

**АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ
МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ
ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ**

Материалы

Республиканской научно-практической конференции

30 сентября - 1 октября 2010 года



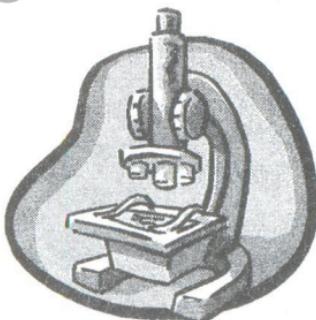
ВИТЕБСК, 2010

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
УО «ВИТЕБСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ОРДЕНА ДРУЖБЫ НАРОДОВ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

**АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ
МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ
ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ**

Материалы Республиканской
научно-практической конференции

30 сентября - 1 октября 2010 года



ВИТЕБСК, 2010

УДК 616-07:572.7:061.3-03
ББК 53.4 я 431 + 52.51 я 431
А 43

Актуальные вопросы морфологической диагностики заболеваний. Материалы Республиканской научно-практической конференции.- Витебск: ВГМУ, 2010.- 330 с.

ISBN 978-985-466-446-0

Редакционная коллегия: В.П. Дейкало (председатель), С.А. Сушков, И.В.Самсонова.

В сборнике представлены материалы докладов, прочитанных на научно-практической конференции морфологов.

Сборник посвящен актуальным вопросам морфологической диагностики опухолевых и предопухолевых заболеваний человека, клинико-морфологической дифференциальной диагностики инфекционных заболеваний, а также использованию иммуногистохимических и молекулярно-генетических методов в морфологии.

Сборник предназначен для врачей-патологоанатомов, судебных экспертов, онкологов, инфекционистов, невропатологов, терапевтов и врачей других специальностей, а также студентов медицинских университетов.

УДК 616-07:572.7:061.3-03
ББК 53.4 я 431 + 52.51 я 431
А 43

ISBN 978-985-466-446-0

© Издательство УО «Витебский государственный медицинский университет», 2010

предлежания, у 10,8% имелись инфекции, передаваемые половым путем и преждевременное излитие околоплодных вод.

Возбудителями ВП у мертворожденных и умерших детей в раннем неонатальном периоде чаще являются Chl.trachomatis - 24,3%, M.hominis - 18,9% и Ur.urealiticum - 10,8%.

Наиболее часто встречалась вторая стадия развития ВП - 69,2% случаев.

При анализе полученных результатов никакой взаимосвязи между стадией ВП и стадиями материнского и фетального воспалительных ответом обнаружено не было

Литература:

1. Болезни плода, новорожденного и ребёнка: Справ. пособие. Под ред. Е.Д.Черствого и Г.И. Кравцовой. – 2 изд., перераб. и доп. – Мин: Выш. шк., 1996. – С. 86-98.
2. Глуховец Н.Г. Патология последа. – СПб, 2002. – С. 349-356.
3. Неонатология: Учебное пособие: В 2т / Н.П. Шабалов. – 4-е изд. – Москва: МЕДпресс-информ, 2006. – Т1. – 608 с.
4. Amniotic Infection Syndrome: Nosology and Reproducibility of Placental Reaction Patterns / Raymond W. Redline and other, Pediatric and Developmental Pathology 6, 2003: p. 435-448.

ЧИ23

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Бутолина К.М. , Мироненко О.Н. , Лупачик Е.И.

УО «Гродненский государственный медицинский университет»,

УЗ «Гродненское областное патологоанатомическое бюро»;

г.Гродно, Республика Беларусь

По данным ВОЗ, 4-5% всех детей появляется на свет с той или иной врожденной патологией. На 1000 родившихся живыми детьми приходится в среднем 10 детей с моногенными, 6 детей – с хромосомными болезнями и 20 детей с врожденными пороками развития (ВПР) иного происхождения. ВПР центральной нервной системы (ЦНС) являются наиболее частыми пороками у человека и в большинстве представляют собой полифакторные заболевания, то есть являются следствием комбинированного действия факторов окружающей среды и двух или более мутантных генов. Они приводят к смерти в перинатальный период и в раннем детском возрасте, либо проявляются неврологическими нарушениями, олигофренией и другими психическими расстройствами.

Воспитание и лечение ребенка-инвалида представляет собой важную медицинскую и социальную проблему.

Планирование и проведение профилактических мероприятий, направленных на снижение частоты рождения детей с ВПР опирается на данные эпидемиологических исследований, основным источником которых является мониторинг. Динамический учет частоты ВПР в условиях изменения экологии позволит оценить действие мутагенов внешней среды на зародыш человека. Значительную роль в изучении ВПР играет морфологическое исследование абортированных плодов.

Цель исследования: дать характеристику ВПР ЦНС у абортированных по медико-генетическим показаниям плодов.

Материалом для исследования явились протоколы морфологического исследования плодов, абортированных по медико-генетическим показаниям в сроке 13-21 недели беременности в г. Гродно в 2001-2008 годах.

Результаты. За анализируемый период ВПР ЦНС выявлены у 144 (28,7%) плодов. Удельный вес их в структуре пороков колебался от 20% в 2008г. до 44,6% в 2001г. В 7 случаях выявленные на УЗИ ВПР ЦНС подтвердить не удалось из-за выраженного аутолиза тканей или эмбриотомии.

Женщины, которым прерывалась беременность, были в возрасте от 17 до 42 лет. Преобладали женщины возрастной группе 20-24 года (45,6%). 10% женщин были младше 20 лет, и 8,7% - старше 35 лет. Городских жительниц было 61,8%, сельских – 38,2%. 20 (13,8%) женщин во время беременности перенесли ОРВИ: 3 женщины - в сроке 5-6 недель, 15 женщин - в 12-13 недель, а 2 женщины болели неоднократно в разные сроки беременности. У 47,9% женщин беременность была первой. У повторно беременных женщин предыдущие беременности в 55,1% случаях закончились срочными родами с рождением здорового ребенка, в 6,8% - самопроизвольными выкидышами. В 4 случаях (2,7%) беременность прерывалась по медико-генетическим показаниям (из них в 1 наблюдении по поводу ВПР ЦНС). В 7 (4,8%) наблюдениях отмечалась неразвивающаяся беременность, а в 2 (1,4%) – пузырный занос. В 2 (1,4%) случаях родились плоды с ВПР.

Изолированные ВПР ЦНС выявлены в 90 (62,5%) случаях. В структуре ВПР ЦНС преобладали пороки развития вентрикулярной системы и субарахноидального пространства, а также пороки развития спинного мозга и позвоночника. Внутренняя гидроцефалия была выявлена в 34 случаях, что составило 23,6% всех ВПР ЦНС. Вторым по частоте пороком был ракисхиз (25 случаев – 17,4%). Полный ракисхиз имелся у 23 плодов. При этом дефекты задних отделов позвоночника чаще встречались в пояснично-кресцовом отделе (16 случаев). В 2 слу-

чаях аплазия дужек и остистых отростков отмечалась в шейном и в 4 наблюдениях - в грудном отделах позвоночника. Тотальное поражение позвонков выявлено у 1 плода. Кистозная расщелина позвоночника с образованием менингоцеле имелась у 2 abortusov.

Большую группу ВПР ЦНС составили пороки развития конечного мозга. Анэнцефалия, как изолированный порок, диагностирована в 16 (11,1%) наблюдениях, экзэнцефалия – в 6 (4,2%) случаях, мозговые грыжи – в 4 (2,7%) случаях. Мозговые грыжи, представленные менингоэнцефaloцеле, локализовались преимущественно между теменной и затылочной костями, а в 1 наблюдении – у корня носа. У 1 (0,7%) abortusov диагностирована порэнцефалия.

Единичными наблюдениями были представлены прозэнцефалия (1,4%), голопрозэнцефалия (0,7%) и алобарная прозэнцефалия (0,7%).

В 54 (37,5%) наблюдениях имелись различные сочетания ВПР ЦНС. Наиболее частым из них было сочетание рахисхиза с внутренней гидроцефалией – 35 случаев. Сочетание внутренней гидроцефалии с гипо- или аплазией мозжечка и расширением 4-го желудочка в 9 случаях расценено как порок Дэнди-Уоркера. В 7 случаях отмечалось сочетание рахисхиза с экзэнцефалией, в 2 – рахисхиза с анэнцефалией и в 1 – гидроцефалии с лиссэнцефалией.

Среди abortированных плодов с ВПР ЦНС было 65 (45,1%) плодов мужского пола и 79 (54,9%) – женского (таблица 1). 4 плода были из двоен. При этом у вторых плодов в 3 случаях ВПР не было выявлено, а в 1 наблюдении был найден ВПР сердечно-сосудистой системы и омфалоцеле.

Таблица 1 – Структура ВПР ЦНС у плодов мужского и женского пола.

Порок		Гидроцефалия	Рахисхиз	Анэнцефалия	Мозговые грыжи	Экзэнцефалия	Рахисхиз+ гидроцефалия	Рахисхиз+ экзэнцефалия	Прочие
Количество									
Плоды мужского пола		26	7	4	1	1	17	2	7
Плоды женского пола		8	18	12	3	5	18	5	10
Всего		34	25	16	4	6	35	7	17

Из таблицы 1 видно, что у плодов мужского пола чаще встречалась гидроцефалия и сочетание гидроцефалии и рахисхиза, а у плодов женского пола – рахисхиза, его сочетание с гидроцефалией и анэнцефалия.

У 23 (16%) плодов ВПР ЦНС сочетались с ВПР других органов, среди которых наиболее частыми были нарушения развития лица и опорно-двигательного аппарата.

Таким образом, ВПР ЦНС остаются одними из наиболее частых пороков развития. Ведущими из них являются внутренняя гидроцефалия, рахисхиза и анэнцефалия. Патоморфологическое исследование abortusov в комплексе с клиническими и генетическими методами исследования позволит провести оценку тератогенного и мутагенного действия внешних факторов и риска повторного рождения больного ребенка.

Литература:

1. Недзведь М.К. Врожденные пороки ЦНС. – Мн.: Навука і тэхніка, 1996.
2. Бочкин Н.П., Жученко Н.А. Мониторинг врожденных пороков развития // Российский вестник педиатрии, 1996.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ С ГЛИКОГЕНОВОЙ БОЛЕЗНЬЮ

¹Сурков А.Н. , ²Лозоватор А.Л. , ¹Потапов А.С.

¹Научный центр здоровья детей РАМН, г.Москва,

²Объединенная больница с поликлиникой Медицинского центра по Управлению делами Президента РФ, г.Москва, Российская Федерация

Гликогеновая болезнь (ГБ) – общее название группы редких наследственных болезней, обусловленных недостаточностью различных ферментов, участвующих в обмене гликогена, с нарушением его структуры и избыточным накоплением в различных органах и тканях, в частности в печени [1-3]. В ряде публикаций имеется информация о клинической симптоматике, биохимических нарушениях, ультразвуковой картины печени при отдельных типах заболевания [4, 5]. Однако практически отсутствуют обобщенные сведения о гистопатологической картине печеночной паренхимы при ГБ.

Цель: выявление особенностей морфологической картины печени у детей с ГБ.

Материалы и методы. Обследовано 50 детей с ГБ (35 мальчиков, 15 девочек) в возрасте 1-17 лет (средний возраст 6,5±0,6 лет), из них с I типом – 6, с III типом – 18, с VI типом – 26 детей. Всем детям была выполнена функциональная биопсия печени с последующим исследованием биоптата методом световой микроскопии. Для определения степени активно-