденных в отделении патологии новорожденных городской детской больницы №5 г.Бишкек в 1993-1995 гг. Все новорожденные дети с нарушением внутриутробного развития (дисэмбриогенезом) наблюдались нами в неонатальном периоде и в последующий грудной период и даже более - в течении двух и более лет.

В стационарных условиях всем новорожденным проводились тщательный сбор анамнеза, в том числе акушерско-гинекологического, клиническое наблюдение, определение анализов крови, мочи, кала, биохимические исследования функции печени и другие по показаниям, слюна и моча на внутриутробную инфекцию (ВУИ), генетический анализ ДНК. Все больные были осмотрены и проконсультированы генетиком, хирургами, в том числе нейрохирургом, окулистом, отоларингологом и др.

Результаты.

Под нашим наблюдением находилось 87 доношенных новорожденных детей с различными клиническими формами дисэмбриогенеза ново-

рожденных- сорок семь с врожденными аномалиями развития различных органов и систем и сорок с болезнью Дауна. Мы наибольшее внимание в нашем наблюдении уделили врожденным аномалиям внутриутробного развития различных органов и систем, так как новорожденные с болезнью Дауна имели все клинические признаки, стигмы данного заболевания, подтвержденные генетическим исследованием консультацией генетика Кыргызского государственного института акушерства и педиатрии (КНИИАиП), а также клиническое течение заболевания.

Все матери имелиотягощенный акушерско-гинекологический анамнез, в нем имелись указания на бесплодие, самопроизвольные выкидыши, вирусные заболевания в первый триместр беременности, воспалительные заболевания

Женских половых органов, прием противозачаточных препаратов, нежеланную беременность, прием различных лекарств в ранние сроки беременности, хронические инфекционные заболевания и/или гнойно-воспалительные патологии во время беременности и в родах, соматические и гинекологические заболевания и др. Наиболее часто отмечались токсикозы первой и второй половин беременности, угрозы выкидыша, безводный промежуток более двенадцати часов, оперативные вмешательства в родах и др.

Дети родились доношенными с массой тела от 2100 до 3800 (3243.0 ± 49.5)г и длиной тела от 47 до 53 (50.0 ± 1.05)см.

Большинство новорожденных детей родились в состоянии легкой асфиксии с оценкой по шкале Апгар 6-7 баллов, у восемнадцати детей имелись признаки внутриутробной гипотрофии, у восьми – признаки морфофункциональной незрелости, у трех – признаки переносимости. В роддоме состояние оценивалось как средней тяжести у двадцати пяти детей за счет явлений нарушения гемоликвородинамики первой-второй степени гипоксически-травматического генеза.

Ранний неонатальный период протекал без отклонений у тринадцати новорожденных детей, у остальных имелись признаки нарушения адаптации, проявлялись повышением или понижением двигательной активности, мышечного тонуса, тремором конечностей, вялым сосанием, срыгиваниями. У большинства детей эти явления значительно уменьшились к пятым-седьмым - пятнадцатым суткам жизни на фоне проводимого лечения. Однако эти дети имели плоскую весовую кривую (62.1%). У 34.4% новорожденных детей была затяжная желтуха (до 12-14 дней жизни). Прибавка в массе тела за первый месяц жизни колебалась от 200 до 551 г и в среднем составила 422.0 ± 63.1 г. Семьдесят один

новорожденный за месяц прибавили менее 450 г. В структуре врожденных аномалий развития новорожденных детей с различными клиническими формами дисэмбриогенеза преобладали врожденные аномалии развития нервной системы, сердечно-сосудистой системы и желудочно-кишечного тракта.(табл.1)

Таблица 1. Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей А. Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей

Нозологии	Кол-во детей	%
врожденные аномалии развития: нервной системы	17	36.1
сердечно-сосудистой системы	11	23.1
желудочно-кишечного тракта	10	21.0

Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей распределились следующим образом - семнадцать новорожденных детей с врожденными аномалиями развития нервной системы составили -36.1%, одиннадцать новорожденных детей с врожденными аномалиями развития сердечно-сосудистой системы -23.1%, десять новорожденных детей с врожденными аномалиями развития желудочно-кишечного тракта -21.0%. Среди новорожденных детей с врожденными аномалиями развития нервной системы преобладали больные дети с врожденной гидроцефалией (пять-29.5%), артрогриппозом (четыре-23.5%), спинномозговой грыжей (три-17.6 %). Лишь в единичных случаях встретились энцефалит, микроцефалия, болезнь Верднига-Гоффмана, мозговая грыжа. (табл.1 Б)

Таблица 1. Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей Б. Врожденные аномалии развития нервной системы новорожденных детей

Нозологии	Кол-во детей	%
Врожденные аномалии развития нервной системы	17	100
-врожденная гидроцефалия	5	29.5
-артрогриппоз	4	23.5
-спинномозговая грыжа	3	17.6
-энцефалит	2	11.7
-микроцефалия	1	5.9
-болезнь Верднига-Гоффмана	1	5.9
-мозговая грыжа	1	5.9

Среди новорожденных детей с врожденными аномалиями развития сердечно-сосудистой системы преобладали больные дети с дефектами межпредсердной перегородки(три -27.2%), дефектами межжелудочковой перегородки(два-18.2%), открытым артериальным протоком(два -18.2 %).

Лишь в единичных случаях встретились сочетания дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок, коарктация аорты, стеноз легочной артерии, тетрада Фалло. (табл.1В)

Таблица 1. Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей В. Врожденные аномалии развития сердечно-сосудистой системы новорожденных детей

Нозологии	Кол-во детей	%
Врожденные пороки сердца	11	100
-дефекты межпредсердной перегородки	3	27.2
-дефекты межжелудочковой перегородки	2	18.2
-сочетания дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок	1	9.1
-открытый артериальный проток	2	18.2
-коарктация аорты	1	9.1
-стеноз легочной артерии	1	9.1
-тетрада Фалло	1	9.1

Среди новорожденных детей с врожденными аномалиями развития желудочно-кишечного тракта преобладали больные дети с врожденными пороками развития кишечника (три -30.0%), фетальным гепатитом (три -30.0 %), пилоростенозом (два - 20.0%). Лишь в единичных случаях встретились диафрагмальная грыжа, грыжа пупочного канатика (табл.1Г)

Таблица 1. Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей Г. Врожденные аномалии развития желудочно-кишечного тракта новорожденных детей

Нозологии	Кол-во детей	%
Врожденные аномалии развития желудочно-кишечного тракта	10	100
-пороки развития кишечника	3	30.0
-фетальный гепатит	3	30.0
-пилоростеноз	2	20.0
-диафрагмальная грыжа	1	10
-грыжа пупочного канатика	1	10

Среди новорожденных детей с врожденными аномалиями развития других систем преобладали больные дети с врожденными аномалиями развития костно-мышечной (девять-60%), эндокринной(два-13.2%) систем.

Лишь в единичных случаях встретились врожденные аномалии развития мочевыделительной, лимфатической, дыхательной систем, врожденные аномалии развития кожи (табл.1Д)

Таблица 1. Различные врожденные аномалии развития новорожденных детей Д. Врожденные аномалии развития мочевыделительной, эндокринной, костно-мышечной, лимфатической, дыхательной системы, врожденные аномалии развития кожи

Нозологии	Кол-во детей	%
Врожденные аномалии развития мочевыделительной системы	1	6.7
-дисгенезия почек	1	6.7

<u>Врожденные аномалии развития</u>	2	13.2
<u>эндокринной системы</u>	2	13.2
-адреногенитальный синдром	9	60.2
<u>Врожденные аномалии развития костно-мышечной системы</u>	1	6.7
-врожденный вывих бедра	1	6.7
-полидактилия	4	26.6
-дефекты верхней челюсти, мягкого неба, верхней губы	3	20.2
-редукционные пороки развития конечностей	1	6.7
<u>Врожденные аномалии развития лимфатической системы</u>	1	6.7
-болезнь Милроя	1	6.7
<u>Врожденные аномалии развития дыхательной системы</u>	1	6.7
-киста гортани	15	100
<u>Врожденные аномалии развития кожи</u>		
-врожденный ихтиоз		
Всего		

Обсуждение

Сравнение с некоторыми данными Международного регистра и литературных данных показало отсутствие некоторых нозологических форм нарушения внутриутробного развития таких как энцефалоцеле, микротия, гастрошизис. Хочется отметить и обратить внимание, что в некоторых случаях родоразрешение было оперативным, даже повторным без подозрения на врожденные аномалии развития различных органов и систем у новорожденных детей. Поэтому пренатальная диагностика различных дефектов дисэмбриогенеза у новорожденных детей на самых ранних этапах, то есть еще внутриутробно у плода имеет значительную актуальность и в настоящее время. У

новорожденных детей с развитием врожденных аномалий внутриутробного развития можно предположить антенатальное инфицирование. Таким образом, необходима всесторонняя профилактика воздействия неблагоприятных факторов для эмбриогенеза, в том числе и экологических, у беременной женщины и своевременная пренатальная диагностика врожденных аномалий развития. (1,2,3,4,5,6,7,8,9,10,11)

Литература:

1. Андреева Л.П., Кулешов Н.П., Мутовин Г.Р. и др. //Неврол.Журнал-№1-2008 –т.13- С.3-7
2. Альбицкий В.Ю., Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н. //Рос.Пед.Журнал-№1-2008 - С.25-59
3. Баранов А.А., Намазова Л.С., Альбицкий В.Ю., Ильин А.Г. //Рос.Пед.Журнал-№1-2008 - С.5-10
4. Брин И.Л., Дунайкин М.Л., Вознякович С.Д. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№4-2007-т.52-С.55-59
5. Гармаева В.В. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№5-2007-т.52-С.21-26
6. Долгих Г.Б. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№1-2008-т.52-С.28-30
7. Иванова В.В., Иванова М.В., Левина А.С. и др. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№1-2008-т.53-С.10-18
8. Кислякова Е.А., Алимова И.Л., Маслова Н.Н. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№5-2007-т.52-С.43-51
9. Кушнарева М.В., Рюмина И.И., Мархулия Х.М. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№5-2007-т.52-С.12-20
10. Линочкин Л.И., Волосников Д.К., Лапин О.В. и др. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№1-2008-т.53-С.23-27
11. Минина В.И., Ликстанов В.И., Ларин Г.А. и др. //Рос.Вест.Перинат.Пед.-№1-2008-т.53-С.19-22