НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ

doi : 10.52485/19986173_2024_4_54

УДК : 616.6-007-053.1/.2:614.2

Антонова И.В., Антонов О.В., Листкова Д.В.

СОСТОЯНИЕ И ПРОБЛЕМЫ СИСТЕМЫ РЕГИСТРАЦИИ И УЧЕТА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ И ПЛОДОВ**ФГБОУ ВО «Омский государственный медицинский университет»****Министерства здравоохранения РФ, 644099, Россия, г. Омск, ул. Ленина, 12**

Аннотация. В обзоре литературы представлен анализ современного состояния существующей системы мониторинга врождённых пороков развития у детей и плодов. Показатель рождаемости детей с пороками развития в разных странах и на территории Российской Федерации варьирует в широком диапазоне как во времени, так и по территориям наблюдения. На примере пороков и аномалий органов мочевой системы обсуждаются вопросы определения терминов «врожденный порок» и «аномалия развития». Проблемой остаётся использование исследователями на протяжении многих лет различных классификаций с целью систематизации врожденных дефектов. Для обеспечения единого подхода к регистрации пороков развития целесообразно учитывать все их формы согласно Международной классификации болезней, разделяя пороки и врождённые аномалии, а также выделять из всего спектра пороки для обязательного учёта, что важно для сравнения региональных показателей с результатами отдельных исследователей и с данными Международного регистра. Обязательным условием для организации работы регистров является существование единых определений, классификаций, кодирования регистрируемых врождённых пороков развития.

Ключевые слова: пороки развития, аномалии, мониторинг, мочевая система

Antonova I.V., Antonov O.V., Listkova D.V.

STATE AND PROBLEMS OF THE SYSTEM FOR REGISTRATION AND ACCOUNTING OF CONGENITAL DEVELOPMENTAL DEFECTS IN CHILDREN AND FETUSES**Omsk State Medical University, 12 Lenin St., Omsk, Russia, 644099**

Objective. The literature review presents an analysis of the current state of the existing system for monitoring congenital malformations in children and fetuses. The birth rate of children with developmental defects in different countries and on the territory of the Russian Federation varies over a wide range, both over time and across observation areas. Using the example of defects and anomalies of the urinary system organs, the issues of defining the terms “congenital defect” and «developmental anomaly» are discussed. The problem remains that researchers have used various classifications over the years to systematize birth defects. To ensure a unified approach to the registration of developmental defects, it is advisable to take into account all their forms according to the International Classification of Diseases, separating defects from congenital anomalies, and also to single out defects from the entire spectrum for mandatory recording, which is important for comparing regional indicators with the results of individual researchers and with the data of the International register. A prerequisite for organizing the work of registers is the existence of uniform definitions, classifications, and coding of registered congenital malformations.

Keywords: malformations, anomalies, monitoring, urinary system

Пороки развития – это актуальная и все еще нерешенная проблема медицины, так как вклад их в структуру инвалидности и смертности детей остается чрезвычайно значимым [1, 2]. Около 50 из 1 000 родившихся детей имеют пороки различных органов и систем. С развитием возможностей прямых неинвазивных методов визуализации пороки развития (ВПР) диагностируются антенатально или на

первом году жизни, однако часть выявляется в более старшем возрасте или является находкой при патологоанатомическом исследовании [3, 4]. ВПР являются также важной проблемой общества, так как, помимо медицинской, пациентам необходима и социальная помощь. Авторы уделяют особое внимание поиску факторов риска развития патологии, нередко способствующей нарушениям функции органов, а также связанным с этим высоким затратам на лечение, реабилитацию, а в дальнейшем и содержание детей с ВПР. Кроме того, происходит переориентация родителей, воспитывающих ребёнка с ВПР на внутрисемейные проблемы, исключая их из процесса общественного производства [4–6], а медицинские и социальные проблемы, связанные с рождением детей с пороками, диктуют необходимость поиска эффективных путей профилактики.

Цель исследования – изучение и анализ современного состояния существующей системы мониторинга врождённых пороков и актуализация проблемы необходимости учета всех форм ВПР у детей и плодов.

Материалы и методы.

Аналізу подлежала информация полных текстов публикаций клинических исследований и обзоров, представленная в открытом доступе. Предварительный выбор специальной литературы по ключевым словам (мочевая система, пороки развития, аномалии, мониторинг) был произведен в рецензируемых российских и зарубежных научных изданиях, индексируемых в базах данных «Сеть науки» (Web of Science Core Collection), «Скопус» (Scopus); проведен анализ оригинальных статей в научных журналах, входящих в РИНЦ. Однако для конкретизации и систематизации материала потребовалось сформулировать и применить критерии включения и исключения. Критериями включения являлись: отечественные и зарубежные оригинальные статьи и обзоры, ссылки на международные информационные сайты, содержащие материалы о терминологии, классификациях, принципах и правилах регистрации пороков развития; результаты исследований авторов о динамике показателей рождаемости детей с пороками, в частности органов мочевой системы; об особенностях структуры ВПР в зависимости от возраста детей; о результатах изучения распространенности пороков развития в России и за рубежом.

Критериями исключения стали публикации ранее 2019 г., однако опыт многолетнего изучения ВПР потребовал ссылок на 7 источников, опубликованных с 2014 г. по 2018 г., значимых для раскрытия предмета исследования. Кроме того, исключением источников литературы для анализа стали публикации о множественных пороках, в структуре которых были пороки мочевой системы; статьи, связанные с изучением пороков развития, как врожденных, так и приобретенных у взрослых пациентов; публикации, в которых для учета нозологических форм ВПР исследователи использовали только авторские, а не международные классификации и методы учета. Согласно критериям включения и исключения, отобраны 24 публикации не старше 10 лет, из них 21 отечественных и 3 – зарубежных авторов; 17 работ было опубликовано за последние 5 лет.

Результаты.

1. Врожденные пороки развития (распространенность и особенности учета патологии).

В медицинском сообществе России врожденными пороками развития принято называть стойкие морфологические изменения органа или организма, которые находятся за пределами нормальной вариации их строения и возникают из-за нарушений развития эмбриона, плода или после рождения, как следствие нарушения формирования органа в дальнейшем. По данным советских, белорусских авторов, научные интересы которых в отношении пороков развития у детей и плодов после Чернобыльской катастрофы распространились далеко за пределы их основной специальности – патологической анатомии (научная школа профессора Г.И. Лазюка, г. Минск), распространённость пороков в разных областях и регионах Белоруссии и России различна, её значения широко варьируют – от 2,7 до 16,2 на 1 000 родившихся в зависимости от количества наблюдений, экологической ситуации в регионах, в частности, на территориях, связанных с аварией на ЧАЭС (цит. по А.И. Кульпанович и соавт. [3]; цит. по О.В. Прибушня и соавт. [4]), и, что немаловажно, может зависеть от различного понимания разными авторами критериев определения самого термина «врожденный порок развития» [5, 6].

За последние 30 лет наблюдается тенденция к росту показателей частоты врожденной патологии

как по отдельным группам и формам пороков, так и в целом по всем ВПР [7, 8]. Динамику роста показателя общей частоты пороков развития авторы объясняют совершенствованием методов пренатальной диагностики, развитием службы медико-генетического консультирования, введением в строй перинатальных Центров в регионах нашей страны, полнотой учета и регистрации детей и плодов с дефектами развития, повышением эффективности раннего выявления ВПР после рождения как в условиях города, так и сельской местности [7–10]. Не исключено, что рост числа ВПР, их разнообразие связаны с увеличением тератогенных факторов, окружающих человека, и их сочетанным влиянием вместе с эндогенными факторами на геном плода [11, 12], что требует индивидуального подхода для выявления причин и условий дисэмбриогенеза в отдельной семье.

Структура ВПР у детей разнообразна и изменчива в зависимости от возраста и организационного подхода к регистрации ряда ВПР, в первую очередь – пороков опорно-двигательного аппарата, при которых возможно относительно быстрое выздоровление. У детей на первом году жизни чаще всего регистрируются пороки опорно-двигательного аппарата, однако они, с учетом обоснованных гарантий успешного лечения ребенка за год терапии, нередко не попадают в ежегодные статистические данные как случаи ВПР костно-мышечной системы. В течение первого года такие дети проходят комплексную терапию врожденного дефекта, ортопедическую, а нередко и хирургическую коррекцию, как правило, с хорошим исходом. Следовательно, структура пороков в возрастном аспекте меняется, и на первое место выходят пороки органов кровообращения [13–15], которые не были диагностированы или не имели показаний к хирургическому лечению в младенчестве. Но и пороки сердца, довольно успешно оперируются как на втором году жизни, так и позднее, изменяя удельный вес той или иной группы ВПР в структуре всех пороков развития в дальнейшем [9, 10].

Клинико-эпидемиологические исследования позволяют зарегистрировать и провести анализ всех случаев рождения детей с ВПР на территории наблюдения. Проблемой изучения динамики показателей ВПР в течение многих лет являлось отсутствие унифицированной терминологии и классификаций для систематизации ВПР. В одних случаях исследователи использовали системный, в других – органнй или тканевой принцип учета пороков развития [5, 13, 14]. Для масштабного мониторинга патологии одни авторы использовали популяционный, а другие – «больничный» подход, то есть, в последнем случае, регистрировали только ВПР у госпитализированных детей. Сегодня стало очевидно, что сбор информации о детях с пороками развития в стационарах будет эффективен лишь при условии участия всех остальных медицинских учреждений в системе учета патологии. При участии специализированных медицинских организаций, таких как родильные дома, специализируемые на помощи беременным женщинам с риском врожденной патологии для плода, частота пороков при рождении ребенка может быть выше, чем в популяции [6, 13]. В клиническом проявлении, при ограничении или отсутствии функций аномального органа, и/или, с точки зрения подходов к коррекции, порок развития может быть разной степени экспрессивности – минимальным или максимально выраженным. Например, короткая уздечка языка в одном случае, когда страдают функции – сосания ребенка, речи; или же в другом случае, когда у ребенка тяжелый порок развития – спинномозговая грыжа, и специалисты констатируют полное или частичное нарушение функции органов, расположенных ниже пораженных центров спинного мозга, когда требуется сложное оперативное лечение и длительная, не всегда эффективная абилитация ребенка.

Врожденный дефект при его минимальном проявлении без нарушения функции будет определяться как аномалия развития. Но до сих пор существуют противоречия в том, что следует считать морфогенетическими вариантами, а что «вариантами нормы». В связи с этим Федеральный регистр ВПР в нашей стране начиная с 1998 года регистрирует отдельно формы ВПР «обязательные» для учёта, которые «легко выявляемы» после рождения ребёнка. В этот перечень включены анофтальмия и анэнцефалия; атрезии пищевода и ануса; гидроцефалия; гипоплазия левых отделов сердца и микротыя; транспозиция крупных сосудов; расщелина неба; спинномозговая грыжа; тотальная расщелина губы; агенезия и/или дисгенезия почек; гипоспадия; эписпадия; экстрофия мочевого пузыря; редукционные пороки конечностей; диафрагмальная грыжа; омфалоцеле; гастрошизис; множественные пороки развития; энцефалоцеле; синдром Дауна. Утверждается, что диагностика пороков этой группы не

зависит от использования какой-либо аппаратуры и основана на описании фенотипа. Анализ динамики общего показателя распространенности этой группы пороков позволяет говорить о росте ВПР [6, 8, 16-18].

Н.С. Демикова с соавт. [8] отмечают, что в России с 2011 г. по 2017 г. включительно суммарная частота всех означенных выше пороков составляла 87,8 на 10 000 родившихся детей (‰). В анализ были включены данные из 23 регионов страны. За 8-летний период отмечен рост общей частоты показателя: 84,18 ‰ в 2011 г. и 102,18 ‰ в 2018 г., что авторы объясняют улучшением диагностики и регистрации. Последнее утверждение авторов безусловно, однако на современном этапе для первичной и вторичной профилактики рождения детей с пороками развития необходима разработка и внедрение системы факторного анализа для изучения аспектов не только регистрационного, но и возможного истинного роста патологии у детей и плодов, с учетом региональных и индивидуальных особенностей (климат, производственные факторы, наследственность, вредные привычки, социальный статус семьи, здоровье родителей, особенности их питания и т. п.).

Самым частым пороком, среди подлежащих обязательной регистрации в Российской Федерации, является гипоспадия, а к редким ВПР отнесена экстрофия мочевого пузыря, эписпадия, анофтальмия и анотия. По показателям общей частоты и по показателям отдельных пороков авторы наблюдали территориальные (региональные) различия. При этом вариации в оценках частот данной патологии отмечены в регистрах многих стран за несколько десятков лет [19].

Таким образом, сравнительный анализ показателей в группе пороков обязательного учёта возможен только при едином подходе к регистрации ВПР; в странах, участвующих в мониторинге, и только по 21 форме.

2. Врожденные пороки развития у детей и плодов в Омском регионе.

В городе Омске, как направление научных исследований кафедры педиатрии государственного медицинского университета, с 1957 г. организован и ведется независимый мониторинг ВПР у детей и плодов, регистрируемых как основная и как сопутствующая патология по перечню форм ВПР существующей Международной классификации болезней (XVII Класс) [5, 9, 10]. Наибольшая частота пороков у детей, родившихся живыми до 1 года, на протяжении последних 33 лет отмечалась в группе пороков костно-мышечной системы (ВПР опорно-двигательного аппарата) и системы кровообращения (пороки сердца и крупных сосудов). Но, следует отметить, что наибольший темп прироста показателя рождаемости детей с ВПР среди всех дефектов развития за последние 10 лет выявлен в группе пороков мочевой системы, в связи с чем потребовался комплексный анализ причин и условий роста этого показателя.

У детей, родившихся мёртвыми, частота ВПР отмечалась иная и составила 21,81% (218,0 на 1 000), что было почти в 12 раз больше, чем у детей, родившихся живыми (1,80%), что подчёркивает значительный вклад пороков в структуру мертворождаемости. В группе пороков «обязательного учёта» распространённость ВПР была в среднем 10,0 на 1 000 и имела тенденцию к росту. Ведущие позиции в структуре пороков для «обязательного учёта» у детей и плодов занимали: синдром Дауна, пороки нервной системы, множественные ВПР, дисгенезии и агенезии почек. В связи с наиболее высоким темпом прироста показателя частоты пороков развития органов мочевой системы среди ВПР прочих групп, на наш взгляд, следует особое внимание уделить вопросам учёта, распространенности и факторам роста этой патологии.

Пороками развития мочевой системы принято называть стабильные анатомические дефекты органов мочевой системы, которые формируются под влиянием мутагенных и тератогенных факторов или других не установленных причин. Они рано или поздно приводят к острому либо хроническому нарушению функции почек и развитию склероза. В Забайкальском крае, как и в Омском регионе, рождаемость детей с пороками мочевой системы имеет тенденцию к росту; она весьма вариабельна, – от 0,5 до 7,5 на 1 000 родившихся, а в структуре всех ВПР занимает стабильно 2 место после ВПР органов кровообращения и составляет 15–17% среди всех антенатально диагностируемых пороков [21, 22].

В Российской Федерации распространённость ВПР органов мочевой системы имеет широкие колебания. Удельный вес всех случаев пороков развития мочевой системы в общей структуре ВПР

составляет до 30,0%, а у детей грудного возраста пороки мочевой системы встречаются в 6,0% случаев патологоанатомических исследований [4]. По данным Е.Ю. Палютиной и соавт. [1], Г.М. Перцевой и соавт. [12], пороки мочевой системы среди новорожденных составили около 5%. Данный факт объясняется авторами бессимптомным течением порока, т. е., как правило, отсутствием еще в этом возрасте клинической манифестации вторичного воспалительного процесса.

Согласно данным независимого популяционного мониторинга, в г. Омске ВПР органов мочевой системы занимали 5-е место среди пороков у детей, родившихся живыми, после пороков костно-мышечной системы, органов кровообращения, пороков группы «другие ВПР» (по МКБ–Х) и пороков половых органов. У элиминированных плодов эти пороки также занимали пятое место после пороков нервной, костно-мышечной, сердечно-сосудистой системы и множественных ВПР. У детей, родившихся мёртвыми, пороки мочевой системы занимали 4 место после множественных ВПР, группы пороков нервной системы и системы кровообращения. В общей структуре ВПР у детей и плодов пороки мочевой системы заняли 6 позицию вместе с ВПР половых органов после пороков костной и мышечной системы, кровообращения, пороков группы «другие ВПР», пороков нервной системы и множественных пороков развития.

Среди пороков развития мочевой системы чаще всего регистрировались врожденные пиелозктазии. У детей, родившихся мёртвыми, чаще, чем у живорождённых, встречались такие пороки, как гипоплазия почки, дисплазия почки, врожденное расширение мочеточника, удвоение, агенезия почки. У абортированных плодов чаще встречались дисплазия, гипоплазия почки, отсутствие мочевого пузыря, мочеиспускательного канала, врожденное расширение мочеточника и подковообразная почка.

Определённые трудности на практике нередко вызывает вопрос о том, какие дефекты следует регистрировать как пороки, а какие расценивать как аномалии развития. Для примера, при S-образной почке её функция может долгое время не нарушаться и при этом расцениваться как врожденная аномалия. Но выраженность изменений её структуры и неизбежный риск нарушения её функции в ближайшем или отдаленном периоде развития ребенка не позволяют отнести её к аномалиям, возвращаясь к определению термина «врождённый порок развития». Поэтому при «бессимптомном» выявлении подобных дисморфогенетических вариантов в будущем возможно нарушение функции почки пациента и, в дальнейшем, возникновение вторичной патологии. Еще одним примером может служить врожденная пиелозктазия. Эта аномалия часто возникает перед пузырно-мочеточниковым рефлюксом и гидронефрозом, а также может быть одним из начальных симптомов этих заболеваний. Показатели частоты выявления расширения почечной лоханки также имеют широкий диапазон от 0,5 до 7,3% [22–24].

Е.П. Батаева с соавт. (2023) пишет о том, что в 2010 г. ассоциация европейских урологов предложила классифицировать врожденные состояния органов мочевой системы, выделяя пять типов пороков: поликистозные заболевания (тип I); врожденные аномалии почек и мочевого тракта (тип II); врожденные тубуло-интерстициальные синдромы/кисты (тип III); кистозные неоплазмы и неопластические кисты (тип IV); смешанные кисты (тип V). При этом пороки почек и мочевых путей в составе II типа ВПР классифицируются на группы от А до D, встречаясь как отдельно, так и в сочетании [11]. Упомянутая классификация форм пороков развития органов мочевой системы не противоречит МКБ–Х.

3. Врожденные пороки развития – от уровня регистрации патологии к индивидуальной первичной профилактике.

С современных позиций мониторинг ВПР должен рассматриваться не только как отражение динамики показателей различных групп или форм ВПР в регионах. Он должен стать важным инструментом поиска причин, способствующим росту показателя рождаемости детей с пороками развития не только на популяционном, но и на индивидуальном уровне. Важным аспектом ретроспективного изучения частоты, структуры и динамики общей и специфических частот отдельных групп и форм ВПР является сохранность первичных источников информации о каждом диагностированном случае порока развития у ребенка и плода. Сохранность медицинской документации в установленной учетной форме для регистрации ВПР (в виде анкеты, либо учетной карты о случае ВПР, доступность к ней участкового врача-педиатра, терапевта, акушера-гинеколога), отображение в анкете полной информации и ее

неизменность в течение многолетнего мониторинга при условии возможности совершенствования этого документа в виде отображения новых сведений, необходимых для анализа ситуации, связанной с каждым новым случаем регистрации ВПР – основа второго, аналитического этапа мониторинга. Только единый подход к регистрации всего спектра ВПР позволит отличить истинный рост патологии от ее регистрационного роста, корректно сравнивать полученные показатели за длительный период наблюдения с результатами клинико-эпидемиологических исследований ВПР, проведенных в других странах и регионах, с помощью аналогичных методологических подходов к учету патологии [13, 15].

Таким образом, накопление информации о случаях ВПР, формирование, хранение и использование баз данных в научных и практических целях, обмен накопленной информацией между заинтересованными участниками клинико-эпидемиологического изучения ВПР в регионах страны, расширение научных и практических контактов между участниками мониторинговых исследований, позволят совершенствовать систему первичной и вторичной профилактики пороков развития.

Заключение

Обзор современной литературы и опыт собственных многолетних наблюдений позволил сформулировать общую оценку эффективности действующей системы регистрации и мониторинга ВПР в Омском регионе и обозначить ряд актуальных вопросов по его совершенствованию.

Главным условием эффективной работы регистров патологии, в частности регистра ВПР, является правильное формирование выборки, которая обеспечит ее репрезентативность. Выборка при четком понимании критериев включения и исключения может быть сформирована на уровне популяции (сплошная выборка). В этом случае регистрируются все пороки на территории наблюдения. В другом случае, присутствует т. н. «больничная» основа, когда пороки регистрируются среди детей в специализированных отделениях (урологическом, кардиохирургическом, неврологическом и т. д.). Авторы широко обсуждают отрицательные и положительные стороны таких подходов, определяя в первом случае трудоемкость, но и полноту исследований, а во втором – ограниченность спектра пороков небольшим их числом; и проводят сравнения форм и методов формирования объектов для мониторинга.

Большинство авторов схожи во мнении о том, что наиболее объективную и полную информацию об истинной частоте пороков развития может дать информация не только по наличию патологии у живых новорожденных детей и диагностированных случаях ВПР в более старшем возрасте, но и материалы по исходам беременностей, включая случаи пороков у спонтанных абортов, плодов с пороками.

Немаловажным фактором для объяснения причин роста или снижения частоты ВПР в странах и регионах является уровень организации диагностических возможностей и развитие высокотехнологичной лечебной помощи детям и плодам с пороками развития.

Важнейшим требованием для работы регистров должно стать существование единых определений, классификаций и кодирования регистрируемых ВПР.

Мониторинговые исследования пороков развития должны являться важным инструментом их профилактики. Несомненным успехом здравоохранения нашей страны является активно действующая информационная и аналитическая система мониторинга ВПР, встроенная в сеть региональных и Федеральных медицинских организаций – участниц мониторингового исследования [7, 8, 16, 17].

Сведения о финансировании исследования и о конфликте интересов.

Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов:

Антонова И.В. – 40% (разработка концепции и дизайна исследования, сбор данных, интерпретация данных, анализ литературы по теме исследования, написание текста статьи, утверждение окончательного текста статьи);

Антонов О.В. – 40% (разработка концепции и дизайна исследования, анализ литературы по теме исследования, написание текста статьи, научное редактирование, утверждение окончательного текста статьи);

Листкова Д.В. – 20% (анализ литературы по теме исследования, анализ и интерпретация данных,

написание текста статьи, утверждение окончательного текста статьи).

Информация о соответствии статьи научной специальности:

Статья соответствует специальности 3.1.21 – «Педиатрия».

Список литературы:

1. Палютина Е.Ю., Козловская И.А., Тихомирова М.Д. и др. Структура врожденных пороков развития плода, эффективность диагностики и их вклад в структуру младенческой заболеваемости за 2019–2021 год на базе областного перинатального центра г. Ярославля. Современная наука: актуальные проблемы теории и практики. 2023; 2 (2): 190–194. DOI: 10.37882/2223-2966.2023.02-2.26.
2. Боймуродов Б.Н., Халикова М.Д., Вохидов А.В. Перинатальные предикторы детской инвалидности. Вестник СурГУ. Медицина. 2021; 48 (2) : 37–41. DOI: 10.34822/2304-9448-2021-2-37-41.
3. Кульпанович А.И., Ершова-Павлова А.А., Прибушня О.В. и др. Пре- и постнатальная диагностика врождённых пороков развития лёгких в республике Беларусь. Медицина: теория и практика. 2019; 4 (S): 288-289.
4. Прибушня О.В., Лазюк Г.И., Зобикова О.Л. и др. Врождённые пороки развития и неблагоприятные перинатальные исходы при многоплодной беременности. Пренатальная диагностика. 2015; 14 (1): 52–61.
5. Антонова И.В., Понкрашина Л.П., Антонов О.В. Концепция клинико-эпидемиологического подхода в изучении врожденных пороков развития. Вестник СурГУ. Медицина. 2023; 16 (1) : 42–46. DOI: 10.35266/2304-9448-2023-1-42-46.
6. Воеводин С.М., Шеманаева Т.В. Профилактика врожденных пороков развития у плода (обзор литературы). Современные проблемы здравоохранения и медицинской статистики. 2018; 2: 86–93.
7. Демикова Н.С., Путинцев А.Н. Описательная эпидемиология множественных врожденных пороков развития по данным мониторинга ВПР за 2011–2020 годы. Медицинская генетика. 2023; 22 (5) : 32–39. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2023.05.32-39>.
8. Демикова Н.С., Подольная М.А., Лапина А.С. Анализ эпидемиологической картины врожденных пороков развития в регионах Российской Федерации. Медицинская генетика. 2020; 19 (7) : 31–32. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2020.07.31-32>.
9. Иващенко Т.В., Антонова И.В., Турчанинов Д.В. и др. Структура и распространенность врожденных пороков сердца у детей на территории г. Омска и Омской области в 2015–2020 гг. Вестник СурГУ. Медицина. 2022; 51 (1) : 20–24. DOI: 10.34822/2304-9448-2022-1-20-24.
10. Антонова И.В., Понкрашина Л.П. Структура пороков развития органов кровообращения у детей в сельских районах Омской области. ЭНИ Забайкальский медицинский вестник. 2023; 2 : 20–25. DOI: 10.52485/19986173_2023_2_20.
11. Батаева Е.П., Балдынюк О.В., Тимошенкова И.В., Калинина Л.Р., Зеленева А.Ю. Сложные комбинированные врожденные пороки развития почек и мочевыводящих путей у детей: научный обзор и случаи из клинической практики. Забайкальский медицинский вестник. 2023; (3): 106–117. https://doi.org/10.52485/19986173_2023_3_106.
12. Перцева Г.М., Борщева А.А., Алексеева Н.А. Сравнительный анализ врожденных пороков развития плода, выявленных в периоды 2010–2012 и 2017–2019 гг. (по материалам родильного отделения Ростова-на-Дону. Медицинский вестник Юга России. 2021; 12 (2) : 48–53. DOI: [org/10.21886/2219-8075-2021-12-2-48-53](https://doi.org/10.21886/2219-8075-2021-12-2-48-53).
13. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. 2017; 16 (2). 126–133. DOI: 10.15690/vsp.v16i2.1713.
14. Нагорнева С.В., Прохорова В.С., Шелаева Е.В. Анализ частоты выявления врожденных пороков развития у плодов за последние 5 лет (2013–2017). Журнал акушерства и женских болезней. 2018; 67 (3): 44–48. DOI: [org/10.17816/JOWD6734448](https://doi.org/10.17816/JOWD6734448).
15. Суздальцева Л.В., Степанов С.С., Машков А.Е. Проблемы изучения, диагностики и лечения врожденных пороков развития органов мочевой системы у детей. Детская хирургия

- им. Ю.Ф. Исакова. 2016; 20 (6) : 323–327. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-6-323-328>.
16. Демикова Н.С., Подольная М.А., Заяева Е.Е. Эпидемиология гастрошизиса в регионах Российской Федерации за 2011–2019 годы. Медицинская генетика. 2022; 21 (1): 28–33. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2022.01.28-33>.
 17. Тебиева И.С., Габисова Ю.В., Демикова Н.С., Зинченко Р.А. Результаты эпидемиологического мониторинга врожденных пороков развития в Республике Северная Осетия-Алания. Медицинская генетика. 2024; 23 (5): 41–50. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2024.05.41-50>.
 18. Барбова Н.И., Егоров В.В., Халабуденко Е.А., Стратила М.С. Итоги мониторинга врожденных пороков развития в Республике Молдова за 10 лет. Медицинская генетика. 2020; 19 (7) : 33–35. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2020.07.33-35>.
 19. <https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence>.
 20. Хмелевская И.Г., Бец О.Г., Архипова А.Г. Факторы риска и вероятность возникновения острой почечной недостаточности у детей с врожденными пороками развития мочевыделительной системы. Лечащий врач. 2020; 9: 7–10. <https://doi.org/10.26295/OS.2020.69.90.001.2>.
 21. Батаева Е.П., Тимошенкова И.В., Зеленева А.Ю. Врожденные аномалии развития органов мочевой системы у детей: особенности диагностики. Забайкальский медицинский вестник. 2021; 4 : 187–198. https://doi.org/10.52485/19986173_2021_4_187.
 22. Гаймоленко С.Г., Сущенко Р.А., Сидорова А.А., Дручкова С.Л., Мазин А.С. Обструктивные уропатии у новорожденных и детей грудного возраста. Ретроспективный анализ, алгоритм обследования. Забайкальский медицинский журнал. 2021; 1 : 31–35. 3.
 23. Schlomer B.J., Copp H.L. Antenatal hydronephrosis: assessment and management. Neo Reviews. 2014; 14 (11) : 551–561. DOI: 10.1542/neo.14-11-e551.
 24. Sarhan O.M., Alghanbar M., Alsulaim A. et al. Multicystic dysplastic kidney: Impact of imaging modality selection on the initial management and prognosis. J. Pediatr. Urol. 2014; 10(4): 645-649. DOI: 10.1016/j.jpuro.2014.03.004.

References:

1. Palyutina E.Yu., Kozlovskaya I.A., Tikhomirova M.D. et al. The structure of congenital malformations of the fetus, the effectiveness of diagnosis and their contribution to the structure of infant morbidity in 2019-2021 on the basis of the regional perinatal center in Yaroslavl. Modern science: actual problems of theory and practice. 2023; 2 (2) : 190–194. DOI: 10.37882/2223-2966.2023.02-2.26. in Russian.
2. Boimurodov B.N., Khalikova M.D., Vohidov A.V. Perinatal predictors of childhood disability. Bulletin of SurGU. Medicine. 2021; 48 (2) : 37–41. DOI: 10.34822/2304-9448-2021-2-37-41. in Russian.
3. Kulpanovich A.I., Ershova-Pavlova A.A., Pribushenya O.V. et al. Pre- and postnatal diagnosis of congenital lung malformations in the Republic of Belarus. Medicine: theory and practice. 2019; 4 (S) : 288–289. in Russian.
4. Pribushenya O.V., Lazyuk G.I., Zobikova O.L. et al. Congenital malformations and adverse perinatal outcomes in multiple pregnancies. Prenatal diagnosis. 2015; 14 (1) : 52–61. in Russian.
5. Antonova I.V., Ponkrashina L.P., Antonov O.V. The concept of a clinical and epidemiological approach in the study of congenital malformations. Bulletin of SurGU. Medicine. 2023; 16 (1) : 42–46. DOI: 10.35266/2304-9448-2023-1-42-46. in Russian.
6. Voevodin S.M., Shemanaeva T.V. Prevention of congenital malformations in the fetus (literature review). Modern problems of healthcare and medical statistics. 2018; 2: 86–93. in Russian.
7. Demikova N.S., Putintsev A.N. Descriptive epidemiology of multiple congenital malformations according to the data of the monitoring of VPR for 2011–2020. Medical genetics. 2023; 22(5): 32-39. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2023.05.32-39>. in Russian.
8. Demikova N.S., Podolnaya M.A., Lapina A.S. Analysis of the epidemiological picture of congenital malformations in the regions of the Russian Federation. Medical genetics. 2020; 19 (7) : 31–32. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2020.07.31-32>. in Russian.

9. Ivashchenko T.V., Antonova I.V., Turchaninov D.V. The structure and prevalence of congenital heart defects in children in Omsk and the Omsk region in 2015–2020. Bulletin of SurGU. Medicine. 2022; 51 (1) : 20–24. DOI: 10.34822/2304-9448-2022-1-20-24. in Russian.
10. Antonova I.V., Ponkrashina L.P. The structure of malformations of the circulatory organs in children in rural areas of the Omsk region. Zabaikalsky medical Bulletin. 2023; 2: 20–25. DOI: 10.52485/19986173_2023_2_20. in Russian.
11. Bataeva E.P., Baldynyuk O.V., Timoshenkova I.V. et al. Complex combined congenital malformations of the kidneys and urinary tract in children: a scientific review and cases from clinical practice. Zabaikalsky medical Bulletin. 2023; (3) : 106–117. https://doi.org/10.52485/19986173_2023_3_106. in Russian.
12. Pertseva G.M., Borshcheva A.A., Alekseeva N.A. Comparative analysis of congenital malformations of the fetus identified in the periods 2010–2012 and 2017–2019 (based on the materials of the maternity department of Rostov-on-Don. Medical Bulletin of the South of Russia. 2021; 12 (2) : 48–53. DOI: [org/10.21886/2219-8075-2021-12-2-48-53](https://doi.org/10.21886/2219-8075-2021-12-2-48-53). in Russian.
13. Saperova E.V., Vakhlova I.V. Congenital heart defects in children: prevalence, risk factors, mortality. Issues of modern pediatrics. 2017; 16 (2). 126–133. DOI: 10.15690/vsp.v16i2.1713. in Russian.
14. Nagorneva S.V., Prokhorova V.S., Shelaeva E.V. Analysis of the frequency of detection of congenital malformations in fetuses over the past 5 years (2013–2017). Journal of Obstetrics and Women's Diseases. 2018; 67 (3): 44–48. DOI: [org/10.17816/JOWD6734448](https://doi.org/10.17816/JOWD6734448). in Russian.
15. Suzdaltseva L.V., Stepanov S.S., Mashkov A.E. Problems of studying, diagnosing and treating congenital malformations of the urinary system organs in children. Pediatric surgery named after Yu.F. Isakov. 2016; 20 (6) : 323–327. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2016-20-6-323-328>. in Russian.
16. Demikova N.S., Podolnaya M.A., Zayaeva E.E. Epidemiology of gastroschisis in the regions of the Russian Federation for 2011–2019. Medical genetics. 2022; 21 (1) : 28–33. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2022.01.28-33> in Russian.
17. Tebieva I.S., Gabisova Yu.V., Demikova N.S., Zinchenko R.A. Results of epidemiological monitoring of congenital malformations in the Republic of North Ossetia-Alania. Medical genetics. 2024; 23 (5) : 41–50. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2024.05.41-50>. in Russian.
18. Barbova N.I., Egorov V.V., Halabudenko E.A., Stratila M.S. Results of monitoring of congenital malformations in the Republic of Moldova for 10 years. Medical genetics. 2020; 19 (7) : 33–35. <https://doi.org/10.25557/2073-7998.2020.07.33-35>. in Russian.
19. <https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence>.
20. Khmelevskaya I.G., Betz O.G., Arkhipova AG. Risk factors and the likelihood of acute renal failure in children with congenital malformations of the urinary system. The attending physician. 2020; 9 : 7–10. <https://doi.org/10.26295/OS.2020.69.90.001.2> in Russian.
21. Bataeva E.P., Timoshenkova I.V., Zeleneva A.Yu. Congenital anomalies of the development of the urinary system organs in children: diagnostic features. Zabaikalsky medical Bulletin. 2021; 4 : 187–198. https://doi.org/10.52485/19986173_2021_4_187. in Russian.
22. Gaimolenko S.G., Sushchenko R.A., Sidorova A.A., Druchkova S.L., Mazin A.S. Obstructive uropathies in newborns and infants. Retrospective analysis, examination algorithm. Zabaikalsky Medical Journal. 2021; 1 : 31–35.3. in Russian.
23. Schlomer B.J., Copp H.L. Antenatal hydronephrosis: assessment and management. Neo Reviews. 2014; 14 (11) : 551–561. DOI: 10.1542/neo.14-11-e551.
24. Sarhan O.M., Alghanbar M., Alsulaim A. et al. Multicystic dysplastic kidney: Impact of imaging modality selection on the initial management and prognosis. J. Pediatr. Urol. 2014; 10 (4) : 645–649. DOI: 10.1016/j.jpuro.2014.03.004.

Информация об авторах:

1. Антонова Ирина Владимировна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии, e-mail: irinaantonova54@yandex.ru, SPIN-код: 3443-4106, AuthorID: 835677.

2. Антонов Олег Владимирович, д.м.н., доцент, заведующий кафедрой педиатрии, e-mail: antonovpdb@yandex.ru, SPIN-код: 2574-5831, AuthorID: 261115.
3. Листкова Дарья Вячеславовна, студент Омского государственного медицинского университета e-mail: listkovad@inbox.ru

Author information.

1. Antonova I.V., Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Pediatrics, e-mail: irinaantonova54@yandex.ru, SPIN-код: 3443-4106, AuthorID: 835677.
2. Antonov O.V., Doctor of Medical Sciences, Associate Professor, Head of the Department of Pediatrics, e-mail: antonovpdb@yandex.ru, SPIN-код: 2574-5831, AuthorID: 261115.
3. Listkova D V., Student of the Medical Institute, e-mail: listkovad@inbox.ru

Информация.

Дата опубликования – 27.12.2024