

**Ю. Г. Антипкін, О. К. Слепов, В. Л. Весельський, І. Ю. Гордієнко, Н. І. Грасюкова,
Т. В. Авраменко, В. П. Сорока, Л. Ф. Слепова, О. П. Пономаренко**

*Державна установа “Інститут педіатрії, акушерства та гінекології
НАМН України”, 04050 Київ*

СУЧАСНІ ОРГАНІЗАЦІЙНО-МЕТОДИЧНІ ПІДХОДИ ДО ПЕРИНАТАЛЬНОЇ ДІАГНОСТИКИ ТА ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ПРИРОДЖЕНИХ ВІТАЛЬНИХ ВАД РОЗВИТКУ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ДІТЕЙ В УМОВАХ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРУ

Розроблено та впроваджено цілісну систему надання медичної допомоги матері і дитині з природженими вадами розвитку в умовах єдиного науково-лікувального закладу. Запропонована схема співпраці перинатального центру з лікувально-профілактичними установами та академічними клініками НАМН України. Представлено досвід ефективного застосування моделі перинатальної діагностики і хірургічного лікування природжених вітальних вад розвитку у плодів та новонароджених дітей, що дало змогу значно покращити результати лікування: знизити післяопераційну летальність при атрезії стравоходу від 42 % до 7 %, при природженій діафрагмальній грижі — від 44,6 % до 16,7 %, при гастрошизисі та омфалоцеле — від 40,7 % до 10 %, при природженій кишковій непрохідності — від 42 % до 15 %.

Ключові слова: перинатальний центр, медико-організаційні заходи, природжені вади розвитку, перинатальна діагностика, плоди, новонароджені діти, хірургічне лікування.

Серед причин перинатальної смертності одне з перших місць посідають природжені вади розвитку (ПВР) [9, 24, 35]. Вони займають перше місце серед причин інвалідності в Україні [5]. Кількість вад розвитку в Україні щорічно зростає і підтверджує загальну тенденцію їх зростання в усьому світі [6, 14, 19, 23].

За даними ВООЗ, у 1 з 33 новонароджених дітей спостерігають ПВР, які потребують хірургічної корекції (у тому числі ранньої) за життєвими показаннями. При цьому від ПВР протягом перших 28 днів життя щорічно вмирають 270 тис. дітей, а

приблизно 3,2 млн дітей мають різні форми інвалідності, що зумовлені ПВР [4]. Щодо цих показників, можна підрахувати, що в нашій країні щорічно реєструється близько 20 тис. новонароджених із ПВР, які потребують хірургічної корекції вади [1, 19, 33]. Близько 5 тис. серед них — з природженими вадами серця, а інші — із ПВР шлунково-кишкового тракту, органів дихання, межистіння, діафрагми, передньої черевної стінки, сечовидільної та центральної нервової систем, опорно-рухового апарату, тощо [9].

Ю. Г. Антипкін — директор інституту, акад. НАМН України

Відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку дітей

О. К. Слепов — науковий керівник д.м.н.

В. П. Сорока — провідн.н.с., к.м.н.

О. П. Пономаренко — м.н.с., к.м.н. (eney@bigmir.net)

В. Л. Весельський — докторант, к.м.н.

Н. І. Грасюкова — лікар

І. Ю. Гордієнко — науковий керівник відділення медицини плода, д.м.н., професор

Т. В. Авраменко — науковий керівник відділення акушерської ендокринології та патології плода, д.м.н., професор

Л. Ф. Слепова — завідувач відділення реанімації та інтенсивної терапії, лікар

© Ю. Г. Антипкін, О. К. Слепов, В. Л. Весельський, І. Ю. Гордієнко, Н. І. Грасюкова, Т. В. Авраменко, В. П. Сорока, Л. Ф. Слепова, О. П. Пономаренко, 2014.

Донедавна в Україні перинатальна діагностика та лікування ПВР знаходилися на неналежному рівні. Більшість дітей з вадами розвитку народжувалися в районних пологових будинках і їх постнатальна діагностика була, як правило, пізньою. Остання, як і транспортування новонароджених на великі відстані в центри дитячої хірургії, призводила до ускладнень і часто до незадовільних результатів лікування. Така система надання хірургічної допомоги новонародженим зумовлювала великі перинатальні втрати і негативно впливала на демографічну ситуацію в Україні, а також зумовлювала істотне зростання інвалідизації дитячого населення [2].

Проте реалізація програми “Нове життя — нова якість охорони материнства і дитинства” дозволила створювати мережу сучасних регіональних перинатальних центрів в Україні. Основна мета таких центрів — покращення медичної допомоги матерям і дітям. Першим та найбільшим в Україні науково-лікувальним закладом, в якому надається така комплексна медична допомога (у тому числі хірургічна), є Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України. Науковцями Інституту розроблено і впроваджено цілісну систему надання медичної допомоги матері і дитині з ПВР в умовах єдиного науково-лікувального закладу. В його склад входять відділення планування сім’ї, медицини плода, акушерські клініки, відділення реанімації новонароджених та інтенсивної терапії і реанімації дитячих клінік, відділення хірургічної корекції ПВР, багатопрофільні соматичні відділення дитячих клінік (рис. 1).

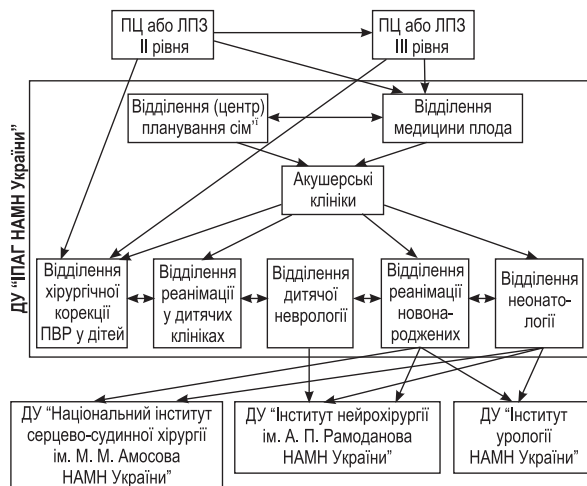


Рис. 1. Схема лікувально-профілактичної роботи підрозділів ДУ "ІПАГ НАМН України" та їх взаємодія з ПЦ або ЛПЗ II і III рівнів, а також з державними установами НАМН України.

У відділенні (центрі) планування сім’ї проводиться виявлення та ліквідація чинників ризику

розвитку ПВР у плода (лікування у майбутніх батьків *TORCH*-інфекції, інфекцій сечостатевої системи, тиреопатій, профілактика ГРЗ, тощо).

Первинна профілактика вад розвитку

У відділенні медицини плода

- проводиться пренатальна діагностика вад розвитку та їх асоційованих форм (вагітні з усіх регіонів України);
- визначаються чинники ризику та проводиться прогнозування щодо життєздатності плода і новонародженого при вітальних вадах розвитку;
- визначається тактика ведення вагітності консиліумом у складі співробітника(ів) відділення медицини плода, дитячого хірурга, реаніматолога, акушера-гінеколога:
 - переривання (за показами) — вторинна профілактика ПВР;
 - збереження з динамічним спостереженням плода протягом вагітності (УЗД не менше 3 разів).

В акушерських клініках (Відділення акушерської ендокринології та патології плода і з науковою групою з питань гіпертонічної хвороби вагітних)

- визначається тактика ведення пологів у залежності від характеру ПВР, діагностованої пренатально:
 - кесарський розтин при гастрошизисі, діафрагмальній грижі, спинномозковій грижі у плода;
 - пологи природним шляхом при інших вітальних ПВР.
- сумісний огляд новонародженого неонатологом, дитячим хірургом, дитячим реаніматологом в пологовій залі (операційній), визначення подальшої лікувальної тактики в залежності від характеру ПВР.

У відділенні хірургічної корекції ПВР у дітей

- виконується хірургічне втручання через 10-15 хв ("Хірургія перших хвилин") після народження дитини при гастрошизисі;
- при інших ПВР (атрезії стравоходу, діафрагмальній грижі, тощо) хірургічне втручання в ранньому неонатальному періоді.

У відділенні реанімації дитячих клінік проводиться

- стабілізація стану новонародженого перед операцією;
- постнатальна діагностика асоційованих вад розвитку та захворювань;

- інтенсивна терапія в післяопераційному періоді.

Концепція пренатальної діагностики, родопомочі та ранньої хірургічної корекції ПВР у немовлят в єдиному науково-лікувальному закладі передбачає наступні етапи.

I етап — проведення масового ультразвукового скринінгу у вагітних за місцем проживання з 10-14 тижня (комірцевий простір, носова кістка) до 18-22 тижня вагітності (усі маркери УЗД). При підозрі на ПВР плода — направлення вагітної в ДУ “ІПАГ НАМН України”.

II етап — підтвердження вади (вад) розвитку плода при УЗД, за необхідності — використання інвазивних методів діагностики (амніоцентез, кордоцентез із хромосомним аналізом плода, амніоскопія, ембріоскопія, тощо). Консиліумом (генетик, дитячий хірург, анестезіолог, акушер-гінеколог) вирішується питання щодо подальшого ведення вагітності, а саме: зберігання або переривання до 22-го тижня гестації у випадку множинних вад розвитку, несумісних з життям (вторинна профілактика).

III етап — госпіталізація вагітної (36-38 тижнів) в акушерські клініки ІПАГ для подальших пологів. Консиліумом (акушер-гінеколог, дитячий хірург та анестезіолог) вирішується питання щодо тактики ведення пологів, обсягу постнатальної інтенсивної терапії та хірургічної допомоги.

IV етап — пологи у присутності дитячого хірурга і анестезіолога, проведення з перших хвилин життя дитини адекватної інтенсивної терапії, переведення новонародженого у відділення дитячої реанімації, продовження передопераційної підготовки і паралельне постнатальне обстеження немовляти з метою виявлення супутніх вад розвитку або захворювань.

V етап — рання хірургічна корекція вади (при гастрошизисі — у перші хвилини після народження, при інших ПВР — у ранньому неонатальному періоді).

Найскладніші несумісні з життям ПВР органів грудної та черевної порожнин, при яких за наявності своєчасної висококваліфікованої хірургічної допомоги є змога зберегти життя дитини, виділяють у групу вітальних. Ці ПВР і формують показники неонатальної смертності в хірургії як у розвинених країнах, так і в країнах, що розвиваються. Основні вітальні ПВР органів грудної та черевної порожнин у новонароджених дітей:

- атрезія стравоходу,
- діафрагмальна грижа,
- гастрошизис,
- омфалоцеле,
- кишкова непрохідність.

Атрезія стравоходу (АС) — непрохідність стравоходу з наявністю або відсутністю трахео-

стравохідної нориці (ТСН). Виникає на 4-му тижні гестації, коли в нормі примітивна передня кишка розділяється на стравохід і трахею; частота — 1:4500 новонароджених з переважанням патології у хлопчиків (59 %). Асоційовані вади розвитку при АС у 40-80 % випадків [8, 17, 29].

Виділяють 5 основних типів АС:

- тип А — АС без нориці (8-10 %),
- тип В — АС з проксимальною ТСН (1 %),
- тип С — АС з дистальною ТСН (85 %),
- тип D — АС з дистальною і проксимальною ТСН (1-3 %),
- тип E — ТСН без атрезії (H-тип) (4 %).

Вагітність у матері, як правило, супроводжується багатоводдям. Після народження, з перших годин життя, у дитини відзначаються рясні пінисті виділення з рота і носа. Після відсмоктування вони з'являються знову і знову. Частина слизу немовля аспирує, і в легенях починають прослуховуватись хрипи, наростає задишка. Неадекватне лікування аспіраційного синдрому призводить до розвитку важкої пневмонії, дихальної та серцево-судинної недостатності. Спроба годування призводить до дуже швидкої регургітації, кашлю, нападу ядухи та ціанозу. За наявності дистальної ТСН виявляється здуття живота, особливо в епігастрії. При безнорицевому типі АС форма живота є човноподібною [16].

Постнатальна діагностика АС проводиться за наступними критеріями:

- а) зондування стравоходу — зонд № 8-10 Fr, введений у стравохід, зустрічає перешкоду на відстані 10-12 см від ніздрі;
- б) позитивна проба Елефанта — через зонд у стравохід швидко вводять 10 мл повітря, при АС повітря з характерним шумом виходить у зворотному напрямку через ніс і рот;
- в) оглядова рентгенографія органів грудної і черевної порожнини у вертикальному положенні з введенням в стравохід рентгенконтрастним зондом (рис. 2): при АС зонд утворює петлю у сліпому кінці стравоходу на рівні входу в грудну клітку (Th_1 - Th_{III}); при наявності дистальної ТСН в шлунку і кишечнику відзначається газ, а для АС без ТСН характерна відсутність газу в шлунково-кишковому тракті; крім цього, на рентгенограмі слід звернути увагу на наявність інфільтрації в легенях та ателектазів, на розміри і форму серця, виключити аномалії скелету;
- г) діагностика можливих асоційованих з АС вад розвитку та захворювань (нейросонографія, УЗД органів грудної клітки, черевної порожнини та заочеревинного простору, консультація невролога, окуліста, генетика) [7].

При АС показана хірургічна корекція. Радикальну операцію виконують через 1-2 доби і пізніше після народження дитини (в залежності від важкості аспіраційної пневмонії і респіраторних розладів, наявності супутніх вад розвитку). Проводять екстраплевральну торакотомію, роз'єднують ТСН, накладають анастомоз стравоходу "кінець до кінця" (див. рис. 2).

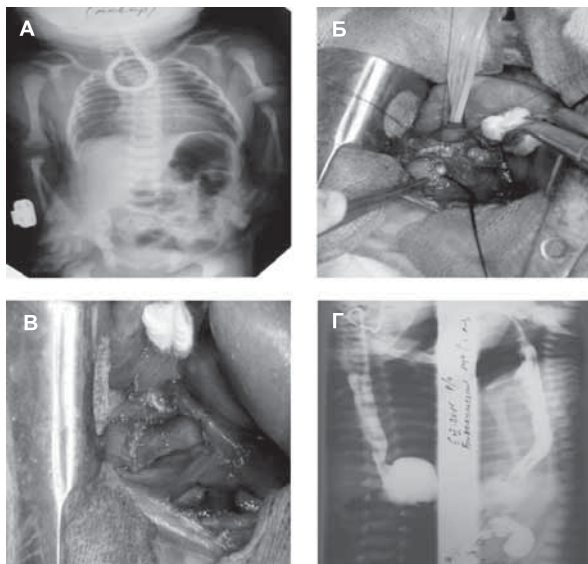


Рис. 2. Корекція атрезії стравоходу з дистальною трахеостравохідною норицею: А — оглядова рентгенографія із введеним у стравохід рентгенконтрастним зондом, Б — ушивання дефекту трахеї після відсічення дистальної трахеостравохідної нориці, В — анастомоз стравоходу "кінець до кінця", Г — контрольна езофагографія на 7 добу після операції.

При безнорицевому типі АС проводять гастростому за Кадером з катетеризацією дванадцятипалої кишки (рис. 3) для ентерального харчування, відстрочений анастомоз між кінцями стравоходу через 8-12 тижнів.

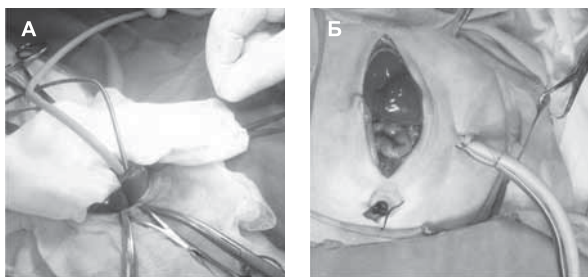


Рис. 3. Корекція безнорицевої форми атрезії стравоходу: А — катетеризація шлунка та дванадцятипалої кишки, Б — сформована гастростома.

За наявності VACTERL (*Vertebral Abnormalities, Anal Atresia, Cardiac Abnormalities, Tracheoesophageal*

Fistula and/or Esophageal Atresia, Renal Agenesis and Dysplasia and Limb Defects)-асоціації, при якій АС поєднується крім інших вад з атрезією заднього проходу та прямої кишки, у першу чергу накладають колостому (для ліквідації гострої кишкової непрохідності) та гастростому з катетеризацією дванадцятипалої кишки (за показаннями). На наступну добу проводять радикальну хірургічну корекцію АС/ТСН. Радикальну корекцію аноректальної вади виконують через 6-8 тижнів після останньої операції. Колостому закривають через 4-6 тижнів після радикальної корекції аноректальної вади при задовільному стані дитини.

Можливі ускладнення після лікування АС: неспроможність анастомозу, стеноз стравоходу, рецидив ТСН, недостатність кардіального відділу стравоходу та трахеомаліяція. Результат лікування: виживання — 93 %.

Природжена діафрагмальна грижа (ПДГ) — важка життєвонебезпечна вада розвитку, при якій відзначається переміщення органів черевної порожнини в грудну через природні або патологічні отвори у діафрагмі. Вада зустрічається з частотою 1 на 2000-4000 новонароджених. При ізольованій ПДГ летальність становить від 30 % до 80 %, а при ПДГ з множинними супутніми вадами розвитку та герніацією печінки у грудну клітку виживання — менше 15 % [10, 13, 15, 20, 23, 27].

Природжені діафрагмальні грижі поділяють на такі:

- грижі власне діафрагми,
- грижі стравохідного отвору діафрагми (езофагеальні, параезофагеальні),
- грижі переднього відділу діафрагми (френіко-перикардальні, парастернальні — грижі Морганьї).

У новонароджених виражені клінічні ознаки в переважній більшості випадків обумовлені грижами власне діафрагми (несправжніми і справжніми). При несправжніх грижах є наскрізний дефект діафрагми: а) в задньо-латеральному відділку — грижа Богдалека, б) великий дефект в центрально-медіальних відділах, в) агенезія (аплазія) купола діафрагми. При справжніх діафрагмальних грижах є гризовий мішок, представлений випинанням у грудну порожнину дублікатури очеревини і плеври або неповноцінної діафрагми (евентрація діафрагми) [25].

Основою патофізіологічних механізмів при ПДГ є гіпоплазія легень (як на боці ураження, так і на протилежному грижі боці), легенева гіпертензія, дисфункція сурфактантної системи, а у тяжких випадках — гіпоплазія лівого шлуночка серця. При лівобічній діафрагмальній грижі, яка зустрічається в 90 % гриж власне діафрагми, гризовий вміст

(тонка і товста кишка, шлунок, ліва частка печінки, селезінка) вип'ячується через дефект діафрагми в грудну клітку і спричинює компресію обох легень і органів межистіння. Це призводить до порушення їх розвитку і гіпоплазії. Легені різного ступеня гіпоплазії мають відносно малу площу поверхні альвеоло-капілярної мембрани для газообміну, який ще більше погіршується на фоні дисфункції системи сурфактанту та гемодинамічних порушень [18].

Провівши аналіз результатів пренатальної діагностики у плодів з ПДГ, причин смерті мертворождалих дітей, а також новонароджених, які померли без операції або після хірургічної корекції вади, нами розроблено тактику ведення вагітності у жінок, плоди яких мають ПДГ (у тому числі розроблено показання для проведення вторинної профілактики вади шляхом переривання вагітності у них в терміні до 22 тижнів гестації плода). Показання для проведення вторинної профілактики (переривання вагітності) при ПДГ у плода є такі:

а) при ізольованій ПДГ:

- 1) агенезія (аплазія) купола діафрагми,
- 2) двобічна ПДГ і, в тому числі двобічна агенезія (аплазія) діафрагми,
- 3) правобічна ПДГ,
- 4) наявність печінки в грудній клітці на боці ПДГ,
- 5) аплазія або глибока гіпоплазія обох легень (ЛТІ < 0,08, а ЛКІ ≤ 1,0, хоча би одного з них),
- 6) гіпоплазія серця, обумовлена компресією гризовим вмістом;

б) при асоційованих вадах розвитку:

- 1) асоційовані важкі вади розвитку і у тому числі множинні, не сумісні із життям — серцево-судинної, сечовидільної та центральної нервової систем, а також опорно-рухового апарату, навіть при нормальних показниках ЛТІ та ЛКІ;
- 2) супутня хромосомна патологія (хвороба Дауна, синдром Патау — Смітта, тощо).

Розроблений діагностичний алгоритм ПДГ в ранньому постнатальному періоді включає:

- а) рентгенографію органів грудної клітки і черевної порожнини з контрастуванням шлунка,
- б) УЗД органів черевної порожнини і заочеревинного простору, ЕхоКГ і НСГ,
- в) консультацію невролога (за необхідністю — інших спеціалістів).

У сучасних умовах при лікуванні природженої діафрагмальної кили у новонароджених використовують відтерміновану хірургічну корекцію вади, яка проводиться через 1-2 доби після народження дитини і пізніше [18].

Згідно з розробленим нами "Способом визначення готовності новонароджених з природженою діафрагмальною грижею до операції", впроваджено критерії готовності новонароджених дітей з

ПДГ до радикальної корекції цієї вади. Вони полягають в наступному:

а) стабілізація респіраторного статусу:

- 1) корекція ацидозу (проведення планової алкалізації), рН крові має бути в межах 7,45-7,55,
- 2) корекція гіпоксії (сатурація крові киснем $СаО_2$ має бути в межах 90-95 % при концентрації кисню у периферичній крові (FiO_2) ≤ 60 %);

б) стабілізація гемодинамічного статусу:

- 1) зменшити високолабільний тонус легеневих судин та знизити тиск у легеневій артерії до рівня нижче системного,
- 2) протистояти наслідкам персистуючої фетальної циркуляції — необхідно досягти шунтування крові зліва направо (відсутнє право-ліве шунтування, через фетальні комунікації),
- 3) стабілізація центральної та периферичної гемодинаміки (середній артеріальний тиск має бути не нижчим ніж 40-45 мм рт. ст., а діурез не меншим ніж 2 мл на 1 кг за годину).

Терміном готовності до хірургічної корекції ми вважаємо стабільність зазначених показників респіраторного та гемодинамічного статусу протягом не менше 1 доби.

Нами розроблено алгоритм доопераційної інтенсивної терапії у новонароджених з ПДГ з відстроченими термінами хірургічного втручання:

а) у пологовій залі:

- 1) інтубація трахеї трубкою № 3-3,5, штучна вентиляція легень мішком Амбу через інтубаційну трубку (при необхідності) або подача зволоженого O_2 через інтубаційну трубку при спонтанному диханні, введення через інтубаційну трубку сурфактанту;
- 2) постановка назо-гастрального зонда,
- 3) постановка периферичного внутрішньовенного катетера,
- 4) введення конакіона,
- 5) переведення у відділення реанімації та інтенсивної терапії;

б) у відділенні реанімації та інтенсивної терапії:

- 1) штучна вентиляція легень (високочастотна осциляторна вентиляція при необхідності) у режимі гіпервентиляції з низьким піковим тиском на вдиху (PIP) ≈ 15 см вод. ст. та позитивним тиском на видиху ($PEEP$) ≈ 4-5 см вод. ст., частота дихання 60-70 $хв^{-1}$,
- 2) ехоКГ з доплерометрією (визначення тиску в легеневій артерії та напрямку шунтування крові через відкриту артеріальну протоку),
- 3) визначення предуктальної і постдуктальної $СаО_2$ (різниця не більше 5 %), артеріального тиску, середнього артеріального тиску, погодинного діурезу,
- 4) контроль рН та газів крові мінімум 4 рази на добу (підтримка компенсованого алкалозу),

- 5) в/в інфузія (глюкозо-сольові розчини, аміно-вен-інфант) в об'ємі 100-120 мл/(кг·добу),
- 6) алкалізація (розчин соди 4 %) через перфузор протягом доби або болюсно кожні 3-4 год (підтримка рН на рівні 7,45-7,55),
- 7) симпатоміметики: добутамін 5-10 мкг на 1 кг маси тіла за хв, дофамін 5-10 мкг на 1 кг маси тіла за хв з метою підтримки середнього артеріального тиску в межах 40-45 мм рт. ст.,
- 8) введення спазмолітиків (но-шпа) з метою бронходилатації,
- 9) перлінганіт (1-2 мкг на 1 кг маси тіла за хв з метою зниження легеневого опору) — при високій легеневій гіпертензії із шунтуванням крові справа наліво через артеріальну протоку;
- 10) седація: фентаніл (3 мкг на 1 кг маси тіла за годину) або морфін (5-10 мкг на 1 кг маси тіла за годину), сібазон, натрію оксibuтират, дормікум.

Хірургічна корекція ПДГ полягає в лівобічній субкостальній лапаротомії (рис. 4А), низведенні грижового вмісту в черевну порожнину (рис. 4Б) та пластиці дефекту діафрагми місцевими тканинами (рис. 4В).

Таким чином, тактика і стратегія лікування новонароджених дітей з ПДГ, що полягає у відстроєній хірургічній корекції вади після стабілізації стану пацієнта, дала можливість покращити результати лікування і знизити післяопераційну летальність за останні 6 років з 44,6 % до 16,7 %.

Гастрошизис (ГШ) представляє собою природжену евентерацію органів черевної порожнини за межі передньої черевної стінки (ПЧС) в амніотичну рідину через наскрізний дефект ПЧС. Дефект прилягає до нормальної, незміненої пуповини (як правило, справа від пупка), евентеровані

органи не прикриті ембріональними оболонками або їх залишками [3, 30]. Дуже рідко зустрічаються випадки з іншою локалізацією дефекту ПЧС та анатомією при ГШ [30, 34]. ГШ зустрічається із частотою 1:4000-1:6000 живих новонароджених, приблизно однаково часто у хлопчиків та дівчаток.

Розрізняють ГШ простий, при цьому вада ізольована, і складний або ускладнений, у випадках асоційованої(их) вади(вад) розвитку або набутої внутрішньоутробної патології. ГШ відносно рідко має асоціацію з ПВР. Ця частка становить від 8,7 % до 31 %, причому множинні ПВР зустрічаються у 11,7 % пацієнтів з ГШ [33].

Як простий, так і ускладнений ГШ може супроводжуватись вісцеро-абдомінальною диспропорцією (ВАД), яка впливає на тактику та результати лікування цієї вади розвитку [12]. Смертність при ГШ в усьому світі залишається дотепер на високих цифрах, коливається в дуже широких межах — від 4 % до 100 % у залежності від світового регіону [14, 31]. ГШ може бути спричинений ураженням судин у I триместрі вагітності тромбозом правої омфаломезентеріальної артерії або передчасною інволюцією правою пуповинної вени. ГШ завжди супроводжується незавершеним поворотом кишечника.

За результатами пренатальної УЗД, ГШ виявляють у ранні терміни гестації — 12-15 тижнів. Кесарський розтин є методом вибору при пренатально діагностованому ГШ. Для діагностики ГШ достатнім є первинний огляд новонародженого. Рекомендованою тактикою лікування новонароджених з ГШ є ургентна хірургічна корекція вади. Операція проводиться через 10-15 хв після народження — "Хірургія перших хвилин", у заздалегідь підготовленій операційній. Операція полягає в одномоментному вправленні евентерованих органів у черевну порожнину

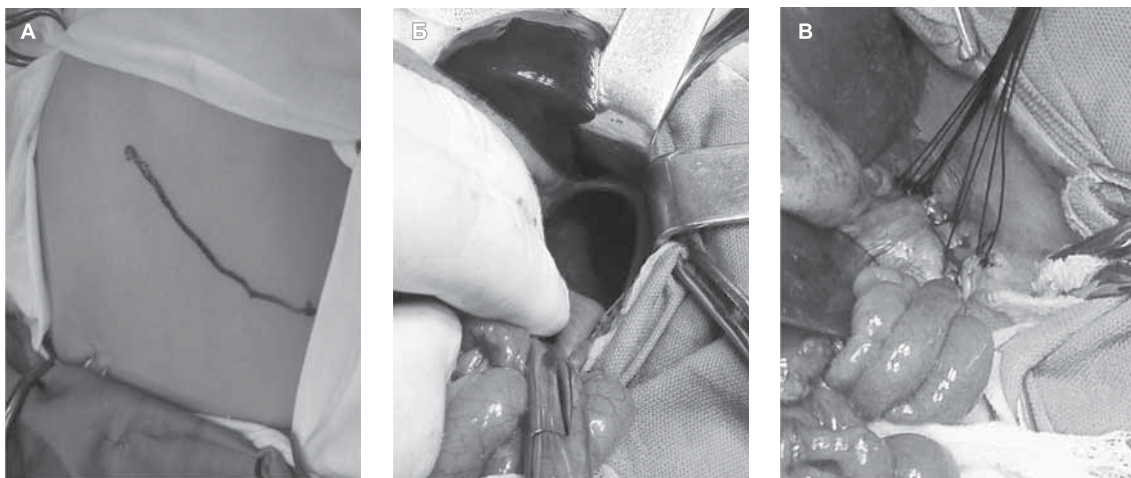


Рис. 4. Етапи хірургічної корекції лівобічної природженої діафрагмальної грижі у новонародженої дитини (пояснення у тексті).

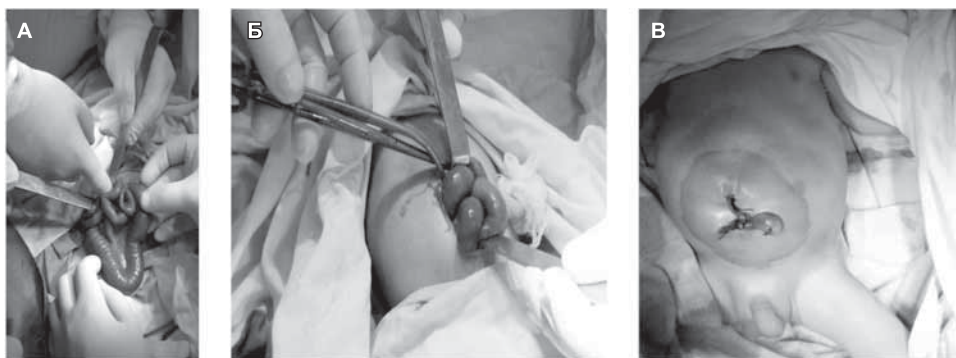


Рис. 5. Стадії одноетапного хірургічного лікування гастрошизису у новонародженої дитини (пояснення у тексті).

(рис. 5А) та пластиці передньої черевної стінки місцевими тканинами з формуванням пупкового кільця (рис. 5Б) і вентральної грижі невеликих розмірів (рис. 5В) для попередження підвищення внутрішньочеревного тиску і розвитку *compartment syndrome*.



Рис. 6. Корекція природженої евентерації органів черевної порожнини за межі передньої черевної стінки (гастрошизис). Перший етап: А — вигляд новонародженої дитини з гастрошизисом із вираженою вісцераабдомінальною диспропорцією, Б — формування вентральної грижі за допомогою “Тутопласт-перикарда”, В, Г — постійна дозована тракція передньої черевної стінки за лігатури після першого етапу хірургічного лікування. Другий етап: Д — створення вентральної грижі власними тканинами, Е — передня черевна стінка після другого етапу оперативного втручання.

При вираженій ВАД проводиться формування комбінованої вентральної грижі за допомогою шкіри та заплати із “Тутопласт-перикарда” (рис. 6Б). У ранньому післяопераційному періоді проводиться постійна дозована тракція ПЧС за лігатури накладені на краї рани для збільшення об'єму черевної порожнини та зменшення ВАД (рис. 6В, Г).

Другий етап хірургічного лікування ГШ з ВАД — видалення “Тутопласт-перикарда” із формуванням вентральної грижі (рис. 6Д, Е).

Омфалоцеле (екзомфалоз, грижа пупкового канатика, пуповинна грижа, ембріональна грижа) характеризується наявністю центрального дефекту ПЧС, через який черевна порожнина з'єднується з гризовим мішком, що утворений зовні амніоном, із середини — очеревиною, а між ними розміщена мезенхімальна тканина (вартонів студень). Омфалоцеле зустрічається з частотою від 1:4000 до 1:10 000 живих новонароджених, частіше у дівчаток. Для омфалоцеле характерним є висока частота супутніх вад розвитку, що перевищує 50%. Найчастіше зустрічаються вади розвитку серцево-судинної, нервової системи та шлунково-кишкового тракту [3, 31].

За розміром гризового випинання грижі пупкового канатика поділяються на малі з діаметром не більше 5 см (у недоношених не більше 3 см), середні — 5-8 см (у недоношених 3-5 см) і великі — понад 8 см (у недоношених більше 5 см). Крім того, виділяють неускладнені грижі і ускладнені розривом оболонки з евентерацією внутрішніх органів або запаленням оболонки.

Пренатальна візуалізація омфалоцеле можлива із 14 тижня гестації. Омфалоцеле належить до групи ризику по хромосомній патології, тому таким вагітним показаний трансабдомінальний кордоцентез з наступним каріотипуванням плода [11, 28]. Зазвичай діагноз омфалоцеле після народження не викликає труднощів і встановлюється під час первинного огляду новонародженого.

При омфалоцеле малих і середніх розмірів виконується радикальна пластика ПЧС місцевими тканинами із формуванням пупкового кільця та пупка (рис. 7). При омфалоцеле великих розмірів застосовується етапна хірургічна корекція з використанням біоімплантату “Тутопласт-перикарда” (рис. 8) або оболонок пуповини (рис. 9).

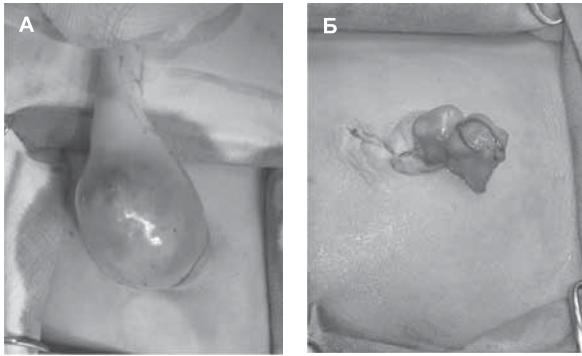


Рис. 7. Радикальна корекція омфалоцеле малих розмірів: А — до операції, Б — після операції.

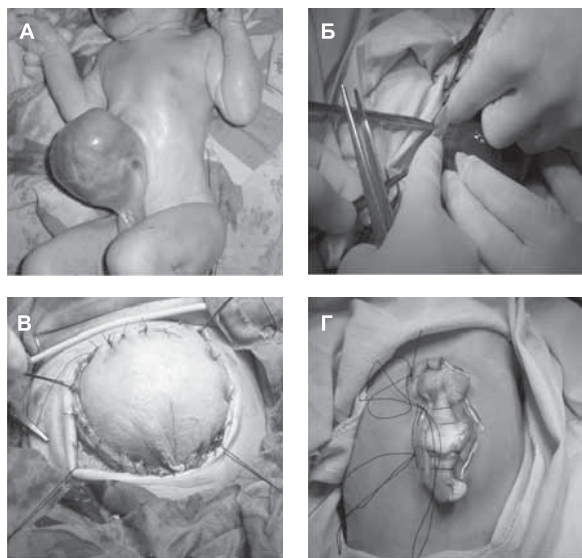


Рис. 8. Етапи хірургічного лікування омфалоцеле великих розмірів із застосуванням біоімплантату “Тутопласт-перикарда”: А — вигляд до операції, Б — зачурення евентерованих органів, В — формування передньої черевної стінки “Тутопласт-перикардом”, Г — ушивання шкіри.

У результаті впровадження медико-організаційних заходів надання допомоги новонародженим з природженими вадами ПЧС в умовах єдиного перинатального центра дало змогу значно покращити результати лікування у цих критичних хворих і зменшити післяопераційну летальність від 40,7 % до 10,0 %.

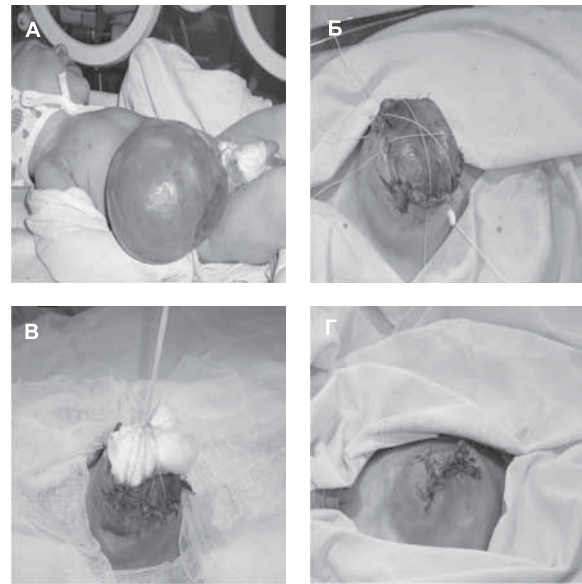


Рис. 9. Етапи хірургічного лікування омфалоцеле великих розмірів з використанням оболонок пуповини: А — вигляд до операції, Б — ушивання оболонок пуповини в дефект передньої черевної стінки, В — формування вентральної грижі, Д — вигляд після операції.

Природжена кишкова непрохідність — це порушення прохідності кишкового тракту, які викликані різними чинниками вродженого походження. Частота різних варіантів складає 1:2500-6000 живих новонароджених. У недоношених дітей зустрічаються частіше важкі, множинні форми атрезії [22, 26]. Залежно від рівня кишкової обструкції природжена кишкова непрохідність поділяється на високу та низьку.

Клінічна картина високої природженої кишкової непрохідності проявляється з перших годин життя новонародженого. Першим і стійким симптомом є блювота. При обструкції вище *papilla Vateri* блювотні маси не містять домішок жовчі. При непрохідності дванадцятипалої кишки нижче *papilla Vateri* шлунковий вміст з домішками жовчі. Початок блювоти на 2-4 добу після народження з'являється у дітей з компенсованими стенозами дванадцятипалої кишки, при кільцеподібній підшлунковій залозі, неповній мембрані кишки та ін. У новонароджених з високою кишковою непрохідною часто відзначається відходження меконію протягом кількох діб. При неповній обструкції кишки може з'являтися перехідний стілець у малій кількості [32].

Основним симптомом низької кишкової непрохідності є відсутність відходження меконію. Після постановки очисної клізми відходять маси в малій кількості, не забарвлені жовчю, із домішками прозорого слизу. Кишкові гази відсутні або в невеликій кількості. Симптом блювоти найчастіше з'являється під кінець другої доби і може прийти

на зміну зригуванню. Блювання рясне, його характер змінюється від зафарбованого жовцю на початку захворювання до меконіального.

Обстеження розпочинають із оглядової рентгенографії черевної порожнини в передньо-задній і боковій проєкціях при вертикальному положенні новонародженого. При високій непрохідності кишечника виявляють характерні рентгенологічні симптоми: два газових міхура з горизонтальними рівнями рідини, що відповідає розтягнутому шлунку і дванадцятипалій кишці. На латерограмах будуть візуалізуватись два рівні, які розташовані на різній висоті.

На оглядових рентгенограмах при низькій кишковій непрохідності визначаються роздуті петлі кишечника з множинними нерівномірними горизонтальними рівнями рідини (непрохідність дистальних відділів здухвинної або товстої кишок).

Непрохідність голодної та здухвинної кишок при меконіальному ілеусі на рентгенограмах проявляється окремими великими газовими міхурами з широкими рівнями рідини.

Лікування гострої природженої кишкової непрохідності тільки хірургічне і потребує невідкладної передопераційної підготовки, яка фактично розпочинається в пологовому будинку. Термін підготовки до операції залежить від тяжкості стану новонародженого та характеру обструкції кишечника і не має перевищувати 24 години.

Подальша хірургічна тактика залежить від анатомічного варіанту непрохідності, що буде встановлено під час лапаротомії та ревізії черевної порожнини.

Хірургічна корекція природженої кишкової непрохідності полягає у відновленні прохідності ШКТ: одномоментно (при дуоденальній непрохідності); одномоментно чи етапно при низькій кишковій непрохідності (рис. 10).

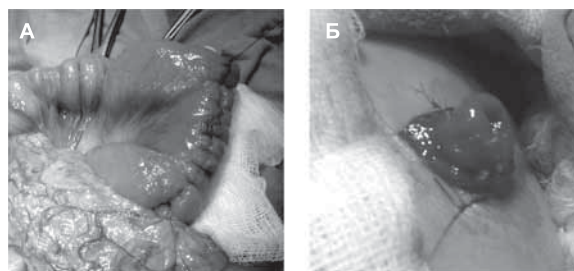


Рис. 10. Хірургічне лікування кишкової непрохідності: А — (одномоментно) тонко-тонко кишковий анастомоз, Б — (етапно) колостомія.

Результати хірургічного лікування природженої кишкової непрохідності із застосуванням запропонованих організаційно-методичні підходів значимо покращились і досягли рівня виживання у 85 %.

Отже упровадження медико-організаційних заходів, що включають профілактику, перинатальну діагностику, доопераційну стабілізацію, раннє хірургічне лікування новонароджених з вітальними вадами розвитку, дало змогу істотно знизити післяопераційну летальність в ДУ «ІПАГ НАМН України» за останні 8 років порівняно з попереднім періодом 1987-2005 рр. При атрезії стравоходу післяопераційна летальність знизилась від 42 % до 7 %, при природженій діафрагмальній грижі — від 44,6 % до 16,7 %, при гастрошизисі та омфалоцеле — від 40,7 % до 10,0 %, при природженій кишковій непрохідності — від 42,0 % до 15,0 %. Впровадження запропонованих медико-організаційних заходів у створених в Україні перинатальних центрах дасть можливість покращити результати хірургічного лікування вітальних природжених вад розвитку у новонароджених дітей і в цілому — демографічну ситуацію в Україні.

Список використаної літератури

1. Андреева Л. П., Кулешов Н. П., Мутовин Г. Р. и др. Наследственные и врожденные болезни: вклад в детскую заболеваемость и инвалидность, подходы к профилактике // Педиатрия. — 2007. — 86, № 3. — С. 8-14.
2. Вдовиченко Ю. П., Гойда Н. Г., Дудіна О. О. та ін. Критерії визначення базового лікувального закладу для створення регіонального перинатального центру: метод. реком. — К., 2011. — 7 с.
3. 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.
4. Всесвітня організація охорони здоров'я: Інформаційний бюлетень. — 2014. — № 370. — [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/index.html>
5. Гойда Н. Г., Моїсеєнко Р. О., Сулима О. Г. та ін. Проблеми дитячої смертності в Україні // Охорона здоров'я України. — 2002. — № 2. — С. 50-56.
6. Моїсеєнко Р. О. Аналіз захворюваності дітей першого року життя в Україні // Перинатология и педиатрия. — 2010. — № 1. — С. 6-9.
7. Немилова Т. К., Баиров В. Г., Каган А. В. и др. Атрезия пищевода: 48-летний опыт лечения в Санкт-Петербурге // Дет. хирургия. — 2003. — № 6. — С. 14-16.
8. Хирургические болезни пищевода и кардии / Под ред. П. Н. Зубарева, В. М. Трофимова. — СПб.: ООО «Издво Фолиант», 2005. — 298 с.
9. Шунько С. Є. Впровадження концепції подальшого розвитку перинатальної допомоги в Україні // Неонатология, хирургия та перинатальна медицина. — 2011. — 1, № 1. — С. 10-16.

10. *Aly H., Bianco-Batlles D., Mohamed M.* et al. Mortality in infants with congenital diaphragmatic hernia: a study of the United States National Database // *J. Perinatol.* — 2010. — **30**, № 8. — P. 553-557.
11. *Blazer S., Zimmer E. Z., Gover A.* et al. Fetal omphalocele detected early in pregnancy: associated anomalies and outcomes // *Radiology.* — 2004. — **232**, № 1. — P. 191-195.
12. *Chen C. P.* Ruptured omphalocele with extracorporeal intestines mimicking gastroschisis in a fetus with Turner syndrome // *Prenat. Diagn.* — 2007. — **27**. — P. 1067-1068.
13. *Correa A., Cragan J. D., Kucik M. E.* et al. Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program: 40th anniversary edition surveillance report. Reporting birth defects surveillance data 1968-2003 // *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* — 2007. — **79**, № 2. — P. 65-86.
14. *David A. L., Tan A., Curry J.* Gastroschisis: sonographic diagnosis, associations, management and outcome // *Prenat. Diagn.* — 2008. — **28**. — P. 633-644.
15. *de Buys Roessingh A. S., Dinh-Xuan A. T.* Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature // *Eur. J. Pediatr.* — 2009. — **168**, № 4. — P. 180-185.
16. *de Jong E. M., de Haan M. A., Gischler S. J.* et al. Pre- and postnatal diagnosis and outcome of fetuses and neonates with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula // *Prenat. Diagn.* — 2010. — **30**, № 3. — P. 274-279.
17. *de Jong E. M., Felix J. F., de Klein A.* et al. Etiology of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: "mind the gap" // *Curr. Gastroenterol. Rep.* — 2010. — **12**. — P. 215-222.
18. *Deprest J., De Coppi P.* Antenatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow: ongoing collaborative research and development // *J. Pediatr. Surg.* — 2012. — **47**. — P. 282-290.
19. *Dolk H., Loane M., Garne E.* The prevalence of congenital anomalies in Europe // *Adv. Exp. Med. Biol.* — 2010. — **686**. — P. 349-364.
20. *Done E., Gucciardo L., Mieghem T. V.* et al. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia // *Prenatal. Diagn.* — 2008. — **28**. — P. 581-591.
21. *EUROCAT Working Group* Statistical Monitoring Report 2007 // *EUROCAT Central Registry.* University of Ulster, 2009. — 22 p.
22. *Goodwin S., Schlatter M., Connors R.* Imperforate anus and colon atresia in a newborn // *J. Pediatr. Surg.* — 2006. — **41**. — P. 583-585.
23. *Hoyert D. L., Mathews T. J., Menacker F.* et al. Annual summary of vital statistics: 2004 // *Pediatrics.* — 2006. — **117**, № 1. — P. 168-183.
24. *Hoyert D. L., Xu J. Q.* Deaths: Preliminary data for 2011 // *National vital statistics reports.* — Hyattsville, MD: National Center for Health Statistics. — 2012. — Vol. 61, № 6. — P. 2-4.
25. *Keijzer R., Puri P.* Congenital diaphragmatic hernia // *Semin. Pediatr. Surg.* — 2010. — **19**. — P. 393-406.
26. *Kwok H. Y. I., Grant H. W., Menon P.* Trilogy of gastrointestinal atresias: a case report and review of the literature // *J. Pediatr. Surg.* — 2011. — **46**. — P. 2391-2393.
27. *Lazar D. A., Cass D. L., Rodriguez M. A.* et al. Impact of prenatal evaluation and protocol-based perinatal management on congenital diaphragmatic hernia outcomes // *J. Pediatr. Surg.* — 2011. — **46**. — P. 808-813.
28. *Ledbetter D. J.* Gastroschisis and omphalocele // *Surg. Clin. N. Am.* — 2006. — **86**. — P. 249-260
29. *Salomon L. J., Sonigo P., Ou P.* et al. Real-time fetal magnetic resonance imaging for the dynamic visualization of the pouch in esophageal atresia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2009. — **34**. — P. 471-474.
30. *Sekabira J., Hadley G. P.* Gastroschisis: a third world perspective // *Pediatr. Surg. Int.* — 2009. — **25**. — P. 327-329.
31. *Stoll C., Alembik Y., Dott B.* Omphalocele and gastroschisis and associated malformations // *Am. J. Med. Genet.* — 2008. — **146**, № 20. — P. 1280-1285.
32. *Stollman T. H., de Blaauw I., Wijnen M. H.* et al. Decreased mortality but increased morbidity in neonates with jejunoileal atresia; a study of 114 cases over a 34-year period // *J. Pediatr. Surg.* — 2009. — **44**, № 1. — P. 217-221.
33. *Sutton P. D., Hamilton B. E., Mathews T. J.* Recent decline in births in the United States, 2007-2009 // *NCHS Data Brief.* — 2011. — **60**. — P. 1-8.
34. *Suver D., Lee S. L., Shekherdimian S.* et al. Left-sided gastroschisis: higher incidence of extraintestinal congenital anomalies // *Am. J. Surg.* — 2008. — **195**. — P. 633-666.
35. *Tennant P. W., Pearce M. S., Bythell M.* et al. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study // *Lancet.* — 2010. — **375**. — P. 649-656.

Одержано 25.02.2014

**СОВРЕМЕННЫЕ ОРГАНИЗАЦИОННО-МЕТОДИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ
К ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ И ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ
ВРОЖДЕННЫХ ВИТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ
У НОВОРОЖДЕННЫХ В УСЛОВИЯХ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРА**

**Ю. Г. Антипкин, А. К. Слепов, В. Л. Весельский, И. Ю. Гордиенко, Н. И. Грасюкова,
Т. В. Авраменко, В. П. Сорока, Л. Ф. Слепова, А. П. Пономаренко**

Государственной учреждение "Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины",
04050 Киев

Разработана и внедрена целостная система предоставления медицинской помощи матери и ребенку с врожденными пороками развития в условиях единого научно-лечебного учреждения. Предложена схема сотрудничества перинатального центра с лечебно-профилактическими учреждениями

ми и академическими клиниками НАМН Украины. Представлен опыт эффективного применения модели перинатальной диагностики и хирургического лечения врожденных витальных пороков развития у плодов и новорожденных детей, что позволило значительно улучшить результаты лечения: снизить послеоперационную летальность при атрезии пищевода с 42 % до 7 %; при врожденной диафрагмальной грыже — с 44,6 % до 16,7 %, при гастрошизисе и омфалоцеле — с 40,7 % до 10 %, при врожденной кишечной непроходимости — с 42 % до 15 %.

**MODERN ORGANIZATIONAL AND METHODOLOGICAL APPROACHES
TO PRENATAL DIAGNOSTICS AND SURGICAL TREATMENT
OF VITAL CONGENITAL MALFORMATIONS IN NEWBORNS
IN THE PERINATAL CENTER**

**Yu. G. Antypkin, O. K. Slepov, V. L. Veselsky, I. Yu. Hordiyenko, N. I. Hrasiukova,
T. V. Avramenko, V. P. Soroka, I. F. Slepova, O. P. Ponomarenko**

State Institution "Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology NAMS Ukraine", 04050 Kyiv

Developed and implemented was an integrated system of rendering medical care to mother and a child with congenital malformations within a single scientific and medical institution. A pattern of cooperation between a perinatal center and health care settings and academic hospitals of NAMS Ukraine was proposed. The experience of effective use of the model of perinatal diagnosis and surgical treatment of vital congenital malformations in fetuses and newborns, which helped significantly improve the results of treatment: reduce postoperative mortality in esophageal atresia from 42.0 % to 7.0 %; in congenital diaphragmatic hernia — from 44.6 % to 16.7 %; in gastroschisis and omphalocele — from 40.7 % to 10.0 %; in congenital intestinal obstruction — from 42.0 % to 15.0 %.