

Состояние и перспективы совершенствования хирургической помощи новорожденным с пороками развития

А.В. Гераськин, О.Г. Мокрушина, Д.А. Морозов, А.А. Ахунзянов, А.А. Гумеров

Improvement of surgical care to neonatal infants with malformations: state of the art and prospects

A.V. Geraskin, O.G. Mokrushina, D.A. Morozov, A.A. Akhunzyanov, A.A. Gumerov

Ассоциация детских хирургов РФ; Проблемная комиссия «Хирургия новорожденных» Научного совета по детской хирургии Минздравсоцразвития и РАМН, Москва

Снижение младенческой смертности в РФ является одним из приоритетных направлений развития перинатальной медицины. Однако в показателе младенческой смертности смертность детей с пороками развития в течение последних лет прочно занимает второе место и не имеет тенденции к снижению. Для оценки состояния помощи новорожденным с пороками развития Проблемная комиссия по хирургии новорожденных Ассоциации детских хирургов РФ провела анализ качества оказываемой помощи данному контингенту больных. На примере Приволжского федерального округа доказана эффективность антенатального скрининга врожденных пороков для прогнозирования хирургического лечения бессимптомных аномалий развития. Важными факторами, влияющими на качество оказываемой хирургической помощи, явились медико-организационные мероприятия, регулирующие взаимоотношения учреждений акушерско-гинекологического профиля и детских стационаров.

Ключевые слова: новорожденные, врожденные пороки развития, младенческая смертность, хирургическое лечение.

Infant mortality reduction in the Russian Federation is one of the priorities of development of perinatal medicine. However, in the infant mortality rates, mortality among infants with malformations firmly occupies the second place in recent years, without declining trends. To assess the medical care to neonatal infants with malformations, the Ad Hoc Task Force on Neonatal Surgery, Association of Pediatric Surgeons of the Russian Federation, analyzed the quality of care delivered to this contingent of patients. By using the Volga Federal District as an example, the authors has proven the efficiency of antenatal screening for congenital malformations in the planning of surgical treatment for asymptomatic developmental anomalies. The medical organizational measures that regulate the relations of obstetric-gynecological facilities and children's hospitals are important factors that influence the quality of rendered surgical care.

Key words: neonatal infants, congenital malformations, infant mortality, surgical treatment.

Снижение младенческой смертности в Российской Федерации — одно из приоритетных направлений в рамках реализации национального проекта «Здоровье».

Ведущими причинами смерти детей до 1 года жизни являются болезни перинатального периода и по-

роки развития. Существующая концепция помощи новорожденным и недоношенным детям позволила в последние годы снизить общий уровень младенческой смертности в Российской Федерации. Эти достижения неонатальной службы стали возможными в результате накопления положительного опыта по оказанию специализированной помощи недоношенным и новорожденным в критических состояниях на базе крупных лечебно-профилактических учреждений. Однако в структуре причин младенческой смертности пороки развития в течение последних лет прочно занимают второе место, и показатели смертности от врожденных пороков развития не имеют тенденции к снижению (рис. 1).

При анализе структуры пороков, повлекших смерть ребенка, обращает внимание, что только 1/3 из них составляют пороки развития ЦНС и сердечно-сосудистой системы, а 2/3 представлены пороками других органов и систем, при своевременной диагностике и правильной коррекции которых возможно избежать летальных исходов и значительно снизить уровень инвалидизации среди детского населения.

© Коллектив авторов, 2009

Ros Vestn Perinatol Pediat 2009; 6:7–12

Адрес для корреспонденции: Гераськин Алексей Вячеславович — д.м.н., проф., зав. каф. детской хирургии РГМУ, вице-президент Российской ассоциации детских хирургов, председатель Проблемной комиссии по хирургии новорожденных

Мокрушина Ольга Геннадьевна — доц. каф. детской хирургии РГМУ, секретарь Проблемной комиссии по хирургии новорожденных 123001 Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15

Морозов Дмитрий Анатольевич — д.м.н., проф., зав. каф. детской хирургии Саратовского ГМУ, член Проблемной комиссии по хирургии новорожденных 410012 Саратов, ул. Большая Казачья, д. 115

Ахунзянов Алмаз Асхатович — д.м.н., проф., зав. каф. детской хирургии Казанского ГМУ, член Проблемной комиссии по хирургии новорожденных 420012 Казань, ул. Бутлерова, д. 49

Гумеров Айтбай Ахметович — д.м.н., проф., зав. каф. детской хирургии Башкирского ГМУ, член Проблемной комиссии по хирургии новорожденных 450000 Уфа, ул. Ленина, д. 3

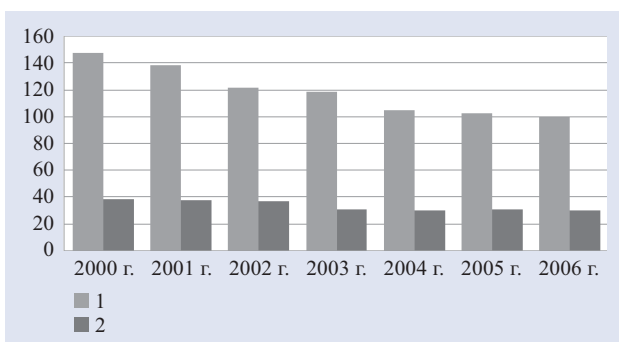


Рис. 1. Показатели младенческой смертности от всех причин (1) и от врожденных пороков развития (2) по Российской Федерации за 2000—2006 гг. (по данным Росстата; на 10 000 родившихся).

Для оценки состояния хирургической помощи новорожденным в РФ проблемная комиссия «Хирургия новорожденных» Научного совета Минздравсоцразвития и РАМН провела анализ взаимодействия детских хирургов со специалистами, участвующими в антенатальной диагностике. Были изучены организация оказания хирургической помощи, условия для проведения послеоперационного лечения и последующей послеоперационной реабилитации новорожденных, источники финансирования медицинских учреждений и наличие специализированного медицинского персонала.

Изучение данного вопроса происходило на основании анкетирования главных специалистов — детских хирургов органов управления здравоохранением субъектов РФ. Всего разосланы 84 анкеты во все субъекты РФ. Получены ответы из 56 регионов, что составило 67% опрошенных (рис. 2).

Исследование проводилось с участием главных специалистов и ведущих сотрудников научно-исследовательских институтов и высших учебных заведений Российской Федерации. Следует отметить, что в Приволжском федеральном округе (ФО) активность в изучении данной проблемы была наиболее высокой. Это свидетельствует о том, что вопросам оказания хирургической помощи новорожденным с пороками развития в регионе уделяется должное внимание.

Анализируемые ниже данные предоставлены главными внештатными специалистами — детскими хи-

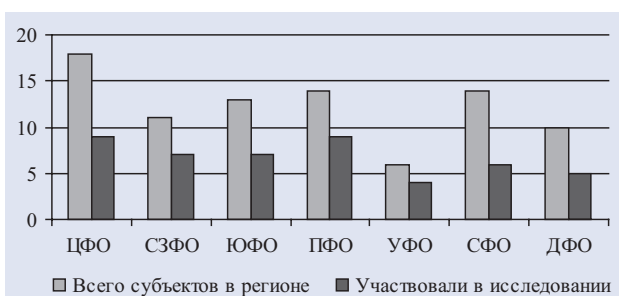


Рис. 2. Количество субъектов регионов, участвовавших в исследовании.

рургами органов управления здравоохранением субъектов Приволжского ФО за 2004—2006 гг. Ежегодно в этом федеральном округе рождаются около 302 000 новорожденных, причем $\frac{2}{3}$ из них рождаются в субъектах, принявших участие в исследовании. Таким образом, полученные сведения отражают состояние помощи новорожденным в Приволжском ФО.

На основании полученных данных установлено, что в 5 субъектах региона система трехуровневой антенатальной диагностики организована в полном объеме с участием неонатального хирурга в прогнозировании и ведении беременности при выявлении порока развития плода. Этот показатель в регионе выше, чем в среднем по России. В 4 субъектах региона антенатальная диагностика функционирует только на уровне медицинских учреждений акушерско-гинекологического профиля, где имеется лишь факт констатации того или иного порока развития, по 5 субъектам данные не поступили (рис. 3). В тех регионах, где неонатальный хирург не участвует в перинатальном консилиуме, вопрос о пролонгировании беременности решается специалистом ультразвуковой диагностики или вообще не обсуждается.



Рис. 3. Состояние системы трехуровневой антенатальной диагностики врожденных пороков развития.

а — по субъектам Российской Федерации; б — по субъектам Приволжского ФО. Цифры — число субъектов.

Специализированные отделения хирургии новорожденных имеются в 2 субъектах региона, в 3 субъектах новорожденные с пороками развития лечатся в отделениях патологии новорожденных, в остальных — в отделениях детской хирургии. Такое распределение данной категории больных требует дополнительной мобилизации медицинского персонала в связи с тем, что дети первых месяцев жизни имеют особенный санитарно-эпидемиологический режим, особенности режима дня и кормления. В ряде случаев на неонатологов ложится большая часть нагрузки в периоде послеоперационного выхаживания, который при определенных аномалиях развития имеет не меньшее значение, чем сама хирургическая коррекция врожденного порока.

Ежегодно в нашей стране выполняется более 3000 операций у новорожденных и детей первых месяцев

жизни. Концентрация новорожденных в многопрофильном детском стационаре позволяет не только накапливать положительный опыт в методиках проводимых оперативных вмешательств, но и значительно повышать качество жизни маленьких пациентов, улучшая принципы послеоперационной реабилитации и социальной адаптации данного контингента больных.

Безусловным определяющим фактором низкого уровня послеоперационной летальности является участие неонатального хирурга в ведении беременности и определении тактики родоразрешения при выявлении порока развития у плода. Наличие единого для субъекта Федерации центра, где концентрируется информация о диагностированных пороках развития, помогает определять уровень лечебного учреждения, где может быть выполнено родовспоможение, а также наметить сроки проведения обследования и хирургической коррекции индивидуально для каждого пациента. Круглосуточная специализированная помощь новорожденному осуществляется хирургом, имеющим достаточный опыт в коррекции врожденных пороков развития. Примером такого взаимодействия являются Реанимационно-консультативный центр на базе Республиканской детской клинической больницы в Уфе, отделение реанимации и хирургии новорожденных на базе многопрофильного детского стационара в Самаре; Детская республиканская клиническая больница в Казани и Университетская клиника в Саратове.

Известно, что примерно половина детей с врожденными пороками развития нуждаются в неотложных оперативных вмешательствах в первый месяц жизни. Тем не менее анализ количества проводимых оперативных вмешательств в субъектах Федерации, показал, что в ряде регионов количество экстренных вмешательств значительно меньше среднестатистических величин. Это может свидетельствовать как о недостаточной антенатальной выявляемости аномалий, так

и о недостаточной постнатальной диагностике врожденных пороков. Другими причинами может быть отсутствие возможности транспортировать больного в специализированное учреждение или тяжесть состояния ребенка, при которой риск эвакуации превосходит риск проведения оперативного вмешательства.

В связи с этим проблемная комиссия проанализировала структуру проводимых оперативных вмешательств по регионам. Полученные данные показали, что количество оперированных новорожденных с некоторыми пороками развития значительно меньше, чем приводимые в литературе статистические данные. В основном это тяжелые пороки, такие как врожденная диафрагмальная грыжа, пороки развития трахеи и легких, желудочно-кишечного тракта и аноректальной области (табл. 1).

Анализируя полученные данные, можно предположить, что дети с такими пороками развития, как врожденная диафрагмальная грыжа или пороки передней брюшной стенки, в субъектах с неорганизованной антенатальной диагностикой не поступают для оперативного лечения вследствие либо тяжелого общего состояния, либо недостаточно точной постнатальной диагностики. Для успешной ранней коррекции большинства мальформаций необходим высокий уровень диагностических программ, позволяющих в ряде случаев на дооперационном этапе не только выявить анатомические нарушения в различных органах и системах, но и определить функциональные нарушения, что дает возможность начать их коррекцию уже в раннем послеоперационном периоде и значительно улучшить результаты лечения.

Частота встречаемости различных пороков развития в субъектах Приволжского ФО отражает структуру оперативных вмешательств у новорожденных, большинство из которых нуждаются в неотложной помощи неонатального хирурга. Однако в некоторых субъектах региона доля оперированных детей с тем

Таблица 1. Количество оперированных новорожденных (за 3 года) с аномалиями развития (Приволжский ФО)

Субъект	Количество родов	Атрезия пищевода		Врожденная диафрагмальная грыжа		Пороки передней брюшной стенки		Пороки развития желудка, кишечника, мальротация	
		абс.	на 10 000	абс.	на 10 000	абс.	на 10 000	абс.	на 10 000
Нижегородская область	90 718	5	0,5	9	1,0	15	1,6	61	6,8
Оренбургская область	69 485	14	2,0	6	0,9	9	1,3	24	3,4
Мордовия	22 026	4	1,8	2	0,9	4	1,8	16	7,3
Удмуртия	36 204	2	0,5	2	0,5	9	2,5	12	3,3
Башкортостан	134 748	37	2,7	24	1,8	38	2,8	98	7,3
Татарстан	113 029	37	3,2	19	1,6	23	2,0	55	4,4
Чувашия	40 130	11	2,7	4	1,0	10	2,5	31	7,7
Самарская область	95 557	19	2,0	13	1,4	23	2,4	51	5,3
Саратовская область	71 343	14	2,0	8	1,1	27	3,8	61	8,5

или иным пороком развития значительно меньше, чем в среднем по региону. Это может свидетельствовать о недостаточной диагностике пороков развития на этапе родовспомогательного учреждения или на уровне антенатальной диагностики. Наиболее показательны в этом отношении пороки легких, при которых часто в постнатальном периоде отсутствует клиническая симптоматика или имеют место клинические проявления, сходные с симптомами инфекционных заболеваний легких (табл. 2).

Безусловно, на результаты коррекции влияет не только мастерство и опыт хирурга, но и наличие высококвалифицированных специалистов в области анестезиологии, реанимации, интенсивной терапии, трансфузиологии. Поэтому для успешного лечения этой сложной категории больных в лечебном учреждении должна формироваться команда специалистов самого высокого уровня. Необходимо оснащение специализированным медицинским оборудованием и достаточным количеством медицинских препаратов. В исследуемом регионе в 4 субъектах предоперационная подготовка и послеоперационное лечение

осуществляются в условиях реанимации новорожденных, в 5 субъектах новорожденные с пороками развития проходят этапы лечения в общей хирургической реанимации (рис. 4).

Комиссия провела анализ хирургической активности и послеоперационной летальности в Приволжском ФО, разделив субъекты на две группы: 1-я группа — субъекты региона с развернутой антенатальной диагностикой; 2-я группа — субъекты с недостаточно развернутой антенатальной диагностикой. Для сравнительной оценки были выбраны критерии общего количества оперативных вмешательств при аномалиях, сопровождающихся развитием жизнеугрожающих состояний, и послеоперационная летальность при этих пороках развития на основании данных, представленных в проблемную комиссию (табл. 3, 4).

Установлено, что абсолютное количество выполняемых хирургических вмешательств различно, но относительные показатели неотложных оперативных вмешательств на 10 000 родившихся не имеют значимого различия и составляют 14,97 и 11,53 в регионах с организованной и недостаточно организованной антенатальной диагностикой соответственно. Однако имеются существенные различия при оценке послеоперационной летальности. Так, в регионах 1-й группы она составляет: Башкортостан — 19,49%, Татарстан — 9,33%, Чувашия — 21,67%, Самарская область — 8,69%, Саратовская область — 9,17% (в среднем 13,07%). В регионах 2-й группы послеоперационная летальность следующая: Нижегородская область — 28,3%, Оренбургская область — 23,44%, Мордовия — 27,59%, Удмуртия — 16,9% (в среднем 24,06%).

На основании приведенных данных можно предположить, что в тех субъектах, где не организована трехуровневая система антенатальной диагностики, новорожденные с пороками развития поступают для хирургического лечения на стадии выраженных кли-



Рис. 4. Организация хирургической помощи новорожденным с врожденными пороками развития (предоперационная подготовка и послеоперационное лечение).

а — в субъектах Российской Федерации; б — в субъектах Приволжского ФО. Цифры — число субъектов.

Таблица 2. Структура оперативных вмешательств у новорожденных с пороками развития в Приволжском ФО (в %)

Пороки развития	Нижегородская область	Оренбургская область	Башкортостан	Мордовия	Удмуртия	Татарстан	Чувашия	Самарская область	Саратовская область
АП	4,72	21,87	15,68	13,33	2,82	24,67	18,33	16,52	11,67
ВДГ	8,49	9,37	10,17	6,67	29,58	12,67	6,67	11,30	6,67
ПБС	14,35	14,06	16,10	13,33	12,68	15,33	16,67	20	22,50
ЖКТ	57,79	37,50	41,53	53,34	16,90	36,67	51,67	44,35	50,83
БЛС	0	4,69	4,24	0	2,82	0	0	0	3,33
ККТ	4,27	3,13	2,54	0	0	3,33	3,33	3,48	1,67
Обр БП	10,38	9,38	9,74	13,33	35,20	7,33	3,33	4,35	3,33
	100	100	100	100	100	100	100	100	100

Примечание. АП — атрезия пищевода; ВДГ — врожденная диафрагмальная грыжа; ПБС — врожденные пороки передней брюшной стенки (гастрошизис, омфалоцеле); ЖКТ — врожденные аномалии развития желудка, кишечника, мальротация; БЛС — бронхолегочная система; ККТ — крестцово-копчиковая тератома; Обр БП — кистозные образования брюшной полости (киста яичника, паренхиматозных органов брюшной полости, брыжейки).

нических проявлений или с осложненным течением порока, что значительно ухудшает послеоперационный прогноз при лечении данного контингента больных. Антенатальная диагностика и совместное наблюдение за течением беременности при жизнеугрожающих пороках у плода позволяют заранее предвидеть развитие критических состояний и произвести ряд реанимационных мероприятий вскоре после рождения ребенка, правильно организовать перевод новорожденного в специализированный стационар.

В основу современного направления развития неонатальной хирургии положены следующие принципы: одномоментность, анатомичность, косметичность. Расположение специализированного отделения хирургии новорожденных в многопрофильной детской больнице, имеющей в своем составе кардиохирургов, нейрохирургов и других специалистов различных профилей, позволяет либо проводить одномоментную коррекцию множественных пороков развития, либо при этапном подходе к хирургическому лечению значительно сократить сроки между этапами коррекции. Это дает возможность провести окончательную коррекцию всех пороков в течение первых месяцев жизни ребенка.

Нужно отметить, что в лечебно-профилактических учреждениях 1-й группы с развернутой антенатальной диагностикой хирургическую коррекцию пороков развития выполняют специалисты, прошедшие подготовку в ведущих учебных учреждениях РФ. В учреждениях 2-й группы только в одном из субъектов региона новорожденные получают специализированную помощь, в то время как в остальных больницах неотложное оперативное вмешательство выполняет дежурный детский хирург, что тоже может влиять на качество оперативных вмешательств.

Таким образом, на основании вышеизложенного можно сказать, что в настоящее время на территории исследуемого региона, как и в целом по РФ, неонатальная хирургия вполне сложилась как отдельное направление в детской хирургии. Показатели хирургической активности в регионе и послеоперационная летальность в большинстве представленных субъектов ниже, чем в среднем по РФ.

Анализируя спектр заболеваний в МКБ-10, следует выделить 65 неотложных состояний и пороков развития, требующих экстренной хирургической помощи в неонатальном периоде. Причем в большинстве случаев возможно проведение одномоментной

Таблица 3. Количество оперативных вмешательств за 3 исследуемых года в субъектах с организованной антенатальной диагностикой

Врожденные пороки	Башкортостан	Татарстан	Чувашия	Самарская область	Саратовская область	Всего
АП	37	37	11	19	14	118
ВДГ	24	19	4	13	8	68
ПБС	38	23	10	23	27	121
ЖКТ	98	55	31	51	61	296
ЛиТ	10	0	0	4	4	18
ККТ	6	5	2	0	2	15
Обр БП	23	11	2	5	4	45
Итого...	236	150	60	115	120	681

Примечание. Здесь и в табл. 4: ЛиТ — пороки легких и трахеи. Остальные обозначения см. табл. 2.

Таблица 4. Количество оперативных вмешательств за 3 исследуемых года в субъектах с неорганизованной антенатальной диагностикой

Врожденные пороки	Нижегородская область	Оренбургская область	Мордовия	Удмуртия	Всего
АП	5	14	4	2	25
ВДГ	9	6	2	2	19
ПБС	15	9	4	9	37
ЖКТ	61	24	16	12	113
ЛиТ	0	3	0	2	5
ККТ	5	2	0	0	7
Обр БП	11	6	4	25	46
Итого...	106	64	30	52	252

радикальной коррекции порока. В Приволжском ФО можно отметить благополучное состояние помощи новорожденным с пороками развития. В тех субъектах, где имеется достаточный опыт ранней коррекции врожденных пороков, необходимо внедрять новые, в том числе эндохирургические, способы лечения новорожденных. На базе ведущих клиник могут быть развернуты региональные или межрегиональные центры по оказанию помощи детям раннего грудного возраста для проведения коррекции врожденных пороков. Развитие хирургии новорожденных повлечет за собой разработку и внедрение новых способов и методов оперативных вмешательств. Это в свою очередь послужит созданию новых технологий в области

анестезиологии, реанимации, интенсивной терапии. Выживание пациентов со сложной патологией станет толчком к развитию детской трансплантологии, которая в ряде случаев не требует констатации смерти мозга. В первую очередь, это дети с синдромом короткой кишки, патологией печени, почек.

Наконец, развитие фетальной хирургии в РФ возможно без участия неонатального хирурга, поскольку только знание эмбриогенеза пороков развития, прогнозирование постнатального течения и сопутствующих пороку функциональных нарушений могут определить направления развития данного раздела медицины и детской хирургии, в частности.

Поступила 21.03.09

Концентрация плазменного фибриногена у детей, получающих элиминационную диету, основанную на соевых белках и гидролизатах

Plasma fibrinogen concentration in pediatric patients treated with an elimination diet based on soy proteins and casein hydrolyzate

B. Mikoluc, R. Motkowski, J. Piotrowska-Jastrzebska, J.K. Koput, J. Wysocka

Adv. Med. Sci. 2006. Vol. 51. P. 214—218.

Цель работы состояла в оценке взаимосвязи концентрации фибриногена и классических маркеров риска атеросклероза в группе детей в возрасте от 2 до 6 лет с наличием или отсутствием в семейном анамнезе циркуляторных заболеваний. При этом также учитывалось влияние диетического лечения пищевой аллергии на уровень атеросклеротических маркеров, в частности фибриногена.

В настоящее исследование были включены 134 ребенка. Критерии включения: 1) наличие в семейном анамнезе ранних циркуляторных заболеваний по стандартам Американской академии педиатров; 2) тип и продолжительность элиминационной диеты, применяемой у новорожденных и детей раннего возраста.

Анализ классических биохимических факторов риска атеросклероза (уровень общего холестерина, триглицеридов, глюкозы) не показал никаких различий между обследованными группами. В группе с наличием в семейном анамнезе циркуляторных заболеваний концентрация фибриногена в плазме была статистически выше, чем в группе с неотягощенным анамнезом. Выявлено, что элиминационная диета не оказывала никакого влияния на уровень фибриногена у детей с отягощенным семейным анамнезом. В группе детей с неотягощенным анамнезом, получавших гидролизат казеина, концентрация фибриногена была достоверно ниже, чем у детей, получавших детское питание на основе сои.

Закключение: при сборе анамнеза и осмотре педиатры должны обращать внимание на наличие атеросклероза в родословной. В случае отягощенного семейного анамнеза необходимо определение уровня фибриногена как одного из факторов риска атеросклероза.

Референт А.И. Асманов (Москва)