

© Галичанська О.М., Хмара Т.В., 2011

УДК 616.27-053.1

СУЧАСНІ ВІДОМОСТІ ПРО ПРИРОДЖЕНІ ВАДИ ОРГАНІВ І СУДИН ВЕРХНЬОГО МЕЖИСТІННЯ

О.М.Галичанська, Т.В.Хмара

Кафедра анатомії людини ім. М.Г.Туркевича (зав. – проф. Б.Г.Макар) Буковинського державного медичного університету, м. Чернівці

Резюме. Літературне дослідження свідчить про виражену індивідуальну та вікову анатомічну мінливість органів і судин верхнього межистіння, наявність ембріональних передумов розвитку варіантів будови та природжених вад його компонентів, що потребує подальшого анатомічного розроблення.

Ключові слова: верхнє межистіння, природжені вади, плід, людина.

Однією з причин перинатальної та ранньої неонатальної смертності є природжені вади (ПВ). У 3 % новонароджених дітей виявляються ПВ, які потребують хірургічної корекції [1]. З метою виявлення природженої патології в перинатальному періоді онтогенезу людини проводяться скринінг-дослідження. В Україні частота затримки росту плода у різних регіонах становить від 10 до 22 % серед доношених новонароджених та від 18 до 22 % – серед недоношених дітей. В останні роки всебічному вивченню цієї патології приділяється велика увага. Це пов'язано з тим, що перинатальна захворюваність і смертність значною мірою визначається характером росту і станом плода в гестаційному періоді [2, 3]. Затримка розвитку плода є однією з частих причин зниження адаптації новонародженого в неонатальному періоді, високої захворюваності, порушення нервово-психічного розвитку дитини. Перинатальна смертність при затримці внутрішньоутробного розвитку плода досягає 80-100 % [4].

За даними Чернівецького обласного патологоанатомічного бюро, загальна частота ПВ за період 2001-2008 рр. становила 20,4 %. У нозологічній структурі переважають вади системи кровообігу, нервової системи та множинні ПВ [5]. У структурі множинних аномалій істотну

частку становлять ПВ травної системи. Так, атрезія стравоходу становить 0,9 на 1000 новонароджених [6]. У структурі смертності дітей Чернівецької області у віці 0-14 років ПВ посідають третє місце після перинатальних причин та нещасних випадків [7].

Розрізняють такі ПВ стравоходу: агенезія, гіпоплазія, атрезія стравоходу без нориці, атрезія стравоходу з трахейно-стравохідною норицею, природжена трахейно-стравохідна нориця без атрезії, природжений стеноз та стриктура стравоходу, стравохідна перетинка, природжене розширення стравоходу, дивертикул, природжена вада стравоходу неуточненого генезу, подвоєння стравоходу [8-13]. О.Е.Аниськова, П.И.Лобко [14] вважають, що різноманіттю форм і рівнів фізіологічних атрезій стравоходу в ембріогенезі відповідає таке ж розмаїття форм їх природжених атрезій.

Як наголошує П.С.Кризина [15], поєднані ПВ стравоходу є однією з причин смертності новонароджених. Ним виявлені такі форми ПВ стравоходу: повна атрезія проксимального зачатка стравоходу з дистальною трахейно-стравохідною норицею, подвійна проксимальна і дистальна трахейно-стравохідна нориця, подвійна трахейно- і бронхово-стравохідна нориці. Аналіз секційного матеріалу показав, що ПВ

стравоходу супроводжувалися ПВ інших органів (серця, гілок дуги аорти, шлунково-кишкового тракту, нирок, скелета).

Надзвичайно рідкісна патологія – первинна трахеомаліяція [16]. Переважно спостерігається вторинна трахеомаліяція, причиною виникнення якої є зовнішнє стиснення трахеї, зумовлене аномаліями розвитку дуги аорти, кістами та пухлинами межистіння у внутрішньоутробному періоді розвитку або в перші роки життя [17]. Бронхогенні кісти виникають внаслідок ембріональних і постнатальних порушень розвитку [18]. В літературі трапляються повідомлення про виникнення внаслідок дизембріогенезу чи дизонтогенезу мезенхімом межистіння – пухлин, побудованих з різних тканинних структур мезенхімного походження [19, 20].

У структурі кардіоваскулярної патології новонароджених і дітей першого року життя 65-70 % становлять ПВ серця і судин. Своєчасна кваліфікована кардіологічна і кардіохірургічна допомога можлива при виявленні ПВ серця до народження дитини, починаючи з 13-14 тижнів внутрішньоутробного розвитку [21]. Частота природжених деформацій дуги аорти становить 0,4-0,6 % у структурі серцево-судинних захворювань [22]. Деформації дуги аорти класифікують залежно від: 1) топографоанатомічного типу (правобічна, лівобічна); 2) виду деформації (подовження, звивистість, петле-кільцеутворення, перегинання); 3) локалізації зміненого сегмента дуги аорти (між плечо-головним стовбуром і лівою загальною сонною артерією, між лівою загальною сонною і підключичною артеріями, в ділянці гирла лівої підключичної артерії, на початку грудної частини аорти); 4) комбінації цієї аномалії з іншими вадами серця, а також з ПВ дуги аорти (гіпоплазія, звивистість загальних сонних, підключичних, хребтових артерій); 5) розміщення дуги аорти відносно ключиці (шийне, внутрішньогрудне) [23, 24].

Подвійна дуга аорти або судинне кільце є аномалією розвитку дуги аорти та її гілок, яка може призвести до стиснення трахеї і стравоходу. При цій аномалії висхідна частина аорта розташована в передньому межистінні, попереду трахеї і стравоходу, розгалужується на дві дуги: задньоправу і передньоліву, які охоплюють трахею і стравохід у вигляді кільця. Задньоправа дуга перекидається через праву легеневу артерію і правий головний бронх, а передньо-

ліва дуга перетинає ліву легеневу артерію і лівий головний бронх. Обидві дуги з'єднуються позаду стравоходу з верхньою частиною низхідної частини аорти, яка прямує зліва або справа від хребта. При цьому від кожної дуги аорти відходять загальна сонна і підключична артерії [25].

Виявлення синдрому збільшеної за груднинної залози (тимомегалії) у мертвонароджених та дітей перших місяців життя дозволило припустити природжений характер процесу. Етіологічними чинниками розвитку тимомегалії є різні несприятливі внутрішньоутробні впливи як у першому триместрі вагітності, так і в період фетогенезу. Велике значення має внутрішньоутробне інфікування [26, 27]. При морфологічному дослідженні тимуса плодів 22-27 тижнів виявлено аномалії форми за груднинної залози, ектопічну локалізацію та гіпоплазію органа, відсутність кортико-медулярного диференціювання, дворазове зниження паренхіматозно-стромального коефіцієнта, кістозну трансформацію тілець Гассала на тлі зниження їх питомого об'єму, що становлять структурну основу диспластичного типу дисхроній тимуса [28]. Порушення функціональної активності за груднинної залози, спричинене впливом несприятливих факторів у пре- і постнатальному періодах онтогенезу, супроводжується розвитком вторинних імунodefіцитних станів [29]. У літературі трапляються поодинокі повідомлення про виникнення кіст за груднинної залози [30].

Останнім часом дедалі ширше виконуються операції на стравоході, трахеї, за груднинній залозі, судинах і нервах верхнього межистіння у ранньому дитячому віці [31-33]. Окремі захворювання плода лікуються в утробі матері. Так, 2006 року в Центрі ембріональної хірургії та мініінвазивної терапії Боннської університетської клініки (Німеччина) проведена пренатальна операція на трахеї. Нині так звана "фетальна хірургія" є одним з перспективних напрямків пренатальної медицини. Знаменно, що 2010 року першу операцію на плоді в утробі матері проведено і в Україні [34]. Названі та інші оперативні втручання потребують глибоких знань про варіантну анатомію та топографоанатомічні взаємовідношення органів та структур межистіння у перинатальному періоді розвитку людини [35].

Активне впровадження анте- і перинатальної профілактики ПВ органів і структур верхнього межистіння потребує сучасних підходів

та методів дослідження внутрішньоутробного розвитку [36]. Тому особливого значення набуває комплекс ембріотопографічних досліджень компонентів верхнього межистіння, що поєднує врахування органоспецифічних критичних періодів розвитку з розумінням особливостей просторових взаємовідношень його органів та структур. Антенатальна діагностика, терапія, хірургічна корекція і профілактика патології плода – нині найбільш суттєвий компонент репродуктивної стратегії та перинатології. За твердженням Ю.А.Батмана (2008), перинатальна диспансеризація плода – це комплекс діагностичних і лікувально-профілактичних захо-

дів, спрямованих на ранню діагностику порушень стану плода, своєчасну пренатальну допомогу, визначення оптимальних методів і терміну пологів, прогнозування критичних станів з метою зниження перинатальної смертності.

Висновок. Літературне дослідження свідчить, що для органів і судин верхнього межистіння характерні виражені індивідуальна та вікова анатомічна мінливості, варіабельність будови та природжені вади. Визначення морфологічних передумов можливого виникнення природжених вад органів та судин верхнього межистіння потребує подальшого анатомічного дослідження.

Література

1. Lindstrom K. *Preterm Infants as Young Adults: A Swedish National Cohort Study* / K.Lindstrom [et al.] // *Pediatrics*. – 2007. – Vol. 120, № 1. – P. 70-77.
2. Ведешина О.Д. Затримка росту плода: невирішені питання (огляд літератури) / О.Д.Ведешина // *Biomedical and Biosocial Anthropology*. – 2010. – № 14. – С. 157-161.
3. Дементьева Г.М. Выхаживание глубоко недоношенных детей: современное состояние проблемы / Г.М.Дементьева, И.И.Рюмина, М.И.Фролова // *Педиатрия*. – 2004. – № 3. – С. 60-66.
4. Маркін Л.Б. Технологія допомоги при затримці розвитку плода / Л.Б.Маркін, О.С.Медведєва // *ПАГ*. – 2004. – № 1. – С. 116-120.
5. Структура природжених вад на Буковині у 2001-2008 рр. (за даними Чернівецької обласної комунальної медичної установи "Патологоанатомічне бюро" / І.Ю.Олійник, Ю.Т.Ахтемійчук, Ю.І.Коваль [та ін.] // *Вісн. морфол.* – 2008. – Т. 14, № 2. – С. 415-418.
6. Кравченко О.В. Динаміка природжених вад травної системи в Чернівецькій популяції / О.В.Кравченко // *Анатомо-хірургічні аспекти дитячої гастроентерології: матер. 2-го наук. симп. / за ред. Ю.Т.Ахтемійчука*. – Чернівці, 2010. – С. 17.
7. Пішак В.П. Частота та структура уроджених вад розвитку в дітей Чернівецької області / В.П.Пішак, М.О.Ризничук, В.Г.Остапчук // *Здоров'я дитини: основи раціонального харчування: матер. VI наук.-прак. інтернет-конф. з міжнар. уч.* – Чернівці: БУКМЕА, 2011. – С. 64-65.
8. Акмоллаев Д.С. Удвоение пищевода у новорожденного / Д.С.Акмоллаев, В.Л.Климов, Э.А.Куртеев [и др.] // *Дет. хирургия*. – 2000. – № 6. – С. 49-50.
9. Чернов А.В. Лечение атрезии пищевода у ребёнка с экстремально низкой массой тела / А.В.Чернов, С.Н.Рыбась, А.В.Николаенко [и др.] // *Хірургія дит. віку*. – 2009. – Т. 6, № 3. – С. 78-79.
10. *Prenatal Diagnosis of Esophageal Atresia Using Sonography and Magnetic Resonance Imaging* / C.Jacob [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2001. – Vol. 36, № 5. – P. 804-807.
11. Konkin D.E. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula / D.E.Konkin, W.A.O'Hali, E.M.Webber [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2003. – Vol. 38. – P. 1726-1729.
12. *Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging* / J.C.Langer, H.Hussain, A.Khan [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2001. – Vol. 36, № 5. – P. 804-807.
13. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula / D.C.Little, F.L.Rescorla, J.L.Grosfeld [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* – 2003. – Vol. 38, № 6. – P. 852-856.
14. Аниськова О.Е. Эмбриональная окклюзия и врождённые пороки / О.Е.Аниськова, П.И.Лобко // *Анатомо-хірургічні аспекти дитячої гастроентерології: матер. наук. симп. / за ред. В.П.Пішака, Ю.Т.Ахтемійчука*. – Чернівці: БУКРЕК, 2007. – С. 9-11.
15. Кризина П.С. Поєднані природжені вади стравоходу як одна з причин смертності новонароджених / П.С.Кризина // *Клінічна анатомія та оперативна хірургія*. – 2006. – Т. 5, № 2. – С. 39.
16. Макаров А.В. Врождённые аномалии развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение) / А.В.Макаров, П.П.Сокур // *Укр. пульмонолог. ж.* – 2003. – № 2. – С. 72-74.
17. Диагностика и лечение опухолей и опухолеподобных новообразований средостения у детей / В.З.Москаленко, В.К.Литовка, И.П.Журило [и др.] // *Пробл. суч. торака. хірургії: тези доп. наук.-прак. конф.* – Сімеїз-Кривий Ріг, 2005. – С. 43-47.
18. Литовка В.К. Наблюдение паратрахеальной бронхогенной кисты у ребёнка 15 лет с явлениями трахеомалации / В.К.Литовка, И.П.Журило, И.Н.Иноземцев // *Здоровье ребёнка*. – 2008. – № 2. – С. 100-101.
19. Мезенхимомы средостения у ребёнка / В.К.Литовка, Г.А.Сопов, К.В.Латышов [и др.] // *Здоровье ребёнка*. – 2008. – № 6. – С. 92-93.
20. К вопросу о возможности эхографии объёмных образований средостения у детей / Н.П.Васильева, А.А.Гумеров, Ш.С.Ишимов [и др.] // *Сб. тез. междунар. конф. по ультразвуку. диагностике*. – Ультразвук. и функц. диагностика. – 2002. – № 2. – С. 240.
21. Клименко Т.М. Результаты помощи новорожденным с врождёнными пороками сердца в условиях перинатального центра / Т.М.Клименко, О.С.Каратай, О.Ю.Карпетян // *Здоровье ребёнка*. – 2007. – № 6. –

- С. 47-48. 22. Хирургическое лечение врожденной деформации дуги аорты / А.А.Иванов, А.С.Яроцук, Н.А.Гидаспов [и др.] // Бюлл. НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН "Сердечно-сосудистые заболевания". – 2008. – Т. 9, № 5. – С. 19. 23. Аракелян В.С. Хирургическая тактика при сочетании аномалий дуги аорты с другими врожденными и приобретенными заболеваниями аорты и ее ветвей / В.С.Аракелян, Н.А.Гидаспов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН "Сердечно-сосудистые заболевания". – 2008. – Т. 9, № 6. – С. 104. 24. Бокерия Л.А. Хирургическое лечение врожденных аномалий дуги аорты / Л.А.Бокерия, В.С.Аракелян, Н.А.Гидаспов // Матер. первого конгр. армянской ассоц. флебол. и ангиол. с междунар. уч. – Ереван, 2007. – С. 7-8. 25. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О.А.Мутафьян. – СПб.: Изд. дом СПбМАПО, 2005. – 480 с. 26. Кулагина Н.Н. Вилочковая железа у детей раннего возраста в норме и при патологических состояниях по данным ультразвукового исследования / Н.Н.Кулагина // Вестн. Росс. науч. центра рентгенорадиол. – 2007. – Вып. 7. – С. 47-51. 27. Петренко М.В. Состояние вилочковой железы у детей раннего возраста с внутриутробной инфекцией / В.М.Петренко // Вестник РГМУ. – 2005. – № 3. – С.133-134. 28. Кулида Л.В. Патоморфологические особенности тимуса плодов при невынашивании беременности в 22-27 недель / Л.В.Кулида, Л.П.Перетятко, В.В.Шилкин // Вісн. морфол. – 2010. – Т. 16, № 2. – С. 342-346. 29. Сукало А.В. Тимомегалия у детей / А.В. Сукало, В.А. Прилуцкая // Иммунопатол, алергол, инфектол. – 2002. – № 1. – С. 31-39. 30. McEvig R. Fetal thymic cyst: prenatal diagnosis / R.McEvig, R.Chaoui // J. Ultrasound. Med. – 2005. – Vol. 24. – P. 127-130. 31. Павлова М.М. Аномалии развития дуги аорты / М.М.Павлова // Морфол. – 2006. – Т. 129, № 4. – С. 97. 32. Удвоение пищеварительного тракта у детей / В.Н.Грона, В.К.Литовка, И.П.Журило [и др.] // Анатомо-хірургічні аспекти дитячої гастроентерології: матер. 2-го наук. симп. / за ред. проф. Ю.Т.Ахтемійчука. – Чернівці, 2010. – С. 31-32. 33. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula / A.Goyal, M.O.Jones, J.Couriel [et al.] // Archives of Disease in Childhood. – 2005. – Vol. 91, № 5. – P. 381-384. 34. Нариси перинатальної анатомії / [Ю.Т.Ахтемійчук, О.М.Слободян, Т.В.Хмара та ін.]; за ред. Ю.Т.Ахтемійчука. – Чернівці: БДМУ, 2011. – 300 с. 35. Midulla P.S. The thymus. Pediatric surgical aspects / P.S.Midulla, S.E.Dolgin, E.Shlasko // Chest Surg. Clin. N. Am. – 2001. – Vol. 11, № 2. – P. 255-267. 36. Ахтемійчук Ю.Т. Перинатальна анатомія як напрям наукових досліджень / Ю.Т.Ахтемійчук // Анатомо-хірургічні аспекти дитячої гастроентерології: матер. 2-го наук. симп. / за ред. проф. Ю.Т.Ахтемійчука. – Чернівці, 2010. – С. 5-7.

СОВРЕМЕННЫЕ ДАННЫЕ О ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ И СОСУДОВ ВЕРХНЕГО СРЕДОСТЕНИЯ

Резюме. Литературное исследование свидетельствует о выраженной индивидуальной и возрастной анатомической изменчивости органов и сосудов верхнего средостения, наличии эмбриональных предпосылок возникновения вариантов строения и врожденных пороков его компонентов, что требует дальнейшей анатомической разработки.

Ключевые слова: верхнее средостение, врожденные пороки, плод, человек.

MODERN INFORMATION ABOUT CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE ORGANS AND VESSELS OF THE SUPERIOR MEDIASTINUM

Abstract. The bibliographical research is indicative of a marked individual and age – specific anatomic variability of the organs and vessels of the superior mediastinum, the presence of embryonal preconditions of the development of structural variants and congenital malformations, of its components, requiring further anatomic elaboration.

Key words: superior mediastinum, congenital defects, fetus, human.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Надійшла 29.08.2011 р.

Рецензент – проф. Л.Я.Федонюк (Чернівці)