



casuistica

Для библиографических ссылок

Зуйков О.А., Миллер Ю.В., Тен Ю.В. и др. Клинический случай порока развития у ребёнка, рождённого в домашних условиях. — Текст : электронный // StatusPraesens. Неонатология. — 2023. — №1 (95). С. 11–20 —

URL: <https://praesens.ru/zhurnal/elektronnyy-zhurnal/sp-neo/>.

StatusPraesens

роды без гарантий?

Клинический случай порока развития у ребёнка, рождённого
в домашних условиях



Авторы: Олег Александрович Зуйков, главный внештатный специалист неонатолог Минздрава Алтайского края, руководитель отдела экспертизы по педиатрической помощи Алтайского краевого клинического центра охраны материнства и детства; Юлия Владимировна Миллер, зам. главного врача по педиатрической помощи того же учреждения; Юрий Васильевич Тен, докт. мед. наук, проф., зам. главного врача по хирургии того же учреждения; Ирина Валерьевна Курдеко, зав. отделением патологии новорождённых и недоношенных детей №1 того же учреждения; Екатерина Владимировна Лазарева, врач-неонатолог отделения патологии новорождённых и недоношенных детей №1 того же учреждения; Андрей Николаевич Лесников, зав. отделением реанимации и интенсивной терапии новорождённых №2 того же учреждения; Дарья Алексеевна Елькова, врач детский хирург хирургического отделения для детей того же учреждения; Евгений Валентинович Клейменов, врач детский хирург хирургического отделения для детей того же учреждения (Барнаул)

Копирайтинг: Сергей Лёцкий

Поисковый запрос в интернете по ключевым словам «домашние роды» выдаёт более 4 тыс. результатов с предложениями этой услуги или описанием самой процедуры, которую в сети преимущественно характеризуют как позитивное и прогрессивное явление. Тем не менее большинство отечественных акушеров-гинекологов называют этот подход «безумным решением», аргументируя столь радикальное мнение существенным риском акушерских и перинатальных осложнений, ассоциированных с родами вне стационара. Однако и сегодня нередко можно встретить приверженцев «натуралистического» подхода.

В России с 2010 года доля детей, появившихся на свет в стационаре, составляет 99,6–99,7%. В Алтайском крае в 2021 году этот показатель составил 99,8%, и 0,2% младенцев после родов были госпитализированы в учреждения здравоохранения, не предназначенные для этой цели. Столь существенная доля профессионального родовспоможения сегодня обусловлена как высоким уровнем качества медицинской помощи, комфорта, предоставляемого в клиниках матери и ребёнку, так и, безусловно, тем, что официальная российская медицина **не поддерживает** практику домашних родов. Главная причина полного антагонизма акушеров-гинекологов связана с потенциальным риском этого демедикизованного варианта родоразрешения для здоровья матери и младенца, в том числе с **несвоевременной диагностикой или недооценкой** врождённых пороков развития.

Под врождёнными пороками развития понимают возникающие внутриутробно **стойкие** морфологические изменения органов или всего организма, вызывающие расстройства функций. Частоту таких аномалий во всём мире оценивают в 3–7%, при этом они становятся причиной смерти примерно 25% новорождённых и ответственны за 30–50% **летальных исходов** в постнеонатальном периоде.

По данным перекрёстного исследования, общая распространённость пороков у новорождённых составила 7,4% (62,1 мужского и 36,5% женского пола), 78,4% из которых были **тяжёлыми**. С сердечно-сосудистой системой были связаны 32,4% выявленных пороков, далее следовали нарушения опорно-двигательного аппарата (18,9%), хромосомные аномалии (10,8%), расстройства центральной нервной (9,5%) и репродуктивной (5,4%) систем, ЖКТ (6,8%), глаз, головы и шеи (5,4%). Органы дыхания были поражены у 4,1%, мочевого выделения — у 2,7%, а 4,1% отклонений были **мультисистемными**¹.

Страхование рисков

Многие пороки развития очевидны в момент рождения — они либо определяют визуально, либо значимо нарушают какую-либо функцию. Некоторые из них выявляют в процессе пренатального обследования плода. Однако часть таких расстройств **не удаётся** сразу обнаружить даже в лечебном учреждении, и младенец рискует быть выписанным домой без каких-либо подозрений на серьёзные врождённые дефекты. Если же речь идёт о родах на дому, несвоевременное выявление нарушений чревато **осложнениями**, инвалидностью или смертью. И тут следует особо подчеркнуть, что эта несвоевременность верификации в пренатальном периоде может быть продиктована даже не дефектурой оказания медицинской помощи, а **отсутствием обращения** женщины, твёрдо уверенной в преимуществах «природного» течения беременности и родов, за консультацией врача.

Важная роль **медицинского специалиста** при родах, особенно если не был выполнен пренатальный скрининг, — быстро диагностировать врождённый порок, основываясь на фундаментальных про-

[Часть пороков развития не удаётся сразу обнаружить даже в лечебном учреждении, и младенец рискует быть выписанным домой без каких-либо подозрений на серьёзные врождённые дефекты.]

фессиональных знаниях нарушений интра- и раннего постнатального периодов. Одновременно с этим крайне необходимо сохранять высокий **индекс подозрения** на редкие и орфанные болезни².

Ещё одно преимущество родильного отделения, которого могут быть лишены дети, появляющиеся на свет дома, — **неонатальный скрининг**. Например, первые две недели жизни имеют решающее значение для развития нейронов головного мозга, синапто- и глиогенеза. Снижение уровня тироксина независимо от причины может вызвать **задержку** умственного развития, а обязательный скрининг в роддоме позволяет выявить врождённый гипотиреоз и своевременно назначить лечение³. Кроме этого недуга в России **обязательное тестирование** проводят ещё для 35 врождённых и наследственных нарушений, угрожающих жизни ребёнка.

Упущения, которых можно избежать

Чаще других пороков развития возникают поражения **сердечно-сосудистой** системы. В Европе распространённость аномалий среди новорождённых составляет 8,2‰, в США — 6,9‰, в Азии — 9,3‰⁴, в некоторых регионах — до 75‰⁵. В России ежегодно появляются более 20 тыс. **детей** с нарушениями развития, в течение первого месяца жизни смертность среди них составляет 36% (около 50% всех летальных исходов, ассоциирующихся с дефектами развития⁶), а 20–25% требуют **немедленного перевода** в кардиохирургическую клинику⁷ — если их не оперировать, к возрасту 1 год погибают более 70% младенцев⁸.

Из сердечных пороков труднее всего подлежит диагностике **коарктация аорты** — ежегодно в мире появляется 340–550 тыс. детей с подобным недугом. Это коварное заболевание, так

как при нём отсутствуют характерные шумы, а эхокардиография (ЭхоКГ) плода не всегда позволяет выявить дефект. Некоторые из этих пациентов могут быть обнаружены в ходе кардиологического неонатального скрининга с помощью **пульсоксиметрии**, но это происходит нечасто. В результате у большинства детей не выявляют отклонений к 5-му дню после рождения, 50% таких новорождённых выписывают как здоровых, а 27% **пациентов** с коарктацией аорты умирают без верифицированного диагноза в среднем в возрасте 17 дней⁹.

Врождённые пороки сердца опасны для младенцев не только сами по себе, но и вследствие развития **вторичных осложнений**. В частности, подобные нарушения могут выступать триггером возникновения **тромбоза*** на фоне наследственной предрасположенности¹⁰, также описаны случаи некротического **энтероколита** у доношенных детей с сопутствующим дуктус-зависимым дефектом¹¹. Кроме того, у пациентов с сердечно-сосудистыми аномалиями легче развивается **нутрицивная недостаточность**¹², а их родителям требуются квалифицированные рекомендации по особым условиям вскармливания¹³.

Следует отметить, что пре- и постнатальные диагнозы сердечных аномалий не всегда совпадают — в одном из исследований различие составило 12%, а коарктация аорты и дефекты межжелудочковой перегородки (МЖП) были наиболее частыми причинами противоречивых заключений специалистов¹⁴. Помимо выраженных органических поражений, есть такие, которые несут угрозу здоровью младенца и при этом не всегда поддаются дородовому обнаружению. К таковым относятся неонатальные **кардиомиопатии**¹⁵ и аритмии¹⁶, и их выявление невозможно

* О неонатальных тромбозах и возможных триггерах читайте здесь: Зуйков О.А., Миллер Ю.В., Лазарева Е.В. и др. Клинический случай артериального тромбоза новорождённого: near miss // StatusPraesens. Педиатрия и неонатология. 2023. №1 (92). С. 77–83.

без наличия квалифицированного персонала и диагностических возможностей акушерского стационара — электрокардиографии и ЭхоКГ. При этом даже **банальная аускультация**, выполненная врачом, позволяет выявить патологический шум и стать основой для дальнейшего обследования¹⁷, и это важный аргумент в пользу специализированной медицинской помощи при родах.

Врождённые пороки ЖКТ, подобно кардиологическим, чаще всего требуют **неотложных** хирургических вмешательств. Именно достижения ранней диагностики и интенсивной терапии таких аномалий в **первые** они жизни позволили снизить летальность с недавних 50% до примерно 10%. Отсутствие дородового скрининга, задержка выявления и неадекватный уход после родов резко **повышают** **детскую смертность**, что можно наблюдать в развивающихся странах с низкой доступностью квалифицированной неонатальной помощи¹⁸.

Атрезия пищевода — это довольно редкое расстройство (один случай на 3–5 тыс. младенцев и 3–4% всех аномалий пищевода), однако оно же остаётся одним из **наиболее часто** неverified врождённых дефектов, когда речь идёт о внутриутробном скрининге¹⁹. В частности, крупный метаанализ (20 исследований, 73 246 плодов, 1760 случаев атрезии пищевода) показал, что само по себе пренатальное ультразвуковое исследование имело чувствительность лишь 31,7–41,9%, специфичность 99,9%, положительную диагностическую ценность 88,1, отрицательную — 0,58. При таких параметрах в среднем удалось обнаружить 77,9% эпизодов атрезии и 21,9% случаев сопутствующего трахеопищеводного свища²⁰. Столь низкий процент пренатального выявления требует после родов настоятельности, **квалифицированного осмотра** и дополнительных методов обследования, доступных лишь в специализированных клиниках.

Ковидный ажиотаж

COVID-19 повлиял на акушерскую практику в глобальном масштабе. Число посетителей **ограничивали** не более чем одним, причём человек не мог быть заменён, а также покинуть больницу и вернуться, часто партнёров не допускали в палаты совсем²¹. Хотя аналогичные лимиты действовали в любых стационарах, для женщин, планирующих роды как **кульминацию**, это было особенно разочаровывающим.

В прессе сообщалось, что беременные **опасаются** ходить в лечебные учреждения из-за боязни заразиться²², пациенты в целом старались избегать стационарного ухода²³, а на выбор места для родов сильно влиял **уровень страха**²⁴. Американская коллегия акушеров-гинекологов (American college of obstetricians and gynecologists, ACOG) совместно с Американской академией семейных врачей (American academy of family physicians, AAFP) и Обществом медицины матери и плода (Society for maternal-fetal medicine, SMFM) для **снижения опасений** опубликовала заявление, в котором подтверждалось, что во время пандемии COVID-19 лицензированные больницы и родильные центры остаются безопасными местами для родов²⁵.

Несмотря на это, врачи, принимающие роды на дому, сообщали о **возросшем интересе** к их услугам. Исследование, использовавшее инструмент Google Trends для отслеживания обращений в интернете, обнаружило увеличение числа запросов о родах на дому в США на 239% (ОР 3,39; 95% ДИ 2,48–2,64; $p < 0,001$), а в Великобритании — на 53% (ОР 1,53; 95% ДИ 1,06–2,21; $p = 0,02$). Меньший прирост во втором случае объясняют изначально более вы-

сокой распространённостью этой практики в Великобритании.

Хотя наибольший всплеск запросов информации о родах на дому произошёл в начале пандемии, количество сообщений о факте такого родоразрешения **сохраняется** на уровнях, превышающих цифры 2019 года. Следует заметить, что данные об объёме поиска не обязательно коррелируют с использованием услуг²⁶. Однако в одном из исследований продемонстрировано **увеличение числа** домашних родов в США на 23% в 2020 году по сравнению с 2019-м²⁷, а повышенный интерес пациенток потребовал от организаторов дородовой помощи активно поднимать эту тему в контексте пандемии²⁸.

Рост как интереса, так и количества родов вне лечебных учреждений произошёл также в Нидерландах — стране, где распространённость этого подхода самая высокая во всём экономически развитом мире. При этом отмечено увеличение использования обезболивающих и **частоты вагинальных родов**, а также снижение количества эпизиотомий и рождения детей недоношенными²⁹.

Некоторые организации признают, что в странах, где практика домашних родов допустима, хотя и не без риска, этот подход может быть одним из способов обойти больничную систему и избежать потенциального заражения. В частности, о **большей безопасности** родовспоможения дома в условиях пандемии коронавирусной инфекции заявили Международная конфедерация (The International confederation of midwives, ICM) и Испанская федерация ассоциаций (Federación de Asociaciones de Matronas de España, FAME) **акушерок**^{30,31}.

[Важная роль медицинского специалиста при родах, особенно если не был выполнен пренатальный скрининг, — быстро и точно диагностировать врождённый порок, основываясь на фундаментальных профессиональных знаниях характеристик нарушений интра- и раннего постнатального периодов.]

Экстренная неопределённость. Случай из неонатологической практики

В 8 ч 30 мин 9 сентября 2022 года в приёмный покой Алтайского краевого клинического центра охраны материнства и детства бригада скорой медицинской помощи (СМП) доставила ребёнка в возрасте 13 сут в **крайне тяжёлом** состоянии после эпизодов остановки дыхания и геморрагических выделений изо рта и носа.

Мать не состояла на учёте в женской консультации, акушерско-гинекологический и неонатальный анамнез собран со слов родителей при поступлении в стационар. Ребёнок от первой беременности. Примерно на 12-й неделе гестации женщина перенесла ОРВИ с субфебрильной температурой.

Роды первые, проходили 27 августа 2022 года в **домашних условиях** на сроке гестации 38 нед, период схваток длился не более 12 ч, околоплодные воды светлые. Данные о продолжительности безводного и периода изгнания отсутствуют. Мальчик появился на свет с массой тела 2700 г и длиной 52 см. Семья ведёт **натуропатический** образ жизни, поэтому женщина не пользовалась профессиональной медицинской помощью во время вынашивания, не обращалась за услугами родовспоможения, также ребёнок **не был осмотрен** медицинским персоналом поликлиники по плану диспансерного наблюдения.

Первую попытку кормления грудью предприняли сразу после рождения, но ребёнок грудь не взял и очень вяло

начал сосать только через 1,5 ч. В первые сутки жизни он срыгивал светлую слизь, в последующие дни — **молоко через нос** после приёма пищи. Со слов родителей, младенец стал срыгивать меньше. Стул был 2 раза в день — пятно на пелёнке 3 см в диаметре, мочился 2–3 раза ежедневно на подгузник.

К вечеру **12-х суток жизни** (19 ч 00 мин, 8 сентября 2022 года) отец впервые обратил внимание, что младенец плохо сосёт грудь и выглядит похудевшим. Последний раз мальчик поел в 2 ч ночи и уснул, а наутро 9 сентября **не проснулся** к 7 ч на очередное кормление и не реагировал на активные попытки разбудить его. Отец перевернул ребёнка лицом вниз, «отхлопал» по спинке, после чего из носа отошла коричневая слизь, появился цианоз.

Родители вызвали бригаду СМП и самостоятельно начали проводить искусственное дыхание «рот в рот». Ребёнок был в **сознании**, вялый, дыхание поверхностное, с единичными глубокими вдохами. За время транспортировки в стационар у пациента несколько раз наступала **остановка дыхания** — в такие моменты применяли искусственную вентиляцию лёгких (ИВЛ) с помощью мешка Амбу.

Сразу по прибытии в Алтайский краевой клинический центр охраны материнства и детства (8 ч 32 мин 9 сентября 2022 года, 13-е сутки жизни) ребёнка осмотрел врач-реаниматолог. Масса тела при поступлении 2155 г — зафиксирована потеря 20% (545 г) с момента рождения.

Состояние пациента расценено как крайне тяжёлое (**преагональное**): кома, дыхательная недостаточность III степени (SpO_2 — 75–85%). По жизненным показаниям мальчика перевели на **инвазивную ИВЛ** с концентрацией O_2 100%, установили центральный катетер, назначили кардиотонические препараты, провели лабораторное (результаты представлены в табл. 1) и инструментальное обследование.

Согласно результатам оценки лабораторных показателей у ребёнка в момент первичного обследования присутствовал **выраженный ацидоз** с дефицитом оснований, высокие значения уровней молочной кислоты, глюкозы, натрия, мочевины и креатинина, общего белка, выраженные **признаки воспаления** (сдвиг лейкоцитарной формулы до миелобластов, увеличенные значения скорости оседания эритроцитов и уровня С-реактивного протеина). При нейросоноскопии были зафиксированы выраженные диффузные изменения паренхимы и признаки отёка головного мозга, снижение скоростных показателей кровотока в его артериях и венах с сохранением уголнезависимых характеристик.

С помощью ЭхоКГ был диагностирован мышечный дефект МЖП, а также снижение систолической функции левого желудочка сердца. Эти данные в сочетании со сгущением жёлчи, проявлениями мочекаменного диатеза с обеднением васкуляризации паренхимы обеих почек, пареза кишечника, клиническими признаками шока и гемор-



Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки. Отчётливо видны контуры изогнутого назогастрального зонда (А) и большой газовый пузырь желудка (Б) — результат попадания туда воздуха при дыхании вследствие наличия фистулы.

рагического синдрома свидетельствовали о **выраженном эксикозе и септическом состоянии** предположительно на фоне врождённой пневмонии, нейроинфекции или неуточнённой паразитарной болезни.

Атрезию пищевода заподозрили после попытки введения желудочного зонда. Догадку подтвердили на осно-

вании обзорной рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости с оставленным назогастральным зондом (рис. 1). Помимо этого на снимках выявлена аспирационная двусторонняя полисегментарная пневмония в стадии начальных проявлений и косвенные признаки переза кишечника.

Таблица 1. Лабораторные показатели при поступлении и после этапа стабилизации состояния

Показатель (норма) / дата	09.09 (14-е сутки жизни)	14.09 (19-е сутки жизни)	Показатель (норма) / дата	09.09 (14-е сутки жизни)	14.09 (19-е сутки жизни)
Гемоглобин, г/л (150–240)	217	147	Ca ₂₊ , ммоль/л (1,43–1,53)	1,3	1,5
Эритроциты, × 10 ¹² /л (4,0–6,6)	6,37	4,41	Глюкоза, ммоль/л (1,6–4,0)	13,9	5,9
Тромбоциты, × 10 ⁹ /л (208–410)	249	137	Лактат, ммоль/л (0,7–2,1)	4,9	2,1
Лейкоциты, × 10 ⁹ /л (10–30)	16,83	13,4	Общий белок, г/л (46–68)	82	48,7
Базофилы, % (0–1)	0	0	Альбумин, г/л (28–44)	49,6	27,5
Эозинофилы, % (0–7)	0,03	0	Общий билирубин, мкмоль/л (до 32)	38,2	19,5
Миелобласты, % (0)	8	–	Прямой билирубин, мкмоль/л (до 6,52)	17,6	5,5
Юные миелоциты, % (0)	12	–	Непрямой билирубин, мкмоль/л (до 35,15)	20,6	14
Палочкоядерные, % (1–6)	9	1	Мочевина, ммоль/л 1,7–5,0	128,1	24,9
Сегментоядерные, % (45–80)	49	79	Креатинин, мг/л (3–11)	744,2	86,9
Лимфоциты, % (22–55)	19	8	Щелочная фосфатаза, Ед/л (80–250)	227	131
Моноциты, % (2–10)	3	4	Гамма-глутамилтранспептидаза, Ед/л (до 205)	351	425
СОЭ, мм/ч (1–2)	5	2	Аланинаминотрансфераза, Ед/л (до 56)	29	30
pH, Ед (7,24–7,38)	7,164	7,41	Аспаратаминотрансфераза, Ед/л (25–75)	72	62
pCO ₂ , мм рт.ст. (45–55)	64,8	35,6	С-реактивный белок, мг/л (до 5)	9,9	2,8
pO ₂ , мм рт.ст. (30–45)	35,7	48,4	Протромбин по Квику, % (78–142)	44,2	105,2
HCO ₃ , ммоль/л (22–26)	16,5	26	Ортофеноловый тест*, мг/л (34–40)	220	150
BE, ммоль/л (–3–0)	–9,5	5,2	Протромбиновое время, сек (11–15)	19	10
K, ммоль/л (3,7–5,9)	7,7	3,5	Фибриноген, г/л (1,25–3,0)	1,49	2,97
Na, ммоль/л (130–150)	163	151	АЧТВ, сек (38–55)	30,9	22,9

* Ортофеноловый тест выявляет количество растворимых фибрин-мономерных комплексов, появляющихся при активации системы свёртывания. Его результаты позволяют оценить склонность к тромбообразованию и эффективность гепаринотерапии.

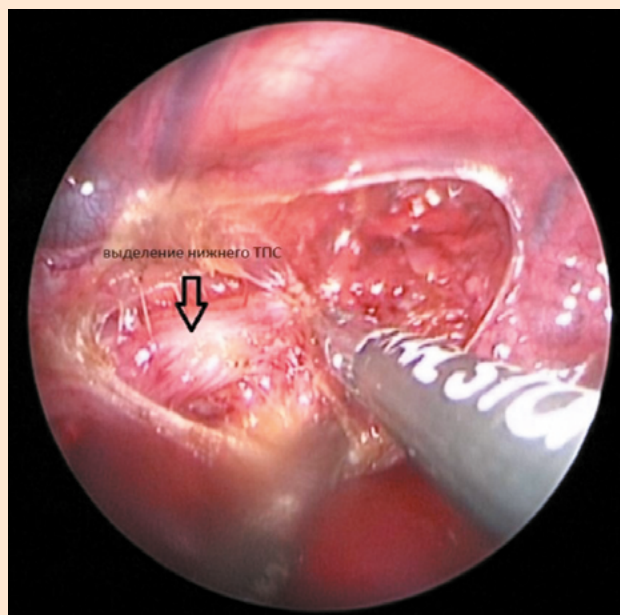


Рис. 2. Выделение аборального конца пищевода.

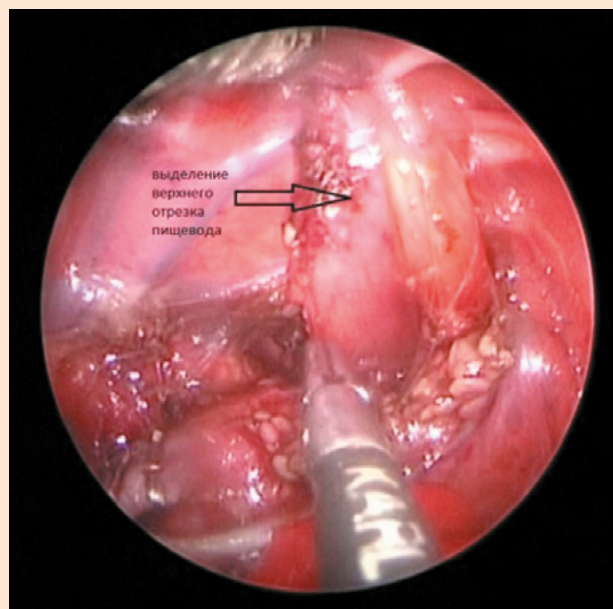


Рис. 3. Выделение орального конца пищевода.

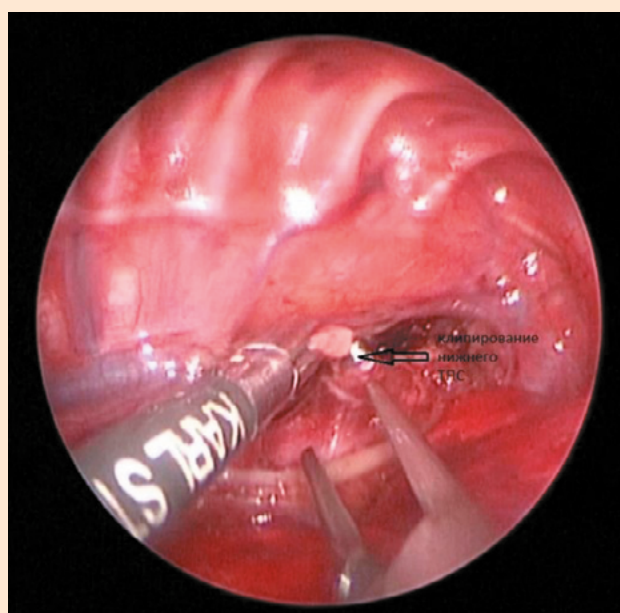


Рис. 4. Клипирование трахеобронхиального свища.

Фактически ребёнок в течение 12 сут с момента рождения **не получал пищу**, так как она не поступала и не усваивалась ввиду аномального строения ЖКТ — отсутствия целостного сквозного прохода из ротовой полости в желудок. При обнаруженном впоследствии у младенца варианте дефекта нижний сегмент пищевода соединялся с трахеей, а верхний заканчивался слепо. Этим можно объяснить срыгивания, скопление газа в ЖКТ, парез кишечника и **выраженную** (20%) потерю массы тела. Результатом аспирации молока в лёгкие с последующим развитием пневмонии стали дыхательные, септические и гематологические нарушения.

Основной диагноз. Атрезия пищевода с дистальной трахеопищеводной фистулой (код МКБ-10 Q39.1).

Осложнения. Аспирационная двусторонняя полисегментарная пневмония в стадии начальных проявлений. Дыхательная недостаточность III степени. Парез кишечника. Эксикоз III степени. ДВС-синдром.

Сопутствующие заболевания. Постгипоксическая энцефалопатия, восстановительный период. Врождённый порок сердца — мышечный дефект МЖП, открытое овальное окно с лево-правым сбросом. Недостаточность кровообращения IIa степени. Восстановительный период перинатального поражения ЦНС. Пирамидная недостаточность в нижних конечностях.

При атрезии пищевода возможны различные подходы к **тактике ведения**³²:

- отсроченный эзофагеальный с предварительной перевязкой трахеопищеводной фистулы и временной гастростомией для коррекции функциональных нарушений и предупреждения рефлюкса содержимого желудка в лёгкие;
- немедленное проведение торакоскопического клипирования нижнего трахеопищеводного свища с одновременной установкой эзофаго-эзофагоанастомоза;
- торакоскопическое клипирование нижнего трахеопищеводного свища и выполнение прямого эзофаго-эзофагоанастомоза после стабилизации состояния пациента.

Одна из **проблем третьего подхода** в том, что постоянная потребность в ИВЛ чревата перераздуванием желудка через свищ. Однако **был выбран** именно вариант с первоначальной стабилизацией жизненных показателей из-за крайне тяжёлого состояния ребёнка с явлениями шока и нарушением свёртывающей системы. В такой ситуации

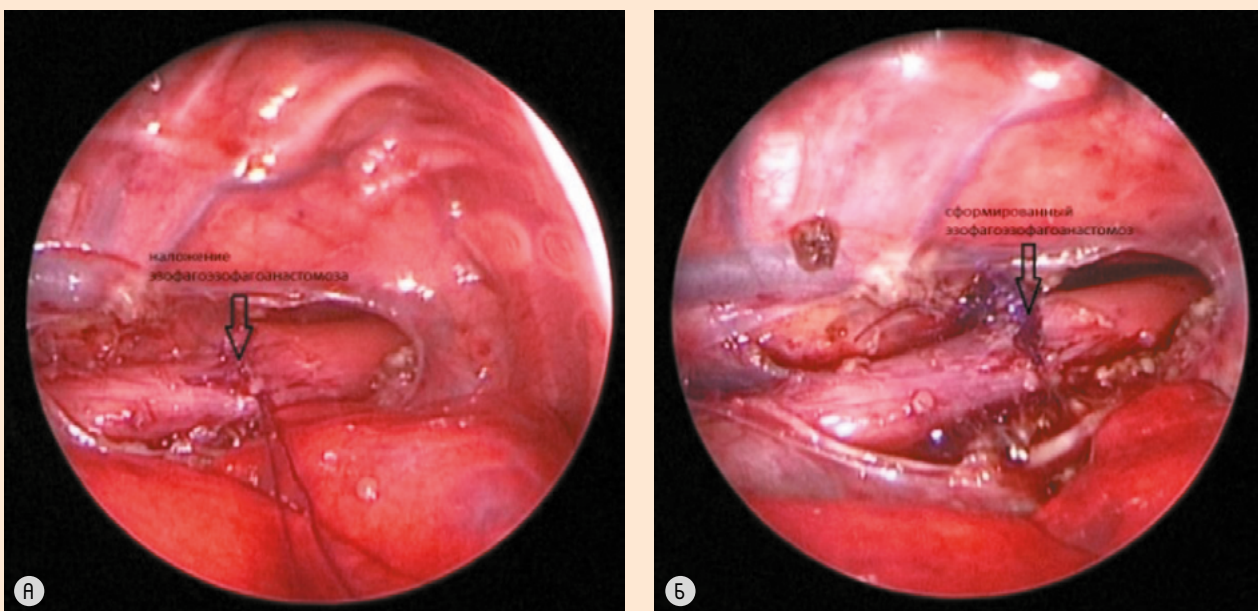


Рис. 5. Эзофаго-эзофагальный анастомоз. А — в момент наложения, Б — сформированный анастомоз.

анестезиологическое пособие для операции могло вызвать непредсказуемые последствия. **Подготовка** к хирургическому вмешательству на фоне парентерального питания заняла 4 сут, к исходу которых удалось снизить дозы кардиотонических препаратов и содержание кислорода в смеси до 25%, а также нормализовать большинство лабораторных показателей (см. табл. 1).

Пациенту 14.09.2022 (19-е сутки жизни) под эндотрахеальным наркозом установили торакопорт и троакары, рассекали париетальную плевру. При ревизии полости видимых патологических изменений не выявлено, непарная вена расположена типично, под ней из окружающих тканей по окружности выделен и мобилизован аборальный конец пищевода диаметром 1,0 см с полнослойной рыхлой стенкой и умеренно выраженными признаками воспаления (рис. 2). Через нос подвели зонд к оральному концу пищевода, который визуализировали, мобилизовали из окружающих тканей (рис. 3) и рассекали слепо заканчивающийся конец. Несоответствие по диаметру с нижележащим отделом было минимальным, стаз отсутствовал.

Обнаруженный в нижнем сегменте пищевода **трахеопищеводный свищ** шириной до 0,8 см клипировали двумя 5-миллиметровыми титановыми лигатурными скобами (рис. 4), культю дополнительно обработали СВЧ-электрокоагуляцией с деструкцией оставшейся слизистой пищевода. Целостность пищевода восстановили край в край на назогастральном зонде № 10 с помощью девяти узловых швов PDS 6/0 и PDS 5/0 над непарной веной (рис. 5), в зону анастомоза и плевральную полость установили дренажи. Натяжение восстановленного органа после операции минимальное, кровотечение и выраженная ишемия в зоне анастомоза отсутствовали, шов герметичный. Ввиду **отсроченного** хирургического восста-

новления целостности органа технических сложностей не последовало. Ткань концов пищевода была **более зрелая и менее рыхлая**, чем в случаях, когда пациентов оперируют на 1–2-е сутки после рождения, не было признаков отёка и воспаления. Безусловно, это **не повод откладывать** операции такого рода на более поздний срок, когда есть возможность раннего вмешательства.

В **послеоперационном периоде** состояние ребёнка оставалось стабильно тяжёлым. Заживление швов проходило первичным натяжением. Дренаж из плевральной полости удалили на 3-и сутки, из зоны анастомоза — на 15-е. Пациент находился в отделении реанимации в течение 26 сут после оперативного вмешательства, из них на ИВЛ — 20 сут с двумя попытками экстубации. Сложность перехода на самостоятельное дыхание была обусловлена фиброзным поражением лёгких на фоне длительной аспирации пищи при попытках кормления дома. **Консервативное** лечение на протяжении этого периода времени включало инфузионно-трансфузионную, гемостатическую и противогрибковую терапию, медикаментозное обезболивание, парентеральное питание.

Зондовое кормление начато на 5-е сутки после операции с постепенным увеличением количества и выходом на полный объём энтерального питания к 51-м суткам от операции. По причине того, что пища длительно не поступала в желудочно-кишечный тракт, восстановление его работы происходило очень плохо — длительно сохранялся остаточный объём. Для облегчения пищеварения можно было применять смеси на основе белковых гидролизатов, но мать настояла на грудном вскармливании, поэтому к моменту выписки перешли на материнское молоко. **Длительность госпитализации** пациента составила 71 день, масса тела ребёнка при выписке 4416 г.

Даже с учётом недостаточной точности выявления атрезии пищевода во время беременности **пренатальный скрининг** крайне важен. С 18-й недели гестации можно обнаружить такие косвенные признаки, как многоводие, «отсутствие» желудка, реже — расширение глотки и проксимального конца пищевода. Кроме того, имеет значение тот факт, что в **63–72% случаев** это отклонение сочетается с другими пороками развития, в частности с хромосомными аномалиями (трисомия по 18, 13, 21-й паре хромосом) или синдромами VACTERL и CHARGE*. После рождения дефект выявляют с помощью **обзорной рентгенографии** грудной и брюшной полостей с введённым через глотку зондом, который определяется в слепом конце пищевода. Наличие **газового пузыря** в желудке говорит о сформированном трахеопищеводном свище.

ния в «казённых стенах» ещё вызывало сомнения.

Родовспоможение в больницах в развитых странах стало **стандартом** лишь в последние 100 лет, и в настоящее время беременность в некотором смысле рассматривают как **«болезнь»**, а женщина делегирует свою ответственность за принятие значимых решений врачу³⁴.

С точки зрения управления здравоохранением домашние роды сегодня не получили широкого признания в качестве реальной и **безопасной альтернативы**. Тем не менее социальные представления женщин указывают на заинтересованность в возвращении к естественным практикам в ответ на **чрезмерную** медикализацию и институционализацию этого процесса, пациентки высоко ценят свою автономию и комфорт³⁵. Некоторые авторы рассматривают родоразрешение вне ста-

дохода, поэтому именно там ООН **рекомендует отказ** от домашних родов³⁸. В этих государствах от **0,3 до 90,6%** всех родов происходит вне медицинских учреждений, однако это преимущественно не основано на добровольном выборе. В числе причин, ограничивающих специализированную помощь, — нехватка квалифицированных акушерок, **низкие доступ и качество** медицинской помощи, незнание беременными о возможных осложнениях, культурные убеждения и социальные нормы, связанные с автономией женщин³⁹.

Одновременно данные из Европы и США свидетельствуют, что роды вне стационара могут быть **относительно** безопасными при некоторых обстоятельствах и наличии комплексной сети родовспоможения. При запланированных домашних родах исходы для матери и ребёнка **сопоставимы** с таковыми после родов в стационарах⁴⁰, включая такие показатели, как смертность, частота осложнений и даже характеристики неонатальной микробиоты⁴¹. В то же время данные работ по сравнению домашних и больничных родов крайне **противоречивы**⁴², и это не случайно — проведение рандомизированных исследований затруднено. Большинство беременных вряд ли хотели бы, чтобы их случайным образом распределили в экспериментальные условия, особенно с учётом того, что **окончательным критерием** измерения безопасности акушерской помощи можно считать смертность.

В США примерно 0,7–0,9% родов происходит дома, из которых около четверти — **незапланированные** или без присмотра. В Австралии цифра составляет 0,3%, в Канаде — 1,6%, в Испании — 0,63%, в Англии и Уэльсе отмечается рост, но и сегодня это всего лишь 2,7%. Нидерланды — единственное экономически развитое государство со **значительной долей** (около 30%) домашних родов, но с 1960-х годов этот показатель снижается^{43,44}.

В странах, где домашние роды считают приемлемыми, акушерские услуги хорошо интегрированы в типовые модели системы ухода за беременными и родильницами. Если роды происходят дома, в этом **участвует бригада** квалифицированных специалистов, а в случае возникновения осложнений

[После резкого сокращения материнской и перинатальной смертности на фоне высококачественной стационарной помощи в развитых странах усилились тенденции возврата к домашним родам.]

Жаркие дебаты с глубокими корнями

В **дореволюционной** России представительницы дворянских семей предпочитали рожать в домашних условиях, пользуясь услугами повитух, акушерок, иногда (в особо сложных случаях) — врача³³. При этом существовала потенциальная возможность родоразрешения в стационаре. Однако и родовспомогательных учреждений на тот момент было очень мало, и уровень асептики оставлял желать лучшего. На том этапе развития акушерства и гинекологии роды дома действительно были безопаснее, да и в общественном сознании совершение таинства рожде-

ния в качестве **протестного движения** женщин с целью защиты свободы выбора и ограждения от возможной акушерской агрессии³⁶.

После резкого сокращения материнской и перинатальной смертности на фоне высококачественной стационарной помощи в развитых странах усилились **тенденции возврата** к домашним родам. Это беспокоит акушеров и педиатров, которые считают, что такая практика **создаёт риск** для диады³⁷. Действительно, в мире **ежедневно** происходит примерно 810 случаев гибели матерей, и, возможно, отсутствие медработников в момент появления ребёнка на свет — основной фактор этого. В то же время 94% летальных исходов приходится на страны с низким и средним уровнем

* Синдромы сочетающихся врождённых аномалий, названные по первым буквам английских названий поражённых органов и систем. VACTER: аномалии позвоночника, атрезия заднего прохода, трахеопищеводный свищ, дисплазия лучевой кости, пороки развития почек (при сочетании с поражением сердца и конечностей — VACTERL). CHARGE: колобома, пороки сердца, атрезия хоан, задержка психомоторного и физического развития, аномалии половых органов и уха.

есть место в стационаре и транспорт, готовый доставить туда диаду в экстренном порядке. Кроме того, существуют абсолютные **противопоказания** для родоразрешения вне медучреждения. В частности, АСОГ и Американская коллегия медсестёр-акушеров (American college of nurse-midwives, АСNM) к таковым относят предшествующее кесарево сечение, многоплодную беременность и неправильное предлежание плода, которые легко определить заранее⁴⁵. Необходимо отметить, что в Нидерландах, Англии и Австралии домашние роды проходят по протоколам и **финансируются** системой социального обеспечения, во многих других странах эта практика разрешена, но с полной или частичной оплатой со стороны семьи⁴⁶.

Когда женщина вправе выбрать место для родоразрешения, есть факторы, которые **сдвигают** предпочтение в сторону домашних родов. В их числе потребность в автономии, свободе и уменьшении ненужных вмешательств, индивидуальное внимание, поддержка от партнёров, привычная комфортная обстановка, прошлые успешные роды дома или **травматический опыт** появления ребёнка в условиях стационара, окружение, состоящее из последовательей естественного образа жизни⁴⁷.

Останавливают выбор в пользу домашних родов такие факторы, как недостаточные гарантии своевременного прибытия в больницу в **случае осложнений**, опасения отсутствия нужного оборудования или специалиста, окружение, считающее подобную практику опасной, **необходимость оплачивать** услуги, социокультурные барьеры, отсутствие информации о возможности рожать дома⁴⁸.

В нашей стране с законодательной точки зрения практика домашних родов неоднозначна — для врача, оказывающего помощь, они **нелегальны**⁴⁹, но для будущей матери не запрещены⁵⁰. Существуют прецеденты, когда судебные процессы в странах с запретом этой практики заканчивались её легализацией⁵¹. Есть и движение в обратном направлении — по **рекомендации коронера** в Южной Австралии был принят норматив, сделавший незаконным оказание акушером-гинекологом помощи во время родов дома без присутствия аку-

[Предпочтение домашних родов основано на таких факторах, как потребность в автономии, свободе и уменьшении ненужных вмешательств, индивидуальное внимание, привычная комфортная обстановка.]



© bernardbodo / EssentialStock

шерки или неонатолога, и другие штаты страны начали подобные дискуссии⁵².

При этом не следует отрицать, что около **1–1,5%** беременностей в России разрешаются дома, в том числе не по причине выбора родителей⁵³. Это диктует необходимость оказывать таким диадам помощь в экстренном порядке, если таковая потребуется, а также **интегрировать** этих детей в систему педиатрической службы в дальнейшем. В этом плане важным представляется вопрос **правильной регистрации** рождения ребёнка, появившегося на свет вне специализированного учреждения. Эта процедура прописана законодательно^{54,55} — необходим документ **установленной формы** от медицинского работника или заявление (устное или письменное) работнику органа ЗАГС от лица, присутствовавшего во время родов⁵⁶.



Домашние роды — тема, горячо обсуждаемая в обществе и интернете, а реальный политико-правовой режим этого подхода отличается в зависимости от страны. В Российской Федерации оказание подобной услуги со стороны медицинских работников **нелегально**, что можно считать оправданным по причине высокого риска для здоровья матери и младенца. Представленный клинический случай несвоевременного выявления жизнеугрожающего врождённого порока развития — одно из ярких подтверждений **обоснованности** родоразрешения в специализированном учреждении. **SP**

Литература и источники

1. ElAwady H., AlGameel A., Ragab T., Hassan N. Congenital anomalies in neonates in Fayoum Governorate, Egypt // *East Mediterr. Health J.* 2021. Vol. 27. №8. P. 790–797. [PMID: 34486715]
2. Ferrantella A., Ford H.R., Sola J.E. Surgical management of critical congenital malformations in the delivery room // *Semin. Fetal Neonatal Med.* 2019. Vol. 24. №6. P. 101045. [PMID: 31727572]
3. Klosinska M., Kaczynska A., Ben-Skowronek I. Congenital hypothyroidism in preterm newborns — the challenges of diagnostics and treatment: A review // *Front. Endocrinol. (Lausanne)*. 2022. Vol. 13. P. 860862. [PMID: 35370986]
4. Сарателян Г.Р., Туманян М.Р. Врожденная патология органов дыхания в сочетании с врожденными пороками сердца у новорожденных — диагностика и особенности лечения // *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания*. 2019. Т. 20. №9–10. С. 714–724.
5. Атаева М.С., Мардонов А., Жамилова С. Врожденные пороки сердца у новорожденных детей в Самаркандской области // *Наука через призму времени*. 2022. №6 (63). С. 91–93.
6. Родина Р.В. Диагностирование врожденных пороков сердца у новорожденных с использованием нейронных сетей аналитической платформы loginon // *Молодёжь и XXI век — 2020: Материалы 10-й Международной молодежной научной конференции: в 4 т. Курск*, 2020. С. 394–399.
7. Алдошина С.В., Барановская О.С., Зубцова Т.И. и др. Врожденные пороки сердца у новорожденных детей в Орловской области: задачи диагностики и коррекции // *Проблемы и приоритеты развития науки в XXI веке: Сборник научных статей по материалам Международной научно-практической конференции: в 2 ч. Смоленск*, 2017. С. 60–62.
8. Санталова Г.В., Шорохов С.Е., Стадлер Е.Р. и др. Критические врожденные пороки сердца новорожденных // *Вопросы практической педиатрии*. 2019. Т. 14. №5. С. 78–86.
9. Hoffman J.I. The challenge in diagnosing coarctation of the aorta // *Cardiovasc. J. Afr.* 2018. Vol. 29. №4. P. 252–255. [PMID: 29293259]
10. Филиппова О.А., Вахлова И.В., Кузнецов Н.Н. и др. Клинический случай реализации тромбозов у новорожденного ребёнка с врожденным пороком сердца на фоне наследственной тромбофилии // *Уральский медицинский журнал*. 2022. Т. 21. №3. С. 100–106.
11. Каплина А.В., Петрова Н.А. Некротический энтероколит у доношенных новорожденных с врожденными пороками сердца // *Гастроэнтерология Санкт-Петербурга*. 2021. №1–2. С. 22.
12. Цигельникова Л.В., Цой Е.Г., Игишева Л.Н., Звягина Ж.А. Диагностика и лечение нутритивной недостаточности у новорожденных с врожденными пороками сердца // *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2019. Т. 8. №S4. С. 32–41.
13. Игишева Л.Н., Цигельникова Л.В., Цой Е.Г., Черных Н.С. Вскармливание новорожденных детей с врожденными пороками сердца: Методические рекомендации // *Мать и дитя в Кузбассе*. 2020. №3 (82). С. 82–94.
14. Kurosaki K., Kitano M., Sakaguchi H. et al. Discrepancy between pre- and postnatal diagnoses of congenital heart disease and impact on neonatal clinical course: A retrospective study at a Japanese tertiary institution // *Circ. J.* 2020. Vol. 84. №12. P. 2275–2285. [PMID: 33148938]
15. Levy P.T., Tissot C., Horsberg Eriksen B. et al. Application of neonatologist performed echocardiography in the assessment and management of neonatal heart failure unrelated to congenital heart disease // *Pediatr. Res.* 2018. Vol. 84. Suppl. 1. P. 78–88. [PMID: 30072802]
16. Binnetoğlu F.K., Babaoglu K., Türker G., Altun G. Diagnosis, treatment and follow up of neonatal arrhythmias // *Cardiovasc. J. Afr.* 2014. Vol. 25. №2. P. 58–62. [PMID: 24844549]
17. Kardasevic M., Kardasevic A. The importance of heart murmur in the neonatal period and justification of echocardiographic review // *Med. Arch.* 2014. Vol. 68. №4. P. 282–284. [PMID: 25568554]
18. Camara S., Fall M., Mbaye P.A. et al. Congenital malformations of the gastrointestinal tract in neonates at aristide le dantec university hospital in Dakar: Concerning 126 cases // *Afr. J. Paediatr. Surg.* 2022. Vol. 19. №3. P. 133–136. [PMID: 35775512]
19. Kassif E., Weissbach T., Kushnir A. et al. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: prenatal sonographic manifestation from early to late pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2021. Vol. 58. №1. P. 92–98. [PMID: 32304613]
20. Pardy C., D'Antonio F., Khaïl A., Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 2019. Vol. 98. №6. P. 689–699. [PMID: 30659586]
21. Davis-Floyd R., Gutschow K., Schwartz D.A. Pregnancy, birth and the COVID-19 pandemic in the United States // *Med. Anthropol.* 2020. Vol. 39. №5. P. 413–427. [PMID: 32406755]
22. De Freytas-Tamura K. Pregnant and scared of «Covid Hospitals» they're giving birth at home // *The New York Times*. April 24, 2020. — URL: <https://www.nytimes.com/2020/04/21/nyregion/coronavirus-home-births.html>.
23. Czeisler M.É., Marynak K., Clarke K.E.N. et al. Delay or avoidance of medical care because of COVID-19-related concerns — United States, June 2020 // *MMWR Morb. Mortal. Wkly Rep.* 2020. Vol. 69. №36. P. 1250–1257. [PMID: 32915166]
24. Preis H., Mahaffey B., Lobel M. The role of pandemic-related pregnancy stress in preference for community birth during the beginning of the COVID-19 pandemic in the United States // *Birth.* 2021. Vol. 48. №2. P. 242–250. [PMID: 33677838]
25. Patient-centered care for pregnant patients during the COVID-19 pandemic // *The American college of obstetricians and gynecologists*. — URL: <https://www.acog.org/news/news-releases/2020/03/patient-centered-care-for-pregnant-patients-during-the-covid-19-pandemic>.
26. Schmidt C.N., Cornejo L.N., Rubashkin N.A. Trends in home birth information seeking in the United States and United Kingdom during the COVID-19 pandemic // *JAMA Netw. Open.* 2021. Vol. 4. №5. P. e2110310. [PMID: 33999166]
27. MacDorman M.F., Barnard-Mayers R., Declercq E. United States community births increased by 20% from 2019 to 2020 // *Birth.* 2022. Vol. 49. №3. P. 559–568. [PMID: 35218065]
28. Cheng R.J., Fisher A.C., Nicholson S.C. Interest in home birth during the COVID-19 pandemic: Analysis of Google trends data // *J. Midwifery Womens Health.* 2022. Vol. 67. №4. P. 427–434. [PMID: 35266623]
29. Verhoeven C.J.M., Boer J., Kok M. et al. More home births during the COVID-19 pandemic in the Netherlands // *Birth.* 2022. Vol. 49. №4. P. 792–804. [PMID: 3554962]
30. Women's rights in childbirth must be upheld during the Coronavirus pandemic. — URL: https://www.internationalmidwives.org/assets/files/news-files/2020/03/icm-statement_upholding-womens-rights-during-covid19-5e83ae2ebfe59.pdf.
31. FAME's position on home birth care. 2021. — URL: <https://www.federacion-matrnas.org/wp-content/uploads/2018/01/posicionamiento-parto-domiciliario-fame-def.pdf>.
32. Мокрушина О.Г., Караваева С.А., Немилова Т.К., Подкаменев А. Проект решения Российского симпозиума детских хирургов «Атрезия пищевода» // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2022. Т. 12. №2. С. 263–267.
33. Мицюк Н.А., Пушкарева Н.Л. Домашние роды в российских дворянских семьях (конец XIX — начало XX в.) // *Этнографическое обозрение*. 2015. №5. С. 167–183.
34. Новкунская А.А. «Безответственные» роды или нарушение норм российской системы родовспоможения в случаях домашнего родоразрешения // *Журнал исследований социальной политики*. 2014. Т. 12. №3. С. 353–366.
35. Rodríguez-Garrido P., Pino-Morán J.A., Goberna-Tricas J. Exploring social and health care representations about home birth: An integrative literature review // *Public Health Nurs.* 2020. Vol. 37. №3. P. 422–438. [PMID: 32215962]
36. Брехман Г.И. Домашние роды как способ защиты женщиной себя и своего ребенка // *Журнал акушерства и женских болезней*. 2012. Т. 61. №5. С. 115–121.
37. Walker J.J. Planned home birth // *Best Pract. Res. Clin. Obstet. Gynaecol.* 2017. Vol. 43. P. 76–86. [PMID: 28694057]
38. Ou C.Y., Yasmin M., Ussatayeva G. et al. Maternal delivery at home: Issues in India // *Adv. Ther.* 2021. Vol. 38. №1. P. 386–398. [PMID: 33128202]
39. Brunton G., Wahab S., Sheikh H., Davis B.M. Global stakeholder perspectives of home birth: A systematic scoping review // *Syst. Rev.* 2021. Vol. 10. №1. P. 291. [PMID: 34727980]
40. Nethery E., Schummers L., Levine A. et al. Birth outcomes for planned home and licensed freestanding birth center births in Washington State // *Obstet. Gynecol.* 2021. Vol. 138. №5. P. 693–702. [PMID: 34619716]
41. Stojanov M., Das S., Odent M. et al. Home or hospital birth: the neonatal microbiota perspective // *Lancet Microbe.* 2022. Vol. 3. №4. P. 247. [PMID: 35544060]
42. Galera-Barbero T.M., Aguilera-Manrique G. Planned home birth in low-risk pregnancies in Spain: A descriptive study // *Int. J. Environ. Res. Public Health.* 2021. Vol. 18. №7. P. 3784. [PMID: 33916388]
43. Nove A., Berrington A., Matthews Z. The methodological challenges of attempting to compare the safety of home and hospital birth in terms of the risk of perinatal death // *Midwifery.* 2012. Vol. 28. №5. P. 619–626. [PMID: 22951423]
44. Galera-Barbero T.M., Aguilera-Manrique G. Experience, perceptions and attitudes of parents who planned home birth in Spain: A qualitative study // *Women Birth.* 2022. Vol. 35. №6. P. 602–611. [PMID: 35078742]
45. Planned home birth: Committee opinion №697 // *Committee on obstetric practice* // *Obstet. Gynecol.* 2017. Vol. 129. №4. P. 117–122. [PMID: 28333824]
46. Rodríguez-Garrido P., Goberna-Tricas J. Birth cultures: A qualitative approach to home birthing in Chile // *PLoS One.* 2021. Vol. 16. №4. P. e0249224. [PMID: 33886506]
47. Ожиганова А.А. «Чего хотят женщины»: мотивы отказа от роддома в пользу домашних родов // *Мониторинг общественного мнения. Экономические и социальные перемены*. 2019. №2. С. 263–281.
48. Volpato F., Costa R., Brüggemann O.M. et al. Information that (de)motivate women's decision making on planned home birth // *Rev. Bras. Enferm.* 2021. Vol. 74. №4. P. e20200404. [PMID: 34105640]
49. Незаконное занятие частной медицинской практикой или частной фармацевтической деятельностью: Статья 235 Уголовного кодекса Российской Федерации №63-ФЗ от 13 июня 1996 года.
50. Целева П.И. Этнографическое описание домашних практик родовспоможения // *Социальные и гуманитарные исследования сегодня: непредсказуемое прошлое, неопределённое будущее*. Томск, 2021. С. 174–182.
51. Кулапова Т.Ю. Правовые позиции Европейского суда по правам человека о домашних родах // *Цивилистика: право и процесс*. 2021. №2 (14). С. 118–120.
52. Rigg E.C., Schmie V., Peters K., Dahlen H.G. Why do women choose an unregulated birth worker to birth at home in Australia: A qualitative study // *BMC Pregnancy Childbirth.* 2017. Vol. 17. №1. P. 99. [PMID: 28351344]
53. Кириллов Н.А. Роды в домашних условиях // *Современные проблемы медицины и естественных наук: Сборник статей Всероссийской научной конференции. Йошкар-Ола*, 2018. С. 75–79.
54. Об актах гражданского состояния: Федеральный закон №143-ФЗ от 15 ноября 1997 года.
55. Об утверждении Административного регламента предоставления государственной услуги по государственной регистрации актов гражданского состояния органами, осуществляющими государственную регистрацию актов гражданского состояния на территории Российской Федерации: Приказ Министерства юстиции РФ №412 от 29 ноября 2011 года.
56. Дмитриева А. Необходимая процедура регистрации ребёнка, рождённого дома: свидетели или медицинские документы? // *Московская медицина*. 2015. №2 (5). С. 64–65.