

ЯНГИ ТУГИЛГАН ЧАҚАЛОҚЛАРДА ОМФАЛОЦЕЛЕНИ ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ МУАММОСИНИНГ УМУМИЙ ҲОЛАТИ

Рұзматов И.Б.

ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОМФАЛОЦЕЛЕ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Рузматов И.Б.

PROBLEMS OF DIAGNOSIS AND TREATMENT OF OMPHALOCELE IN NEWBORNS

Ruzmatov I.B.

*Тошкент тиббиёт академияси Урганч филиали,
Тошкент педиатрия тиббиёт институти,
Республика перинатал маркази*

Как показал анализ специальной литературы, посвященной проблеме диагностики и лечения омфaloцеле, четких критериев сохранения или аборта плода при выявлении данной патологии не существует. Основным методом диагностики омфaloцеле являются УЗИ и молекулярно-генетические исследования. Однако эти методы диагностики не обладают высокой специфичностью, что диктует необходимость их совершенствования. Требуют совершенствования также методы хирургического лечения и ведения новорожденных с омфaloцеле. Все это объясняет интерес исследователей к данной проблеме.

Ключевые слова: пороки развития, новорожденные, омфaloцеле, диагностика, лечение.

As shown by the analysis of the special literature on the problem of diagnosis and treatment of omphaloceles, there are no clear criteria for the preservation or abortion of the fetus in detecting this pathology. The main method of diagnosing ophalocele is ultrasound and molecular-genetic studies. However, these diagnostic methods do not have high specificity, which dictates the need for their improvement. The methods of surgical treatment and management of newborns with omphalocele also require improvement. All this explains the researchers' interest in this problem.

Key words: malformations, newborns, omphalocele, diagnosis, treatment.

Хозирги вақтда янги туғилған чақалоқларнинг хирургик патологиялари структурасида асосий етакчи ўрин туғма нүқсонларга тегиши бўлиб, улар ўз навбатида ўлимнинг асосий сабаби ҳисобланади ва 80% ташкил қиласди [3, 7,8,13]. Ўртacha ҳисобда, популяцияда, туғма ва наслий патологиялар салмоғи янги туғилған чақалоқлар умумий сонининг 5% ташкил қиласди. Бироқ баъзи муаллифлар туғма нүқсонлар салмоғининг ошиб бораётгандигини таъкидлашди. [7]. Ўз навбатида, перинатал ўлим структурасида туғма ва наслий патологиялар 2-3 ўринда туради. Шу билан бир қаторда, неонатал ва чақалоқлар ўлимнинг умумий структурасида ривожланиш нүқсонларининг солиштирма оғирлиги, асфиксия, туғруқ травмаси ва респиратор бузилишлардан ўлимнинг пасайиши ҳисобига ошмоқда.

Әнг мураккаб туғма нүқсонлардан бири омфaloцеле ҳисобланади. Е.В.Карцеванинг (2001) фикрича 1995 йилгача бўлган даврда 80% ҳолатларда антенатал ва интранатал даврда ҳамда операциягача ва операциядан кейинги даврда бундай беморлар парваришини нотўғри усулда олиб бориши, шунингдек нүқсонни ёпиш учун нотўғри усулни танлаш мазкур патологияси бўлган болалар ўлимнинг асосий сабабидир [9]. Хозирги кунда чоп қилинаётган илмий маълумотлар шуни кўрсатадики, мазкур патологияси бўлган беморларнинг сони ошиб бораётгандигини, бундай ҳолатларда ўлим кўрсаткичи 23% ташкил қиласди [12]. Чет эл ва мамлакатимиз олимлари томонидан чоп қилинган маълумотларга кўра, охирги йилларда чақалоқларда омфaloцеле салмоғи 1:3200 дан 1:10000 гача ўзгариб тургандигини кўрсатмоқда [6,28]. Ўз имкониятларини сезиларли даражада кенгайтирган антенатал ташхислашни кўлланилиши, шунингдек реанимация бўйими майший базасининг жиддий ўзгартирилиши ва даволашга янги усулларни киритилиши, баъзи мамлакатларда, ўлим кўрсаткичини ҳамда ривожланиш нүқсонларини сезиларсиз пасайишига имкон

яратди, лекин кўпгина жойларда у 90-100% ни ташкил этади [37]. Омфaloцеледа ўлим кўрсаткичининг бундай юқори даражада сақланиши, асосан бошқа аъзо ва тизимлардаги оғир йўлдош нүқсонларнинг борлигига боғлиқ.

Омфaloцеле ёки киндик тизимчасининг эмбрионал чурраси қорин олд деворининг оғир туғма нүқсони бўлиб, бунда қорин олд деворидаги нүқсон орқали, киндик тизимчasi бошланғич қисми тўқимасининг юпқалашиши ҳисобига, ички қисмидаги аъзолари чиқади [4]. Ҳосила устида на мушак, на тери кузатилмайди, қорин бўшлиғидаги барча аъзолар эса амнион, вартонос моддаси ва бирламчи примитив қорин пардадан иборат юпқа тиниқ ёки ярим тиниқ парда билан қопланган. Қорин бўшлиғи аъзоларни қоплаб турган парда бевосита киндик тизимчасига ўтади. Эмбриогенезнинг эрта босқичларида қорин деворида нүқсонларнинг шаклланиши, ҳомила организмида патоморфологик ва патофизиологик ўзгаришларнинг юзага келишига олиб келади. Баъзи олимларнинг таъкидлашича, бу ўзгаришлар ҳомиладорликнинг 4-10 ҳафтадариди, бошқа олимларнинг маълумотларига кўра эса уларнинг юзага келиши 5-11 ҳафтадарда юз беради [16]. Киндик тизимчasi чуррасининг ҳосил бўлиш сабаби сариқлик йўлиниг ўз вақтида ёпилмаслиги натижасида қорин олд деворининг нормал ёпилиши кузатилмайди [3,16]. Кейинги изланишлар киндик тизимчasi чурра юзасига жигарнинг нотўғри ўсиши аҳамиятлигини кўрсатди, бу эса ўз навбатида аъзолар шаклланишига олиб келадиган киндик ва жигар кон томирларининг дарвозада жойлашишига олиб келади. Умуман олганда, киндикка жигарнинг аралашиши қорин олд деворининг ёпилишига тўсқинлик қиласди [16]. Баъзи муаллифларнинг фикрича чурра ҳосил бўлиши эҳтимоли “фокусли” яллигланиш билан боғлиқ бўлиши мумкин [10]. Бироқ ҳозирги вақтда олимларнинг кўпчилиги омфaloцеле шаклланиши асосида қорин олд дево-

ри ва қорин бўшлиғи аъзолари ўсиш координациясининг бузилиши ҳамда ичак найи ротацияси ва ривожланиш жараёнларини бузилиши ётиши ҳақдаги фикрга тўхталиши мөқда [16,38, 39]. Умуман олганда, киндик тизимчасининг эмбрионал чурраси ривожланishi борасидаги мақолалардаги асосий ўрин учта омилга тегиши: ичаклар буралишининг биринчи даврида унинг айланишининг бузилиши, қорин бўшлиғининг тўла ривожланмаганлиги, қорин олд девори ёпилишининг бузилиши.

Ичак айланишининг бузилиши эмбрионнинг 5 ҳафталигига ичак ўсиш тезлиги ҳамда қорин бўшлиғи ўсиш тезлиги орасидаги номутаносиблик натижасида ҳосил бўладиган вақтинчалик «физиологик» киндик тизимчasi чуррасини сақланишига олиб келади. Кўпчилик ҳолатларда бундай чурра эмбрион ривожланишининг 11 ҳафталигига мустақил ҳолда йўқолади. Қориннинг латерал ва вентрал девори мушаклари пастки кўкрак ва юқори бел миотомларидан келиб чиқади, улар вентрал йўналишда ўсади ва қўшилади. Шундай қилиб, бу қорин олд девори мушакларининг тўла ривожланмаганлиги киндик тизимчasi чурраси патогенези натижасида юзага келар экан [16]. Шу билан бирга, ўрта ичак бурилишининг ҳомиладорликда бузилиши омфалоцеленинг юзага келиши ва ривожланишига ҳам олиб келиши мумкин. Натижада аъзоларнинг бир қисми қорин бўшлиғидан ташқарида жойлашади ва амнион, вартонон моддаси ва бирламчи қорин пардадан иборат киндик тизимчasi элементлари билан қопланади. Улар юқори соҳадан келиб, киндик тизимчasi га ўтадиган чурра ҳалтасини ҳосил қилиши мумкин.

Ҳозирги вақтда бундай чурралар юзага келиш муддатига боғлиқ ҳолда уч турга бўлинади: эмбрионал чурра, ҳомила ёки киндик тизимчasi чурраси ва аралаш шаклдаги чурралар. Қорин олд девори ва ичакларнинг ривожланишдан орқада қолиши ҳомиладорликнинг учинчи ойлигига юз берса, эмбрионал чурра ривожланади. Эмбрионал чуррали болаларда чурра ҳалтасининг пардаси жигар билан зич ёпишган бўлади, чунки жигарнинг глиссон капсуласини ҳосил қиладиган мезобласт етарли даражада ривожланишга ултурмайди ва натижада парда бевосита жигар паренхимаси билан ёпишиб қолади. Айнан бундай чурраларни жарроҳлик даволашда ўлим кўрсаткичининг юқори бўлишида жуда катта ўрин эгаллайди, чунки операция вақтида бундай пардаларни олиб ташлашга уриниш туфайли жуда тез-тез жигар паренхимасининг шикастланиши ва қон кетиши юз беради [16, 42, 24]. Ҳомила ёки киндик олди чурраси ҳомила ривожланишининг кечки муддатларида юз беради, натижада парда остида бўш қорин бўшлиғи қолади ва пардан жигар билан ёпишиши кузатилмайди. Бундай беморларнинг 40-60% қўшма нуқсонлар аниқланади, жумладан, юрак (14-47%), МНС (39%), сийдик ажратиш тизими аъзоларнинг нуқсонлари (40%) кузатилади ва Даун, Кантрелл-Равич-Халлер ва Беквитт-Виенманн синдромга кирадиган генетик касалликлар ҳам аниқланади, чунки омфалоцеле хромосома аберрацияси комбинациясида юзага келади [16, 52]. Юқорида келтирилганлардан ташқари, 1-6% ҳолатларда болалардаги омфалоцеле мураккаб «каскадли» кўрқинчли аномалияларнинг таркибий қисми ҳисобланади, уларга хромосома аберрацияси ёки трисомия дейдиган хромосом касалликлари кириб, бунда эмбрионнинг деярли барча аъзо ва тизимлари зарарланади.

Пренатал ташхислаш учун янги муаммолардан бири бўлиб ёрдамчи репродуктив технологиялардир (кстра-корпорал уруғлантириш, сперматозоидларни интрацитоплазматик инъекцияси, аёллар ва эркаклик гаметаларини бачадон найларига ўтказиш ва бошқа усууллар туфайли

юзага келган ҳомиладорлик ҳисобланади). Бундай болаларда туғма ривожланиш нуқсонлари хавфи ошган, чунки соматик, эндокрин ва гинекологик патологиясидан азият чекадиган ёш бўлмаган аёлларда бу усуулларни кўпроқ кўрсатма бўлади. Шунинг учун ёрдамчи репродуктив технологиялардан фойдаланиш ҳар томонлама генетик текшириш билан олиб борилгач ўтказилиши керак [1, 2, 11].

Шундай қилиб, омфалоцелеси бор беморлар аҳволининг оғирлиги ва унинг оқибати одатда қўшимча зарарланишлар оғирлиги ва уларни бартараф этиш мумкинлиги билан белгиланади. Агар омфалоцеле эрта аниқланланган бўлса, ҳомиладорликни сақлаш ёки уни тўхтатиш борасидаги саволни ўз вақтида ҳал қилиш, ва уларга асосланиб ҳомиладорлик ва туғруқни тўғри олиб бориш алгоритмини тузиш мумкин. Мазкур саволга жавоб эса генетик кариотиплаш йўли билан олиб борилади, агар эрта муддатларда қандайдир оғир генетик нуқсон аниқлансан ҳомиладорликни тўхтатиш бўйича тавсиялар берилади. Бундай ҳолатларда бўлғуси қарор ота-оналар томонидан, уларга шифокор томонидан нуқсоннинг хусусиятлари ва уни даволаш имкониятлари ҳақида тўлиқ тушунирилганидан кейин қабул қилинади [16].

Киндик тизимчasi чурраси баъзи адабиётларда қўйидағича таснифланади [14,16]. Келиб чиқиш сабабига кўра эмбрионал, фетал, аралаш ва нотўлиқ киндик чурралари; шаклига кўра: оёқкали, оёқкасиз чурра ва эвентрацияга: ҳажмига кўра: кичик (2-3 см) ва катта (12-15 см) чурраларга ажратилади. Улар: 1) кичик чурралар (диаметри 5 см гача, чала туғилганларда эса 3 см гача); 2) ўртача чурралар (диаметри 8 см, чала туғилганларда – 5 см гача); 3) катта чурралар (диаметри 8 см дан катта, чала туғилганларда - 5 см дан катта), асоратларига кўра: асоратланмаган (пардаси ўзгаришсиз), асоратли чурралар, яъни ҳомиладорликда парданинг ёрилиши бўлган чурралар (туғма эвентрация), юрак эктопияси, ўт йўли очиқ бўлган (ичак оқмаси) ва бошқа қўшма нуқсонлар ва пардалар некрози бўлган чурралар. С.Я.Долецкийнинг таснифига кўра чурралар чурра бўртмасининг ўлчами ва қорин олд девори нуқсонига кўра уч гуруҳга ажратилади: биринчи гуруҳга кичик (бўртма ўлчами 5 смгача, қорин олд девори нуқсони диаметри 3-4 смгача); иккинчи гуруҳга ўрта (бўртма ўлчами 10 смгача, қорин олд девори нуқсони диаметри 7 смгача); учинчи гуруҳга катта (бўртма ўлчами 10 смдан катта ва қорин олд девори нуқсони диаметри 7 смдан катта) чурралар киради [16].

Асоратланмаган чурралар киндик соҳасида ўлчами олхўридан то янги туғилган чақалоқ боши ва ундан катта бўлган ўсмасимон думалоқ ёки овалсимон, силлиқ, ялтироқ, ярим тиниқ ёки тиниқ кулранг, у орқали қорин бўшлиғига тегиши аъзоларни кўриш мумкин [16, 23, 26]. Бундай ҳосила синчковлик билан текширилганда, тери қопламаси йўқлигидан ташқари, чурра таркибига қўидаги барча элементлар киради: қорин олд девори териси ва апоневрози нуқсони бўлган чурра дарвозаси, шунингдек қорин парда ва киндик тизимчasi пардасидан иборат бўлган чурра ҳалтаси, ҳамда қорин бўшлиғи ички аъзоларни кўриш мумкин [16, 18, 23, 26]. Чурранинг баъзи қисмларида бу пардалар жуда юпқа, рангиз ва тиниқ, бошқа жойларида эса қалинлиги 1 см гача етади, бу ерда улар оқимтири-яшил бўлиб қолади. Чурра ҳалтасининг бундай турдаги фарқи, киндик тизимчasi чиқиш жойи ва киндик томирлари бўйлаб вартонон моддаси бир хилда тақсимланмасдан ийғилиши туфайли юзага келган. Бунда киндик венаси чурранинг юқори қутбидан, киндикнинг иккала артерияси эса пастидан ўтади [14,16, 23, 20]. Қорин олд девори нуқсонининг диаметри 12 см ва ундан катта бўлиши мумкин. Мазкур нуқсон доимо ҳам чурра бўртма-

си ўлчамига түғри пропорционал бўлмайди. Терини чурра халтасига ўтиш жойида кескин чегараланган қўрра ҳосил бўлади, эпителиал тасма кенглиги 2-3 см гача бўлиб, сезиларни ҳолатларда ўша соҳада тугаган тери капиллярлари ҳисобига ёрқин-қизил рангда бўлади ва соғлом тери халта оёқасига 2-5 см гача кириши мумкин [14,16, 23, 20, 47].

Ҳомила чурраси шакли асосан уч кўринишда бўлади: яримшарсимон, шарсимон ва қўзиқоринсимон. Чурранинг яримшарсимон шакли бўртма ва нуқсон ўлчамлари бир хил бўлган ҳолларда учрайди ва улар ҳаммасидан кўпроқ учрайди. Шарсимон шаклдаги чурралар асоси торроқ бўлади, бўртма ўлчами эса нуқсонга нисбатан сезиларни катттароқ бўлади. Қўзиқоринсимон шаклли чурра баланд терили оёқаси билан характерланади. Кўпчилик излашишларда чурра шакли ва ўлчамлари орасидаги қандайдир боғлиқлик аниқланмаган, бироқ бир қатор нашрларда чурралар ўлчами ва қорин бўшлиғи ҳажми орасидаги боғлиқлик тасдиқланган, бунда асосан уларнинг қарама-қарши нисбати таъкидланади, яъни чурра қанчалик катта бўлса, унга шунчалик кўп аъзо жойлашади ва қорин бўшлиғи шунчалик кичраяди. Бу чурра ўлчами боланинг умумий ахволига салбий таъсир қилишидан дарак беради [14,16,20,21,47]. Киндик тизимчаси чурраси ўлчамлари катта бўлмаган ҳолатларда, болаларнинг умумий ахволи қониқарлилигича қолади, улар қаттиқ бақиришади, фаол бўлишади. Катта бўлмаган чурралар таркиби доимо ичак қовузлоги кириши хос бўлиб ва яхши ривожланган қорин пардаси ҳисобига эвентрация бўлган аъзоларни осон жойлаштиришга имкон беради [16,34].

Ўрта ўлчамли чурра таркибида ингичка ва йўғон ичакнинг бир нечта қовузлоғини ва жигарнинг 1/3 қисмини сақланади. Мазкур аъзоларнинг совиши, шунингдек чурра халтасидаги томирсиз парданинг атроф-муҳит билан таъсирашишидан юзага келган массив яллигланиш натижасида боланинг умумий ахволи сезиларни ёмонлашади. Бундай болаларда гипотермия, тери қопламаларининг яққол цианози, кўриқда қорин меъерида ривожлангандай кўринади. Бироқ ҳажми етарлича кўринган қоринга эвентрация аъзолар, ўлчамлари катта бўлмаган чурралардаги каби, тўсиқсиз кирмайди ва жигарнинг бир қисми аниқ кўринади [16, 44]. Катта ўлчамли киндик тизимчаси чурраси бор болалар шифохонага деярли доимо оғир ахволда тушишади. Одатда, бундай болаларда тери қопламаларида цианоз яққол бўлади, тана ҳарорати ҳам ошиши мумкин, болалар ланж, кам ҳаракат бўлишади. Қорин кўриқдан ўтказилганда унинг ўлчамини кичрайиши, ён юзаларининг қорайгани, нафас олганда эпигастрал соҳани таранглариши кузатилади. Катта чурралар таркибида доим ичакдан ташқари жигарнинг кўп қисмини сақлагани туфайли унинг ривожланиши сусаяди. Йўлдош келадиган диафрагма нуқсонларида чурра ҳалтасида ҳатто юрак ва ўпка бўлиб қолиши мумкин. Кучли зўриқиши натижасида қорин ичи босими кескин ошади, ичакнинг босилиши, пастки ковак ва дарвоза венаси тизимида босимни ошиши, тахи-ёки брадиаритмия ва асистолия кузатилади. Барча бу белгилар аъзоларни зўрлаб киритиш тўхтатилгандан кейинги на ўтиб кетади [16]. Киндик тизимчаси асоратланган чурралари орасида чурра халтаси пардасининг қорин ичида ёрилиши хавфли ва оғир ҳисобланади. Болалар қорин пардаси билан қопланмаган қорин бўшлиғи аъзолари чиққан ҳолда туғилади. Бундай болалар жарроҳлик шифохонага одатда туғилгандан кейин, ўта оғир ахволда тушишади, жигарнинг чиқиши жуда кам учрайди чиққан ичак қовузлоклари кўкарган, сероз парда хиралашган, дағал, фибрин билан қопланган, томирлари кенгайган ва тўлақонлидир, оғир перитонит ривожланганидан дарак беради [16,50].

Пренатал ташхиси учта асосий усулдан иборат: ультратовуш текшириш (УТТ), она қон зардобида биокимёвий маркерларни аниқлаш (фетопротеин, хорионик гонадотропин, эркин эстриол) ва инвазив йўл билан олинганд (хорион биопсияси, амниоцентез ва кордоцентез) ҳомила материалларини (хорион ворсинкаси, йўлдош хужайралари, амниотик суюқлик ва қон) текшириш. Усуллардан ҳар бири ҳомиладаги патологик ҳолатни аниқлайди, уларнинг ўзига хос афзаллик ва камчиликлари мавжуд. Бунда барча келтирилган усуллардан оқилона фойдаланиш, туғма патология билан болаларнинг туғилиш салмоғини камайтиришга имкон беради [1,2,11, 52]. Ҳозирги вақтда туғма ривожланиш нуқсони ва наслий касалликларни пренатал ташхислашнинг асосийси УТТ ҳисобланади ва 53,8% киндик чурралари аниқланади, чунки унинг юқори ахбортлилиги, қўллаш қулагиллиги, ўтказиш нисбатан осонлиги билан тавсифланади ва барча ҳомиладорларга уч марта ўтказилиши тавсия этилади. Бироқ усулнинг самарадорлиги мутахассисларнинг тажрибаси, ускуналарнинг сифати, ҳомила ҳолати ва ҳомила атрофи суюқликлари миқдори каби бир қатор субъектив ва объектив омилларга боғлиқ ва тиббий муассаса даражасига боғлиқ, Россия ва дунёнинг ривожланган мамлакатларининг биринчи даражали муассасаларда туғма нуқсонларни аниқлаш 20%, иккинчи даражалигига – 55%, перинатал марказларда эса у 90% етади [1]. Уч ўлчамли эхографиянинг киритилиши ташхислаш имкониятини оширади ва айниқса организмнинг майда тизимларини (полидактилия, юқори лабнинг ёпилмаслиги ва бошқалар) ўз ичига олган нуқсонларни аниқланишини яхшилади [1,2,11]. Қон зардобида генетик маркерларини (ҳомиладорлик билан боғлиқ бўлган оқсил (PAPP-A), хорионик гонадотропиннинг (β -ХГЧ) эркин β -субберилиги) аниқлаш ҳомиладорликнинг учинчи уч ойлигиди, эркин эстриол ва 17-гидроксипрогестеронни аниқлашни эса иккинча уч ойлигиди ўтказиш самаралидир [1, 2, 11]. Атеннатал фетал патологиялар скрининги 52% ҳолатларда қорин девори нуқсонини, 42% – омфалоцелени аниқлаш имконини беради [1, 2, 3, 11].

РФ ССВнингРФ № 457 «О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей» буйруғига асосан 2001 йилдан Россиядэз-7 мартали УТТскрининги: ҳомиладорликнинг 10-14, 20-24 ва 30-34 ҳафталарида амалга оширилмоқда [1,2,11]. Шундай қилиб, пренатал ташхислаш бўйича материалларнинг таҳлил натижаларидан кўйида-гича хулоса чиқариш мумкин:

Пренатал ташхислаш чақалоқлар ўлими ва болалиқдаги ногиронликни пасайтиришнинг асосий йўналишларидан бири ҳисобланади. Ҳозирги вақтда унинг самарадорлигини оширишга резервлар мавжуд: аҳоли ва тиббий ҳодимларнинг тиббий-генетик маслаҳатининг муҳимлиги ва зарурлигидан ҳабардорлигини, шунингдек пренатал ташхислаш (мутахассислар малакасини ошириш, сифатли ускуналар билан таъминлаш, қўлланилган усулар доирасини кенгайтириш) сифатини яхшилаш; ҳудудларда сифатли пренатал ташхислашни таъминлашда перинатал марказлар ўрнини ошириш.

2. Ривожланиш нуқсонлари бор янги туғилган чақалоқларга ёрдам кўрсатишнинг янги концепциясини самарали амалга ошириш мақсадида Россиянинг барча ҳудудларининг перинатал марказлари базасида туғма ривожланиш нуқсонлари бор янги туғилган болаларга жарроҳлик ёрдам кўрсатиш бўйича мақсадга мувофиқ яхлит дастурини ишлаб чиқиши.

Ҳозирги вақтда омфалоцелени даволашнинг 4 асосий усули қўлланилади: радикал операция (чурра ҳалтаси олиб ташлангандан кейин қорин олд деворининг бир

лаҳзалик пластикаси), Гросс (лоскутлар билан пластика), Шустер (синтетик протез-экспланатлар билан пластика) ва консерватив усуллари мавжуд [16,33,41,51]. Охирги йилларда бу операцияларнинг турли модификациялари яратилган: қаттиқ мия пардаси аллопластикаси, парданни кесмасдан викрили протез билан пластика, полиамидили тўр парданни (лоскут билан тери пластикасидан кейин) синтетик материал билан кесиб, тери устига маҳкамлаш ўйли билан фасциал нуқсон четларини тери остидан яқинлаштириши ва эрта ёшдаги радикал операция (жуда катта омфалоцеледа) [5,16,19,22,40,31]. Оператив усул тарафдорларининг таъкидлашларича, чурра халтаси пардасида қон томирларининг йўқлиги, уларнинг тезда некрозга учрашига, қорин бўшлиғининг инфицирланишига олиб келади ва шунинг учун бола ҳәётининг биринчи кунида ёқ чуррани беркитиш керак [15,17,43,45]. Туфилганига бир кундан кўп бўлган, ўрта ва катта ҳажмли, пардасида йи-рингли-некротик ўзгаришлари бўлган чақалоқларда операция ўтказишга уриниш, болаларнинг перитонит, қон кетиши ёки шоқдан ўлимига олиб келиши билан тугалланиди. Бу эса бундай беморларда даволаш усулини ўзгартирилишига сабаб бўлади [5,16, 25, 27, 29, 36, 46, 49].

Жарроҳлик даволаш ўтказилганида қорин ички босими ни синчковлик билан назорат қилиш лозим (пастки ковак венадаги босим 20 мм сим.ут. дан ошмаслиги керак). Сезилариз нуқсонларда нуқсонни бирламчи (бир лахзали) ёпиш – эвентрацияланган аъзоларни қорин бўшлиғига қайтариш билан қорин олд девори пластикасини ўтказиш тавсия этилади. Йирик нуқсонларда аъзоларни босқичма-босқич тўғирлаш ҳамда нуқсонни синтетик қопламалар (кучайтирилган да-кроң ёки биоматериаллар – тутопласт-перикардом) билан пластикаси қўлланилади. Жарроҳлик даволаш имконияти бўлмаганида киндик пардасига кумуш сульфадиазин, 0,5% кумуш нитрат, 70% спирт эритмаси билан ишлов беришдан фойдаланилади. Кейинчалик нуқсонни бирламчи ёпиш 2 ҳафтадан кейин ўтказилади [5,16, 30, 32, 35].

Болалар жарроҳлигидаги ривожланишга қарамасдан, киндик тизимчиси чуррасини даволаш учун таклиф қилинган кўпгина усуллар бир қатор камчиликларга эга. Масалан, Гросс усули бўйича ўтказилган операциядан кейин катта вентрал чурра ҳосил бўлади, бу эса ўз навбатида болага ғамхўрлик қилишда бир оз қийинчиликларга олиб келади ва бунда кўпинча апоневроз нуқсони пластикасини амалга ошириш бир неча босқични талаб қиласди. Шустер операциясида қўлланиладиган пластик материаллар жуда қиммат [16, 42, 44,50]. Шу кунгача маъқул деб ётироф этиб келинган бир вақтнинг ўзида маҳаллий тўқималардан фойдаланиб бажариладиган радикал пластика [48] усулини яққол ифодаланган висцеро-абдоминал диспропорцияли қорин олд девори нуқсонларида қўллаш чегараланган. Бундай болаларда ушбу операцияларни бажариш жиддий асоратлар билан кечувчи ва кўпинча ўлим билан якун топувчи қуй ковак венанинг сиқилиши синдромини ривожланишига олиб келади. Бугунги кунда ушбу ҳолатларни олдини олиш мақсадида дунё бўйича жарроҳлар томонидан синтетик ямоқ пластик амалиётни бажаришнинг турли вариантлари қўлланилмоқда.

Хулоса

Ҳомиладорликни сақлаб қолиш ёки тўхтатиш, ривожланишнинг кўплаб нуқсонларини аниқлашга боғлиқ. Бундай нуқсонли гўдакларнинг туғилиш муддати ва туғилишига ёрдам бериш усулларини аниқлаш масаласини ҳал этиш учун пренатал ультратовуш ташхислаш муҳим аҳамиятга эга ва нуқсонларни ташхислашнинг минимал муддатлари 12ҳафта± 3 кун ташкил этади [36]. Ҳозирги кунда қорин олд девори патологиялари 76-100% сезигирликга эга антенатал ультратовуш ташхислашга катта умидлар

боғланган. Шубҳасиз, ҳомилада ривожланиш нуқсонини антенатал ташхислаш усулларини тақомиллаштириш омфалоцеле аниқланган чақалоқлар сонининг ортишга олиб келди. Кўпинча нуқсонлар аниқ схемаси мавжуд эмаслиги, ҳомиладор аёлларнинг консультатив марказларига кам мурожаат этиши ва ушбу патологияларни аниқлаш учун мутахассисларнинг тўлиқ маълумотга эга эмаслиги ҳисобланади.

Омфалоцеленинг оптималь жарроҳлик даволаш масаласи ҳозирга қадар мунозаралигича қўлмокда ва бу уларнинг анатомик ҳусусиятлари билан боғлиқ. Омфалоцелени консерватив ва жарроҳлик даволаш натижалари бир хил эмас, яъни бунда кичик ўлчамли омфалоцеледан тортиб, висцеро-абдоминал диспропорцияни бартараф этишнинг иложи бўлмаган ҳолатларда қониқарсизгача бўлган натижалар кузатилган. Аммо, қорин олд девори нуқсонларининг пренатал ташхислашда ҳомилада омфалоцеленинг кечиши турлари етарлича ўрганилмаган оғир бирга кечувчи нуқсонлар мавжудлигига ҳомиладорликни сақлаб қолиш ёки тўхтатишга аниқ кўрсатмалар ишлаб чиқилмаган. Постнатал натижалар таҳлили турлича. Баённомалар, постнатал қузатув схемалари ҳар-хил текширув усулали, қўлланиладиган мезонлар ва жарроҳлик давога кўрсатмалар бир хил эмас. Бундан ташқари, омфалоцелеси бор чақалоқларни мазкур нуқсон бўйича неонатологлар хабардорлигининг пастилиги туфайли тутгуруқхонадан транспортировка қоидалари бўйича муаммолар етарли. Чақалоқлар жарроҳлиги бўйича мавжуд адабиётларда омфалоцелени ташхислаш ва даволаш муаммолари одатда бир нуқсон нуқтаи назаридан ёритилади ва кўплаб нуқсонлар ёки бирга кечувчи нохирургик патология мавжудлигига жарроҳлик усулини ўзгартириш масалаларига деярли эътибор қаратилмайди. Шу сабаб ушбу тоифадаги беморларда мувоғиқ ташхислаш ва даволаш усулини ўз вақтида аниқлашнинг объектив зарурияти пайдо бўлди.

Адабиётлар

- Алтынник Н.А. Новые эхографические нормативные значения толщины воротникового пространства плода в зависимости от его копчико-теменного размера в 11-14 недель беременности // Пренатальная диагностика. – 2012. – Т. 11, №3. – С. 268.
- Алтынник Н.А. Ультразвуковые пренатальные маркеры врожденных и наследственных заболеваний в ранние сроки беременности: Автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – М., 2012. – 22 с.
- Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей: путеводитель по клинической генетике. – М.: Триада Х, 2004. – 560 с.
- Бахарев В.А., Фанченко Н.Д. Социальные и медицинские аспекты профилактики врожденной и наследственной патологии // Здравоохран. и мед. техника. – 2005. – №9. – С. 54-57.
- Вовк О.Ю., Туркманидзе К.И. Врождённые пороки развития брюшной полости. Омфалоцеле // Студенческий научный форум: Материалы 7-й Междунар. студ. электрон. науч. конф. – М., 2015. – С. 257-258.
- Демидов В.Н., Машинец Н.В. Возможности ультразвуковой диагностики пороков развития желудочно-кишечного тракта плода // Акуш. и гин. – 2013. – №8. – С. 92-96.
- Исаков Ю.Ф., Володина Н.Н., Гераськина А.В. Неонатальная хирургия. – М., 2011. – С. 450-459.
- Исаков Ю.Ф., Кулаков В.И., Кучеров Ю.И. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и новая концепция оказания помощи новорожденным // Вопр. соврем. педиатр. – 2007. – Т. 6, №3. – С. 15-17.
- Карцева Е.В., Щитинин Е.В., Арапова А.В. Грыжа пупочного канатика и гастроэзоуз у новорожденных // Акуш. и гин. – 2001. – №1. – С. 19.
- Козлова С.И., Демикова Н.С., Семанова Е.А., Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. – М.: Практика, 1996. – 416 с.
- Малова М.А., Гусева О.И. Совершенствование пренатальной диагностики на региональном уровне: начало пути // Акуш. и гин. – 2014. – №5. – С. 54-56.
- Машинец Н.В., Демидов В.Н. Омфалоцеле и его ультразвуковое

- вая диагностика // Пренатальная диагностика. – 2013. – Т. 12, №2. – С. 125-129.
13. Немилова Т.К. Диагностика и хирургическое лечение множественных пороков развития у новорожденных: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. –СПб, 1998. – 68 с.
14. Седова Н.Б. Врожденные пороки развития в структуре младенческой смертности // Пробл. соц. гигиены, здравоохран. и ист. медицины. – 2010. – №5. – С. 26-27.
15. Сичкарь С.Ю., Афуков И.И., Кошко О.В. и др. Эффективность эпидуральной аналгезии у новорожденных детей с хирургическими заболеваниями // Вестн. РГМУ. – 2015. – №3. – С. 10-13.
16. Слахи О.В., Лятуринская О.В., Макарова М.А. Врожденные пороки развития передней брюшной стенки (синдром внешних деформаций): Омфалоцеле. Гастроэзо. Синдром Вильяма – Ослера. – Запорожье: Изд-во ЗГМУ, 2016. – 70 с.
17. Эргашев Б.Б., Эшкабилов Ш.Д., Кауханова Э.К. Результаты хирургического лечения новорожденных с омфалоцеле // Бюл. ассоц. врачей Узбекистана. – 2011, №2. – С. 65-67.
18. Alicuben E.T., DeMeester S.R. Onlay ventral hernia repairs using porcine non-cross-linked dermal biologic mesh // Hernia. – 2014. – Vol. 18, №5. – P. 705-712.
19. Ardeleanu V., Georgescu C., Fulga I. Major omphalocele with liver protrusion. Liver dysmorphism. A case study // Rom. J. Morphol. Embryol. – 2013. – Vol. 54, №2. – P. 423-426.
20. Beres A., Christison-Lagay E.R., Romao R.L.P., Langer J.C. Evaluation of Surgisis for patch repair of abdominal wall defects in children // J. Pediatr. Surg. – 2012. – Vol. 47, №5. – P. 917-919.
21. Caso Maestro O., Abradello De Usera M., Justo Alonso I. et al. Porcine acellular dermal matrix for delayed abdominal wall closure after pediatric liver transplantation // Pediatr. Transplant. – 2014. – Vol. 18, №6. – P. 594-598.
22. Cizmeci M.N., Kanburoglu M.K., Akelma A.Z., Tatlı M.M. Do not overlook an umbilical cord hernia before clamping // Europ. J. Pediatr. – 2013. – Vol. 172, №8. – P. 1139.
23. Coda A., Lamberti R., Martorana S. Classification of prosthetics used in hernia repair based on weight and biomaterial // Hernia. – 2012. – Vol. 16, №1. – P. 19-20.
24. Coran A.G., Scott Adzick N., Krummel T.M. et al. Pediatric Surgery // 7th edition. – Philadelphia: Mosby Elsevier, 2012.
25. Danzer E., Victoria T., Bebbington M.W. et al. Fetal MRI-calculated total lung volumes in the prediction of short-term outcome in giant omphalocele: preliminary findings // Fetal. Diagn. Ther. – 2012. – Vol. 31, №4. – P. 248-253.
26. Diaz-Siso J.R., Bueno E.M., Pomahac B. Abdominal wall reconstruction using a non-cross-linked porcine dermal scaffold: a follow-up study // Hernia. – 2013. – Vol. 17, №1. – P. 37-44.
27. EinS.H., Langer J.C. Delayed management of giant omphalocele using silver sulfadiazine cream: an 18-year experience // J. Pediatr. Surg. – 2012. – Vol. 47, №3. – P. 494-500.
28. Frolov P., Alali J., Klein M.D. Clinical risk factors for gastoschisis and omphalocele in humans: a review of the literature // Pediatr. Surg. Int. – 2010. – Vol. 26, №12. – P. 1135-1148.
29. Gamba P., Midrio P. Abdominal wall defects: Prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes // Semin. Pediatr. Surg. – 2014. – Vol. 23, №5. – P. 283-290.
30. Gera P., Henry G. Double purse string makes a nice umbilical ring: a novel technique for umbilicoplasty // Europ. J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 23, №2. – P. 164-166.
31. Gozar H., Gozar L., Badiu C.C., Suciu H. Congenital umbilical arterio-venous malformation: a word of caution // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. – 2014. – Vol. 18, №5. – P. 688-689.
32. Hardy D., Bhalla V.K., Parkhurst C. et al. Gastoschisis associated with an omphalocele and intestinal atresia // Pediatr. Surg. Int. – 2014. – Vol. 30, №3. – P. 353-355.
33. Heller L., Chike-Obi C., Xue A.S. Abdominal wall reconstruction with mesh and components separation // Semin. Plast. Surg. – 2012. – Vol. 26, №1. – P. 29-35.
34. Hibbs Sh.D., Bennett A., Castro Y. et al. Abdominal Wall Defects among Mexican American Infants: The Effect of Maternal Nativity // Ethnicity & Disease. – Spring, 2016. – Vol. 26, №2. – P. 165-170.
35. Hill S.J., Wulkan M.L. Minimally invasive surgery in children with a history of congenital abdominal wall defects // J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A. – 2013. – Vol. 23, №1. – P. 71-73.
36. Ionescu S., Mocanu M., Andrei B. et al. Differential Diagnosis of Abdominal Wall Defects - Omphalocele versus Gastoschisis // Chirurgia. – 2014. – Vol. 109, №1. – P. 7-14.
37. Juhasz-Böss I., Goetz R., Solomayer E.F. et al. Fetal and neonatal outcome in patients with anterior abdominal wall defects (gastroschisis and omphalocele) // J. Perinat. Med. – 2011. – Vol. 40, №1. – P. 85-90.
38. Kagan K.O., Staboulidou I., Cruz J. et al. Two-stage first-trimester screening for trisomy 21 by ultrasound assessment and biochemical testing // Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2010. – Vol. 36. – P. 542-547.
39. Kagan K.O., Wright D., Baker A. et al. Screening for trisomy 21 by maternal age fetal nuchal translucency thickness, free beta human chorionic gonadotropin and pregnancy-associated plasma protein-A // Ultrasound Obstet. Gynecol. – 2008. – Vol. 31. – P. 618-624.
40. Ku L., Kalra V.K., Salinas S. et al. Congenital right-sided paraumbilical abdominal wall hernia // Arch. Dis. Child. Fetal. Neonatal. Ed. – 2012. – Vol. 97, №5. – P. F388.
41. Lambropoulos V., Mylona E., Mouravas V. et al. Repair of Postoperative Abdominal Hernia in a Child with Congenital Omphalocele Using Porcine Dermal Matrix // Case Reports in Medicine. – 2016. – P. 1-5.
42. Ledbetter D.J. Congenital abdominal wall defects and reconstruction in pediatric surgery: gastroschisis and omphalocele // Surg. Clin. North Amer. – 2012. – Vol. 92. – P. 713-727.
43. Levy S., Tsao K., Cox C.S. et al. Component separation for complex congenital abdominal wall defects: not just for adults anymore // J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48, №12. – P. 2525-2529.
44. Macagno F., Tenore G.Ch.A. Training of Doctors and Nurses in Perinatology // Neonatology. A practical approach to neonatal diseases. – Weindling. Springer-Verlag (Italia), 2012.
45. Melnik I., Mnouskin Y., Kurzbart E.V., Yoffe B. Evaluation of a porcine dermal collagen (permacol) implant for abdominal wall reconstruction in a pediatric multitrauma patient // Case Rep. Emerg. Med. – 2014. – Vol. 2014. – P. 1-3.
46. Montero F.J., Simpson L.L., Brady P.C., Miller R.S. Fetal omphalocele ratios predict outcomes in prenatally diagnosed omphalocele // Amer. J. Obstet. Gynecol. – 2011. – Vol. 205, №3. – P. 284.
47. Naji H., Foley J., Ehren H. Use of surgisis for abdominal wall reconstruction in children with abdominal wall defects // Europ. J. Pediatr. Surg. – 2014. – Vol. 24, №1. – P. 94-96.
48. Ozawa K., Ishikawa H., Maruyama Y. et al. Congenital omphalocele and polyhydramnios: a study of 52 cases // Fetal. Diagn. Ther. – 2011. – Vol. 30, №3. – P. 184-188.
49. Panait N., Michel F., Ercole C.D., Merrot T. Esophageal atresia, small omphalocele and ileal prolapse through a patent omphalomesenteric duct: a methamizoleembryopathy? // J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48, №6. – P. E9-11.
50. Risby K., Jakobsen M.S., Qvist N. Congenital Abdominal Wall Defects: Staged closure by Dual Mesh // J. Neonatal. Surg. – 2016. – Vol. 5, №1. – P. 2.
51. Scahill M.D., Maak P., Kunder C., Halamek L.P. Anterolateral congenital diaphragmatic hernia with omphalocele: a case report and literature review // Amer. J. Med. Genet. A. – 2013. – Vol. 161A, №3. – P. 585-588.
52. Toyoshima M., Mori H., Kudo K. et al. Isolated torsion of the fallopian tube in a menopausal woman and a pre-pubertal girl: two case reports // J. Med. Case Rep. – 2015. – Vol. 9. – P. 258.

ЯНГИ ТҮФИЛГАН ЧАҚАЛОҚЛАРДА ОМФАЛОЦЕЛЕНИ ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ МУАММОСИННИГ ҮМУМИЙ ҲОЛАТИ

Рұзматов И. Б.

Омфалоцелени ташхислаш ва даволаш муаммосига бағытуланган маҳсус адабиётларни ўрганиш шуны күрсатдикі, бу касаллик мавжуд бўлган ҳомилани сақлаши ёки олиб ташлаши аниқ критерийлари ханузгача яратилмаган. Омфалоцелени асосий диагностика усули бўлиб ҳомилани УТТ ва молекуляр-генетик усуллар ҳисобланади. Аммо мавжуд бўлган диагностик усуллар юқори спецификацияга эга эмас, бу эса уларни тақомиллаштиришин талаб қиласади. Омфалоцелеси бўлган чақалоқларни жарроҳлик даволаш амалиёти ва бундай чақалоқларни реабилитацияси ҳам уларни тақомиллаштиришин талаб қиласади. Бу эса чақалоқларда омфалоцели муаммосига қизиқиш юқорилигини кўрсатади.

Калим сўзлар: ривожланиш нуқсонлари, чақалоқлар, омфалоцеле, диагностика, даволаш.