

О.В. Трохимович

Організація надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними природженими вадами розвитку в умовах багатофункціонального перинатального центру

ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery (Ukraine). 2025. 2(87): 16-20. doi: 10.15574/PS.2025.2(87).1620

For citation: Trokhymovych OV. (2025). Organization of medical care for pregnant women, fetuses and children with critical congenital malformations in a multifunctional perinatal center. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(87): 16-20. doi: 10.15574/PS.2025.2(87).1620.

Мета – розробити концепцію надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними природженими вадами розвитку (ПВР) в умовах багатофункціонального перинатального центру; оцінити рівень післяопераційної летальності пацієнтів із критичними ПВР.

Матеріали і методи. Виконано ретроспективний аналіз медичних карток і досліджено рівень післяопераційної летальності в 437 дітей зі складними і критичними ПВР, яким проведено хірургічну корекцію вади в умовах ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», у період за 1981–2025 рр.

Результати. Запропонована концепція організації надання медичної допомоги вагітним жінкам, плодам і новонародженим дала змогу знизити рівень летальності новонароджених із ПВР: при природженій обструкції тонкої кишки з 37,5% до 11,4% (за високої обструкції) і з 56,3% до 26,3% (за низької). При діафрагмальній грижі знизився рівень післяопераційної летальності з 56,6% до 9,7%. При гастрошизисі зменшився показник загальної післяопераційної летальності як із неускладненими, так і з ускладненими формами з 63,0% до 14,4%, і з 2018 р. – 0%.

Висновки. Розроблення і впровадження концепції організації надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними і критичними ПВР в умовах багатофункціонального перинатального центру дало змогу суттєво знизити рівень післяопераційної смертності пацієнтів, досягти значень летальності, тотожних результатам провідних світових клінік.

Авторка заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: природжені вади розвитку, діафрагмальна грижа, гастрошизис, природжена тонкокишкова непрохідність, пухлини в дітей, крижово-куприкова тератома, плід, новонароджена дитина, дитина старшого віку, організація надання допомоги, перинатальний супровід.

Organization of medical care for pregnant women, fetuses and children with critical congenital malformations in a multifunctional perinatal center

O.V. Trokhymovych

SI «Ukrainian center of maternity and childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv

Aim – to develop a concept for providing medical care to pregnant women, their fetuses and children with complex congenital malformations in a multifunctional perinatal center, to assess postoperative mortality of patients with critical congenital malformations.

Materials and methods. A retrospective analysis of medical records of 437 children was performed, and the levels of postoperative mortality in patients with complex and critical congenital malformations who underwent surgical correction of the defect in the conditions of the SI «Ukrainian center of maternity and childhood of the NAMS of Ukraine» were studied, in the period from 1981 to 2025.

Results. The proposed concept of organizing medical care for pregnant women, fetuses and newborns made it possible to reduce the mortality of newborns with congenital malformations: in congenital small bowel obstruction from 37.5% to 11.4% (with high obstruction) and from 56.3% to 26.3% (with low). In diaphragmatic hernia, a decrease in postoperative mortality was noted from 56.6% to 9.7%.

In gastroschisis, the total postoperative mortality with both uncomplicated and complicated forms decreased from 63.0% to 14.4%, since 2018 – 0%.

Conclusions. The development and implementation of the concept of organizing medical care for pregnant women, fetuses and children with critical congenital malformations in the conditions of a multifunctional perinatal center made it possible to significantly reduce postoperative mortality of patients and achieve mortality values identical to the results of leading world clinics.

No conflict of interests was declared by the author.

Keywords: congenital malformations, diaphragmatic hernia, gastroschisis, congenital small intestinal obstruction, tumors in children, sacrococcygeal teratoma, fetus, newborn child, older child, organization of care, perinatal support.

Вступ

Природжені вади розвитку (ПВР) – це зміни в структурі та функції систем органів новонародженого, які виникають на внутрішньоутробному етапі розвитку і виявляються до, під час або після народження [16]. За оцінками Всесвітньої організації охорони здоров'я (ВООЗ, 2023), унаслідок ПВР щороку у світі помирають 240 000 новонароджених дітей протягом неонатального періоду [15]. До того ж ПВР спричиняють ще 170 000 смертей дітей віком від 1 місяця до 5 років [15]. Дев'ять із десяти дітей з інвалідністю, народжених зі складними ПВР, проживають у країнах із низьким і середнім рівнями доходу [14,17].

У сучасних літературних джерелах ПВР класифікують як малі й великі залежно від ступеня структурних і функціональних порушень та потреби в медичній підтримці або лікуванні [2]. Слід також виділити критичні ПВР, що загрожують життю новонародженого і потребують екстрених хірургічних втручань за життєвими показаннями. Найчастіше критичні й ускладнені форми ПВР із життєзагрозливим перебігом спостерігаються при таких аномаліях: ГШ, діафрагмальна грижа, кишкова непрохідність, пухлини різних локалізацій, у т.ч. крижово-куприкової ділянки.

Донедавна більшість дітей із ПВР народжувалися в пологових відділеннях опорних лікарень, постнатальне діагностування і лікування ПВР були зазвичай пізніми. Транспортування новонароджених на великі відстані до спеціалізованих центрів дитячої хірургії, особливо при критичних ПВР, часто призводило до летальних наслідків та ускладнень. Така система надання хірургічної допомоги новонародженим зумовлювала значний рівень летальності й інвалідизації, що негативно впливало на демографічну ситуацію в Україні.

Природжені вади розвитку можуть бути наслідком одного або кількох генетичних, інфекційних, харчових або екологічних чинників [4]. До чинників ризику виникнення ПВР належать: неправильне харчування, TORCH-інфекції, вживання алкоголю та вплив забруднювачів навколишнього середовища, таких як пестициди, вживання тютюну, інфекційні захворювання, що передаються статевим шляхом, похилий вік матері, хоча в більшості випадків

складно визначити точні причини, проте деяким ПВР можна запобігти [2,5].

Оптимізація організації надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними ПВР є ключовим чинником підвищення рівня їхнього виживання, зменшення частоти інвалідизації цих складних пацієнтів і поліпшення демографічної ситуації в Україні.

Мета дослідження – розробити концепцію надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними ПВР в умовах багатофункціонального перинатального центру; оцінити рівень післяопераційної летальності пацієнтів із критичними ПВР.

Матеріали і методи дослідження

Виконано ретроспективний аналіз медичних карток і досліджено рівень післяопераційної летальності 437 дітей зі складними й критичними ПВР, яким проведено хірургічну корекцію вади в умовах ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України» (ВЦМД), у період 1981–2025 рр. З них із гастрошизисом (ГШ) було 139 осіб; крижово-куприковими тератомами (ККТ) – 48; діафрагмальною грижею – 131; природженою обструкцією тонкої кишки (ПОТК) – 119 пацієнтів.

Розрахункове опрацювання результатів дослідження виконано за допомогою пакетів прикладних програм «Microsoft Office Excel 365» на персональному комп'ютері.

Результати дослідження та їх обговорення

Державна установа «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України» розрахована на 400 ліжок і надає висококваліфіковану спеціалізовану допомогу жінкам і дітям усіх вікових груп з усіх регіонів України. Особливу групу пацієнтів становлять вагітні жінки, їхні плоди і новонароджені діти зі складними, часто критичними вадами розвитку. Це – унікальна установа, до складу якої входять такі підрозділи: центр планування сім'ї, відділення медицини плода, акушерська клініка, центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації (відділення торако-абдомінальної дитячої хірургії з ліжками уро-

Original articles. General surgery

гінекології, відділення інтенсивної терапії та реанімації новонароджених), багатопрофільні соматичні відділення дитячих клінік.

У центрі планування сім'ї проводяться консультації подружніх пар із питань планування вагітності та пре-концепційної підготовки. Фахівці відділення медицини плода забезпечують пренатальну діагностику і диспансеризацію плода у форматі перинатального консилиуму (спеціаліст ультразвукового дослідження (УЗД), дитячий хірург, акушер-гінеколог), визначають тактику ведення вагітності, термін госпіталізації жінки до стаціонару, дату і спосіб розродження, за потреби застосовують додаткові інвазивні діагностичні методи (амніоцентез, кордоцентез із хромосомним аналізом плода, амніоскопія, ембріоскопія тощо). Розродження вагітної забезпечують в акушерській клініці ВЦМД у присутності бригади дитячих хірургів, анестезіологів-реаніматологів, неонатологів. Новонародженого транспортують до дитячого відділення інтенсивної терапії та реанімації центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації. Проводять заходи зі стабілізації стану дитини, діагностики, передопераційної підготовки та ранньої післяопераційної реабілітації до здатності дитини самостійно забезпечувати вітальні функції організму. Пізню післяопераційну реабілітацію проводять у хірургічному відділенні центру (палати спільного перебування матері та дитини), здорову дитину виписують під амбулаторне спостереження за місцем проживання.

Виділено три рівні профілактики ПВР. Прикладом первинної профілактики є своєчасна вакцинація або за календарем щеплень, достатнє споживання фолієвої кислоти, йоду, відсутність шкідливих звичок, уникання чинників ризику [16]. Вторинна й третинна профілактика визначаються рівнем організації надання медичної допомоги. Вторинна профілактика полягає в проходженні своєчасних і періодичних скринінгових обстежень (пренатальних досліджень і диспансеризації плода), неонатального скринінгу. Третинна профілактика спрямована на ефективне лікування й попередження ускладнень, передбачає: визначення тактики ведення вагітності, дати госпіталізації вагітної до стаціонару, терміну і способу розродження, комплекс постнатальних досліджень, стабілізацію стану і підготовку до хірургічного втручання, операцію і реабілітацію пацієнта.

Фахівцями ВЦМД розроблено і впроваджено концепцію надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними та критичними ПВР в умовах одного багатфункціонального перинатального центру.

Визначено шість ключових етапів концепції організації надання медичної допомоги вагітним жінкам,

їхнім плодам і дітям зі складними природженими вадами розвитку в умовах багатфункціонального перинатального центру.

Перший етап – проведення скринінгового УЗД вагітних за місцем проживання з 10–14 до 18–22 тижнів вагітності. У разі підозри на ПВР плода вагітну скеровують до ВЦМД.

Другий етап – підтвердження вади (вад) розвитку плода за результатами УЗД. Пренатальна діагностика і диспансеризація плода дають змогу деталізувати особливості ПВР у плода, спостерігати за динамікою розвитку патологічного процесу в різні терміни гестації. За потреби застосовують додаткові візуалізаційні (магнітно-резонансну томографію) та інвазивні методи діагностики. Перинатальний консилиум вирішує питання щодо подальшого ведення вагітності, зокрема, зберігання або переривання до 22 тижнів гестації за наявності множинних вад розвитку, несумісних із життям (вторинна профілактика).

При ГШ основними критеріями пренатальної діагностики в плода є: локалізація і величина наскрізного дефекту передньої черевної стінки; характер евітерованих органів, їхній стан та об'єм; об'єм черевної порожнини і ступінь вісцеро-абдомінальної диспропорції; виявлення асоційованих вад розвитку та захворювань; кількість навколоплідних вод; цитогенетичне дослідження з визначенням каріотипу плода. Пренатальна діагностика дає змогу: скеровувати на госпіталізацію вагітну з ГШ плода (транспортування в утробі матері) до перинатального центру, у якому є хірургічна служба, для розродження жінки й одночасного корегування вади новонародженого в перші хвилини життя; визначати анатомо-патологічні особливості вади, супутньої патології, сприяти підготовці та опрацюванню хірургічної тактики майбутньої операції в постнатальному періоді.

При ПОТК алгоритм пренатального оцінювання патологічного процесу передбачає визначення: кількості навколоплідних вод та амніотичного індексу, максимального поздовжнього та поперечного розміру шлунка та кількості розширених відділів шлунково-кишкового тракту (ШКТ). Пренатальне виявлення розширення шлунка та дванадцятипалої кишки (ДПК) у плода, без розширення тонкої кишки, свідчить про наявність обструкції ДПК (симптом «double bubble»). Наявність розширення шлунка, ДПК і поодиноких петель тонкої кишки вказує на обструкцію голодної кишки (симптом «triple bubble»), а обструкція здуввинної кишки свідчить про множинні розширені петлі тонкої кишки без розширення шлунка.

При діафрагмальній грижі основними критеріями пренатальної діагностики, що впливають на виживан-

ня плодів і новонароджених дітей, є: бік дефекту (правобічна); герніація печінки в грудну клітку; асоційовані вади розвитку; виразність гіпоплазії легень, яка визначається за легенево-краніальним індексом (ЛКІ $\leq 1,0$ – критичний для життя) та легенево-торакальним індексом (ЛТІ $\leq 0,08$ – критичний для життя). Розроблена тактика ведення вагітності жінок, плоди яких мають різноманітні анатомо-фізіологічні варіанти природжених діафрагмальних гриж, дає змогу знизити рівень перинатальної смертності при цій патології.

При об'ємних утвореннях різних локалізацій застосовують метод визначення динаміки росту пухлини плода, а також пухлинно-корпорального (tumor-fate ratio – TFR) і пухлинно-краніального (tumor volume-head volume – TV:HV) індексів, при ККТ, що є достовірними чинниками ризику, які впливають на кратність диспансерного спостереження, тактику ведення вагітності, терміни госпіталізації до клініки й розродження вагітної. Розроблена класифікація швидкості зростання пухлини в плода протягом одного тижня має важливе практичне значення в прогнозуванні антенатального перебігу патологічного процесу.

Третій етап – госпіталізація вагітної (36–38 тижнів) до акушерської клініки ВЦМД для подальших пологів. Перинатальний консиліум вирішує питання щодо тактики ведення пологів, дати госпіталізації вагітної до стаціонару, терміну і способу розродження; консультування батьків із приводу цієї патології в плода; попереднього визначення тактики хірургічного лікування новонародженої дитини.

Четвертий етап – пологи в присутності дитячого хірурга, дитячого анестезіолога-реаніматолога, неонатолога, проведення з перших хвилин життя інтенсивної терапії, транспортування з акушерської клініки до дитячої реанімації в умовах спеціального кювету, стабілізація стану, продовження передопераційної підготовки і паралельне постнатальне обстеження немовляти для виявлення супутніх вад розвитку або захворювань.

П'ятий етап – рання хірургічна корекція вади (при ГШ – у перші хвилини після народження; при критичних та ускладнених формах інших ПВР – у першу добу життя; при неускладнених: діафрагмальній грижі – у ранньому неонатальному періоді, при високій ПОТК – за 12 годин, при низькій ПОТК – за 8–12 годин після народження; при пухлинах різних локалізацій – на початку пізнього неонатального періоду).

Шостий етап – реабілітація пацієнта після хірургічного втручання. Слід виділити ранній період реабілітації, що проходить у відділенні реанімації, та пізній – у палаті спільного перебування з мамою. Після операції пацієнта переводять до відділення інтенсив-

Таблиця

Післяопераційна летальність при критичних формах природжених вад розвитку

Нозологія	Летальність (%)	
	до 2006 р.	2006–2025 рр.
ГШ	63,0	14,4
Діафрагмальна грижа	56,6	9,7
ПОТК (висока обструкція)	37,5	11,4
ПОТК (низька обструкція)	56,3	26,3

ної терапії та реанімації, де проводять інтенсивну терапію до здатності дитини самостійно забезпечувати всі вітальні функції. Догляд за особливими пацієнтами потребує відповідальності та уваги, тому під час пізнього періоду реабілітації в палатах спільного перебування маму готують до самостійного догляду за дитиною під наглядом дитячого хірурга.

Запропонована концепція організації надання медичної допомоги вагітним жінкам, плодам і новонародженим в умовах багатофункціонального перинатального центру дала змогу знизити рівень летальності новонароджених із ПВР (табл.): при ПОТК з 37,5% до 11,4% (за високої обструкції) та з 56,3% до 26,3% (за низької). При діафрагмальній грижі знизився рівень післяопераційної летальності з 56,6% до 9,7%. При ГШ показник загальної післяопераційної летальності як із неускладненими, так і з ускладненими формами зменшився з 63,0% до 14,4%, із 2018 р. – 0%, що на момент дослідження є одним із кращих показників у світі.

Рівень поширеності ПВР варіює залежно від регіону (найвищий показник визначено у Нігерії – 15,9%), хоча більшість провідних авторів вказують глобальну поширеність ПВР, на рівні близько 2,0–3,0% [7,15]. Натомість, за оцінками ВООЗ (2018), 6,0% дітей у світі народжуються з ПВР, однак справжня кількість випадків може бути набагато вищою, оскільки статистика часто не враховує перерваних вагітностей і мертвонародження [16].

Природжені вади розвитку становлять 20% випадків у структурі дитячої смертності, що здебільшого спричинені критичними й складними вадами розвитку та їх ускладненнями [18]. Зокрема, у країнах Африки рівень летальності при ГШ (неускладнених і ускладнених формах) складає до 100% [1], у деяких країнах Східної Європи – до 50,0% [3], а в країнах Північної Америки – 1,4–17% [10], у ВЦМД – 14,4%, у динаміці, по роках, із розробленням і введенням стратегії «Хірургія перших хвилин», за 2018–2022 рр. рівень летальності становить 0%.

У розвинених країнах при неускладненій лівобічній діафрагмальній грижі рівень летальності становить 20–40% [11], а при правобічній – 66% [13]. У наведено-

Original articles. General surgery

му нами дослідженні відзначено післяопераційну летальність у пацієнтів із діафрагмальною грижею на рівні 9,7–10%. Перинатальна смертність при ККТ оцінюється в межах від 25% до 50% [12], натомість у ВЦМД рівень летальності складає 8,3%.

Автори зі США зазначають рівень післяопераційної летальності при ПОТК 5% [13]; з країн Західної Європи – 10% [8]; з Африки – 35% [9], Китаю – 6% [6]. У наведеному нами дослідженні відзначено летальність на рівні 11,4% (за високої обструкції) та 26,3% (за низької).

На переконання авторки цієї статті, широкий спектр показників летальності внаслідок ПВР пов'язаний із багатьма чинниками: терміном і якістю пренатальної діагностики та диспансеризації плода; тактикою ведення вагітності; місцем, терміном і способом розродження; місцем, терміном і способом хірургічної корекції.

Впровадження концепції організації надання медичної допомоги у ВЦМД сприяє значному зниженню рівня смертності пацієнтів із критичними ПВР, показники летальності цих складних пацієнтів є тотожними результатам провідних світових клінік.

Висновки

Розроблення і впровадження концепції організації надання медичної допомоги вагітним жінкам, їхнім плодам і дітям зі складними та критичними ПВР в умовах багатофункціонального перинатального центру дало змогу суттєво знизити рівень післяопераційної смертності пацієнтів і досягти значень летальності, тотожних результатам провідних світових клінік.

Впровадження запропонованих медико-організаційних заходів у створених в Україні перинатальних центрах сприятиме покращенню результатів хірургічного лікування критичних ПВР, попередженню ускладнень, зменшенню рівня летальності та інвалідизації цих складних пацієнтів і поліпшенню демографічної ситуації в Україні.

Авторка заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Ameh EA, Chirdan LB. (2000). Ruptured exomphalos and gastroschisis: a retrospective analysis of morbidity and mortality in Nigerian children. *Pediatr. Surg. Int.* 16: 23–25.

Відомості про авторку:

Трохимович Ольга Віталіївна – д.мед.н., керівник відділення планування сім'ї ДУ «ВЦМД НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0001-7423-528>.

Стаття надійшла до редакції 16.03.2024 р., прийнята до друку 10.06.2025 р.

2. Bacino C. (2017). Birth defects: epidemiology, types, and patterns. UpToDate. Accessed July 2, 2018.
3. Bergholz R, Boettcher M, Reinshagen K, Wenke K. (2014, Oct). Complex gastroschisis is a different entity to simple gastroschisis affecting morbidity and mortality-a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 49(10): 1527–1532.
4. CDC. (2020). Smoking during pregnancy [website]. Atlanta: Centres for Disease Control and Prevention. URL: https://www.cdc.gov/tobacco/basic_information/health_effects/pregnancy/index.htm.
5. CDC Foundation. (2024). What is public health? [website]. Atlanta: Centres for Disease Control and Prevention. URL: <https://www.cdcfoundation.org/what-public-health>. Accessed 2 May 2023.
6. Chen Q-J, Gao Z-G, Tou J-F, Qian Y-Z, Li M-J et al. (2014). Congenital duodenal obstruction in neonates: a decade's experience from one center. *World J Pediatr.* 10(3): 238–44. Epub 2014 Aug 15. doi: 10.1007/s12519-014-0499-4. PMID: 25124975.
7. Chimah OU, Emeagui KN, Ajaegbu OC, Anazor CV, Ossai CA et al. (2022, Apr 13). Congenital malformations: Prevalence and characteristics of newborns admitted into Federal Medical Center, Asaba. *Health Sci Rep.* 5(3): e599.
8. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR 3rd et al. (2004). Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *Pediatr Surg.* 39(6): 867–71. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.02.025. PMID: 15185215.
9. Livingston MH, DCruz J, Pemberton J, Ozgediz D, Poenaru D. (2015). Mortality of pediatric surgical conditions in low and middle income countries in Africa. *J Pediatr Surg.* 50(5):760–764. Epub 2015 Feb 20. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.02.031. PMID: 25783373.
10. Lopez A, Benjamin RH, Raut JR, et al. (2019). Mode of delivery and mortality among neonates with gastroschisis: A population-based cohort in Texas. *Paediatr Perinat Epidemiol.* 33(3): 204–212.
11. Nagata K, Usui N, Kanamori Y, Takahashi S, Hayakawa M, Okuyama H et al. (2013). The current profile and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg.* 48: 738–744.
12. Vinit N, Benachi A, Rosenblatt J, Jouannic JM, Rousseau V, Bonnard A et al. (2024, Nov). Growth velocity of fetal sacroccoccygeal teratoma as predictor of perinatal morbidity and mortality: multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 64(5): 651–660.
13. Wessel LM, Fuchs J, Rolle U. (2015). The Treatment of Diaphragmatic Hernia, Esophageal Atresia and Small Bowel Atresia. *Dtsch Arztebl.* 112(20):357–64. doi: 10.3238/arztebl.2015.0357. PMID: 26051693; PMCID: PMC4558645.
14. World Health organization. (2015). International statistical classification of diseases and related health problems, 10th revision. Geneva. URL: <https://icd.who.int/browse10/2019/en>. Accessed 5 May 2023.
15. World Health Organization. (2023). Congenital Anomalies. World Health Organization. Accessed February 27, 2023.
16. World Health Organization. (2015). Congenital Anomalies. World Health Organization. Accessed July 2, 2018.
17. World Health Organization. (2023). Congenital disorders. Geneva. URL: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects>. Accessed 2 May 2023.
18. Zolfizadeh F, Ghorbani M, Soltani M, Rezaeian S, Rajabi A, Etemad K et al. (2022, May). Factors Associated with Infant Mortality Due to Congenital Anomalies: A Population-Based Case-Control Study. *Iran J Public Health.* 51(5): 1118–1124.