

УДК 611:1:012.013-053.13/31

DOI:10.24061/2413-0737/XXI.2.82.2.2017.79

*В.В. Кривецький, Г.П. Ротар, Т.В. Процак, М.Г. Бесплітнік, Ю.М. Рябий***МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ ПРИРОДЖЕНИХ ВАД ОРГАНІВ НИЖНЬОГО
СЕРЕДОСТІННЯ У ПРЕНАТАЛЬНОМУ ПЕРІОДІ ОНТОГЕНЕЗУ
(ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)**

Вищий державний навчальний заклад України «Буковинський державний медичний університет», м. Чернівці

Резюме. У даній оглядовій статті наведені узагальнені результати літературного пошуку щодо методів дослідження природжених вад (ПВ) органів нижнього середостіння, а саме серця та стравоходу. Наведені такі ПВ, як синдром гіпоплазії лівих відділів серця, атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою, атрезія стравоходу, які часто виявляють-

ся і можуть бути причиною летальних випадків. Дані літератури показали, що надалі дискусійним залишається питання діагностики та лікування ПВ розвитку серця та стравоходу, що потребує подальших досліджень.

Ключові слова: середостіння, природжені вади, людина, онтогенез.

Вступ. До цього часу природжені вади (ПВ) становлять одну з найголовніших проблем у дитячій кардіології та кардіохірургії, оскільки не існує єдиної тактики лікування та хірургічних втручань у даній групі пацієнтів, а високий відсоток ускладнень та летальності при невідкладній допомозі свідчить про необхідність вдосконалення методів діагностики. ПВ розвитку – проблема не тільки медицини, а й держави, оскільки їх лікування та інвалідність потребують великих матеріальних затрат [12]. В останні десятиліття помітно збільшився відсоток ПВ, збільшилась смертність новонароджених та дітей раннього віку [16].

За даними епідеміологічних досліджень у світі та в Україні, частота виявлення ПВ серця у дітей коливається в межах 4-10 випадків на 1000 новонароджених. У більшості країн не достатньо висока частка ПВ серця виявляється пренатально, високим залишається показник пізньої постнатальної діагностики ПВ серця [2, 17, 32]. Дані літератури показали, що питома вага дітей з ПВ розвитку серед дітей, які померли в ранньому віці, становить 25-30 %. Водночас перинатальна летальність у містах в 1,5 раза більша, ніж у сільській місцевості. Для того, щоб зменшити смертність, потрібно вчасно діагностувати ту чи іншу патологію [8], але частина ПВ серця залишається невиявленою за умов рутинного фізикального скринінгу новонароджених [31].

Часто виникають такі ПВ серця, які становлять приблизно 10 % від усіх аномалій розвитку [9]. У періоді новонародженості існує певне коло вад, які потенційно можуть загрожувати життю дитини.

Найбільш поширені ПВ серця в новонароджених: синдром гіпоплазії лівих відділів серця; атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою – це так звані критичні вади, за якими надання кардіохірургічної допомоги показано в перші дні, а часом – у перші години життя дитини [23]. Діапазон виявлення ПВ серця у плодів становить від 4,5 до 96 %, середній показник – 15-22 %. Таке коливання пов'язане як зі складністю і варіабельністю ПВ серця, так і з

особливостями технологічних можливостей і методологічного підходу до дослідження. Під час проведення рутинної ЕхоКг плода можливо виявити лише до 35 % критичних ПВ серця [20]. У цих умовах має значення визначення універсальних діагностичних маркерів для виявлення критичних ПВ серця в перші дні після народження, але незважаючи на прогресивний розвиток ультразвукової діагностики, ПВ серця залишаються одними з найбільш складних у пренатальному та ранньому неонатальному періоді життя [28, 29, 30].

Дуже ефективним є ультразвукова діагностика в I триместрі згідно зі стандартами FMF (Fetal Medicine Foundation) з вимірюванням комірцевого простору, доплерографії трикуспідального клапана та пошуком структурних аномалій у плода. На жаль, після 14 тижнів комірцевий простір здебільшого зникає і втрачається найбільш значимий маркер хромосомної патології. Завдяки чітко визначеним підходам до пренатальної діагностики в I триместрі можливо визначити великий спектр ПВ серця, центральної нервової системи, шлунково-кишкового тракту, а також хромосомну патологію плода [3]. У пренатальному періоді пріоритетним залишається ультразвукове дослідження з доплерометрією судин фетоплацентарного комплексу і кардіотопографія плода [6, 14, 15, 23, 26, 27].

В Україні розроблена система ультразвукового скринінгу ПВ розвитку плода з трьома ультразвуковими обстеженнями в 9-11, 16-21 та в 30-34 тижні гестації. Згідно з даними Дольницького О. В. (2009), в Україні питома вага аномалій серцево-судинної системи серед пренатально діагностованої патології становить 4,4 %, або посідає 5-6-те місце серед усіх вад розвитку, проте пренатально діагностується лише 7-9 % усіх ПВ серця [11, 10].

На частку ПВ стравоходу припадає від 10 до 13% усіх ПВ відділів травного тракту [4, 25]. За даними літератури, стравохід і дихальні шляхи виникають з одного зачатка – передньої кишки (краніального відділу первинної кишки). Відомо, що на початкових стадіях ембріонального розви-

тку трахея широко сполучається із стравоходом. Розділення між ними відбувається на 4-5-му тижні внутрішньоутробного періоду. Причиною атрезій вбачають у неповному відшаруванні дихальної трубки від стравоходу і в порушенні його живлення [18]. За даними інших авторів [24], виникнення ПВ розвитку пов'язане із неправильним розвитком епітеліальних шарів.

Часто виявляються атрезії стравоходу. Одним із методів діагностики даної патології є езофагографія, що базується на введенні контрастної речовини в стравохід. Незважаючи на значні досягнення в розробці методів ранньої діагностики (пренатальна та постнатальна) ПВ стравоходу, відсоток помилок за деякими методами досягає близько 100 %, а результати хірургічного лікування не завжди мають позитивні наслідки в близькому та віддаленому періодах [1, 21].

ПВ стравоходу за 2000-2011 рр. траплялися у 40 новонароджених, що становило 27,2 % новонароджених I групи дослідження. Супутні ПВ діагностовано в 10 дітей (25 % новонароджених з атрезією стравоходу), 20 % у таких дітей спостерігається супутня патологія [13]. На жаль, атрезії не діагностуються внутрішньоутробно, але підлягають хірургічному лікуванню, що дає змогу вижити тим малюкам, затримка часу операції для яких загрожувє смертю [19].

Згідно з даними мультицентрових європейських та інших досліджень, рівень пренатальної діагностики ПВ стравоходу на кінець XX – початок XXI ст. коливався в середньому в межах 15-30 % [Garne E. et al., 2001; ISUOG, 2006; Dolk H. et al., 2011]. Слід зазначити, що рівень та ефективність пренатальної діагностики визначається кількістю діагностованих і верифікованих випадків ПВ стравоходу [5].

Висновки

1. Дані літератури показали, що надалі дискусійним залишається питання діагностики та лікування природжених вад розвитку серця та стравоходу, що потребує подальших досліджень.

2. З метою зниження рівня перинатальної захворюваності, смертності та інвалідності від природженої та спадкової патології і покращення загальних демографічних показників, необхідне подальше удосконалення пренатальних скринінгових програм (пошук нових ефективних маркерів), особливо в I триместрі; використання стандартних уніфікованих протоколів ультразвукового дослідження; своєчасне проведення селективних ультразвукових та інвазивних досліджень у групах вагітних високого ризику; подальше впровадження пренатальної диспансеризації; забезпечення оптимальною кваліфікованою допомогою хворих новонароджених (у тому числі кардіохірургічною, торакальною, абдомінальною тощо); обов'язковий контроль і аналіз зворотного зв'язку; адекватна верифікація пренатального діагнозу; підвищення кваліфікації перинатологів і патологоанатомів; використання новітніх технологій; оснащення перинатальних центрів сучасною ульт-

тразвуковою апаратурою; обмін інформацією та досвідом з іншими країнами.

Перспективами подальших досліджень є актуальність вивчення проблеми природженої патології та методів їх діагностики.

Література

1. Азаров Е.Н. Криоплазменно-антипротеазная терапия в комплексном лечении новорожденных с атрезией пищевода: автореф. дис. на соиск. уч. степ. канд. мед. наук: спец. 14.00.35 «Детская хирургия», 14.00.37 «Анестезиология и реаниматология» / Е.Н. Азаров. – Омск, 2009. – 22 с.
2. Богатирьова Р.В. Генетико-демографічні процеси серед населення України / Р.В. Богатирьова, О.В. Линчак, О.І. Тимченко // Ж. НАМН України. – 2012. – Т. 18, № 1. – С. 81-91.
3. Баринов В.С. Новое в пренатальной диагностике наследственных и врожденных болезней у плода человека / В.С. Баринов // Акушерство и гинекол. – 2007. – № 5. – С. 45-47.
4. Горицкая Т.А. Трахеопищеводные свищи у детей / Т.А. Горицкая, Р.В. Обыденнова, В.И. Гуз // Дет. хирургия. – 2008. – № 5. – С. 7-11.
5. Гордієнко І.Ю. Пренатальна діагностика уродженої та спадкової патології: [посіб. для акушерів, неонатологів та сімейних лікарів] / І.Ю. Гордієнко. – Кіровоград: ПОЛУМ, 2008. – С. 198-215.
6. Гречанина Е.Я. Неиспользованные возможности пренатальной эхографии. Дефекты закрытия невральнoй трубки как маркер эпигенетических нарушений / Е.Я. Гречанина, Г.Р. Акопян, Р. Маталон // Ультразвук. перинат. диагност. – Харків, 2006. – № 22. – С. 26-52.
7. Баринов В.С. Новое в пренатальной диагностике наследственных и врожденных болезней у плода человека / В.С. Баринов // Акушерство и гинекол. – 2007. – № 5. – С. 45-47.
8. Запорожан В.Н. Генетическая медицина / В.Н. Запорожан, В.А. Кордон, Ю.И. Бажора. – Одеса: Одесский гос. мед. ун-т, 2008. – 432 с.
9. Запорожан В. М. Природжені вади розвитку з позиції епігенетики / В.М. Запорожан, І.В. Руденко // Педіатрія, акуш. та гінекол. – 2009. – № 1. – С. 92-95.
10. Корява Т.Ф. Структура уроджених вад плода згідно з даними Луганського обласного центру материнства / Т.Ф. Корява, Я.М. Кремінський, О.А. Письменна // Луган. держ. мед. ун-т. – 2009. – С. 265-273.
11. Куркевич А.К. Пренатальна ультразвукова діагностика транспозиції магістральних судин / А.К. Куркевич // Серцево-судинна хірургія: щорічник наукових праць Асоц. серцево-судинних хірургів України. – 2010. – Вип. 18. – С. 359-363.
12. Линчак О.В. Ризик народження дитини з уродженою вадю розвитку як інтегральний показник якості пренатальної профілактики та діагностики патології в Україні / О.В. Линчак, Т.М. Поканевич, О.В. Процюк // Гігієна населених місць. – 2011. – № 57. – С. 326-332.
13. Лучак М.В. Аналіз частоти супутніх аномалій у дітей із природженими вадами розвитку шлунково-кишкового тракту, передньої черевної стінки та діафрагми / М.В. Лучак, О.З. Гнатейко, Н.С. Лук'яненко // Бук. мед. вісник. – 2012. – Т. 16, № 4 (64). – С. 45-48.
14. Мальмберг О.Л. Значение ультразвукового исследования в ранней диагностике пороков развития плода / О.Л. Мальмберг, Е.Н. Лукаш // Акуш. и гинекол. – 2007. – № 3. – С. 18-21.
15. Миролубов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни / Л.М. Миролубов. – Казань: Медицина, 2008. – 151 с.

16. Линчак О.В. Ризик народження дитини з вродженою вадою розвитку як інтегральний показник якості пренатальної профілактики та діагностики патології в Україні / О.В. Линчак, Т.М. Поканевич, О.В. Процюк // Гігієна населених місць. – 2013. – № 67. – С. 298-302.
17. Руденко Н.Н. Детская кардиохирургия в Украине сегодня: новые шаги вперед – новые спасенные жизни / Н.Н. Руденко // Здоров'я України. – К., 2010. – С. 78-79.
18. Сорокман Т.В. Оцінка соціально-гігієнічних факторів ризику у виникненні природжених вад серцево-судинної системи / Т.В. Сорокман, Н.І. Підвисоцька, Н.О. Попелюк // Педіатрія, акуш. та гінекол. – 2010. – № 73 (1). – С. 28-30.
19. Слепов О.К. Пренатальна діагностика, передопераційна стабілізація і рання хірургічна корекція уроджених вад розвитку, які супроводжуються порушенням прохідності травного тракту та розладами дихання у новонароджених / О.К. Слепов, І.Ю. Гордієнко, В.П. Сорока // Перинатол. и педиатрия. – 2007. – № 1 (29). – С. 35-38.
20. Сухарева Г.Э. Пренатальная диагностика и постнатальные исходы врожденной патологии сердечно-сосудистой системы у детей / Г.Э. Сухарева: материалы конференции [«Новые технологии в педиатрической науке, практике и образовании»] (8-9 апреля 2010 г.) – Одесса, 2010. – С. 44.
21. Фофанов О.Д. Лікування уродженої обструктивної патології кишечника у новонароджених / О.Д. Фофанов // Хірургія дит. віку. – 2009. – № 1 (22). – С. 63-67.
22. Черненко Ю.В. Діагностика, профілактика і корекція вроджених пороков розвитку / Ю.В. Черненко // Саратов. науч.-мед. ж. – 2009. – Т. 5, № 3. – С. 379-383.
23. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / Шарыкин А.С. – М., 2005. – 384 с.
24. Buerke M. Effects of aprotinin on gene expression and protein synthesis after ischemia and reperfusion in rats / M. Buerke, D. Pruefer, D. Sankat // Circulation. – 2007. – Vol. 11, № 116. – P. 121-126.
25. Furnary A.P. Aprotinin does not increase the risk of renal failure in cardiac surgery patients / A.P. Furnary, Y. Wu, L.F. Hiratzka // Circulation. – 2007. – Vol. 11, № 116. – P. 127-133.
26. Fedevych O. Open cardiac surgery in the first hours of life using autologous umbilical cord blood / O. Fedevych, K. Chasovskiy, G. Vorobiova // European J. of Cardiothoracic Surgery. – 2011. – P. 56-58.
27. Kurkevych A.K. The Role of Prenatal Diagnosis in Treatment of Neonates with Critical Congenital Heart Disease / A.K. Kurkevych // Kardiologia i Torakochirurgia Polska. – 2007. – Т. 4, supl. 1 (II Polish-Ukrainian Cardiac Surgery Congress, June 28-30, Lublin, Poland). – P. 27-28.
28. Morphological and Physiological Predictors of Fetal Aortic Coarctation / H. Matsui, M. Mellander, M. Roughton [et al.] // Circulation. – 2008. – Vol. 118. – P. 1793-1801.
29. Ostras O. Fetal Doppler Predictor of Neonatal Coarctation of the Aorta / O. Ostras // J. Cardiol. Curr. Res. – 2015. – Vol. 2 (1). – P. 45.
30. Prediction of coarctation of the aorta in the second half of pregnancy / E. Gomez-Montes, I. Herraiz, A. Mendoza [et al.] // Ultrasound Obstet Gynecol. – 2013. – Vol. 41. – P. 298-305.
31. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis / S. Thangaratinam, K. Brown, J. Zamora [et al.] // Lancet. – 2012. – Vol. 379, Issue 9835. – P. 2459-2464.
32. Role of Pulse Oximetry in Examining Newborns for Congenital Heart Disease: A Scientific Statement from the AHA and AAP // Pediatrics. – 2009. – № 2 (124). – P. 823-836.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ОРГАНОВ НИЖНЕГО СРЕДОСТЕНИЯ В ПРЕНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ОНТОГЕНЕЗА ЧЕЛОВЕКА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

В.В. Кривецкий, Г.П. Ротарь, Т.В. Процак, М.Г. Бесплитник, Ю.М. Рябий

Резюме. В данной обзорной статье приведены обобщенные результаты литературного поиска по методам исследования врожденных пороков (ВП) органов нижнего средостения, а именно сердца и пищевода. Приведены следующие ВП, как синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, атрезия пищевода, которые чаще всего встречаются и могут быть причиной летальных исходов. Данные литературы свидетельствуют, что в дальнейшем дискуссионным остается вопрос диагностики и лечения ВП развития сердца и пищевода, что требует дальнейших исследований.

Ключевые слова: средостение, врожденные пороки, человек, онтогенез.

METHODS OF INVESTIGATION OF CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE LOWER MEDIASTINUM IN THE PRENATAL PERIOD OF HUMAN ONTOGENESIS (REVIEW OF LITERATURE)

V.V. Kryvetskyi, G.P. Rotar, T.V. Protsak, M.G. Besplitnik, J.M. Riabyi

Abstract. This review article summarizes the results of a literature search on the methods of examining the EP of the lower mediastinum, namely the heart and esophagus. The following congenital defects, such as left heart hypoplasia syndrome, pulmonary atresia with an intact ventricular septum, atresia of the esophagus, which are most often found and can be the cause of death. The data of the literature testify that in the future the issue of diagnostics and treatment of cardiovascular diseases of the development of the heart and esophagus remains controversial, which requires further research.

Key words: mediastinum, congenital malformations, human, ontogeny.

Higher State Educational Institution of Ukraine «Bukovinian State Medical University» (Chernivtsi)

Рецензент – проф. О.М. Слободян

Buk. Med. Herald. – 2017. – Vol. 21, № 2 (82), part 2. – P. 150-152

Надійшла до редакції 19.04.2017 року