

Организация помощи новорожденным с врожденными пороками развития в Московской области

Н.Ф. Щапов¹, Е.С. Кешишян^{1,2}, Е.В. Екимовская³, Т.Н. Мельник⁴, Д.А. Пыхтеев⁵

¹АО «Ильинская больница», Красногорск, Россия;

²ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия;

³ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;

⁴ГБУЗ МО «Московский областной центр охраны материнства и детства», Люберцы, Россия;

⁵ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва, Россия

Organization of medical care for newborns with congenital malformations in the Moscow Region

N.F. Shchapov¹, E.S. Keshishyan^{1,2}, E.V. Ekimovskaya³, T.N. Melnik⁴, D.A. Pykhteev⁵

¹Ilyinskaya Hospital, Krasnogorsk, Russia;

²Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;

³National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russia;

⁴Moscow Regional Center for Maternity and Childhood Healthcare, Lybertsy, Russia;

⁵Vladimirsky Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI), Moscow, Russia

Младенческая смертность как лакмусовая бумага отражает уровень развития медицины страны. Активное развитие детского здравоохранения позволило в значительной степени снизить этот показатель, но при этом изменилась структура и вклад врожденных пороков развития стал более значительным, чем 10–15 и тем более 40 лет назад. Новые реалии бросят новые вызовы профессиональному сообществу как в медицинском, так и в организационном и законодательном планах. Представляем действующую систему организации помощи детям с врожденными пороками развития, реализованную в Московской области. Система включает акушерскую службу (скрининг пороков развития, экспертное обследование и пренатальное консультирование, родоразрешение в специализированном перинатальном центре), неонатальную, детскую хирургическую (пренатальное консультирование, оказание хирургической помощи в родильном зале, коррекция пороков развития в периоде новорожденности, последующее этапное лечение и наблюдение) и педиатрическую службы. Предложенный алгоритм направлен на снижение вероятности рождения ребенка с недодиагностированным или летальным пороком, предупреждение неконтролируемого развития критического состояния, обеспечение оптимального и безопасного метода оперативного лечения и тактики послеоперационного ведения. Внедрение такой системы позволит не только снизить младенческую смертность, но и уменьшить инвалидизацию детского населения.

Ключевые слова: дети, младенческая смертность, пороки развития, хирургия новорожденных, пренатальный консилиум.

Для цитирования: Н.Ф. Щапов, Кешишян Е.С., Екимовская Е.В., Мельник Т.Н., Пыхтеев Д.А. Организация помощи новорожденным с врожденными пороками развития в Московской области. Рос вестн перинатол и педиатр 2023; 68:(1): 123–127. DOI: 10.21508/1027-4065-2023-68-1-123-127

Infant deaths like a litmus paper reflects the level of development of the medical care in the country. The active development of this industry in general and pediatric medicine in particular made it possible to reduce this indicator significantly, but its structure has changed. Now the contribution of congenital malformations has become more significant than 10–15 and even 40 years ago. New reality provides new challenges to the professional community in medical terms as much as in organizational and legislative terms. We present the current system of organizing care for children with congenital malformations, implemented in the Moscow Region, which includes obstetric service (screening for malformations, expert examination and prenatal counseling, delivery in a specialized perinatal center), neonatal, pediatric surgical (prenatal counseling, surgical care in the delivery room, correction of malformations in the neonatal period, subsequent staged treatment and observation) and pediatric services (follow-up observation). The proposed algorithm is aimed at reducing the likelihood of a child being born with an undiagnosed or lethal defect, preventing the uncontrolled development of a critical condition, and providing the most optimal and safe method of surgical treatment and postoperative management tactics. The introduction of such a system will not only reduce infant mortality, but also reduce the disability of the child population.

Key words: children, infant deaths, congenital malformations, newborn surgery, prenatal consultation.

For citation: Shchapov N.F., Keshishian E.S., Ekimovskaya E.V., Melnik T.N., Pykhteev D.A. Organization of medical care for newborns with congenital malformations in the Moscow Region. Ros Vestn Perinatol i PEDIATR 2023; 68:(1): 123–127 (in Russ.). DOI: 10.21508/1027-4065-2023-68-1-123-127

Младенческая смертность служит показателем уровня развития страны, медицины и основным критерием, по которому мы можем судить о том, что наша система здравоохранения в неонатологии и педиатрии эффективна, достаточна и способна справляться с задачами, которые перед ней поставлены. В структуре младенческой смертности вро-

жденные пороки развития занимают одну из лидирующих позиций [1]. Следовательно, организация хирургической помощи новорожденным напрямую влияет на ее снижение.

Почему же врожденные пороки развития стали играть такую значительную роль в младенческой смертности? Современные достижения медицины позво-

лили перешагнуть эволюционные механизмы защиты от рождения «порочных» детей. Подготовка супружеской пары к наступлению беременности, экстракорпоральное оплодотворение, динамическое специализированное наблюдение за течением беременности, сохранение беременности при угрозе ее прерывания — все это привело не только к демографическому росту, но и к тому, что нарушились механизмы, которые были направлены на то, чтобы не рождались дети с врожденными пороками развития. При этом современные экологические и техногенные влияния увеличивают риск развития врожденных пороков и генетических заболеваний. За последние 40 лет детская смертность в Российской Федерации снизилась на 77%, но относительный вклад врожденных пороков развития, количество накопленных генетических ошибок увеличились и стали занимать, по данным различных авторов, от 10–15 до 20–22% от всех причин смертности [2–4].

Снижение младенческой смертности — это комплексная задача государственного значения. Для полноценного лечения таких детей недостаточно только компетенций врача и доступности дополнительного образования, здесь есть экономические, социальные, логистические аспекты, от которых зависит весь организуемый процесс.

Пороки развития, находящиеся в рамках компетенции детского хирурга, которые могут приводить к летальным исходам в периоде новорожденности, — это пороки развития диафрагмы, передней брюшной стенки, желудочно-кишечного тракта, приводящие к нарушению проходимости на различных уровнях кишечной трубки. При этом отдельно стоит выделить атрезию пищевода, поскольку порок затрагивает как пищеварительный тракт, так и дыхательные пути [5].

© Коллектив авторов, 2023

Адрес для корреспонденции: Кешишян Елена Соломоновна — д.м.н., проф., рук. отдела неонатологии и патологии детей раннего возраста Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева; зам. гл. врача по педиатрии Ильянской больницы, ORCID: 0000–0001–6268–7782

125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

Щапов Николай Федорович — к.м.н., ведущий детский хирург детской службы торакоабдоминальной хирургии и экстренной хирургической помощи Ильянской больницы, ORCID: 0000–0002–0036–0546
e-mail: n.f.shchapov@gmail.com

143421 Московская область, г.о. Красногорск, д. Глухово, ул. Рублевское предместье, д. 2, кор. 2

Екимовская Екатерина Викторовна — к.м.н., врач детский хирург, ст. науч. сотр. лаборатории научных основ торакоабдоминальной хирургии Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей, ORCID: 0000–0001–5098–2266

119991 Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1

Мельник Татьяна Николаевна — д.м.н., гл. врач Московского областного центра охраны материнства и детства, ORCID: 0000–0002–3064–3686
140014 Люберцы, Октябрьский пр-т, д. 338 А

Пыхтеев Дмитрий Анатольевич — к.м.н., доц., рук. отделения детской хирургии Московского областного научно-исследовательского клинического института им. М.Ф. Владимирского, ORCID: 0000–0001–7432–7004
129110 Москва, ул. Щепкина, д. 61/2

Эффективность хирургического лечения и общее состояние здоровья ребенка, а в дальнейшем и качество его жизни определяется временем от принятия решения о том, что ребенок должен получить хирургическую помощь, до получения этой помощи. Если ребенок рождается с пороком развития желудочно-кишечного тракта, но без яркой клинической картины, как при некоторых вариантах непроходимости кишечника, то врач-неонатолог или педиатр (с учетом ранней выписки ребенка вся картина неблагоприятия может разворачиваться в домашних условиях) может недооценить минимальные клинические проявления и отнести к такому ребенку как к обычному, здоровому новорожденному, продолжать подбор энтерального питания при его безуспешности (срыгивания, отсутствие стула) и расценивать это как адаптационные моменты, не исключая опасную хирургическую патологию. С этого момента начинается потеря драгоценного времени. Здесь мы можем еще раз акцентировать внимание на главном постулате неонатологии и педиатрии: при росте и развития младенца существует множество пограничных состояний, связанных с его адаптацией и морфофункциональной незрелостью, но эти состояния являются «диагнозами исключения» всех рисков аналогичных проявлений, связанных с тяжелой, острой патологией.

Казалось бы, все давно разработано в виде протоколов осмотра и алгоритмов ведения новорожденного, но ошибки все еще нередки. Достаточно часто пропускают атрезию ануса и атрезию пищевода за счет банального нарушения протокола осмотра новорожденного ребенка неонатологом сразу после рождения: посмотреть на анус, завести зонд в желудок, увидеть самостоятельное мочеиспускание. В тот момент, когда этот протокол начинает нарушаться, начинают появляться пропущенные пороки. Случаев, когда детям с атрезией пищевода и трахеопищеводным свищем в связи со срыгиванием, отсутствием прибавки массы и частым плачем старательно подбирают питание, меняют смеси, обследуют в целях выявления лактазной недостаточности и непереносимости белка, к сожалению, много. В итоге у ребенка развивается тяжелая химическая аспирационная пневмония и даже после постановки диагноза хирургическое лечение становится крайне затрудненным из-за общего тяжелого состояния; и в какие сроки и какой ценой будет достигнуто выздоровление, уже неизвестно.

Пороки развития передней брюшной стенки обычно хорошо видны при осмотре, исключение составляет омфалоцеле малого размера, когда в оболочки пуповины выходит петля кишки. Проблема может возникнуть при отсечении пуповины и травмировании кишки. При этом возможно кровотечение, каловый перитонит и угрожающая жизни ситуация. В настоящее время отсечение пуповины категорически запрещено. Ребенок может быть выписан домой с наложенной скобой,

педиатр наблюдает за самопроизвольным отпадением пуповинного остатка. При его сохранении к 15-му дню жизни необходима консультация хирурга.

В настоящее время тактика оказания хирургической помощи новорожденным с пороками развития отражена в протоколах и утверждена клиническими рекомендациями Минздрава РФ, которые активно внедряются в различных регионах страны, функционируют в Москве (НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова), в перинатальных центрах Санкт-Петербурга и Екатеринбурга и т.д. [6]. С 2007 г. они действуют и в Московской области с добавлениями и уточнениями с учетом логистики и структуры региона.

Первый компонент в этой схеме — женская консультация, скрининговое обследование беременных женщин, при котором выполняется ультразвуковое исследование в четко регламентированные сроки, выявляется или предполагается порок развития. Затем женщина должна быть направлена в экспертный диагностический центр, где ей проводится весь комплекс диагностических мероприятий, включая генетические исследования, ультразвуковое, в некоторых ситуациях магнитно-резонансная томография для верификации диагноза. Если диагноз подтвержден, определяется дальнейшая тактика.

Второй компонент — пренатальный консилиум. Он состоит из акушера-гинеколога, генетика и профильного хирурга, нейрохирурга, кардиохирурга — специалиста, в чьей компетенции находится выявленный порок. Этот перинатальный консилиум решает, насколько выявленный порок подлежит коррекции, когда лучше провести оперативное вмешательство (внутри- или внеутробно), насколько плод/ребенок жизнеспособен и каков риск неблагоприятных исходов для жизни и развития ребенка. По совокупности данных консилиум предлагает супружеской паре сохранение или прерывание беременности. Решение о пролонгировании беременности — это законодательно гарантированное право супружеской пары.

Есть три юридически допустимых варианта решения. Первый вариант: порок корригируемый, супружеская пара понимает, что ребенка можно вылечить, и сохраняет беременность. Второй вариант: порок не корригируемый, супружеская пара принимает решение о том, что нужно эту беременность прервать, собственно, в обоих случаях пара принимает сторону консилиума.

Самый сложный вопрос — это инвалидизирующие пороки, т.е. напрямую не приводящие к смерти ребенка, но на современном уровне развития медицины позволяющие лишь поддерживать витальные функции, а возможность и эффективность реабилитации и, соответственно, дальнейшая социализация его жизни не определена. Супружеская пара, понимая все сложности, с которыми ей придется столкнуться и тем более с которыми придется жить их

ребенку, прерывает эту беременность либо все же сохраняет ее, и тогда дальнейшая работа будет проходить в соответствии с положениями Протокола оказания помощи новорожденному ребенку.

Третий вариант — супружеская пара не хочет иметь больного ребенка, даже несмотря на то что пренатальный консилиум определяет курбельность порока и высокий шанс благоприятного исхода до полного выздоровления. До 22-й недели беременности пара имеет право на такое решение, но прерывание беременности будет классифицироваться не по медицинским, а по социальным показаниям и зачастую пренатальный консилиум отказывает в прерывании на этом основании, даже если семья не хочет пролонгировать беременность [7].

Если супружеская пара принимает решение о пролонгировании беременности, следующий этап в нашей схеме представлен специализированным роддомом — перинатальным центром, который имеет большой опыт ведения беременности и родоразрешения при пороках развития, имеет в своем составе неонатальную реанимацию и может оказать полноценную помощь новорожденному на всех этапах перинатального периода, включая хирургическую помощь, или располагается в непосредственной шаговой доступности с многопрофильной детской больницей, как это сделано в Московской области. Своевременный выбор правильной неонатальной тактики и постоянное наблюдение хирургом при пороке развития позволяют создать условия для того, чтобы ребенок был прооперирован в максимально стабильном состоянии и в оптимальные сроки, избежав негативных влияний при транспортировке. Немаловажный компонент в этой схеме именно многопрофильный детский стационар с возможностью проведения широкого круга хирургических вмешательств — полостные операции, нейрохирургические, кардиохирургические — в зависимости от порока развития у ребенка, а также лечения в послеоперационном периоде с привлечением педиатров для подготовки ребенка к выписке домой.

Следующий этап, наименее функционирующий в настоящее время в связи с отсутствием соответствующих регламентирующих документов для развития этой службы, — амбулаторные отделения последующего наблюдения, в которых ребенка можно длительно вести, наблюдать и индивидуально подбирать терапию, реабилитацию, чтобы избежать возможной инвалидизации. Возможно, эту функцию могут выполнять общие поликлинические отделения, но тогда требуется обеспечить возможность врачам оперативно консультироваться с профильными специалистами.

Один из клинических примеров эффективности выбранного нами алгоритма — это успешное лечение ребенка с двусторонним гидротораксом на фоне неиммунной водянки плода. На этапах женской консультации у ребенка на достаточно поздних сроках

был выявлен гидроторакс с двух сторон. В принципе, такая ситуация встречается при неиммунной водянке плода и чаще всего к моменту рождения ребенка гидроторакс самостоятельно разрешается. Беременная была направлена в экспертный диагностический центр, диагноз был подтвержден, проблема была обсуждена на пренатальном консилиуме, дополнительных пороков выявлено не было, срок гестации был больше 30 нед, поэтому ни о каких вариантах прерывания речи уже быть не могло. Женщина была госпитализирована заблаговременно в перинатальный центр, было проведено полноценное обследование перед родами и при плановом кесаревом сечении в родильном зале находилась бригада хирургов. После того как ребенок был извлечен, ему сразу были установлены дренажи в плевральные полости, налажено адекватное дренирование, что позволило в течение 2–3 дней расправиться легочной ткани и обеспечить адекватную вентиляцию у ребенка. В дальнейшем, когда истечение жидкости прекратилось, дренажи были удалены и ребенок был выписан домой без проблем. Казалось бы, все логично и просто, однако за предшествующий описанному случаю год в статистической отчетности есть случаи смерти новорожденных с аналогичной патологией при их рождении в роддомах второго уровня и поздней постановке дренажей.

Преимущества данного алгоритма ведения новорожденных с пороками развития:

1) преемственность службы, включая женскую консультацию, ультразвуковую диагностику, акушерство, неонатологию, хирургию и педиатрию;

2) понимание значения для врачей и населения скрининговых ультразвуковых обследований с обязательным соблюдением сроков;

3) развитие института пренатальных консилиумов позволит улучшить качество работы на каждом этапе, сформирует и закрепит идею командной работы в родовспоможении и значительно повысит ответственность за принятие решение или консультирование пациента всеми участниками пренатального консилиума;

4) увеличение внутриутробно выявляемых пороков развития, оценка жизнеспособности ребенка позволяют своевременно прерывать неблагоприятные беременности, что влияет на снижение младенческой смертности, снижает нагрузки на неонатальные реанимации, затраты на выхаживание таких детей, уменьшает бремя общества по содержанию инвалидов;

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Кирилочев О.К., Китиашвили И.З., Тарасова З.Г. Перинатальные заболевания как ведущая причина летальных исходов у детей. Лечащий врач 2019;9: 46–51. [Kirilochev O.K., Kitiashvili I.Z., Tarasova Z.G. Perinatal diseases as the main cause of fatal outcomes in children. Le-

5) при корригируемых пороках позволяет контролировать динамику развития плода и влиять на решение акушеров о сроках и способах родоразрешения. Например, при гастрошизисе может быть ущемление петель кишечника в узком дефекте передней брюшной стенки или при тератоме крестцово-копчиковой области может возникнуть синдром обкрадывания за счет сброса большого количества крови в тератому. Это может нарушить рост и развития плода, а в критических вариантах привести к антенатальной гибели плода. В этой ситуации неонатологи и хирурги могут обосновать для акушеров показания и необходимость преждевременного родоразрешения. Возможна и обратная ситуация. Так, существует мнение (доказанно ошибочное) о том, что если при ультразвуковом исследовании определяются критические расширения собирательной системы почек или большие кисты яичника, то они могут внутриутробно разорваться и ребенок может погибнуть. Напротив, такую беременность нужно пролонгировать и родоразрешать в срок, чтобы у ребенка к моменту рождения не было других проблем, связанных с его недоношенностью, незрелостью, и сразу сосредоточиться на хирургическом решении проблемы.

За счет концентрации таких детей в выделенных специализированных учреждениях появляется возможность научного изучения тактики ведения ребенка с пороком развития в неонатальном периоде, хирургической коррекции, интенсивной терапии, последующего педиатрического ведения с определением вариантов исходов, разработки методов комплексной реабилитации для максимального сохранения качества жизни и полноценной социализации ребенка.

Заключение

Таким образом, данный алгоритм направлен на снижение вероятности рождения ребенка с недодиагностированным или летальным пороками, а также на то, чтобы возможность развития критического состояния у новорожденного была максимально прогнозируемым и контролируемым процессом. Выбор хирургической тактики, метода оперативного лечения и послеоперационного ведения в этих условиях становится взвешенным, рациональным, безопасным и эффективным. В итоге внедрение такой системы приведет не только к снижению младенческой смертности, но и к уменьшению инвалидности среди детского населения.

chashchiy vrach 2019; 9: 46–51. (in Russ.)] DOI: 10.26295/OS.2019.51.48.010

2. ВОЗ. Европейский портал информации здравоохранения. Младенческая смертность, на 1000 живорожденных (Линейный график) [WHO. European Health In-

formation Gateway. Infant deaths per 1000 live births (Line chart). (in Russ.)] Доступно по: <https://gateway.euro.who.int/ru/hfa-explorer/> — zqC17HjNH6 / Ссылка активна на 26.09.2022

3. Крючко Д.С., Рюмина И.И., Чельшева В.В., Соколова Е.В., Байбарина Е.Н. Младенческая смертность вне лечебных учреждений и пути ее снижения. Вопросы современной педиатрии 2018; 17(6): 434–441. [Kryuchko D.S., Ryumina I.I., Chelysheva V.V., Sokolova E.V., Baibarina E.N. Infant out-of-hospital mortality and ways to reduce it. Voprosy sovremennoi pediatrii 2019; 17(6): 434–441. (in Russ.)] DOI: 10.15690/vsp.v17i6.1973
4. Исакова П.В. Анализ распространенности, структуры и факторов риска младенческой смертности в Российской Федерации. Проблемы стандартизации в здравоохранении 2017; 5–6: 43–54. [Isakova P.V. Analysis of prevalence, structure and risk factors of infant mortality in the Russian Federation. Problemy standartizacii v zdravooohranenii 2017; 5–6: 43–54. (in Russ.)]
5. Мельникова Н.И., Острейков И.Ф., Строгонов И.А., Павлова Д.Е., Харитонов Г.Д., Венгерская Г.В. и др. Причины летальности и тяжести состояния новорожденных детей с пороками развития. Анестезиология и реаниматология 2014; 59(5): 70–73. [Mel'nikova N.I., Ostreikov I.F., Strogonov I.A., Pavlova D.E., Kharitonova G.D., Vengerskaya G.V. et al. Causes of mortality and severity in newborns with in-born defects. Anesteziologiya i reanimatologiya 2014; 59(5): 70–73. (in Russ.)]
6. Приказ Минздрава России от 20.10.2020 N 1130н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "акушерство и гинекология"» (Зарегистрировано в Минюсте России 12.11.2020 № 60869) [Order of the Ministry of Health of Russia dated 10.10.2020 N 1130n «On approval of the procedure for the provision of medical care in the profile» Obstetrics and Gynecology «(registered in the Ministry of Justice of Russia 12.11.2020 N 60869) (in Russ.)]
7. Щанов Н.Ф. Бесправный плод. StatusPraesens. Педиатрия и неонатология 2021; 1(84): 37–45. [Shchapov N.F. Unmanned fetus. Status Praesens. Pediatriya i neonatologiya 2021; 1(84): 37–45. (in Russ.)]

Поступила: 06.10.22

Received on: 2022.10.06

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.