

Частота і причини смертності новонароджених дітей із гастрошизисом



**О.К. Слепов, В.Л. Весельський,
Н.І. Грасюкова**

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології
НАМН України», Київ

Мета роботи — розглянути частоту та причини післяопераційної смертності новонароджених із гастрошизисом (ГШ) залежно від наявності у них гіпотермії при транспортуванні та тривалості часу від народження до операції.

Матеріали та методи. Проведено аналіз історій хвороб і протоколів аутопсії 87 новонароджених дітей із ГШ за період з 1987 по 2013 рр., із них 43 померли: без операції — 4 пацієнти, після неї — 39 хворих.

Результати та обговорення. У дослідній групі післяопераційна летальність становила 20,0 % випадків. У I групі порівняння післяопераційна летальність була 62,9 %. У II групі порівняння госпітальна летальність становила 66,7 %, а післяопераційна — 61,5 %. У дослідній групі не було жодного випадку гіпотермії у дітей. У I групі порівняння гіпотермію виявлено у 13 пацієнтів, зокрема в тих, яких транспортовано в ДУ «ПАГ НАМН України» з інших пологоводопоміжних установ. Із них 9 померли і 4 вижили. У II групі порівняння переохолодження діагностовано у 12 новонароджених, усі вони померли. У дослідній групі хірургічну корекцію ГШ проведено після народження через 10 — 25 хв, у середньому — через $(16,9 \pm 1,3)$ хв («хірургія перших хвилин»). У I і II групах порівняння проводили відтерміновану хірургічну корекцію вади після народження: у I групі — через 1,5 — 48 год, у середньому $(13,9 \pm 2,1)$ год, у II групі — через 1 — 64 год, у середньому $(9,7 \pm 2,5)$ год.

Висновки. Частота післяопераційної летальності новонароджених із ГШ була достовірно меншою в дослідній групі, ніж у I і II групах порівняння ($p_1 < 0,05$; $p_2 < 0,05$ відповідно). Основними причинами післяопераційної летальності новонароджених із ГШ дослідної групи ($n = 6$) були: сепсис і поліорганна недостатність — 4 випадки, компартмент-синдром із гострою серцево-судинною недостатністю — 2 випадки. У дітей I групи порівняння причинами післяопераційної смертності ($n = 17$) були: сепсис і поліорганна недостатність — 8 випадків, гостра серцево-легенева недостатність — 6, компартмент-синдром і гостра серцево-легенева недостатність — 2, а також геморагічні ускладнення — 1. У II групі порівняння природна смертність ($n = 4$) зумовлена гострою серцево-судинною і дихальною недостатністю на тлі некрозу евентрованого кишечника — у 3 пацієнтів, поліорганною недостатністю — в 1 хворого. Причиною післяопераційної летальності ($n = 16$) були: сепсис і поліорганна недостатність — 8 випадків, гостра серцево-легенева недостатність — 6, компартмент-синдром і гостра серцево-судинна недостатність — 2. Гіпотермія і збільшення тривалості передопераційного періоду в новонароджених із ГШ негативно впливають на виживання цих критичних хворих.

Ключові слова: гастрошизис, причини смертності, частота, новонароджені діти.

Стаття надійшла до редакції 7 жовтня 2014 р.

Слепов Олексій Костянтинович, д. мед. н., проф. кафедри дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика МОЗ України, ст. наук. співр., зав. відділення хірургічної корекції вад розвитку дітей 04050, м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. Тел. (044) 483-80-67. E-mail: slepov.ipag@gmail.com.

Гастрошизис (ГШ) — одна з найтяжчих вад розвитку в новонароджених, котра становить собою внутрішньоутробну евістрацію органів черевної порожнини (ЧП) за межі передньої черевної стінки (ПЧС) в амніотичну рідину через наскрізний дефект ПЧС [1, 2, 13, 18]. Розрізняють ГШ простий, при якому вада ізольована, і складний або ускладнений, у випадках наявності асоційованої(их) вади(вад) розвитку або набутої внутрішньоутробно патології [15, 16]. Супутні вади розвитку при ГШ зустрічаються у 8,7—31,0 % випадків [14, 15, 19].

Як простий, так і ускладнений ГШ може супроводжувати вісцero-абдомінальна диспропорція (ВАД) [3, 5, 7]. Залежно від ступеня внутрішньочеревної гіпертензії О.Д. Фофанов (2011) розрізняє ГШ із відсутністю ВАД та з помірною або вираженою ВАД.

Смертність при хірургічному лікуванні ГШ у всьому світі дотепер має високі показники і коливається в межах 4—100 % залежно від регіону [6—9, 18]. У деяких країнах Європи, у США та в Японії рівень смертності при ГШ найнижчий — від 4 до 17 % [9, 12, 13]. У країнах Східної Європи летальність при цій ваді коливається в межах 6,7—50,0 % [1, 4, 7, 21]. Найвищою смертність при ГШ залишається в країнах Африки, де сягає 57—100 % [8, 18]. Мертвонароджуваність при ГШ сягає 10 % [13]. Особливо дослідники акцентують увагу на значній смертності при ускладнених формах ГШ. Вона залежить від довжини та стану збереженого кишечника, ускладнень, пов'язаних із хірургічним лікуванням та вигодовуванням, супутніми вадами розвитку, наслідками незрілості та затримкою внутрішньоутробного розвитку (ЗВУР) [3, 10, 11, 17, 20, 21]. Проте в літературі недостатньо висвітлено причини смертності новонароджених при хірургічній корекції ГШ, вплив на величину смертності таких чинників, як гіпотермія дитини при транспортуванні, час від народження до операції тощо.

Мета роботи — вивчити частоту та причини післяопераційної смертності новонароджених із гастрошизисом залежно від наявності у них гіпотермії при транспортуванні та тривалості часу від народження до операції.

Матеріали та методи

Проведено аналіз історій хвороб і протоколів аутопсії 87 новонароджених дітей із ГШ за період із 1987 по 2013 рр., із них 43 померли: без операції — 4 пацієнти, після неї — 39 хворих.

Залежно від проведення пренатальної діагностики і диспансеризації плода з ГШ, способу пологів, транспортування, місця, терміну і характеру хірургічного лікування новонароджених із цією вадою поділено на 3 клінічні групи.

Перша група — контрольна, або дослідна. Вона складалася з 30 новонароджених із ГШ, яким у 2006—2013 рр. було проведено хірургічну корекцію вади. У ДУ «ІПАГ НАМНУ» у всіх випадках

ваду діагностовано пренатально з проведенням антенатальної диспансеризації плода, діти народжені в умовах ДУ «ІПАГ НАМНУ» (транспортування в утробі матері). Майже в усіх вагітних жінок пологи проводили шляхом кесарського розтину. Хірургічну корекцію ГШ виконували одразу після народження дитини («хірургія перших хвилин») в умовах медичного закладу.

Друга група — I група порівняння, складалася з 27 новонароджених із ГШ, яких у 1987—2005 рр. оперували в умовах ДУ «ІПАГ НАМНУ». Ваду діагностовано пренатально лише в деяких дітей. Частина новонароджених дітей із ГШ народилася в умовах ДУ «ІПАГ НАМНУ», а інших транспортовано в медичний заклад із пологових будиноків м. Києва, Київської, Житомирської, Чернігівської та Рівненської областей. У переважній частині вагітних жінок пологи відбувалися природним шляхом. Проводили відтерміновану хірургічну корекцію ГШ.

Третя група — II група порівняння, складалася з 30 дітей із ГШ. Цих новонароджених у 1987—2005 рр. лікували в умовах Миколаївської обласної дитячої лікарні (МОДЛ), з них прооперовано 26 дітей. Пренатально діагностовано ваду у меншій частині цих дітей. Усіх 30 новонароджених транспортовано в МОДЛ з пологових будиноків м. Миколаєва та області. Проводили відтерміновану хірургічну корекцію ГШ.

Термін гестації дітей при народженні у дослідній групі становив від 33 до 41 тиж, у середньому ($36,9 \pm 0,3$) тиж; у I групі порівняння — від 34 до 40 тиж, у середньому ($37,0 \pm 0,2$) тиж; у II групі порівняння — від 32 до 40 тиж, у середньому ($36,6 \pm 0,3$) тиж. У I групі доношених було 13 (43,3 %) дітей, недоношених — 17 (56,7 %), у I групі порівняння — відповідно 15 (55,5 %) та 12 (45,5 %), у II групі порівняння — 8 (26,7 %) та 22 (73,3 %).

Загальний стан новонароджених із ГШ оцінювали за шкалою Апгар. На 1-й хвилині життя в дослідній групі оцінка варіювала від 1 до 7 балів, у середньому ($4,3 \pm 0,3$) бала, у I групі порівняння — відповідно від 4 до 9 балів ($5,6 \pm 0,3$) бала на 1-й хвилині та від 4 до 9 балів ($6,2 \pm 0,3$) бала на 5-й хвилині, у II групі порівняння — від 1 до 9 балів ($5,5 \pm 0,3$) бала на 1-й хвилині і від 2 до 9 балів ($6,2 \pm 0,3$) бала на 5-й хвилині.

Маса тіла варіювала в дослідній групі від 1830 до 4020 г, у середньому ($2570,7 \pm 107,5$) г; у I групі порівняння — від 1480 до 3400 г, у середньому ($2568,5 \pm 91,2$) г; у II групі порівняння — від 1700 до 3400 г, у середньому ($2434,3 \pm 77,9$) г. ЗВУР виявлено у 17 (56,7 %) дітей дослідної групи, у 7 (25,9 %) хворих I групи порівняння і в 11 (36,7 %) пацієнтів II групи порівняння. У дослідній групі дівчаток і хлопчиків було по 15 (по 50 %), у I групі порівняння — 15 (55,5 %) і 12 (45,5 %) і в II групі порівняння — 13 (43,3 %) і 17 (56,7 %) відповідно. Простий (ізольований) ГШ виявлено у 18 (60 %) дітей дослідної групи, у 24 (88,9 %) I групи порівняння і у 21 (70 %) пацієнта II групи порівняння.

Ускладнений ГШ діагностовано у 12 (40,0 %) пацієнтів, зокрема у 6 (20,0 %) хворих у дослідній групі він був асоційований із множинними вродженими вадами розвитку (МВВР); у 3 (11,1 %) у I групі порівняння, із них в 1 (3,7 %) із МВВР; та у 9 (30,0 %) дітей у II групі порівняння, із них у 1 (3,3 %) дитини із МВВР. У дослідній клінічній групі асоційовані вади розвитку виявлено в 11 (36,7 %) новонароджених, серед них: атрезія тонкої кишки — у 3 (10,0 %) дітей, крипторхізм — у 4 (13,3 %), пахова грижа — в 1 (3,3 %), дивертикул Меккеля — у 3 (10,0 %), наскрізний дефект брижі — у 4 (13,3 %), ангіодисплазія стінки кишки — у 2 (6,7 %), інтестинальна дисплазія — у 2 (6,7 %), подвоєння нирки — в 1 (3,3 %) і артрогрипоз теж в 1 (3,3 %) дитини.

У I групі порівняння супутні вади розвитку виявлено у 3 (11,1 %) пацієнтів, серед них: атрезія товстої кишки — у 1 (3,7 %) пацієнта, крипторхізм — у 1 (3,7 %), гідронефроз і мегауретер — у 1 (3,7 %).

У II групі порівняння асоційовані вади діагностовано в 6 (20,0 %) дітей. Це атрезія тонкої ($n = 1$) чи товстої ($n = 2$) кишок — у 3 (10,0 %) дітей, крипторхізм — в 1 (3,3 %) хворого, гідронефроз — в 1 (3,3 %), ентерокістома — в 1 (3,3 %), ангіодисплазія печінки — в 1 (3,3 %).

Крім цього, ускладнений ГШ зумовлений у дослідній групі некрозом стінки кишки у 4 (13,3 %) пацієнтів, її перфорацією — у 2 (6,7 %) випадках; у I групі порівняння лише некрозом стінки — в 1 (3,7 %) дитини і в II групі порівняння — у 4 (13,3 %) хворих.

ВАД діагностовано у 27 (90,0 %) новонароджених дослідної групи (помірна — у 20 (74,1 %), виражена — у 7 (25,9 %)); у 19 (70,4 %) хворих I групи порівняння (помірна — у 5 (26,3 %), виражена — у 14 (73,7 %)); у 30 (100,0 %) дітей II групи порівняння (помірна — у 16 (53,3 %), виражена — у 14 (46,7 %)).

Вік матерів дослідної групи варіював від 16 до 36 років, у середньому ($22,1 \pm 0,8$) року, I групи порівняння — від 15 до 30 років, у середньому ($19,7 \pm 0,5$) року, II групи порівняння — від 16 до 27 років, у середньому ($20,7 \pm 0,5$) року.

У дослідній групі більшість дітей із ГШ народжені від I вагітності — 22 (73,3 %) випадки. У 25 (83,3 %) жінок перебіг вагітності був ускладненим: загрозою переривання — 9 (36,0 %) випадків, наявністю екстрагенітальних захворювань матері — 5 (20,0 %), інфекцією — 7 (28,0 %), фетоплацентарною недостатністю — 4 (16,0 %), анемією — 2 (8,0 %).

У I групі порівняння у більшості жінок теж переважала I вагітність — 21 (77,8 %) випадок. Патологічний перебіг вагітності виявлено у 17 (63,0 %) жінок: загроза переривання — 6 (22,2 %) випадків, екстрагенітальні захворювання — 3 (11,1 %), інфекції — 4 (14,8 %), фетоплацентарна недостатність — 2 (7,4 %), анемія — 4 (14,8 %). У II групі порівняння новонароджені з ГШ народжені в основному від I вагітності — 21 (70,0 %)

випадак. Ускладнений перебіг вагітності помічено у 23 (76,7 %) матерів: загроза переривання — 15 (50,0 %) випадків, екстрагенітальні захворювання — 3 (10,0 %), інфекції — 8 (26,7 %), фетоплацентарна недостатність — 5 (16,7 %), анемія — 3 (10,0 %).

У більшості матерів новонароджених дослідної групи пологи проводили шляхом кесарського розтину — 27 (90,0 %) випадків і лише 3 (10,0 %) — природним шляхом. У I групі порівняння, навпаки, переважали вагінальні пологи — 25 (92,6 %) жінок, кесарський розтин був лише у 2 (7,4 %). У II групі порівняння пологи в усіх 30 (100 %) жінок відбувалися природним шляхом.

У дослідній групі ваду(и) діагностовано пренатально в усіх 30 (100 %) новонароджених. В акушерській операційній дитині з перших секунд життя проводили інтубацію трахеї і штучну вентиляцію легень (ШВЛ) мішком Амбу, ставили назогастральний зонд, катетеризували одну чи дві периферичні вени, знеболювали, вводили фітоменадіон.

Новонародженого терміново перевозили у задалегідь підготовлену операційну з готовою до операції хірургічною бригадою.

У I групі порівняння в більшості випадків — 19 (70,4 %) — пренатально ваду не діагностовано. Пренатально ГШ виявлено лише у 8 (29,6 %) дітей, яких народжено виключно в ДУ «ІПАГ НАМНУ». Передопераційну стабілізацію всіх 27 (100 %) новонароджених із ГШ проводили невідповідно до важкості їх стану і характеру вади (відсутня в/в інфузійна терапія — 7 (25,9 %) випадків, недостатня за об'ємом — 20 (74,1 %); використання наркотичних анальгетиків (морфін) без інтубації трахеї, ШВЛ — 6 (22,2 %) випадків; неадекватна респіраторна підтримка — 25 (92,6 %)).

Гіпотермію до операції виявлено у 13 (48,1 %) пацієнтів цієї групи. Температура шкіри варіювала від 33,8 до 35,8 °, у середньому — ($34,8 \pm 0,3$) °.

У II групі порівняння у більшості випадків — 27 (90,0 %) — пренатально ГШ не діагностували. Лише у 3 (10,0 %) новонароджених ваду виявили антенатально. У всіх 26 (100,0 %) оперованих дітей передопераційна стабілізація не відповідала як важкості стану хворих, так і характеру вади (відсутність в/в інфузійної терапії — 18 (69,2 %) випадків, недостатність її за об'ємом — 8 (30,8 %)), а також була невідповідна респіраторна підтримка — 26 (100 %) випадків. Не оперовано 4 дітей із ГШ у зв'язку з їх некурабельністю і неоперабельністю. Під час госпіталізації в обласну дитячу лікарню у 12 (40,0 %) новонароджених із ГШ помічено гіпотермію. Температура шкіри тіла у цих пацієнтів була в межах 32,0—35,2 °, у середньому — ($34,2 \pm 0,7$) °.

Характер оперативних втручань у новонароджених з ізольованим ГШ дослідної групи залежав винятково від ступеня ВАД.

При відсутній або помірній ВАД пластику ПЧС виконували місцевими тканинами з формуванням пупкового кільця і мінімальної вентральної грижі

у 18 (60,0 %) пацієнтів. На етапах розробки хірургічної тактики при ГШ як виняток при вираженій ВАД подібну операцію виконано в 1 випадку. При вираженій ВАД проводили комбіновану пластику ПЧС шкірно-підшкірними клаптями та перикардом «Тутопласт» з формуванням великої вентральної грижі (екстраабдомінальної порожнини) у 4 (13,3 %) дітей. Через 7—8 днів перикард «Тутопласт» видаляли і виконували пластику ПЧС місцевими тканинами з формуванням мінімальної вентральної грижі. За відсутності ВАД в одному випадку виконали первинну радикальну пластику ПЧС.

При ускладненому ГШ (n = 6) хірургічна тактика залежала як від характеру ураження кишки, так і від ступеня ВАД. При атрезії голодної (n = 1) або здухвинної кишки (ЗК) (n = 1) без перфорації проведено етапні операції. На першому етапі виконували занурення в ЧП евентрованих органів з пластикою ПЧС місцевими тканинами з формуванням мінімальної вентральної грижі при помірній ВАД (n = 1) чи за допомогою перикарда «Тутопласт» при вираженій ВАД. На другому етапі, через 5 і 8 днів відповідно, проведено резекцію зміненої(их) ділянки(ок) кишечника з накладанням тонко-товстокишкового анастомозу (n = 1) або виведення дводульної роз'єднувальної ентоеростоми (n = 1) з перспективою наступного її закриття.

При атрезії ЗК в декількох місцях із перфорацією стінки в 1 дитини проведено на першому етапі ушивання перфорації, занурення евентрованих органів у ЧП, пластику ПЧС місцевими тканинами з формуванням мінімальної вентральної грижі (при помірній ВАД). На другому етапі виконано резекцію змінених ділянок кишки, накладання тонко-тонкокишкового та тонко-товстокишкового анастомозів, а також однодульної колостоми з проведенням через неї дренажної трубки за два анастомози.

За наявності локального некрозу стінки ЗК без перфорації на першому етапі занурювали евентровані органи в ЧП з пластикою ПЧС перикардом «Тутопласт» (при вираженій ВАД) — 1 випадок. На другому етапі, через 10 днів, видаляли перикард «Тутопласт», виконували резекцію зміненої ЗК з накладанням роздільної дводульної ілеостоми. На третьому етапі, через 14 днів, сформували тонко-товстокишковий анастомоз та здійснили вторинну радикальну пластику ПЧС.

При протяжному некрозі стінки ЗК з великим дефектом брижі і загрозою перфорації одноментно виконували резекцію зміненої кишки, накладали тонко-тонкокишковий анастомоз «кінець у кінець», здійснювали первинну радикальну пластику ПЧС через відсутність ВАД (n = 1).

При локальному некрозі стінки ЗК з її перфорацією частково занурювали евентровані органи в ЧП і накладали підвісну ілеостому в ділянці перфорації. Пластику ПЧС виконували шкірою і амніотичними оболонками — 1 випадок. На другому етапі проведено закриття ілеостоми і пластику ПЧС перикардом «Тутопласт».

У I групі порівняння виконано такі операції при ізольованому ГШ: первинну радикальну пластику ПЧС — в 11 (40,7 %) хворих; пластику ПЧС за Гроссом — у 6 (22,2 %) дітей; пластику ПЧС з утворенням екстраабдомінальної порожнини консервованою твердою мозковою оболонкою — у 7 (25,9 %) пацієнтів; амніотичними оболонками і целофановою плівкою — у 2 (7,4 %) або лише амніотичними оболонками — в 1 (3,7 %) випадку.

При атрезії товстої кишки накладено ілеостому з пластикою ПЧС консервованою твердою мозковою оболонкою у вигляді мішка (при вираженій ВАД) — 1 випадок.

У II групі порівняння прооперовано 26 дітей. У 13 з них (50,0 %) проведено первинну радикальну пластику ПЧС, у 3 хворих із формуванням екстраабдомінальної ЧП: за допомогою медичної резини (рукавички) — 2 (7,7 %) випадки, мішка із целофану — 1 (3,8 %). Крім цього, в 1 випадку виконано пластику ПЧС амніотичними оболонками.

За наявності атрезії кишки (голодна — 1 випадок, сліпа — 1) виконано відповідно такі етапні операції: накладання єюостоми з її закриттям через 14 днів і радикальною пластикою ПЧС при помірній ВАД та накладання термінальної ілеостоми з виконанням ілео-сигмоанастомозу через 10 днів і пластикою ПЧС за Гроссом при вираженій ВАД.

При некрозі стінки кишки в ділянці ілеоцекального кута (n = 1) здійснено його резекцію і накладання ілеостоми. Під час наступної операції накладено ілео-колоанастомоз із радикальною пластикою ПЧС. В 1 випадку при перфорації шлунка вшито перфоративний отвір і зроблено пластику ПЧС мішком із поліетилену (при вираженій ВАД). Через 10 днів виконано пластику ПЧС за Гроссом, а ще через 17 днів — роз'єднання злук, накладання підвісної ілеостоми з радикальною пластикою ПЧС.

Використано такі методи дослідження: пренатальну ультразвукову діагностику ГШ, асоційованих вад розвитку та захворювань у плодів; у постнатальний період — загальноклінічне дослідження із вимірюванням температури шкіри тіла; оглядову рентгенографію органів грудної клітки (ОГК) і ЧП, рентгенографію ОГК і ЧП з контрастуванням шлунково-кишкового тракту водорозчинними речовинами, котрі містять йод («Тріомбаст», «Тразограф», «Верографін» та ін.) (пасаж, іригографія); ультразвукову діагностику органів ЧП та заочеревинного простору, ехокардіографію, нейросонографію; морфологічний і гістологічний при аутопсії та статистичний методи. Новонароджених із ГШ консультував невролог, а за необхідності й інші спеціалісти — педіатр, генетик та ін.

Результати та обговорення

У дослідній групі післяопераційна летальність становила 20,0 % (із 30 оперованих новонароджених із ГШ померло 6). У I групі порівняння післяопераційна летальність була 62,9 % (оперовано

27 дітей, померло — 17). У II групі порівняння госпітальна летальність становила 66,7 % (із 20 померлих дітей 4 не оперували). Післяопераційна летальність у цій групі сягала 61,5 % (із 26 оперованих дітей померло 16). Частота післяопераційної летальності була достовірно меншою в дослідній групі, ніж у I ($p_1 < 0,05$) і II ($p_2 < 0,05$) групах порівняння.

Причини смерті дітей у дослідній групі. У новонароджених дітей із ГШ, яких прооперовано в перші хвилини після народження («хірургія перших хвилин»), основною причиною смертності були сепсис і поліорганна недостатність — 4 (66,7 %) випадки. При цьому діти померли на 9-у, 13-у, 19-у та 45-у добу після народження. Менш частою причиною смерті пацієнтів були компартмент-синдром і гостра серцево-судинна недостатність — 2 (33,3 %) пацієнти. У таких випадках діти помирали на 2-у і 9-у добу після народження. У цілому в цій групі летальні наслідки зафіксовано в термін від 2 до 45 діб, у середньому — $(16,5 \pm 6,13)$ доби.

Причини смерті новонароджених у I групі порівняння. Найчастішою причиною смерті новонароджених із ГШ після операції були сепсис і поліорганна недостатність — 8 (47,0 %) випадків. Діти при цьому померли на 1-у, 8-у, 9-у, 11-у, 12-у, 13-у, 26-у і 39-у добу після народження.

Другою за частотою причиною смерті пацієнтів із ГШ була гостра серцево-легенева недостатність на тлі глибоких метаболічних порушень — 6 (35,3 %) випадків. Хворі померли на 1-у, 2-у, 3-у, 4-у і 6-у добу після народження. Нечастою причиною смертельних наслідків були компартмент-синдром і гостра серцево-судинна недостатність — 2 (11,8 %) випадки. Новонароджені померли на 1-у і 2-у добу після операції. В 1 (5,9 %) випадку смерть на операційному столі була зумовлена гострою профузною шлунковою кровотечею на тлі ДВЗ-синдрому, глибоких метаболічних порушень та внутрішньоутробного інфікування.

Причини смерті пацієнтів у II групі порівняння.

В оперованих дітей із ГШ ($n = 26$)

Основними причинами післяопераційної летальності були: сепсис і поліорганна недостатність — 8 (50,0 %) випадків (діти померли на 7-у, 11-у, 13-у, 15-у, 28-у, 30-у, 32-у і 80-у добу після народження), а також гостра серцево-легенева недостатність на тлі глибоких метаболічних порушень і гіповолемії — 6 (37,5 %) випадків (немовлята померли на 1-у, 2-у та 9-у добу після народження). Нечасто причиною смерті були компартмент-синдром і гостра серцево-судинна недостатність — 2 (12,5 %) випадки, обидві дитини померли на 2-у добу після операції.

У неоперованих дітей з ГШ ($n = 4$)

Основною причиною смерті була гостра серцево-судинна і дихальна недостатність на тлі глибоких метаболічних порушень, гіповолемії і субтотального ($n = 1$) або тотального ($n = 2$) некрозу

евентрованого кишечника — 3 випадки. Усі діти померли протягом 1-ої доби після народження. В 1 випадку смертельний наслідок був зумовлений поліорганною недостатністю на тлі РДС-синдрому, ателектазу легень, меконіальної аспірації, ДВЗ-синдрому, ВЖК-II, внутрішньоутробного інфікування на 5-у добу після народження.

Для визначення впливу гіпотермії, яку констатовано під час надходження у хірургічний стаціонар, на виживання новонароджених із ГШ проведено статистичний аналіз.

У дослідній групі не було жодного випадку гіпотермії у дітей. У I групі порівняння гіпотермію виявлено у 13 пацієнтів, зокрема в тих, яких транспортовано в ДУ «ІПАГ НАМНУ» з інших пологоводопоміжних установ. Із них 9 померли і 4 вижили. У II групі порівняння переохолодження діагностовано у 12 новонароджених, усі вони померли.

Для більшої статистичної достовірності показників об'єднано немовлят із гіпотермією I і II груп порівняння — усього 25 (43,8 %) новонароджених із гіпотермією з 57. Із них 21 (84,0 %) дитина померла і 4 (16,0 %) вижили ($p < 0,01$). Тобто з високою частотою достовірності гіпотермія впливає на виживання дітей із ГШ.

У дослідній групі хірургічну корекцію ГШ проведено після народження через 10—25 хв, у середньому — через $(16,9 \pm 1,3)$ хв («хірургія перших хвилин»). При цьому виживання склало 80 %. У I групі порівняння проводили відтерміновану хірургічну корекцію вади через 1,5—48 год, у середньому $(13,9 \pm 2,1)$ год після їх народження. У цій групі вижили після операції 37,1 % дітей. У II групі порівняння усім пацієнтам із ГШ, транспортованим до обласної дитячої лікарні, проводили відтерміновану хірургічну корекцію вади після народження — через 1—64 год, у середньому — $(9,7 \pm 2,5)$ год, виживання склало 38,5 %. Таким чином, збільшення часу від народження до операції достовірно негативно впливало на виживання цих критичних пацієнтів.

Висновки

Частота післяопераційної летальності у новонароджених із ГШ у дослідній групі становила 20,0 % випадків, у I групі порівняння — 62,9 % і у II групі порівняння — 61,5 % (при госпітальній летальності 66,7 %) і була достовірно меншою в дослідній групі, ніж у I і II групах порівняння ($p_1 < 0,05$; $p_2 < 0,05$ відповідно).

Основними причинами післяопераційної летальності новонароджених із ГШ дослідної групи ($n = 6$) були: сепсис і поліорганна недостатність — 4 випадки, компартмент-синдром із гострою серцево-судинною недостатністю — 2 випадки. У дітей I групи порівняння причинами післяопераційної смертності ($n = 17$) були: сепсис і поліорганна недостатність — 8 випадків, гостра серцево-легенева недостатність — 6, компартмент-синдром і гостра серцево-легенева недостатність — 2, а та-

кож геморагічні ускладнення — 1. У II групі порівняння природна смертність ($n = 4$) зумовлена гострою серцево-судинною і дихальною недостатністю на тлі некрозу евентрованого кишечника — у 3 пацієнтів, поліорганною недостатністю — в 1 хворого. Причиною післяопераційної летальності ($n = 16$) були: сепсис і поліорганна недостат-

ність — 8 випадків, гостра серцево-легенева недостатність — 6, компартмент-синдром і гостра серцево-судинна недостатність — 2.

Гіпотермія і збільшення тривалості передопераційного періоду в новонароджених із ГШ негативно впливають на виживання цих критичних хворих.

Література

- Бисалиев Б.Н. Оптимизация лечения гастрошизиса: Автореф. дис. ... канд. мед. наук: спец. 14.01.19.— М., 2011.— 120 с.
- Веселый С.В., Грона В.Н., Перунский В.П. и др. Методы диагностики и лечения гастрошизиса и омфалоцеле у детей (обзор литературы) // Перинатология и педиатрия.— 2006.— № 3.— С. 137—143.
- Грона В.Н., Перунский В.П., Веселый С.В. и др. Оптимизация лечения врожденных расщелин передней брюшной стенки у детей // Український журнал хірургії.— 2008.— № 1.— С. 105—112.
- Караваева С.А. Лечение гастрошизиса: Автореф. дис. ... канд. мед. наук: спец. 14.01.19 «Детская хирургия».— СПб, 1997.— 209 с.
- Паламарчук Ю.П. Хірургічна корекція вісцеро-абдомінальної диспропорції у новонароджених дітей з природженими дефектами передньої черевної стінки: Автореф. дис. ...канд. мед. наук.— Вінниця, 2010.— 20 с.
- Перунский В.П. Повышение эффективности хирургического лечения детей с гастрошизисом и омфалоцеле: Дис. ...канд. мед. наук.— Донецк, 2008.— 149 с.
- Плохих Д.А. Хирургическое лечение гастрошизиса с висцероабдоминальной диспропорцией: Автореф. дис. ...канд. мед. наук.— Кемерово, 2007.— 22 с.
- Amei E.A., Chirdan L.B. Ruptured exomphalos and gastroschisis: a retrospective analysis of morbidity and mortality in Nigerian children // *Pediatr. Surg. Int.*— 2000.— Vol. 16.— P. 23—25.
- Bianchi A., Dickson A.P., Alizai N.K. Elective delayed midgut reduction — no anesthesia for gastroschisis: Selection and conversion criteria // *J. Pediatr. Surg.*— 2002.— Vol. 37, N 9.— P. 1334—1336.
- Charlesworth P., Njere I., Allotey J. et al. Postnatal outcome in gastroschisis: effect of birth weight and gestational age // *J. Pediatr. Surg.*— 2007.— Vol. 42.— P. 815—818.
- Cohen-Overbeck T.E., Hartmann T.R., Stugers E.A. et al. The outcome of gastroschisis after a prenatal diagnosis or a diagnosis only at birth. Recommendations for prenatal surveillance // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.*— 2008.— Vol. 139.— P. 21—27.
- Driver C.P., Bruce J., Bianchi A. et al. The contemporary outcome of gastroschisis // *J. Pediatr. Surg.*— 2000.— Vol. 35.— P. 1719—1723.
- Holland A.J.A., Walker K., Badawi N. Gastroschisis: an update // *Pediatr. Surg. Int.*— 2010.— Vol. 26.— P. 871—878.
- Islam S. Clinical care outcomes in abdominal wall defects // *Curr. Opin. Pediatr.*— 2008.— Vol. 20.— P. 305—310.
- Kronfli R., Bradnock T.J., Sabharwa A. Intestinal atresia in association with gastroschisis: a 26-year review // *Pediatr. Surg. Int.*— 2010.— Vol. 26.— P. 891—894.
- Kumar T., Vaughan R., Polak M. A proposed classification for the spectrum of vanishing gastroschisis // *Eur. J. Pediatr. Surg.*— 2013.— Vol. 23.— P. 72—75.
- Maramreddy H., Fisher J., Slim M. et al. Delivery of gastroschisis patients before 37 weeks of gestation is associated with increased morbidities // *J. Pediatr. Surg.*— 2009.— Vol. 44.— P. 1360—1366.
- Sekabira J., Hadley G.P. Gastroschisis: a third world perspective // *Pediatr. Surg. Int.*— 2009.— Vol. 25.— P. 327—329.
- Stoll C., Alembik Y., Dott B. Omphalocele and gastroschisis and associated malformations // *Am. J. Med. Genet.*— 2008.— Vol. 146, N 20.— P. 1280—1285.
- van Eijk F.C., Wijnen R.M., van Goor. The incidence and morbidity of adhesions after treatment of neonates with gastroschisis and omphalocele: a 30-year review // *J. Pediatr. Surg.*— 2008.— Vol. 43.— P. 479—483.
- Weber T.R., Au-Fliegner M., Downard C.D. et al. Abdominal wall defects // *Curr. Opin. Pediatr.*— 2002.— Vol. 14.— P. 491—497.

Частота и причины смертности новорожденных детей с гастрошизисом

А.К. Слепов, В.Л. Весельский, Н.И. Грасюкова

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», Киев

Цель работы — изучить частоту и причины послеоперационной смертности новорожденных с гастрошизисом (ГШ) в зависимости от наличия у них гипотермии при транспортировке и продолжительности времени от рождения до операции.

Материалы и методы. Проведен анализ историй болезней и протоколов вскрытий 87 новорожденных детей с ГШ за период с 1987 по 2013 гг., из них 43 умерли: без операции — 4 случая, после нее — 39.

Результаты и обсуждение. В опытной группе послеоперационная летальность составила 20,0 % случаев. В I группе сравнения послеоперационная летальность была 62,9 %. Во II группе сравнения госпитальная летальность составила 66,7 %, а послеоперационная — 61,5 %. В опытной группе гипотермии у детей не было. В I группе сравнения гипотермия выявлена у 13 пациентов, исключительно у тех, которых транспортировали в ГУ «ИПАГ НАМН Украины» из других родильных учреждений. Из них 9 умерли и 4 выжили. Во II группе сравнения диагностировано переохлаждение у 12 новорожденных, все они умерли. В опытной группе хирургическую коррекцию ГШ выполнили после рождения через 10—25 мин, в среднем ($16,9 \pm 1,3$) мин («хирургия первых минут»). В I и II группах сравнения проводили отсроченную хирургическую коррекцию порока после рождения: в I группе через 1,5—48 ч, в среднем ($13,9 \pm 2,1$) ч, во II группе — через 1—64 ч, в среднем ($9,7 \pm 2,5$) ч.

Выводы. Частота послеоперационной летальности у новорожденных с ГШ была достоверно меньше в опытной группе, чем в I и II группах сравнения ($p_1 < 0,05$; $p_2 < 0,05$ соответственно). Основными причинами послеоперационной летальности новорожденных с ГШ исследованной группы ($n = 6$) были: сепсис и полиорганная недостаточность — 4 случая, компартмент-синдром с острой сердечно-сосудистой недостаточностью — 2 случая. У детей I группы сравнения причинами послеоперационной смертности ($n = 17$) были: сепсис и полиорганная недостаточность — 8 случаев, острая сердечно-легочная недостаточность — 6, компартмент-синдром и острая сердечно-легочная недостаточность — 2, геморагические осложнения — 1. Во II группе сравнения естественная смертность ($n = 4$) была обусловлена острой сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточностью на фоне некроза эвентрированного кишечника — у 3 пациентов, полиорганной недостаточностью — у 1 больного. Причиной послеоперационной летальности ($n = 16$) были: сепсис и полиорганная недостаточность — 8 случаев, острая сердечно-легочная недостаточность — 6, компартмент-синдром и острая сердечно-сосудистая недостаточность —

2. Гипотермия и увеличение продолжительности предоперационного периода у новорожденных с ГШ негативно влияют на выживание этих критических больных.

Ключевые слова: гастрошизис, причины смертности, частота, новорожденные дети.

The frequency and causes of death in newborns with gastroschisis

O.K. Slyepov, V.L. Veselskiy, N.I. Hrasyukova

Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine, Kyiv

The aim — to investigate the incidence and causes of postoperative mortality in newborns with gastroschisis depending on hypothermia during transport and the time from birth to surgery.

Materials and methods. Medical histories (n = 87) and autopsy protocols (n = 43) of 87 infants with gastroschisis admitted in the period 1987—2013 were analyzed. Among them 43 — died without (n = 4) or after surgery (n = 39).

Results and discussion. Postoperative mortality rate was 20.0 % in the experimental group. In the I comparison group postoperative mortality rate was 62.9 %. In the II comparison group mortality rate was 66.7 % and 61.5 % — in postoperative period. In the experimental group hypothermia in children was not registered. In the I comparison group hypothermia presented in 13 patients, they were transported to the SI «IPOG NAMS of Ukraine» from other institutions. Among them 9 died and 4 survived. In the II comparison group hypothermia was diagnosed in 12 babies and they all died. In the experimental group surgical correction of gastroschisis was performed immediately after birth, in 10—25 minutes, on average (16.9 ± 1.3) min — «first minute surgery». In the I and II comparison groups delayed surgical correction of defects was performed, in 1.5—48 hours on average (13.9 ± 2.1) hours and from 1 to 64 hours on average (9.7 ± 2.5) hours after their birth respectively.

Conclusions. The frequency of postoperative mortality in neonates with gastroschisis in the experimental group was 20 %, in the I comparison group — 62.9 %, and in the II comparison group — 61.5 % (in-hospital mortality — 66.7 %), in the experimental group it was significantly lower than in the comparison group ($p_1 < 0.05$, $p_2 < 0.05$). The main causes of postoperative mortality of newborns with gastroschisis in experimental group (n = 6) were: sepsis and multiple organ failure (n = 4), compartment syndrome with acute cardiovascular failure (n = 2). Causes of postoperative mortality in children of I comparison group (n = 17) were: sepsis and multiple organ failure (n = 8), acute cardiopulmonary insufficiency (n = 6), compartment syndrome and acute cardiopulmonary failure (n = 2) and hemorrhagic complications (n = 1). In the II comparison group natural mortality (n = 4) was due to acute cardiovascular and respiratory insufficiency on the background of eventration intestine necrosis (n = 3), and multiple organ failure (n = 1). The causes of postoperative mortality (n = 16) were: sepsis and multiple organ failure (n = 8), acute cardiopulmonary insufficiency (n = 6), compartment syndrome and acute cardiovascular failure (n = 2). Hypothermia and increased duration of preoperative period in infants with gastroschisis negatively affect on the survival of these critically ill patients.

Key words: gastroschisis, causes of mortality, incidence, newborn children.