

Погляди, концепції та дискусії

УДК: 616.33/34+007.2-053.1-053.2-07-08

АНАЛІЗ ЕФЕКТИВНОСТІ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ ІЗ ПРИРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ РОЗВИТКУ ШЛУНКОВО-КИШКОВОГО ТРАКТУ У ЛЬВІВСЬКІЙ ОБЛАСТІ

О.З. Гнатейко, Н.С. Косминіна, Н.С. Лук'яненко, М.В. Лучак, Н.І. Кіцера

Державна установа "Інститут спадкової патології АМН України" (директор - проф. О.З. Гнатейко)

Реферат

У праці проаналізовано ефективність діагностики та лікування 39 дітей з природженими вадами розвитку шлунково-кишкового тракту серед дитячого населення Львівської області, які перебували на стаціонарному лікуванні у Львівській обласній дитячій клінічній лікарні "ОХМАТДИТ" за період 2007-2010 років та дано оцінку стану динаміки здоров'я 7 дітей після хірургічної корекції природженої вади розвитку шлунково-кишкового тракту.

Ключові слова: природжені вади розвитку, шлунково-кишковий тракт, пренатальна діагностика, хірургічна корекція

Abstract

EFFECTIVENESS OF THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CHILDREN WITH DIGESTIVE SYSTEM BIRTH DEFECTS IN LVIV REGION

O.Z. HNATEIKO, N.S. KOSMYNINA, N.S. LUKYANENKO, M.V. LUCHAK, N.I. KITSERА
Institute of Hereditary Pathology of Academy of Medical Sciences of Ukraine in Lviv

The effectiveness of the diagnosis and treatment of 39 children with digestive system birth defects treated in Lviv Regional Children Hospital from 2007-2010 was examined. The health status of 7 children after surgical correction of digestive system birth defects was also analyzed.

Key words: birth defects, gastrointestinal tract, prenatal diagnosis, surgical correction

Вступ

Природжені вади розвитку (ПВР) та спадкова патологія відіграють значну роль у структурі захворюваності населення України і впливають на рівень перинатальних втрат. Серед причин малюкової смертності останні стабільно посідають провідне місце і становлять близько 20% усіх причин, більшість яких припадає на дітей першого року життя [3].

Вважаючи на зростання генетичного вантажу у всьому світі, не слід сподіватися на спонтанне поліпшення перинатальних показників.

Високі показники ранньої неонатальної смертності в Україні свідчать про недостатній рівень передпологової діагностики. Це призво-

дить до народження дітей із не діагностованими пренатально ПВР, у тому числі й несумісними із життям. Заслугує також на увагу проблема дітей, які народжуються з вадами, які коригуються, але навіть після серії складних операцій діти залишаються інвалідами. Надання допомоги цій категорії дитячого населення потребує не тільки спільних зусиль акушерів-гінекологів, перинатологів, педіатрів, генетиків та інших фахівців, але й забезпечення ефективних медично-організаційних заходів.

ПВР шлунково-кишкового тракту (ШКТ) у структурі вад розвитку посідають 4 місце, частота яких у регіонах України є у межах 8,4-9,7 на 10 тис [1]. Одне із перших місць у структурі смертності та інвалідності дітей до одного року життя займають ПВР стравоходу. Найпоширенішими природженими вадами стравоходу є атрезія з/без трахео-стравохідної нориці (ТСН), природжена ахалазія кардіального відділу стравоходу, які становлять 97% від усіх природжених вад стравоходу [9, 4].

Атрезія дванадцятипалої кишки (ДПК) трапляється із частотою 1 на 5000 новонароджених [8, 5]. Майже у половини новонароджених ця патологія поєднується із іншими аномаліями, а саме: трисомією 21 хромосоми (40% пацієнтів), вадами кісткової системи, іншими вадами ШКТ. При наявності ізольованої вади після хірургічного втручання показник виживання становить майже 95%, тоді як смертність від множинних атрезій становить 57%, при атрезії поєднаної із меконіальною непрохідністю - 65%, гастрошизисом - 66%. У тонкому кишківнику 50% атрезій виникає у ДПК, 36% - у порожній кишці, 14% - у клубовій [8].

Середня частота випадків гастрошизису у різних країнах за 2000-2006 рр. становить 2,41 на 10000 народжених, тоді як частота по Україні за даними EUROCAT становить 6,27 на 10000 народжених [5].

В останні роки завдяки досягненням ди-

тячої хірургії більшість вад розвитку ШКТ успішно коригують у неонатальному періоді, проте ефективність реконструктивних хірургічних операцій залежить від ранньої діагностики, адекватної передопераційної підготовки та своєчасного транспортування немовляти у хірургічний стаціонар. За даними Н.Г. Гойди встановлено, що існує значний контингент (35%) хворих, хірургічну патологію у яких педіатром було запідозрено із запізненням, що є основною причиною високої смертності досліджуваної патології [2]. Антенатальна діагностика вад розвитку дозволяє побудувати адекватний алгоритм ведення вагітності, пологів та надання своєчасної хірургічної допомоги.

Мета роботи: аналіз ефективності діагностики та лікування дітей із соціально вагомими ПВР ШКТ (атрезія стравоходу, атрезія або стеноз тонкого кишківника, атрезія прямої кишки, омфалоцеле, гастрошизис, діафрагмальна кила), які проживають у Львівській області та м. Львові і перебували на стаціонарному лікуванні у Львівській обласній дитячій клінічній лікарні "ОХМАТДИТ" у 2007-2010 рр.

Матеріал і методи

Проведено ретроспективний аналіз стану здоров'я 39 дітей із ПВР ШКТ, які перебували на стаціонарному лікуванні у Львівській обласній дитячій клінічній лікарні "ОХМАТДИТ" у період від 2007 до 2010 роки. Висліди отримували шляхом аналізу архівної медичної документації, а саме: історій хвороб та "Карт реєстрації дитини із природженою аномалією" у яких були вказані особливості репродуктивного анамнезу сім'ї, наявності професійних шкідливостей та генетичної обтяженості з боку батька і матері дитини, а також детальна характеристика виявленої патології (згідно методичних рекомендацій "Організація генетичного моніторингу" узгодженою начальником лікувально-організаційного Управління АМН України В.П. Неділько від 17.05.2002 р. та начальником Управління організації медичної допомоги дітям і матерям МОЗ України Р.О. Моїсеєнко від 21.10.2001р.). За рекомендаціями міжнародних реєстрів [2] брали до уваги такі соціально вагомими ПВР ШКТ, як атрезія стравоходу, атрезія або стеноз тонкого кишківника, атрезія прямої кишки, омфалоцеле, гастрошизис, діафрагмальна кила.

Проаналізовано якість пренатальної діагностики, ефективність операційного лікування 39 дітей із ПВР ШКТ за період 2007-2010 рр. та стан здоров'я 7 дітей у динаміці, які перебували на лікуванні у ЛОДКЛ "ОХМАТДИТ" від січня до вересня 2010 р. із приводу ускладнень після триетапних хірургічних операцій ПВР ШКТ.

Результати й обговорення

При зборі та аналізі вислідів анамнезу, клінічного огляду, оцінці характеру перебігу цієї патології із вислідами джерел первинної медичної документації виявлено, що найчастіше у новонароджених діагностували атрезію стравоходу (38,4% випадків). На стаціонарне лікування діти поступали у віці від 1 до 10 діб життя. Хірургічну корекцію цієї природженої вади проведено у першу добу - 5 (33,3%) дітям, на другу - 8 (53,3%), на третю та на шосту добу оперовано по одній дитині (6,6% та 6,6%). У дітей спостерігали поєднані вади розвитку, а саме: атрезія стравоходу поєднувалася із ПВР сечостатевої системи у шести випадках (аплазія нирки, дистопія нирки, підковоподібна нирка, гідронефроз, крипторхізм), серцево-судинної системи - один випадок (коарктація аорти) та кістково-м'язової системи - два випадки (відсутність фаланг пальців).

Друге місце за частотою серед вад розвитку ШКТ займала норицева форма атрезії ануса та/або прямої кишки - у 28,2% випадків і лише у третини пацієнтів (9,4%) - безнорицева форма. Виявлено, що ця патологія із однаковою частотою трапляється у хлопчиків та дівчаток (співвідношення становить 1,2:1). Всіх дітей із цією патологією лікували хірургічно. На першу добу - 8 (72,7%) дітей, на другу - 2 (18,1%) та на восьму - 1 (9%) дитина.

Атрезія ануса та/або прямої кишки поєднувалася із ПВР інших органів та систем у 4 (10,2%) дітей. Із них найчастіше траплялися ПВР сечостатевої системи - у 3 (7,6%) (аплазія нирки, полікістоз), та кістково-м'язової системи - 1 (2,5%) випадок (клишоногість). Ізольовану ваду спостерігали у 7 (17,9%) дітей. Летальних випадків серед дітей, оперованих із приводу цієї вади не було.

Омфалоцеле діагностовано у 6 (15,3%) дітей. У 1 дитини ця вада була поєднана із вадою розвитку серцево-судинної системи (коарктація аорти) та у 5 дітей траплялася як ізольована вада.

Хірургічну корекцію проведено у першу добу життя у 3 (50%) дітей, на другу добу - у 2 (33,3%) та у 1 (16,7%) дитини на восьму добу. Дитина, у якої омфалоцеле поєднувалося із природженою вадою серця (гіпоплазія та коарктація аорти), померла у післяопераційному періоді. Смерть від ізольованого омфалоцеле наступила у 1 дитини внаслідок ускладнень у післяопераційному періоді, а у 4 дітей після операційного втручання стан був задовільним.

Діафрагмальну килу спостерігали у 3 (7,69%) дітей досліджуваної групи, яка була тільки у хлопчиків. Дітям проведено хірургічну корекцію: 2-ом - на другу добу та 1-ій дитині на третю добу життя. Важкість стану дітей, які надійшли у стаціонарне лікування, була обумовлена, загалом, гіпоплазією легень (2,56%), легеневою гіпертензією (2,56%) та серцево-судинною недостатністю (2,56%). Супровідні вади виявлено у всіх дітей, а саме: атрезія ануса (2,56%), атрезія дванадцятипалої кишки (2,56%), двобічний крипторхізм (2,56%).

У новонароджених діафрагмальна кила була причиною смерті у всіх трьох випадках. Слід звернути увагу, що це стосується пацієнтів, які перебували на стаціонарному лікуванні, а показник смертності новонароджених із діафрагмальною килою, які, зважаючи на важкий стан, помирають ще перед транспортуванням до хірургічного стаціонару, залишається невивченим [7].

Атрезію товстої кишки діагностовано у 2-ох дітей: у 1-ого (2,5%) хлопчика та у 1-ої (2,5%) дівчинки. Дітей оперовано на другу добу, стан їх у післяопераційному періоді був задовільним.

Гастрошизис діагностовано у 2-ох (5,12%) хлопчиків, яких оперовано на другу добу та виписано у задовільному стані. У розвинених країнах при ранній хірургічній корекції діти із гастрошизисом виживають у 90% випадків [6].

При аналізі карт реєстрації дитини із ПВР ШКТ за період 2007-2010 рр. виявлено, що пренатально діагноз ПВР ШКТ був встановлений у 6 (15,38%) дітей, причому ПВР було виявлено в усіх випадках у другій половині вагітності, що свідчить про несвоєчасну пренатальну діагностику цих вад розвитку.

Від січня до вересня 2010 р. на стаціонарному лікуванні у ЛОДКЛ "ОХМАТДИТ" перебувало 7 дітей віком від 1 до 10 років, яких у

період народження оперовано із приводу ПВР ШКТ. Дітей лікували із приводу ускладнень, які виникли після операційного втручання. П'ять дітей після хірургічної корекції атрезії ануса лікували з діагнозом енкопрез; у однієї дитини спостерігали випадіння прямої кишки після операції з приводу атрезії товстої кишки та у однієї дитини відмічали грижу в ділянці пупка та хронічні закрепи після операційного лікування гастрошизису.

Діти, яким проведено хірургічну корекцію природженої вади ШКТ, постійно перебувають під наглядом педіатрів, хірургів та гастроентерологів для контролю за станом здоров'я та вчасної корекції ускладнень, які можуть виникнути у цих дітей.

Висновки

1. У дітей із природженими вадами розвитку шлунково-кишкового тракту частота атрезії стравоходу становила - 38,4%, атрезії ануса - 28,2%, омфалоцеле - 15,3%; діафрагмальна кила - 7,69%, гастрошизису та атрезії товстої кишки - 5,12%.
2. Пренатально ПВР ШКТ у дітей діагностовано у 15,38% випадках, при цьому ПВР було виявлено у другій половині вагітності, що свідчить про несвоєчасну пренатальну діагностику цих вад розвитку.
3. Після хірургічної корекції у задовільному стані виписано зі стаціонару 82,2% дітей, що свідчить про високу ефективність хірургічного лікування дітей із цими вадами розвитку. Летальність настала у 17,9% дітей, внаслідок ускладнень у післяопераційному періоді.
4. Серед ускладнень, які виникли після хірургічної корекції ПВР ШКТ були енкопрези, випадіння прямої кишки, грижа у ділянці пупка та хронічні закрепи.

Література

1. Гнатейко О.З., Федоришин З.М., Кіцера Н.І. Дослідження динаміки частоти уроджених вад розвитку в районах Рівненської області, уражених унаслідок Чорнобильської катастрофи // Український Радіологічний журнал. - 2002. - №10. - С.145-147.
2. Гойда Н. Г., Мойсеєнко Р.О., Сулима О.Г. Вроджені аномалії розвитку - проблемні питання в неонатології. В кн.: Матеріали наук.-практ. конф. "Профілактика, діагностика і корекція вроджених вад розвитку у новонароджених". -Київ, 2001. - С.16-17.
3. Гордієнко І.Ю., Моїсеєнко Р.О. Актуальні проблеми організації пренатальної діагностики вродженої та

- спадкової патології в Україні. //Перинатологія і педіатрія.-2009.-№2(38).-С.6-10.
4. Zhang Z, Huang Y, Su P. Experience in treating congenital esophageal atresia in china. //Pediatr surg. 2010 oct; 45(10): P. 45-47.
 5. International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems: Annual report 2006. Roma. Italy.
 6. Kilby M. D. The incidence of gastroschisis // BMJ. - 2006. - V.332, №7536. - P.250 - 251.
 7. Colvin J, Bower C, Dickinson JE Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia // Pediatrics. - 2005. - V.116, №3/ - P.356-363.
 8. Sai Prasad T.R., Bajpai M. Intestinal atresia // Indian Journal of Pediatrics. - 2000. -V.67, № 9. - P.671-678.
 9. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology // Journal of Medical Genetics. - 2006. - V.43. - P.545-554.