

ки, что связано с возрастными особенностями, а именно преобладанием симпатического отдела центральной нервной системы [5]. Однако у детей с кровоизлияниями в мозг этот показатель оказался достоверно выше, чем у здоровых детей и детей с ишемическим поражением ЦНС. По нашему мнению, полученные результаты связаны с несовершенством ауторегуляции тонуса сосудов и преобладанием гиперсимпатикотонии у изучаемого контингента детей.

Заключение

На основании проведенных исследований мы заключили, что внутриутробное гипоксическое страдание плода способствует формированию дисплазии сердца. Перинатальная патология ЦНС, связанная с перенесенной перинатальной гипоксией, является фактором, поддерживающим кардиоваскулярные расстройства. В наиболее неблагоприятной ситуации находятся дети, перенесшие кровоизлияние в мозг и интранатальную травму шейного отдела спинного мозга. Они требуют система-

тического наблюдения кардиолога, начиная с первых месяцев жизни.

Литература

1. Евстифеева Г. Ю., Дарвиш А. А., Говорун З. А. Роль гипоксии и метаболических нарушений в развитии нарушений ритма и проводимости у новорожденных. Материалы V съезда Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины; Москва, 2005; 61.
2. Симонова Л. В., Котлукова М. П., Гайдукова М. В., Карпова О. Я., Ерофеева М. Е. Постгипоксическая адаптация сердечно-сос. системы у новорожденных детей. Росс. вестник перинатологии и пед. 2001; 2: 8-12.
3. Попов В. Г., Аксенова Г. А., Воронин В. А., Вошанова Н.П. Цереброкardiaльный синдром. Тер. архив. 1984; 10(56): 58-61.
4. Ажкамалов С. И., Белоносов В. В. Цереброкardiaльный синдром у детей раннего возраста (дифференциальная диагностика). Росс. вестник перинатологии и педиатрии. 2001; 5: 26-29.
5. Белоконь Н. А., Кубергер М. Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей. Т.2. М.: Медицина; 1987.
6. Леонтьева И. В. Артериальная гипертензия у детей и подростков. М.; 2000.
7. Кушаковский М. С. Гипертоническая болезнь. СПб: Сотис; 1995.
8. Мутафьян О. А. Артериальная гипертензия у детей и подростков. СПб: Невский диалект; 2002.

Популяционно-эпидемиологическая и клиническая характеристика врожденных пороков развития центральной нервной системы на территории Свердловской области

О. В. Овсова, О. П. Ковтун

Уральская государственная медицинская академия, кафедра неврологии детского возраста и неонатологии; Свердловский областной центр планирования семьи и репродукции

Резюме

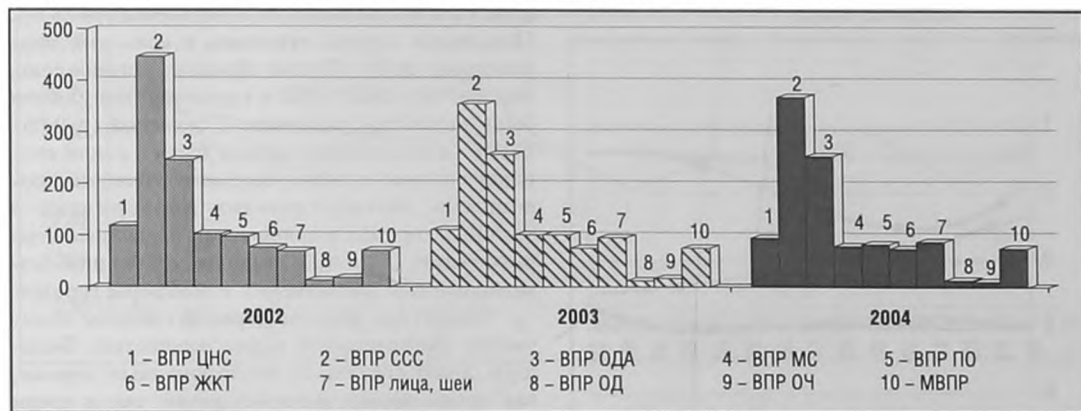
Цель исследования — изучить распространенность и особенности структуры диагноза ВПР ЦНС на территории Свердловской области; оценить влияние антенатальных факторов риска на формирование врожденных аномалий. Работа основана на изучении результатов мониторинга и регистра врожденных пороков развития Свердловской области за 2002-2004 гг. (на базе Свердловского областного центра планирования семьи и репродукции — гл. врач — Николаева Е.Б.). Пороки нервной системы за исследуемый период занимали 3-е ранговое место по распространенности среди всех выявленных аномалий. Исходы ВПР ЦНС были представлены следующим образом: живорожденные дети — 193 ребенка (53,3%); мертворожденные дети — 24 случая (6,4%) и элиминированные плоды — 145 случаев (40%); это те случаи, когда нарушения обнаружены в ходе пренатальной диагностики; и рождение детей с ВПР было предупреждено.

Популяционная частота врожденных аномалий нервной системы среди всех новорожденных (живые и мертвые) составила 2,8 на 1000 (1:350) — средний многолетний показатель. В структуре диагноза преобладали изолированные формы. В 56% случаев ДНТ были выявлены при проведении ультразвукового скрининга беременных.

Ключевые слова: врожденные пороки центральной нервной системы, мониторинг ВПР, популяционно-эпидемиологические показатели, возраст мамы, сезонные колебания, пренатальная диагностика.

Ковтун Ольга Петровна — зав. кафедрой неврологии детского возраста и перинатологии ГОУ ВПО УГМА Росздрава.

Рисунок 1. Динамика частот ВПР в Свердловской области за 2002-2004 гг.



Примечание. ВПР ЦНС — врожденные пороки центральной нервной системы; ВПР ССС — сердечно-сосудистой системы; ВПР ОДА — опорно-двигательного аппарата; ВПР МС — мочевой системы; ВПР ПО — половых органов; ВПР ЖКТ — желудочно-кишечного тракта; ВПР ОД — органов дыхания; ВПР ОЧ — органов чувств; МВПР — множественные ВПР.

Введение

Врожденные пороки развития (ВПР) являются одними из распространенных нарушений центральной нервной системы (ЦНС). На их долю приходится более 30% всех аномалий, обнаруживаемых у детей. Дефекты нервной трубки (ДНТ) занимают одно из ведущих мест среди причин мертворождаемости, перинатальной смертности, детской инвалидности, умственной отсталости, двигательных нарушений и эпилепсии у детей. Прогноз жизни ребенка с пороками развития всегда серьезен.

Материалы и методы

Работа основана на изучение выборочных данных регистра врожденных пороков развития на территории Свердловской области за 2002-2004 гг. Источниками информации являлись стандартные извещения на детей с ВПР, истории беременных женщин, находившихся под наблюдением в медико-генетическом центре, у которых в ходе УЗ-скрининга выявлены пороки нервной системы у плодов; и истории болезни детей, находившихся на обследовании и лечении в Областной детской клинической больницы N1 (ОДКБ N1). Пренатальная ультразвуковая диагностика осуществлялась на базе СОЦПС и Р (зав. отделением - Шаманская Е.Ф.) на аппарате HDI 5000 (Philips), с использованием трансабдоминального С4-7 МГц и трансвагинального С5-9 МГц датчиков.

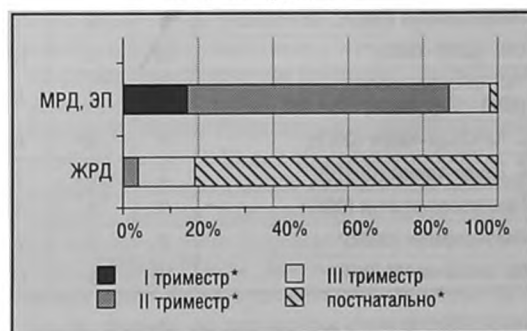
Статистическая обработка проводилась методом вариационной статистики с использованием программы Microsoft office Excel 2003 for Windows. Достоверность полученных результатов оценивалась парным методом по критерию Стьюдента; применялся графический анализ.

Результаты и обсуждение

Настоящая работа содержит результаты исследования 362 случаев выявления ВПР ЦНС ($n=362$) за 2002-2004 гг. Нами выделено 2 группы исследуемых: группа 1 — живорожденные дети (ЖРД) с пороками нервной системы ($n=193$); группа 2 — мертворожденные (МРД) и элиминированные плоды с дефектами нервной трубки, явившимися летальными ($n=169$).

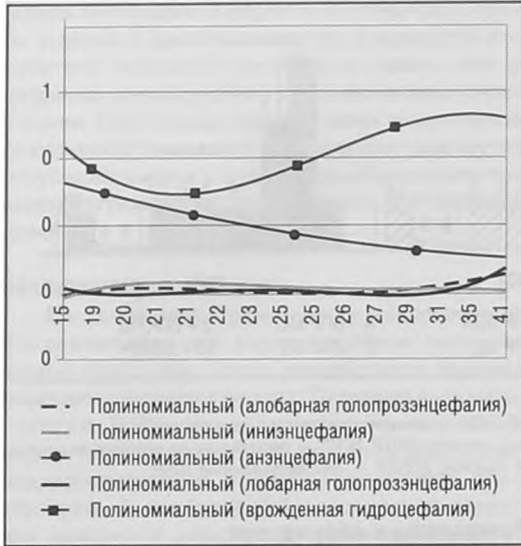
ВПР ЦНС за 2002-2004 в Свердловской области составили значительную часть из всех аномалий (8-9%), занимали 3-е ранговое место после пороков сердечно-сосудистой и костно-мышечной систем. Всего за изучаемый период времени родилось 126747 новорожденных (включая живорожденных и мертворожденных) (по данным СОЦПС и Р). Популяционная частота врожденных аномалий нервной системы среди всех новорожденных в 2002 г. составила 3,1 на

Рисунок 2. Сроки выявления ДНТ по данным ультразвукового скрининга в сравниваемых группах



Примечание. * — $p < 0,05$.

Рисунок 3. Частота ВПР ЦНС в зависимости от возраста мамы



1000 (1: 320), в 2003 г. - 2,9 на 1000 (1: 343), в 2004 г. - 2,5 на 1000 (1:394). Достоверных различий частот ВПР ЦНС по данным годам не выявлено. Динамика частот ВПР по системам и органам представлена на рис. 1. В нашей работе показатель перинатальной смертности от ДНТ за 2002-2004 гг. составил 0,53 на 1000 новорожденных (ЖРД, МРД). Удельный вес ВПР ЦНС среди мертворожденных детей — 0,189%.

Наибольшая доля всех случаев пороков нервной системы зарегистрирована в городах области 47,2%, преимущественно крупных, таких как Нижний Тагил, Первоуральск, Се-

ров, Асбест. Значительная доля выявленных дефектов приходилась на г. Екатеринбург 36,5%. Остальные случаи отмечены в сельских территориях 16,3%. Таким образом, установлено, что частота ВПР ЦНС в городской популяции была выше по сравнению с сельской ($p < 0,05$). Такое распределение может быть с одной стороны связано с более высоким уровнем проводимых диагностических мероприятий в крупных городах в сравнении с сельскими территориями; с другой стороны, с большей интенсивностью загрязнения атмосферы городов.

Структура пороков нервной системы отличалась значительной вариабельностью. Большую долю составили изолированные пороки, как среди живорожденных детей, так и среди мертворожденных и элиминированных плодов — 53,6%. Одинаково часто регистрировались сочетанные аномалии ЦНС и множественные ВПР — соответственно 23 и 23,4%. При этом в группе живорожденных детей преобладали сочетанные пороки нервной системы. МВПР, являющиеся, как правило, наиболее тяжелыми превалировали в группе мертворожденных и элиминированных плодов ($p < 0,05$). Нозологический спектр выявленных аномалий нервной системы разнообразен. Данные по суммарной распространенности ВПР ЦНС представлены в таблице.

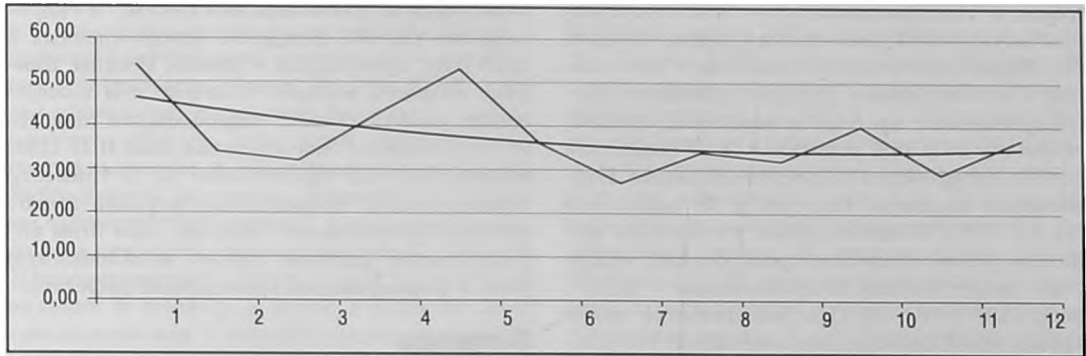
При проведении суммарного анализа структуры диагноза пороков, наиболее распространенными формами ДНТ за исследуемый период были врожденная гидроцефалия — 35,6%; анэнцефалия 18,5%; спинномозговая грыжа — 19%; аномалии мозолистого тела (агезия, гипоплазия) — 11%; синдром Арноль-

Таблица. Частота и нозологический спектр ВПР ЦНС в Свердловской области за 2002-2004 гг.

Нозологическая форма ВПР ЦНС (код МКБ-10)	Годы						Всего		Частота	
	2002		2003		2004		абс.	%	на 1000	ПЧ
	жрд	мрд, эп	жрд	мрд, эп	жрд	мрд, эп				
Гидроцефалия (Q039)*	21	11	30	25	26	16	129	35,6	1,02	1:983
Вр. порок силвиева водопров. (Q030)*	2	1	3	0	0	0	6	1,7	0,05	1:21000
Анэнцефалия (Q000)*	0	25	0	26	0	16	67	18,5	0,53	1:1892
Микроцефалия (Q02)*	5	0	2	1	3	0	11	3	0,09	1:11522
СМГ (Q050- Q059)*	22	9	13	7	9	9	69	19	0,54	1:1891
ЧМГ (энцефалоцеле) (Q011- Q012, Q018)	7	2	5	0	2	2	18	5	0,14	1:7042
С. Арнольда-Киари (Q070)	7	10	6	1	6	7	37	10,2	0,29	1:3426
С. Денди-Уокера (Q0310)*	3	0	2	0	2	2	7	2	0,05	1:18107
Голопрозэнцефалия (Q042)	3	0	3	0	2	2	10	2,8	0,07	1:12674
Инизнцефалия (Q002)*	0	2	0	0	0	3	5	1,4	0,04	1:25350
Вр. аномалии МТ (Q040)*	12	0	11	1	15	1	40	11	0,32	1:3169

Примечание. * — $p < 0,05$; жрд — живорожденные дети, мрд — мертворожденные, эп — элиминированные плоды, ПЧ — популяционная частота, СМГ — спинномозговая грыжа, МТ — мозолистое тело.

Рисунок 4. Частота ВПР ЦНС по месяцам года



да-Киари II типа- 10,2%. При сравнении исследуемых групп спектр нозологических форм имел ряд достоверных отличий. В группе 1 выше частота врожденной гидроцефалии, аномалий мозолистого тела, микроцефалии, спинномозговых грыж. Локализация СМГотмчалась преимущественно в поясничной и пояснично-крестцовой областях. При этом преобладала гидроцефальная форма — *spina bifida hydrocephalica* — 77%. Синдром Денди-Уокера, врожденные аномалии мозжечка арахноидальные кисты мозга выявлены только в группе живорожденных детей. В группе 2 обнаружены все случаи анэнцефалии и инизэнцефалии ($p < 0,05$). Врожденные пороки, входившие в структуру МВПР, были весьма разнообразны и затрагивали практически все органы и системы организма. Наибольший удельный вес составили аномалии костно-мышечной системы — 42%. Пороки мочевой системы составили 30,5%. Часто с ВПР ЦНС сочетались аномалии желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы и пороки лица и шеи. Они составили соответственно 27, 24,7 и 22,4%.

В нашей работе мы проанализировали распределение ВПР ЦНС в зависимости от принадлежности к полу. Нами выявлены половые различия для трех форм пороков — это врожденная гидроцефалия, анэнцефалия и инизэнцефалия. Врожденная гидроцефалия достоверно чаще встречалась среди детей и плодов мужского пола. Анэнцефалия и инизэнцефалия преобладали среди женской популяции ($p < 0,05$). По другим нозологическим формам достоверных половых различий нами не было обнаружено.

Решающую роль в выявлении пороков нервной системы играет пренатальная диагностика. В нашем исследовании в 56% случаев ($n=203$) ДНТ были обнаружены пренатально. При этом в 74% случаев пороки выявлялись в ранние сроки гестации, до 28 недели. В поздние сроки беременности было обнаружено

26% аномалий. Постнатальная диагностика ДНТ составила 44%. Сроки выявления пороков нервной системы по данным пренатальной эхографии в сравниваемых группах представлены на рис. 2.

Также в нашей работе мы проанализировали возможные факторы риска в формировании ДНТ. Для определения характера зависимости частоты пороков от возраста мамы мы использовали в своей работе графические методы исследования. Средние значения были выражены в виде тренда — усредненный график (рис. 3). Плоды с анэнцефалией чаще встречались у женщин юного возраста, младше 19 лет. Пик приходился на возраст мамы -15 лет. Гидроцефалия зарегистрирована у детей и плодов от женщин, преимущественно старше 35 лет. Для других ДНТ нами не выявлено риска в зависимости от возраста (средний возраст мамы $-24,9 \pm 0,45$, отца — $28,5 \pm 0,63$). Основная доля случаев пороков пришлось на 2-ю беременность и первые роды (средние значения соответственно — $1,9 \pm 0,13$ и $1,3 \pm 0,07$), что также не относилось к группе риска.

Мы провели графический анализ влияния сезонности на частоту случаев ВПР ЦНС. Оценивалась частота аномалий по дате рождения ребенка (рис. 4). Наибольшее количество случаев зарегистрировано в начале года, (январь, февраль), с дальнейшим постепенным снижением количества рождений детей с ВПР ЦНС к концу года. Соответственно максимальное число аномальных зачатий пришлось на весенние месяцы: апрель, май. Одной из возможных причин этого может быть явления гиповитаминоза и в том числе дефицит фолиевой кислоты, играющей важную роль в синтезе нуклеиновых кислот, митозе клеток. Что в свою очередь увеличивает риск формирования фолат-зависимых ДНТ. Среди антенатальных факторов риска надо также отметить заболевания матери. В нашем исследовании гинекологические болезни составили 43%, экстрагенитальная па-

тология — 81%, инфекции (в том числе, входящие в TORCH-комплекс) — 74%. Отягощенный акушерский анамнез был у 46% матерей. Настоящая беременность протекала у всех женщин с осложнениями. Вредные привычки, профессиональные вредности выявлены соответственно у 33 и 16% родителей. У 37 родителей (n=37) был проведен хромосомный анализ. Нормальный кариотип получен у 36 родителей (46,XX (XY)). В одном случае, у отца была выявлена Робертсоновская транслокация между 2-мя гомологичными 13 хромосомами — 45,XY, der(13,13) (p10,p10). При носительстве такой хромосомной перестройки отмечается 100% генетический риск синдрома Патау для потомства. Кариотипирование плода не было проведено из-за выраженного многоводия, на аутопсии был выявлен фенотип плода, характерный для синдрома Патау — голопрозэнцефалия, анофтальмия, прободный живот. В родословной у родственников I и II степени родства выявлены ВПР в 6%, моногенная и хромосомная патология у 1%, инбридинг — 0,3%.

Заключение

Большинство ВПР ЦНС являются тяжелыми, приводят к ранней гибели или инвали-

дизации. Половые различия выявлены для анэнцефалии, инэнцефалии (Ж>М) и гидроцефалии (М>Ж). Рождение новорожденных с ВПР ЦНС преобладало в зимние месяцы. Влияние возраста матерей отмечено для анэнцефалии (пик 15-19 лет), гидроцефалии (пик 32-35 лет и старше). Значительная доля ВПР ЦНС диагностируется пренатально (I, II триместр беременности). Большинство пороков имеют мультифакториальную природу, при этом антенатальные факторы играют немаловажную роль в формировании врожденных дефектов.

Литература

1. Темин П. А., Л. З. Казанцева Л. З. Наследственные нарушения нервно-психического развития детей. М., 2001: 368-410.
2. Лазюк Г. И. Тератология человека. М., 1991: 122-144.
3. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф., Гидини А., Хоббинс Д. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. - М.: Медицина, 1994: 12-86.
4. Недзведь М. К. Врожденные пороки центральной нервной системы. - Минск, 1990: 5-69.
5. Козлова С. И., Демикова Н. С., Прытков А. Н. Мониторинг врожденных пороков развития. М., 2000: 34.
6. Николаева Е. Б., Девайкина М. Е., Никитина Н. В. Мониторинг врожденных пороков развития на территории Свердловской области. Вестник уральской медицинской академической науки. - Екатеринбург, 2003: 2: 26-28.

Особенности микроэлементного состава слюны и крови у детей с хронической почечной недостаточностью

С. В. Чуйкин, Е. В. Капустина

Башкирский государственный медицинский университет, г. Уфа

Резюме

Определяли в смешанной нестимулированной слюне и в сыворотке крови 63 детей с хронической почечной недостаточностью, находящихся на консервативном лечении (додиализный период) и лечении гемодиализом (диализный период) кальций и фосфор. Показатели кальция и фосфора смешанной слюны определяли фотометрическим методом с помощью стандартных наборов «кальций-ново» и «фосфор-ново» на приборе КФК-3, показатели кальция и фосфора сыворотки крови фотометрическим методом на анализаторе «Liasys». Контрольную группу составили 50 практически здоровых детей.

В результате исследования выявлено, что у детей с хронической почечной недостаточностью показатели кальция и фосфора в смешанной нестимулированной слюне более стабильны, чем в сыворотке крови. При этом проницаемость гематосаливарного барьера для кальция и фосфора у детей с хронической почечной недостаточностью изменяется по отношению к группе контроля, оказывая тем самым влияние на уровень данных микроэлементов (в пределах нормального значения) в смешанной слюне. Полученные данные вносят определенный вклад в дальнейшем изучении состояния зубочелюстной системы у детей с ХПН.

Ключевые слова: микроэлементы слюны, микроэлементы крови, гематосаливарный барьер, хроническая почечная недостаточность.

С. В. Чуйкин — д. м. н., проф., зав. кафедры стоматологии детского возраста БГМУ, член-корр. РАЕН.

Е. В. Капустина — аспирант кафедры стоматологии детского возраста БГМУ.