

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

Структура врожденных пороков развития у детей, родившихся в областном перинатальном центре ГБУЗ НСО ГНОКБ

Андрюшина И.В.¹, Белоусова Т.В.¹, Быкадорова О.Л.², Станских А.А.^{1,2}, Маркелова Т.Б.¹, Плюшкин В.А.¹

- ¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Новосибирский государственный медицинский университет» Минздрава России, (Красный проспект, 52, г. Новосибирск, 630091, Сибирский федеральный округ, Россия)
- ² Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Новосибирской области «Государственная Новосибирская областная клиническая больница», (ул. Немировича-Данченко, 130, г. Новосибирск, 630087, Сибирский федеральный округ, Россия)

Резюме

Своевременная пренатальная диагностика врожденных пороков развития (ВПР) у плода позволяет обеспечить плановую маршрутизацию беременных и, в последующем, их новорожденных детей в центры специализированной медицинской помощи, в частности, в перинатальный центр (ПЦ), медицинские организации, имеющие отделения детской хирургии, в том числе кардиохирургии. Родоразрешение беременных с ВПР плода в перинатальных центрах также обеспечивает возможность оказания высокотехнологичной медицинской помощи новорожденному в ближайшие часы после рождения, позволяет определиться не только с необходимостью, но и объемом, последовательностью, срочностью оперативного вмешательства, в том числе при наличии множественных врожденных пороков развития (МВПР). Выполнение такого подхода по маршрутизации пациентов способствует снижению показателей младенческой и детской смертности в регионе и улучшению качества жизни детей с ВПР, а полноценная и динамичная регистрация ВПР в регионе – разработке стратегий по профилактике их возникновения.

Цель. Провести анализ структуры ВПР, своевременности их диагностики и исходов у детей, рожденных в областном перинатальном центре (ОПЦ) за один календарный год, для инициации разработки региональной базы данных по детям с ВПР, оптимизации оказания медицинской помощи матерям и детям на территории Новосибирской области.

Материал и методы. Про- и ретроспективный анализ индивидуальных медицинских карт беременной и родильницы, историй родов, историй развития новорожденных и медицинских карт стационарного больного.

Результаты. Всего в ОПЦ в 2023 году с ВПР родилось 492 ребенка, что составило 9,3% от всех родившихся. Из числа детей с подтвержденными ВПР 433 (88%) проживают на территории Новосибирской области, остальные (12%) в различных регионах Российской Федерации. В 300 (61%) случаях беременностей ВПР плода были выявлены пренатально, в 192 (39%) впервые диагностированы лишь постнатально. Общая структура ВПР представлена изолированными (моно) пороками у 434 (88,2%) и множественными у 58 (11,8%) пациентов. По системам организма ВПР распределились следующим образом: сердечно-сосудистой системы – 159 (32,3%), мочеполовой – 133 (27,1%), множественные ВПР – 58 (11,8%), опорно-двигательного аппарата – 39 (7,9%), центральной нервной системы – 28 (5,7%), желудочно-кишечного тракта – 25 (5,1%), челюстно-лицевого аппарата – 24 (4,9%), пороки развития кожи – 11 (2,2%), органов дыхания – 5 (1%), органа зрения 4 (0,8%). Хромосомные синдромы подтверждены у 6 (1,2%) детей.

Заключение: структура диагностированных ВПР у детей, рожденных в ОПЦ, существенно отличается от структуры ВПР, подлежащих мониторингу, что подтверждает необходимость разработки региональной базы данных по детям с ВПР для определения эпидемиологических тенденций региона. Среди причин младенческой смертности на территории Новосибирской области ВПР занимают второе место, в этой связи разработка региональной программы по их предупреждению относится к категории резервных возможностей для снижения данного показателя.

Ключевые слова: новорожденные, врожденные пороки развития, хромосомные синдромы.

Для цитирования: Андрюшина И.В., Белоусова Т.В., Быкадорова О.Л., Станских А.А., Маркелова Т.Б., Плюшкин В.А. Структура врожденных пороков развития у детей, родившихся в областном перинатальном центре ГБУЗ НСО ГНОКБ. Архив педиатрии и детской хирургии. 2024; 2(4):5–10. doi: 10.31146/2949–4664–apps–2–4–5–10

Информация об авторах / Information about authors

✉ Андрюшина Ирина Владимировна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии и неонатологии; e-mail: andriushinaiv@yandex.ru

Белоусова Тамара Владимировна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии и неонатологии

Быкадорова Ольга Леонидовна, главный неонатолог Новосибирской области, заведующая отделением новорожденных

Станских Арина Андреевна, врач-стажер отделения новорожденных; клинический ординатор кафедры неонатологии и педиатрии

✉ Irina V. Andriushina, PhD, Associate Professor, Assistant of the Department of Pediatrics and Neonatology; e-mail: andriushinaiv@yandex.ru; ORCID: 0000–0002–0340–5842

Tamara V. Belousova, MD, Professor, Head of the Department of Pediatrics and Neonatology; ORCID: 0000–0002–4234–9353

Olga L. Bykadorova, Chief Neonatologist of the Novosibirsk Region, Head of the Newborn Department; ORCID: 0000–0003–2283–9539

Arina A. Stanskikh, Intern physician of the neonatal department; clinical resident of the neonatology and pediatrics department; ORCID: 0009–0009–3911–9280

LEADING ARTICLE

The structure of congenital malformations in children who were born in the Novosibirsk regional perinatal center

I.V. Andyushina¹, T.V. Belousova¹, O.L. Bykadorova², A.A. Stanskikh^{1,2}, T.B. Markelova¹, V.A. Plyushkin¹

¹ Novosibirsk State Medical University, (52, Krasny Prospekt, 630091, Siberian Federal District, Russia)

² State Novosibirsk Regional Clinical Hospital, (130, Nemirovich-Danchenko str., Novosibirsk, 630087, Siberian Federal District, Russia)

Summary

Timely prenatal diagnostics of congenital malformations (CM) in the fetus allows for planned routing of pregnant women and their newborns to specialized medical care centers, to the perinatal center (PC). Women are referred to medical organizations that have pediatric surgery and cardiac surgery departments. Delivery of pregnant women with CM of the fetus in perinatal centers provides the opportunity to receive high-tech medical care for the newborns in the next few hours after birth, which involves surgical intervention. It allows promptly determining tactics for newborns with multiple congenital malformations (MCM). This approach to patient routing helps reduce infant and child mortality rates in the region and improve the quality of life of children with CM. This ensures full and dynamic registration of CM in the region – the development of strategies to prevent their occurrence.

Objective. To analyze the structure of congenital malformations, the timeliness of their diagnosis and outcomes in children born in the regional perinatal center in one calendar year. This is necessary to initiate the development of a regional database on children with CM, optimize the provision of medical care to mothers and children in the Novosibirsk region.

Material and methods. Pro- and retrospective analysis of individual medical records of pregnant and puerperal women, birth histories, neonatal development histories and inpatient medical records.

Results. In total, 492 children with CM were born in the OPC in 2023, which accounted for 9.3% of all births. 433 (88%) children with confirmed CM live in the Novosibirsk Region, the rest (12%) live in various regions of the Russian Federation. CM of the fetus were detected prenatally in 300 (61%) cases of PREGNANCY, in 192 (39%) they were diagnosed for the first time only postnatally. The general structure of CM is represented by isolated (mono) defects in 434 (88.2%) and multiple defects in 58 (11.8%) patients. CM were distributed among body systems as follows: cardiovascular system – 159 (32.3%), genitourinary – 133 (27.1%), multiple congenital malformations – 58 (11.8%), musculoskeletal system – 39 (7.9%), central nervous system – 28 (5.7%), gastrointestinal tract – 25 (5.1%), maxillofacial system – 24 (4.9%), skin malformations – 11 (2.2%), respiratory system – 5 (1%), visual organ 4 (0.8%). Chromosomal syndromes were confirmed in 6 (1.2%) children.

Conclusion. The structure of diagnosed CM in children born in the PC differs significantly from the structure of CM subject to monitoring. This confirms the need to develop a regional database of children with CM to determine the epidemiological trends of the region. CM are the second leading cause of infant mortality in the Novosibirsk Region. Therefore, the development of a regional program for their prevention is considered a reserve capacity for reducing this indicator.

Key words: newborns, congenital malformations, chromosomal syndromes

For citation: Andyushina I.V., Belousova T.V., Bykadorova O.L., Stanskikh A.A., Markelova T.B., Plyushkin V.A. The structure of congenital malformations in children who were born in the Novosibirsk regional perinatal center. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2024; 2(4):5–10. doi: 10.31146/2949-4664-apps-2-4-5-10

Введение

Актуальность данного исследования обусловлена медицинской, медико-экономической и социальной значимостью ВПР. В мире каждый год рождается около 3% детей с ВПР. Согласно данным министерства здравоохранения Российской Федерации в 2023 году доля детей с ВПР в общей структуре заболеваемости новорожденных составила 9,7% [2].

По данным ВОЗ от врожденных аномалий в течение первых 28 дней жизни в мире ежегодно умирает 240 000 новорожденных [3]. В Российской Федерации врожденные аномалии длительный период времени занимают 2-е место в структуре младенческой смертности [4]. Кроме того, врожденные пороки развития могут приводить к пожизненной инвалидности, что оказывает значительное

Информация об авторах / Information about authors

Маркелова Таисья Борисовна, студентка педиатрического факультета
Плюшкин Валерий Александрович, к. м. н., доцент кафедры педиатрии и неонатологии

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Taisya B. Markelova, Student of the pediatric faculty; ORCID: 0009-0004-3997-3448
Vleriy A. Plyushkin, PhD, Associate Professor, Assistant of the Department of Pediatrics and Neonatology; ORCID: 0000-0002-3402-839X

Conflict of interests

The authors declare that there is no conflict of interest

влияние на качество жизни самих пациентов и их семей, нагрузку в системе здравоохранения и общества в целом [3]. Своевременная пренатальная диагностика ВПР у плода позволяет обеспечить плановую маршрутизацию беременных и, в последующем, их новорожденных детей в центры специализированной медицинской помощи, в частности, в перинатальный центр, медицинские организации, имеющие отделения детской хирургии, в том числе кардиохирургии. Родоразрешение беременных с ВПР плода в перинатальных центрах также обеспечивает возможность оказания высокотехнологичной медицинской помощи новорожденному в ближайшие часы после рождения, позволяет определить не только с необходимостью, но и объемом, последовательностью, срочностью оперативного вмешательства, в том числе при наличии множественных врожденных пороков развития (МВПР). Выполнение такого подхода по маршрутизации пациентов способствует снижению

Материалы и методы

Проведен про- и ретроспективный анализ 492 историй развития новорожденных с ВПР, обменных карт

Результаты

По данным медико-генетической консультации ГБУ Клинический центр охраны здоровья семьи и репродукции МЗ НСО на территории Новосибирской области в 2023 г. пренатально диагностировано 528 ВПР, подлежащих мониторингу. Их структура представлена в табл. 1.

В ОПЦ ГБУЗ НСО ГНОКБ в 2023 году всего родилось 5313 новорожденных, среди которых детей с ВПР 492 (9,3%) случая. При сравнении полученных данных о частоте регистрации ВПР, подлежащих мониторингу в регионе в целом, и зарегистрированных только в одной медицинской организации, в частности, в ОПЦ, очевидно, что количество «неучтенных» ВПР, не относящихся к категории «подлежащих мониторингу», существенно превышает показатели официальной статистики. Следует отметить, что в регионе имеется еще один ПЦ, где также проводится родоразрешение беременных

показателей младенческой и детской смертности в регионе и улучшению качества жизни детей с ВПР, а полноценная и динамичная регистрация ВПР в регионе – разработке стратегий по профилактике их возникновения.

Поскольку официальной регистрации в РФ подлежат лишь ВПР, включенные в обязательный мониторинг, то полной статистики относительно частоты всех других ВПР в популяции нет. В этой связи в проведенном нами исследовании были проанализированы именно все виды диагностированных ВПР у детей.

Цель исследования: провести анализ структуры ВПР, своевременности их диагностики и исходов у детей, рожденных в областном перинатальном центре за один календарный год, для инициации разработки региональной базы данных по детям с ВПР, оптимизации оказания медицинской помощи матерям и детям на территории Новосибирской области.

беременных, историй родов и медицинских карт стационарного больного.

с ВПР плода (маршрутизация в перинатальные центры осуществляется по принципу территориального проживания).

При анализе структуры ВПР у детей, рожденных в ОПЦ, по системам организма установлено, что преобладали врожденные пороки сердца (ВПС) – 159 (32,3%), второе место занимают пороки развития мочеполовой системы (МПС) – 133 (27,1%) случаев. Далее по ранговым местам распределились ВПР других систем: МВПР – у 59 (11,8%) детей, ВПР опорно-двигательного аппарата (ОДА) у 39 (7,9%), желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) у 25 (5,1%) детей, центральной нервной системы (ЦНС) – у 28 (5,7%), челюстно-лицевые аномалии (ЧЛА) выявлены у 24 (4,9%), пороки развития кожи у 11 (2,2%), органов дыхания у 5 (1%), органа зрения 4 (0,8%) новорожденных, хромосомные аномалии подтверждены у 6 (1,2%) детей. (рис. 1).

Таблица 1.

Структура и абсолютное количество ВПР, подлежащих мониторингу, выявленных на территории Новосибирской области в 2023 г.

Table 1.

Structure and number and absolute number of VPR detected in the Novosibirsk Region in 2023.

Показатель	Количество	
Группа 1. Основные хромосомные аномалии (количество)	74	
Группа 2. Основные ВПР (количество)	217	
Группа 3.	Группа 3.1. ВПР, требующие экстренного или срочного оперативного лечения в период новорожденности	37
	Группа 3.2. ВПР, требующие обследования, возможно отсроченное оперативное вмешательство после рождения	80
Группа 4.	Группа 4.1. Критические пороки сердца плода, требующие кардиохирургического вмешательства	45
	Группа 4.2. Врожденные пороки сердца плода, требующие оперативного вмешательства до трех месяцев жизни.	34
Группа 5. ВПР, требующие активного диспансерного наблюдения.	115	
Число беременностей, прерванных по результатам пренатальной (дородовой) диагностики нарушений развития ребенка, всего:	245	
Число родившихся детей с пороками у женщин, прошедших обследование по пренатальной (дородовой) диагностике нарушений развития	383	
из них: не диагностированы при обследовании	39	

Рисунок 1.

Структура ВПР у детей, родившихся в ОПЦ ГБУЗ НСО ГНОКБ

Figure 1.

The structure of the VPR in children born in the OPC GBUZ NSO GNOCB

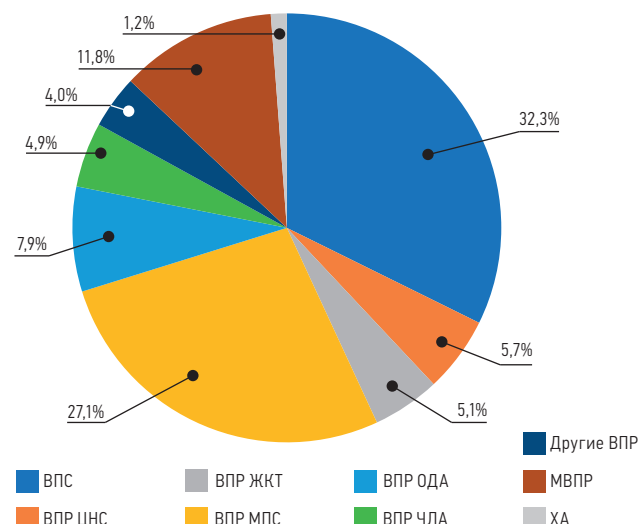
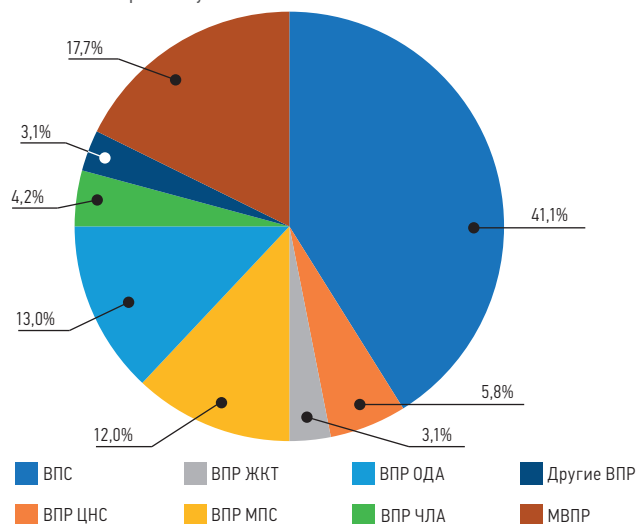


Рисунок 2.
Структура пренатально не выявленных ВПР плода
Figure 2.
The structure of prenatally undetected fetal HPV



В составе хромосомных синдромов 5 (83,3%) случаев ВПР вошли в структуру трисомии по 21 паре (синдром Дауна), у одного ребенка трисомию по 18 паре (синдром Эдвардса). Среди детей с синдромом Дауна у одного выявлены МВПР, в т.ч. ВПС, у 4 (80%) изолированные пороки развития в виде ВПС. У всех детей с подтвержденными хромосомными синдромами в 100% случаев присутствовал ВПС.

В соответствии с утвержденной в регионе маршрутизацией в ОПЦ ГБУЗ НСО ГНОКБ госпитализируются беременные с ВПР плода из других регионов страны, в 2023г таковых было 59 (11,8%), из них детей с ВПС – 24 (40,7%), в том числе с критическими ВПС – 13 (54,2%), ЦНС – 4 (6,7%), ЖКТ – 2 (3,4%), МПС – 10 (17%), ОДА – 1 (1,7%), ЧЛА – 2 (3,4%), кожи – 1 (1,7%) и МВПР – 15 (25,4%).

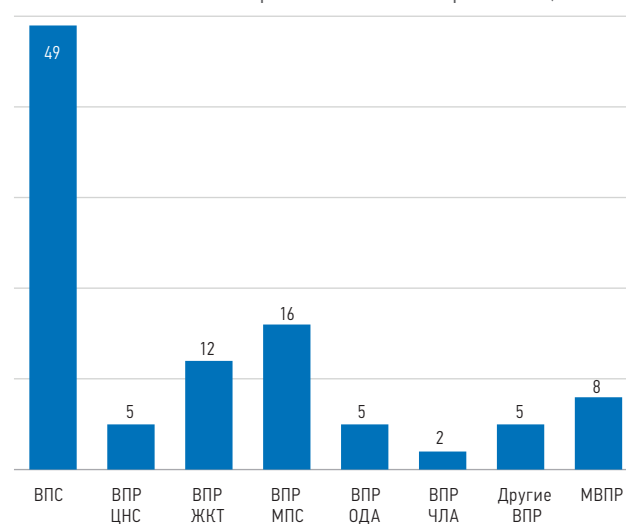
Поскольку среди ВПР преобладали ВПС, поэтому был проведен более детальный анализ их структуры (табл. 2). Кроме 159 случаев изолированных ВПС, у 39 (66,1%) детей ВПС зарегистрированы в составе МВПР, что существенно осложняло сопровождение данной категории пациентов с позиций приоритетности паритета необходимого хирургического вмешательства.

Из всех ВПС, включая изолированные пороки сердца и пороки сердца в составе МВПР, доля критических (транспозиция магистральных сосудов, преддуктальная коарктация аорты, единственный желудочек сердца, стеноз легочной артерии), представляющих угрозу для жизни в первые дни после рождения, составила 30 (15%) случаев.

Таблица 2.
Структура ВПС у детей, рожденных в ОПЦ ГБУЗ НСО ГНОКБ
Table 2.
The structure of CHD in children born in the OPC GBUZ NSO GNOCB

Структура ВПС	Абсолютные значения	Относительные значения (%)
Септальные дефекты	137	69
С препятствием кровотоку	33	16,7
Синего типа	9	4,8
С перекрестным сбросом	6	3
Без нарушения гемодинамики	13	6,5

Рисунок 3.
Количество детей с ВПР, оперированных в неонатальном периоде жизни (абс. значения)
Figure 3.
The number of children with HPV operated on in the neonatal period of life (abs. values)



В 192 (39%) случаях ВПР впервые диагностированы после рождения, т.е. не были выявлены антенатально. При анализе данных из индивидуальных медицинских карт беременной и родильницы установлено, что на учете в женской консультации не состояли 123 (64%). ВПР плода не были диагностированы пренатально у 69 (18,7%) беременных, состоявших на учете, из них 54 (78,3%) прошли все акушерские скрининги (эта категория женщин была родоразрешена в ОПЦ по другим показаниям). При этом, из 300 случаев пренатально диагностированных ВПР плода только у 92 (30,7%) беременных они были выявлены на сроке гестации до 22 недели.

Среди не диагностированных ВПР, как в группе наблюдавшихся, так и не наблюдавшихся беременных, чаще встречались ВПС – 79 (41,1%) случаев, основная доля которых представлена септальными дефектами – у 52 (65,8%) детей. Аномалии развития аорты зарегистрированы в 18 (22,8%) случаях, в 3 (3,8%) диагностирована транспозиция магистральных сосудов. Реже встречались пороки развития клапанного аппарата сердца (двустворчатый аортальный – 2 (2,5%), стеноз клапана легочной артерии – 1 (1,3%)), по 1 случаю тотальный аномальный дренаж легочных вен в правое предсердие, идиопатическое изолированное расширение легочной артерии, единственный желудочек сердца.

Далее по рангам ВПР распределились следующим образом: МВПР – 34 (17,7%), опорно-двигательного аппарата – 25 (13,0%), ВПР мочеполовой системы – 23 (12,0%) случаев, ЦНС – 11 (5,8%), челюстно-лицевой области – 8 (4,2%), ЖКТ – 6 (3,1%), ВПР органа зрения 2 (1,0%), кожи 3 (1,6%), органов дыхания – 1 (0,5%) случаев (рис. 2). В 34 (57,6%) из 59 выявленных случаев МВПР, они не были диагностированы пренатально. Среди них лишь 10 (29,4%) женщин состояли на учете в женской консультации.

Анализ заболеваемости/коморбидности детей с ВПР установил, что 432 (87,8%) новорожденных родились доношенными, из них задержку внутриутробного развития (ЗВУР) имели 49 (11,3%). По гендерному признаку преобладали мальчики 294 (59,7%), соотношение мальчики: девочки составило 1,5:1. Недоношенными родилось 60 (12,2%) детей.

ВПР среди недоношенных распределили по гестационному возрасту и массе тела при рождении: крайне недоношенными родилось 3 (5,1%) ребенка, очень недоношенными 6 (10,2%), умеренно недоношенными 13 (22%), поздними недоношенными 37 (62,7%); детей с НМТ при рождении было 63 (90%), с ОНМТ 4 (5,7%) и с ЭНМТ 3 (4,3%). В состоянии средней степени тяжести и тяжелом родились 138 (28%) детей, из них 29 (21%) в асфиксии (умеренной – 9,9%, тяжелой – 11,7%). В ОРИТН из родильного зала переведено 84 (17%) новорожденных.

Хирургическое вмешательство по поводу ВПР в неонатальном периоде жизни потребовалось 102 (20,7%) пациентам, из них преваляровали дети с ВПС – 49 (48%), ВПР МПС – 16 (15,7%) и ЖКТ – 12 (11,8%). Из 59 детей с МВПР в неонатальном периоде оперированы 8 (13,6%) (рис. 3).

Обсуждение

В резолюции шестьдесят третьей сессии Всемирной ассамблеи здравоохранения (2010 г.) о врожденных пороках государства-члены приняли решение содействовать первичной профилактике и улучшению здоровья детей с врожденными пороками путем: создания и укрепления систем регистрации и эпиднадзора, развития экспертных знаний и наращивания потенциала в области профилактики врожденных пороков и ухода за детьми с врожденными пороками, повышения уровня осведомленности о важном значении программ скрининга новорожденных и их роли в выявлении детей грудного возраста с врожденными пороками [3]. Эффективный мониторинг данной патологии должен позволять отслеживать изменения в её распространённости с течением времени, выявлять группы связанных между собой пороков развития и оценивать эффективность не только пренатального скрининга, но и программ, направленных на профилактику возникновения данной патологии. Кроме того, на его основании должна быть возможность проведения эпидемиологического анализа факторов риска ВПР [5].

Отечественная нормативно-правовая база мониторинга врождённых пороков развития представлена ведомственными подзаконными нормативно-правовыми актами – приказом МЗ РФ № 162 от 25 мая 1997 года «О создании Федеральной системы эпидемиологического мониторинга врожденных пороков развития» и № 268 от 10 сентября 1998 года «О мониторинге врождённых пороков развития у детей», в соответствии с которыми обязательно регистрироваться должны только множественные неклассифицированные и 20 изолированных форм врождённых пороков развития, а также дети с синдромом Дауна. В международных регистрах фиксируют значительно большее число ВПР. В то же время, в данных правовых документах сказано о необходимости ведения региональных регистрационных систем. Таким образом, региональный эпидемиологический мониторинг может рассматриваться как один из ключевых инструментов контроля за распространённостью врожденных пороков развития, позволяющий мониторировать в целом общую распространённость ВПР.

Из-за существующей, в определенной мере, ограниченной возможности регистрации ВПР и недостаточности сведений о факторах риска перинатального периода, а также при наличии сложностей для изучения динамики

Среди оперированных детей с ВПС 24 (16%) родились от матерей, направленных для родоразрешения в ОПЦ из других регионов России, что связано с наличием на территории Новосибирской области ФГБУ НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина.

Средний срок стационарного лечения в условиях ОПЦ в группе детей с ВПР составил 9,9 койко-дней, при этом он отличался в группе родившихся доношенными – 8,0 койко-дней и недоношенными – 23,7 койко-дня.

Показатель летальности в группе детей с ВПР на этапе оказания медицинской помощи в ОПЦ составил 2,4% (12 детей). В структуре «летальных» ВПР 5 (41,6%) случаев ВПС, 5 (41,6%) МВПР, 2 (16,8%) ВПР ЖКТ. Среди умерших у 2 детей (16,8%) подтверждены хромосомные синдромы (Эдвардса и Дауна), сопряженные с МВПР.

их распространённости, отсутствует возможность своевременно выявлять новые факторы перинатального риска, анализировать эффективность профилактических программ и формировать прогнозы объёмов оказания перинатальной медицинской помощи детям с ВПР [5].

По доступным статистическим данным в РФ процент детей с врожденными аномалиями от всех родившихся живыми составлял в 2020–2023 гг. 3,3–3,6% [4]. В Новосибирской области этот показатель в 2023 году составил 4,8%. Важно отметить, что распространённость врождённых пороков развития существенно отличается как в зависимости от регионов, так и с течением времени. Так, наибольшие цифры были отмечены в 2000–2005 г. в Московской области – 33,9 на 1000 детей, а также в 2009 г. в Республике Северная Осетия-Алания – 43,6 на 1000. В то же время минимум был отмечен в 2000–2002 г. в Ростовской области и в Воронеже в 1999–2004 г. [1,5,13,29]. Значительная доля (второе место) в структуре младенческой смертности в нашей стране приходится на врожденные пороки развития (на первом «отдельные состояния перинатального периода»). По представленным данным, в 2022 году от врождённых пороков развития умерло 1244 младенца, что составило 21,2% от общего числа умерших [4].

В Новосибирской области в 2023г доля ВПР в структуре младенческой смертности выросла до 24% (в 2022 году – 20,5%), в абсолютных значениях ВПР стали причиной смерти 41 ребенка (из них 16 (39%) иногородние).

В ОПЦ ГБУЗ НСО ГНОКБ, по результатам проведенного нами исследования врожденные аномалии зарегистрированы у 9,3% живорожденных, что связано, прежде всего, с направлением в ОПЦ на родоразрешение беременных группы высокого перинатального риска, в том числе с диагностированными ВПР у плода. Согласно приказу МЗ России от 20.10.2020 № 1130н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология», если по заключению консилиума врачей возможна хирургическая коррекция пороков развития плода в неонатальном периоде, направление беременных женщин для родоразрешения осуществляется в акушерские стационары, имеющие отделения реанимации и интенсивной терапии для новорожденных и возможность оказания медицинской помощи по профилю «детская хирургия».

Увеличение поступления беременных с выявленными ВПР у плода в ОПЦ связано также с наличием на территории

Новосибирской области федеральных центров, специализирующихся на хирургической коррекции врожденных пороков сердца и центральной нервной системы.

Высокий процент выявления ВПР лишь после рождения обусловлен тем, что в регионе сохраняется негативный тренд с неполным обследованием беременных, либо его отсутствием, в связи, в том числе, с низкой комплаентностью женщин, вступивших в гестационный процесс (несвоевременная постановка на учет в женской консультации, нерегулярное посещение и не выполнение назначений врача акушера-гинеколога), прибытие пациенток из других регионов РФ и других государств (при этом лиц, не имеющих гражданства).

Выводы:

1. В Новосибирской области в 2023г доля ВПР в структуре младенческой смертности выросла до 24% (в 2022г – 20,5%)
2. В 39% случаях ВПР у детей, родившихся в ОПЦ, впервые диагностированы после рождения. Из них, в 64% случаев беременных, не состояли на учете, а среди состоявших на учете 78,3% прошли все акушерские скрининги
3. В структуре ВПР доминируют ВПС (32,3%), далее следуют аномалии развития мочеполовой системы (27,1%), на третьем месте находятся МВПР (11,8%)
4. Среди ВПС преобладают септальные дефекты (69%), доля критических ВПС, требующих ВМП по профилю кардиохирургия в неонатальном периоде жизни составила 15%
5. В проведении хирургической коррекции ВПР в неонатальном периоде нуждались 20,7% пациентов. Структура и ранжирование ВПР по частоте хирургической коррекции представлена как ВПС – 48%, ВПР МПС – 15,7% и ЖКТ – 11,8% случаев
6. Летальность в группе детей с ВПР в период пребывания детей в ОПЦ составила 2,4%. В структуре летальных ВПР равные по значению (41, 6%) ВПС и МВПР
7. В структуре младенческой смертности на территории Новосибирской области в группе ВПР 39% случаев относится к категории «прибывших» из других регионов

Заключение

Таким образом, структура диагностированных ВПР в условиях ОПЦ существенно отличается от структуры ВПР, подлежащих мониторингу, что подтверждает необходимость разработки региональной базы данных по детям с ВПР для определения эпидемиологических тенденций региона.

В структуре ВПР доминируют ВПС и аномалии мочеполовой системы, что согласуется с данными, представленными в других регионах Российской Федерации [6].

Все дети, нуждающиеся в хирургическом лечении ВПР, при условии их транспортабельности, были своевременно переведены в федеральные центры для оказания ВМП, либо оперированы в условиях ГБУЗ НСО ГНОКБ, имеющей лицензию на оказание медицинской помощи по профилю детская хирургия. В целом, оперативное (хирургическое) вмешательство по поводу ВПР в неонатальном периоде жизни потребовалось 102 (20,7%) пациентам, из них преобладали дети с ВПС – 49 (48%), ВПР МПС – 16 (15,7%) и ЖКТ – 12 (11,8%).

С учетом того, что среди причин младенческой смертности на территории Новосибирской области ВПР занимают второе место, разработка региональной программы по их предупреждению относится к категории резервных возможностей для снижения данного показателя.

Литература | References

1. Antonov O.V., Filippov G.P., Bogacheva E.V. On the terminology and classification of congenital malformations and morphogenetic variants. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2011;(4):179–182. (In Russ.) doi: 10.20538/1682-0363-2011-4-179-182.
Антонов О.В., Филиппов Г.П., Богачёва Е.В. К вопросу о терминологии и классификации врожденных пороков развития и морфогенетических вариантов. *Бюллетень сибирской медицины*. 2011;(4):179–182. doi: 10.20538/1682-0363-2011-4-179-182.
2. Routing of newborns and pregnant women with fetuses with established congenital malformations – esophageal atresia, gastroschisis and diaphragmatic hernias. Methodological recommendations of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, 2024. 32 p. (In Russ.)
Маршрутизация новорожденных и беременных с плодами, имеющих установленные врожденные пороки развития – атрезию пищевода, гастрошизис и диафрагмальные грыжи. Методические рекомендации МЗ РФ, М., 2024. – 32 с.
3. The World Health Organization. Information bulletin. Congenital diseases. 27.02.2023. (In Russ.)
4. Healthcare in Russia 2023. Stat.sat. Rosstat Publ., Moscow, 2023, 179 p. (In Russ.)
Здравоохранение в России. 2023: Стат.сб./Росстат. – М., 2023. – 179 с.
5. Postoev V.A. [Improving the population prevention of congenital malformations in newborns using the regional birth registry]. Diss... Medical Sciences. Arkhangelsk. 2020. 160 p. (In Russ.)
Постоев В.А. Совершенствование популяционной профилактики врожденных пороков развития у новорожденных с использованием регионального регистра родов. Дисс на соискание уч. ст.к.м.н. Архангельск, 2020. – 160 с.
6. Zayaeva E.E., Andreeva E.N., Demikova N.S. Epidemiological characteristics of congenital malformations: data from the registry of the Moscow region. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics*. 2022;67(3):39–46. (In Russ.) doi: 10.21508/1027-4065-2022-67-3-39-46.
Заяева Е.Е., Андреева Е.Н., Демикова Н.С. Эпидемиологическая характеристика врожденных пороков развития: данные регистра Московской области. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2022;67(3):39–46. doi: 10.21508/1027-4065-2022-67-3-39-46.

WWFYKC

