

ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СЛОЖНЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

И.П. Главацкая, А.А. Волкович, Д.В. Михайлова, А.В. Мишин

Гомельский государственный медицинский университет,

г. Гомель, Республика Беларусь

Кафедра патологической анатомии

Научный руководитель – старший преподаватель А.В. Мишин

Резюме. Врождённые пороки развития центральной нервной системы часто являются тяжелой патологией и характеризуются значительным морфологическим разнообразием, нередко проявляясь в виде сложных пороков развития, включающих в себя комплекс двух и более аномалий центральной нервной системы.

В работе представлен анализ частоты встречаемости и морфологической вариабельности сложных врождённых пороков развития центральной нервной системы.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, центральная нервная система, патоморфологические особенности.

PATHOMORPHOLOGICAL CHARACTERISTICS OF COMPLEX CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM

I.P. Glavatskaya, A.A. Volkovich, D.V. Mihaylova, A.V. Mishin

Gomel State Medical University, Gomel, Republic of Belarus

Department of Pathological Anatomy

Tutor: Senior Lecturer A.V. Mishin

Resume. Congenital malformations of the central nervous system are often severe pathologies and are characterized by significant morphological diversity, often manifesting themselves in the form of complex malformations that include a complex of two or more anomalies of the central nervous system.

The paper presents an analysis of the frequency of occurrence and morphological variability of complex congenital malformations of the central nervous system.

Keywords: congenital malformations, central nervous system, pathomorphological characteristics.

Введение

Несмотря на высокий уровень развития медицинской техники и рост профессионализма врачей, отмечаются достаточно высокие показатели рождения детей с врожденными пороками развития центральной нервной системы (ВПР ЦНС). По данным ВОЗ: 20% детской заболеваемости и инвалидности, а также 15-20% детской смертности вызваны пороками развития, среди которых пороки ЦНС занимают второе место (35-60%), уступая только врожденным порокам развития системы кровообращения [1]. Именно поэтому во многих странах мира своевременная диагностика, профилактика и прогнозирование внутриутробных патологий занимает ведущее направление [2].

Основу пренатальной диагностики составляют ранняя ультразвуковая диагностика и предупреждение рождения детей с тяжелыми некорректируемыми врожденными и наследственными заболеваниями, однако ранние эхографические критерии (в первом триместре беременности) остаются недостаточно изученными для большего числа поражений мозга плода [1].

Помимо каких-либо генетических нарушений, значительную роль в возникновении ВПР ЦНС могут играть нарушения эмбриогенеза на различных этапах беременности, инфекционные агенты, а также воздействие экзо- и эндотоксинов.

Цель

Изучить частоту встречаемости и патоморфологические особенности сложных пороков развития центральной нервной системы.

Материалы и методы исследования

Были изучены протоколы 1150 патологоанатомических вскрытий плодов, проведенных в 2015–2022 гг. в ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро», со сроком гестации от 10 до 22 недель, у которых были выявлены ВПР. Статистическая обработка данных осуществлялась с использованием компьютерных программ «Microsoft Excel» и «Statsoft Statistica».

Результаты исследования и их обсуждение

За период 2015-2022 гг. всего было выявлено 67 сложных врожденных пороков развития центральной нервной системы (ВПР ЦНС), что составляет 5,83% среди всех ВПР (таблица 1).

Таблица 1 – Частота встречаемости сложных врожденных пороков ЦНС

Год	Сложные ВПР ЦНС	
	Абс.	Отн. %
2015	7	5
2016	3	1,7
2017	8	5,1
2018	9	6,29

2019	12	7,74
2020	7	5,38
2021	14	11,02
2022	7	5,6

Таким образом, по результатам нашего исследования понятно, что чаще всего сложные ВПР ЦНС встречались в 2021 году.

Сочетание аномалий развития ЦНС между собой было переменным. Наиболее часто отмечалось сочетание полного рахисхиза различных отделов позвоночника с анэнцефалией (19 случаев; 28,36%) (рисунок 1а), несколько реже с экзэнцефалией (8 случаев; 11,94%) (рисунок 1б).



а

б

Рисунок 1 – Сложные врождённые пороки ЦНС: а – сочетание анэнцефалии с полным тотальным рахисхизом (краниорахисхиз); б- сочетание экзэнцефалии с полным рахисхизом шейно-поясничного отдела позвоночника

В 7 случаях (10,45%) полный рахисхиз наблюдался с внутренней гидроцефалией. Однако достаточно часто встречалось сочетание гидроцефалии с кистозной расщелиной позвоночника и черепно-мозговой грыжей (всего 10 случаев; 14,9%), значительно реже наблюдалось сочетание гидроцефалии с гипоплазией мозжечка и другими пороками ЦНС. Единоразы за 8 лет встретился такой сложный порок ВПР ЦНС как микроэнцефалия с лиссэнцефалией.

Литературные данные по проблеме сложных врождённых пороков развития ЦНС немногочисленны. Во всех рассмотренных нами литературных источниках сложные ВПР ЦНС встречались значительно реже, чем изолированные пороки ЦНС, в большинстве исследований отмечалось сочетание рахисхиза и кистозной расщелины позвоночника с анэнцефалией, внутренней гидроцефалией и черепно-мозговой грыжей, однако в отличие от нашего исследования процентное соотношение было иным.

Выводы

1. Частота сложных врождённых пороков развития ЦНС отличалась относительной нестабильностью, составляя от 1,7 до 11,02% в различные годы исследования, в среднем составляя 5,83% среди всех случаев ВПР.

2. Наиболее часто отмечалось сочетание полного рахисхиза различных отделов позвоночника с анэнцефалией (19 случаев; 28,36%) и внутренней гидроцефалии с кистозной расщелиной позвоночника (преобладали варианты менингоцеле) и черепно-мозговой грыжей (всего 10 случаев; 14,9%),

Список литературы

1. Токтарова О. А. и др. Диагностика патологии центральной нервной системы плода в рамках пренатального скрининга I триместра по модулю FMF //Практическая медицина. – 2014. – №. 3 (79). – С. 118-124.

2. Шевченко А. А. Врождённые пороки развития центральной нервной системы (ЦНС): клиничко-неврологические аспекты и проблемы пренатальной диагностики //Международные обзоры: клиническая практика и здоровье. – 2014. – №. 2 (8). – С. 34-53.