

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ КАК МЕДИЦИНСКАЯ И СОЦИАЛЬНАЯ ПРОБЛЕМА В КАРАГАНДИНСКОЙ ОБЛАСТИ

Казакбаева А.Т.,<sup>1</sup> Кенжебекова Н.Л.,<sup>1</sup> Ержанова Н.А.,<sup>1</sup> Сыздыкова Ж.Е.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> – Карагандинский государственный медицинский университет

УДК 616.8-053.2(574.31)

**Резюме.** Статья посвящена проблеме врожденных пороков центральной нервной системе истории развития в медицине, изучением современных представлений о данной проблеме в социуме в Карагандинской области. Высокий риск развития врожденных пороков центральной нервной системы придает особое медико-социальное значение. Учитывая что в последние десятилетия выхаживание детей с экстремально низкой массы тела привели к значительному прогрессу в интенсивной терапии новорожденных, тем не менее данный ряд мероприятий приводит к риску увеличения роста заболеваемости и смертности. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) причинами смерти недоношенных детей 10% являлись Врожденные пороки развития плода, ВПР ЦНС составляет 30% среди всех пороков. В большинстве стран мира наблюдается рост количества ВПР ЦНС.

С учетом высокой актуальности проблемы врожденных пороков центральной нервной системы очень мало данных о патологии как социальной проблемы в Карагандинской области.

Ключевые слова: врожденные пороки центральной нервной системы, аномалии развития плода, социальная проблема.

**Summary.** The article is devoted to the problem of congenital malformations of the central nervous system of the history of development in medicine, studying modern ideas about this problem in the society in the Karaganda region. The high risk of developing congenital malformations of the central nervous system gives special medical and social significance. Given that in recent decades, nursing children with extremely low body weight has led to significant progress in intensive care for newborns, nevertheless this series of activities leads to the risk of increasing morbidity and mortality. According to the World Health Organization (WHO), the causes of death of premature infants were 10% Congenital malformations of the fetus, CNS is 30% among all vices. In most countries of the world there is an increase in the number of CNS

Given the high urgency of the problem of congenital malformations of the central nervous system, there is very little data on pathology as a social problem in the Karaganda region.

Key words: congenital malformations of the central nervous system, fetal development anomalies, social problem.

## ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки развития ЦНС начали подробно описываться лишь ко второй половине XIX в. В этот период времени было описано большинство известных болезней нервной системы. В конце XIX и первой половине XX в. была проделана очень большая работа по созданию ряда разделами неврологии и нейрохирургии как детская неврология, и связь между акушерством (ведением беременных). Поскольку изучая врожденные заболевания нервной системы ученые пришли к выводу, что именно в детском возрасте идет закладка нервной системы, именно в этом периоде, а еще лучше во внутриутробном, можно предотвращать те или иные патологии, развитие различных заболеваний. [1. Жан Айкарди, Москва, 2013г]. Со второй половины XX века отмечается значительное учащение пороков развития, особенно в развитых странах. Это связано с очень многими факторами. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) причинами смерти недоношенных детей 10% являлись Врожденные пороки развития плода. [7, 8-9].

По статистике в большинстве стран мира наблюдается, снижение детской смертности, но, несмотря на это идет рост количества врожденных пороков развития. Изучения развития врожденных пороков развития (ВПР) центральной нервной системы у плода обусловлена ее распространенностью. Так частота ВПР составляет от 1.5% до 3 %, ВПР ЦНС 28,9% среди всех пороков, а удельный вес в структуре перинатальной и младенческой смертности - 25-26%. [3. Лазюк Г.И.(1982), Нуруева З.А. (1989). Барашнев Ю.И.(1991). Nicolov V.(1989)].

Согласно официальным данным, опубликованным в Статистическом сборнике «Здоровье населения Республики Казахстан и деятельность организации здравоохранения в 2016 году», врожденные аномалии (пороки развития) в возрасте от 0 – до 1года составляют 59.6, в возрасте от 0 – до 5лет составляют 32.3 на 100 000 населения. Показатели в Карагандинской области врожденные аномалии (пороки развития) в возрасте от 0 – до 1года составляют 19.9, в возрасте от 0 – до 5лет составляют 7.1 на 100 000 населения

По данным ВОЗ, в мире ежегодно рождается 4-6% детей с ВПР, летальность при этом составляет 30-40%. Среди новорождённых частота ВПР, выявляемых в течение первого года жизни, достигает 5%. Врожденные пороки развития лидируют и в структуре причин перинатальной смертности. По данным В.И. Кулакова (2007г) влияние врожденных аномалий на общую структуру младенческой смертности возрастает [4. Кулаков В.И. Репродуктивное здоровье населения России // Гинекология. – 2007. – Т.9, №1. – С. 6-9.], E.N. Whitby et al. (2003г) [5. E.N. Whitby, M.N. Paley, M.F. Smith., A.Springg, N Woodhouse, and PD Griffiths Low field strength magnetic resonance imaging of the neonatal brain //Archives of Disease in Childhood (fetal and Neonatal). – 2003. – №88(3) — P.203-208]. Исследования, проведенные в разных странах, показали, что 25-30% всех перинатальных потерь обусловлены

анатомическими дефектами органов, и 15-20% случаев ВПР выявляются среди мертворождённых [5. E.N. Whitby, M.N. Paley, M.F. Smith., A.Springg, N Woodhouse, and PD Griffiths Low field strength magnetic resonance imaging of the neonatal brain //Archives of Disease in Childhood (fetal and Neonatal). – 2003. – №88(3) — P.203-208.].

На долю ВПР в структуре перинатальной смертности за 2010 год составила 14,9%. У каждого третьего умершего ребенка с ВПР выявлены множественные пороки развития, в структуру которых входили врожденные пороки центральной нервной системы. [6. Врожденные пороки развития в структуре мертворождаемости и летальности новорождённых детей г. Алматы Н.С. Божбанбаева, К.К. Урстемова, М.К. Дуйсенбаева, К. Карибаева, Г.А. Умарова Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова УДК:616.9-053.13:616-053.2] -036.1]. По данным ВОЗ за 2015г. основными фактами оценки, от пороков развития в течение первых 4 недель жизни ежегодно умирают 276 000 детей во всем мире. Пороки развития могут приводить к длительной инвалидности, что оказывает значительное воздействие на отдельных людей, их семьи, системы здравоохранения и общество. К наиболее тяжелым порокам развития относятся дефекты нервной трубки, синдром Дауна и пороки сердца. Основными причинами пороков развития могут быть генетическими, инфекционными или экологическими, установить точные причины чаще всего бывает трудно. Некоторые врожденные пороки развития можно предупреждать. Основными элементами профилактики являются, в частности, вакцинация, адекватное потребление фолиевой кислоты или йода посредством обогащения основных продуктов питания или обеспечения пищевых добавок, а также надлежащая дородовая помощь. [7. Данные ВОЗ Информационный бюллетень №370 Апрель 2015г.]

## **МАТЕРИАЛ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Со второй половины XX века отмечается значительное учащение пороков развития, особенно в развитых странах. Это связано с очень многими факторами, как: экология, питание, социальный фактор, учащение внутриутробных инфекции, стрессовый фактор, также и несколько фактором в совокупности. [2. Мартынов Ю. С. Неврология. Учебник. Изд. 4-е испр. и доп. – М.: РУДН, 2009]

По словам Ормантаева К.С.: «Ведущими причинами инвалидности в детском возрасте является соматические заболевания, затем – патология нервной системы и органов чувств, на третьем месте – врожденные аномалии и пороки развития». [8. Ормантаев К.С., Хабижанов Б.Х., Машкеев А.К. Известник НАН РК Серия биологическая 2011 №3]

Врожденные пороки развития плода занимают 2—3 место в структуре причин перинатальной смертности, причем частота их за последние годы существенно

увеличилась. По данным ВОЗ 2013г. причинами смерти недоношенных детей 10% являлись Врожденные пороки развития плода.

Изучение частоты, структуры врожденных пороков развития центральной нервной системы у детей, а также у плода, знание их этиологии, распространенности на территории Карагандинской области делает возможным, составление генетического прогноза, а также позволит определить пути профилактики рождения аномального плода. Выявление зависимости частоты ВПР ЦНС детей от различных факторов внешней и внутренней среды имеет значение для здравоохранения Карагандинской области, так как позволяет выделить ряд "факторов риска" и обеспечить прогнозирование возможного развития ВПР ЦНС у детей, что в свою очередь будет определять направление профилактических мер.

Пороки развития центральной нервной системы представляют собой стойкие морфологические изменения головного мозга, спинного мозга или совместное поражения в целом, выходящие за пределы вариаций нормы и возникающие внутриутробно в результате нарушения развития нервной трубки зародыша либо плода, иногда – после рождения ребенка вследствие нарушения дальнейшего формирования их. Эти изменения вызывают нарушения соответствующих функций. Синонимами термина «врожденные пороки ЦНС» являются «пороки развития ЦНС», «аномалии развития ЦНС», «дисплазии мозолистого тела или мозжечка». Однако под аномалиями развития и дисплазиями понимают только такие пороки, при которых анатомические изменения не приводят к существенному нарушению функций остальных органов, например Аномалия Арнольда Киари 1 тип, внешне ребенок никак не отличается от здорового ребенка, пока не проявятся клинические проявления или как это бывает случайная находка. Часто клинические проявления отмечаются к подростковому возрасту или зрелом возрасте. Грубые пороки развития, при которых обезображивается внешний облик ребенка (например анэнцефалия, рахишизис), нередко называют уродствами. Однако термин «уродство» – понятие скорее социальное, чем медицинское.

В социуме появление на свет ребенка с врожденными дефектами развития всегда шокирует семью, эта тема - одна из самых тяжелых. Поражённая тяжёлым заболеванием ребёнка семья оказывается в трудной жизненной ситуации, и часто замыкается на своей проблеме. Сочувствие со стороны родственников и коллег не эффективно, нужен выход более опытные в решении этих проблем семьи. Инвалидность - это зависимость и наличие особых потребностей или способ реализации потребностей, используемый большинством. Когда у ребенка имеются препятствия или ограничения в деятельности с физическими, умственными, сенсорными или психическими отклонениями, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость его социальной защиты. Конечно же у семей появляется страх, брать на себя груз ответственности, связанный с воспитание

ребёнка-инвалида, адаптировать его в социальной среде, привить социативные навыки, бороться за признание себя социумом как личности. Инвалидность ребенка значительно усложняет восприятие социумом как полноценной личности. [9. Г.Г. Хубулава «Ребенок-Инвалид и общество: Взаимоотношения и социализация» ФГБУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург 2017г. УДК 362.116]. Имея в виду ребенка-инвалида с врожденными пороками ЦНС, мы должны понимать, что это чаще всего, как правило грубые расстройства проявляются уже в период новорожденности, ухудшающих прогноз для жизни. И адаптация их к социальной среде иногда является невозможным. Во многих случаях пороки развития мозга сопровождаются малыми аномалиями развития или стигмами.

Психология ребёнка-инвалида как и здорового ребенка формируется в семье. И изначальные цели и жизненные позиции он определяет в семье, поскольку родители и родственники это первая общественная среда для ребенка. Именно от личностей родителей, от их менталитета, социального иммунитета, отношения к обществу зависит развитие личности ребёнка.

При анализе нозологий в структуре заболеваемости врожденные пороки развития. Согласно официальной статистике за 2016г. в Карагандинской области было зарегистрировано 127,8 случаев с врожденными пороками на 100 000 населения. Очевидно, однако, что эти цифры не отражают истинной заболеваемости, поскольку в данной статистике не выделяют отдельно ВПР ЦНС. Заболеваемость врожденными пороками в РК представлена на рисунке 1.

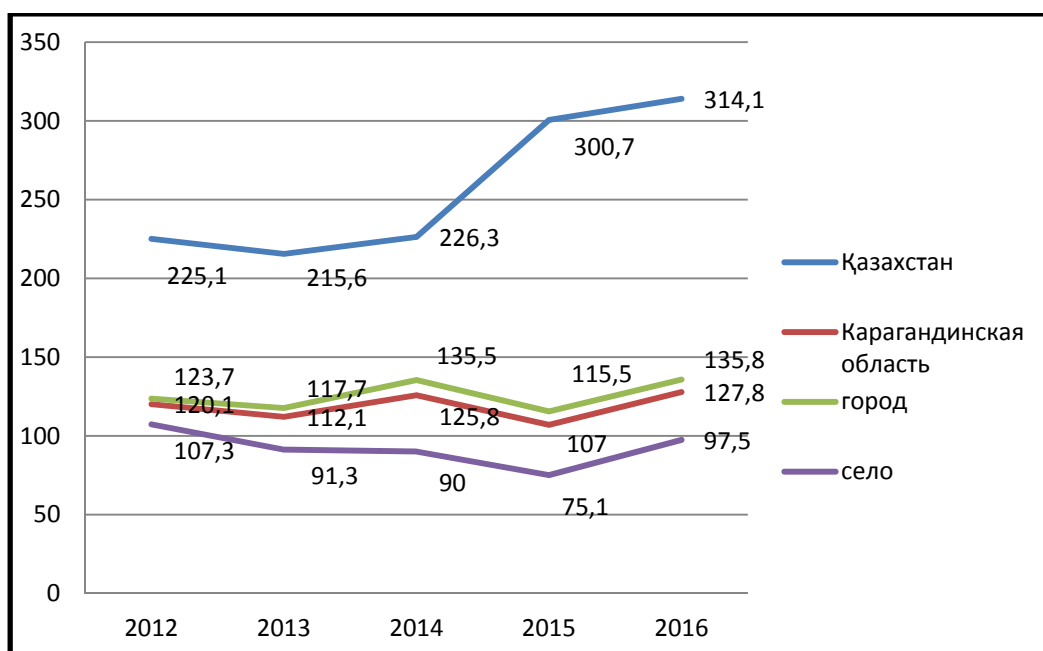


Рис. 1 – Заболеваемость ВПР в РК и Карагандинской области на 100 000 населения за 2012-2016г.

Также можно отдельно отметить статистику перинатальной службы, по официальным данным за 2016г. в Карагандинской области было зарегистрировано 32,3 случаев с врожденными пороками на 100 000 населения. Также очевидно, что эти цифры не отражают истинной заболеваемости, поскольку также в данной статистике не выделяют отдельно ВПР ЦНС. Заболеваемость врожденными пороками у детей от 0 до 5 лет в РК представлена на рисунке 2.

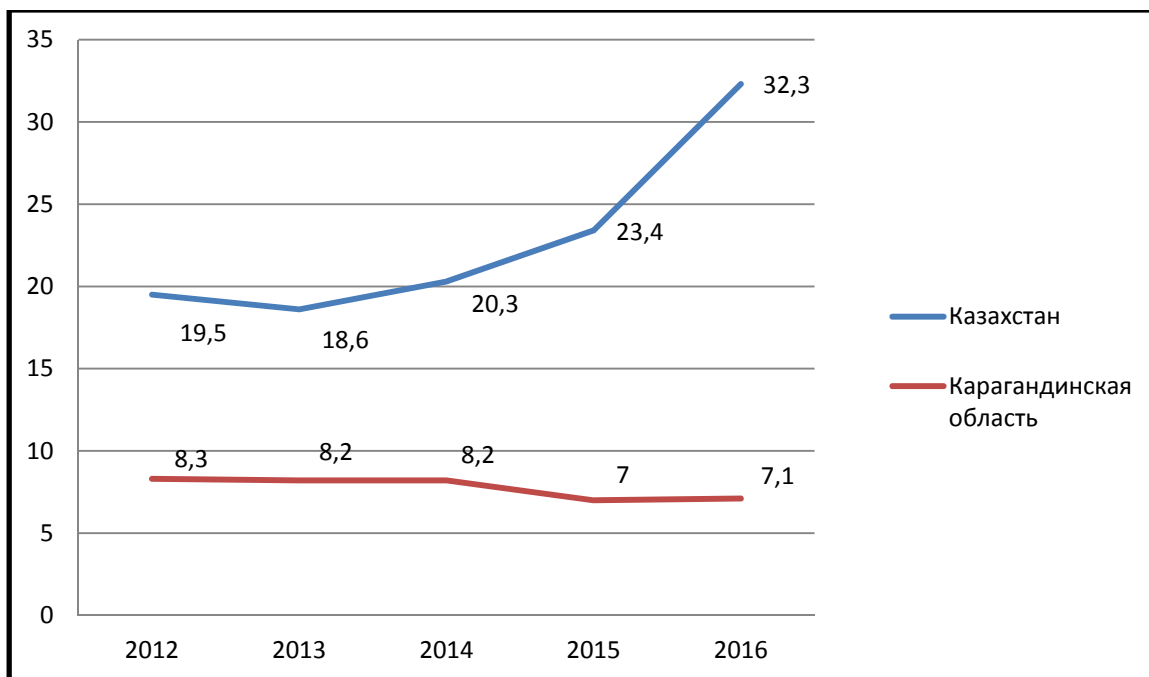


Рис. 2 – Заболеваемость ВПР от 0 до 5 лет в РК и Карагандинской области на 100 000 населения за 2012-2016г.

На рисунке 1, заболеваемость врожденными пороками в Казахстане растет, но при этом в Карагандинской области рост не выражен. Также можно заметить несколько похожую картину на рисунке 2. В течении последних 5 лет заболеваемость врожденными пороками снизилась на 1,2 показателя. К такому результату привело действие Министерства здравоохранения РК в рамках системных мер по снижению материнской и младенческой смертности, усилено диспансерное наблюдение за детьми в возрасте от 0 до 5 лет. Проводился мониторинг за состоянием беременных, дородовой скрининг на генетические заболевания и врожденные пороки развития плода. Внедряются международные технологии. [7].

Для того чтобы анализировать как данные заболеваемости отражаются на смертности, можно посмотреть какие демографические показатели изменяются за последние 5 лет с 2012 – по 2016г. младенческой смертности на 1000 населения

Младенческая смертность в РК и Карагандинской области на 1000 населения представлена на рисунке 3.

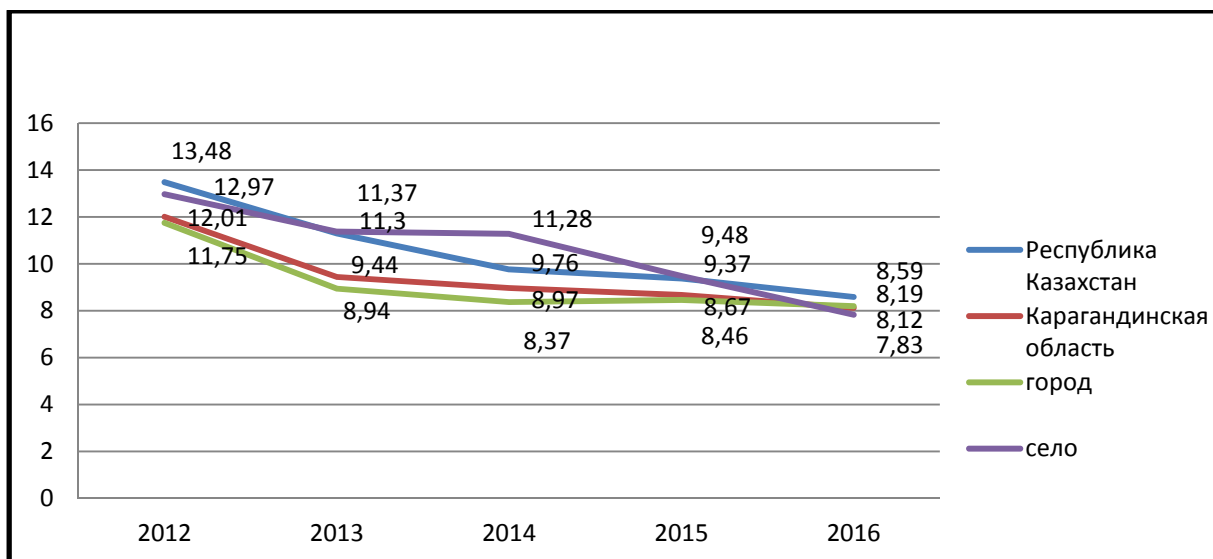


Рис. 3 – Младенческая смертность в РК и Карагандинской области на 1000 населения за 2012-2016г.

В следующей графике показана статистика смертности у детей до 1года от врожденных пороков (аномалии развития), за последние 5лет. Смертность детей до 1 года от врожденных пороков (аномалии развития) в РК и Карагандинской области на 10 000 населения представлена на рисунке 4.

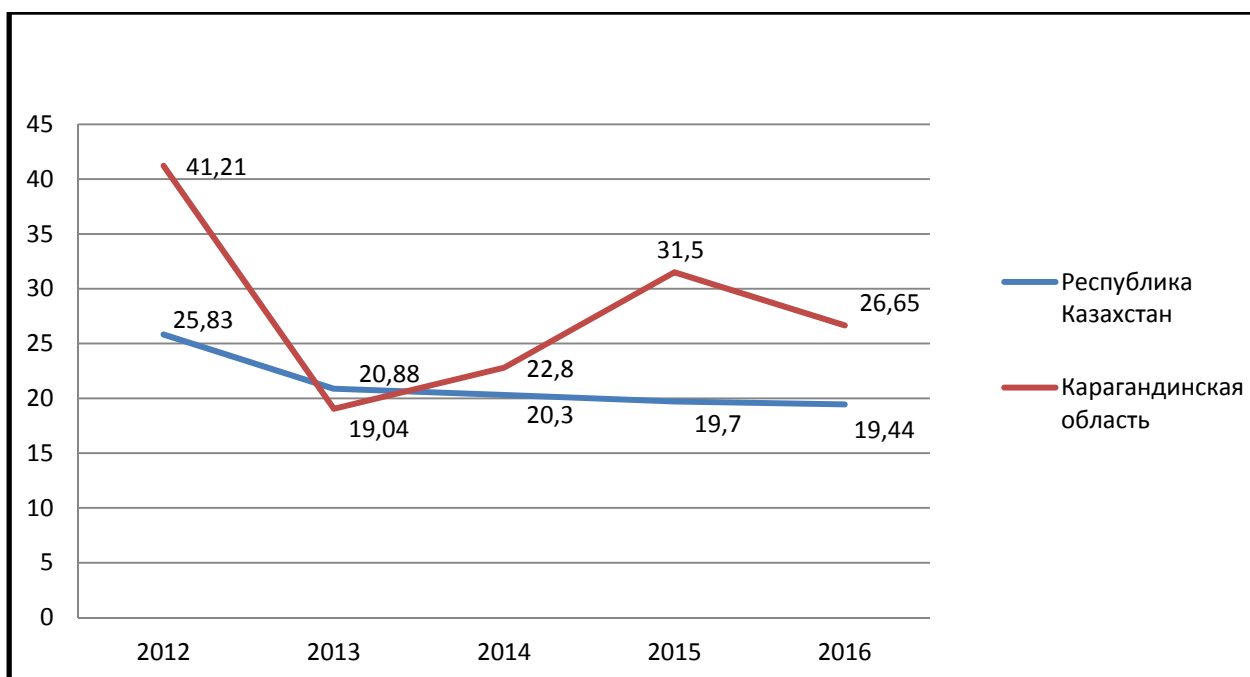


Рис. 4 – Смертность детей до 1 года от врожденных пороков (аномалии развития) в РК и Карагандинской области на 10 000 населения за 2012-2016г.

Приведенные официальные данные свидетельствуют о большом медицинском и социальном значении для страны патологии врожденных пороков развития, и непосредственно хотелось бы привести данные о врожденных пороках центральной нервной системы. Причинами плачевной ситуации могут являться изменения факторов окружающей среды, экология, питание, социальный фактор, учащение внутриутробных инфекции, стрессовый фактор, также и сочетание нескольких факторов в совокупности, несвоевременное и нерациональное лечение, сложные социально-экономические условия.

## **ВЫВОДЫ**

Таким образом, в эпоху глобализации медицинских знаний и беспрецедентного развития медицинской технологии и фармакологии врожденные пороки центральной нервной системы остается важнейшим социально-значимым заболеванием как городского так и сельского населения детского возраста. Существует необходимость глубокого изучения пороков ЦНС в целом, так как поиск рациональных, экономически обоснованных лечебно-диагностических и профилактических мероприятий позволит снизить не только заболеваемость, но и летальность среди детского населения.

## **СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Жан Айкарди, «Заболевания нервной системы у детей». Пер. с англ. под ред. А.А.Скоромца. Москва, 2013г
2. Мартынов Ю. С. Неврология. Учебник. Изд. 4-е испр. и доп. – М.: РУДН, 2009
3. Лазюк Г.И.(1982), Нуруева З.А. (1989). Барашнев Ю.И.(1991). Nicolov V.(1989)
4. Кулаков В.И. Репродуктивное здоровье населения России // Гинекология. – 2007.. – Т.9, №1
5. E.N. Whitby, M.N. Paley, M.F. Smith., A.Springg, N Woodhouse, and PD Griffiths Low field strength magnetic resonance imaging of the neonatal brain //Archives of Disease in Childhood (fetal and Neonatal). – 2003. – №88(3) — P.203-208.].
6. Врожденные пороки развития в структуре мертворождаемости и летальности новорожденных детей г. Алматы Н.С. Божбанбаева, К.К. Урстемова, М.К. Дуйсенбаева, К. Карибаева, Г.А. Умарова Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова УДК:616.9-053.13:616-053.2] -036.1
7. Данные ВОЗ Информационный бюллетень №370 Апрель 2015г.
8. Ормантаев К.С., Хабижанов Б.Х., Машкеев А.К. Известник НАН РК Серия биологическая 2011 №3
9. Г.Г. Хубулава «Ребенок-Инвалид и общество: Взаимоотношения и социализация» ФГБУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург 2017г. УДК 362.116