

**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)**

Минздрав России



**ЗАМЕСТИТЕЛЬ МИНИСТРА**

Рахмановский пер., д. 3/25, стр. 1, 2, 3, 4,  
Москва, ГСП-4, 127994,  
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58  
25.07.2024 № 15-1/И/2-14130

На № \_\_\_\_\_ от \_\_\_\_\_

Руководителям органов  
исполнительной власти субъектов  
Российской Федерации в сфере  
охраны здоровья

Министерство здравоохранения Российской Федерации направляет методические рекомендации «Маршрутизация новорожденных и беременных с плодами, имеющих врожденные пороки развития – атрезию пищевода, гастрошизис и диафрагмальные грыжи» для использования в работе.

Просим довести указанные методические рекомендации до сведения сотрудников органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации в сфере охраны здоровья матери и ребенка, руководителей и профильных специалистов медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь беременным и детям, профильных главных внештатных специалистов субъектов Российской Федерации.

Одновременно просим скорректировать планы мероприятий по снижению младенческой смертности с учетом указанных методических рекомендаций.

О проведенной работе необходимо проинформировать Минздрав России до **31.08.2024**, в том числе по адресу электронной почты: [TutunnikNV@minzdrav.gov.ru](mailto:TutunnikNV@minzdrav.gov.ru).

Приложение: упомянутое в 1 экз.

Подлинник электронного документа, подписанного ЭП,  
хранится в системе электронного документооборота  
Министерства Здравоохранения  
Российской Федерации.

**СВЕДЕНИЯ О СЕРТИФИКАТЕ ЭП**

Сертификат: 01D9C6A07BE4A7B0000BC6A900060002  
Кому выдан: Котова Евгения Григорьевна  
Действителен: с 04.08.2023 до 04.08.2024

Е.Г. Котова

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И.ПИРОГОВА»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ -  
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ПЕДИАТРИИ  
И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е. ВЕЛЬТИЩЕВА

Выписка из протокола № 5  
заседания ученого совета  
Института Вельтищева

от 19 июня 2024 года

Присутствовало: 22 членов совета из 27 утвержденных

Председатель - доктор медицинских наук, профессор Морозов Д.А.  
Секретарь - кандидат медицинских наук Землянская З.К.

**СЛУШАЛИ:** об утверждении методических рекомендаций «Маршрутизация новорожденных и беременных с плодами, имеющих установленные врожденные пороки развития – атрезию пищевода, гастрошизис и диафрагмальные грыжи», разработанных главным внештатным детским хирургом Министерства здравоохранения Российской Федерации, директором Института Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова, заведующим кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александра Сеченовского Университета, д.м.н., проф. Д.А. Морозовым и соавторами.

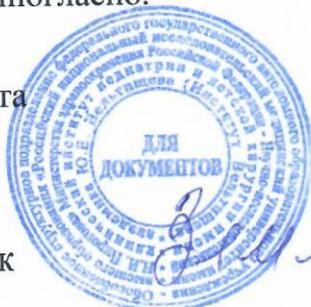
**ПОСТАНОВИЛИ:** утвердить методические рекомендации «Маршрутизация новорожденных и беременных с плодами, имеющих установленные врожденные пороки развития – атрезию пищевода, гастрошизис и диафрагмальные грыжи», разработанных главным внештатным детским хирургом Министерства здравоохранения Российской Федерации, директором Института Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова, заведующим кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александра Сеченовского Университета, д.м.н., проф. Д.А. Морозовым и соавторами.

Результаты голосования: за – 22, против – нет, воздержавшиеся – нет.

Решение принято единогласно.

Председатель ученого совета  
профессор

Ученый секретарь совета  
кандидат медицинских наук



Д.А. Морозов

З.К. Землянская

## **Методические рекомендации**

### **МАРШРУТИЗАЦИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ И БЕРЕМЕННЫХ С ПЛОДАМИ, ИМЕЮЩИХ УСТАНОВЛЕННЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ – АТРЕЗИЮ ПИЩЕВОДА, ГАСТРОШИЗИС И ДИАФРАГМАЛЬНЫЕ ГРЫЖИ**

Москва 2024

## **Разработчики методических рекомендаций:**

**Морозов Дмитрий Анатольевич** – главный внештатный детский хирург Министерства здравоохранения Российской Федерации, директор Института Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова Сеченовского Университета, д.м.н., профессор;

**Байбарина Елена Николаевна** – главный научный сотрудник, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ, д.м.н., профессор;

**Каравая Светлана Александровна** – руководитель Проблемной комиссии «Хирургия новорожденных» Научного Совета Российской ассоциации детских хирургов, заведующий кафедрой детской хирургии Северо-Западного ГМУ им. И.И. Мечникова, д.м.н., профессор;

**Подкаменев Алексей Владимирович** – заведующий кафедрой детской хирургии Санкт-Петербургского ГПМУ, д.м.н., профессор;

**Мокрушина Ольга Геннадьевна** – заместитель председателя Научного Совета Российской ассоциации детских хирургов, заместитель главного врача по хирургии ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗ г. Москвы, профессор кафедры детской хирургии им. Ю.Ф. Исакова ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, д.м.н., профессор;

**Дегтярев Дмитрий Николаевич** – заместитель директора по научной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, заведующий кафедрой неонатологии ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), главный внештатный специалист неонатолог Минздрава России по ЦФО, д.м.н., профессор;

**Подуровская Юлия Леонидовна** – заведующая Отделом неонатальной и детской хирургии Института неонатологии и педиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ, к.м.н.;

**Буров Артем Александрович** – заведующий отделением анестезиологии-реанимации и интенсивной терапии новорожденных Отдела неонатальной и детской хирургии Института неонатологии и педиатрии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ, к.м.н.

## СОДЕРЖАНИЕ

1. Ключевые слова	4
2. Список сокращений	4
3. Целевая аудитория	5
4. Термины и определения	5
5. Актуальность и данные анализа качества диагностики и лечения атрезии пищевода, врожденной диафрагмальной грыжи и гастрошизиса в Российской Федерации	6
6. Рекомендуемый порядок оказания помощи пациентам с атрезией пищевода. Пренатальная диагностика, пренатальный консилиум. Антенатальная маршрутизация беременной женщины.	9
7. Рекомендуемый порядок оказания помощи пациентам с врожденной диафрагмальной грыжей. Пренатальная диагностика, пренатальный консилиум. Антенатальная маршрутизация беременной женщины.	16
8. Рекомендуемый порядок оказания помощи пациентам с гастрошизисом. Пренатальная диагностика, пренатальный консилиум. Антенатальная маршрутизация беременной женщины.	24
9. Рекомендуемый порядок оказания помощи пациентам с атрезией пищевода, врожденной диафрагмальной грыжей и гастрошизисом.	30

## КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА

атрезия пищевода;  
гастрошизис;  
врожденная диафрагмальная грыжа;  
младенческая смертность;  
новорожденные;  
маршрутизация новорожденного с атрезией пищевода, гастрошизисом и врожденной диафрагмальной грыжей;  
скрининг.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ:

ВПР – врожденный порок развития  
АП – атрезия пищевода  
ТПС – трахеопищеводный свищ  
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт  
ЦНС – центральная нервная система  
ИВЛ – искусственная вентиляция легких  
ИТ – интубационная трубка  
ВДГ – врожденная диафрагмальная грыжа  
ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация  
УЗИ – ультразвуковое исследование  
МРТ – магнитно-резонансная томография  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки  
СДППД – спонтанное дыхание с положительным давлением в дыхательных путях  
АД – артериальное давление  
ПВК – периферический венозный катетер  
ОРИТН – отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных  
ЧСС – частота сердечных сокращений  
ПЛГН – персистирующая легочная гипертензия новорожденного  
ЭхоКГ – эхокардиография  
КОС – кислотно-основное состояние  
ГШ – гастрошизис

## **ЦЕЛЕВАЯ АУДИТОРИЯ:**

Целевая аудитория данных методических рекомендаций:

- Руководители органов управления здравоохранения;
- Главные врачи медицинских организаций (имеющих в своем составе перинатальные центры, отделения детской хирургии, хирургии новорожденных, неонатологии, педиатрические отделения);
- Главные внештатные специалисты федеральных округов и субъектов РФ по детской хирургии;
- Врачи-детские хирурги;
- Врачи-акушеры-гинекологи;
- Врачи ультразвуковой диагностики;
- Врачи-неонатологи, врачи анестезиологи-реаниматологи.

В издании даны рекомендации по оказанию специализированной медицинской помощи, маршрутизации и улучшению качества лечения младенцев с подозрением, либо установленной атрезией пищевода, гастрошизисом и врожденной диафрагмальной грыжей. Данные меры должны способствовать снижению младенческой и детской смертности.

## **ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ:**

Термин «терминирование беременности» искусственное прерывание беременности.

Аntenатальная диагностика врожденного порока плода – методологический подход, который позволяет с высокой степенью вероятности выявить врожденные пороки развития плода.

## **1. АКТУАЛЬНОСТЬ И ДАННЫЕ АНАЛИЗА КАЧЕСТВА ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ПИЩЕВОДА, ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖИ И ГАСТРОШИЗИСА В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ.**

По данным анализа причин младенческой смертности в 2023 году врожденные аномалии (пороки развития, Q00-Q99) составили 9,7%. Младенческая смертность в 2023 году составила 4,2 на 1 тысячу родившихся живыми.

В числе врожденных пороков развития, определяющих наибольшее число неудовлетворительных результатов лечения или осложнений, значительную группу составляют – атрезия пищевода, гастрошизис и врожденная диафрагмальная грыжа. Для снижения летальности от указанных врожденных пороков развития и, соответственно, снижения младенческой смертности, необходимо наладить взаимодействие акушерской, неонатологической служб и службы детских хирургов.

По данным главных внештатных детских хирургов субъектов Российской Федерации 82 субъектов Российской Федерации и 7 ведущих клиник детской хирургии страны за 2023 год в Российской Федерации были оперированы 772 новорожденных с указанными нозологиями.

Анализ свидетельствовал, что наибольшее число пациентов в 2023 году были сконцентрированы в 20 клиниках 14 субъектов Российской Федерации, наряду с Москвой и Санкт-Петербургом, в 13 субъектах Российской Федерации: Республике Татарстан, Республике Башкортостан, Свердловской области, Пермском крае, Челябинской области, Краснодарском крае, Воронежской области, Новосибирской области, Тюменской области, Красноярском крае, Иркутской и Московской области (г. Люберцы).

Критически важна качественная антенатальная диагностика ВПР плода. При антенатальном выявлении порока развития пренатальный консилиум решает вопрос о предложении матери пролонгации либо терминировании беременности. По оперативным данным анализа 642 оперированных новорожденных с врожденными пороками развития из 56 субъектов Российской Федерации (проф. Д.О. Иванов, 2024), пренатальная диагностика пороков стала возможной в 46,7% (атрезия пищевода – в 25,2%; диафрагмальная грыжа – в 59,3%; гастрошизис – в 91,5%) наблюдений, что говорит о необходимости повышения качества пренатальной диагностики.

Вопрос о месте родоразрешения беременной должен быть решен после телемедицинской консультации с НМИЦ по профилю, а беременная маршрутизирована в соответствии с приказом Министерства здравоохранения

Российской Федерации от 20 октября 2020 г. № 1130н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология», пункт 23. Предпочтительным является направление беременной женщины в «медицинскую организацию, имеющую лицензии на осуществление медицинской деятельности, включая работы (услуги) по акушерству и гинекологии (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий и искусственного прерывания беременности)» и «детской хирургии», и имеющую возможности оказания неотложной хирургической помощи, в том числе с привлечением врачей-специалистов по профилю выявленного порока развития плода из иных медицинских организаций». В таких организациях родоразрешение и последующее оперативное лечение проходит без перетранспортировки новорожденного.

На сегодняшний день ведущие клиники неонатальной хирургии в Российской Федерации находятся в 5 медицинских организациях Москвы: ФГБУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, ФГБУ «НМИЦ АГиП им В.И. Кулакова» Минздрава России, ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», ГБУЗ «ДГКБ им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», ГБУЗ «ДГКБ им. Святого Владимира ДЗМ»; в 3 медицинских организациях Санкт-Петербурга: ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России и СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий».

Предварительный анализ летальных случаев свидетельствует, что повышению выживаемости способствуют следующие факторы:

- Опыт коллектива по оперативному лечению указанных пороков, достаточный поток пациентов;
- Качество инфекционного контроля;
- Опыт врачей анестезиологов-реаниматологов и неонатологов по выхаживанию доношенных и недоношенных детей в периоперационном периоде;
- Отсутствие необходимости транспортировать новорожденного, находящегося в критическом состоянии, на значительные расстояния для хирургического лечения.

Анализ показал, что в субъектах Российской Федерации с небольшим опытом хирургии новорожденных значительная часть помощи оказывалась в многопрофильных детских больницах (58%), а в субъектах, имеющих большой опыт – в основном на базе перинатальных центров с отделениями хирургии новорожденных (73%). Также отчетлива оказалась разница в оказываемой методической и

практической помощи кафедр медицинских университетов (60% и 88,2%, соответственно).

В ходе анализа результатов хирургии атрезии пищевода (345 пациентов, общая летальность 13,9%) было установлено что в 58 субъектах Российской Федерации с «малым числом пациентов» (до 4 в год) летальность составила 20,5%; в 14 субъектах Российской Федерации со «средним числом пациентов (до 8 в год) – 14,6%; в 10 субъектах Российской Федерации со «значительным числом пациентов (свыше 9 в год) и многолетним лидерством в хирургии новорожденных (178 оперированных новорожденных) – 10,6%. Лучшие результаты в 2023 году продемонстрировали коллективы СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета» Минздрава России, ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» Минздрава Краснодарского края, ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан, ГБУЗ Тюменской области «Областная клиническая больница № 2», ГАУЗ Свердловской области «Областная детская клиническая больница», а также упомянутые выше хирургические клиники г. Москвы (включая федеральные, расположенные в г. Москве).

При врожденной диафрагмальной грыже (269 новорожденных) послеоперационная летальность в 2023 году составила 24,1%, а при гастрошизисе (158 новорожденных) – 11,3%. Наибольший опыт хирургии врожденной диафрагмальной грыжи в 2023 году был сконцентрирован в клиниках г. Москвы, Республики Татарстан, Санкт-Петербурга. Наиболее сложные пациенты были госпитализированы в ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России (г. Москва). В клиниках детской хирургии с большим опытом хирургии пороков брюшной стенки (Москва, Санкт-Петербург, Республика Татарстан) летальность не превысила 7,5%.

Сравнительный анализ результатов хирургического лечения новорожденных с атрезией пищевода, врожденной диафрагмальной грыжей и гастрошизисом свидетельствовал, что в 67 субъектах Российской Федерации прооперировали незначительное число пациентов (1-2 в год по каждой нозологии), что ограничивало возможности оказания высокотехнологичной хирургической и анестезиолого-реанимационной помощи, определяя приоритет своевременного направления беременных с установленными пороками развития плода и новорожденных в клиники, имеющие большой опыт в неонатальной хирургии.

Резервы снижения младенческой смертности от врожденных пороков развития внутренних органов, требующих раннего постнатального хирургического лечения, в значительной степени заключаются в совершенствовании антенатальной диагностики, четкой маршрутизации беременных женщин, предпочтительно без необходимости дальнейшей перегоспитализации новорожденных.

## **2. РЕКОМЕНДУЕМЫЙ ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, ПРЕНАТАЛЬНЫЙ КОНСИЛИУМ. АНТЕНАТАЛЬНАЯ МАРШРУТИЗАЦИЯ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЫ**

### **Атрезия пищевода (АП). Кодирование по МКБ-10**

В МКБ-10 выделены следующие формы атрезии пищевода:

- Q39.0 Атрезия пищевода без свища (изолированная форма)
- Q39.1 Атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом (ТПС)
- Q39.2 Врожденный трахеопищеводный свищ без атрезии.

### **2.1. Антенатальная диагностика атрезии пищевода**

Антенатальное выявление АП в настоящее время не превышает 45%. Единственным **абсолютным признаком АП** является обнаружение расширенного, слепо заканчивающегося проксимального сегмента пищевода, что не всегда возможно, учитывая положение плода в матке. Визуализация расширенного проксимального сегмента пищевода – транзиторный (периодичный) признак, который определяется глотательными движениями плода, появляющимися не ранее 18 недели гестации с началом амниотропного питания.

**К относительным антенатальным ультразвуковым признакам АП** относятся:

- отсутствие визуализации желудка плода (микрогастрия), характерное для несвищевой формы АП, АП с очень узким дистальным трахеопищеводным свищом (ТПС) или АП с проксимальным ТПС (50%);
- нарастающее многоводие, появляющееся в конце II триместра беременности (56,3%);
- обнаружение пороков развития, входящих в комбинацию часто встречающихся с АП аномалий (VACTERL-ассоциация).

Положительная прогностическая ценность сочетания относительных признаков

АП достаточно низкая и составляет 56 %.

Наибольшие сложности представляет диагностика АП с дистальным трахеопищеводным свищем (ТПС), так как наличие свища обуславливает пассаж амниотической жидкости и секрета легких в желудок, что предупреждает возникновение микрогастроии и многоводия.

### **Сопутствующие пороки развития**

До 70 % новорожденных с АП имеют сопутствующие врожденные аномалии. Частота сопутствующих врожденных пороков развития (ВПР) выше при изолированной форме АП.

Частота сопутствующих пороков развития распределена следующим образом:

- Врожденные пороки сердца 11 - 49 %
- Урологические пороки 24 %
- Пороки ЖКТ 24 %
- Ортопедические пороки 13–22 %,
- Пороки ЦНС 7%.

Наиболее известные синдромы, которые встречаются при АП – это VACTERL-ассоциация и CHARGE-синдромы, наблюдают у 5-10% пациентов.

VACTERL-ассоциация состоит из комбинации аномалий, включающих пороки развития позвоночника (Vertebral), аноректальной области (Anorectal), пороки развития сердца (Cardiac), трахеопищеводный свищ (TracheoEsophageal), пороки развития почек (Renal) и пороки развития конечностей (Limb)

## **2.2. Пренатальный консилиум**

При антенатальном выявлении АП или подозрения на этот порок развития строго обязательно и независимо от срока беременности требуется проведение пренатального консилиума для определения оптимальной стратегии ведения беременности и родов. Атрезия пищевода является курабельным врожденным пороком развития.

В пренатальном консилиуме, в том числе в условиях телемедицинской консультации, должны участвовать не менее 4 специалистов по профилям: врач акушер-гинеколог, врач-генетик, врач анестезиолог-реаниматолог (врач-неонатолог) и врач неонатальный хирург. В случае обнаружения у плода сочетанных пороков развития в состав консилиума приглашают профильных специалистов (кардиолог и кардиохирург - при врожденном пороке сердца, ортопед вертебролог – при пороке

позвоночника). Врач неонатальный хирург является обязательным участником консилиума, в обязанности которого входит подробное разъяснение родителям потенциальных рисков для ребенка при наличии у него АП, хирургической стратегии лечения АП в постнатальном периоде, операционных рисков и возможных исходов.

В случае подтверждения сочетания АП с прогностически неблагоприятной хромосомной или генетической патологией, множественными пороками развития с вовлечением двух и более систем и органов, требующих раннего постнатального хирургического лечения с высоким риском неблагоприятного исхода, родителям предоставляется информация о возможности прерывания беременности по медицинским показаниям. При отказе беременной от прерывания беременности при вышеописанных ситуациях разрабатывается маршрутизация беременной и/или ребенка после рождения.

### **2.3. Рекомендуемый порядок оказания помощи новорожденным с АП при рождении ребенка в медицинском учреждении 3 группы (уровня).**

#### **2.3.1. Маршрутизация беременных женщин при антенатальной диагностике АП у ее плода**

По решению консилиума врачей беременная женщина, у плода которой антенатально обнаружена АП или подозрение на этот порок, на сроке не позднее 36 недель беременности направляется для родоразрешения в медицинскую организацию 3 группы (уровня) – перинатальный центр, имеющую в своем составе отделение хирургии новорожденных и отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, или находящуюся вблизи медицинской организации – многопрофильного детского стационара, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь новорожденным по профилю «детская хирургия».

#### **2.3.2. Постнатальная маршрутизация новорожденных с АП**

При выявлении у ребенка АП или подозрения на этот порок необходимо:

а) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «неонатология», для проведения консультации по экстренным показаниям и перевода ребенка в профильный стационар.

б) обеспечить транспортировку новорожденного после рождения к месту оказания медицинской помощи выездной бригадой скорой медицинской помощи,

предназначенной для оказания скорой специализированной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям («неонатологической реанимационной бригадой»);

в) при наличии сопутствующей патологии, также требующей хирургического лечения, организовать междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

### **2.3.3. Рекомендуемый порядок помощи в случаях, если ребенок с АП родился в акушерском стационаре 1-2 группы**

В случае рождения новорожденного с АП в акушерском стационаре 1 и 2 группы (преждевременные роды, отказ беременной женщины от госпитализации в специализированный стационар и другие причины) с пренатально диагностированным или постнатально заподозренной АП необходимо провести диагностические мероприятия и далее:

1) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «педиатрия (неонатология)» для проведения консультации по экстренным показаниям;

2) организовать медицинскую эвакуацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «педиатрия (неонатология)».

3) решение о необходимости направления больного для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи принимается врачебным консилиумом медицинской организации, в которой находится новорожденный, с привлечением при необходимости врачей-специалистов разных профилей.

4) при наличии сопутствующей патологии, также требующей раннего постнатального хирургического лечения, проводится междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

Дети с АП не всегда требуют экстренной хирургической помощи, что позволяет перевести ребенка в стационар, обладающий достаточным опытом лечения АП. Однако, наличие широкого трахеопищеводного свища с развитием «синдрома обкрадывания», нарастающая дыхательная недостаточность, а также резкое

повышение внутрибрюшного и внутрижелудочного давления из-за сброса большого количества воздуха через ТПС в желудочно-кишечный тракт, делает ребенка нетранспортабельным с высоким риском разрыва желудка. В такой редкой ситуации экстренная хирургическая помощь должна быть оказана силами детских хирургов на месте. Основная задача врача детского хирурга – провести дренирование желудка, наложив чрезкожную пункционную (или открытым способом) гастростому с открытым просветом на отток. Задача врача анестезиолога-реаниматолога – провести поиск оптимального стояния интубационной трубки, которая может частично перекрыть просвет ТПС и снизить утечку воздуха. После стабилизации состояния ребенка возможна перегоспитализация пациента для дальнейшего хирургического лечения.

Сочетание АП с атрезией двенадцатиперстной кишки также является вариантом порока, который требует экстренной хирургической помощи, но короткий период (не более 2 суток) «светлого» промежутка у этих новорожденных детей для решения вопроса о переводе в федеральный центр есть. Возможно наложение разгрузочной гастростомы перед этапом перегоспитализации, если она занимает не менее 12 часов.

#### **2.4. Клиническая и дополнительная диагностика АП у новорожденного**

В случае выявления АП у новорожденного в родильном зале необходимо:

- провести санацию верхних дыхательных путей и ротоглотки от скопления слюны и продолжить регулярную санацию орального конца пищевода через желудочный зонд;
- оценить дыхание ребенка - при дыхательных нарушениях показана интубация трахеи и ИВЛ, применение масочной вентиляции и неинвазивных респираторных методик с повышением давления в дыхательных путях противопоказано у детей с атрезией пищевода в связи с неконтролируемым перемещением воздуха через нижний трахеопищеводный свищ и риском перфорации желудка при его перерастяжении;
- внимательно осмотреть промежность ребенка и проверить зондом проходимость ануса для своевременной диагностики сочетанных аноректальных аномалий;
- придать ребенку положение с возвышенным головным концом для профилактики рефлюкса содержимого желудка через трахеопищеводный свищ в дыхательные пути и развития аспирационного синдрома;
- исключить любое энтеральное питание.

Окончательно диагноз АП подтверждается при проведении в хирургическом

отделении рентгенологического исследования грудной клетки и брюшной полости ребенка, которое выполняют в вертикальном положении с введением в пищевод (через зонд) водорастворимого рентгеноконтрастного препарата общим объемом не более 2,0 мл для доношенных новорожденных и не более 1,0 мл для недоношенных детей.

Интерпретация рентгенограммы:

- определение типа АП;
- наличие / отсутствие ТПС;
- наличие / отсутствие сопутствующих ВПР желудочно-кишечного тракта (атрезия двенадцатиперстной кишки, аноректальные пороки);
- наличие / отсутствие ВПР позвоночника;
- оценка состояния легких.

Тяжесть состояния детей с АП с первых часов после рождения во многом зависит от наличия и ширины ТПС, а также от сопутствующих пороков развития и, прежде всего, дуктус-зависимых пороков сердца, поэтому эхокардиография в дооперационном периоде должна быть выполнена всем детям с АП.

Широкий ТПС можно заподозрить по следующим признакам:

- неэффективность самостоятельного (спонтанного) дыхания, требующая интубации и перевода на ИВЛ
- санация желудочного содержимого из интубационной трубки
- нарастающее вздутие живота
- рентгенологически подтвержденное повышенное газонаполнение кишечника с первых часов жизни
- быстро ухудшающееся состояние ребенка, которое может перейти в критическое, что требует экстренной хирургической помощи.

## **2.5. Дооперационный период, предоперационная подготовка**

В период подготовки ребенка к транспортировке в специализированный стационар следует:

- выполнять регулярную частую санацию ротоглотки и орального конца пищевода;
- ребенку на ИВЛ обеспечить достаточное обезболивание и синхронизацию с аппаратным дыханием;

- подобрать правильное индивидуальное положение интубационной трубки (ИТ) и режимы респираторной терапии, которые обеспечат наилучшую вентиляцию легких с минимальным сбросом воздуха по трахеопищеводному свищу (положение конца ИТ ниже отверстия свища, срез трубки направить кпереди или вбок);
- проводить заместительную инфузионную терапию и посиндромную терапию согласно протоколам.

## 2.6. Хирургическое лечение АП

Оперативное лечение детей с АП выполняется в срочном порядке. Операция выбора – торакоскопическая устрaнение ТПС с наложением анастомоза пищевода. Выполнять такое хирургическое лечение рекомендуется только тогда, когда есть технические возможности и соответствующая подготовка медицинского персонала для проведения торакоскопической операции, а также когда отсутствуют показания к проведению этапного лечения.

Допускается использование торакотомии в случаях, когда торакоскопия невозможна из-за недостатка опыта оперирующего хирурга. Из хирургических доступов при выполнении торакотомии доступ с сохранением мышц (Muscle-sparing approach) можно рассматривать как предпочтительный, так же как экстраплевральный подход к средостению.

При интраоперационном выявлении непреодолимого диастаза между сегментами пищевода, а также в случае изолированной формы АП (тип А), возможны следующие хирургические подходы (выполнять в специализированных клиниках):

- использование вариантов тракционного анастомозирования (внутреннее/наружное);
- ликвидация ТПС с наложением гастростомы и отсроченный эзофагоэзофагоанастомоз в дальнейшем.

Ликвидация ТПС с формированием шейной эзофагостомы и гастростомы с последующим выполнением пищевод-замещающих операций, предпочтение отдается колоэзофагопластике в переднем средостении.

### **3. РЕКОМЕНДУЕМЫЙ ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, ПРЕНАТАЛЬНЫЙ КОНСИЛИУМ. АНТЕНАТАЛЬНАЯ МАРШРУТИЗАЦИЯ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЫ**

Врожденная диафрагмальная грыжа (ВДГ) – порок развития диафрагмы, возникающий в результате нарушения процесса облитерации плевроперитонеального канала или несостоятельности диафрагмы, что приводит к нарушению деления брюшной полости и грудной клетки, и смещению желудка, селезенки, кишечника и/или печени в грудную полость, что приводит к формированию тяжелых структурных и морфологических изменений в легких, приводящие к гипоплазии легких и легочной гипертензии.

Несмотря на значительные достижения в перинатологии, реанимации и хирургии новорожденных, летальность (до- и послеоперационная) при ВДГ остается на высоких цифрах, достигая 40%. Примерно 30% новорожденных с ВДГ требуют проведения ЭКМО, летальность в этой группе пациентов составляет до 60-70%.

#### **Кодирование по МКБ-10.**

**МКБ-10: Врожденная диафрагмальная грыжа - Q79.0**

**Другие пороки развития диафрагмы – Q79.1**

По расположению дефекта врожденные дефекты диафрагмы делят на:

- левосторонние (около 80%), содержимое грыжи – петли тонкой и толстой кишки, желудок, селезенка, левая доля печени;
- правосторонние (около 20%), содержимое грыжи – правая доля печени, петли тонкой и толстой кишки;
- двусторонние (менее 1%).

По преимущественному расположению дефекта:

- заднелатеральные (дефект Бохдалека) – чаще левосторонние;
- передние (дефект Морганьи) – чаще правосторонние.

По наличию грыжевого мешка:

- ложные – органы из брюшной полости перемещаются через сквозное отверстие диафрагмы, грыжевой мешок отсутствует;
- истинные – возникают вследствие недоразвития мышц на ограниченном участке диафрагмы и растяжения брюшинного и плеврального листков с формированием грыжевого мешка (встречаются редко – в 5-10% наблюдений)

Структурные и морфологические изменения в легких всегда носят двусторонний характер, наиболее выражены на стороне грыжи. Сниженный легочной кровотока является результатом уменьшения площади поперечного сосудистого сечения легочного сосудистого русла в гипопластичных легких, утолщения адвентиции и мышечного слоя легочной артерии, вазоконстрикции с измененной вазоконстрикцией легких. Также ВДГ с выраженным смещением органов средостения может приводить к уменьшению массы левого желудочка, что может приводить к развитию синдрома гипоплазии левого желудочка.

### **3.1. Антенатальная диагностика**

Антенатальная диагностика ВДГ возможна в срок 18-22 недели гестации. Антенатальный диагноз ВДГ основан на визуализации органов брюшной полости в грудной клетке плода. Содержимым грудной клетки могут быть желудок, печень, петли кишечника – при левосторонней ВДГ, печень и петли кишечника – при правосторонней грыже. Характерные анатомические изменения могут сопровождаться наличием многоводия. Цветное доплеровское картирование помогает в определении расположения печени, что особенно важно при правосторонней ВДГ, так как эхографически легкие плода имеют схожий эхо-сигнал с паренхимой печени.

Пренатальными маркерами неблагоприятного исхода и тяжести состояния ребенка после рождения являются:

- ранний срок антенатальной диагностики (до 22 недели гестации);
- наличие печени в плевральной полости;
- наличие желудка в плевральной полости;
- показатели пренатальный индексов:
  - УЗИ индекс гипоплазии легких - соотношение действительного к ожидаемому легочно-краниальному соотношению (Observed to expected lung area to head circumference ratio) o/e LHR менее 40%;
  - УЗИ индекс компрессии сердца ИКС более 1,5;
  - МРТ индекс гипоплазии - действительное к ожидаемому объему легких (observed to expected total lung volume o/e TLV менее 30%.

### **Сопутствующие ВДГ пороки развития**

До 70% случаев ВДГ является изолированным пороком развития.

Сопутствующие пороки развития встречаются в 15 – 30 % случаях:

- врожденные пороки сердца (ДМЖП, ДМПП);

- пороки развития мочеполовой системы (крипторхизм, гидронефроз);
- пороки развития ЖКТ (атрезия пищевода, ТПС);
- пороки развития ЦНС;
- хромосомные аномалии и синдромы.

При сочетании ВДГ с другими аномалиями развития как правило обнаруживается генетическая этиология – хромосомная и моногенная. Среди хромосомных синдромов ВДГ встречается при трисомии 13 (синдром Патау), трисомии 18 (синдром Эдвардса), делеции короткого плеча хромосомы 4 (синдром Вольфа-Хиршхорна), тетрасомии по короткому плечу хромосомы 12 (синдром Паллистера-Киллиана), а также при более редких вариантах хромосомных aberrаций - del 1q, 3q, 8p, 8q, 15q, dup 1q,2p,4q, 22q. Среди моногенных форм множественных аномалий развития, включающих ВДГ, наиболее известны аутосомно-доминантные синдромы Cornelia de Lange, Kabuki, аутосомно-рецессивные синдромы- Fryns, летальный синдром множественных птериgiumов, синдром Donnai-Barrow, X-сцепленные рецессивные синдромы – пентада Кантрелла, Симпсона-Голаби и ряд других.

### **3.2. Пренатальный консилиум**

При антенатальном выявлении ВДГ проведение пренатального консилиума строго обязательно независимо от срока беременности. Определяется оптимальная стратегия ведения беременности и родов, исходя из того, что ВДГ имеет потенциал излечения. В пренатальном консилиуме, в том числе в условиях телемедицинской консультации, должны участвовать не менее 4 специалистов по профилям: врач акушер-гинеколог, врач-генетик, врач анестезиолог-реаниматолог (врач-неонатолог) и врач неонатальный хирург. В случае обнаружения у плода сочетанных пороков развития в состав консилиума вводятся профильные специалисты.

Врач неонатальный хирург является обязательным участником консилиума, в обязанности которого входит подробное разъяснение родителям всех потенциальных рисков для ребенка при наличии у него ВДГ, хирургической стратегии лечения в постнатальном периоде, операционных рисков и возможных исходов.

Учитывая, что ВДГ сочетается с хромосомными аномалиями, в случае подтверждения сочетания ВДГ с прогностически неблагоприятной хромосомной или генетической патологией, множественными пороками развития с вовлечение двух и более систем и органов, требующих раннего постнатального хирургического лечения с высоким риском неблагоприятного исхода, родителям предоставляется информация

о возможности прерывания беременности по медицинским показаниям.

При решении о сохранении беременности при вышеописанных ситуациях разрабатывается маршрутизация беременной и/или новорожденного после рождения.

### **3.3. Рекомендуемый порядок оказания помощи новорожденным с ВДГ при рождении ребенка в акушерском стационаре 3 группы**

#### **3.3.1. Маршрутизация беременных женщин при антенатальной диагностике ВДГ у ее плода**

По решению консилиума врачей беременная женщина, у плода которой антенатально обнаружена ВДГ на сроке не позднее 38 недели беременности направляется для родоразрешения в акушерский стационар 3 группы (перинатальный центр), имеющую в своем составе отделение хирургии, реанимации и интенсивной терапии для новорожденных, или находящуюся вблизи медицинской организации - многопрофильного детского стационара, оказывающего специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь новорожденным по профилю «детская хирургия». Рекомендуется, чтобы начиная с 36 недели беременности, женщина находилась в территориальной близости от стационара, куда она направлена для родоразрешения.

#### **3.3.2. Постнатальная маршрутизация новорожденных с ВДГ**

При выявлении у ребенка ВДГ и отсутствии в акушерском стационаре отделения хирургии, реанимации и интенсивной терапии для новорожденных необходимо:

- а) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «неонатология», для проведения консультации по экстренным показаниям и перевода ребенка в профильный стационар;
- б) обеспечить медицинскую эвакуацию новорожденного к месту оказания медицинской помощи выездной бригадой скорой медицинской помощи, предназначенной для оказания скорой специализированной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям («неонатологической реанимационной бригадой»);
- в) при наличии сопутствующей патологии, также требующей хирургического лечения, организовать междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его

маршрутизации.

### **3.3.4. Рекомендуемый порядок помощи при рождении ребенка с ВДГ в акушерском стационаре 1 и 2 группы**

В случае рождения новорожденного в акушерском стационаре 1 и 2 группы (преждевременные роды, отказ беременной женщины от госпитализации в специализированный стационар и другие) с пренатально диагностированной или постнатально выявленной ВДГ необходимо провести диагностические мероприятия, и далее:

- а) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «неонатология», для проведения консультации по экстренным показаниям и перевода ребенка в профильный стационар. Решение о необходимости направления больного для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи принимается врачебным консилиумом медицинской организации, в которой находится ребёнок, с привлечением специалистов разных профилей;
- б) обеспечить медицинскую эвакуацию новорожденного к месту оказания медицинской помощи выездной бригадой скорой медицинской помощи, предназначенной для оказания скорой специализированной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям («неонатологической реанимационной бригадой»);
- в) при наличии сопутствующей патологии, также требующей раннего постнатального хирургического лечения, организовать междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

### **3.4. Клиническая и дополнительная диагностика ВДГ у новорожденного**

Окончательный диагноз ВДГ устанавливается после рождения ребенка по совокупности клинической картины (развитием тяжелой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности) и данных дополнительных методов обследования.

На обзорной рентгенографии органов грудной и брюшной полости выявляют характерные рентгенологические признаки ВДГ:

- Наличие ячеистого рисунка на стороне поражения (обусловленного наличием петель кишечника в грудной клетке);

- Смещение средостения в противоположную диафрагмальной грыже сторону;
- Отсутствие/снижение газонаполнения брюшной полости, вследствие перемещения кишечника в грудную клетку;
- Визуализация желудочного зонда в грудной клетке, при наличии желудка в плевральной полости.

Тяжесть состояния детей с ВДГ определяется развитием и течением дыхательной недостаточности, обусловленной гипоплазией легких и легочной гипертензией, а также течение сердечно-сосудистой недостаточности.

### **3.5. Дооперационный период, предоперационная подготовка**

При установленном внутриутробно диагнозе ВДГ неонатальная бригада должна состоять минимум из 3 человек (2 врача анестезиолога-реаниматолога или врача неонатолога и 1 подготовленная медицинская сестра). При отсутствии пренатальных данных о врожденном пороке развития и появлении признаков нарастающей дыхательной недостаточности у ребенка в первые минуты жизни действуют согласно протоколу оказания реанимационной помощи новорожденному.

#### Респираторная терапия:

- В родильном зале проводится немедленная интубация трахеи сразу после рождения с последующим переводом на ИВЛ.
- Запрет на проведение ИВЛ / СДППД лицевой маской и респираторную терапию методом СДППД любым способом.
- Стартовые параметры ИВЛ - профилактика баро- и волюмтравмы:
  - P<sub>peak</sub> до 25 мм рт. ст.; PEEP 5,0; VR до 60 в мин; FiO<sub>2</sub> до 100%
- Целевые показатели оксигенации:
  - Преддуктальная SpO<sub>2</sub> = 80-95%
  - Постдуктальная SpO<sub>2</sub> более 70%
- Постановка желудочного зонда для создания декомпрессии ЖКТ.

#### Поддержание системного АД:

- Катетеризация пупочной вены (постановка ПВК в случае технических сложностей с центральной катеризацией).
- Волевическая нагрузка внутривенно р-р Sol. NaCl 0,9% 10 мл/кг в/в струйно.

#### Охранительный режим:

Медикаментозная аналгоседация (Фентанил 5 мкг/кг в/в струйно) и седация

(Мидазолам 0,05-0,1 мг/кг в/в струйно или Диазепам 0,1-0,3 мг/кг в/в струйно).

При необходимости и невозможности синхронизировать с ИВЛ дополнительно проводится миоплегия (Атракурия безилат 0,6 мг/кг в/в струйно или Рокурониум бромид 0,6 мг/кг в/в струйно).

Транспортировка в ОРИТН новорожденного с ВДГ производится на ИВЛ в транспортном кувете при достижении ЧСС выше 100 уд/минут.

Новорожденные дети с установленным диагнозом ВДГ нуждаются в переводе в специализированный детский хирургический стационар, если в структуре родовспомогательного учреждения нет условий для проведения ребенку хирургического вмешательства.

Медицинскую эвакуацию, также как и операцию, ребенку с ВДГ возможно выполнить только после стабилизации состояния, в случаях нестабильной гемодинамики или присоединения инфекционного процесса период подготовки должен быть продлен.

Интенсивная терапия начинается с момента рождения ребенка и должна быть направлена на обеспечение адекватного температурного режима, стабилизацию гемодинамики, респираторных показателей и темпа диуреза.

Сосудистый доступ. Пупочный катетер, установленный в родильном зале, возможно его использование до 72 часов. Далее следует выполнить катетеризацию сосудов (предпочтительно двухпросветным катетером) бассейна нижней полой вены: бедренные вены по методу Сельдингера или большие подкожные вены бедра методом открытой венесекции или транскутанно через вены нижних конечностей.

Строгий лечебно-охранительный режим. Проводится профилактика гипоксии, гипо-/гипертермии, психомоторного возбуждения, боли. Обезболивание (фентанил 5-10 мкг/кг/час или морфин 10-100 мкг/кг/час в/в капельно). Седативная терапия: мидазолам 0,06-0,2 мг/кг/час в/в капельно или диазепам 0,1-0,2 мг/кг/час в/в капельно. Допустима продленная миоплегия с целью синхронизации с ИВЛ/ВЧИВЛ: Атракурия безилат 0,3-0,6 мг/кг/час; Рокурониум бромид 0,6 мг/кг/час в/в капельно.

Поддержание системного АД проводится согласно протоколу гемодинамической поддержки в неонатологии. Рекомендовано индивидуализированный подход с подключением левосимендана в дозе 0,1 мг/кг/мин при диагностике персистирующей легочной гипертензии новорожденного (ПЛГН).

Терапия ПЛГН включает последовательное применение ингаляции оксида

азота (предпочтение генератор оксида азота «Тианокс»), силденафил per os, бозентан per os, алпростадин в/в капельно.

### 3.6. Хирургическое лечение ВДГ

Лечение врожденной диафрагмальной грыжи оперативное. Сроки лечения зависят от выраженности симптомов дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности. В настоящее время принята концепция **предоперационной стабилизации состояния ребенка**, направленная на коррекцию гемодинамических нарушений, дыхательной недостаточности, легочной гипертензии и сопутствующих нарушений.

Критерии подготовленности к оперативному вмешательству у новорожденных с ВДГ. После достижения следующих показателей и сохранению их не менее 24 часов:

- стабильная преддуктальная SpO<sub>2</sub> > 90% при любом FiO<sub>2</sub> и любом типе респираторной поддержки;
- стабильные показатели ЧСС и АД на фоне проводимой любой инотропной и вазопрессорной терапии;
- степень легочной гипертензии со снижением или без легочно-гипертензивных кризов по данным ЭхоКГ;
- темп диуреза  $\geq 2$  мл/кг/час;
- компенсированные значения КОС (рН 7.35-7.49, PaCO<sub>2</sub> 35-50, BE  $\leq -4$ ) и лактат < 3 ммоль/л.

Существует два метода хирургического лечения ВДГ: открытое – лапаротомия с низведением содержимого грудной клетки в брюшную полость и пластикой купола диафрагмы (местными тканями или с использованием синтетического/биологического материала). Минимально-инвазивная торакоскопическая коррекция, выполнение которой идентично открытой операции.

Выбор метода хирургического лечения определяется возможностями медицинской организации, опытом хирургического лечения детей с ВДГ.

## **4. РЕКОМЕНДУЕМЫЙ ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ГАСТРОШИЗИСОМ. ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, ПРЕНАТАЛЬНЫЙ КОНСИЛИУМ. АНТЕНАТАЛЬНАЯ МАРШРУТИЗАЦИЯ БЕРЕМЕННОЙ ЖЕНЩИНЫ**

Гастрошизис (ГШ) – врожденный порок развития передней брюшной стенки, представленный полнослойным параумбиликальным дефектом, расположенным справа от нормально сформированной пуповины, с эвисцерацией органов желудочно-кишечного тракта, как правило, петлями тонкой и толстой кишок, желудка, у девочек-внутренних половых органов.

### **Кодирование по МКБ-10**

МКБ-10: Q79.3 Гастрошизис

#### **4.1. Антенатальная диагностика**

Основным фактором, определяющим исход лечения детей с гастрошизом, является степень повреждения кишечника, обусловленная комбинацией воздействия на кишечник амниотической жидкости и сдавлением кишечника в дефекте передней брюшной стенки. Длительность воздействия амниотической жидкости коррелирует со степенью воспалительных изменений со стороны кишечника и продолжительностью нарушений перистальтики.

Антенатальный диагноз ГШ обычно ставится во втором триместре беременности, но возможна диагностика и в конце первого триместра. Заподозрить наличие гастрошизиса у плода при ультразвуковом исследовании возможно с 12 - 14 недель гестации, постановка диагноза ранее указанного срока сомнительна в связи с существованием физиологической эмбриональной грыжи на этой стадии развития. Частота выявляемости ГШ достигает 97,7%. Ультразвуковое обследование передней брюшной стенки включает аксиальное сканирование на уровне основания пуповины, с последующим сагиттальным сканированием. Ультразвуковыми критериями ГШ являются уменьшение объема брюшной полости, наличие параумбиликального полнослойного дефекта передней брюшной стенки, который обычно располагается справа от средней линии и свободно расположенные в амниотической жидкости петли кишечника.

Пренатальная ультразвуковая диагностика позволяет выявить предикторы неблагоприятных постнатальных исходов, что оказывает существенное влияние на дородовое консультирование. К ним относятся:

1. дилатация внутрибрюшного отдела кишечника (ассоциация с атрезией кишечника);
2. многоводие (ассоциация с атрезией кишечника);
3. дилатация желудка (ассоциация с неблагоприятным исходом).

Предиктивное значение дилатации интра- и экстраабдоминального отдела кишечника, а также многоводия в развитии неблагоприятных исходов и тяжелого течения постнатального периода подтверждено проведенными в 2021-2022 гг. мета-анализами. Клинические данные свидетельствуют, что частота внутриутробной гибели плода с гастрошизисом составляет 5%, что значительно выше, чем в популяции плодов без гастрошизиса. Причиной антенатальной гибели плода может быть компрессия пуповины вследствие острой дилатации петель кишечника плода, маловодие, цитокин-обусловленное воспаление или острое нарушение кровоснабжения кишечника.

От 30% до 40% беременностей с гастрошизисом заканчиваются преждевременными родами (высокое содержание провоспалительных цитокинов в амниотической жидкости (IL-6, IL-8). Средний гестационный возраст спонтанных родов - 36,6 недель.

Отдельную нозологическую группу составляют дети с осложненной формой гастрошизиса (complex gastroschisis), которая характеризуется различными патологическими изменениями со стороны кишечника: ишемия, некроз, атрезия, перфорация или заворот. Частота осложненного гастрошизиса составляет 17%, а летальность – 16.7%. В связи с этим важная роль отводится антенатальной диагностике в выявлении плодов с осложненной формой заболевания. Значимыми ультразвуковыми маркерами осложненного гастрошизиса являются дилатация внебрюшных и внутрибрюшных петель кишечника и многоводие.

#### **Сопутствующие пороки развития**

Гастрошизис всегда сопровождается нарушениями ротации и фиксации кишечника, а также относительным укорочением тонкой кишки. Сочетание с атрезией кишечника встречается реже, до 10-15% наблюдений. Хромосомные аномалии и пороки развития других органов и систем являются исключительной редкостью.

## **4.2. Пренатальный консилиум**

При антенатальном выявлении ВДГ проведение пренатального консилиума строго обязательно независимо от срока беременности. Определяется оптимальная стратегия ведения беременности и родов, исходя из того, что ГШ является абсолютно курабельным пороком. В пренатальном консилиуме, в том числе в условиях телемедицинской консультации, должны участвовать не менее 4 специалистов по профилю: врач акушер-гинеколог, врач-генетик, врач анестезиолог-реаниматолог (врач-неонатолог) и врач неонатальный хирург, врач реаниматолог. В случае обнаружения у плода сочетанных пороков развития в состав консилиума вводятся профильные специалисты.

Врач неонатальный хирург является обязательным участником консилиума, в обязанности которого входит подробное разъяснение родителям всех потенциальных рисков для ребенка при наличии у него ГШ, хирургической стратегии лечения в постнатальном периоде, операционных рисков и возможных исходов.

Несмотря на то, что ГШ редко сочетается с хромосомными аномалиями, в случае подтверждения сочетания ГШ с прогностически неблагоприятной хромосомной или генетической патологией, множественными пороками развития с вовлечением двух и более систем и органов, требующих раннего постнатального хирургического лечения с высоким риском неблагоприятного исхода, родителям предоставляется информация о возможности прерывания беременности по медицинским показаниям.

При решении беременной о пролонгировании беременности при вышеописанных ситуациях разрабатывается маршрутизация беременной и/или новорожденного.

## **4.3. Рекомендуемый порядок оказания помощи новорожденным с ГШ при рождении ребенка в акушерском стационаре 3 группы**

### **4.3.1. Маршрутизация беременных женщин при антенатальной диагностике ГШ у ее плода**

По решению консилиума врачей беременная женщина, у плода которой антенатально обнаружен ГШ на сроке не позднее 36 недель беременности, направляется для родоразрешения в акушерский стационар 3 группы (перинатальный центр), имеющую в своем составе отделение хирургии новорожденных и отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных, или находящуюся вблизи медицинской организации - многопрофильного детского стационара, оказывающего специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь

новорожденным по профилю «детская хирургия».

Окончательный диагноз ГШ устанавливается после рождения ребенка на основании клинического осмотра новорожденного ребенка.

Тяжесть состояния детей с ГШ определяется наличием эвисцерированных петель кишечника обуславливающие развитие гипотермии и потери жидкости и сопутствующими пороками развития, при их наличии.

#### **4.3.2. Постнатальная маршрутизация новорожденных с ГШ**

При рождении ребенка с ГШ в акушерском стационаре, не имеющем отделения хирургии новорожденных, необходимо:

а) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «неонатология», для проведения консультации по экстренным показаниям и перевода ребенка в профильный стационар;

б) обеспечить медицинскую эвакуацию новорожденного к месту оказания медицинской помощи выездной бригадой скорой медицинской помощи, предназначенной для оказания скорой специализированной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям («неонатологической реанимационной бригадой»);

в) при наличии сопутствующей патологии, также требующей раннего постнатального хирургического лечения, организовать междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

#### **4.3.3. Рекомендуемый порядок помощи при рождении ребенка с ГШ в акушерском стационаре 1 и 2 группы**

В случае рождения новорожденного в акушерском стационаре 1 и 2 группы (преждевременные роды, отказ беременной женщины от госпитализации в специализированный стационар и другие) с пренатально диагностированной или постнатально выявленным ГШ необходимо провести диагностические мероприятия, и далее:

а) направить информацию в медицинскую организацию, оказывающую специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь по профилю «детская хирургия» и «неонатология», для проведения консультации по экстренным показаниям и перевода ребенка в профильный стационар. Решение о

необходимости направления больного для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи принимается врачебным консилиумом медицинской организации, в которой находится ребёнок, с привлечением специалистов разных профилей;

б) обеспечить медицинскую эвакуацию новорожденного к месту оказания медицинской помощи выездной бригадой скорой медицинской помощи, предназначенной для оказания скорой специализированной медицинской помощи новорожденным и недоношенным детям («неонатологической реанимационной бригадой»);

в) при наличии сопутствующей патологии, также требующей раннего постнатального хирургического лечения, организовать междисциплинарный консилиум с участием профильных специалистов для определения оптимальной тактики лечения пациента и порядка его маршрутизации.

**Дети с ГШ требуют хирургической помощи в первые 12 часов**, что определяет необходимость перевода ребенка в соответствующий стационар.

#### **4.4. Дооперационный период, предоперационная подготовка при ГШ**

Последовательность действий в родильном зале врача анестезиолога-реаниматолога (неонатолога) при рождении ребенка с ГШ являются:

- Использование неопудренных тальком стерильных перчаток;
- Положение ребенка на боку;
- Наложение скобы на расстоянии 8-10 см от пупочного кольца;
- Профилактика гипотермии;
- Постановка желудочного зонда (аспирация содержимого, учет количества отделяемого);
- Погрузить петли кишечника в стерильный пластиковый контейнер (полиэтиленовый пакет), не допускать перегибания петель кишечника, пуповина со скобой - за пределами пакета. Наложить стерильную сухую повязку поверх пластикового контейнера с фиксацией к телу ребенка;
- Транспортировка в кувезе, положение ребенка на боку, желудочный зонд открыт.

Оптимальным является рождение ребенка с ГШ в условиях родовспомогательного учреждения с возможностью хирургической помощи новорожденному.

В период подготовки ребенка к транспортировке в специализированный стационар следует:

- поместить ребенка в кувез на боку, температурный режим и влажность должны

соответствовать сроку гестации и весу;

- продолжить дренирование желудка, исключить любую энтеральную нагрузку;
- обеспечить обезболивание препаратами ненаркотической группы анальгетиков;
- ребенку на ИВЛ обеспечить синхронизацию с аппаратным дыханием;
- проводить заместительную инфузионную терапию и посиндромную терапию согласно протоколам
- начать антибактериальную терапию в связи с риском инфицирования органов.

#### **4.5. Хирургическое лечение ГШ**

Оперативное лечение детей с ГШ выполняется в срочном порядке.

В зависимости от выраженности висцеро-абдоминальной диспропорции возможны два метода хирургической коррекции порока развития: одномоментное погружение петель кишечника в брюшную полость или этапное, предусматривающее создание временной брюшной полости.

При отсутствии висцеро-абдоминальной диспропорции выполняется одномоментное погружение эвисцерированных органов в брюшную полость с послойным ушиванием дефекта передней брюшной стенки. При этом адгезиолизис не проводится. С целью декомпрессии и опорожнения толстой кишки от мекония целесообразно выполнение очистительной клизмы.

При выявлении висцеро-абдоминальной диспропорции и невозможности одномоментного погружения – предпочтение отдается этапному низведению эвисцерированных органов путем создания временной брюшной полости. Петли кишечника погружаются в прозрачный, стерильный мешок (мешок Шустера или его аналоги), который фиксируется в дефекте передней брюшной стенки. В последующем, ежедневно, постепенно осуществляется низведение содержимого мешка с брюшную полость.

## **5. РЕКОМЕНДУЕМЫЙ ПОРЯДОК ОКАЗАНИЯ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С АТРЕЗИЕЙ ПИЩЕВОДА, ВРОЖДЕННОЙ ДИАФРАГМАЛЬНОЙ ГРЫЖЕЙ И ГАСТРОШИЗИСОМ**

С учетом полученных данных, органам исполнительной власти в сфере здравоохранения субъектов Российской Федерации рекомендованы следующие решения:

1. Всем субъектам Российской Федерации улучшить антенатальную диагностику ВПР, обеспечив работу детских хирургов (урологов-андрологов, нейрохирургов, травматологов-ортопедов и др.) в пренатальных консилиумах.

2. Всем субъектам Российской Федерации - при антенатальной диагностике врожденной диафрагмальной грыжи вопрос о месте родоразрешения беременной должен быть решен после телемедицинской консультации с НМИЦ по профилю или ведущими клиниками неонатальной хирургии (см. ниже), а беременная маршрутизирована в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20 октября 2020 г. № 1130н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "акушерство и гинекология», пункт 23.

3. Субъектам Российской Федерации, в которых рождение пациентов с атрезией пищевода, врожденной диафрагмальной грыжей и гастрошизисом является редким, считать приоритетом направление беременных женщин с установленными пороками плода в клиники, указанные ниже.

### **Рекомендуемые 20 медицинских организаций 14 субъектов Российской Федерации для направления беременных с ВПР:**

Преимущественно беременных следует направлять в федеральные и субъектовые медицинские организации, имеющие акушерский стационар и отделение хирургии новорожденных. При отсутствии такой возможности следует направлять беременных в акушерские стационары, располагающиеся в непосредственной близости от федеральных и субъектовых медицинских организаций, имеющих отделение хирургии новорожденных без акушерского стационара, при наличии большого опыта (ориентировочно 10-12 операций в год по каждой нозологии – атрезии пищевода, гастрошизису и врожденной диафрагмальной грыже).

Ведущие клиники неонатальной хирургии г. Москвы и Санкт-Петербурга, имеющие акушерский стационар и отделение хирургии новорожденных:

- в г. Москве: ФГБУ «НМИЦ АГП им В.И. Кулакова» Минздрава России;

- в г. Санкт-Петербурге: ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Ведущие клиники неонатальной хирургии, не имеющие акушерского стационара

- в г. Москве: ФГБУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», ГБУЗ «ДГКБ им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», ГБУЗ «ДГКБ им. Святого Владимира ДЗМ»;
- в г. Санкт-Петербурге: СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий».

Ведущие клиники неонатальной хирургии в составе областных, краевых и республиканских детских больницах субъектов Российской Федерации, по данным проведенного анализа, количества пациентов и полученных результатов:

- ГБУЗ Московской области «Московском областном центре охраны материнства и детства» (г. Люберцы);
- ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» Минздрава Краснодарского края (с краевым перинатальным центром);
- ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан;
- КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства" (с акушерским стационаром);
- ГАУЗ Свердловской области «Областная детская клиническая больница» (с перинатальным центром);
- ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница» Минздрава Республики Башкортостан;
- ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница», Иркутская область;
- ГБУЗ Пермского края «Краевая детская клиническая больница»;
- ГБУЗ Воронежской области «Воронежская областная детская клиническая больница №1»;
- ГБУЗ Тюменской области «Областная клиническая больница № 2»;
- ГАУЗ «Челябинская областная детская клиническая больница»;

- ГБУЗ Новосибирской области «Государственная Новосибирская областная клиническая больница» (с областным перинатальным центром).

Мониторинг диагностики и лечения ВПР в субъектах Российской Федерации федеральных клиниках, развитие межрегиональных центров, позволит пересматривать маршрутизацию новорожденных и беременных с установленными ВПР плода, внося коррективы в будущие методические рекомендации.

4. Всем субъектам Российской Федерации необходимо принять исчерпывающие меры по своевременной диагностике, правильному выбору тактики лечения и адекватному хирургическому лечению новорожденных с атрезией пищевода, врожденной диафрагмальной грыжей и гастрошизисом в соответствии с клиническими рекомендациями. Обеспечить организацию лечения новорожденных с указанными пороками развития при консультировании с НМИЦ или детскими хирургическими центрами, указанными выше, посредством телемедицинской консультации.

5. Всем субъектам Российской Федерации – в случае возникновения осложнений хирургического лечения врожденных пороков развития у новорожденных, необходимости повторных или реконструктивных операций, обеспечить организацию лечения новорожденных при консультировании с НМИЦ или детскими хирургическими центрами, указанными выше, посредством телемедицинской консультации, при необходимости обеспечить перевод ребенка в специализированный центр.

6. Всем субъектам Российской Федерации – разработать и обеспечить выполнение плана повышения квалификации врачей по вопросам антенатальной диагностики ВПР, неонатальной хирургии и обеспечения анестезиолого-реанимационной помощи, реабилитации новорожденных и детей с ВПР.