

И.М. Хабибов, Р.Н. Бердиев

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ НЕВРАЛЬНОЙ ТРУБКИ – SPINA BIFIDA (СПИННОМОЗГОВАЯ ГРЫЖА) В РЕСПУБЛИКЕ ТАДЖИКИСТАН

ГУ «Комплекс здоровья Истиклол»

Хабибов Искандар Махмадович – к.м.н., заведующий отделением детской нейрохирургии ГУ «Комплекс здоровья Истиклол»; Тел.: +992918937169; E-mail: iskandar.khabibov00@list.ru

Цель исследования. Определить популяционную частоту врожденного порока невралной трубки Spina bifida.

Материал и методы исследования. Материалом для настоящего исследования послужили данные эпидемиологического мониторинга статистически учетных форм Национального регистра врожденных пороков развития Ф32 и «Отчет о медицинской помощи беременным, роженицам и новорожденным» за период 2016-2021 гг.

Результаты исследования и их обсуждение. За исследуемый период в республике всего родилось 1442030 детей, среди них было зарегистрировано 11320 новорожденных с ВПР ЦНС, из них 9682 родились живыми, у 1447 (14,9%) детей диагностированы дефекты нервной трубки, из них 102 (7,0%) с анэнцефалией (Q00); 112 (7,7%) случаев - энцефалоцеле (Q01); и 667 (46,0%) детей со спинномозговой грыжей (Q05). В пост ковидный период (2020 и 2021 гг.) по сравнению с другими годами почти в 2 раза меньше родилось детей страдающих Spina bifida, различия статистически достоверны ($P < 0,001$). В этот же период отмечена тенденция роста показателя антенатально погибших детей (15,5 и 18,3% соответственно).

Заключение. Spina bifida имеет мультифакторальную этиологию, популяционная частота не превышает 1,5‰, чаще всего летальный исход наступает в РНП, первые 168 часов жизни - 96,5%.

Ключевые слова: новорожденные, врожденные пороки развития, Spina bifida спинномозговая грыжа

I.M. Khabibov, R.N. Berdiev

CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE NEURAL TUBE - SPINA BIFIDA IN THE REPUBLIC OF TAJIKISTAN

SI Istiklol Health Complex

Khabibov Iskandar Mahmadvich – Candidate of Medical Sciences, Head of the Department of Pediatric Neurosurgery, GA MC Istiklol. tel. +992 918 937169. E-mail: iskandar.khabibov00@list.ru

Objective. Determine the prevalence of the congenital neural tube defect, Spina bifida.

Materials and methods. This study utilized data from epidemiological monitoring of statistical registration forms, the National Register of Congenital Malformations F32, and the Report on Medical Assistance provided to Pregnant Women, Postpartum Women, and Newborns from 2016 to 2021.

Results. Throughout the study duration, a total of 1,442,030 newborns were recorded in the republic. Of these, 11,320 had congenital malformations of the CNS, with 9,682 being born alive. Neural tube defects were diagnosed in 1,447 (14.9%) of these children: 102 (7.0%) had anencephaly (Q00), 112 (7.7%) had encephalocele (Q01), and 667 (46.0%) had Spina bifida (Q05). Notably, in the post-COVID years of 2020 and 2021, births of children with Spina bifida decreased by almost half compared to prior years, a statistically significant difference ($P < 0.001$). Concurrently, there was a rise in antenatal death rates for these children, reaching 15.5% and 18.3% for the two respective years.

Conclusion. Spina bifida has a multifactorial etiology. Its population prevalence does not exceed 1.5‰, majority of lethal outcome occurs in early neonatal period in the first 168 hours of life accounting for 96.5%.

Keywords: newborns, congenital malformations, Spina bifida.

Актуальность. Значимость вклада аномалий развития (ВПР) в показатели МС и ДС (младенческой и детской смертности), включая заболеваемость и инвалидность оказывают существенное влияние на экономические и социальные проблемы, по этой причине вопросы профилактики относятся к наиболее актуальным проблемам в мировом масштабе. Истоки внедрения термина Spina bifida уходит в глубь веков

еще в 1651 году N. Tulp впервые использовал данный термин для описания удвоения остистого отростка позвонка как факт проявления аномалии развития позвоночника.

Spina bifida относится к классу ВПР ЦНС и является наиболее распространенным вариантом дефекта нервной трубки. Данный дефект в большинстве случаев локализуется в поясничном или крестцовом

отделе позвоночника охватывая от 2 до 3 или более позвонков.

Класс заболеваний, связанных с дефектом нервной трубки, включает следующие разновидности пороков: анэнцефалия, энцефалоцеле или черепно-мозговая грыжа и спинномозговые грыжи. Врожденные пороки развития ЦНС суммарно составляют до 1/3 (30%) от всех разновидностей пороков, выявляемых у плодов и новорожденных. Показатели усредненной частоты составляет до 2,5 случая на 1000 рожденных, с некоторыми колебаниями по отдельным нозологическим формам [2, 3].

Spina bifida относится к классу врожденных пороков развития (ВПР) позвоночника и спинного мозга, причиной возникновения которого является дефект формирования и замыкания дужек позвонков. Данный тип порока относится к дефектам нервной трубки и подразделяется на spina bifida occulta (скрытая spina bifida), менингоцеле и миеломенингоцеле (spina bifida cystica). Все формы spina bifida отличаются степенью проявления и степенью тяжести – от малозаметных - стертых до грубых дефектов тела позвоночника.

По сведениям EUROCAT общая суммарная частота данных видов пороков определяется в пределах 10,5 на 10 тыс. при пересчете на каждые 1000 рождений 1 случай [2]. Ежегодно в странах ЕС (Евросоюза) регистрируется рождение до 5000 плодов и новорожденных имеющих различные формы ВПР нервной трубки [3, 4, 6, 10]. По этой причине, а также беря во внимание и тот факт, что выявляется высокая частота этих пороков, данная проблема крайне актуальна для здравоохранения.

В тоже время факторы, повышающие риск возникновения пороков нервной трубки, включают эндокринные заболевания и применение матерью противосудорожных препаратов. Значительная доля в возникновении ВПР ЦНС отводится фолат-зависимым состояниям.

Генез, возникновения отклонений в процессе эмбрионального развития в значительной степени

зависит от генетических факторов, которые объединяют (хромосомные изменения и генные мутации) [4-6, 8, 9].

Основной механизм формирования ВПР ЦНС заключается в том, что воздействие различных тератогенетических терминационных факторов приводят к нарушению структурных составляющих головного мозга, включая клеточные, тканевые, а также и органный уровень на этапе закладки тканей эмбриона [6]. Структуры мозга имеют различные сроки закладки и формирования, так процесс закладки иниоэнцефалии начинается к началу 4-й недели антенатального периода, анэнцефалия – к 8-й неделе. Это и является основным моментом формирования структур мозга позволяющих начиная с 1-го, и по 3-й триместр беременности проводить пренатальную ультразвуковую диагностику пороков [7-11].

Для мониторинга показателей частоты и динамики ВПР в Республике Таджикистан, как и во многих других странах, создана компьютеризированная система мониторинга – Национальный регистр ВПР, функционирующий с 2015 г.

Цель исследования. Определить популяционную частоту врожденного порока невралной трубки Spina bifida.

Материал и методы исследования. Материалом для настоящего исследования послужили данные Национального регистра врожденных пороков развития Ф 32 и «Отчет о медицинской помощи беременным роженицам, родильницам и новорожденным» за период 2016-2021 гг. Для кодирования врожденных пороков использовалась «Международная классификация болезней десятого пересмотра (МКБ-10)». Популяционная частота врожденных пороков развития рассчитывалась по формулам EUROCAT как отношение числа живорожденных и мертворожденных (в том числе индуцированных абортусов) детей с пороками развития легких к общему числу живорожденных и мертворожденных и умноженное на 10000:
Общая частота ВПР = $\frac{\text{Число случаев ВПР ЦНС}}{\text{Число рождений}} \times 10000$.

Таблица 1

Количество случаев ВПР ЦНС в Республике Таджикистан по данным Национального регистра врожденных пороков развития за 2016 -2021 гг.

Количество рождений в республике/год	2016	2017	2018	2019	2020	2021	Всего	Р-между годами	Н-критерии Крускала-Уоллиса
живорожденные	1717 p1	1614	1714	1529	1630	1478 p2	9682	p1- p2 <0,05	<0,05
мертворожденные	294 p1	254	218	296	301	279 p2	1642	p1- p2 <0,05	<0,05
Всего	2011	1864	1932	1825	1931	1757	11320		

Примечание: p1-p2 Статистическая достоверность различия между годами

Результаты исследования и их обсуждение.

За исследуемый период, с 2016 по 2021 гг., число родившихся новорожденных в РТ составило 1442030 детей, среди них у 11320 новорожденных диагностирован ВПР ЦНС, из этого числа 9682 родились живыми, среди них 1447 (14,9%) детей были с дефектами нервной трубки, включая: 102 (7,0%) случая анэнцефалии (Q00); 112 (7,7%) энцефалоцеле (Q01); и 667 (46,0%) спинномозговых грыж (Q05)

Анализ динамики показателя частоты пороков нервной трубки (табл.1) в динамике позволяет судить о эффективности реализации программы профилактики на первичном и вторичном уровнях. Основываясь на данные 6-летнего мониторинга дефектов нервной трубки, общая частота пороков, как по отдельности, так и суммарно существенным изменениям не подверглась. Показатель Т/убыли живорожденных с указанным классом пороков с 2016 по 2021 гг. составил 13,9%, тогда как динамика Т/убыли числа мертворожденных была в районе 5,1%. Динамика общего числа детей, родившихся с пороками нервной трубки Т/убыли равнялась 12,6%.

Основываясь на том, что аномалии развития играют существенную роль в структуре причин мертворождаемости, детской инвалидности и смертности

определяет необходимость и важность изучения распространенности ВПР в популяции.

Многие страны проводят долгосрочный мониторинг, частоты и структуры ВПР, что позволяет проводить динамический учет и анализ всех случаев аномалий развития. Так, в европейском регионе с 2019 г. функционирует единая база данных EUROCAT, где сосредоточены сведения о частоте ВПР 22 стран региона. В Республике Таджикистан с 2015 г. функционирует система мониторинга «Национальный регистр ВПР», инсталлированный в информационную систему здравоохранения «ИСЗ» DAHIS-2, что позволяет вести учет и анализ всех форм ВПР у новорожденных (живо- и мертворожденных), включая и плодов, элиминированных по медицинским показаниям.

Системный анализ данных регистра показал, что на протяжении 2016-2020 гг. в республике ежегодно в среднем регистрировалось 1631 случаев всех форм ВПР, в том числе регистрация ВПР у живорожденных была в 1360 (83,3%) случаев, у мертворожденных – 271 (16,6%). Популяционная частота (ПЧ) – количество пороков на 1000 рождений, всех форм ВПР ЦНС составила $\lambda = 1,7\text{‰}$ в 2016 и $\lambda = 2,3\text{‰}$ в 2021 г.

Таблица 1

Базовые частоты «Врожденные пороки развития ЦНС (Q00-Q07)» за период с 2016 по 2020 гг.

Годы	Q00-Q07	Умерло всего		РНП		НП		Родились мертвыми	
		Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
2016 г.	312	119	38,1	111	93,2	8	6,7	141	31,1
2017 г.	314	120	38,2	110	91,6	10	8,3	148	32,5
2018 г.	271	104	38,3	96	92,3	8	7,6	81	23,0
2019 г.	281	112	39,8	98	87,5	14	12,5	58	17,1
2020 г.	271	126	46,4	115	91,2	11	8,7	118	30,3
Всего	1447	580	40,0	531	91,5	49	8,4	539	27,1

Примечание: Число умерших, превалирует над числом мертворожденных. Более 3/3 детей умирают в РНП и только каждый 10 ребенок к концу неонатального периода.

Таблица 2

Сводные данные «Врожденные пороки развития ЦНС «Spina bifida» (Q05)» и спинальный дизрафизм за период 2016-2021 гг.

Годы	Всего Q3	Умерло всего		РНП		НП		Родились мертвыми	
		Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
2016 г.	141	27	19,1*	26	96,2	1	3,7	23	14,0
2017 г.	151	29	19,2*	25	86,2	1	3,4	25	14,2
2018 г.	135	44	32,5	40	90,9	4	9,0	15	10,0
2019 г.	124	55	44,3**	46	83,6	9	16,3	5	3,8
2020 г.	65	21	32,3	17	80,9	4	19,0	12	15,5
2021 г.	61	16	26,2	16	100	0	0	13	18,3
Всего	667	190	28,4	171	90,0	19	10,0	91	12,0

Примечание: статистически достоверно ($P < 0,001$) в 2019 г. умерло больше детей чем в 2016 и 2017 гг.

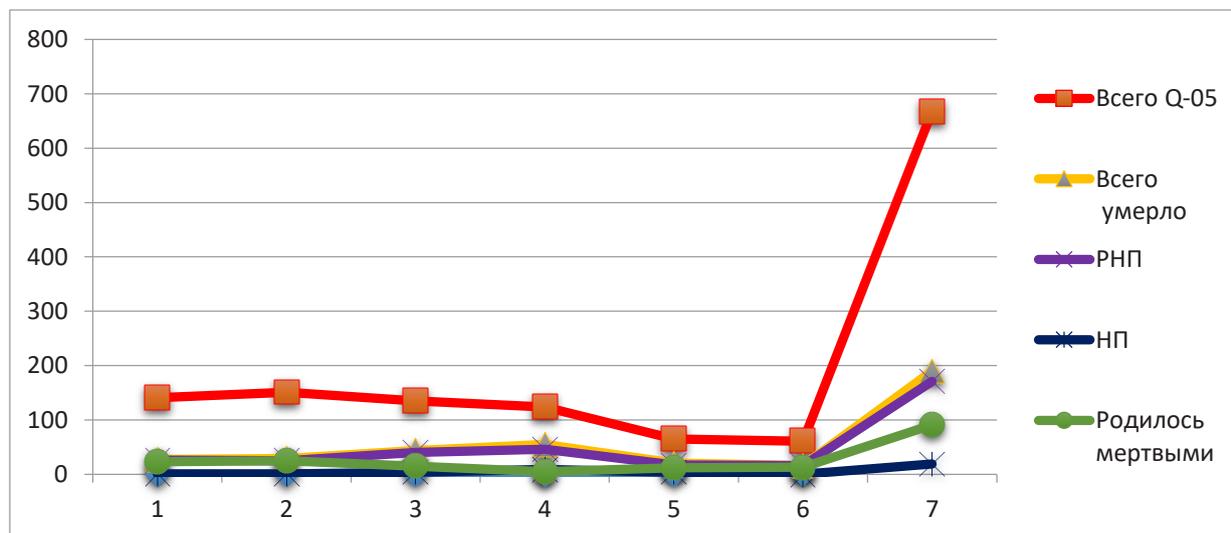


Рисунок 1. Сводные данные «Врожденные пороки развития ЦНС «Spina bifida» (Q05)» за период 2016-2021 гг.

За этот же период в республике выявлено 667 случаев spina bifida, в том числе у живорожденных 576 (86,3%) случаев, у мертворожденных – 91 (13,7%). Частота случаев spina bifida, от общего числа всех форм ВПР составляют 19,7%.

ПЧ этой формы порока составил 0,91 %, показатель эпидемиологии перинатальной диагностики (ЭПД) – 85,4%, что свидетельствует о высокой выявляемости в пренатальном периоде. Антенатальное выявление и элиминация пораженных плодов способствует снижению ПЧ spina bifida в разы - с 0,92% до 0,20%, что в пересчете на случаи соответствует 20 случаям порока у живорожденных.

Частота постнатально выявленных пороков ЦНС за исследуемый период представлены в таблице 2 и на рисунке 1. Пренатальная УЗ-диагностика этой формы порока не вызывает затруднений.

По своей популяционной частоте (ПЧ) spina bifida не имеет столь высокую распространенность и колеблется от 0,2–2,0%, а различия связаны со страной сравнения [2, 4]. Во Франции частота достигает 0,5%, в других странах ЕС на каждые 1000 живорожденных рождается 5 детей с данным дефектом. По сведениям других авторов данный вид порока ЦНС преимущественно регистрируется среди девочек. Наши данные также перекликаются со сведениями других авторов.

В постковидный период 2020 и 2021 г. по сравнению с другими годами родилось почти в 2 раза меньше детей страдающих Spina bifida, различия статистически достоверны ($P < 0,001$). Из всех 667 детей, родившихся на протяжении 6 лет страдающих Spina bifida, на протяжении неонатального периода умерло 190 (28,4%) новорожденных. Из числа умерших детей в (РНП) раннем неонатальном периоде – 171 (90,0%), до конца неонатального периода еще 19

(10,0%). Из общего числа детей родившихся с ВПР ЦНС патологией невралной трубки Spina bifida, мертворожденными были 91 ребенок (12,0%).

В постковидный период 2020 и 2021 гг. отмечен тот факт, что в эти годы число антенатально погибших детей составил 15,5 и 18,3% соответственно, что статистически достоверно ($P < 0,001$) меньше чем показатель умерших в неонатальном периоде. При относительно низком числе умерших детей в постковидный период 2020-2021 гг. процент умерших был выше, чем в 2016-2017 гг., различия статистически достоверны ($P < 0,001$), соотношение между годами было 1,6 и 1,3 соответственно.

Таким образом, Spina bifida имеет мультифакторальную этиологию, популяционная частота не превышает 1,5%, чаще всего летальный исход наступает в РНП, первые 168 часов жизни (96,5%). Число мертворожденных на протяжении 6 лет наблюдения колебалось от 3,8% в 2019 до 18,3% в 2021 г. В постковидном периоде абсолютное число умерших не превышало 61-65 случаев на 1000, что почти в 2,0 раза меньше, чем в другие годы.

ЛИТЕРАТУРА

(п. 12 см. в REFERENCES)

1. Антонов О.В. Внутриутробные инфекции и врожденные пороки развития у плода и новорожденных детей / О.В. Антонов, И.В. Антонова, О.В. Добаш // Детские инфекции. – 2015. – №2. – С. 64-66.
2. Вецка П. Современные проблемы лечения spina bifida aperta/ П. Вецка, Хр. Цеков. [и др.] // Вопр. нейрохир. - 2019. - № 2. – С. 39-41.
3. Гордеев В. В. Прогнозирование вероятности и характера врожденных аномалий у детей потомков лиц, подвергшихся воздействию ядерного взрыва / В. В. Гордеев // Материалы 1 Всероссийского конгресса «Современные

технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2018. – С. 301.

4. Зарницына Н.Ю. Врожденные пороки развития у детей г. Перми и Пермской области / Н.Ю. Зарницына, Т.Н. Евсева, М.А. Евсева // Вопросы современной педиатрии. – 2015. – Т. 4, прилож. № 1. – С. 182.

5. Исаков Ю.Ф. Организация хирургической коррекции врожденных пороков на базе перинатального центра/ Ю.Ф. Исаков, В.И. Кулаков, Ю.И. Кучеров [и др.]. // Росс. вестн. перинат. и пед. -2014. – № 3. – С. 5-8.

6. Кокорина Н.В. Эпидемиологический мониторинг врожденной спинномозговой грыжи в условиях антропогенной нагрузки у населения Беларуси / Н.В. Кокорина, Ю.В. Малиновская, А.А. Ершова-Павлова // Журнал Белорусского государственного университета. Экология. – 2020. - №2. - С. 67–77.

7. Кулаков В.И. Пренатальная диагностика и лечение врожденных пороков развития на современном этапе/ Кулаков, Ю.Ф. Исаков [и др.]. // Росс. вестн. перинат. и пед. - 2014. – № 6. – С. 63-65.

8. Наумчик И. В. Принципы организации и функционирования системы мониторинга врожденных пороков развития в Республике Беларусь / А.А. Наумчик, Ершова-Павлова Е.Г., Ильина и др. // 13 Международная научно-практическая конференция «Здравоохранение на рубеже веков: к 100-летию Первой мировой войны», раздел «История медицины» (Гродно, октябрь 2014 г.). – Гродно, 2014. – С. 153–156.

9. Романенко О. П. Некоторые факторы, способствующие рождению детей с врожденными пороками развития, по данным мониторинга Санкт-Петербурга / О.П. Романенко, Д.К. Верлинская // Медицинская генетика. – 2015. – Т. 4, № 6. – С. 259.

10. Рабандияров М.Р. Эпидемиология гидроцефалии у новорожденных и организация нейрохирургической помощи детям в Республике Казахстан / М.Р. Рабандияров, С.К. Акшулаков // Научно-практический журнал «Нейрохирургия и неврология детского возраста». - 2018. - №3. - С. 36-41.

11. Сипягина А. Е. Особенности формирования врожденных пороков развития у детей из семей ликвидаторов радиационной аварии / А. Е. Сипягина [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2017. – № 2. – С. 53–56.

REFERENCES

1. Antonov O.V. Vnutritrobnnye infektsii i vrozhdennye poroki razvitiya u ploda i novorozhdennykh detey [Intrauterine infections and congenital malformations in the fetus and newborn children]. *Detsknie infektsii – Children's Infections*, 2015, No. 2, pp. 64-66.

2. Vetska P., Tsekov Khr. Sovremennye problemy lecheniya spina bifida aperta [Current problems in the treatment of spina bifida aperta]. *Voprosy neyrokhirii – Issues of Neurosurgery*, 2019, No. 2, pp. 39-41.

3. Gordeev V.V. [Predicting the likelihood and nature of congenital anomalies in children of descendants of individuals exposed to nuclear explosions]. *Materialy I Vserossiyskogo kongressa «Sovremennye tekhnologii v pediatrii i detskoy khirurgii»* [Materials of the 1st All-Russian Congress “Modern

Technologies in Pediatrics and Children's Surgery»]. Moscow, 2018. pp. 301. (In Russ.)

4. Zarnitsyna N. Yu. Vrozhdennye poroki razvitiya u detey g. Permi i Permskoy oblasti [Congenital malformations in children in Perm and the Perm Region]. *Voprosy sovremennoy pediatrii – Issues of Modern Pediatrics*, 2015, Vol. 4, No. 1, pp. 182.

5. Isakov Yu.F., Kulakov V.I., Kucherov Yu.I. Organizatsiya khirurgicheskoy korrektsii vrozhdennykh porokov na baze perinatalnogo tsentra [Organization of surgical correction of congenital malformations on the basis of the perinatal center]. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii – Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*, 2014, No. 3, pp. 5-8.

6. Kokorina N.V, Malinovskaya Yu.V, Ershova-Pavlova A.A. Epidemiologicheskii monitoring vrozhdennoy spinnomozgovoy gryzhi v usloviyakh antropogennoy nagruzki u naseleniya Belarusi [Epidemiologic monitoring of congenital spinal hernia under conditions of anthropogenic load in the population of Belarus]. *Zhurnal Belorusskogo gosudarstvennogo universiteta. Ekologiya - Journal of the Belarusian State University. Ecology*, 2020, No. 2, pp. 67–77.

7. Kulakov V.I., Isakov Yu.F. Prenatalnaya diagnostika i lechenie vrozhdennykh porokov razvitiya na sovremennom etape [Prenatal diagnosis and treatment of congenital malformations at the contemporary phase]. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii – Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*, 2014, No. 6, pp. 63-65.

8. Naumchik I.V. [Principles of organization and functioning of the congenital malformations monitoring system in the Republic of Belarus]. *13 Mezhdunarodnaya nauchno-prakticheskaya konferentsiya «Zdravookhranenie na rubezhe vekov: k 100-letiyu Pervoy mirovoy voyny», razdel «Istoriya meditsiny»* [13 International Scientific and Practical Conference “Health Care at the Turn of the Century: to the 100th Anniversary of the First World War”, section “History of Medicine” (Grodno, October 2014)]. Grodno, 2014. pp. 153–156. (In Russ.)

9. Romanenko O.P. Nekotorye faktory, sposobstvuyushchie rozhdeniyu detey s vrozhdennymi porokami razvitiya, po dannym monitoringa Sankt-Peterburga [Some factors contributing to the birth of children with congenital malformations, according to the monitoring data in St. Petersburg]. *Meditsinskaya genetika – Medical Genetics*, 2015, Vol. 4, No. 6, pp. 259.

10. Rabandiyarov M.R., Akshulakov S.K. Epidemiologiya gidrotsefalii u novorozhdennykh i organizatsiya neyrokhirurgicheskoy pomoshchi detyam v Respublike Kazakhstan [Epidemiology of neonatal hydrocephalus and organization of neurosurgical care for children in the Republic of Kazakhstan]. *Neyrokhirurgiya i nevrologiya detskogo vozrasta - Neurosurgery and Neurology of Childhood*, 2018, No. 3, pp. 36-41.

11. Sipyagina A.E. Osobennosti formirovaniya vrozhdennykh porokov razvitiya u detey iz semey likvidatorov radiatsionnoy avarii [Peculiarities of formation of congenital malformations in children from families of liquidators of the radiation accident]. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii – Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*, 2017, No. 2, pp. 53-56.

12. Smithells R.W., Sheppard S., Schorah C.J. Vitamin deficiencies and neural tube defects. *Archives of Disease in Childhood*, 2016, No. 51, pp. 944-950.

ХУЛОСА

И.М. Ҳабибов, Р.Н. Бердиев

НУҚСОНҲОИ МОДАРЗОДИИ НАЙЧАИ АСАБ – SPINA BIFIDA (ЧУРРАИ ҲАРОММАҒЗӢ) ДАР ҶУМҲУРИИ ТОҶИКИСТОН

Мақсади таҳқиқот. Муайян кардани басомади популятсияи нуқсонҳои модарзоди найчаи асаб - Spina bifida.

Мавод ва усулҳои таҳқиқот. Маводи таҳқиқоти мазкур маълумоти мониторинги эпидимиологии варақаҳои бақайдгирии оморӣ, феҳристи нуқсонҳои модарзодӣ F32 ва ҳисобот оид ба кумаки тиббӣ ба занони ҳомиладор, таваллудкунандаҳо, занони баъди таваллуд ва навзодон дар давраи солҳои 2016-2021 буд.

Натиҷа ва муҳокимаи он. Дар давраи омузишӣ, дар Ҷумҳурии Тоҷикистон ҳамагӣ 1442030 нафар навзод таваллуд шудааст, ки аз онҳо 11320 навзод бо

нуқсонҳои модарзоди СМА ба қайд гирифта шудааст. Аз онҳо 9682 нафар зинда таваллуд шудаанд, 1447 нафар (14,9%) қудак бо нуқсонҳои найчаи асаб аз ҷумла 102 (7,0%) бо аненсефалия (Q00); 112 (7,7%) нафар бо энсефалоселе (Q01) ва 667 (46,0%) қудакони навзод бо чурраи ҳаромағзӣ (Q05) таваллуд шудаанд. Дар давраи пас аз COVID – 2020 ва 2021 дар муқоиса бо солҳои дигар қариб 2 маротиба камтар қудакони гирифтори бемории Spina bifida таваллуд шудаанд, фарқиятҳо аз ҷиҳати оморӣ муҳиманд ($P < 0,001$). Дар ҳамин давра тамоюли афзоиши фавти пеш аз таваллудӣ дар қудакон (мутаносибан 15,5 ва 18,3%) мушоҳида гардид.

Хулоса. Spina bifida этиологияи бисёрфакторӣ дорад, басомади паҳншавии он аз 1,5% зиёд нест. Аксар вақт марг дар марҳилаи барвақтии неонаталӣ рӯх медиҳад, дар 168 соати аввали ҳаёт ки он 96,5%-ро ташкил медиҳад.

Калимаҳои калидӣ. Навзодон, нуқсонҳои модарзодӣ, Spina bifida, чурраи ҳаромағзӣ.

УДК 616-053.2.616.1.612

doi: 10.52888/0514-2515-2023-358-3-79-84

М.С. Хусенова, К.И. Исмаилов

СОСТОЯНИЕ ЭЛЕКТРОЛИТНОГО ГОМЕОСТАЗА У ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ

ГОО «ТГМУ им. Абуали ибни Сино», кафедра детских болезней № 2

Хусенова Манижа Сироджиддиновна - соискатель кафедры детских болезней №2 ГОУ «Таджикского государственного медицинского университета имени Абуали ибни Сино»; Тел.: +992918836969; E-mail: ms.kh0595@mail.ru

Цель исследования. Определить содержание электролитов в сыворотке крови в зависимости от степени тяжести анемии у детей с наследственными гемолитическими анемиями.

Материал и методы исследования. Под нашим наблюдением находилось 36 детей с наследственными гемолитическими анемиями в возрасте от 3 до 14 лет. В зависимости от пола распределили детей на девочек – 16 (44,5%) и мальчиков – 20 (55,5%) соответственно. Наблюдаемые дети с наследственными гемолитическими анемиями были разделены на 3 группы в зависимости от степени тяжести анемии. В момент поступления в клинику детям с наследственными гемолитическими анемиями было проведено полное комплексное обследование, которое включало в себя развернутый общий анализ крови, морфологию эритроцитов, биохимическое исследование крови (общий билирубин и его фракции), уровень электролитов в сыворотке крови K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+} , а также исследование костномозгового пунктата.

Результаты исследования и их обсуждение. Результаты исследования электролитов в сыворотке крови: у детей с наследственной гемолитической анемией лёгкой степени (14 больных) по сравнению с контрольной группой концентрация электролитов крови (K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+}) были в пределах нормы. У детей с наследственной гемолитической анемией средней тяжести (12 больных) концентрация Fe^{2+} была незначительно выше, по сравнению с контрольной и с первой группой соответственно, а также отмечалось незначительное увеличение концентраций Na^+ , K^+ , Ca^{2+} по сравнению с показателями здоровых детей и детей с наследственной гемолитической анемией лёгкой степени. У детей с наследственной гемолитической анемией тяжёлой степени (10 больных) в результате развития гемолитического криза концентрация электролитов в сыворотке крови была значительно выше по сравнению с детьми контрольной группы и больными с наследственной гемолитической анемией лёгкой и средней тяжести соответственно.

Выводы. Проведённое исследование выявило значительные клинические изменения со стороны внутренних органов, а также выраженные метаболические нарушения в организме, вследствие хронической гемической гипоксии и нарушения электролитного состава крови.