

УДК 616.34-007.43-053.1+617.55-007.2-053.1

*М.В. Лучак, О.З. Гнатейко, Н.С. Лук'яненко, Н.С.Косминіна***АНАЛІЗ ЧАСТОТИ СУПУТНИХ АНОМАЛІЙ У ДІТЕЙ ІЗ ПРИРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ РОЗВИТКУ ШЛУНКОВО-КИШКОВОГО ТРАКТУ, ПЕРЕДНЬОЇ ЧЕРЕВНОЇ СТІНКИ ТА ДІАФРАГМИ**

Державна установа «Інститут спадкової патології НАМН України», м. Львів

Резюме. Проведено ретроспективний аналіз медичної документації 242 дітей із природженими вадами розвитку шлунково-кишкового тракту, передньої черевної стінки та діафрагми, які перебували на стаціонарному лікуванні в дитячих лікарнях м. Львова.

Результати дослідження показали, що природжені вади розвитку шлунково-кишкового тракту, передньої черевної стінки і діафрагми практично в третини випад-

ків поєднувалися з аномаліями інших органів та систем, що призводило до підвищення тяжкості перебігу основної патології. Найчастіше діагностовано природжені вади розвитку сечостатевої та серцево-судинної систем, які траплялися при всіх досліджуваних нозологіях.

Ключові слова: атрезія, гастрошизис, природжена діафрагмальна грижа, природжені вади розвитку, омфалоцеле.

Вступ. Однією з важливих проблем сучасної медицини є тенденція до збільшення рівня природженої та спадкової патології в структурі дитячої захворюваності, інвалідності та ранньої дитячої смертності. Серед причин погіршення показників стану здоров'я ці захворювання знаходяться на 2-3-му місці та зумовлюють близько 20,0 % дитячої захворюваності та інвалідності [2]. До 2005 р. в Україні відзначалася стабільна позитивна динаміка показників неонатальної, перинатальної та малюкової смертності, але після значеного терміну спостерігається тенденція до їх підвищення. Аналіз причин смертності новонароджених в Україні свідчить, що протягом останніх років провідні місця посідають синдром дихальних розладів та природжені вади розвитку (ПВР) [2,3]. Так, за даними Держкомстату в структурі летальності дітей до року ПВР посідають друге місце, набагато випереджаючи інші захворювання, і становлять 26,4 % дитячої смертності [3]. Природжені аномалії є основною причиною летальності і в розвинених країнах. Так, у США природжені аномалії в структурі дитячої смертності становлять 21 % [6, 7].

Найбільш чисельною групою серед всіх вад розвитку новонароджених, які потребують хірургічної корекції, залишаються діти з вадами розвитку шлунково-кишкового тракту (ШКТ), передньої черевної стінки (ПЧС) та діафрагми. За даними Фофанова О.Д. (2009р.), їх частота за останні п'ять років збільшилася в 1,4 раза [4]. Ефективність реконструктивних хірургічних операцій залежить від ранньої діагностики патології та асоційованих аномалій, адекватної передопераційної підготовки та своєчасного транспортування немовляти в хірургічний стаціонар.

Мета дослідження. Проаналізувати частоту та структуру супутніх аномалій у дітей із соціально-вагомими природженими вадами розвитку шлунково-кишкового тракту, передньої черевної стінки та діафрагми.

Матеріал і методи. Проведено ретроспективне дослідження медичної документації 242 дітей із природженими вадами розвитку ШКТ, які пе-

ребували на стаціонарному лікуванні в міській дитячій клінічній лікарні м.Львова, Західно-українському спеціалізованому дитячому медичному центрі у 2000-2007рр. та Львівській обласній дитячій клінічній лікарні «ОХМАТДИТ» за період із січня 2000 року по липень 2011 року. Дані отримувалися шляхом аналізу архівної медичної документації, а саме історій хвороб та протоколів патанатомічних досліджень.

За нозологічними формами обстежені діти були розподілені на три основні групи дослідження: I група – пацієнти з ПВР ШКТ, а саме згідно з рекомендаціями міжнародних реєстрів [5] бралися до уваги такі патології, як атрезія стравоходу з/без трахео-стравохідної нориці (ТСН), атрезія чи стеноз тонкої кишки та аноректальні вади розвитку – 147 новонароджених, II група – діти з ПВР ПЧС, в яку ввійшли пацієнти з гастрошизисом та омфалоцеле – 58 дітей, III група – новонароджені з природженою діафрагмальною грижею – 37 дітей.

Статистична обробка результатів дослідження проводилась за загальноприйнятою методикою [1].

Результати дослідження та їх обговорення. За 11-річний період на стаціонарному лікуванні в дитячих лікарнях м.Львова перебувало 242 дитини з ПВР ШКТ, ПЧС та діафрагми. Нозологічний спектр досліджуваних аномалій розподілився наступним чином. Найчастіше траплялися аноректальні вади розвитку – у 67 новонароджених, що становило 27,7 % дітей з ПВР. З однаковою частотою діагностовані атрезія стравоходу з/без ТСН та атрезія чи стеноз тонкої кишки – по 40 дітей (16,5 %). Природжена діафрагмальна грижа виявлена в 37 дітей (15,3 %), ПВР ПЧС діагностовано в 58 новонароджених (24,0 %), з них гастрошизис виявлено у 24 пацієнтів (41,4 % дітей з ПВР ПЧС), омфалоцеле – у 34 дітей (58,6 % дітей II групи спостереження).

Серед ПВР органів травлення перше місце за частотою у проведеному дослідженні посіли аноректальні вади розвитку, які траплялися в 67 дітей, що становило 45,6 % новонароджених I

групи дослідження. Атрезія ануса та/або прямої кишки часто поєднувалася з аномаліями інших органів та систем – у 27 випадках (40,3 %), з них найчастіше виявляли ПВР сечостатевої системи – у 12 осіб (17,9 % дітей з аноректальними вадами розвитку), серцево-судинної системи – у 9 випадках (13,4 %), кістково-м'язової – у 4 (6,0 %) новонароджених.

Природжені аномалії стравоходу за 2000-2011рр. траплялися в 40 новонароджених, що становило 27,2 % новонароджених I групи дослідження. Супутні ПВР діагностовано в 10 дітей (25 % новонароджених з атрезією стравоходу). Виявлено, що в пацієнтів з атрезією стравоходу без ТСН частіше траплялися супутні вади розвитку – у нашому дослідженні інші ПВР виявляли в третини дітей, тоді як у новонароджених з атрезією стравоходу з ТСН супутні вади розвитку діагностовано у 20 %.

Найчастіше атрезія стравоходу поєднувалася з ПВР сечостатевої системи (10,0 % дітей із даною патологією), серцево-судинної (7,5 %) та кістково-м'язової систем (7,5 %).

Природжена відсутність, атрезія, стеноз тонкої кишки траплялась у 40 випадках, що становило 27,2 % соціально вагомих ПВР ШКТ. Практично в половині випадках (18 пацієнтів – 45,0 %) діагностовано ПВР ДПК, у 30,0 % (12 дітей) – атрезію чи стеноз клубової кишки та у 25,0 % (10 новонароджених) – вади розвитку порожньої кишки. У проведеному дослідженні дана група аномалій у 8 дітей (20,0 %) поєднувалася з ПВР інших органів та систем, а саме у 4 (10,0 %) новонароджених діагностовано ПВР серцево-судинної системи, в 1 (2,5 %) пацієнта – ПВР нирок. У 3 (7,5 %) дітей виявлено синдром Дауна, при чому у всіх випадках пацієнти мали вади ДПК, що становило 16,7 % новонароджених з ПВР ДПК.

Проаналізувавши випадки ПВР ШКТ, виявлено, що практично в третини вони поєднувалися з аномаліями інших органів та систем, а саме в 40,3% новонароджених з атрезією ануса та/або прямої кишки, у 25,0 % пацієнтів з атрезією стравоходу та у 20,0 % дітей із атрезією тонкої кишки діагностовані супутні вади розвитку, що призводило до підвищення тяжкості перебігу основної патології.

ПВР ПЧС діагностовано в 58 новонароджених, що становить 24,0 % дітей із досліджуваними природженими аномаліями. Найчастіше в даній групі спостереження траплялися новонароджені з омфалоцеле – 34 пацієнти (58,6 % ПВР ПЧС). Ізольована вада діагностована у 22 дітей (64,7 %). Практично у третині випадків (12 дітей (35,3 %)) дана аномалія розвитку ПЧС поєднувалася із ПВР інших органів та систем. Так, найчастіше траплялися ПВР серцево-судинної системи – у 5 випадках (14,7 % новонароджених з омфалоцеле), ПВР сечостатевої системи – у 5 осіб (14,7 %), у 2 дітей (5,9 %) виявлено щілину піднебіння.

Друге місце за частотою ПВР ПЧС посіли пацієнти з гастрошизисом. За досліджуваний період дана патологія виявлена у 24 випадках (41,4 % дітей II групи спостереження).

Ізольована вада діагностована в 16 новонароджених (66,7 %). У третині випадків (8 дітей – 33,3 %) гастрошизис поєднувався з іншими ПВР, із них найчастіше виявляли ПВР тонкої та/або товстої кишки (у 7 новонароджених – 29,2 % дітей з даною патологією) і лише в одного пацієнта (4,2 % дітей із гастрошизисом) діагностована ПВР кістково-суглобової системи.

За період 2000-2011рр. природжена діафрагмальна грижа траплялася в 37 новонароджених (15,3 %). Лівобічна діафрагмальна грижа діагностована в 31 дитини (83,8 %), правобічна – у 6 пацієнтів (16,2 %).

У дослідженні ізольована вада діагностована у 27 випадках (73,0 %), супутні вади виявлені в 10 (27,0 %) пацієнтів, із них у 5 (13,5 %) осіб – ПВР серцево-судинної системи, у 3 (8,1 %) новонароджених – ПВР сечостатевої системи та по 1 (по 2,7 %) випадку ПВР ШКТ та кістково-м'язової системи.

Отже, природжені вади розвитку сечостатевої та серцево-судинної систем траплялися при всіх досліджуваних нозологіях, крім гастрошизису. Аномалії кістково-м'язової системи діагностовані в новонароджених з атрезією ануса та/або прямої кишки, гастрошизисом, вадами розвитку передньої черевної стінки та з природженою діафрагмальною грижею. Множинні природжені вади розвитку шлунково-кишкового тракту не спостерігалися в дітей з атрезією тонкої кишки та омфалоцеле. Аномалії тонкої кишки, на відміну від інших досліджуваних нозологій, поєднувалися із синдромом Дауна.

Висновки

Природжені вади розвитку шлунково-кишкового тракту, практично в третині випадків, поєднувалися з аномаліями інших органів та систем, а саме – у 40,3 % новонароджених з атрезією ануса та/або прямої кишки, у 25,0 % пацієнтів з атрезією стравоходу та у 20,0 % дітей з атрезією тонкої кишки діагностовані супутні вади розвитку, що призводило до підвищення тяжкості перебігу основної патології.

Аналогічна тенденція спостерігалася і в групах із природженими вадами розвитку передньої черевної стінки і діафрагми, а саме – омфалоцеле в 35,3 % випадків, гастрошизис у 33,3 % новонароджених та природжена діафрагмальна грижа у 27,0 % дітей поєднувалася із природженими вадами розвитку інших органів та систем.

Найчастіше супутньою патологією в дітей із природженими вадами розвитку шлунково-кишкового тракту, передньої черевної стінки і діафрагми були аномалії розвитку сечостатевої та серцево-судинної систем.

Література

1. Боровиков В. Statistica: искусство анализа данных на компьютере. Для профессионалов / Боровиков В. – СПб.: Питер, 2001. – 656 с.
2. Наследственные и врожденные болезни: вклад в детскую заболеваемость и инвалидность, подходы к профилактике / Л.П. Андреева, Н.П. Кулешов, Г.Р. Мутовин [и др.] // Педиатрия. – 2007. – Т. 86, № 3. – С. 8-14.
3. Статистичний збірник «Регіони України» / Державний комітет статистики України; ред. О.Г. Осауленка. – К.: Медінформ, 2010. – 147 с.
4. Фофанов О.Д. Лікування вродженої обструктивної патології кишечника у новонароджених / О.Д. Фофанов // Хірургія дитячого віку. – 2009. – № 1 (22). – С. 63-67.
5. EUROCAT Working Group. «EUROCAT. Statistical Monitoring Report – 2007» / EUROCAT Central Registry. University of Ulster. – 2009. – 22 p.
6. Mathews T.J. Infant mortality statistics from the 2006 period linked birth/infant death data set / T.J. Mathews, M.F. MacDorman // Natl. Vital. Stat. Rep. – 2010. – Vol. 58, № 17. – P. 1-31.
7. Sutton P.D. Recent decline in births in the United States, 2007-2009 / P.D. Sutton, B.E. Hamilton, T.J. Mathews // NCHS Data Brief. – 2011. – Vol. 60. – P. 1-8.

АНАЛИЗ ЧАСТОТЫ СОПУТСТВУЮЩИХ АНОМАЛИЙ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА, ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ И ДИАФРАГМЫ

М.В. Лучак, О.З. Гнатейко, Н.С. Лукьяненко, Н.С. Космынина

Резюме. Проведен ретроспективный анализ медицинской документации 242 детей с врожденными пороками желудочно-кишечного тракта, передней брюшной стенки и диафрагмы, которые находились на стационарном лечении в детских больницах г. Львова.

Результаты исследования показали, что врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта, передней брюшной стенки и диафрагмы практически в трети случаев сочетались с аномалиями других органов и систем, что приводило к повышению тяжести течения основной патологии. Чаще диагностированы врожденные пороки развития мочеполовой и сердечно-сосудистой систем, которые встречались при всех исследуемых нозологиях.

Ключевые слова: атрезия, гастрошизис, диафрагмальная грыжа, врожденные пороки, омфалоцеле.

ANALYSIS OF THE FREQUENCY OF CONCOMITANT ANOMALIES AMONG CHILDREN WITH CONGENITAL MALFORMATION OF THE DEVELOPMENT OF THE GASTROINTESTINAL TRACT, THE ANTERIOR ABDOMINAL WALL AND DIAPHRAGM

M.V. Luchak, O.Z. Hnateiko, N.S. Lukianenko, N.S. Kosmylina

Abstract. The authors have carried out a retrospective analysis of the medical documentation of 242 children with congenital malformations of the development of the gastrointestinal tract, the anterior abdominal wall and diaphragm, undergoing in-patient treatment in Lviv's children's hospitals. The results of the research have demonstrated that congenital development defects of the gastrointestinal tract, the anterior abdominal wall and diaphragm combined with anomalies of other organs and systems practically in a third of patients resulting in an increased severity of the course of the principal pathology. Congenital malformations of the urogenital and cardio-vascular systems which occurred with all nosologies under study have been diagnosed most frequently.

Key words: atresia, congenital diaphragmatic hernia, gastroshisis, omphalocele, congenital malformations.

SI "Institute of Hereditary Pathology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine" (Lviv)

Рецензент – проф. Т.В. Сорокман

Buk. Med. Herald. – 2012. – Vol. 16, № 4 (64). – P. 102-104

Надійшла до редакції 02.10.2012 року