

penetration defect was significantly smaller in children after C-section than those born via vaginal deliveries. Thus, in Group I (children born via C-section) the defects sizes were 3.15 ± 0.09 cm, while in Groups II and III (after vaginal deliveries) the sizes were 4.17 ± 0.3 cm, $P < 0.01$, and 4.7 ± 0.29 cm, $P < 0.01$, respectively. The eventration rate of retroperitoneal organs (pancreas and duodenum) was significantly higher in children with GS born via natural mode of delivery (II and III clinical group) than in neonates born via C-section (I clinical group), constituting 56.0% and 63.3% to 25.0%, respectively, with $P < 0.01$.

Conclusions. The mode of delivery (C-section or vaginal) has impact on anatomical features of GS in the newborns. The size of AAW defect is significantly greater in children with GS born vaginally than in infants born via C-section and eventration rate of retroperitoneal organs (pancreas and duodenum) is higher.

Keywords: *gastroschisis; newborn children; c-section; anatomical features.*

Надійшла 04.07.2016 року.

УДК: 616.329+616.342-007.271-089-053.32

Слепов О.К., Мигур М.Ю., Сорока В.П.

Асоційовані вади розвитку та смертність у новонароджених дітей з природженою обструкцією тонкої кишки

ДУ “Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України”, Київ, Україна, email: migur_ipag@i.ua

Резюме. Природжена обструкція тонкої кишки (ПОТК) є однією з найбільш розповсюджених аномалій у новонароджених. Частота і характер асоційованих вад розвитку при ПОТК дискутуються в літературі. Незважаючи на новітні досягнення в дитячій хірургії, смертність серед цих дітей залишається високою. Науковці продовжують дискусію щодо факторів, котрі можуть впливати на летальність. Ми дослідили частоту, характер і вплив асоційованих природжених вад розвитку (ПВР) на смертність у дітей з ПОТК.

Ключові слова: обструкція тонкої кишки, асоційовані вади розвитку, летальність, новонароджені діти.

Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень.

Природжена обструкція тонкої кишки є вітальною вадою розвитку, що характеризується природженим порушенням її прохідності та потребує проведення оперативного лікування, за життєвими показами, в перші дні життя дитини. Її частота, за різними літературними джерелами, складає від 1:7000 до 1:10000 новонароджених - при високій непрохідності тонкої кишки (дванадцятипалої кишки), та до 1:1000 новонароджених - при низькій непрохідності (голодної та здухвинної кишки) [1,2]. Вада зустрічається з однаковою частотою як серед хлопчиків, так і серед дівчаток. Частота асоційованих вад розвитку при ПОТК відрізняється, за даними різних авторів [3,4,5]. Близько 50% випадків асоційованих вад розвитку припадає на природжену непрохідність дванадцятипалої кишки, близько 40% - на непрохідність голодної кишки та 10% - здухвинної [3].

За даними різних авторів, рівні післяопераційної летальності різняться. Доповідачі зі Сполучених Штатів Америки повідомляють про загальну смертність при ПОТК на рівні 5%, з Китаю - 6%, країн Західної Європи - 10%, Індії - 21%, з країн Африки - 35% [6-9]. До чинників, які можуть впливати на смертність серед новонароджених з ПОТК, різні доповідачі відносять: множинні природжені вади розвитку (МПВР), складні вади серця, недоношеність, сепсис, пневмонії та такі хірургічні ускладнення, як синдром короткого кишечника, неспроможність анастомозу та гастродуоденальна дисфункція [6,9,10]. Дослідження, котрі спрямовані на визначення факторів, що впливають на смертність серед цих новонароджених, надалі продовжуються.

Мета дослідження: визначити частоту та характер асоційованих вад розвитку і смертність при цьому, у новонароджених з ПОТК

Матеріали та методи

У відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ “Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН

України” в період з 1988 року по 2015 рік було проліковано 72 новонароджені дитини з ПОТК, 38 хлопчиків та 34 дівчаток. Для виявлення супутніх вад розвитку було використано наступні методи дослідження: загальноклінічний, рентгенологічний; ультразвукову діагностику органів черевної порожнини та заочеревинного простору, ехокардіографію, нейросонографію; морфологічний і гістологічний (при аутопсії), статистичний методи. Новонароджені консультовані неврологом, педіатром, генетиком та іншими спеціалістами (за показами).

Результати та обговорення

Серед 72 випадків ПОТК, високу кишкову непрохідність було діагностовано у 58,3% ($n = 42$) дітей, низьку непрохідність тонкої кишки - у 41,7% ($n = 30$), серед них, 9,7% ($n = 7$) дітей з непрохідністю голодної кишки та 31,9% ($n = 23$) - здухвинної.

Асоційовані вади розвитку виявлено у 33,3% ($n = 24$) випадках, серед них, МПВР - у 13,9% ($n = 10$). При високій ПОТК (дванадцятипалої кишки), супутні вади розвитку було діагностовано у 25,0% ($n = 18$) дітей (серед них, 9,7% ($n = 7$) - з МПВР), та у 8,3% ($n = 6$) пацієнтів з низькою непрохідністю тонкої кишки (серед них, 4,2% ($n = 3$) - з МПВР). Причому, при останній, супутні вади розвитку виявлено, лише, у дітей з непрохідністю здухвинної кишки. В усіх випадках непрохідності голодної кишки вада була ізольованою.

Переважають супутні вади розвитку шлунково-кишкового тракту - 16,7% ($n = 12$) (у 13,9% ($n = 10$) випадків - з високою кишковою непрохідністю (ВКН), та у 2,8% ($n = 2$) - з низькою кишковою непрохідністю (НКН)); генетичні вади розвитку - 9,7% ($n = 7$) (6,9% ($n = 5$) - з ВКН та 2,8% ($n = 2$) - з НКН); вади передньої черевної стінки - 6,9% ($n = 5$) дітей (1,4% ($n = 1$) - з ВКН та 5,5% ($n = 4$) - з НКН); природжені вади серця - 4,2% ($n = 3$) (2,8% ($n = 2$) - з ВКН та 1,4% ($n = 1$) - з НКН); вади сечостатевої системи - 2,8% ($n = 2$) (1,4% ($n = 1$) - з ВКН та 1,4% ($n = 1$) - з НКН); опорно-рухового апарату - 2,8% ($n = 2$) (усі з ВКН) та вади розвитку інших органів та систем у дітей з ВКН: вада ЦНС - у 1,4% ($n = 1$) та вада діафрагми - 1,4% ($n = 1$).

При аналізі нозологічних форм, виявлено наступні супутні вади розвитку у дітей з ПОТК: синдром Дауна - 5,5% ($n = 4$), гастрошизис - 5,5% ($n = 4$), дивертикул Меккеля - 4,2% ($n = 3$), муковісцидоз - 2,4% ($n = 2$), атрезія стравоходу - 2,4% ($n = 2$), хвороба Гіршпрунга - 2,4% ($n = 2$), аномалії верхніх та нижніх кінцівок - 2,4% ($n = 2$), атрезія жовчних ходів - 1,4% ($n = 1$), кіста холедоха - 1,4% ($n = 1$), омфалоцеле - 1,4% ($n = 1$), декстрокардія - 1,4% ($n = 1$), множинні

Таблиця 1. Легальність при природженій обструкції тонкої кишки при ізольованих та асоційованих з ПВР формах вади

Характер вади	Кільк дітей	Померлі діти							Усього
		ССС	ЦНС	ШКТ	ССС	ВПЧС	ГВР		
Ізольована ВКН	24	-	-	-	-	-	-	5	
ВКН з асоційованими ПВР	18	1	1	3	1	-	2	5	
Ізольована НКН	24	-	-	-	-	-	-	10	
НКН з асоційованими ПВР	6	1	-	-	1	1	1	3	
Разом	72	2	1	3	2	1	3	23	

*ССС – сечостатева система; *ВПЧС – вади передньої черевної стінки; *ГВР – генетичні вади розвитку

дефекти міжшлункової перетинки – 1,4 % (n = 1), коарк-тація аорти – 1,4 % (n = 1), полікістоз нирок – 1,4 % (n = 1), крипторхізм – 1,4 % (n = 1), правобічна діафрагмальна грижа – 1,4 % (n = 1), подвоєння здухвинної кишки – 1,4 % (n = 1), ектопія ануса – 1,4 % (n = 1), спинномозкова кила – 1,4 % (n=1).

Після проведеного хірургічного лікування, з приводу ПОТК, померло 31,9 % (n = 23) дітей (Табл. 1). Серед новонароджених, котрі мали природжену високу кишкову непрохідність, померло 13,9 % (n = 10) дітей, а серед пацієнтів з низькою кишковою непрохідністю – 18,1 % (n = 13) дітей. При ізольованих ПОТК післяопераційна летальність складала 20,8 % (n = 15), а при асоційованих вадах розвитку, в тому числі множинних ПВР, – 11,1 % (n = 8). Таким чином, асоційовані вади розвитку достовірно не перевищували післяопераційну летальність при ізольованих формах ПОТК.

У померлих дітей з ВКН, асоційовані вади розвитку виявлено у 6,9 % (n = 5) дітей, серед них переважали вади розвитку ШКТ – 4,2 % (n = 3) та генетичні вади розвитку – 2,8 % (n = 2). У пацієнтів, котрі померли після хірургічного лікування природженої НКН, асоційовані вади розвитку було виявлено у 4,2 % (n = 3) випадках, серед них, з однаковою частотою, зустрічались вади розвитку серцево-судинної системи – 1,4 % (n=1), сечостатевої системи – 1,4 % (n=1), вади передньої черевної стінки – 1,4 % (n=1) та генетичні вади розвитку – 1,4 % (n = 1). Летальних випадків серед дітей, котрі мали супутні вади розвитку опорно-рухового апарату та діафрагми, встановлено не було.

Висновки

При вродженій обструкції тонкої кишки асоційовані вади розвитку виявлено в 33,3 % пацієнтів. За характером вад розвитку переважали супутні вади шлунково-кишкового (16,4 %), генетичні вади розвитку (9,6 %), вади передньої черевної стінки (6,8 %) та вади серцево-судинної системи (4,1 %). Асоційовані вади розвитку достовірно не перевищували післяопераційну летальність при ізольованих формах ПОТК.

Література

1. Mulholland M.W., Lillemore K.D., Doherty G.M. Intestinal atresias. *Greenfield's Surgery, Scientific Principles and Practice*, 3rd

Ed. — Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002. — 228 p.

2. Congenital duodenal obstruction: Early antenatal ultrasound diagnosis / Lawrence M.J., Ford W.D., Furness M.E. [et al] // *Pediatr Surg Int.* — 2000. - pp 342-345.

3. George W. Holcomb III MD, J. Patrick Murphy MD; Daniel J. Ostlie MD. *Ashcraft's Pediatric Surgery*, 6th Ed. — Philadelphia: Elsevier saunders, 2014. — 1040 p.

4. Francannet C. Epidemiological study of intestinal atresias: central-eastern France Registry 1976-1992 / Francannet C., Robert E. // *J. Gynecol Obstet Biol Reprod.* — 1996

5. Heij H.A. Atresia of jejunum and ileum: is it the same disease / Heij H.A., Moorman-Voestermans C.G., Vos A. // *J Pediatr Surg.* — 1990 Jun. 25(6):635-7.

6. Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years / Escobar M.A., Ladd A.P., Grosfeld J.L., West K.W., Rescorla F.J., Scherer L.R. 3rd [et al] // *Pediatr Surg.* — 2004. — pp 867-871.

7. Wessel L.M. The Treatment of Diaphragmatic Hernia, Esophageal Atresia and Small Bowel Atresia / Wessel L.M, Fuchs J., Rolle U. // *Dtsch Arztebl.* -2015. - pp 357-64.

8. Mortality of pediatric surgical conditions in low and middle income countries in Africa / Livingston MH, DCruz J., Pemberton J., Ozgediz D., Poenaru D. // *J Pediatr Surg.* — 2015. — pp 760-764.

9. Congenital duodenal obstruction in neonates: a decade's experience from one center / Qing-Jiang Chen, Zhi-Gang Gao, Jin-Fa Tou, Yun-Zhong Qian, Min-Ju Li, Qi-Xing Xiong, Qiang Shu // *World J Pediatr.* - 2014. — pp 238-244.

10. Influence of Down's syndrome on management and outcome of patients with congenital intrinsic duodenal obstruction / Niramis R., Anuntkosol M., Tongsin A., Mahatharadol V. // *J Pediatr Surg.* — 2010. — pp 1467-1472.

Слепов О.К., Мигур М.Ю., Сорока В.П.

Ассоциированные пороки развития и смертность у новорожденных детей с врожденной обструкцией тонкой кишки

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

Резюме. Врожденная обструкция тонкой кишки (ВОТК) является одной из наиболее распространенных аномалий у новорожденных. Частота и характер ассоциированных пороков развития при ВОТК дискутируются в литературе. Несмотря на новейшие достижения в детской хирургии, смертность среди этих детей остается высокой. Ученые продолжают дискуссию о факторах, которые могут влиять на летальность. Мы исследовали частоту, характер и влияние ассоциированных врожденных пороков развития на смертность у детей с ВОТК.

Ключевые слова: обструкция тонкой кишки, ассоциированные пороки развития, летальность, новорожденные дети.

O. Slepov, M. Migur, V. Soroka

Associated Malformations and Mortality in Newborns with Congenital Small Intestine Obstruction

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

Abstract. Congenital intestinal obstruction (CIO) is one of the most common abnormalities in infants. The frequency and nature of defects associated with CIO are discussed in the literature. Mortality among these children remains high despite modern advances in pediatric surgery. Scientists continue discussion about the factors that may affect mortality. We investigated the frequency, nature and impact of associated congenital malformations on mortality in children with CIO.

Keywords: small intestine obstruction; associated malformations; mortality; newborn children.

Надійшла 26.07.2016 року.