

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ – ВКЛАД В ДЕТСКУЮ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ И ИНВАЛИДНОСТЬ, ПОДХОДЫ К ПРОФИЛАКТИКЕ\*

## О.И. ПИКУЗА

д. мед. н., профессор кафедры пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава РФ, г. Казань  
Scopus Author ID: 6602844119

## А.М. ЗАКИРОВА

к. мед. н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава РФ, г. Казань  
ORCID: 0000-0003-2976-0807  
Scopus Author ID: 56175496000

## Е.В. ВОЛЯНЮК

к. мед. н., доцент кафедры педиатрии и неонатологии «Казанская государственная медицинская академия» – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ, г. Казань

## Ф.Ф. РИЗВАНОВА

к. мед. н., ассистент кафедры пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава РФ, г. Казань

Проблема детской инвалидности приобрела в начале XXI века в России чрезвычайную актуальность. Установлено, что анте- и перинатальные факторы онтогенеза вносят существенный вклад в развитие инвалидности у детей, изучение которых имеет высокую информативную и прогностическую ценность [3]. Следует подчеркнуть, что за последние 13 лет отмечается беспрецедентный рост рождения детей с различными аномалиями развития, среди них можно выделить врожденные пороки развития (ВПР) и хромосомные аномалии (ХА), частота которых в России возросла почти вдвое [5, 7].

Факторы риска формирования ВПР многокомпонентны. Среди них наряду с нарушением гомеостаза, соматическими заболеваниями, лекарственным воздействием и рядом других причин центральная роль принадлежит влиянию рационального питания беременной женщины, нарушение которого приводит к задержке морфофункционального развития плода с последующим возможным формированием аномалий у ребенка [9]. Одной из важнейших причин формирования структурных аномалий на этапе внутриутробного периода является именно нехватка нутриентов в рационе беременной женщины, в первую очередь фолатов, докозагексаеновой кислоты (ДГК), витаминов группы В, а также микроэлементов [1, 12].

Самостоятельным фактором риска ВПР выступает низкий социально-экономический уровень, обеспечивающий неполноценный набор пищевых продуктов, начиная с антенатального периода. Средний срок начала врачебного наблюдения беременной, как правило, 10 недель, спустя 3–4 недели обычно можно получить результаты диагностики, однако закладка органов и систем у плода уже произошла, и о первичной профилактике ВПР уже не может быть и речи. Это значит, что именно первичная профилактика на прегравидарном этапе – единственный способ защитить здоровье будущего поколения.

Как же предотвратить развитие ВПР и функциональных нарушений органов будущего ребенка? На наш взгляд, одной из наиболее

действенных мер является восполнение дефицитарных микронутриентов. В этом плане в числе важных превентивных методов ВОЗ рекомендует дотацию фолатов, витаминов группы В, микроэлементов и омега-3 полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК).

В последние годы становится все более очевидным, что клинические преимущества имеют витаминные комплексы, содержащие помимо фолатов также и метафолин – легкоусвояемую биологически активную форму вещества. Разумеется, показано назначение только тех витаминно-минеральных комплексов, которые обладают доказательной базой. Так, достоверно доказано, что если женщина до и во время беременности принимает комплексы, содержащие витамины группы В (В1, В2, В6, В12), фолиевую кислоту (ФК), кальций, железо, магний и цинк, то риск такого ВПР, как диафрагмальная грыжа, у ребенка существенно снижается [5, 11].

Как известно, важным питательным веществом является витамин В9 (фолат), необходимый для репликации ДНК, а также ряда ферментативных реакций, которые происходят в процессе синтеза аминокислот и метаболизма витаминов [1, 12]. Фолат считается одним из 13 незаменимых витаминов. Фолаты не синтезируются заново в организме, их нужно получать или из пищи, или посредством дополнительного назначения. При этом необходимо учесть, что прием фолатов в больших дозах оказывает нежелательный эффект и способствует развитию дефицита витамина В12 (пернициозная анемия). Снизить указанный риск возможно путем приема L-метилфолата.

Следует подчеркнуть, что во время гестации потребности в минералах и витаминах у женщин возрастают, в частности ФК – на 120%, а витамина D и железа им нужно вдвое больше, чем не беременным. Тем не менее, проведенными исследованиями качества рациона питания беременных в РФ установлено, что у 50–70% из них имеется недостаток микронутриентов: у 20–100% – дефицит витаминов группы В и ФК, у 13–50% – низкая концентрация витамина С, у 25–94% – нехватка каротиноидов [2, 5]. Необходимый уровень фолатов в эритроцитах беременных женщин, при котором риск возникновения ВПР не повышен, составляет 906 нмоль/л. Его отмечают лишь у 13% женщин

\* Оригинал статьи опубликован в научно-практическом журнале «Современная медицина. Педиатрия / Неонатология» №4 (8), 2017 г.

в популяції. У остальных референтного уровня можно достичь не менее чем за 8 недель (а лучше за 12 недель) приема препаратов ФК в дозировке 400 мкг/сут [4, 5, 11].

К настоящему времени сложилось мнение, что для развития ребенка необходимы все питательные вещества, однако некоторые из них, такие как микронутриенты, ПНЖК (омега-3 и омега-6) особенно важны для формирования мозга. Недостаток этих нутриентов вызывает изменение нейроанатомии, нейрохимические и нейрофизиологические нарушения [6, 11]. Известно, что ДГК участвует в регуляции жирового обмена, координирует функцию иммунной (способствует выработке простагландинов), сердечно-сосудистой и нервной систем (обеспечивает оптимальное внутриутробное развитие мозга, стимулирует когнитивное развитие ребенка в раннем детстве). Присутствие ДГК в грудном молоке способствует раннему развитию зрительного анализатора (регулирует функцию молекул, осуществляющих перенос сигналов, рецепторов, связанных с G-протеином) и мыслительной деятельности (осознание/восприятие, понимание, решение задач), а также моторики. ДГК является важным веществом, необходимым для развития/созревания светочувствительных клеток. Следует отметить участие ДГК в профилактике аллергических (бронхиальная астма, аллергический ринит) и воспалительных (ревматоидный артрит и др.) заболеваний и поддержании гемостатических параметров.

Существует ряд работ, отражающих значимость потребления детьми в пищевом рационе жирных кислот: ДГК и арахидоновой кислоты (АК). АК и ДГК составляют большую часть фосфолипидов клеточных мембран сетчатки и головного мозга. От концентрации АК и ДГК в мембране в значительной степени зависят ее функции, а именно: активность связанных с мембраной ферментов, функция рецепторов, узнавание антигенов и электрофизиологических свойств. Современные данные позволяют особо выделить основные направления влияния ДГК на развитие мозга, включающие свойства мембран, нейрогенез, функцию

сетчатки. Новорожденный ребенок получает необходимое количество АК и ДГК из материнского молока. Содержание липидов в грудном молоке зависит от рациона матери, продолжительности грудного вскармливания и ряда других факторов. Мать является единственным источником ДГК для ребенка. Для того чтобы можно было оптимально обеспечить ребенка ДГК (поставить ДГК в точку подачи к нейронам мозга и фоторецепторам), матери рекомендуется пополнять ее запасы в питании на ранней стадии беременности. В организме человека ДГК содержится в небольших количествах, следовательно, она должна поступать с пищей. Продукты, богатые содержанием ДГК, включают в основном сорта жирной морской рыбы. Однако беременные и кормящие женщины часто чувствуют отвращение к рыбе, кроме того, она содержит большое количество дополнительных калорий.

Все сказанное выше свидетельствует о том, что весьма перспективным на сегодня является использование в рационе будущих матерей, а также в период лактации источников ПНЖК в сочетании с важнейшими витаминами, макро- и микроэлементами. Одним из подходов является назначение современного витаминного комплекса «Фемибион», представленного в

двух формах: для женщин, планирующих беременность, и беременных до 12-й недели гестации – «Фемибион Наталкер I», содержащий ФК, метафолин (активная форма фолатов со 100%-й биодоступностью), йод и комплекс витаминов; для беременных со сроком гестации 13 недель и до конца периода лактации – «Фемибион Наталкер II», имеющий тот же состав с дополнительным включением докозагексаеновой ПНЖК (омега-3). Назначение комплекса показано по схеме: 1 таблетка «Фемибион Наталкер I» в день, предпочтительно во время первого приема пищи. Что касается «Фемибион Наталкер II», его доза представлена сочетанием одной таблетки и одной мягкой капсулы 1 раз в день, также предпочтительно во время первого приема пищи (табл.)

ДГК имеет исключительно большое значение для полноценного роста и развития мозга плода и новорожденных. Важно учесть, что она накапливается в мембране нейронов мозга ребенка, особенно в последний триместр беременности и в течение первых нескольких месяцев после рождения.

Установлена связь между концентрацией ДГК при рождении и возникновении проблем, связанных с внешними поведенческими проявлениями ребенка, развитием мыслительных

**Таблица. Состав витаминно-минеральных комплексов «Фемибион Наталкер I» и «Фемибион Наталкер II»**

Компоненты	Фемибион Наталкер I	Фемибион Наталкер II
<b>Состав таблетки</b>		
Витамин С/Аскорбиновая кислота (в форме кальция аскорбата), мг	110	110
Витамин РР/Никотинамид, мг	15	15
Витамин Е (в форме α-токоферола ацетата), мг	13	13
Витамин В5/Пантотеновая кислота (в форме кальция пантотената), мг	6	6
Витамин В6/Пиридоксин (в форме пиридоксина гидрохлорида), мг	1,9	1,9
Витамин В2/Рибофлавин, мг	1,6	1,6
Витамин В1/Тиамин (в форме тиамина нитрата), мг	1,2	1,2
Фолаты, мкг:	400	400
- ФК	200	200
- L-метилфолат (эквивалентно 200 мкг ФК)	208	208
Йод, мкг	150	150
Биотин, мкг	60	60
Витамин В12/Цианокобаламин, мкг	3,5	3,5
<b>Состав капсулы</b>		
ДГК (эквивалентно 500 мг концентрированного рыбьего жира), мг	-	200
Витамин Е (в форме α-токоферола ацетата), мг	-	12

способностей. Исследованиями доказан более высокий коэффициент умственного развития детей, матери которых в течение всего периода беременности ежедневно получали витаминный комплекс. Более того, ДГК является важным компонентом светочувствительных клеток сетчатки глаза, а потому она влияет на светочувствительное восприятие ребенка и обеспечивает полноценное зрение.

С точки зрения педиатров следует особо подчеркнуть, что прием ДГК во время кормления грудью в дозе 200 мг/сут обеспечивает ускорение показателей психомоторного развития ребенка (ПМР).

На сегодня проблема здоровья детей стоит в центре внимания российского здравоохранения. Питание беременной с включением многокомпонентного витаминно-минерального комплекса, содержащего в том числе фолаты, витамины группы В, минералы и ДГК способствует адекватному физическому развитию детей, что подтверждается проведенными наблюдениями за ними на отдаленном этапе [4]. Дальнейшее исследование по эффективности применения «Фемибiona» беременными женщинами является важным актуальным направлением с позиции формирования нормального функционального состояния внутренних органов. Гармоничное физическое и нервно-психическое развитие ребенка, его резистентность к инфекциям тесно взаимосвязаны с предотвращением внутриутробного формирования пороков развития [8, 10].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, приведенные данные позволяют утверждать, что обогащение рациона беременной женщины необходимыми нутриентами увеличивает активность физиологических функций пирамидальных клеток гиппокампа (включая электрофизиологические свойства и морфологию) у плода. Во всем мире существует общепризнанное мнение, что женщина в период беременности и кормления грудью должна ежедневно принимать не менее 200 мг/сут ДГК для профилактики функциональных нарушений центральной нервной системы ребенка. Проведенные исследования по эффективности назначения «Фемибiona» кормящим женщинам достоверно доказали ускорение развития зрительного анализатора, мыслительной деятельности (осознание понимания, решения задач), улучшение развития моторики у новорожденных и детей на последующих этапах жизни.

**Прозрачность исследования.** Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

**Декларация о финансовых и других взаимоотношениях.** Все авторы принимали участие в разработке концепции и дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование. □

Список литературы можно найти по адресу:  
<http://infocompany-sovmed.ru/wp-content/uploads/2018/02/porok.pdf>

### ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ – ВКЛАД В ДЕТСКУЮ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ И ИНВАЛИДНОСТЬ, ПОДХОДЫ К ПРОФИЛАКТИКЕ

**О.И. Пикуза**, д. мед. н., профессор кафедры пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава РФ, г. Казань

**А.М. Закирова**, к. мед. н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава РФ, г. Казань

**Е.В. Волянюк**, к. мед. н., доцент кафедры педиатрии и неонатологии «Казанская ГМА» – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ, г. Казань

**Ф.Ф. Ризванова**, к. мед. н., ассистент кафедры пропедевтики детских болезней и факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава РФ, г. Казань

Одной из важнейших причин формирования структурных аномалий на этапе внутриутробного периода является нехватка нутриентов в рационе беременной женщины, таких как фолаты, йод и докозагексаеновая кислота. Новым поколением витаминов для планирующих беременность, беременных и до конца периода лактации является витаминно-минеральный комплекс «Фемибюн», содержащий в составе фолиевую кислоту, метафолин, йод и комплекс витаминов. Проведенные исследования по эффективности назначения «Фемибiona» достоверно доказали благоприятное влияние докозагексаеновой кислоты на морфофункциональное развитие ребенка.

**Ключевые слова:** врожденные аномалии развития, новорожденные, беременная, питание, профилактика.

### ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ – ВНЕСОКУ ДИТЯЧУ ЗАХВОРЮВАНІСТЬ І ІНВАЛІДНІСТЬ, ПІДХОДИ ДО ПРОФІЛАКТИКИ

**О.І. Пікуза**, д. мед. н., професор кафедри пропедевтики дитячих хвороб і факультетської педіатрії з курсом дитячих хвороб лікувального факультету ФДБОУ ВО «Казанський ДМУ» МОЗ РФ, м. Казань

**А.М. Закірова**, к. мед. н., доцент кафедри пропедевтики дитячих хвороб і факультетської педіатрії з курсом дитячих хвороб лікувального факультету ФДБОУ ВО «Казанський ДМУ» МОЗ РФ, м. Казань

**О.В. Волянюк**, к. мед. н., доцент кафедри педіатрії та неонатології «Казанська ДМА» – філія ФДБОУ ДПО РМАНПО МОЗ РФ, м. Казань

**Ф.Ф. Різванова**, к. мед. н., асистент кафедри пропедевтики дитячих хвороб і факультетської педіатрії з курсом дитячих хвороб лікувального факультету ФДБОУ ВО «Казанський ДМУ» МОЗ РФ, м. Казань

Однією з найважливіших причин формування структурних аномалій на етапі внутрішньоутробного періоду є нестача нутрієнтів в раціоні вагітної жінки, таких як фолати, йод і докозагексаєнова кислота. Новим поколінням вітамінів для жінок, які планують вагітність, вагітних і до кінця періоду лактації є вітаміно-мінеральний комплекс «Фемібюн», що містить в своєму складі фолієву кислоту, метафолін, йод і комплекс вітамінів. Проведені дослідження щодо ефективності призначення «Фемібіону» достовірно довели сприятливий вплив докозагексаєнової кислоти на морфофункціональний розвиток дитини.

**Ключові слова:** вроджені аномалії розвитку, новонароджені, вагітна, харчування, профілактика.

### CONGENITAL DEFECTS OF DEVELOPMENT – CONTRIBUTION TO CHILDREN'S MORBIDITY AND DISABILITY, APPROACHES TO PREVENTION

**O.I. Pikuza**, MD, professor of the Department of propaedeutics of children's diseases and faculty pediatrics with the course of childhood diseases of the Faculty of Medicine FSBEI HE "Kazan state medical university" Ministry of Health of the Russian Federation, Kazan

**A.M. Zakirova**, PhD, associate professor of the Department of propaedeutics of children's diseases and faculty pediatrics with the course of childhood diseases of the Faculty of Medicine FSBEI HE "Kazan state medical university" Ministry of Health of the Russian Federation, Kazan

**E.V. Volyanuk**, PhD, associate professor of the Pediatrics and Neonatology Department of Kazan state medical academy – a branch of FSBEI FVE RMACPGE of the Ministry of Health of the Russian Federation, Kazan

**F.F. Rizvanova**, PhD, assistant of the Department of propaedeutics of children's diseases and faculty pediatrics with the course of childhood diseases of the Faculty of Medicine FSBEI HE "Kazan state medical university" Ministry of Health of the Russian Federation, Kazan

One of the most important reasons for the formation of structural anomalies during the prenatal period is the lack of nutrients in the diet of a pregnant woman, such as folates, iodine and docosahexaenoic acid. The new generation of vitamins is the unique vitamin and mineral complex Femibion, presented in two forms: for women planning pregnancy and pregnant women up to 12 weeks of gestation. The conducted studies on the efficacy of prescribing Femibion to lactating women have reliably proven the beneficial effect of docosahexaenoic acid on the morph functional development of the child, his cognitive activity, the visual analyzer and motility in newborns with prolongation and in children at later stages of life.

**Keywords:** congenital malformations, newborns, pregnant, nutrition, prevention.