

**ПЕРВИННА ПРОФІЛАКТИКА ТА ЛІКУВАННЯ ПРИРОДЖЕНИХ ВАД У НОВОНАРОДЖЕНИХ, ЯКІ ПОТРЕБУЮТЬ РАННЬОЇ ХІРУРГІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ, В УМОВАХ ЄДИНОГО НАУКОВО-ПРАКТИЧНОГО ЦЕНТРУ**  
*О.К.Слєпов, І.Ю.Гордієнко, В.П.Сорока, Л.Ф.Чумакова, І.М.Бензар, О.П.Джам*  
*Інститут педіатрії, акушерства і гінекології АМН України, м. Київ*

Серед причин перинатальної та ранньої дитячої смертності одне з провідних місць належить природженим вадам (ПВ). Частота народження немовлят з ПВ, за даними ВООЗ, становить 15 %, третина яких потребує ранньої хірургічної корекції. Організація медичної допомоги на етапах пренатального періоду розвитку, як важлива проблема, недостатньо висвітлена у вітчизняній літературі.

Протягом останніх десятиріч досягнуто значних успіхів у лікуванні багатьох ПВ завдяки поліпшенню виходжування новонароджених з низькою масою тіла та недоношених, удосконаленню анестезіологічного забезпечення, хірургічної техніки та парентерального харчування. Проте в Україні післяопераційна летальність та ускладнення при лікуванні ПВ зберігаються високими. Крім об'єктивних причин (велика частка поєднаних ПВ, відсутність специфічних УЗД-маркерів для їх пренатальної діагностики), можна виділити такі суб'єктивні чинники, які сприяють незадовільним результатам лікування: пізня діагностика ПВ, вимушене транспортування новонародженого з одного медичного закладу в інший (з пологового будинку до дитячого хірургічного стаціонару обласної або міської лікарні), відсутність Всеукраїнського науково-практичного центру перинатології.

Створення перинатальних центрів у складі медико-генетичної консультації, пологового будинку, спеціалізованого дитячого хірургічного стаціонару, відділення дитячої анестезіології та реанімації з ліжками і для новонароджених є важливим кроком до вирішення зазначених труднощів. Інститут педіатрії, акушерства і гінекології (ІПАГ) АМН України в цьому контексті є унікальним науково-лікувальним закладом, до структури якого входять: відділення "Медицина плода", акушерські клініки, відділення реанімації дитячих клінік і новонароджених, відділення хірургічної корекції ПВ.

Науковцями ІПАГ розроблена та впроваджена концепція пренатальної діагностики, родопомочі та ранньої хірургічної корекції ПВ у немовлят у єдиному науково-лікувальному закладі, яка передбачає п'ять послідовних етапів.

I етап: проведення масового ультразвукового скринінгу вагітних за місцем проживання з 10-14 до 18-22 тиж. вагітності (усі маркери УЗД); при підозрі на ПВ у плода – направлення вагітної в ІПАГ.

II етап: підтвердження вади (вад) розвитку плода; консиліумом (медичний генетик, дитячий хірург та анестезіолог, акушер-гінеколог) вирішується питання щодо подальшого ведення вагітності.

III етап: госпіталізація вагітної в акушерські клініки ІПАГ, де за участю акушер-гінеколога, дитячого хірурга та анестезіолога вирішується питання щодо родопомічної тактики, обсягу постнатальної інтенсивної терапії та хірургічної допомоги.

IV етап: пологи в присутності дитячого хірурга та анестезіолога, проведення інтенсивної терапії з перших хвилин життя дитини, яка триватиме у відділенні дитячої реанімації, та постнатальне обстеження немовляти.

V етап: рання хірургічна корекція ПВ.

Високолетальною вадю є природжена діафрагмальна грижа (ПДГ). Основною причиною смерті при ПДГ є глибока гіпоплазія всіх структурних елементів обох легень з розвитком легеневої гіпертензії, порушенням газообміну, системною гіпоксією, гіперкапнією та ацидозом. Ступінь гіпоплазії легень і величина дефекту діафрагми, за нашими даними, прямо залежить від грижового вмісту: якщо грижовим вмістом є печінка, має місце глибока гіпоплазія легень зі 100 % післяопераційною летальністю, якщо шлунок – 67 %. Роль спеціалізованого центру у зниженні перинатальної смертності при ПДГ очевидна. Це – діагностика ПДГ у плодів до 22 тиж.; за наявності в грудній порожнині шлунка і, особливо, печінки – ставиться питання про переривання вагітності; при ПДГ у плода на 22-28 тиж. – антенатальне втручання: утероскопічна оклюзія трахеї плода з метою стимуляції росту гіпоплазованих легень.