

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ

Е. В. Белогорская, Л. Я. Александрова, Ф. К. Накипова

Кафедра детских болезней (зав. — проф. Е. В. Белогорская) Казанского ордена Тудового Красного Знамени медицинского института им. С. В. Курашова на базе 2-й детской клинической больницы (главврач — Н. П. Иванцова)

Реферат. Проанализированы истории болезни 86 новорожденных с аномалиями развития. В структуре общей заболеваемости врожденные уродства составили 2,3%. 1-е место среди различных аномалий развития занимают пороки сердечно-сосудистой системы, 2-е — пороки костно-суставной системы, 3-е — нарушения ЦНС. Аномалии развития у девочек встречались чаще (61%), чем у мальчиков (39%). У 41% женщин, родивших детей с врожденными уродствами, были профессиональные вредности, у 50% матерей отмечалось патологическое течение беременности. Для уменьшения частоты врожденных уродств необходимо добиться устранения патогенных факторов, способных привести к возникновению аномалий развития у детей, и оздоровления женщин детородного возраста.

Ключевые слова: врожденные уродства.

Цель нашей работы заключалась в изучении частоты врожденных пороков развития, определении удельного веса отдельных форм пороков, выявлении возможных причин возникновения аномалий развития.

Нами проанализированы истории болезни 86 новорожденных с аномалиями развития, находившихся на стационарном лечении во 2-й детской клинической больнице за период с 1968 по 1976 г. Удельный вес врожденных уродств в общей заболеваемости составил 2,3%. Дети с аномалиями развития находились на лечении по поводу острых респираторных заболеваний и пневмоний. 70% детей поступили в больницу непосредственно из родильных домов, преимущественно на 2-й неделе жизни, 30% детей — с участка. Мальчиков было 39,5%, девочек — 60,5%, доношенных — 61%, недоношенных — 39%. Матери большинства этих детей были в возрасте от 20 до 29 лет. Болезнь Дауна встречалась у детей, матери которых были старше 40 лет.

При изучении возможных причин возникновения аномалий развития новорожденных мы обратили внимание на профессиональные вредности, характеризующие условия труда 41% женщин: воздействие паров ртути, различных химических веществ, шума, вибрации, токов сверхвысокой частоты, тяжелой физической нагрузки. У 50% женщин, родивших детей с аномалиями развития, отмечались осложнения в течении беременности — гипертоническая и гипотоническая болезнь, вирусная инфекция (ОРВИ, грипп) на ранних сроках, токсоплазмоз, токсокозы, а также алкоголизм в семьях. 70% женщин были повторнородящими, данные их анамнеза указывали на неоднократные аборт, выкидыши, мертворождения, двойни. У 83 детей (96,5%) выявленные пороки развития были отнесены к эмбриопатии и у 3 (3,5%) — к фетопатии. У 48% детей пороки развития были несоместимыми с жизнью.

У 48 больных (55,8%) констатированы пороки сердечно-сосудистой системы. У 30 из них пороки сердца сочетались с дефектами развития других органов и систем. Диагноз врожденного порока сердца основывался на клинических данных и результатах ФКГ и ЭКГ. Так называемые септальные пороки (трехкамерное сердце, обширные дефекты межжелудочковой перегородки) были диагностированы у 10 детей. Они сочетались с болезнью Дауна, пороками костно-суставной системы, врожденной гипотрофией и пр. У 30 детей наблюдались комбинированные поражения перегородки и сосудов сердца (трехкамерное сердце с транспозицией сосудов, дефект межжелудочковой перегородки с транспозицией сосудов, пороки Фалло). Аномалии сердечных сосудов (транспозиция крупных магистральных сосудов, сужение устья легочной артерии, сужение устья аорты, коарктация аорты) в сочетании с пороками центральной нервной и мочеполовой систем установлены у 8 детей. Из 48 детей с пороками сердца 16 выписаны под наблюдение педиатра и ревматолога. Умерло 32 ребенка (67%).

У 18 больных (20,9%) установлены пороки костно-суставной системы. У 1 ребенка 8 дней от роду была врожденная ломкость костей (множественные переломы трубчатых костей рук и ног, значительное укорочение конечностей — микромелия, переломы ребер, отсутствие теменной и затылочной костей); у 2 детей из одной семьи — хондродистрофия с характерным укорочением проксимальных отделов конечностей; у 1 ребенка отсутствовали кисть, предплечье, рука была представлена $\frac{2}{3}$ плеча, на

конец которого имелся один указательный палец; у 14 детей имела место синдактилия, полисиндактилия, косолапость, врожденная дисплазия бедер.

У 10 больных (11,6%) диагностированы пороки развития центральной нервной системы: врожденная гидроцефалия (у 4), спинномозговая грыжа (у 2), черепно-мозговая грыжа (у 1), микроцефалия (у 2), врожденная опухоль мозга — глиома вараолиева моста (у 1).

У 3 пациентов (3,5%) наблюдались пороки развития органов дыхания и мочеполовой системы: киста правого легкого, поликистоз правого легкого в сочетании с открытым овальным окном, частичное заращение хоан в сочетании с подковообразной почкой и дивертикулом тонкой кишки; поликистоз почек, стеноз устьев обоих мочеточников, незаращение урахуса.

Пороки желудочно-кишечного тракта в виде атрезии пищевода и муковисцидоза отмечены у 2 больных (2,3%). У 5 детей (5,8%) были множественные уродства: расщелина верхней губы и твердого неба, отсутствие правого глазного яблока, гипоплазия почки, зубной железы, полисиндактилия, отсутствие слуховых проходов.

Болезнь Дауна отмечена у 12 детей (13,9%), причем у 9 она сочеталась с врожденными пороками сердца. 8 из этих 12 детей умерли (у 6 из них болезнь Дауна сочеталась с пороками сердца).

Из 86 детей умерло 56 (65,1%) — от пневмонии, сепсиса, несовместимых с жизнью пороков развития.

На основании изучения частоты пороков развития у новорожденных и анализа удельного веса отдельных форм аномалий развития можно сделать следующие выводы:

1. Среди различных аномалий развития 1-е место занимают пороки сердечно-сосудистой системы, 2-е — пороки костно-суставной системы, 3-е — пороки центральной нервной системы.

2. Пороки развития чаще встречались у девочек (61%), чем у мальчиков (39%).

3. 41% женщин, родивших детей с врожденными уродствами, по роду работы подвергаются воздействию профессиональных вредностей, у 50% матерей отмечалось патологическое течение беременности.

4. Среди умерших преобладают дети с пороками сердечно-сосудистой системы.

В целях уменьшения частоты врожденных уродств необходимо проведение мероприятий по устранению патогенных факторов, являющихся причиной аномалий развития у детей, оздоровление женщин детородного возраста и улучшение условий их труда.

Поступила 2 февраля 1979 г.

УДК 616.155.194.8

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА И ИХ РАСПОЗНАВАНИЕ

Проф. Е. А. Гуляев

*Кафедра госпитальной терапии № 2 (зав.— проф. Н. И. Гусева) Куйбышевского
медицинского института им. Д. И. Ульянова*

Реферат. Рассмотрены клинические формы дефицита железа. Среди методов его выявления особое внимание уделено исследованию негеминового сывороточного железа и фракций трансферрина. Приводятся эпидемиологические данные, касающиеся распространенности скрытых анемических состояний у категорий людей, у которых повышены затраты железа. В качестве меры, предупреждающей возникновение дефицита железа у населения, предлагается профилактическое назначение медикаментозных его препаратов.

К л ю ч е в ы е с л о в а: железо, дефицит, анемия.

Настоящее сообщение имеет своей целью привлечь внимание клиницистов и практических врачей к дефициту железа, особенно его латентной форме, ввиду значительной его распространенности и трудной диагностики в начальном периоде.

С точки зрения этиологии и патогенеза могут быть выделены следующие клинические формы дефицита железа: 1) абсолютный — вследствие повторных кровопотерь (геморрой, полименоррея, длительное донорство, язвенная болезнь, рак желудка и т. д.), повышенной потребности организма в железе (период роста, беременность, лактация), из-за недостаточного усвоения железа (заболевания и резекция желудка и