

**Н.Н. АРХИПОВА, Э.М. ШАКИРОВА**

Казанская государственная медицинская академия

613.95-053.2

## Состояние здоровья детей у матерей с антифосфолипидным синдромом

Актуальность вопросов, связанных с антифосфолипидным синдромом (АФС), в педиатрии в настоящее время значительно возросла. В последние годы АФС, ранее характеризовавшийся как синдром «потери плода», благодаря успехам перинатальной медицины, сопровождается увеличением числа выживших новорожденных. Тем не менее в научной литературе число публикаций по вопросам АФС в неонатологии и педиатрии невелико.

Нами наблюдалось 14 детей в возрасте от 0 до 3 лет жизни. Диагноз АФС женщинам устанавливался на основании комплекса анамнестических и клинических данных, а также лабораторных исследований коагулограммы и определения антител к кардиолипину.

У всех женщин имел место отягощенный акушерский анамнез, характеризовавшийся длительным бесплодием, привычным невынашиванием и мертворождением; у одной только седьмая беременность закончилась родами и рождением живого плода.

У 8 из 14 женщин текущая беременность сопровождалась угрозой прерывания и стационарным лечением.

Хроническая гипоксия плода диагностирована у 11 пациентов. Только 8 детей родились на сроке 38-40 недель, остальные были недоношенными (ГВ менее 37 недель). У 3 беременных и их новорожденных диагностирована внутриутробная инфекция (цитомегаловирусная, микоплазмоз, хламидиоз).

При оценке морфофункциональной зрелости по шкале Дубович только у 4 новорожденных она соответствовала гестационному возрасту, у 10 детей отмечено отставание на 2-3 недели.

Перинатально обусловленное поражение центральной нервной системы характеризовалось преимущественно це-

ребральной гипоксической ишемией I-II ст., у одного ребенка определялось внутрижелудочковое кровоизлияние I степени. Постгипоксическую ишемию миокарда имели 8 детей, а два ребенка — гипоксическую нефропатию. Что касается респираторного дистресс-синдрома, то он наблюдался в 4 случаях, причем речь шла о синдроме, не связанном с дефицитом сурфактанта.

Примечательно, что соотношение девочек и мальчиков составило в нашем наблюдении 7:1 (из 14 детей только два мальчика). Этот факт свидетельствует о низких шансах на выживание плодов мужского пола, несмотря на использование современных стандартов лечения женщин с АФС.

Проведенный мониторинг системы гемостаза у 7 из 14 детей выявил подострый ДВС-синдром в стадии гиперкоагуляции, который удалось контролировать назначением дезагрегантов (курантил, трентал) в составе инфузионной терапии. Лишь у одного из детей (мальчик) в ходе лечения ДВС развилась тяжелая гипокоагуляция, потребовавшая заместительной терапии свежезамороженной плазмой.

Все дети выжили и в катамнезе первые 2-3 года жизни не имели тяжелых резидуальных поражений ЦНС с развитием инвалидизации.

Таким образом, при использовании современных методов диагностики и лечения АФС у беременных значительно возросли шансы на выживание внутриутробных пациентов, особенно женского пола. Новорожденным от матерей с АФС показано раннее вмешательство — своевременное интенсивное наблюдение с мониторингом параметров сердечно-сосудистой, дыхательной систем, системы гемостаза с последующей коррекцией выявленных нарушений, что определяет хороший прогноз у этих детей.

**Л.З. АФАНДИЕВА, Д.Д. ГАЙНЕТДИНОВА**

Казанский государственный медицинский университет

612.648

## Анализ дестабилизации генома и неврологических нарушений у новорожденных с внутриутробной инфекцией

Известно, что дестабилизация генома индуцируется многими экзо- и эндогенными факторами и проявляется различными нарушениями генетического аппарата. В настоящем исследова-

нии приведена оценка действия одного из наиболее значимого из стрессовых факторов на организм новорожденного — внутриутробной инфекции (ВУИ).

**Цель:** провести анализ дестабилизации генома и изучить особенности течения перинатального поражения центральной нервной системы, вызванного внутриутробной инфекцией.

**Материалы и методы.** Проведено комплексное обследование 42 новорожденных с перинатальной патологией ЦНС на фоне верифицированной ВУИ (с верифицированной герпетической инфекцией было 7 человек (17%), с ЦМВИ — 14 (34%), с кандидозной инфекцией — 9 (21%), с уреоплазменной — 12 (30%)) и 20 детей, здоровых от исследуемых патологий. Оценка неврологического статуса детей проводилась общепринятыми методами. Верификация возбудителя производилась при помощи полимеразно-цепной реакции и иммуно-ферментного анализа. Исследование дестабилизации генома проводилось микроядерным тестом. В мазке периферической крови просматривалось 20000 эритроцитов, среди которых подсчитывались клетки, содержащие остатки хромосомного материала — микроядра. Количество эритроцитов с микроядрами (ЭМ) выражалось в процентах. Также всем детям проводилось нейросонографическое исследование, оценка количества эритроцитов и гемоглобина по общепринятым методикам. Статистическая обработка результатов производилась с использованием параметрического критерия Стьюдента.

**Полученные результаты.** Согласно «Классификации перинатальных поражений нервной системы» Якунина Ю.А. и соавт. (1979 г.) у детей с диагнозом «внутриутробная инфек-

ция» выявлены следующие клинические синдромы: синдром угнетения центральной нервной системы — 83,3%, синдром повышенной нейрорефлекторной возбудимости — 16,7%, синдром внутричерепной гипертензии — 100%, снижение мышечного тонуса — 100%. Гипертензионный синдром выявлен у всех обследованных с кандидозным поражением, у половины детей с герпетической инфекцией и у четверти новорожденных с нейроинфекцией цитомегаловирусной и уреоплазменной этиологии. Особенностью структурных изменений головного мозга по данным нейросонографии явилось наличие у 41% обследованных псевдо- и микрокист, мелкоочечных паренхиматозных гематом. Снижение уровня гемоглобина отмечено у всех детей с кандидозом, у 71% обследованных с уреоплазменной инфекцией, у 62% — с ЦМВ, у 25% — с герпетической инфекцией. Уровень дестабилизации генома у всех обследованных достоверно превышал среднее значение показателя у здоровых детей (0,97% и 0,08%, соответственно;  $p < 0,05$ ). Оказалось, что число ЭМ было максимальным у детей с кандидозным менингоэнцефалитом (1,09%), минимальным — у детей с герпетической нейроинфекцией (0,80%).

Подытоживая исследование, можно заключить, что у новорожденных с перинатальным поражением центральной нервной системы, вызванным внутриутробной инфекцией, обнаружен высокий уровень дестабилизации генома с достоверным превышением в группе детей с кандидозом и отмечается гипертензионный синдром, протекающий на фоне стойкой анемии.

616-007.46-053.25

**А.А. АХУНЗЯНОВ, Л.Ф. РАШИТОВ**

Казанский государственный медицинский университет

## Опыт лечения экстрофии клоаки у девочки

Экстрофийные пороки развития мочевой системы делятся на два порока: классическую экстрофию мочевого пузыря и экстрофию клоаки. Экстрофия клоаки — наиболее тяжёлая и редкая форма порока, когда расщепление органов распространяется не только на урогенитальную область, но и на терминальный отдел кишечной трубки. Под нашим наблюдением находились 7 детей с экстрофией клоаки различной степени выраженности: 2 детей умерли в раннем неонатальном периоде (60-70-е годы XX века), родители 1 ребёнка отказались от лечения, 4 больных оперированы.

Наибольший клинический интерес представляет следующее наблюдение. Больная М. родилась в августе 1967 г. с массой тела 3500 г и сразу из родильного дома была переведена в клинику детской хирургии г. Казани. При клиническом обследовании у ребёнка выявлены: эмбриональная грыжа пупочного канатика (диаметр у основания равен 4 см), экстрофия клоаки, расхождение лобковых костей, атрезия анального отверстия, двусторонний уретерогидронефроз, двусторонний врождённый вывих бедра и гемангиома промежности.

Передняя стенка клоаки состояла из прозрачной плёнки, через которую просвечивали моча и меконий. Жидкий меконий с трудом отходил через узкое отверстие на упомянутой плёнке,

которое находилось на уровне мочеиспускательного канала. С целью создания лучшего оттока содержимого клоаки выводной проток её был несколько расширен. В последующем происходило постепенное некротическое отторжение указанной плёнки и полностью открылась задняя стенка клоаки, которая во время напряжения ребёнка выпячивалась в виде ярко-красной грибовидной опухоли.

Стационарное лечение проводилось в течение длительного времени и состояло из следующих этапов: оперативное расширение выводного протока клоаки (сразу после рождения); консервативная терапия эмбриональной грыжи пупочного канатика (в первые месяцы жизни); консервативная терапия гемангиомы промежности (алкоголизация — в первые месяцы жизни ребёнка); операция промежностной проктопластики (в возрасте 6 мес.); операция пластики мочевого пузыря с уретрой из остатков стенки клоаки с восстановлением симфиза по методике А.А.Ахунзянова в возрасте 2 лет 1 мес.

Уже через год после последней операции контрольная экскреторная урография указала на полную нормализацию функционально-морфологических параметров верхних мочевыводящих путей. Более того, на этих же снимках определялись полная нормализация вертлужной впадины и тазобедрен-