

УДК 612.12-007-053.1:611-018.74:616-053.3

**Abstract****Avramenko I.***Danylo Halytsky Lviv National  
Medical University,  
69, Pekarska St, Lviv, 79010  
Ukraine***TREATMENT ANALYSIS OF CHILDREN WITH CONGENITAL MULTIPLE DEVELOPMENT DEFECTS**

Congenital development defects (CDD) are a difficult medical and much more social problem. They are observed in 3-5% of newborns and are a cause of 20% infant deaths. The opportunity of modern examination methods as well as improvement in operative technique and perioperative care and rehabilitation gave a chance to improve considerably the results of CDD patient treatment. However, CDD is further one of main lethality causes of newborns, infants and children of early years as well as one of key causes of children's disability. It is not always able to make a full correction of congenital multiple development defects. Alternate surgical treatment depends mainly on defect constituents and hospital potentials. Therefore, treatment algorithm of different combined development defects is not finally developed and under discussion.

The aim of our research is to analyse the results of treatment and priority of helping children with congenital multiple development defects, among of which there is a heart defect.

It is done a retrospective analysis of medical documents on children with congenital multiple development defects and congenital heart defects at the age of less than one year. All results were statistically worked out by means of an original computer program Microsoft Excel.

Most of all congenital heart defects are combined with anomalies of the urinary system and the gastrointestinal tract, rarely they are combined with development defects of the nervous system, a skeleton and respiratory organs. The anomaly of a skeleton and the urinary system influences rarely on a patient status, but does not need emergency surgical treatment. Critical congenital heart defects at CDD require surgical treatment first of all. Noncritical congenital heart defects influence on the course of postsurgical period and are to be taken into consideration while children with CCD undergo the treatment. The anomaly of the gastrointestinal tract is crucial in the destabilization of a patient clinical state and needs surgical treatment in the very period of newbornness. Considerably higher mortality after surgical treatment is connected with doing palliative operations, but not with completed correction of development defects.

Carrying out a research of multiple organ congenital anomalies makes it able to understand better aetiology and pathogenesis of their occurrence; moreover the profound analysis of the treatment provided makes it able to set priorities of helping such patients.

**Key words:** congenital multiple development defects, congenital heart defects, children.

**Corresponding author:** \* isavulaavramenko@gmail.com

**Резюме****Авраменко І. Ю.**

Львівський національний  
медичний університет імені  
Данила Галицького  
вул. Пекарська, 69, Львів, 79010,  
Україна,

**АНАЛІЗ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З МНОЖИННИМИ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ РОЗВИТКУ**

**Метою** нашого дослідження було проаналізувати результати лікування та пріоритетність надання допомоги дітям із множинними вродженими вадами розвитку, до складу яких входить вада серця.

Проведено ретроспективний аналіз медичної документації дітей віком до року з МВВР і ВВС. Усі результати були статистично опрацьовані за допомогою оригінальної комп'ютерної програми Microsoft Excel.

Найчастіше ВВС поєднувались з аномаліями сечовидільної системи та ШКТ, рідше – з вадами розвитку нервової системи, скелету, і органів дихання. Аномалії скелету чи органів сечовивідної системи рідко впливають на стан хворого і не вимагають ургентного хірургічного лікування. Критичні ВВС, при МВВР, вимагають хірургічного лікування в першу чергу. Некритичні ВВС впливають на перебіг поопераційного періоду і повинні бути враховані при лікуванні дітей з МВВР. Аномалії шлунково-кишкового тракту є вирішальними у дестабілізації клінічного стану пацієнта і вимагають хірургічного втручання вже у періоді новонародженості. Суттєво вища смертність після хірургічного лікування пов'язана з виконанням паліативних операцій, а не завершеної корекції вади розвитку.

**Ключові слова:** множинні вроджені вади розвитку, вроджені вади серця, діти..

**Резюме****Авраменко І. Ю.**

Львовский национальный  
медицинский университет им. Д.  
Галицкого,  
ул. Пекарская, 69,  
г. Львов, 79010, Украина

**АНАЛИЗ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ**

**Целью** нашего исследования было проанализировать результаты лечения и приоритетность оказания помощи детям с множественными врожденными пороками развития, в состав которых входит порок сердца.

Проведен ретроспективный анализ медицинской документации детей до года с МВВР и ВВС. Результаты статистически обработаны с помощью оригинальной компьютерной программы Microsoft Excel.

Чаще ВВС сочетались с аномалиями мочеполовой системы и желудочно-кишечного тракта, реже - с пороками развития нервной системы, скелета и органов дыхания. Аномалии скелета или органов мочевыводящей системы редко влияют на состояние больного и не требуют ургентного хирургического лечения. Критические ВВС, при МВВР, требуют хирургического лечения в первую очередь. Некритические ВВС влияют на течение послеоперационного периода и должны быть учтены при лечении детей с МВВР. Аномалии желудочно-кишечного тракта являются решающими в дестабилизации клинического состояния пациента и требуют хирургического вмешательства уже в периоде новорожденности. Существенно выше смертность после хирургического лечения связана с выполнением паллиативных операций, а не завершенной коррекции порока развития.

**Ключевые слова:** множественные врожденные пороки развития, врожденные пороки сердца, дети.

**Автор, відповідальний за листування:** \* isavulaavramenko@gmail.com



**Вступ**

Вроджені вади розвитку (ВВР) є складною медичною і щораз більшою соціальною проблемою. Спостерігаються вони у 3 – 5 % новонароджених і є причиною смерті 20% немовлят. 70 % дітей з вадами розвитку помирають протягом першого місяця життя. Можливості сучасних методів обстеження (комп'ютерна томографія, магнітний резонанс), вдосконалення техніки операцій, периопераційного догляду і реабілітації дали можливість суттєво покращити результати лікування пацієнтів з ВВР. Проте, ВВР і надалі залишаються однією з основних причин летальності новонароджених, немовлят і дітей перших років життя та однією з ведучих причин інвалідності у дітей. Летальність з приводу вроджених вад розвитку знижується набагато повільніше, ніж летальність, зумовлена недоношеністю [1]. Ситуація ускладнюється при наявності у немовлят множинних вад розвитку (МВВР). До множинних вад розвитку відносять вади, які діагностовані щонайменше у двох органах різних систем і одна з вад зумовлює важкий стан дитини. Третина дітей помирає від МВВР, складовою яких є вада серця (ВВС). За даними літератури (залежно від методів діагностики) співвідношення додаткових несерцевих структурних аномалій серед дітей з ВВС становить від 14,5% до 66,0% [2, 3]. Сьогодні в розвинутих країнах світу більшість вад розвитку діагностується пренатально, що дає можливість вибрати тактику лікування ще до народження дитини. Однак, не завжди можна провести повну корекцію МВВР, а почерговість хірургічного лікування в значній мірі залежить від складових вад і можливостей клініки. Тому алгоритм лікування різних поєднаних вад розвитку не є остаточно розробленим і дискусійним.

**Мета роботи** – проаналізувати результати лікування та пріоритетність надання допомоги дітям із множинними вродженими вадами розвитку, до складу яких входить вада серця.

**Матеріали та методи дослідження**

Проведено ретроспективний аналіз медичної документації 180 дітей з МВВР і ВВС у віці до одного року, які лікувались у КЗ ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ» з 2005 по 2013 р. Першу групу (I) склали 156 (86,5 %) дітей з МВВР і ВВС. Друга (II) група включила 24 (13,5 %) дитини з МВВР, в склад яких входила ВВС та цитогенетично підтверджений синдром Дауна. Вивчались медичні карти стаціонарного хворого, карти амбулаторного спостереження, протоколи

патологоанатомічного заключення. Усі результати були статистично опрацьовані за допомогою оригінальної комп'ютерної програми Microsoft Excel. Для обчислення достовірності результатів користувалися таблицею Ст'юдента-Фішера. Результати оцінювались як вірогідні при  $P \leq 0,05$ .

**Результати дослідження та їх обговорення**

Під спостереженням було 180 дітей з МВВР і ВВС, з яких 98 (54,5 %) хлопчиків і 82 (45,5 %) дівчаток. У 26 (14,4 %) дітей було діагностовано дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП), у 41 (22,8 %) – дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП), у 46 (25,6 %) – атріовентрикулярну комунікацію (АВК), у 41 (22,8 %) – відкриту артеріальну протоку (ВАП), у 4 (2,2 %) – коарктацію аорти (КоА), два (1,1 %) випадки стенозу легеневої артерії (ЛС) та 5 (2,8 %) тетради Фалло (ТОФ). У 3 (1,9 %) пацієнтів діагностовано синдром гетеротаксії та у 12 (7,6 %) інші складні вади серця, домінуючим компонентом яких були єдиний шлуночок, спільний артеріальний стовбур, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, транспозиція магістральних судин, аномальний дренаж легеневих вен. Частота ВВС у досліджуваних групах представлена в табл. 1.

У дітей I групи виявлено 176, а у дітей II – 27 окремих несерцевих аномалій. Розподіл цих аномалій представлено в табл. 2. Оскільки деякі немовлята, окрім ВВС, мали більше однієї вродженої вади розвитку, то загальна кількість окремих дефектів виявилась більшою, ніж кількість дітей, які були під спостереженням. Випадки з відомими асоціаціями (наприклад, VACTER – асоціація, CHARGE – синдром) аналізувались як МВВР. Найбільш поширеними несерцевими дефектами при ВВС були: аномалії сечовидільної системи – 87 (48,3 %) випадків, шлунково – кишкового тракту 66 (36,7 %), нервової системи 32 (17,8 %). Рідше зустрічались аномалії скелету – у 12 пацієнтів (6,7 %) та органів дихання – у 6 (3,3 %).

У дітей I групи ВВС найчастіше поєднувались з аномаліями сечовидільної системи – 50,6 % та ШКТ – 34,6 %; рідше – з вадами розвитку нервової системи – 18,6 %, скелету – 5,8 %, і органів дихання – 3,2 %. Деяко інше, хоча без достовірної різниці, співвідношення між вадами розвитку було отримано в II групі: 50,0% пацієнтів з аномаліями розвитку органів ШКТ, 33,3% – з вадами розвитку сечовидільної системи, приблизно однакова кількість дітей з вадами нерво-



вої системи і скелету – 12,5% та 4,2% з аномаліями органів дихання ( $P \geq 0,05$ ) (табл. 2).

Ferencz С. і колеги в своєму повідомленні вказують, що найбільш часто ВВС поєднуються з аномаліями скелету (8,8 % – 35 %), сечостатевої системи (15,1 % - 23,1 %) та шлунково-кишкового тракту (12,7 % – 25,3 %) [2]. Проте

ми спостерігали, що ВВС в більшості випадків (48,3 %) поєднувалися з аномаліями сечової системи, що корелює з результатами вітчизняних досліджень (45 %) [4] та пояснюється спільним походженням нирок і серця з мезодерми під час ембріонального розвитку.

Таблиця 1

Частота вроджених вад серця у дітей з множинними вродженими вадами розвитку						
Вада серця	I група, n= 156		II група, n= 24		Разом, n=180	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
ДМШП	18	11,6	8	33,3	26	14,4
ДМПП	39	25,0	2	8,3	41	22,8
АВК	34	21,8	12	50,0	46	25,6
КоА	4	2,6	0	0	4	2,2
ЛС	2	1,3	0	0	2	1,1
ВАП	40	25,6	1	4,2	41	22,8
ТОФ	4	2,5	1	4,2	5	2,8
Гетеротаксія	3	1,9	0	0	3	1,7
Ін. складні	12	7,7	0	0	12	6,6
<b>ВВС</b>						

Вади розвитку нирок в нашому дослідженні включали гідронефроз, пієлоектазію, полікістоз нирок, вроджений міхурно-мисковий рефлюкс. Отриманий нами результат аномалій шлунково-кишкового тракту (36,7 %) достовірно не відрізняється від результатів інших дослідників (25,3%) ( $P \geq 0,05$ ) [5]. Одночасне виникнення ВВС і аномалій системи шлунково-кишкового тракту може виникати внаслідок порушеної міграції клітин нервового гребеня [6]. Серед вад розвитку спостерігались атрезія стравоходу, атрезія кишківника та ануса, незавершений поворот кишківника. Проте, у пацієнтів II групи, практично в 50% ВВС поєднувалися з вадами ШКТ ( $P \leq 0,05$ ), зокрема з атрезією та незавершеним поворотом кишківника (мальротация), здав-

ленням дванадцятипалої кишки, в тому числі кільцевидною підшлунковою залозою. Відомо, що атрезія кишківника є однією з найбільш поширених причин кишкової непрохідності у новонароджених і зустрічається в 1 на 2000 – 5000 народжених живими. Однаково часто буває у хлопчиків та дівчаток. Перешкода в дванадцятипалій кишці виникає на 10 тижні вагітності внаслідок неповної реканалізації дуоденального просвіту. Приблизно третина дітей з атрезією дванадцятипалої кишки – це діти з синдромом Дауна. Окрім цього, у дітей з синдромом Дауна у 30 % – 50% спостерігається кільцевидна підшлункова залоза [7], що може бути поясненням отриманих нами результатів у пацієнтів II групи.

Таблиця 2

Частота поза серцевих вад розвитку, які поєднуються з вродженими вадами серця						
Вада серця	I група, n= 156		II група, n= 24		Разом, n=180	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Вади нирок	79	50,6	8	33,3	87	48,3
Вади ШКТ	54	34,6	12	50,0	66	36,7
Вади нервової системи	29	18,6	3	12,5	32	17,8
Вади кісток	9	5,8	3	12,5	12	6,7
Вади органів дихання	5	3,2	1	4,2	6	3,3

Наші дані не відрізняються від результатів дослідження Калашнікової Р. В. та колег, які виявили поєднані аномалії серця і нервової системи у 18 % пацієнтів ( $P \geq 0,05$ ) [4]. Нами діагностовано наступні вроджені вади розвитку нервової системи: гідроцефалія, мікроцефалія, дефекти очей.

Невелику частку пацієнтів, які окрім вади серця мали дефекти скелету (6,7 %) можна пояснити тим, що до цієї групи не ввійшли діти з аномаліями м'язів та сполучної тканини. Stoll С. і колеги також діагностували вади скелету у 8,8 % дітей з ВВС [8], що достовірно не відрізняється від отриманих нами даних ( $P \geq 0,05$ ). У наших пацієнтів спостерігались деформації грудної клітки, аномалії пальців та хребта.

ВВС були поєднані з такими вадами розвитку органів дихання (3,3 %) як полікістоз легень, гіпоплазія легень, атрезія хоан, діафрагмальна кіла.

За час спостереження померло 85 (47,2%) дітей з МВВР, в склад яких входила вада серця, з них: 74 (47,4%) пацієнти І і 11 (45,8%) – ІІ групи ( $P \geq 0,05$ ).

Хірургічне лікування було проведено 68 (37,8%) дітям з МВВР і ВВС, з яких померло 28 (42,1%). В періоді новонародженості хірургічна допомога надавалась 31 (17,2%) пацієнту, а у віці після одного місяця – 37 (20,6%). Відсоток виживання прооперованих дітей після першого місяця життя, практично не відрізнявся від відсотку виживання новонароджених. Проводилась

хірургічна корекція вроджених вад серця, ШКТ і органів дихання, які загрожували життю дитини. Оперативне лікування не проводилось при наявності МВВР, які не вимагали термінового хірургічного лікування або були несумісні із життям. Таким чином, в першу чергу були прооперовані діти з ВВС та аномалією ШКТ, оскільки вади цих органів становили найбільшу загрозу для життя, також серед оперованих були діти з вродженими вадами ЛОР- органів та легень. Операції з приводу вад розвитку нервової системи, скелету та органів сечовидільної системи не проводилось, оскільки вади нервової системи, в переважній більшості, були несумісні з життям, а вади скелету та органів сечовидільної не становили загрози для життя дітей.

При аналізі хірургічного лікування виявлено, що з приводу ВВС хірургічна допомога надавалась 39 (21,7%) дітям. В періоді новонародженості прооперовано 9 (5,8%) немовлят І і 5 (20,8%) ІІ групи. Завершена корекція ВВС проведена двом (1,3%) новонародженим І групи з транспозицією магістральних судин з добрим результатом. Системно-легеневі анастомози в періоді новонародженості були накладені 7 (4,5%) пацієнтам І групи: двом (1,3%) з легневим стенозом і синдромом гетеротаксії та трьом (1,9%) з тетрадою Фалло. Серед немовлят ІІ групи в періоді новонародженості проведено лише паліативне хірургічне лікування трьом (12,5%) немовлятам з АВК та двом (8,3%) з ДМШП (табл. 3).

Таблиця 3

## Аналіз проведеного хірургічного лікування дітям з множинними вродженими вадами розвитку

Вади розвитку	Тип операції	І група, n=156				ІІ група, n=24				Всього, n=180			
		завершена корекція		паліативне лікування		завершена корекція		паліативне лікування		завершена корекція		паліативне лікування	
		абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
ВВС	ургентна	2	1,3	7	4,5	0	0	5	20,8	2	1,1	12	6,7
	планова	15	9,6	8	5,1	2	8,3	0	0	17	9,4	8	4,4
ШКТ	ургентна	5	3,2	8	5,1	2	8,3	0	0	7	3,9	8	4,4
	планова	11	7,1	0	0	1	4,2	0	0	12	6,7	0	0
Органи дихання	ургентна	2	1,3	0	0	0	0	0	0	2	1,1	0	0
	планова	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Разом	ургентна	9	5,8	15	9,6	2	8,3	5	20,8	11	6,1	20	11,1
	планова	26	16,7	8	5,1	3	12,5	0	0	29	16,1	8	4,4

У віці після одного місяця 17 (9,4%) пацієнтам зроблено завершену хірургічну корекцію і 8 (4,5%) – паліативну операцію на серці. У віддаленому поопераційному періоді від серцевої

недостатності померло 4 (16%). У віці після одного місяця завершена хірургічна корекція проведена 15 (9,6%) дітям І групи. 8 (5,1%) перев'язано відкриту артеріальне протоку, 4



(2,6%) ушито ДМШП, двом (1,3%) ліквідовано коарктацію аорти і одній (0,6%) дитині допомога надана з приводу АВК. У II групі після місячного віку двом (8,3%) пацієнтам ушито ДМШП. ВАП у дітей з синдромом Дауна не створював значних гемодинамічних проблем, тому хірургічна корекція відтерміновувалась ( $P < 0,05$ ). Паліативна хірургічна допомога – звуження легеневої артерії – після місячного віку надавалась лише 8 (5,1%) пацієнтам I групи ( $P \geq 0,05$ ): 4 (2,6%) з АВК, трьом (1,9%) з ДМШП і одній (0,6%) дитині з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка. Двом дітям I групи з ТМС, які померли в ранньому віці, не надавалась хірургічна допомога оскільки важкість стану була обумовлена несумісними з життям множинними вродженими вадами розвитку. Немовлятам з ТОФ не проводилась хірургічна корекція вади серця, в зв'язку з компенсованим станом і відсутністю згоди батьків.

29(16,1%) дітей з МВВР було прооперовано з приводу несерцевих вад. Причому радикальна корекція була проведена 21(72,4%) пацієнту, з яких 14 (66,7%) померло. Після паліативного хірургічного лікування померли усі 8 (100%) дітей (табл. 3). Діти, яких вдалось врятувати, мали гемодинамічно не значимі ВВС, і навпаки, у дітей, які померли, ВВС мали суттєвий негативний вплив на перебіг поопераційного періоду

З приводу аномалій ШКТ прооперовано 27 (15%) дітей. В періоді новонародженості пацієнтам обох груп хірургічна допомога була надана в однаковому відсотку випадків: прооперовано 13 (8,3%) немовлят I і двоє (8,3%) II групи.

У I групі завершена корекція проведена двом (1,3%) новонародженим з атрезією стравоходу та трьом (1,9%) з кишковою непрохідністю.

За даними літератури атрезія стравоходу зустрічається в 1 на 3750 – 4500 народжених живими. У 85% з них спостерігається нориця між трахеєю і нижнім сегментом стравоходу (дистальна трахеостравохідна нориця), у 6% атрезія стравоходу не супроводжується норицею, а у 2% наявна проксимальна трахеостравохідна нориця. Обидві – проксимальна і дистальна трахеостравохідні нориці – діагностуються у 7% дітей з атрезією стравоходу. У таких дітей, особливо з трахеостравохідною норицею, швидко розвиваються важкі аспіраційні пневмонії, що значно погіршує стан дитини і результати хірургічного лікування [9].

Двоє (8,3%) дітей II групи також були прооперовані в періоді новонародженості з приводу кишкової непрохідності (мембрана дванадцятипалої кишки і кільцевидна підшлункова залоза). В подальшому одна з цих дітей, у якої була ТОФ, померла в піврічному віці від бактеріального ендокардиту. Атрезія кишківника є найбільш поширеною причиною кишкової непрохідності у новонароджених і зустрічається в 1 на 2000 – 5000 народжених живими з однаковою частотою у хлопчиків та дівчаток [10]. Відомо, що перешкоди у дванадцятипалій кишці відносяться до високої кишкової непрохідності, становлять велику загрозу для життя дитини і вимагають швидкої корекції.

В періоді новонародженості було зроблено наступні паліативні операції: в I групі сигмостоми були накладені 5 (3,2%) пацієнтам з приводу кишкової непрохідності і одному (0,6%) – колостома в зв'язку з атрезією ануса, двом (1,3%) новонародженим проведено перев'язку трахеостравохідної нориці при атрезії стравоходу. Одна (4,2%) дівчинка з II групи планово прооперована з приводу мальротатії кишківника (табл. 3).

Діафрагмальні кили зустрічаються в 1 на 2000 – 5000 народжених живими. У 85% випадків дефекти в діафрагмі лівобічні, у 13% – правобічні і в 2% – білатеральні. Приблизно 30% плодів з діафрагмальною килою помирають до народження від хромосомних або летальних не легневих вад розвитку [11]. Діафрагмальні кили майже в 50% випадків супроводжуються додатковими дефектами – серця, сечостатевої системи, ШКТ, хромосомними аномаліями – і, як правило, гіпоплазією легень з вираженою в більшій чи меншій мірі легеневою гіпертензією. Наявність органів черевної порожнини в грудній клітці, які проникають через дефекти в діафрагмі, приводить до зміщення середостіння, стиснення легеневої тканини, погіршення розвитку і росту легень, в результаті чого виникає гіпоплазія легень не лише в ураженій частині, а й в контрлатеральній [12]. При діафрагмальних килах в першу чергу хірургічне лікування полягало в проведенні пластики діафрагми і було проведене двом (1,3%) немовлятам (табл. 3).

Таким чином, в першу чергу проводилась повна або паліативна корекція ВВС – 78 (43,4%) випадків, на другому місці вади ШКТ – 54 (30%) і органів дихання – 4 (1,1%) ( $P < 0,05$ ), які становили найбільшу загрозу для життя дитини. Повну хірургічну корекцію ВВР, або максима-

льно наближену до нормальної анатомії, не завжди можна було провести із-за важкого стану дітей, зумовленого дихальною, серцево-судинною, нирковою недостатністю та іншими вадами, а також приєднанням гнійно-септичних ускладнень. Окрім того, існує високий ризик

### Висновки

1. Першочергово повинні коригуватись вроджені вади розвитку, які загрожують життю дитини.
2. Критичні ВВС при МВВР становлять найбільшу загрозу для життя дітей і вимагають хірургічного лікування в першу чергу. Некритичні ВВС впливають на перебіг поопераційного періоду і повинні бути враховані при лікуванні дітей з МВВР.
3. Дуже часто аномалії шлунково-кишкового тракту є вирішальними у дестабілізації клінічного стану пацієнта і вимагають хірургічного втручання вже у періоді новонародженості.
4. Як правило, аномалії скелету чи органів сечовивідної системи рідко впливають на стан

смерті таких пацієнтів в поопераційному періоді. Паліативні операції хоч і не дають можливості провести анатомічну корекцію вади, але дозволяють врятувати життя дитини і, по можливості, в подальшому провести вже повну анатомічну корекцію.

хворого і не вимагають ургентного хірургічного лікування.

5. Суттєво вища смертність після хірургічного лікування пов'язана з виконанням паліативних операцій, оскільки вони проводились дітям в дуже важкому стані по життєвих показках. Паліативні втручання тимчасово вирішують проблеми легеневої гіпертензії і гіпоксії при вроджених вадах серця та живлення дитини при вадах шлунково-кишкового тракту.

6. Завершена корекція при хірургічному лікуванні вроджених вад розвитку сприяє усуненню гемодинамічних проблем при ВВС і відновленню анатомії при вадах ШКТ у післяопераційному періоді і кращим результатам.

### References (список літератури)

1. Maroszyńska I. Postępowanie po urodzeniu z noworodkiem z zespołami wielu wad wrodzonych. *Standardy medyczne/Problemy chirurgii dziecięcej*. 2011;2:139.
2. Ferencz C, Boughman JA, Neill CA, Brenner JJ, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations: questions on inheritance: Baltimore-Washington Infant Study Group. *J Am Coll Cardiol*. 1989;14:756-763.
3. Hanna EJ, Nevin NC, Nelson J. Genetic study of congenital heart defects in Northern Ireland (1974 – 1978). *J Med Genet*. 1994;31:858-863.
4. Kalashnikova RV, Rudenko NN, Romaniuk AN, Galagan VA, Emets IN. Structure of congenital development abnormalities in operated for congenital heart diseases children. *Modern Pediatrics*. 2013;7(55):140-144.
5. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, I: a study based on data from three large registries of congenital malformation. *Pediatr Cardiol*. 2003;24:195-221.
6. Miller A, Riehle-Colarusso T, Alverson J, Frias JL, Correa A. Congenital Heart Defects and Major Structural Noncardiac Anomalies, Atlanta, Georgia, 1968 to 2005. *J Pediatr*. 2011;159:70-78.
7. Okada PJ, Nicks B. Neonatal surgical emergencies. *Clin Ped Emerg Med*. 2002;3:3-13.
8. Wojtalik M, Mrówczyński W, Henschke J, Wronecki K, Siwińska A, Piaszczyński M et al. Congenital heart defect with associated malformations in children. *J Pediatr Surg*. 2005;40:1675-1680.
9. Beasley SW, Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP (eds). Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice*. Philadelphia, PA, Lippincott-Raven. 1997;1021 – 1034.
10. Kimura K, Loening-Baucke V. Biliary vomiting in the newborn: Rapid diagnosis of intestinal obstruction. *Am Fam Phys*. 2000;61:2791 – 2798.
11. Meurs KV, Short BL, Meurs KV. Congenital diaphragmatic hernia: The neonatologist's perspective. *Pediatr Rev*. 1999;20:E79-E87.
12. Harrison MR, de Lorimier AA. Congenital diaphragmatic hernia. *Surg Clin North Am*. 1981;6:1023 - 1035.

(received 15.02.2015, published online 30.03.2015)

(отримано 15.02.2015, опубліковано 30.03.2015)

