

Пренатальне визначення вісцero-абдомінальної диспропорції при гастрошизисі у плода та її клінічне значення

Г.О. Гребінченко, І.Ю. Гордієнко,
О.К. Слепов, О.М. Тарапурова,
В.П. Сорока, А.В. Величко,
М.Ю. Мигур, О.П. Пономаренко

ДУ «Інститут педіатрії,
акушерства і гінекології
ім. акад. О.М. Лук'янової
НАМН України», м. Київ

Гастрошизис (ГШ) – складна вада розвитку, що представляє собою евентрацію органів черевної порожнини (ЧП) через параумбілікальний дефект передньої черевної стінки (ПЧС). В переважній більшості випадків дефект є наскрізним та розташований праворуч від пупка [17, 12]. Евентровані органи не вкриті мембраною, як при омфалоцеле. Найбільш часто відбувається евентрація кишечника, також можлива евентрація шлунку, сечового міхура, репродуктивних органів, дуже рідко підшлункової залози, печінки, селезінки [6, 8, 22, 29].

Наразі ГШ ефективно діагностується пренатально при скринінгових ультразвукових дослідженнях (УЗД), починаючи з I триместру вагітності [5]. Однак рання діагностика є не єдиною задачею пренатальних ультразвукових обстежень. При ГШ мають місце прогресуючі зміни з боку евентрованих органів в динаміці вагітності: евентрація додаткових ділянок кишечника, а також шлунку на більш пізніх етапах вагітності [1, 11], збільшення діаметру евентрованих петель кишечника [26]. Оpubліковані випадки зменшення та спонтанного закриття дефекту ПЧС при ГШ з різним ступенем ураження евентрованих петель – від транзиторних ішемічних змін до ампутації на рівні дефекту (vanishing gut, vanishing gastroschisis) [13].

При ГШ основним органом, що зазнає уражень та призводить до високої захворюваності і смертності, є кишечник [12]. Внаслідок здавлення петель кишечника в ділянці дефекту виникає порушення кровообігу та перистальтики, прогресуюче розширення петель. На цьому фоні формуються вторинні ішемічні ураження: компресійні ішемії, некрози, перфорації, атрезії, стенози [14, 24]. Крім вторинних уражень ішемічної природи зустрічаються поєднані атрезії кишечника на різних рівнях, заворот, перекрути, дуплікації та триплікації кишки [6, 21].

За наявності асоційованої патології кишечника гастрошизис класифікують як комплексний або ускладнений [6, 21]. Прогноз при ускладненому ГШ є гіршим, з більш високою летальністю, більшою частотою резекцій кишечника, релапаротомій, продовженим терміном госпіталізації та більш пізнім переходом на ентеральне харчування [7, 14, 24].

Стінка евентрованих петель кишечника зазнає специфічних запальних уражень комплексної етіології внаслідок хронічної ішемії, а також через негативний вплив амніотичної рідини [18, 19]. При цьому колір петель кишечника змінюється з рожевого на багряний або ціанотичний, визначаються тьмяність, ущільнення та потовщення стінки [6]. На стінці евентрованого кишечника утворюються нашарування фібрину, які називають «reel» – кірка, шкіра [28]. Було продемонстровано значне збільшення захворюваності та смертності при виразних змінах евантрованого кишечника [2].

З боку ЧП також мають місце патологічні зміни, а саме, її гіпоплазія. Патогенетичне підґрунтя цього явища не розглядається окремо від концепції загальної затримки росту плода, характерної для ГШ. За даними різних авторів частота затримки росту коливається близько 40 % [24, 25, 27]. Майже половина новонароджених з ГШ мають вагу при народженні менше 2500 г [23]. Ані механізм загального порушення росту плода, ані механізм формування гіпоплазії ЧП при ГШ остаточно не визначені. Не можна виключити, що відсутність належного заповнення ЧП кишечником під час росту плода може призводити до її неадекватного формування.

ГШ є вадою, що потребує хірургічної корекції після народження, спеціалізована допомога розпочинається в перші хвилини життя. Пренатальна діагностика дозволяє планово проводити пологи в спеціалізованих закладах третього

рівня. Саме при цій ваді вкрай важливим є не тільки наявність відповідного оснащення та досвідчених фахівців, але й виключення етапу транспортування і зменшення часу від народження до оперативного втручання, що значно покращує наслідки лікування [7]. Тип оперативних втручань при ГШ обирається індивідуально в залежності від багатьох факторів. І хоча спеціалізована допомога розпочинається одразу після народження, повне відновлення анатомії з первинним закриттям дефекту в цей час відбувається приблизно у 45,9 % пацієнтів [8, 25]. Часто доводиться використовувати етапне, відтерміноване закриття дефекту, до того кишечник вміщують в стерильний мішок з штучних матеріалів або закривають латкою з штучних матеріалів [25, 27]. Відтерміноване закриття асоціюється з більш тяжкою клінічною ситуацією, більшою захворюваністю та смертністю [7, 30].

Термін «**вісцero-абдомінальна диспропорція**» (ВАД) з'являється в наукових публікаціях в 80-тих роках 20-го сторіччя [20]. Він відображає клінічну ситуацію, коли об'єм евентрованих органів значно перевищує ємність ЧП, що робить неможливим їх одномоментне занурення або призводить до значного зростання тиску в ЧП і розвитку абдомінального компартмент-синдрому [7, 16]. Ступінь ВАД визначає вибір тактики/етапність оперативної корекції. Розроблені способи постнатальної оцінки ВАД для вибору методів хірургічної корекції і запобігання синдрому компартмент-синдрому [3, 4].

Для пренатальної оцінки в 2006 р. запропоновано індекс екстеріоризації (exteriorized ratio, ER), який є відношенням об'єму евентрованих (екстеріоризованих) органів до об'єму ЧП, визначених при магнітно-резонансної томографії (МРТ) [9]: менші значення індексу асоціювались з одномоментною корекцією, більші – з етапною. У цього методу є певні обмеження. По-перше, МРТ є коштовним, складним і не завжди доступним методом дослідження. По-друге, до об'єму ЧП враховували об'єм паренхіматозних органів (печінка і селезінка), отже існує вірогідність, що повною мірою оцінити ситуацію даний метод не здатний.

Мега дослідження – представити метод пренатальної оцінки вісцero-абдомінальної диспропорції у плодів з гастрошизисом при двовимірному УЗД, порівняти пренатально визначені показники з постнатальними клінічними даними.

Матеріал і методи дослідження

У відділенні медицини плода ДУ «ПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» в 2007-2020 рр. були проведені комплексні пренатальні дослідження 169 плодів, як пацієнтів з ГШ, згідно Міжнародної Європейської програми EUROCAT, з використанням загальної методології кодування вад розвитку ICD-10-ВРА. Використовувались УЗ сканери HDI 4000, ACCUVIX V20EX-EXP, ACCUVIX V10LV-EX. Пренатальна інвазивна діагностика з метою визначення каріотипу плода пропонувалась вагітним з ГШ у плода за наявності показань. В рамках пренатальної оцінки ГШ виконувалось експертне розширене УЗД, під час якого визначався розмір дефекту, проводилась візуальна оцінка евентрованих та інтраабдомінальних органів, оцінювався стан позаплідних структур та амніотичної рідини. Додатково проводились вимірювання черевної порожнини та евентрованих органів в режимі реального часу або на архівних знімках високої якості. Дані плодів з супутньою патологією враховувались частково.

Для тих випадків, пологи та хірургічна корекція яких проводились в клініках Інституту, з медичної документації були зібрані наступні клінічні постнатальні інтраопераційні дані для порівняння з даними пренатальних досліджень: наявність/відсутність патологічних змін евентрованих петель кишечника (багряний або ціанотичний колір, тьмяність, ущільнення та потовщення стінки, наявність нашарувань фібрину, розширення діаметру, тощо) та їх ступінь (відсутні, помірні, виразні), ступінь ВАД (відсутня, помірна, виразна), наявність супутніх інтестинальних вад розвитку, при яких встановлювався діагноз «ускладнений ГШ» (некрози, перфорації, атрезії, стенози, тощо). Діагноз «закритого» ГШ відповідав ситуації, коли шкіра по усьому периметру дефекту була інтимно зрощена з «ніжкою» евентрованих органів, і сполучення з черевною порожниною було відсутнє [6]. Також були зібрані дані щодо типу оперативної корекції ГШ та загальні клінічні наслідки (летальність).

Аналіз пренатальних та постнатальних даних виконано за допомогою методів описової статистики. Порівняння результатів пренатальних обстежень плодів та клінічних даних новонароджених дітей з ГШ в залежності від терміну вагітності, та ступеня пренатально визначеної ВАД проводилось з використанням критерію Стьюдента.

та для середніх показників, та ϕ кутового перетворення Фішера для пропорцій. Відмінності вважались статистично достовірними при $p < 0,05$. Статистична обробка даних виконана за допомогою комп'ютерної програми MS Excel 2010.

Дослідження виконано згідно з принципами Гельсінської Декларації. Матеріали дослідження розглядалися комісією з питань етики при Інституті на етапі планування НДР.

Результати та їх обговорення

Враховуючи важливе клінічне значення ВАД у новонароджених з ГШ, був проведений

пошук можливостей оцінки цього параметру під час пренатальних УЗД. Результатом роботи стала наступна методологія визначення індексу ВАД. Спочатку проводиться вимірювання ЧП плода під печінкою – оцінюється обсяг самої частини ЧП куди під час хірургічної корекції повертаються евентровані органи. При скануванні ЧП плода з ГШ в поперечній площині, нижче стандартного «біометричного» рівня отримується зріз, в якому не візуалізується печінка (рис. 1а). Вимірюються два найбільших косих передньо-задніх розміри ЧП, при цьому каліпери встановлюються на внутрішньому контурі живота плода. В середньо-сагітальному зрізі вимірюється поздовжній вертикальний

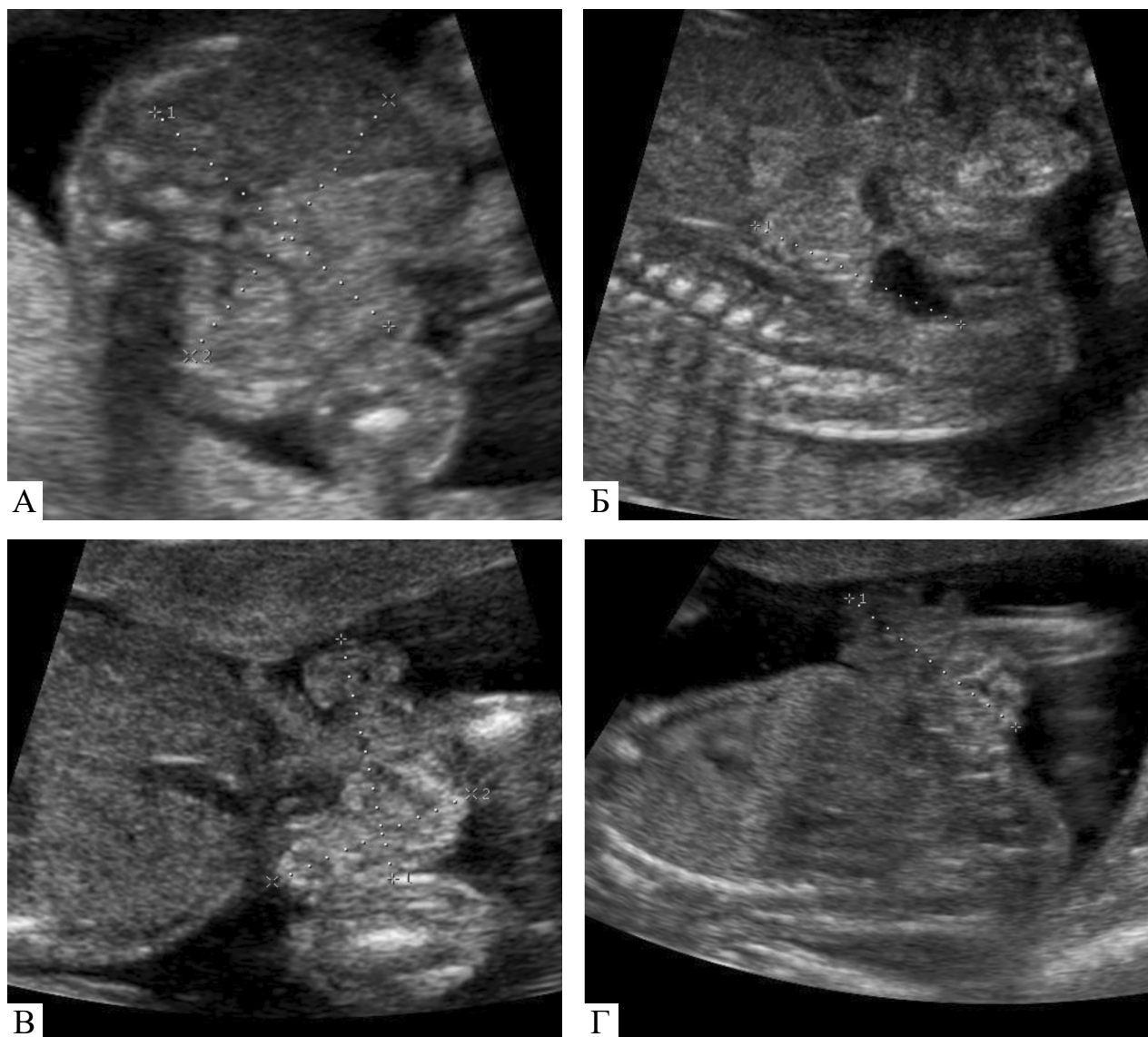


Рис. 1. Вимірювання черевної порожнини (а, б) та конгломерату евентрованих петель кишечника (в, г) у плода з гатрошизисом для розрахунку індексу вісцero-абдомінальної диспропорції в 19 тиж. вагітності.

розмір від нижнього краю печінки до нижнього полюсу сечового міхура (рис. 1б). Потім вимірюється конгломерат евентрованих органів в двох площинах – поперечній та сагітальній. Під час динамічного сканування в поперечній площині визначається рівень найбільшої площі конгломерату, вимірюється його найбільший розмір, та найбільший перпендикулярний йому розмір (рис. 1в). Аналогічно, при динамічному скануванні в сагітальній площині визначається і вимірюється третій найбільший поздовжній розмір евентрованих органів (рис. 1г). Одиниці виміру для всіх розмірів ЧП та евентрованих органів плода – міліметри. На наступному етапі визначається добуток трьох розмірів ЧП (об'єм черевної порожнини) та добуток 3 розмірів конгломерату (об'єм евентрованих органів). Індекс ВАД є відношенням об'єму ЧП до об'єму евентрованих органів.

Для клінічного використання запропонована наступна робоча пренатальна класифікація ступенів ВАД в залежності від показнику індексу: співвідношення 1 та більше вказують на відсутність ВАД; показник від 0,5 до 0,99 визначений як помірна ВАД; відповідно, значення показника менше 0,5 відповідає виразній ВАД.

Проведено вимірювання ЧП та евентрованих органів з розрахунком індексу ВАД під час 270 УЗД у 161 плода з ГШ. Отримані результати представлено на рисунку 2.

Діаграма наочно демонструє, що у переважній більшості плодів з ГШ в II триместрі індекс ВАД був більше одиниці, отже диспропорція була відсутньою, а в III триместрі частіше реєструвався показник ВАД менше одиниці.

Окремо проаналізовано «нетипові» випадки, коли значення індексу діаметрально вирізнялись від характерної картини. В II триместрі вкрай низький показник індексу (0,24) був визначений у плода з ГШ в 20 тижнів вагітності, при цьому до конгломерату евентрованих органів входили петлі кишечника, шлунок та печінка. В 24 та 34 тижні дуже високі показники індексу ВАД (5,5 та 4,8 відповідно) визначались у плода з ознаками розширення множинних інтраабдомінальних петель кишечника (рис. 3). При цьому мало місце недостатнє заповнення петель евентрованого кишечника в 34 тижні – УЗ візуалізація конгломерату евентрованих петель кишечника в 24 та 34 тижні практично не відрізнялись, що є вкрай нехарактерним для ГШ [1, 26].

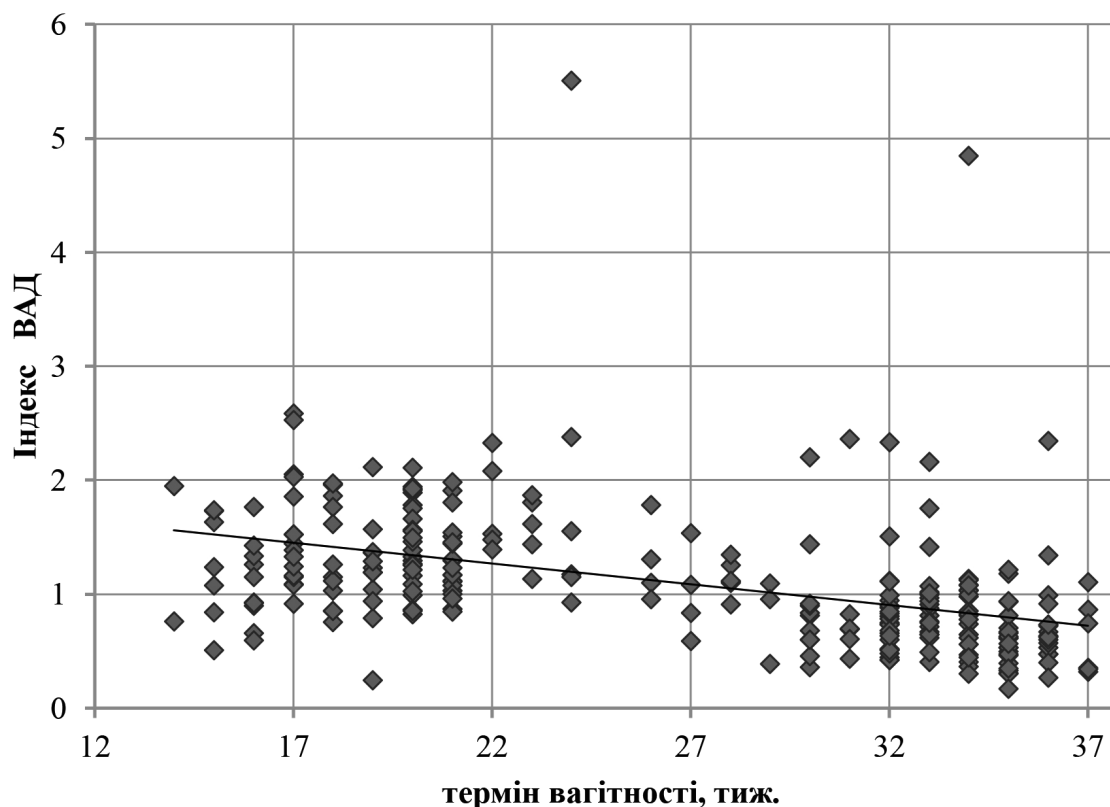


Рис. 2. Розподіл показників індексу ВАД у плодів з ГШ в різні терміни вагітності.

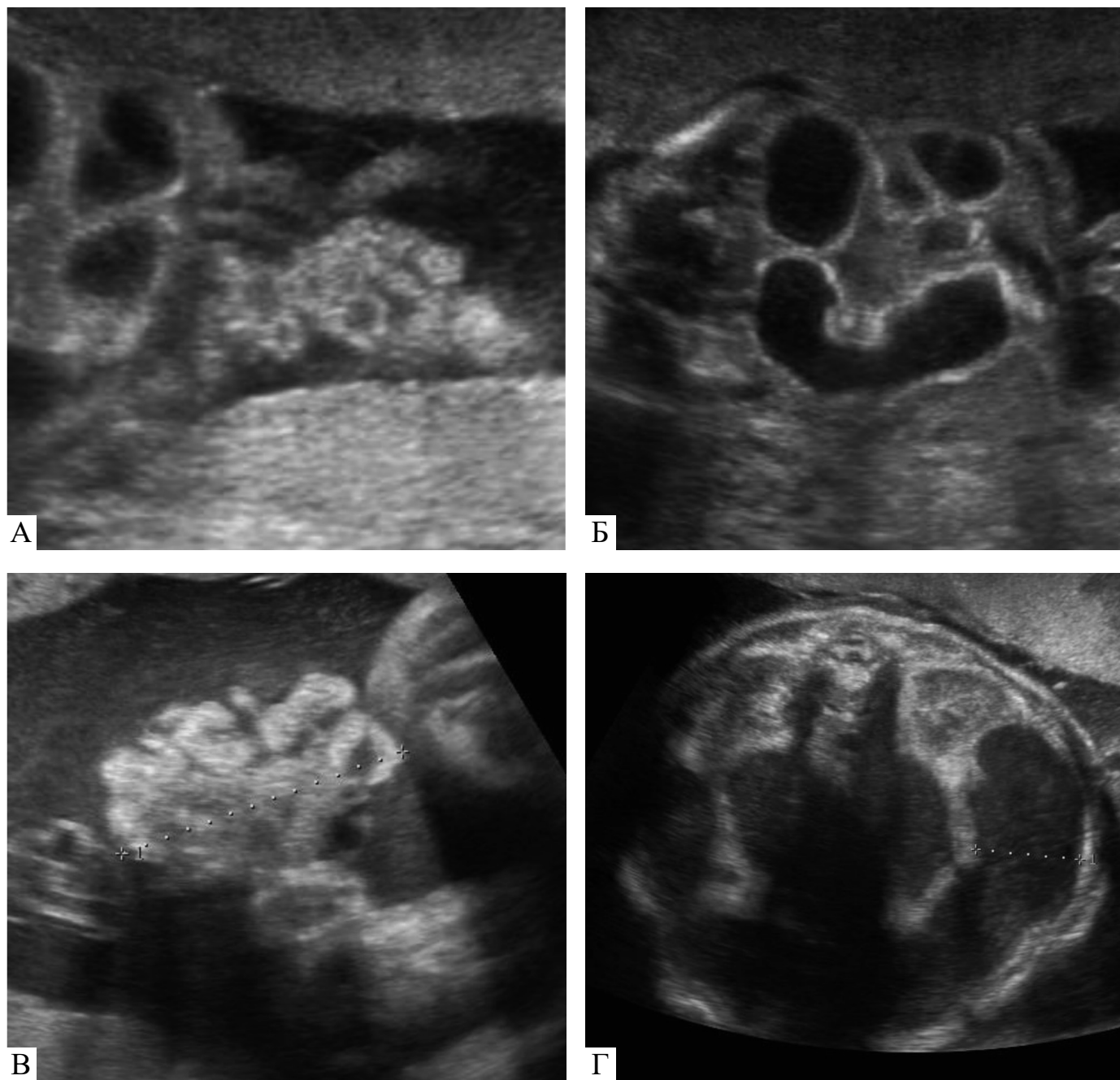


Рис. 3. УЗ зображення евентрованих петель кишечника (а, в) та черевної порожнини (б, г) при надзвичайно високому значенні індексу ВАД у плода з ГШ в 24-25 тиж. (а, б) та 34-35 тиж. (в, г). Множинні розширені інтраабдомінальні петлі кишечника (б, г); «незаповнені» петлі евентрованого кишечника в 34 тиж. вагітності (в).

При категоріальній оцінці згідно ступеню ВАД було отримано наступні дані. В II триместрі (14-27 тижнів) було проведено 128 УЗД у 108 плодів. ВАД була відсутня у 80,5 % плодів (n=87), помірна – у 16,7 % плодів (n=18), виразна – лише у 1 плода (0,9 %). Крім того, в 1 випадку (0,9 %) при огляді в динаміці було зареєстровано збільшення ступеню ВАД від відсутньої до помірної диспропорції (індекс

ВАД в 17 тижнів 1,25, в 20 тижнів 0,86), та в 1 випадку (0,9 %) зменшення ступеню ВАД від помірної до відсутньої диспропорції (в 16 тижнів індекс 0,92, в 22 тижні – 2,33). В III триместрі (28-37 тижнів) було проведено 142 УЗД у 108 плодів. ВАД була відсутня лише у 40,7 % плодів (n=44), помірна ВАД мала місце у 24,1 % плодів (n=26), виразна диспропорція – у 22,2 % плодів (n=24). Крім того,

при огляді в динаміці III триместру в 6 випадках (6,5 %) було зареєстровано збільшення ступеню ВАД від відсутньої до помірної диспропорції, та в 5 випадках (5,6 %) – збільшення ступеню ВАД від помірної до виразної диспропорції. В 1 випадку (0,9 %) мало місце зменшення ступеню ВАД від виразної до помірної диспропорції.

Порівняння частоти випадків з різним ступенем ВАД серед плодів, обстежених в II та III триместрах (без урахування випадків зі зміною ВАД), показало, що у плодів з ГШ достовірно частіше визначалась відсутня ВАД в II, ніж в III триместрі вагітності ($p < 0,0001$). В III триместрі достовірно частіше визначалась виразна диспропорція ($p < 0,0001$). Частка плодів з помірною ВАД в II та III триместрах не відрізнялась.

В 55 випадках плодам з ГШ було проведено УЗД в II та III триместрах. При цьому визначались наступні зміни ВАД в динаміці вагітності. Стабільно відсутня ВАД в II та III триместрах визначалась в 21,8 % випадків ($n=12$). Збільшення ВАД з відсутньої до помірної відбулось у 52,3 % плодів ($n=29$), з відсутньої до виразної – у 7,3 % ($n=4$), з помірної до виразної – у 14,5 % плодів ($n=8$). В 2 випадках (3,6 %) мало місце зменшення ВАД з помірної до відсутньої.

В 75 випадках пологи та хірургічна корекція проводились в клініках Інституту. В одному з них пренатальне обстеження проводилося лише в II триместрі. Вважаючи на отримані дані про суттєві зміни ВАД в динаміці вагітності цей випадок був виключений з подальшого аналізу. Проведено співставлення даних останніх УЗД в III триместрі та постнатальних інтраопераційних клінічних даних в 74 випадках. Згідно пренатально розрахованого індексу ВАД (визначеного під час останнього УЗД) зазначені випадки були розподілені на 3 групи: відсутня диспропорція реєструвалась у 21,6 % плодів з ГШ ($n=16$), помірна – у 59,5 % ($n=44$), та виразна – у 18,9 % ($n=14$). Результати представлено в таблиці.

Під час останнього УЗД серед плодів з ГШ найчастіше визначався помірний ступень ВАД. Середні терміни останнього пренатального обстеження та середній інтервал від останнього УЗД до пологів не відрізнялись в групах з відсутньою та помірною ВАД. В групі з виразною ВАД середній термін останнього УЗД був біль-

шим на 1,3-1,4 тижня, а середній інтервал від останнього УЗД до пологів – меншим на 10,6-9,2 дні. Частота маловоддя не відрізнялась в усіх групах, а багатоводдя частіше реєструвалось в групі з відсутньою та виразною ВАД, хоча при виразній ВАД різниця не досягла статистичної значущості. Евентрація шлунку мала місце лише в групі з виразною ВАД, і реєструвалась з частотою 42,9 %.

Відповідність пренатально визначеного ступеня ВАД та інтраопераційної клінічної ситуації мала місце в 37,5 % випадків при відсутній диспропорції, в 72,7 % випадків – при помірній, та в 57,1 % – при виразній. При чому не було зареєстровано відмінностей пренатально та постнатально визначеної ВАД більш ніж на один ступінь. Відсутність патологічних змін евентрованих петель кишечника було констатовано під час ревізії інтраопераційно в 50 % при відсутній ВАД, в 34,1 % при помірній, та лише в 7,1 % при виразній диспропорції. Частота виразних патологічних змін кишечника була більшою в групах з більшим ступенем ВАД і дорівнювала 36,4 % при помірній та 50 % при виразній диспропорції проти 12,5 % в групі з відсутністю диспропорції. Слід зазначити, що статистичної значущості набули відмінності лише між групами з відсутньою та виразною ВАД. Частота ускладненого ГШ з додатковими інтестинальними вадами розвитку в групах з відсутньою та помірною ВАД достовірно не відрізнялась і становила 18,75 % та 13,6 % відповідно. В групі з виразною диспропорцією ускладнений ГШ було діагностовано в третині випадків (35,7%), однак статистичної значущості ці відмінності не набули, вірогідно через відносно невелику кількість плодів в цій групі.

Розподіл варіантів хірургічної корекції в групах був наступним. Одномоментне занурення евентрованих органів з радикальною пластиком ПЧС було проведено в 37,5 % в групі з пренатально відсутньою ВАД, в 9,1 % в групі з помірною та в жодному випадку в групі з виразною диспропорцією. Одномоментне занурення органів з формуванням вентральної грижі мало місце в зазначених групах в 62,5 %, 70,4 % та 42,9 % випадків відповідно. Використання етапного занурення органів з відтермінованою корекцією ПЧС потребували лише 20,5 % новонароджених з пренатальної групи помірної ВАД та 57,1 % дітей з групи вираз-

Порівняння даних пренатальних досліджень та клінічних наслідків в залежності від ступеня ВАД у плодів з ГШ (n=74.)

Ознака	Клінічні групи згідно пренатального ступеня ВАД					
	відсутня (n=16)	помірна (n=44)	P _{відсутня/ помірна}	виразна (n=14)	P _{відсутня/ виразна}	P _{помірна/ виразна}
Термін пренатального обстеження, тижні (M±σ)	34,0±1,8	34,1±1,7	0,843	35,4±1,3	0,023	0,011
Інтервал від УЗД до пологів (M±σ, діапазон)	18,1±8,5 (2-29)	16,7±10,8 (0-39)	0,642	7,5±7,1 (1-28)	0,001	0,004
Індекс ВАД (M±σ, діапазон)	1,37±0,47 (1,0-2,35)	0,698±0,128 (0,51-0,98)	<0,0001	0,36±0,09 (0,17-0,49)	<0,0001	<0,0001
Маловоддя	4 (25)	14 (31,8)	0,75	4 (28,6)	1,0	1,0
Багатоводдя	4 (25)	2 (4,5)	0,038	3 (21,4)	1,0	0,085
Евентрація шлунку пренатальна	0(0)	0(0)	-	6 (42,9)	0,005	<0,0001
Ступінь ВАД постнатальна [#]						
відсутня	6 (37,5)	4 (9,1)	0,017	0(0)	0,019	0,56
помірна	10 (62,5)	32 (72,7)	0,53	6 (42,9)	0,46	0,055
виразна	0(0)	8 (18,2)	0,095	8 (57,1)	0,0005	0,013
Зміни евентрованих органів [#]						
відсутні	8 (50)	15 (34,1)	0,379	1 (7,1)	0,017	0,084
помірні	6 (37,5)	13 (29,5)	0,549	6 (42,9)	1,0	0,514
виразні	2 (12,5)	16 (36,4)	0,112	7 (50)	0,046	0,532
Ускладнений гастрошизис [#]	3 (18,8)	6 (13,6)	0,689	5 (35,7)	0,401	0,112
Закритий гастрошизис [#]	2 (12,5)	0(0)	0,068	1 (7,1)	1,0	0,241
Тип оперативної корекції [#] :						
одномоментне занурення органів з радикальною пластикою ПЧС	6 (37,5)	4 (9,1)	0,017	0(0)	0,019	0,563
одномоментне занурення органів з формуванням вентральної грижі	10 (62,5)	31 (70,4)	0,549	6 (42,9)	0,464	0,108
етапне занурення з формуванням комбінованої вентральної грижі або встановленням мішка Шустера та відтермінова-ною корекцією ПЧС	0(0)	9 (20,5)	0,09	8 (57,1)	0,0005	0,016
Летальність [#] (абс. ч, %)	1 (6,3)	6 (13,6)	0,66	5 (35,7)	0,07	0,112

Примітка: # - представлені дані відображають результати роботи Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «ІПАГ ім. акад. О.М. Лук'янової НАМН України» частково, оскільки включають лише випадки, що обстежені пренатально у відділенні медицини плода.

ної ВАД ($P=0,016$). Серед пацієнтів, що пренатально були віднесені до групи відсутньої ВАД, подібна етапна корекція не проводилась в жодному випадку.

Летальність становила 6,3 % в групі з відсутньою диспропорцією, 13,6 % в групі з помірною та 35,7 % в групі з виразною диспропорцією. Статистичну значущість відмінності показників летальності не набули, вірогідно, через відносно невелику кількість плодів в групах з відсутньою та виразною ВАД.

Вимірювання конгломерату евентрованих органів в III триместрі має суттєві технічні труднощі, зокрема, внаслідок його складної форми, гетерогенної структури, особливостей розташування відносно тулубу та кінцівок плода, а також через маловоддя. Повний збіг пренатально розрахованого ступеню ВАД та інтраопераційних клінічних даних мав місце в обстеженій групі в 62,2 %. Аналіз випадків розбіжності даних показав, що в цих випадках часто реєструвались «пограничні» значення індексу ВАД. Крім того, за час від останнього УЗД до пологів пренатальна клінічна картина могла змінитись.

Існують інші фактори, які можуть впливати на клінічну картину вже після народження дитини. Так, в двох випадках, які належали до пренатальної групи виразної диспропорції, інтраопераційно зазначалось наявність перерозтягнутого евентрованого шлунку, проте евакуація його вмісту через зонд дозволила зменшити об'єм евентрованих органів та провести одномоментне занурення органів в ЧП з формуванням вентральної грижі, остаточний клінічний діагноз був ГШ з помірною ВАД.

В 1 випадку пренатально визначалось зменшення показника індексу в динаміці III триместру вагітності, що призвело до зміни ступеня ВАД з виразної на помірну. Інтраопераційно у новонародженого було знайдено множинні атрезії кишечника, виразні запальні зміни кишечника, а також ділянку клубової кишки, що спалась, з ознаками перерозтягнення (стоншена «пергаментна» стінка) та перфораційним отвором, з якого вільно виливався кишковий вміст. Дана клінічна ситуація могла вплинути на пренатальні вимірювання та віднесення випадку до іншої групи. І хоча клінічний інтраопераційний ступінь ВАД відповідав останньому пренатальному огляду, наявність виражених запальних змін та комп-

лексної патології кишечника призвели до значних ускладнень в неонатальному періоді та смерті новонародженого.

Дані, отримані на попередніх етапах дослідження, показали значну варіабельність пренатальної УЗ картини при ГШ у плода, а також суттєві зміни в динаміці вагітності [1]. Представлене дослідження також продемонструвало різноманіття варіантів ВАД та тенденцію до зростання ступеня ВАД в III триместрі. В більш пізні терміни вагітності у плода збільшується секреція в ШКТ, обсяг ковтання та відповідно об'єм рідинного вмісту [10]. При ГШ за рахунок неанатомічного положення кишечника, виникають механічні перепони для пасажу рідини, діаметр петель евентрованого кишечника є більшим ніж в нормі [1, 26]. Все це вірогідно є підґрунтям збільшення ВАД в динаміці вагітності. Подібна ситуація може сприяти виникненню змін кишечника ішемічного походження, що і було підтверджено різким зростанням частоти виразних змін евентрованих органів, а також частоти ускладненого ГШ серед випадків, пренатально віднесених до групи виразної ВАД.

За наявності виразних змін евентрованих органів а також ускладненого (комплексного) ГШ, новонароджені мають гірший прогноз [2, 14, 21]. Відповідно, в групі з виразною ВАД визначались дуже високі показники летальності.

Невідповідність об'єму ЧП та об'єму евентрованих органів у новонароджених з ГШ є важливим фактором. Неналежна оцінка ступеню ВАД постнатально може призвести до некоректного способу оперативного лікування та виникнення компартмент-синдрому. Оцінка наявності/ступеня ВАД після пологів інтраопераційно проводиться за іншою методологією і мають чітке клінічне значення [3, 4].

Представлена методика пренатального визначення ВАД у плодів з ГШ не є аналогом постнатальних/інтраопераційних і не може замінити собою останні. Незважаючи на певний рівень розбіжностей пренатально визначеного ступеня ВАД з постнатальним клінічним інтраопераційним, представлені три групи (з відсутньою, помірною та виразною ВАД) мають чітку клінічну ідентичність, яка виражається в різній частоті патологічних змін евентрованого кишечника, в різ-

ній частоті ускладненого ГШ, а також у відмінностях вибору оперативної корекції, та, зрештою, у різних показниках летальності. Пренатальна оцінка ВАД може використовуватись для уточнення діагнозу, визначення ступеня тяжкості патологічного процесу при ГШ і предикції постнатальних наслідків. Слід зауважити, що ГШ є динамічно прогресуючою вадою розвитку і потребує повторної оцінки в динаміці вагітності. Для кращого розуміння стану евентрованих органів і надання максимально точної інформації хірургам останній огляд доцільно проводити на передодні пологів.

На розроблену методику отримано патент на винахід UA113705 «Спосіб пренатальної оцінки відповідності об'єму евентрованих органів об'єму черевної порожнини плода при гастрошизисі», від 27.02.2017.

Висновки

Представлено новий метод пренатальної оцінки відповідності об'ємів евентрованих органів та ЧП у плодів з ГШ при двовимірному УЗД, а також класифікаційну систему з розподілом плодів на 3 групи – з відсутньою, помірною та виразною ВАД. Показано високу варіабельність та зростання ступеню ВАД в динаміці вагітності. Порівняння клінічних наслідків в групах продемонструвало суттєві відмінності, з максимальною частотою виразних змін евентрованих органів, асоційованих інтестинальних аномалій та найвищим рівнем летальності в групі пренатально визначеної виразної ВАД.

Таким чином, аналіз постнатальних результатів підтвердив ефективність запропонованого класифікаційного розподілу. Визначення ВАД під час комплексного обстеження плодів з ГШ надає важливу додаткову інформацію для уточнення пренатального діагнозу, оцінки ступеня тяжкості патологічного процесу і предикції постнатальних наслідків. Це дозволяє коректно обирати тактику ведення вагітності і пологів, а також планувати обсяг спеціалізованої допомоги новонародженим.

Інформація про конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів, пов'язаних з публікацією цієї статті.

Література

1. Варіанти пренатальної ультразвукової картини при гастрошизисі у плода / І. Ю. Гордієнко, Г. О. Гребініченко, О. М. Тарапунова [та інш.] // Лучевая диагностика, лучевая терапия. – 2019. – № 1. – С. 19-28. Режим доступу: <http://rdrt.com.ua/index.php/journal/article/view/253>.
2. Вплив стану евентрованих органів при неускладненому гастрошизисі на клінічний перебіг і прогноз цієї вади / О. К. Слепов, М. Ю. Мигур, О. П. Пономаренко [та інш.] // Современная педиатрия. – 2018. – № 1. – С. 97-102. <https://doi.org/10.15574/SP.2018.89.97>.
3. Пат. 40291 UA, МПК (2009): А61В 5/07. Спосіб визначення ступеня вісцероабдомінальної диспропорції у новонароджених з вадами розвитку передньої черевної стінки / Фофанов О. Д.; заявник і патентовласник Фофанов О.Д.; Заявл.12.12.2008; Опубл. 25.03.2009 Бюл. № 6.
4. Пат. 71209 UA, МПК 7 А61В 5/07. Спосіб визначення ступеня виразності вісцеро-абдомінальної диспропорції у дітей з уродженими дефектами передньої черевної стінки / Москаленко В. З., Веселий С. В., Сопов Г. О., Перунський В. П.; заявник і патентовласник Донецький державний медичний університет ім. М. Горького; Заявл. 02.12.2003; Опубл. 15.11.2004, Бюл. № 11.
5. Пренатальна діагностика та ведення вагітності при вроджених вадах розвитку черевної стінки у плода / О. М. Тарапунова, І. Ю. Гордієнко, Т. В. Нікітчина [та інш.] // Ультразвукова перинатальна діагностика. – 2006. – № 22. – С. 59-71.
6. Слепов О. К. Гастрошизис: класифікація / О. К. Слепов, О. П. Пономаренко, М. Ю. Мигур, Н. І. Грасюкова // Хірургія дитячого віку. – 2019. – № 2. – С. 50-56. <https://doi.org/10.15574/PS.2019.63.50>.
7. Слепов О. К. Частота і причини смертності новонароджених дітей із гастрошизисом / О. К. Слепов, В. Л. Весельський, Н. І. Грасюкова // Хірургія дитячого віку. – 2014. – № 3-4. – С. 81-87. Режим доступу: http://nbuv.gov.ua/UJRN/Khdv_2014_3-4_16.
8. Хірургічна корекція гастрошизису і омфалоцеле у новонароджених з урахуванням ступеня внутрішньочеревного тиску / О. М. Горбатюк, К. Т. Берцун, Ю. П. Паламарчук [та інш.] // Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. – 2017. – № 7(1). – С. 34-39. <https://doi.org/10.24061/2413-4260.VII.1.23.2017.6>.

9. Antenatal magnetic resonance imaging is useful in providing predictive values for surgical procedures in abdominal wall defects / K. Takada, Y. Hamada, K. Watanabe [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2006. – Vol. 41(12). – P. 1962-1966. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.08.017>.
10. Blackburn S. T. Maternal, fetal, & neonatal physiology a clinical perspective / Susan T Blackburn. – Saunders Elsevier. – 2007. – 800 p.
11. Brugger P. C. Development of gastroschisis as seen by magnetic resonance imaging / P. C. Brugger, D. Prayer // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2011. – Vol. 37(4). – P. 463-470. <https://doi.org/10.1002/uog.8894>.
12. Christison-Lagay E. R. Neonatal abdominal wall defects / E. R. Christison-Lagay, C. M. Kelleher, J. C. Langer // *Semin Fetal Neonatal Med.* – 2011. – Vol. 16(3). – P. 164-172. <https://doi.org/10.1016/j.siny.2011.02.003>.
13. Closing gastroschisis: The good, the bad, and the not-so ugly / E. E. Perrone, J. Olson, J. M. Golden [et al.] // *Pediatr Surg.* – 2019. – Vol. 54(1). – P. 60-64. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.10.033>.
14. Complexity of gastroschisis predicts outcome: epidemiology and experience in an Australian tertiary centre / S. J. Melov, I. Tsang, R. Cohen [et al.] // *BMC Pregnancy Childbirth.* – 2018. – Vol. 18(1). – P. 222. <https://doi.org/10.1186/s12884-018-1867-1>.
15. Colony P. C. Successive Phases of Human Fetal Intestinal Development / Pamela C. Colony // *In Nutritional Adaptation of the Gastrointestinal Tract of the Newborn*, ed. by N. Kretchmer and A. Minkowski. – Nestle, Vevey/Raven Press, New York. – 1983. – P. 3-28.
16. De Backer D. Abdominal compartment syndrome / D. De Backer // *Critical Care.* – 1999. – Vol. 3(6). – R103. <https://doi.org/10.1186/cc373>.
17. De Vries. P. The pathogenesis of gastroschisis and omphalocele // P. De Vries // *Journal of Pediatric Surgery.* – 1980. – Vol. 15(3). – P. 245-251.
18. Etiology of intestinal damage in gastroschisis. I: Effects of amniotic fluid exposure and bowel constriction in a fetal lamb model / J. C. Langer, M. T. Longaker, T.M. Crombleholme [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1989. – Vol. 24(10). – P. 992-997. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(89\)80200-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(89)80200-3).
19. Etiology of intestinal damage in gastroschisis, II. Timing and reversibility of histological changes, mucosal function, and contractility / J. C. Langer, J. G. Bell, R. O. Castillo [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 1990. – Vol. 25(11). – P. 1122-1126. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(90\)90745-U](https://doi.org/10.1016/0022-3468(90)90745-U).
20. Fonkalsrud E. W. Selective repair of neonatal gastroschisis based on degree of viscerobdominal disproportion / E. W. Fonkalsrud // *Ann Surg.* – 1980. – Vol. 191(2). – P. 139-144. doi: 10.1097/00000658-198002000-00002.
21. Gastroschisis: a plea for risk categorization / K. A. Molik, C. A. Gingalewski, K. W. West [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2001. – Vol. 36. – P. 51-55. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.20004>.
22. Liver herniation in gastroschisis: incidence and prognosis / E. B. McClellan, S. B. Shew, S. S. Lee [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2011. – Vol. 46(11). – P. 2115-2118. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.07.010>.
23. Outcomes in neonates with gastroschisis in U.S. children's hospitals / O.B. Lao, C. Larison, M.M. Garrison [et al.] // *Am J Perinatol.* – 2010. – Vol. 27(01). – P. 097-101. <https://dx.doi.org/10.1055%2Fs-0029-1241729>.
24. Outcome of antenatally diagnosed abdominal wall defects / N. Fratelli, A. T. Papageorghiou, A. Bhide [et al.] // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2007. – Vol. 30(3). – P. 266-270. <https://doi.org/10.1002/uog.4086>.
25. Postnatal outcome of fetuses with the prenatal diagnosis of gastroschisis / S. M. Durfee, C. B. Benson, S. R. Adams [et al.] // *J Ultrasound Med.* – 2013. – Vol. 32(3). – P. 407-412. <https://doi.org/10.7863/jum.2013.32.3.407>.
26. Sonographic assessment of the extra-abdominal fetal small bowel in gastroschisis: a retrospective longitudinal study in relation to prenatal complications / J. Heinig, V. Müller, R. Schmitz [et al.] // *Prenat Diagn.* – 2008. – Vol. 28(2). – P. 109-14. <https://doi.org/10.1002/pd.1907>.
27. Sonographic detection and clinical importance of growth restriction in pregnancies with gastroschisis / D.B. Nelson, R. Martin, D.M. Twickler [et al.] // *J Ultrasound Med.* – 2015. – Vol. 34. – P. 2217-2223. <https://doi.org/10.7863/ultra.15.01026>.
28. The natural history of gastroschisis during fetal life: development of the fibrous coating on the bowel loop / D. Tibboel, C. Vermey-Keers, P. Klück [et al.] // *Teratology.* – 1986. – Vol. 33(3). – P. 267-272. <https://doi.org/10.1002/tera.1420330303>.
29. The significance of organ prolapse in gastroschisis / S. M. Koehler, A. Szabo, M. Loichinger [et al.] // *J Pediatr Surg.* – 2017. – Vol. 52(12). – P. 1972-1976. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.08.066>.

30. Gastroschisis: factors influencing 3-year survival and digestive outcome / L. Valente, S. Pissarra, T. Henriques-Coelho [et al.] // J Pediatr Neonat Individual Med. – 2016. – Vol. 5(1). – P. e050114. <https://doi.org/10.7363/050114>.

ПРЕНАТАЛЬНЕ ВИЗНАЧЕННЯ ВІСЦЕРО-АБДОМІНАЛЬНОЇ ДИСПРОПОРЦІЇ ПРИ ГАСТРОШИЗИСІ У ПЛОДА ТА ЇЇ КЛІНІЧНЕ ЗНАЧЕННЯ

*Г.О. Гребиниченко, І.Ю. Гордієнко, О.К. Слепов,
О.М. Тарапурова, В.П. Сорока, А.В. Величко,
М.Ю. Мигур, О.П. Пономаренко*

Мета – представити метод пренатальної оцінки вісцеро-абдомінальної диспропорції у плодів з гастрошизисом при двовимірному ультразвуковому дослідженні, порівняти пренатально визначені показники з постнатальними клінічними даними.

Матеріал і методи. Проведено розширені вимірювання черевної порожнини та евентрованих органів у 161 плода з гастрошизисом в різні терміни вагітності. Залежно від результатів пренатальних вимірювань в 74 випадках проведено порівняння постнатальних інтраопераційних даних та загальних клінічних наслідків: наявність та ступінь патологічних змін евентрованих петель кишечника, ступінь вісцеро-абдомінальної диспропорції та тип оперативної корекції, наявність супутніх інтестинальних вади розвитку, летальність.

Результати. Запропоновано методологію визначення індексу вісцеро-абдомінальної диспропорції у плодів з гастрошизисом та робочу класифікацію її ступенів. Диспропорція була відсутня в II триместрі у 80,5% плодів, а в III – лише у 40,7%. Протягом II триместру зміна ступеня ВАД мала місце у 1,8% випадків, протягом III – в 11,1% випадків. Серед 55 плодів, обстежених і в II і в III триместрах зміна ступеню ВАД зареєстрована в 78,2% випадків. Визначено суттєві відмінності постнатальних клінічних даних в групах з відсутньою, помірною та виразною диспропорцією: відсутність змін евентрованого кишечника мала місце в 50%, 34,1% та 7,1% відповідно, виразні зміни кишечника були наявні в 12,5%, 36,4% та 50%, асоційовані інтестинальні вади діагностовані в 18,75%, 13,6% та 35,7%, одномоментна корекція з радикальною пластикою черевної стінки проведена в 37,5%, 9,0% та 0%,

етапне занурення з відтермінованою пластикою в 0%, 20,5% та 57,1%. Летальність становила 6,3%, 13,6% та 35,7% відповідно.

Висновки. Новий метод оцінки відповідності об'ємів евентрованих органів та черевної порожнини у плодів з гастрошизисом надає важливу додаткову інформацію для уточнення пренатального діагнозу, визначення ступеня тяжкості патологічного процесу і предикції постнатальних наслідків. Пренатальне визначення ступеня вісцеро-абдомінальної диспропорції дозволяє коректно обирати тактику ведення вагітності і пологів, а також планувати спеціалізовану допомогу новонародженим.

Ключові слова: вроджені вади розвитку, пренатальна діагностика, передня черевна стінка, гастрошизис, вісцеро-абдомінальна диспропорція.

ПРЕНАТАЛЬНОЕ ОПРЕДЕЛЕНИЕ ВИСЦЕРО-АБДОМИНАЛЬНОЙ ДИСПРОПОРЦИИ ПРИ ГАСТРОШИЗИСЕ У ПЛОДА И ЕЕ КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

*А.А. Гребиниченко, И.Ю. Гордиенко,
А.К. Слепов, Е.Н. Тарапурова, В.П. Сорока,
А.В. Величко, М.Ю. Мигур, А.П. Пономаренко*

Цель – представить метод оценки висцеро-абдоминальной диспропорции у плодов с гастрошизисом при двухмерном ультразвуковом исследовании, сравнить пренатально полученные показатели с постнатальными клиническими данными.

Материал и методы. Проведено расширенные измерения брюшной полости и эвентерированных органов у 161 плода с гастрошизисом в разные сроки беременности. В зависимости от результатов пренатальных измерений в 74 случаях проведено сравнение постнатальных интраоперационных данных и общих клинических исходов: наличие и степень патологических изменений эвентерированных петель кишечника, степень висцеро-абдоминальной диспропорции и тип оперативной коррекции, наличие сопутствующих интестинальных пороков развития, летальность.

Результаты. Предложена методология определения индекса висцеро-абдоминальной диспропорции у плодов с гастрошизисом и рабочая классификация ее степеней. Диспропорция отсутствовала во II триместре у 80,5%

плодов, в III только у 40,7%. В течение II триместра изменение степени ВАД имело место в 1,8% случаев, в течение III в 11,1% случаев. Среди 55 плодов, обследованных и во II и в III триместрах, изменение степени ВАД зарегистрировано в 78,2% случаев. Определены существенные различия постнатальных клинических данных в группах с отсутствующей, умеренной и выраженной диспропорцией: отсутствие изменений эвентерированного кишечника имело место в 50%, 34,1% и 7,1% соответственно, выраженные изменения кишечника присутствовали в 12,5%, 36,4% и 50%, ассоциированные интестинальные аномалии диагностированы в 18,75%, 13,6% и 35,7%, одномоментная коррекция с радикальной пластикой брюшной стенки проведена в 37,5%, 9,0% и 0%, этапное погружения с отсроченной пластикой брюшной стенки в 0%, 20,5% и 57,1%. Летальность составила 6,3%, 13,6% и 35,7% соответственно.

Заключение. Новый метод оценки соответствия объемов эвентерированных органов и брюшной полости у плодов с гастрошизисом предоставляет важную дополнительную информацию для уточнения пренатального диагноза, определения степени тяжести патологического процесса и предикции постнатальных исходов. Пренатальное определение степени висцеро-абдоминальной диспропорции позволяет корректно выбирать тактику ведения беременности и родов, а также планировать оказания специализированной помощи новорожденному.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, пренатальная диагностика, передняя брюшная стенка, гастрошизис, висцеро-абдоминальная диспропорция.

PRENATAL ASSESSMENT OF VISCERO-ABDOMINAL DISPROPORTION IN FETUSES WITH GASTROSCHISIS AND ITS CLINICAL SIGNIFICANCE

*G.O. Grebinichenko, I.Y. Gordienko, O.K. Sliopov,
O.M. Tarapurova, V.P. Soroka, A.V. Velychko,
M.Y. Migur, O.P. Ponomarenko*

Purpose - to present a method of prenatal assessment of viscerо-abdominal disproportion in

fetuses with gastroschisis during two-dimensional ultrasound examination, to compare prenatally determined indices with postnatal clinical data.

Materials and methods. Extended measurements of the abdominal cavity and eventrated organs in 161 fetuses with gastroschisis were performed at different terms of pregnancy. Postnatal intraoperative data and general clinical outcomes were compared in 74 cases depending on the results of prenatal measurements: the presence and degree of pathological changes in the eventrated intestine, the degree of viscerо-abdominal disproportion and type of surgical correction, presence of associated intestinal malformations and mortality.

Results. A methodology for determining the index of viscerо-abdominal disproportion in fetuses with gastroschisis and a working classification of its degrees was proposed. The disproportion was absent in the 2nd trimester in 80.5% of fetuses, and in the 3rd trimester only in 40.7%. During the 2nd trimester, the degree of VAD changed in 1.8% of cases, during the 3rd trimester in 11.1% of cases. Among the 55 fetuses examined in both the 2nd and 3rd trimesters, a change in the degree of VAD was registered in 78.2% of cases. Significant differences in postnatal clinical data were found in groups with absent, moderate and severe disproportion: no changes of the eventrated intestine were found in 50%, 34.1% and 7.1%, respectively, significant changes of the intestine were present in 12.5%, 36.4% and 50%, associated intestinal anomalies were diagnosed in 18.75%, 13.6% and 35.7%, primary correction with fascial closure was performed in 37.5%, 9.0% and 0%, staged repair with synthetic patch/silo and delayed abdominal wall closure in 0%, 20.5% and 57.1%. Mortality was 6.3%, 13.6% and 35.7%, respectively.

Conclusions. A new method for assessing the congruence of the volumes of eventrated organs and abdominal cavity in fetuses with gastroschisis can provide important additional information for refining prenatal diagnosis, determining the severity of pathological process and predicting postnatal outcome. Prenatal evaluation of the degree of viscerо-abdominal disproportion will allow to choose the correct management of pregnancy and labor, as well as to plan specialized care of the newborns.

Key words: congenital malformations, prenatal diagnosis, anterior abdominal wall, gastroschisis, viscerо-abdominal disproportion.