

ISSN 3033-9006 (Print)
ISSN 3033-9014 (Online)

Scientific and practical journal
M.Ya. STUDENIKIN RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Научно-практический журнал

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ИМЕНИ М.Я. СТУДЕНИКИНА

2026 • Том 1 • №3

2026
Vol. 1
Issue 3



Свидетельство о регистрации
СМИ: ПИ № ФС 77-78042
от 04.03.2020 выдано
Федеральной службой по надзору
в сфере связи, информационных
технологий и массовых
коммуникаций (Роскомнадзор)

Полные тексты статей из журнала
доступны на сайтах:

<https://rosped.ru>
<https://posped.pf>
<https://www.elibrary.ru>
<https://www.cyberleninka.ru>

Журнал открытого доступа,
плата за публикации
не взимается.

Контент доступен
под лицензией
Commons Attribution
International 4.0 CC-BY

УЧРЕДИТЕЛЬ и ИЗДАТЕЛЬ:
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»
Минздрава России
<https://nczd.ru>

Адрес учредителя и издателя:
119991, Москва,
Ломоносовский проспект,
д. 2, стр. 1
Тел.: + 7 (495) 967-14-20

Российский педиатрический
журнал им. М.Я. Студеникина
представлен в международных
базах данных и информационно-
справочных системах: РИНЦ,
CrossRef

РЕДАКЦИЯ:
119991, Москва, Ломоносовский
проспект, д. 2, стр. 1
Зав. редакцией *У.Г. Пугачева*
redactor@nczd.ru

Сдано в набор 04.09.2026.
Подписано в печать 04.09.2026.
Опубликовано 18.09.2026.
Формат 60 × 88%.
Печать офсетная.
Тираж 1000 экз.
Цена свободная.

Отпечатано в типографии
ООО «Клуб Печати», 127018,
Москва, Марьиной Рощи 3-й
проезд, д. 40, строение 1, офис 32

Ответственность
за достоверность информации,
содержащейся в рекламных
материалах, несут рекламодатели



16+

Учредитель и издатель:
Федеральное государственное автономное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей»
Министерства здравоохранения Российской Федерации



РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

имени. М.Я. Студеникина

Издается с 2026 г. Выходит четыре раза в год

— Том 1 • № 3 • 2026 —

Главный редактор:

ФИСЕНКО Андрей Петрович — доктор медицинских наук,
профессор, заслуженный врач Российской Федерации, директор
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8586-7946>

Заместитель главного редактора:

КОМАРОВА Ольга Викторовна — доктор медицинских наук,
первый заместитель директора, и.о. руководителя Института
подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»
Минздрава России (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1660-3346>

Российский педиатрический журнал им. М.Я. Студеникина принимает
рукописи по следующим научным специальностям: 3.1.21 «Педиатрия»,
3.1.11 «Детская хирургия», 3.2.3 «Общественное здоровье, организация
и социология здравоохранения, медико-социальная экспертиза»,
3.2.1 «Гигиена», 3.1.19 «Эндокринология».

Архив Российского педиатрического журнала имени М.Я. Студеникина содержит все
сохранившиеся выпуски Российского педиатрического журнала в свободном доступе:
<https://www.rosped.ru/jour/issue/archive>.

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память
компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного
разрешения издателя.

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов.

Точка зрения автора может не совпадать с мнением редакции.

Статьи журнала распространяются в сети Интернет на условиях немедленного открытого
доступа (Open Access) с лицензией Creative Commons NonCommercial-NonDerivates
(CC BY-NC-ND 4.0), которая позволяет другим распространять данную работу
с обязательным сохранением ссылок на авторов оригинальной работы и оригинальную
публикацию в этом журнале.

АЛЕКСЕЕВА Екатерина Иосифовна, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3874-4721>

АХМЕДОВА Инобат Мухамеджановна, доктор медицинских наук (Ташкент, Узбекистан)
ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-4698-4437>

БЕЗЛЕПКИНА Ольга Борисовна, доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9621-5732>

БАЛЕЕВА Эмилия Рамзиевна, доктор медицинских наук, доцент (Казань, Россия)
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8683-6241>

ВЕРШИНИНА Марина Германовна, доктор медицинских наук, доцент (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6051-5231>

ВИНЯРСКАЯ Ирина Валериевна, доктор медицинских наук, профессор РАН (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1257-2212>

ГУЗИК Елена Олеговна, доктор медицинских наук, профессор (Минск, Беларусь)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2173-396X>

ГУСЕВ Алексей Андреевич, кандидат медицинских наук (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2029-7820>

ДВОРЯКОВСКАЯ Татьяна Маратовна, доктор медицинских наук (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8165-6401>

ДЬЯКОНОВА Елена Юрьевна, доктор медицинских наук, доцент (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>

ЗВОНКОВА Наталья Георгиевна, доктор медицинских наук, доцент (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0709-1115>

ЗОРКИН Сергей Николаевич, доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4038-1472>

КАЗАКОВ Сергей Петрович, доктор медицинских наук (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6528-1059>

КУЗЕНКОВА Людмила Михайловна, доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9562-3774>

ЛАПТЕВ Дмитрий Никитич, доктор медицинских наук, профессор РАН (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4316-8546>

ЛАТЫШЕВСКАЯ Наталья Ивановна, доктор медицинских наук, профессор (Волгоград, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8367-745X>

МАКАРОВА Светлана Геннадиевна, доктор медицинских наук, доцент (Москва, Россия)
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3056-403X>

МАЛЯВСКАЯ Светлана Ивановна, доктор медицинских наук, профессор (Архангельск, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2521-0824>

МАНЧУК Валерий Тимофеевич, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН (Красноярск, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8374-7385>

МОРОЗОВ Дмитрий Анатольевич — доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1940-1395>

МУРАШКИН Николай Николаевич, доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2252-8570>

ПЕТРЯЙКИНА Елена Ефимовна, доктор медицинских наук, доцент (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8520-2378>

ПОЛУНИНА Наталья Валентиновна, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8772-4631>

СИБИРСКАЯ Елена Викторовна, доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orchid.org/0000-0002-4540-6341>

СТЕПАНОВА Наталья Владимировна, доктор медицинских наук, доцент (Казань, Россия)
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-2889-3109>

СТРОЗЕНКО Людмила Анатольевна, доктор медицинских наук, профессор (Барнаул, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8586-1330>

ФУЮН Цзяо, доктор медицинских наук, профессор (Сиань, Китай)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3159-1873>

ХРАМЦОВ Пётр Иванович, доктор медицинских наук, профессор (Москва, Россия)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0476-0969>

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Е.Г. Котова, Е.З. Голухова, А.И. Ким, И.А. Ковалёв, И.В. Лукьянова, Е.К. Папанова

Результаты внедрения методических рекомендаций по снижению младенческой смертности от врождённых пороков сердца в Российской Федерации 151

С.И. Апросимова, А.П. Фисенко, С.Н. Зоркин, М.Н. Апросимов, А.Е. Гайдаенко

Организация детской урологической службы в Российской Федерации 165

И.В. Давыдова, Н.Н. Павлова, Е.П. Зимина, П.В. Балакшина

Возможности психолого-педагогической коррекции у недоношенных детей с задержкой психического развития 175

Е.Н. Байбарина, Т.Э. Боровик, Т.В. Бушуева, Е.В. Грошева, В.А. Емельянова, Н.Г. Звонкова, Е.Г. Котова, О.Л. Лукоянова, С.Г. Макарова, Ю.Б. Москвичева, И.И. Рюмина, В.А. Скворцова, А.П. Фисенко, М.У. Хубиева, Р.Ф. Шавалиев, Ю.В. Шугина

Унифицированные подходы к организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей, а также детей раннего возраста 181

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ

О.В. Комарова

Коммуникативная компетентность врача-педиатра. Введение в проблему 193

С.А. Валиуллина, И.В. Понина, И.Н. Новоселова, Т.А. Ахадов, Э.Э. Матыцина, О.В. Божко, А.А. Бураков

Современные лабораторные методы оценки рисков формирования недостаточности питания, саркопении у пациентов с тяжёлыми травматическими повреждениями 199

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Л.М. Кузенкова, О.Б. Кондакова, Д.С. Николенко, Е.В. Увакина, Н.В. Андреев

Врождённый порок развития головного мозга (лиссэнцефалия) с фармакорезистентной структурной мультифокальной эпилепсией и тяжёлыми двигательными нарушениями: описание клинического случая 205

А.Э. Солтаханова, Е.Н. Райкина, М.С. Панкратова, И.С. Чугунов, Н.В. Тарбаева, О.Б. Безлепкина

Врождённый гипопитуитаризм при синдроме «прерывания» ножки гипофиза: клинический случай 211

Registration certificate
Media: PI No. FS 77-78042
March 04, 2020
Federal Service for Supervision
in the field of communications,
information technology and mass
communications (Roskomnadzor)

**Full texts of issues of the journal
are available:**

<https://rosped.ru>
<https://pocned.pdf>
<https://www.elibrary.ru>
<https://www.cyberleninka.ru>

The journal is an Platinum Open
Access peer-reviewed scholarly
journal, which does not charge
author fees.

The content is licensed under
Commons Attribution
International 4.0 CC-BY.

FOUNDER and PUBLISHER:

National Medical Research
Center for Children's Health
of the Ministry of Health
of the Russian Federation

Lomonosovsky prospect, 2,
building 1, Moscow, 119991,
Russian Federation
<https://nczd.ru>
Tel.: + 7 (495) 967-14-20

The Journal is indexed
by the following abstracting
and indexing services:
RSCI; CrossRef

EDITORIAL OFFICE

Executive editor: *U.G. Pugacheva*
E-mail: redactor@nczd.ru

Put in the set: 04.09.2026.
Signed for printing 04.09.2026.
Published 18.09.2026.
60 × 88% format.
Offset printing.

Printed in the printing house Club
Print LLC, Maryina Roshcha
3rd passage, 40, building 1,
office 32, Moscow, 127018

Responsibility for reliability
of information contained
in promotional materials,
are on advertisers

Founder and Publisher:
National Medical Research Center for Children's Health
of the Ministry of Health of the Russian Federation



M.YA. STUDENIKIN RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

ROSSIYSKIY PEDIATRICHESKIY ZHURNAL
IMENI M.YA. STUDENIKINA

Issued quarterly

PUBLISHED SINCE 2026

— Volume 1 • № 3 • 2026 —

Editor-in-chief Andrey P. FISENKO,
MD, PhD, DSc, Prof., Director of the National Medical
Research Center for Children's Health
(Moscow, Russian Federation)

Deputy chief editor: Olga V. Komarova, MD, PhD, DSc
(Moscow, Russian Federation)

The editors are not responsible for the content of advertising materials.

The point of view of the authors may not coincide with the opinion of the editors.

All rights reserved. No part of this publication may be stored in computer memory or reproduced
in any way without the prior written permission of the publisher.

Open Access, under the Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0
International License (CC BY-NC-ND 4.0).



16+

EDITORIAL BOARD

ALEKSEEVA E.I., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof., corr.-member RAS (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3874-4721>

AXMEDOVA I.M., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine)
(Tashkent, Uzbekistan)
ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-4698-4437>

BEZLEPKINA O.B., Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9621-5732>

VALEEVA E.R., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Kazan, Russian Federation)
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8683-6241>

VERSHININA M.G., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6051-5231>

VINYARSKAYA I.V., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. RAS (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1257-2212>

GUZIK E.O., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Minsk, Belarus)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2173-396X>

GUSEV A.A., MD, PhD, Cand. Sci. (Medicine)
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2029-7820>;

DVORYAKOVSKAYA T.M., MD, PhD, Dr. Sci.
(Medicine) (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8165-6401>

DYAKONOVA E. Yu., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine)
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8563-6002>;

ZVONKOVA N.G., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine)
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0709-1115>

ZORKIN S.N., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4038-1472>

KAZAKOV S.P., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6528-1059>

KUZENKOVA L.M., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9562-3774>

LAPTEV D.N., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
RAS (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4316-8546>

LATYSHEVSKAYA N.I., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Volgograd, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8367-745X>

MAKAROVA S.G., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine)
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3056-403X>

MALYAVSKAYA S.I., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Arkhangelsk, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2521-0824>

MANCHUK V.T., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.,
corr.-member RAS (Krasnoyarsk, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8374-7385>

MOROZOV D.A., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1940-1395>

MURASHKIN N.N., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2252-8570>

PETRYAYKINA E.E., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine)
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8520-2378>

POLUNINA N.V., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.,
Acad. RAS (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8772-4631>

SIBIRSKAYA E.V., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4540-6341>

STEPANOVA N.V., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Kazan, Russian Federation)
ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-2889-3109>

STROZENKO L.A., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Barnaul, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8586-1330>

FUYONG JIAO, MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine), prof.
(Xi'an, China)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3159-1873>

KHRAMTSOV P.I., MD, PhD, Dr. Sci. (Medicine),
prof. (Moscow, Russian Federation)
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0476-0969>

ORIGINAL INVESTIGATIONS

<i>Evgeniya G. Kotova, Elena Z. Golukhova, Aleksey I. Kim, Igor A. Kovalev, Inna V. Lukyanova, Elena K. Papanova</i> Results of the Implementation of Methodological Guidelines for Reducing Infant Mortality from Congenital Heart Defects in the Russian Federation	151
<i>Svetlana I. Aprosimova, Andrey P. Fisenko, Sergey N. Zorkin, Maxim N. Aprosimov, Andrey E. Gaidaenko</i> Organization of the Pediatric Urology Service in the Russian Federation	165
<i>Irina V. Davydova, Natalia N. Pavlova, Elena P. Zimina, Polina V. Balakshina</i> The Potential for Psychological and Educational Interventions in Preterm Infants with Development Delay	175
<i>Elena N. Baibarina, Tatiana E. Borovik, Tatiana V. Bushueva, Elena V. Grosheva, Viktoria A. Emelyanova, Natalia G. Zvonkova, Ekaterina G. Kotova, Olga L. Lukyanova, Svetlana G. Makarova, Yulia B. Moskvicheva, Irina I. Ryumina, Vera A. Skvortsova, Andrey P. Fisenko, Mariiam U. Khubieva, Rafael F. Shavaliyev, Yulia V. Shugina</i> Standardized Approaches to Organizing the Provision of Adequate Nutrition for Pregnant Women, Nursing Mothers, and Young Children	181

REVIEWS

<i>Olga V. Komarova</i> Communication Competence in Pediatric Practice: an Introduction to the Issue	193
<i>Svetlana A. Valiullina, Irina V. Ponina, Irina N. Novoselova, Tolibdzhon A. Akhadov, Erzheni E. Matytsina, Olga V. Bozhko, Aleksey A. Burakov</i> Modern Laboratory Methods for Assessing Risks of Malnutrition and Sarcopenia in Patients with Severe Traumatic Injuries	199

CASE REPORTS

<i>Lyudmila M. Kuzenkova, Olga B. Kondakova, Daria S. Nikolenko, Eugenia V. Uvakina, Natalya V. Andreenko</i> Congenital Brain Malformation (Lissencephaly) with Drug-Resistant Structural Multifocal Epilepsy and Severe Motor Impairment: a Case Report.	205
<i>Ayganat E. Soltakhanova, Elizaveta N. Raykina, Maria S. Pankratova, Igor S. Chugunov, Natalia V. Tarbaeva, Olga B. Bezlepkina</i> Congenital Hypopituitarism Associated with Pituitary Stalk Interruption Syndrome: a Case Report	211

Оригинальные статьи

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

Е.Г. Котова¹, Е.З. Голухова², А.И. Ким², И.А. Ковалёв², И.В. Лукьянова², Е.К. Папанова³

¹ Министерство здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия;

² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва, Россия;

³ ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, Москва, Россия

Результаты внедрения методических рекомендаций по снижению младенческой смертности от врождённых пороков сердца в Российской Федерации

Резюме

Введение. Врождённые аномалии развития, включая врождённые пороки сердца (ВПС), занимают второе место в структуре причин младенческой смертности в России. Наиболее важные аспекты деятельности, направленные на снижение младенческой смертности от ВПС, содержат стандартизацию пренатальной и постнатальной диагностики, маршрутизацию с целью оказания специализированной медицинской помощи и повышение её качества на всех этапах. В настоящее время остаются нерешёнными управленческие вопросы, касающиеся совершенствования статистических форм и регистрационного учёта ВПС, цифровизации учёта кардиохирургических вмешательств и организации пожизненного диспансерного наблюдения пациентов с ВПС.

Цель исследования — оценить эффективность внедрения методических рекомендаций по снижению младенческой смертности от ВПС в субъектах Российской Федерации и предложить целевые показатели, характеризующие повышение качества оказания медицинской помощи детям с ВПС.

Материалы и методы. Использованы данные о числе родившихся в 2024 году с расчётом ожидаемого числа детей с ВПС; сведения о включении медицинских организаций в схему маршрутизации (13 федеральных и 9 региональных); показатели выполнения организационных мероприятий по диагностике ВПС у плода и новорождённого и маршрутизации пациентов в 39 субъектах Российской Федерации.

Результаты. За последние 35 лет младенческая смертность в России снизилась на 79,3%. При сокращении абсолютного числа операций при ВПС с 2020 по 2025 год отмечается выраженное и устойчивое снижение послеоперационной летальности во всех ключевых группах, что свидетельствует о повышении качества хирургической помощи, улучшении периоперационного ведения пациентов. Наиболее значительный прогресс достигнут у детей первого года жизни: показатель послеоперационной летальности снизился почти в 2,5 раза.

Заключение. Внедрение методических рекомендаций по снижению младенческой смертности позволило улучшить качество оказания медицинской помощи новорождённым с ВПС, стандартизировать подходы к диагностике и лечению в разных субъектах РФ с акцентом на раннюю диагностику критических ВПС. Ввиду отсутствия единой методологии сбора данных доказательная база носит ограниченный характер, что затрудняет объективную оценку ситуации. Внедрение цифрового журнала кардиохирургических вмешательств может отчасти решить эту проблему и повысить качество мониторинга помощи детям с ВПС.

Ключевые слова: младенческая смертность; врождённые пороки сердца; организация здравоохранения.

Для цитирования: Котова Е.Г., Голухова Е.З., Ким А.И., Ковалёв И.А., Лукьянова И.В., Папанова Е.К. Результаты внедрения методических рекомендаций по снижению младенческой смертности от врождённых пороков сердца в Российской Федерации. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 151–164. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2041>

Участие авторов: Е.Г. Котова, Е.З. Голухова, А.И. Ким, Е.К. Папанова — концепция и дизайн исследования, редактирование; И.В. Лукьянова, И.А. Ковалёв — написание текста. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии отношений, деятельности и интересов за последние три года, связанных с третьими лицами (коммерческими и некоммерческими), интересы которых могут быть затронуты содержанием статьи.

Этические аспекты. Этическую экспертизу протокола исследования не проводили, информированное согласие на участие в исследовании не получали. Основание: в исследовании использованы публичные данные, не содержащие персональные сведения о пациентах.

Поступила 07.08.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Evgeniya G. Kotova¹, Elena Z. Golukhova², Aleksey I. Kim², Igor A. Kovalev², Inna V. Lukyanova², Elena K. Papanova³

¹ The Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation;

² National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery named after A.N. Bakulev, Moscow, Russian Federation;

³ Central Scientific Research Institute for Healthcare Organization and Informatization, Moscow, Russian Federation

Results of the Implementation of Methodological Guidelines for Reducing Infant Mortality from Congenital Heart Defects in the Russian Federation

Summary

Introduction. Congenital developmental anomalies, including congenital heart defects (CHDs), are the second leading cause of infant mortality in Russia. Key measures to reduce infant mortality due to CHDs include standardizing prenatal and postnatal diagnostics, establishing patient routing pathways to ensure access to specialized health care, and improving the quality of care at all stages. Currently, management challenges remain unresolved regarding the improvement of statistical reporting forms and CHD registries, digitalizing the tracking of cardiac surgery and organizing lifelong follow-up care for patients with CHD. **Aim:** To evaluate the effectiveness of implementing methodological recommendations for reducing CHD-related mortality across the constituent entities of the Russian Federation and to propose targets that reflect the improvement of the quality of health care for children with CHD.

Materials and methods. The analysis used data on the number of births in 2024 to estimate the expected number of children with CHD, information on the inclusion of health institutions in the routing scheme (13 federal and 9 regional centers), and indicators of organizational activities for fetal and neonatal CHD diagnosis and patient routing across 39 constituent entities of the Russian Federation.

Results. Over the past 35 years, infant mortality in Russia has decreased by 79.3%. Despite the reduction in the absolute number of cardiac surgeries for CHD between 2020 and 2025, there has been a pronounced and sustained decline in postoperative mortality across all key patient groups, indicating improved quality of surgical care and better perioperative patient management. The most significant progress has been achieved in infants under 1 year of age: the postoperative mortality rate decreased by nearly 2.5-fold. The article proposes target indicators for the quality of health care provided to children with CHD to be used as standards for healthcare management at the regional level.

Conclusion. Implementation of the methodological recommendations aimed at reducing infant mortality has improved the quality of health care provided to newborns with CHD and helped standardize diagnostic and treatment approaches across different constituent entities of the Russian Federation, with an emphasis on early detection of critical CHD. However, the lack of a unified data collection methodology limits the strength of the evidence base and complicates objective assessment of the situation. Introducing a digital registry for cardiac surgical interventions could partially address this issue and enhance the monitoring of care provided to children with CHD.

Keywords: *infant mortality; congenital heart defects; healthcare organization.*

For citation: Kotova E.G., Golukhova E.Z., Kim A.I., Kovalev I.A., Lukyanova I.V., Papanova E.K. Results of the Implementation of Methodological Guidelines for Reducing Infant Mortality from Congenital Heart Defects in the Russian Federation. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 151–164. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2041>

Contribution: E.G. Kotova, E.Z. Golukhova, A.I. Kim, I.V. Lukyanova, E.K. Papanova—research concept and design, editing; I.A. Kovalev—manuscript writing. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. The study had no external funding.

Conflict of interest. The authors declare that they have no relationships, activities, or interests over the past three years with the related to third parties (commercial or non-commercial) whose interests might be affected by the content of the article. whose interests might be affected by the content of the article.

Ethics. An ethical review of the study protocol was not required, and informed consent was not obtained, because the study used publicly available data that do not contain any personal patient information.

Received: 07.08.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

Введение

Заболевания и состояния, относящиеся к классу МКБ-10 «Врождённые аномалии [пороки развития], деформации и хромосомные нарушения», занимают второе место в структуре младенческой смертности, уступая только классу «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде». При этом улучшение исходов для новорождённых, в том числе после хирургической коррекции врождённых пороков развития, включая врождённые пороки сердца, тесно связано с совершенствованием организационных подходов к оказанию медицинской помощи [1].

Врождённые пороки сердца (ВПС) на протяжении долгих лет являются одной из приоритетных клини-

ческих проблем перинатальной и неонатальной медицины, детской кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии [2, 3]; характеризуются разнообразием анатомических форм и тяжестью течения, что определяет необходимость системного подхода к маршрутизации: от планового наблюдения и коррекции в оптимальные сроки до экстренной транспортировки новорождённого в критическом состоянии [4]. Для предотвращения неблагоприятных исходов кардиохирургической коррекции ВПС большое значение имеет непрерывность диагностического процесса (пренатальная оценка, ранняя постнатальная верификация), своевременность направления пациента в экспертный центр, соблюдение протоколов периоперационного ведения пациен-

та и организационно-методическое сопровождение (координация, телемедицинское консультирование, аудит летальных исходов) [5, 6].

Важной особенностью ВПС как объекта системы здравоохранения является сочетание клинической сложности и относительной высокой частоты, что формирует значительную потребность в хирургической помощи в раннем возрасте. Организационные решения в этой области должны опираться на прогнозируемую численность когорты пациентов, достаточность хирургических мощностей и нормативно закреплённые схемы диагностики и маршрутизации. Разработка понятного алгоритма этапности оказания медицинской помощи детям со всеми формами ВПС поможет достичь максимально эффективного результата лечения таких пациентов и значительно уменьшить риск неблагоприятного исхода. Нормативно закреплённая маршрутизация обеспечивает единообразие в принятии решений о родоразрешении при выявлении ВПС у плода, последовательности диагностических мероприятий, первичном маршруте новорождённого при подозрении на критический порок с включением федеральных и региональных медицинских организаций.

Цель исследования — оценить результаты внедрения методических рекомендаций по снижению младенческой смертности от ВПС в субъектах Российской Федерации путём анализа маршрутизации, объёмов хирургической помощи и послеоперационной летальности, а также популяционных показателей младенческой смертности и доли ВПС в структуре её причин.

Материалы и методы

Дизайн исследования

Исследование основано на агрегированных показателях организационного мониторинга внедрения методических рекомендаций, направленных на снижение младенческой смертности, ассоциированной с ВПС. Дизайн исследования описательный (дескриптивный), без применения новых статистических тестов и без вмешательства на уровне индивидуальных пациентов (отбор, исключение и последующее наблюдение отдельных участников не проводились; потери наблюдения на индивидуальном уровне для данного дизайна исследования неприменимы).

Условия проведения исследования

В настоящем исследовании единицей организационного наблюдения являлся субъект Российской Федерации, в котором в 2025 году были проведены выездные мероприятия в рамках деятельности ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России по профилю «сердечно-сосудистая хирургия» в 39 субъектах Российской Федерации трёх федеральных округов (Центрального, Приволжского и Северо-Кавказского). В анализ включены сведения, полученные из 31 медицинской организации 26 субъектов Российской Федерации:

- 1) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва;
- 2) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск;
- 3) ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России г. Пензы, Пенза;
- 4) ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России (г. Астрахань), Астрахань;
- 5) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург;
- 6) ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В. Очаповского» Минздрава Краснодарского края, Краснодар;
- 7) ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Минздрава Республики Татарстан, Казань;
- 8) ГУ НИИ кардиологии ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр» РАН, Томск;
- 9) ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России (г. Челябинск), Челябинск;
- 10) ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, Москва;
- 11) ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» Минздрава России (г. Пермь), Пермь;
- 12) ГАУЗ Свердловской области «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург;
- 13) ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России г. Красноярск, Красноярск;
- 14) СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий» (Детская городская больница № 1), Санкт-Петербург;
- 15) ГБУ Ростовской области «Областная детская клиническая больница», Ростов-на-Дону;
- 16) ГБУЗ Иркутская округа «Знак почёта» областная клиническая больница, Иркутск;
- 17) ГБУЗ Тюменской области «Областная клиническая больница № 1», Тюмень;
- 18) ГБУЗ города Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова» Департамента здравоохранения города Москвы, Москва;
- 19) ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России (г. Хабаровск), Хабаровск;

- 20) ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград;
- 21) ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер», Самара;
- 22) ГБУЗ «Республиканский кардиологический центр», Уфа;
- 23) ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово;
- 24) ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград;
- 25) ГБУЗ Нижегородской области «Научно-исследовательский институт — Специализированная кардиохирургическая клиническая больница имени академика Б.А. Королёва», Нижний Новгород;
- 26) БУ Ханты-Мансийского автономного округа-Югры «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут;
- 27) ГБУЗ Московской области «Детский научно-клинический центр имени Л.М. Рошаля», Красногорск;
- 28) БУЗ Воронежской области «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж;
- 29) ГАУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 1 — Национальный центр медицины им. М.Е. Николаева», Якутск;
- 30) БУЗ Омской области «Областная клиническая больница», Омск;
- 31) ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница», Иркутск.

Целевые показатели исследования

Основной показатель исследования: послеоперационная летальность среди детей с ВПС первого года жизни; послеоперационная летальность среди новорождённых с ВПС.

Дополнительные показатели исследования: объём хирургических вмешательств при ВПС; распределение объёма операций по медицинским организациям.

Методы измерения целевых показателей. Источником данных о числе родившихся живыми в 2024 году, числе умерших в возрасте до 1 года, коэффициенте младенческой смертности и структуре причин смерти детей в возрасте до 1 года являются данные Федеральной службы государственной статистики, представленные в Единой межведомственной информационно-статистической системе¹. Источником данных о нормативном обеспечении маршрутизации и организационных индикаторах внедрения методических рекомендаций являются данные, собранные в ходе выездных мероприятий в рамках деятельнос-

ти ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России по профилю «сердечно-сосудистая хирургия» за 2025 год в 39 субъектах Российской Федерации. Источником данных по числу выполненных хирургических вмешательств в 2019–2025 годах (в целом, с выделением операций с искусственным кровообращением и по отдельным возрастным группам) является ежегодное издание «Сердечно-сосудистая хирургия-2024. Болезни и врождённые аномалии системы кровообращения».

В анализ включены сведения о разработке и актуализации в 2024–2025 годах 24 клинических рекомендаций по ВПС и нарушениям ритма сердца, сведения, полученные по линии главного внештатного детского специалиста сердечно-сосудистого хирурга Минздрава России и главного внештатного детского специалиста кардиолога Минздрава России, а также информация по результатам других проведённых мероприятий (телемедицинские консультации, разбор причин летальных исходов).

Анализировались доля субъектов Российской Федерации, утвердивших приказы о маршрутизации детей с ВПС (в сопоставлении 2023 и 2024 годов); сведения о включении медицинских организаций в схему маршрутизации; показатели выполнения организационных мероприятий по диагностике ВПС у плода и новорождённого и маршрутизации пациентов.

Для интервала 2020–2025 годов анализировались показатели послеоперационной летальности в двух возрастных группах (дети первого года жизни и новорождённые), в том числе отдельно для операций с искусственным кровообращением. Информация за 2025 год предоставлена профильной комиссией по детской кардиохирургии (предварительные итоги). Сбор данных осуществлялся сплошным методом на основании законченных клинических случаев за период с 1 января по 31 декабря 2025 года.

Статистические процедуры

Анализ и визуализация данных произведены в программе Microsoft Excel (Microsoft, США).

Принципы расчёта размера выборки. Расчёт ожидаемого числа детей с ВПС при принятой расчётной частоте 7‰ (промилле) осуществлялся по формуле:

$$N_{\text{ВПС}} = B \times 7/1000,$$

где B — число родившихся детей за расчётный период.

Дополнительно учитывались организационные ориентиры потребности в хирургическом лечении: 1/3 (30–35%) в периоде новорождённости:

$$N_{\text{операция, новорожд.}} = N_{\text{ВПС}} \times 1/3,$$

и 2/3 (не менее 60–65%) в течение первого года жизни:

$$N_{\text{операция, 1 год}} = N_{\text{ВПС}} \times 2/3.$$

¹ ЕМИСС Государственная статистика [Интернет]. Младенческая смертность (на 1 тыс. родившихся живыми). Режим доступа: <https://www.fedstat.ru/indicator/55376> Дата обращения: 15.08.2026.

Статистический анализ. Для стандартизации сбора информации о послеоперационной летальности за 2025 год применяли унифицированные электронные таблицы Excel. Архитектура учётных форм была разработана под эгидой Общества специалистов по врождённым порокам сердца и подразумевала стратификацию данных по трём ключевым векторам: возраст пациента на момент операции (новорождённые от 0 до 28 дней; дети до 1 года); вид хирургического вмешательства (общее количество выполненных операций и количество операций, выполненных в условиях искусственного кровообращения: клинический исход (выписка, госпитальная летальность). Обработку информации осуществляли с использованием высокоуровневого языка программирования Python. На базе Python были написаны кастомные скрипты, автоматизирующие процессы ETL (Extract, Transform, Load — извлечение, преобразование, загрузка). Библиотека pandas применялась для очистки данных, структурирования массивов и агрегации показателей. Библиотека openpyxl использовалась для экспорта расчётных данных в стандартизированные таблицы Microsoft Excel. На заключительном этапе применялась библиотека python-docx для автоматизированной генерации текстовых отчётов. Использование алгоритмического подхода позволило нивелировать риски потери данных, оптимизировать временные затраты и обеспечить математическую точность расчётов общих показателей и долей (%).

Результаты

Формирование выборки

Формирование массива данных проводилось поэтапно (рис. 1).

На первом этапе в рамках деятельности ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России в 2025 году проведены выездные мероприятия в курируемых 39 субъектах Российской Федерации, направленные на оценку организации медицинской помощи детям с ВПС. В ходе мероприятий анализировали сведения о нормативном обеспечении маршрутизации пациентов с ВПС, наличии специализированных пренатальных консилиумов, порядке консультирования беременных при подозрении на критический ВПС у плода, маршрутизации женщин на родоразрешение, а также охвате новорождённых неонатальным скринингом критических ВПС.

На втором этапе осуществлялся сбор данных из региональных источников, включая нормативно-правовую документацию субъектов Российской Федерации, сведения из медицинских организаций, участвующих в маршрутизации пациентов. Особое внимание уделялось наличию утверждённых региональных приказов и схем маршрутизации, взаимодействию акушерско-гинекологической, неонатологической, педиатрической, кардиологической и кардиохирургической служб.

На третьем этапе собранные сведения были систематизированы по основным организационным



Рис. 1. Последовательность формирования массива данных в ходе выездных мероприятий в 39 субъектах Российской Федерации.

Fig. 1. Sequence of data array formation during field activities in 39 constituent entities of the Russian Federation.

индикаторам: наличие нормативной документации; наличие специализированного пренатального консилиума; консультирование беременных при подозрении на критический ВПС у плода в специализированной медицинской организации; направление на родоразрешение в федеральные или региональные перинатальные центры, а также охват новорождённых неонатальным скринингом критических ВПС.

На четвёртом этапе данные из 39 субъектов Российской Федерации были объединены в сводный массив и использованы для описательного анализа выполнения организационных мероприятий. Результаты представлены в виде абсолютных и относительных показателей, отражающих степень внедрения методических рекомендаций и состояние маршрутизации детей с ВПС в анализируемых субъектах.

Основные результаты исследования

Демографический контекст и ожидаемая когорта пациентов с ВПС. По оперативным данным Федеральной службы государственной статистики, число детей, родившихся в Российской Федерации в 2024 году, составило 1 222 408 [7]. При расчётной частоте ВПС 7‰ ожидаемое количество детей с ВПС составляет 8557. В организационной модели потребности в хирургической помощи указано распределение по времени вмешательства: 1/3 (30–35%) подлежат операции

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

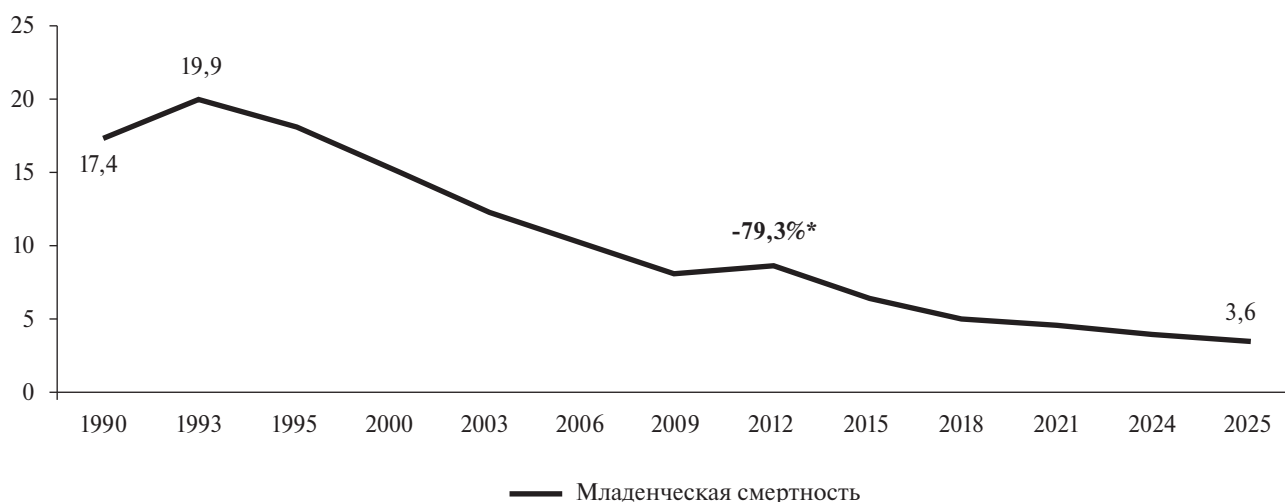


Рис. 2. Коэффициент младенческой смертности за период 1990–2025 годов, на 1000 родившихся живыми: динамика снижения коэффициента младенческой смертности (*).

Fig. 2. Infant mortality rate for the period 1990–2025, per 1,000 live births: dynamics of the decline in the infant mortality rate (*).

в периоде новорожденности, 2/3 (не менее 60–65%) должны быть прооперированы в течение первого года жизни. Установлены ориентиры концентрации хирургической активности: более 50 операций в год у детей первого года выполняют 18 клиник. Указанные значения задают рамки для оценки достаточности хирургической мощности и эффективности маршрутизации, поскольку потребность в ранних вмешательствах и необходимость транспортировки пациентов в специализированные центры формируют логистическую и клиническую нагрузку на межуровневое взаимодействие (женские консультации, перинатальные центры, региональные и федеральные центры сердечно-сосудистой хирургии).

В период с 1990 до 2000 года младенческая смертность в России находилась в диапазоне 16–20 на 1000 родившихся живыми. С начала 2000-х годов наблюдается тенденция к снижению младенческой смертности. К 2010 году показатель младенческой смертности уменьшился до 7,5 на 1000 родившихся. Реализация концепции демографической политики Российской Федерации на период до 2025 года, утверждённой указом Президента Российской Федерации от 9 октября 2007 г. № 1351², позволила снизить показатель младенческой смертности к 2023 году до 4,2 на 1000 родившихся, а по итогам 2025 года показатель достиг исторического минимума — 3,6 на 1000 родившихся³. В целом, с 1990 по 2025 год произошло снижение показателя младенческой смертности на 79,3% (рис. 2).

Доля врождённых пороков развития в структуре младенческой смертности занимает значительное место и в 2025 году составила 23%. Младенческая смертность от врождённых аномалий системы кровообращения в структуре смертности от всех пороков развития на протяжении длительного времени остаётся стабильной в пределах 45–47% [8] и в 2025 году, по данным ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, составила 45,9% [9], из них на ВПС, по предварительным данным Федерального реестра медицинских документов о смерти Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения в 2023–2025 годах, приходится около 1/3 всех умерших в возрасте до 1 года от врождённых пороков развития⁴ [10].

Внедрение маршрутизации и определение приоритетных центров по лечению ВПС. В табл. 1 представлена информация о характеристике федеральных округов Российской Федерации (площадь, численность детского населения), а также указаны приоритетные центры по лечению ВПС. Всего в схему маршрутизации включено 13 федеральных и 8 региональных медицинских организаций. Представленные данные подчёркивают неоднородность федеральных округов по площади, численности детского населения и количеству приоритетных медицинских организаций по лечению ВПС, что имеет значение для планирования транспортной доступности, распределения потоков пациентов и дальнейшего структурирования сети экспертных организаций.

² Указ Президента РФ от 09.10.2007 N 1351 «Об утверждении Концепции демографической политики Российской Федерации на период до 2025 года». Режим доступа: <https://base.garant.ru/191961/?ysclid=mt4b1ut5t520178315> Дата обращения: 15.08.2026.

³ ЕМИСС Государственная статистика [Интернет]. Младенческая смертность на 1 тыс. родившихся живыми (оперативные данные). Режим доступа: <https://www.fedstat.ru/indicator/61902> Дата обращения: 15.08.2026.

⁴ ЕГИСЗ [Интернет]. Подсистема автоматизированного сбора информации о показателях системы здравоохранения из различных источников и предоставления отчётности. Дашборд о показателях смертности и летальности в РФ «Федеральный регистр медицинских свидетельств о смерти». Режим доступа: <https://portal.egisz.rosminzdrav.ru/materials/4165>

Таблица 1 / Table 1

Территория, детское население и приоритетные центры по лечению врождённых пороков сердца в федеральных округах Российской Федерации, 2025

Territory, child population, and priority centers for the treatment of congenital heart defects in the Federal Districts of the Russian Federation, 2025

Федеральные округа	Показатель			
	Территория, км ² (доля в РФ, %)	Детское население (доля общей численности, %)	Объём хирургических вмешательств по профилю «сердечно-сосудистая хирургия», n (%)	Приоритетные центры по лечению ВПС
ЦФО	650 205 (3,8)	7 371 583 (24,7)	3858 (26)	(№1); (№2); (№3); (№4)
СЗО	1 686 972 (9,85)	2 491 881 (8,4)	1466 (10)	(№5); (№6); (№7)
ПФО	1 036 975 (6,06)	5 736 654 (19,3)	2343 (16)	(№8); (№9); (№10); (№11)
ЮФО СКФО	618 260 (3,61)	5 975 353 (20,1)	1771 (12)	(№12); (№13)
УФО	1 818 497 (10,62)	2 763 554 (9,3)	1542 (11)	(№14); (№15); (№16)
СФО	4 361 727 (25,47)	3 656 190 (12,3)	3219 (22)	(№17); (№18); (№19); (№20)
ДФО	6 952 555 (40,65)	1 754 132 (5,9)	441 (3)	(№21)

Примечание. ВПС — врождённые пороки сердца. Федеральные округа: ЦФО — Центральный, СЗО — Северо-Западный, ПФО — Приволжский, ЮФО — Южный, СКФО — Северо-Кавказский, УФО — Уральский, СФО — Сибирский, ДФО — Дальневосточный. Центры по лечению ВПС: (№1) — ФГБУ НМИЦ ССХ Бакулева МЗ РФ (Москва); (№2) — ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ (Москва); (№3) — ГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ (Москва); (№4) — ДКЦ им. Л.М. Рошаля (Московская область); (№5) — ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова МЗ РФ (Санкт-Петербург); (№6) — СПб ГБУЗ ДГБ 1 (Санкт-Петербург); (№7) — ФГБУ Федеральный центр высоких медицинских технологий МЗ РФ (Калининград); (№8) — ФГБУ ФЦССХ им. С.Г. Суханова МЗ РФ (Пермь); (№9) — ФГБУ ФЦССХ МЗ РФ (Пенза); (№10) — ГАУЗ Детская республиканская клиническая больница МЗ Республики Татарстан (Казань); (№11) — ГБУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова (Самара); (№12) — ГБУЗ НИИ Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского (Краснодар); (№13) — ФГБУ ФЦССХ МЗ РФ (Астрахань); (№14) — ФГБУ ФЦССХ МЗ РФ (Челябинск); (№15) — ГАУЗ СО Свердловская областная клиническая больница № 1 (Екатеринбург); (№16) — ГБУЗ ТО Областная клиническая больница № 1 (Тюмень); (№17) — ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина МЗ РФ (Новосибирск); (№18) — НИИ кардиологии Томского НИМЦ МЗ РФ (Томск); (№19) — ФГБУ ФЦССХ МЗ РФ (Красноярск); (№20) — ФГБНУ НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний (Кемерово); (№21) — ФГБУ ФЦССХ МЗ РФ (Хабаровск).

Таблица 2 / Table 2

Организационные мероприятия по диагностике врождённых пороков сердца и маршрутизации пациентов «якорных» медицинских организаций в 39 субъектах Российской Федерации по данным выездных мероприятий в рамках деятельности ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России за 2025 год

Organizational measures for the diagnosis of congenital heart defects and the routing of patients from «anchor» medical organizations in 39 constituent entities of the Russian Federation, based on data from field visits conducted as part of the activities of the FSBI NMRC CVS named after A.N. Bakulev Ministry of Health of Russia in 2025

Мероприятие	Исполнение, %
Наличие в субъекте Российской Федерации нормативно-правовой документации, регламентирующей маршрутизацию детей с ВПС	92,3 (2023 г. — 17,9)
Наличие специализированного пренатального консилиума	100
Консультации женщин при подозрении на критический ВПС у плода в специализированной федеральной медицинской организации	100
Направление женщин при подозрении на наличие критического ВПС у плода на родоразрешение в федеральную медицинскую организацию (ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова МЗ РФ, ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова МЗ РФ, ФГБУ ВО Санкт-Петербургский ГПМУ) или региональные перинатальные центры	100
Охват новорождённых неонатальным скринингом критических ВПС	100

Примечание. ВПС — врождённые пороки сердца.

Показатели выполнения организационных мероприятий в 39 субъектах Российской Федерации. По итогам выездного мониторинга за 2025 год (39 субъектов Российской Федерации) представлены индикаторы выполнения организационных мероприятий по диагностике ВПС у плода и новорождённого, а также маршрутизации пациентов (табл. 2).

Активное внедрение методических рекомендаций «Резервы для снижения младенческой смертности

от врожденных пороков сердца»⁵ в регионах способствует ускорению процессов организационного характера и достижению высоких показателей исполнения в части наличия нормативной документации

⁵ Методические рекомендации «Резервы для снижения младенческой смертности от врожденных пороков сердца». Режим доступа: https://static0.minzdrav.gov.ru/system/attachments/attaches/000/067/308/original/Резервы_для_снижения_младенческой_смертности.pdf?1722264057
Дата обращения: 15.08.2026.

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

в регионах, маршрутов оказания медицинской помощи, налаженного взаимодействия между участниками процесса — врачами — акушерами гинекологами, неонатологами, педиатрами, детскими кардиологами, сердечно-сосудистыми хирургами.

Объём хирургической помощи детям с ВПС и динамика послеоперационной летальности (рис. 3, 4). Сведения об объёме хирургических вмешательств при ВПС за период 2019–2024 годов с выделением вмешательств с искусственным кровообращением и отдельных

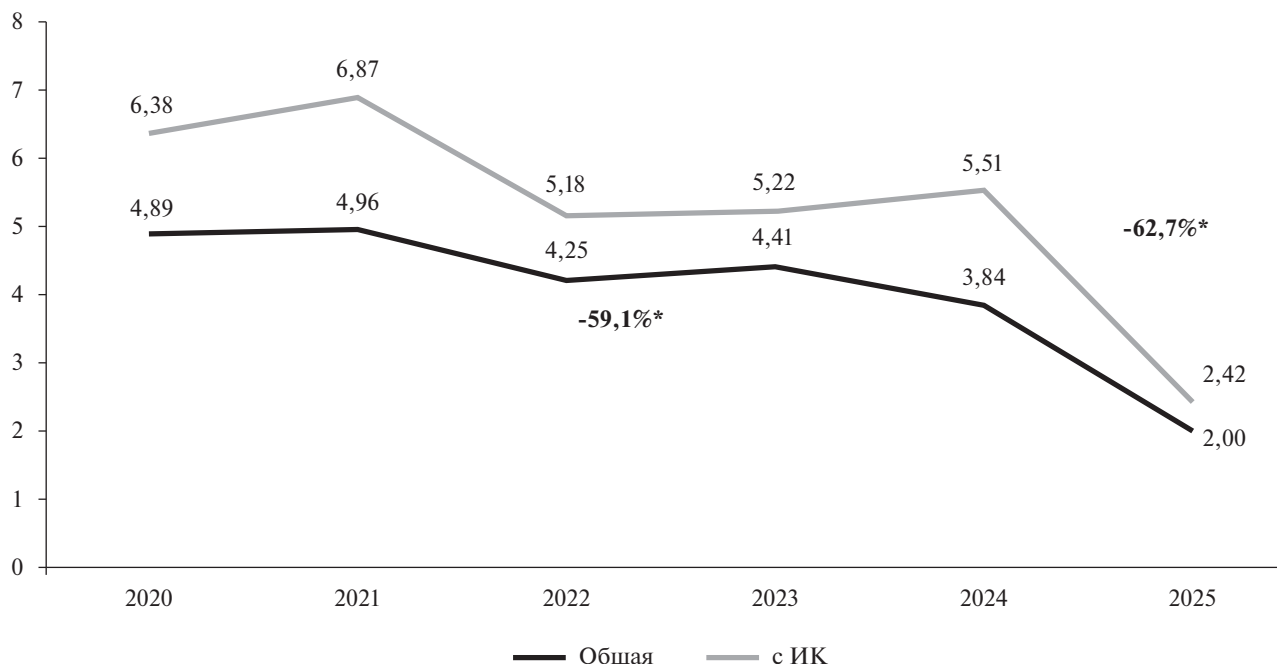


Рис. 3. Послеоперационная летальность среди детей первого года жизни с врождёнными пороками сердца за период с 2020 по 2025 год: динамика (%) снижения общей послеоперационной летальности и летальности после операций, выполненных в условиях искусственного кровообращения (ИК), в когорте детей первого года жизни, за исключением новорождённых (*).

Fig. 3. Postoperative mortality among children under 1 year of age with congenital heart disease in the first year of life over the period 2020–2025: the dynamics (%) of the reduction in overall postoperative mortality and mortality after surgeries performed under artificial blood circulation in the cohort of children in their first year of life, excluding newborns (*).

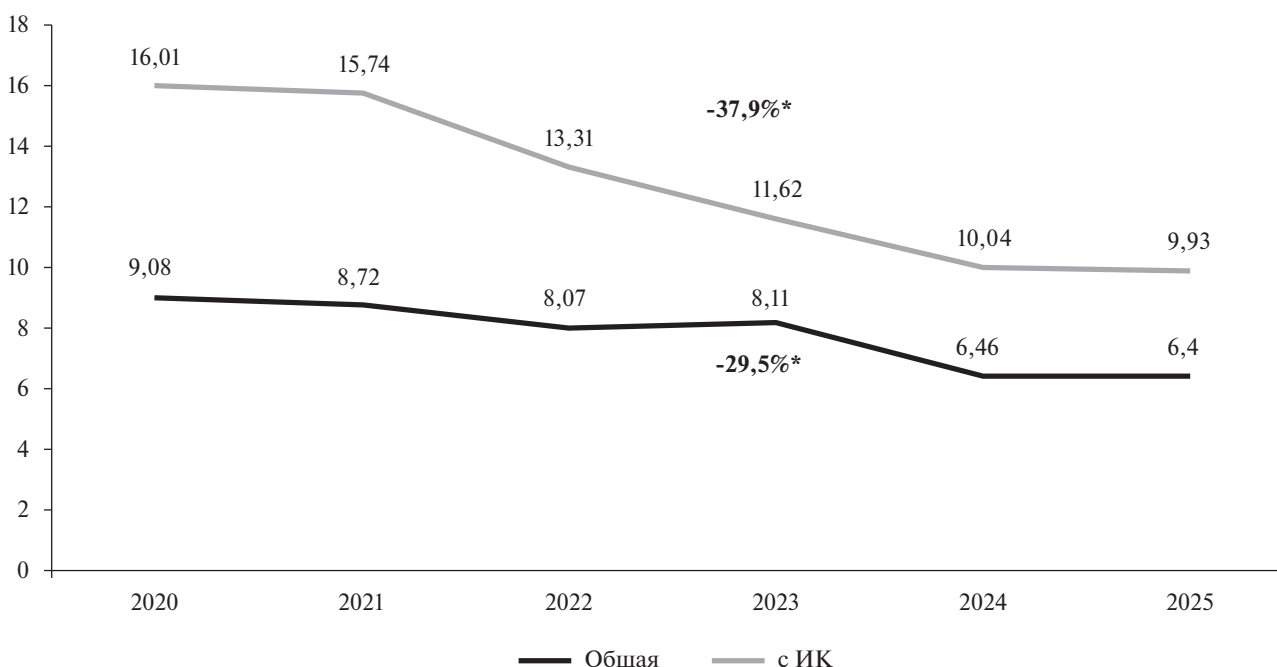


Рис. 4. Послеоперационная летальность среди новорождённых с врождёнными пороками сердца за период с 2020 по 2025 год: динамика снижения общей послеоперационной летальности и летальности после операций, выполненных в условиях искусственного кровообращения (ИК), в когорте новорождённых (*).

Fig. 4. Postoperative mortality among newborns with congenital heart disease over the period 2020 and 2025: the dynamics of the decline in overall postoperative mortality and mortality after surgeries performed under cardiopulmonary bypass in the newborn cohort (*).

возрастных групп представлены в табл. 3. Отмечается общая тенденция к уменьшению объёма хирургических вмешательств при ВПС в указанный период, что связано со снижением показателей рождаемости и уменьшением общей численности детского населения.

Общая послеоперационная летальность детей до 1 года, прооперированных по поводу ВПС в 2025 году, в целом по стране снизилась на 59,1% по сравнению с 2020 годом и составила 2,0% (см. рис. 3). При операциях в условиях искусственного кровообращения также отмечено снижение послеоперационной летальности в 2025 году на 62,7% по сравнению с 2020 годом [11]. Информация за 2025 год предоставлена профильной комиссией по детской кардиохирургии (предварительные итоги).

Отмечено снижение общей послеоперационной летальности у новорождённых, прооперированных по поводу ВПС, на 29,5% по сравнению с 2020 годом. В 2025 году этот показатель составил 6,4% (см. рис. 4).

Послеоперационная летальность новорождённых с ВПС, прооперированных в условиях искусственного кровообращения, снизилась в 2025 году по сравнению с 2020 годом на 37,9% и составила 9,93% [11].

Распределение объёмов операций по медицинским организациям. В табл. 4 представлены медицинские организации, выполняющие более 50 операций в год у детей первого года жизни. Распределение объёмов операций демонстрирует концентрацию значительной доли вмешательств в ограниченном числе центров, включая 10 федеральных и 8 региональных медицинских организаций. В 2025 году в 18 кардиохирургических клиниках страны было прооперировано 3354 ребёнка до 1 года, что составляет 77,62% от общего количества прооперированных в Российской Федерации детей до 1 года в 2025 году.

Разработка и актуализация клинических рекомендаций. В течение 2024–2025 годов разработано и актуализировано 24 клинических рекомендации по ВПС

Таблица 3 / Table 3

Объём хирургических вмешательств при врождённых пороках сердца в Российской Федерации (2019–2024 гг.)
Volume of surgical interventions for congenital heart defects in the Russian Federation (2019–2024)

Год	Всего	ИК	Дети до 1 года	в т.ч. с ИК	из них новорождённые	в т.ч. с ИК
2019	16 052	8127	5965	3731	1883	852
2020	14 606	7163	5459	3354	1818	818
2021	14 643	7260	5301	3305	1788	864
2022	14 131	6673	4968	3088	1636	714
2023	14 486	6588	4877	2950	1603	749
2024	14 831	6504	4970	2994	1672	697
Динамика объёма хирургических вмешательств за период 2020–2024 г., %						
	-7,6	-19,9	-16,7	-19,8	-11,2	-18,9

Примечание. ИК — операции в условиях искусственного кровообращения.

Таблица 4 / Table 4

Учреждения с наибольшим объёмом операций у детей первого года жизни (2025 г.): данные профильной комиссии по детской кардиохирургии (предварительные итоги)
Institutions with the highest volume of operations in children in their first year of life (2025): data from the specialized commission on pediatric cardiac surgery (preliminary results)

Учреждения	Всего в 2025 г.
ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, Москва	760
ФГБУ НМИЦ им. Е.Н. Мешалкина Минздрава России, Новосибирск	440
ФГБУ ФЦССХ Минздрава России, Астрахань	256
СПб ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург	210
ГБУЗ Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 ККБ № 1 им. С.В. Очаповского, Краснодар	190
ФГБУ ФЦССХ Минздрава России, Красноярск	189
ГБУЗ Московской области Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля, Красногорск	176
ГБУЗ СО Свердловская областная клиническая больница № 1, Екатеринбург	167
ФГБУ ФЦССХ им. С.Г. Суханова Минздрава России, Пермь	140
ФГБУ ФЦССХ Минздрава России, Челябинск	130
НИИ кардиологии — филиал ФГБУ Томский национальный исследовательский медицинский центр РАН, Томск	128
ФГБУ ФЦССХ Минздрава России, Хабаровск	122
ГАУЗ Детская республиканская клиническая больница Минздрава Республики Татарстан, Казань	102
ГБУЗ Иркутская ГОДКБ, Иркутск	94
ФГБУ Федеральный центр высоких медицинских технологий Минздрава России, Калининград	69
ФГБУ НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний, Кемерово	61
ГБУЗ ТО Областная клиническая больница № 1, Тюмень	60
ГБУЗ Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова, Самара	60

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

(включая критические врождённые пороки) и нарушениям ритма сердца. Перечень представлен в табл. 5 с указанием кодов Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, Десятого пересмотра (МКБ-10).

Дополнительные результаты исследования

Технологические направления и показатели инновационной деятельности. Следует отметить успехи и достижения в расширении объёмов оказания медицинской помощи детям с сердечно-сосудистыми заболе-

ваниями с применением уникальных технологий. Так, в 2025 году в Российской Федерации было выполнено 30 трансплантаций сердца у детей. Необходимо подчеркнуть, что за предыдущие 13 лет (период с 2012 по 2024 год) аналогичный показатель составил 92. В 2025 году в стране выполнено 16 имплантаций устройств механической поддержки кровообращения у детей, что превысило этот же показатель 2024 года на 33%. Продолжается активное сотрудничество кардиохирургических клиник с Фондом поддержки детей с тяжёлыми жизнеугрожающими и хроническими

Таблица 5 / Table 5

Клинические рекомендации (2024–2025 гг.) по врождённым порокам сердца и нарушениям ритма сердца Clinical guidelines (2024–2025) on congenital heart defects and heart rhythm disorders

№	Наименование (2024 г.)	МКБ-10
1	Врождённый надклапанный стеноз аорты https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/702_2	Q25.3
2	Синдром гипоплазии левых отделов сердца https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/602_2	Q23.4
3	Тотальный аномальный дренаж лёгочных вен https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/34_3	Q26.2
4	Атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/47_3	Q25.5
5	Открытый артериальный проток https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/43_2	Q25.0
6	Частичный аномальный дренаж лёгочных вен https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/861_1	Q26.3
7	Транспозиция магистральных артерий https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/807_1	Q20.3
8	Аномалия Эбштейна https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/92_2	Q22.5, I36.1
9	Дефект предсердно-желудочковой перегородки (Атриовентрикулярный канал) https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/709_2	Q21.2
10	Дефект межжелудочковой перегородки https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/806_1	I27.8, Q21.0
11	Дискордантное предсердно-желудочковое соединение https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/35_2	Q20.5, Q20.8
12	Тетрада Фалло https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/39_3	Q21.3
13	Аномалии развития коронарных артерий https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/829_1	Q24.5
14	Перерыв дуги аорты. Двойная дуга аорты https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/830_1	Q25.4
Наименование (2025 г.)		
1	Врождённая митральная недостаточность https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/744_2	Q23.3, I05.1, I08.0, I34.0, I34.1, I34.8
2	Врождённый стеноз клапана лёгочной артерии https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/731_2	Q22.1
3	Дефект аортолёгочной перегородки https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/730_2	Q21.4, I27.8
4	Врождённый клапанный стеноз аорты https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/49_3	Q23.0, Q23.1
5	Врождённый подклапанный стеноз аорты https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/745_2	Q24.4
6	Общий артериальный ствол https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/737_2	Q20.0, I27.8
7	Единственный желудочек сердца https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/44_3	Q20.4
8	Предсердно-желудочковая блокада https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/568_2	I44.0, I44.1, I44.2, I44.3
9	Суправентрикулярные (наджелудочковые) тахикардии https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/973_1	I45.6; I47.1, I47.9, I48
10	Синдром слабости синусового узла https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/570_2	I49.5

заболеваниями, в том числе редкими (орфанными) заболеваниями, «Круг добра». Благодаря этому взаимодействию с 2023 по 2025 год в России было прооперировано 64 ребёнка с синдромом гипоплазии левых отделов сердца; выполнено 14 видеоассистированных симпатэктомий пациентам с жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца; имплантировано 134 клапаносодержащих кондуитов детям с патологией клапанов сердца, требующей протезирования. Современный вектор новых технологий в детской кардиохирургии направлен на применение искусственного интеллекта в диагностике и лечении ВПС, реконструктивный подход при коррекции пороков, биопротезирование клапанов сердца, выполнение гибридных операций, а также сочетанных операций на нескольких анатомических областях. Внедрение новых технологий в кардиохирургию позволило достичь в 2025 году роста количества эндоваскулярных и гибридных вмешательств до 45% в общей структуре оперативных вмешательств. Практически осуществлён полный переход на операции с использованием отечественных протезов ствола лёгочной артерии и аорты.

При совместной работе главного внештатного детского специалиста сердечно-сосудистого хирурга Минздрава России и главного внештатного детского специалиста кардиолога Минздрава России были разработаны целевые показатели качества оказания медицинской помощи детям с ВПС. Эти индикаторы отражают своевременность диагностики и результаты оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи детям с ВПС. Среди них эффективность пренатальной диагностики ВПС, охват неонатальным скринингом критических врождённых пороков сердца, эффективность неонатального скрининга критических врождённых пороков, общая послеоперационная летальность при коррекции ВПС в разрезе разных возрастов, доля взятых под диспансерное наблюдение детей в возрасте 0–17 лет с впервые в жизни установленным диагнозом ВПС. Предложенные показатели и их целевые значения, определённые на основе клинических исследований и экспертного мнения авторов статьи, представлены в табл. 6.

Результаты

Резюме результатов исследования

Системный подход к организации мероприятий, связанных с ранней диагностикой, правильной мар-

шрутизацией, оптимальными сроками кардиохирургического лечения и последующим наблюдением пациентов с ВПС, доказал свою эффективность, однако для оценки результативности, включая анализ младенческой смертности от ВПС, требуются стандартизация сбора данных, внедрение информационных технологий и децентрализация учёта при сохранении централизации высокотехнологичной помощи.

Интерпретация результатов исследования

Полученные результаты демонстрируют необходимость комплексного подхода к внедрению организационных решений в области снижения младенческой смертности, ассоциированной с ВПС, охватывающей пренатальную диагностику и ведение беременности, неонатальную службу и скрининг критических ВПС у новорождённых, межуровневую маршрутизацию, доступность кардиохирургической помощи, а также последующее диспансерное наблюдение [18–20]. Эффективность организационно-управленческих мероприятий определяется нормативной закреплённостью маршрутизации и клиническим результатом, который напрямую зависит от качества диагностики и своевременности лечения [21, 22].

По данным, полученным в ходе выездных мероприятий в рамках деятельности НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева за 2025 год, отмечен рост доли субъектов Российской Федерации, утвердивших приказы о маршрутизации детей с ВПС (92,3% в 2025 году против 17,9% в 2023 году). Этот показатель можно рассматривать как значимое расширение территорий, охваченных нормативной документацией и формированием единообразного управленческого контура. В прикладном смысле наличие приказа о маршрутизации должно уменьшать неопределённость клинического маршрута, снижать риск задержек в направлении пациента в медицинскую организацию, формировать согласованные правила взаимодействия между акушерскими, неонатальными и кардиохирургическими звеньями.

Таблица 2 отражает высокие значения целевых показателей качества оказания медицинской помощи детям с ВПС в 39 субъектах Российской Федерации по итогам выездного мониторинга за 2025 год, включая значения 100% по ряду показателей. При интерпретации подобных результатов важно учитывать ограничения выборки (39 субъектов Российской Федерации) и возможные различия в методиках верификации выполнения индикаторов.

Таблица 6 / Table 6

Целевые показатели качества оказания медицинской помощи детям с врождёнными пороками сердца
Target indicators of the quality of medical care provided to children with congenital heart defects

Показатель	Значение, %
Эффективность пренатальной диагностики врождённых пороков сердца [12, 13]	85
Охват неонатальным скринингом критических врождённых пороков сердца	100
Эффективность неонатального скрининга критических врождённых пороков [14]	80
Общая послеоперационная летальность при коррекции врождённых пороков сердца [15–17]:	
• у новорождённых	<5–6
• у детей первого года жизни (за исключением новорождённых)	<2,5

Высокая доля наличия нормативной документации в регионах согласуется с общенациональным вектором на внедрение системы менеджмента качества в здравоохранении. В совокупности эти параметры указывают на ускоренный характер организационных изменений после направления методических рекомендаций по снижению смертности от ВПС в субъекты 06.06.2024.

Анализ объёма кардиохирургических вмешательств за 2019–2024 годы позволяет описать динамику общей нагрузки клиник и возрастной структуры пациентов. Распределение объёма операций по организациям отражает концентрацию значимой доли вмешательств в ограниченном числе центров. Доля операций (51,1%) у детей, выполняемых в 10 федеральных медицинских организациях, от общего количества прооперированных по поводу ВПС детей до 1 года может рассматриваться индикатором централизации высокотехнологичной помощи. С организационной позиции централизация потенциально связана с ограниченным доступом к инфраструктуре, кадрам и технологиям, одновременно это повышает требования к маршрутизации и транспортной готовности.

Снижение послеоперационной летальности в период 2020–2025 годов является значимой, особенно в наиболее уязвимой группе новорождённых. Представленные значения демонстрируют выраженное снижение летальности в когорте новорождённых, особенно при операциях с использованием искусственного кровообращения. Подобная динамика при сохранении сопоставимости определений может отражать совокупное влияние факторов: совершенствование хирургической техники, анестезиологии и интенсивной терапии, улучшение предоперационной подготовки, внедрение гибридных и эндоваскулярных технологий, повышение опыта команд, а также улучшение маршрутизации и ранней диагностики [23].

Популяционный показатель индикатора младенческой смертности зависит от большого числа причин и факторов, включая качество перинатальной помощи, инфекционную заболеваемость, социальные детерминанты и особенности статистического учёта [24]. Представленный временной ряд (1990–2025 годы) отражает выраженное снижение коэффициента младенческой смертности на 81,9% (с 19,9‰ в 1993 году до 3,6‰ в 2025 году).

За период с 2023 по 2025 год наблюдается снижение числа умерших детей первого года жизни от ВПС на 18,2%, однако отсутствие в статистических формах учёта нозологической детализации, информации о проведённом лечении ограничивает возможности полноценной интерпретации полученного тренда на снижение младенческой смертности от ВПС и требует стандартизированного представления данных.

Достижение целевых показателей качества оказания медицинской помощи при ВПС предполагает высокие требования к диагностике: эффективность пренатальной диагностики 85%, охват неонатальным скринингом критических ВПС 100%, эффективность неонатального скрининга 80%. Подобные ориентиры согласуются с общепринятой международной методологией профилактики позднего выявления крити-

ческих ВПС. В мировой практике, к примеру, пульсоксиметрия и измерение артериального давления рассматриваются как методы, повышающие выявляемость критических ВПС при добавлении к клиническому осмотру и пренатальному ультразвуковому обследованию, при этом подчёркивается, что скрининг не выявляет все пороки и требует дальнейшей диагностики при подозрении на ВПС.

Разработка и актуализация 24 клинических рекомендаций в 2024–2025 годах является важным нормативным результатом. Наличие клинических рекомендаций по широкому спектру ВПС, включая критические пороки, и клинических рекомендаций по нарушениям ритма сердца повышает потенциал унификации тактики лечения и наблюдения пациентов. В то же время влияние клинических рекомендаций на исходы требует отдельного анализа их соблюдения, доступности диагностических ресурсов, организационной готовности, что не представлено в текущем массиве данных.

Центральным ограничением доказательной оценки результатов является дефицит единого механизма сбора данных о количестве операций, структуре вмешательств и исходов. Ведение цифрового журнала как инструмента учёта кардиохирургических вмешательств напрямую коррелирует со стратегией развития новых информационных технологий в стране, позволяет обеспечивать сопоставимость статистических данных и повышать точность мониторинга своевременного оказания квалифицированной медицинской помощи детям с ВПС. Однако эффективное применение подобного инструмента требует стандартизации данных, определения обязательных полей, согласования терминологии и интеграции с существующими информационными системами.

Предложения по совершенствованию организации помощи включают совершенствование статистической формы учёта сведений о числе заболеваний в части учёта болезней системы кровообращения и врождённых аномалий системы кровообращения в когорте 0–17 лет; регистрацию всех случаев прерывания беременности по причине наличия у плода ВПС с анализом обоснованности решения; проработку вопроса о включении ВПС в федеральные регистры в рамках единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения; создание на базе НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева профильного Центра детской кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии и НМИЦ детской кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии с функциями организационно-методического и научно-образовательного центра, включая развитие системы мониторинга пациентов с иными кардиологическими нозологиями (нарушения ритма сердца, семейная гиперхолестеринемия, сердечная недостаточность и др.). Эти предложения согласуются с выявленными ограничениями учёта и необходимостью перехода от агрегированных отчётных показателей к клинически ориентированным регистрам. Регистровая база могла бы обеспечить сопоставимость по нозологиям, тяжести, возрасту и типу вмешательства, а также поддерживать оценку процессных (маршрутизация, сроки ле-

чения, доступность технологий) и результативных (летальность, осложнения, качество жизни) индикаторов.

Таким образом, рост выживаемости новорождённых в целом вывел на первый план проблему хирургического лечения ВПС. Снижение младенческой смертности до 3,6‰ стало возможным во многом за счёт других причин, и теперь для дальнейшего прогресса требуется точечное усиление именно кардиохирургической помощи, маршрутизации пациентов и концентрации операций в специализированных центрах, обладающих наибольшим опытом хирургического лечения ВПС у новорождённых и детей первого года жизни.

Сеть приоритетных центров хирургического лечения ВПС, включающих 21 медицинскую организацию, крайне неоднородно распределена в федеральных округах. Эта диспропорция имеет значение при планировании транспортной доступности и распределении потоков пациентов между центрами.

За период 2021–2025 годов в Российской Федерации наблюдается выраженный положительный тренд в исходах оперативного лечения ВПС: показатель послеоперационной летальности достиг значений, сопоставимых с ведущими мировыми клиниками, что свидетельствует об успешном внедрении современных периоперационных протоколов диагностики и лечения и повышении квалификации кардиохирургического персонала.

Однако наряду с несомненными клиническими успехами, анализ статистических данных выявляет ряд системных дисбалансов, требующих пристального внимания органов исполнительной власти в сфере здравоохранения.

Дальнейшее снижение общей младенческой смертности от ВПС лежит не только в плоскости совершенствования хирургической техники, но и в области организации пренатального и неонатального скрининга критических ВПС, экстренной транспортировки новорождённых с ВПС и оптимизации показаний к оперативному лечению. Без решения проблемы выживаемости пациентов на догоспитальном этапе успехи хирургического лечения не могут быть признаны достаточным критерием эффективности системы в целом.

Ограничения исследования

Необходимо упомянуть об имеющихся проблемах в учёте заболеваемости, результатах лечения и наблюдения пациентов с ВПС. Данные статистических форм отчётности Федеральной службы государственной статистики (форма 12 «Сведения о числе заболеваний, зарегистрированных у пациентов, проживающих в районе обслуживания медицинской организации») не содержат необходимой информации по нозологической структуре врождённых аномалий системы кровообращения. В настоящий момент нет унифицированного механизма сбора информации о количестве выполненных кардиохирургических операций и послеоперационной летальности. Кроме того, не сформирован единый подход к диспансерному наблюдению детей с ВПС с учётом сложности порока, вида выполненного хирургического вмешательства и функционального состояния пациента. Эти ограничения рассматриваются как системный

барьер для причинно-следственной интерпретации наблюдаемой динамики исходов и как основание для внедрения цифровых и регистровых инструментов.

Заключение

Целью создания методических рекомендаций «Резервы для снижения младенческой смертности от врождённых пороков сердца» было снижение уровня младенческой смертности от ВПС посредством совершенствования системы их раннего выявления, маршрутизации и своевременного оказания высококвалифицированной медицинской помощи.

Мониторинг внедрения методических рекомендаций по снижению младенческой смертности, ассоциированной с ВПС, демонстрирует эффективность проводимой работы. Так, продемонстрировано снижение послеоперационной летальности при хирургическом лечении ВПС за период 2020–2025 годов у детей первого года жизни и новорождённых, включая снижение летальности при операциях с использованием искусственного кровообращения, при сохранении вклада ВПС в структуру врождённых аномалий развития на уровне 45,9% по итогам 2025 года. Значимость представленных результатов заключается в укреплении непрерывного маршрута движения пациента с ВПС (от пренатального этапа до хирургического лечения и диспансерного наблюдения).

Дальнейшее развитие системы требует стандартизации скрининга ВПС на пренатальном этапе и у новорождённых, совершенствования статистических форм учёта, формирование регистра ВПС, цифровизации учёта оперативных вмешательств и унификации диспансерного наблюдения.

Литература / References

1. Котова Е.Г., Папанова Е.К. Состояние уровневой системы родовспоможения в Российской Федерации с позиции поиска резервов по снижению младенческой смертности в условиях современной медико-демографической ситуации. *Акушерство и гинекология*. 2026;(2):5–15. [Kotova EG, Papanova EK. The state of obstetric care system in the Russian Federation from the perspective of identifying reserves for reducing infant mortality within the current medical and demographic context. *Obstetrics and gynecology*. 2026;(2):5–15]. doi: 10.18565/aig.2025.383 EDN: TKYUXW
2. Bourdon G, Lenne X, Godart F, et al. Epidemiology of congenital heart defects in France from 2013 to 2022 using the PMSI-MCO (French Medical Information System Program in Medicine, Surgery, and Obstetrics) database. *PLoS One*. 2024;19(4):e0298234. doi: 10.1371/journal.pone.0298234 EDN: EVVWHU
3. Голухова Е.З., Ким А.И., Завалихина Т.В., и др. Анализ оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца в Российской Федерации и предпосылки к созданию регистра в современную эру цифровых медицинских информационных систем. *Креативная кардиология*. 2023;17(3):315–321. [Golukhova EZ, Kim AI, Zavalikhina TV, et al. Analysis for medical care to children with congenital heart disease in Russian Federation and precondition for registry in the era of digital medical information systems. *Kreativnaya kardiologiya*. 2023;17(3):315–321]. doi: 10.24022/1997-3187-2023-17-3-315-321 EDN: ENHSWH
4. Edelson JB, Rossano JW, Griffiths H, et al. Emergency department visits by children with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72(15):1817–1825. doi: 10.1016/j.jacc.2018.07.055
5. GBD 2017 Congenital Heart Disease Collaborators. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health*. 2020;4(3):185–200. doi: 10.1016/S2352-4642(19)30402-X

6. Lynn MM, Salemi JL, Kostelyna SP, et al. Lesion-specific congenital heart disease mortality trends in children: 1999 to 2017. *Pediatrics*. 2022;150(4):e2022056294. doi: 10.1542/peds.2022-056294 EDN: FNSMKT
7. Голухова Е.З. Отчет о лечебной и научной работе Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Минздрава России за 2024 год. Перспективы дальнейшего развития. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания*. 2025;26(S):5–130. [Golukhova EZ. Report on the clinical and scientific activity of Bakoulev National Medical Research Center for cardiovascular surgery for 2024. Development prospects. *Cardiovascular diseases*. 2025;26(S):5–130]. doi: 10.24022/1810-0694-2025-26S EDN: AYMYVA
8. Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2019;64(3):5–10. [Bokeria EL. Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease. *Russian bulletin of perinatology and pediatrics*. 2019;64(3):5–10]. doi: 10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10 EDN: OHQHLJ
9. Деев И.А., Кобякова О.С., Стародубов В.И., и др. Ресурсы и деятельность медицинских организаций здравоохранения. Основные показатели здравоохранения: статистические материалы. Часть 6. Москва, 2022. 50 с. [Deev IA, Kobyakova OS, Starodubov VI, et al. *Resources and activities of healthcare organizations. Key healthcare indicators: statistical materials*. Part 6. Moscow; 2022. 50 p. (In Russ.)]. doi: 10.21045/978-5-94116-100-3 EDN: YDZZBQ
10. Котова Е.Г., Папанова Е.К. Оперативный мониторинг младенческой смертности на основе анализа первичных данных Единой государственной информационной системы в сфере здравоохранения. *Вопросы современной педиатрии*. 2026;25(2):50–66. [Kotova EG, Papanova EK. Real-time monitoring of infant mortality based on primary data analysis from the Unified state information system in the healthcare sector. *Current pediatrics*. 2026;25(2):50–66]. doi: 10.15690/vsp.v25i2.3011 EDN: YVVNDY
11. Бокерия Л.А., Милюевская Е.Б., Прянишников В.В. *Сердечно-сосудистая хирургия-2024. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения*. Москва, 2025. 410 с. [Bokeriya LA, Milievskaya EB, Pryanishnikov VV. *Cardiovascular surgery-2024. Diseases and congenital anomalies of the circulatory system*. Moscow; 2025. 410 p. (In Russ.)]. EDN: KAVXMP
12. Van Velzen CL, Ket JC, van de Ven PM, et al. Systematic review and meta-analysis of the performance of second-trimester screening for prenatal detection of congenital heart defects. *Int J Gynaecol Obstet*. 2018;140(2):137–145. doi: 10.1002/ijgo.12373
13. Vedel C, Steensberg J, Petersen OB, et al. Prenatal detection and outcome of major heart defects in a country with universal screening. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2026;68(1):44–50. doi: 10.1002/uog.70107 EDN: GMMZTD
14. Levy PT, Thomas AR, Sen S, Ball MK. Updated and endorsed newborn screening guidelines in the United States for critical congenital heart disease from the American Academy of Pediatrics. *J Perinatol*. 2025;45(7):885–887. doi: 10.1038/s41372-025-02312-2 EDN: QGRAXH
15. Protopapas E, Padalino M, Tobota Z, et al. The European Congenital Heart Surgeons Association congenital cardiac database: a 25-year summary of congenital heart surgery outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2025;67(4):119. doi: 10.1093/ejcts/ezaf19 EDN: TAEZMQ
16. Cattapan C, Jacobs JP, Bleiweis MS, et al. Outcomes of neonatal cardiac surgery: a European Congenital Heart Surgeons Association Study. *Ann Thorac Surg*. 2025;119(4):880–889. doi: 10.1016/j.athoracsur.2024.07.023 EDN: HNMUBE
17. Kumar SR, Gaynor JW, Heuerman H, et al. The Society of thoracic surgeons congenital heart surgery database: 2023 Update on outcomes and research. *Ann Thorac Surg*. 2024;117(5):904–914. doi: 10.1016/j.athoracsur.2024.03.018 EDN: TPZCTX
18. Stephens SB, Morris SA, Benjamin RH, et al. Longitudinal trends in pediatric survival by congenital heart defect in Texas, 1999 to 2017. *JACC Adv*. 2025;4(6 Pt 1):101812. doi: 10.1016/j.jaccadv.2025.101812 EDN: GXHDZB
19. Zhang X, Feng Y, Ren J, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2021: a systematic analysis for the global burden of disease study 2021. *Eur J Pediatr*. 2025;184(4):253. doi: 10.1007/s00431-025-06085-w EDN: HSURSZ
20. Xu J, Li Q, Xiong J, et al. Time trends in mortality of congenital heart disease in children aged 0–14 years: a global, regional, and national cohort analysis from 1990 to 2021 using the global burden of disease study. *Front Public Health*. 2025;13:1537671. doi: 10.3389/fpubh.2025.1537671 EDN: PPRQBZ
21. Abdul-Khalik H, Gomes D, Meyer S, et al. Trends of mortality rate in patients with congenital heart defects in Germany-analysis of nationwide data of the Federal Statistical Office of Germany. *Clin Res Cardiol*. 2024;113(5):750–760. doi: 10.1007/s00392-023-02370-6 EDN: XZHAGF
22. Downing KF, Nembhard WN, Rose CE, et al. Survival from birth until young adulthood among individuals with congenital heart defects: CH STRONG. *Circulation*. 2023;148(7):575–588. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.123.064400 EDN: CQOQVY
23. Петросян К.В., Токарева Е.В. Транскатетерные технологии при обструкции выводного отдела правого желудочка у новорожденных со сложными врожденными пороками сердца. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2024;66(4):445–451. [Petrosyan KV, Tokareva EV. Transcatheter technologies for obstruction of the right ventricular outflow tract in newborns with complex congenital heart disease. *Russian journal of Thoracic and cardiovascular surgery*. 2024;66(4):445–451]. doi: 10.24022/0236-2791-2024-66-4-445-451
24. Kang L, Cao G, Jing W, et al. Global, regional, and national incidence and mortality of congenital birth defects from 1990 to 2019. *Eur J Pediatr*. 2023;182(4):1781–1792. doi: 10.1007/s00431-023-04865-w EDN: EIOKMX

Сведения об авторах

Для корреспонденции: Ковалёв Игорь Александрович, доктор мед. наук, профессор, советник директора ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России; e-mail: iakovalev@bakulev.ru; ORCID: 0000-0002-9269-0170

Котова Евгения Григорьевна, канд. мед. наук, заместитель министра Минздрава России; e-mail: KotovaEG@minzdrav.gov.ru; ORCID: 0009-0005-2025-3157

Голухова Елена Зеликовна, доктор мед. наук, профессор, академик Российской академии наук, ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России; e-mail: egolukhova@bakulev.ru; ORCID: 0000-0002-6252-0322

Ким Алексей Иванович, доктор мед. наук, профессор, заместитель директора по лечебной работе с детьми грудного и раннего возраста, заведующий отделом кардиохирургии новорождённых и детей младенческого возраста ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России; e-mail: aikim@bakulev.ru; ORCID: 0000-0003-0065-7419

Лукьянова Инна Владимировна, канд. мед. наук, главный специалист отдела организационно-методического и научно-го обеспечения по профилю «сердечно-сосудистая хирургия» ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России; e-mail: ivluckyanova@bakulev.ru; ORCID: 0009-0007-6195-3402

Папанова Елена Константиновна, аналитик отдела демографии ЦНИИ организации и информатизации здравоохранения Департамента здравоохранения г. Москвы; e-mail: e.papanova@mednet.ru; ORCID: 0000-0002-3288-4926

Information about the authors

For correspondence: Igor A. Kovalev, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, an Adviser to the Director of the FSBI NMRC CVS named after A.N. Bakulev Ministry of Health of Russia; e-mail: aikim@bakulev.ru; ORCID: 0000-0002-9269-0170

Evgeniya G. Kotova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Deputy Minister of the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: KotovaEG@minzdrav.gov.ru; ORCID: 0009-0005-2025-3157

Elena Z. Golukhova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Director of the FSBI NMRC CVS named after A.N. Bakulev Ministry of Health of Russia; e-mail: egolukhova@bakulev.ru; ORCID: 0000-0002-6252-0322

Aleksey I. Kim, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Deputy Director for Clinical Work with Infants and Young Children, Head of the Department of Cardiac Surgery for Newborns and Infants FSBI NMRC CVS named after A.N. Bakulev Ministry of Health of Russia; e-mail: aikim@bakulev.ru; ORCID: 0000-0003-0065-7419

Inna V. Lukyanova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Chief Specialist of the Department of Organizational, Methodological and Scientific Support in the field of “Cardiovascular Surgery” at the FSBI NMRC CVS named after A.N. Bakulev Ministry of Health of Russia; e-mail: ivluckyanova@bakulev.ru; ORCID: 0009-0007-6195-3402

Elena K. Papanova, Analyst in the Demography Department of the Central Research Institute for the Organization and Informatization of Healthcare of the Moscow Department of Healthcare; e-mail: e.papanova@mednet.ru; ORCID: 0000-0002-3288-4926

Оригинальные статьи

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

С.И. Апросимова, А.П. Фисенко, С.Н. Зоркин, М.Н. Апросимов, А.Е. Гайдаенко

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

Организация детской урологической службы в Российской Федерации

Резюме

Введение. Организация специализированной медицинской помощи детям с патологией органов мочеполовой системы является одним из приоритетных направлений современного здравоохранения. Эффективность функционирования детской урологической службы определяется кадровым обеспечением, структурой коечного фонда и показателями его работы, маршрутизацией пациентов и материально-техническим оснащением медицинских организаций.

Цель исследования — оценка современного состояния детской урологической службы Российской Федерации, определение основных проблем и формирование основных векторов её развития.

Материалы и методы. Проанализированы ежегодные формы федерального статистического наблюдения (№№ 47, 30, 12, 14, РФ 2019–2025 гг.), нормативно-правовые акты и аналитические материалы ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России по результатам организационно-методического сопровождения субъектов Российской Федерации за указанный период.

Результаты. За период 2019–2025 годов численность врачей — детских урологов-андрологов увеличилась на 19,4%. Укомплектованность специалистами в амбулаторном звене повысилась до 79,3%, при этом обеспеченность специалистами ниже расчётного показателя в 6,2 раза. Число амбулаторных посещений увеличилось по сравнению с 2019 годом на 15,5%, а число случаев госпитализации — на 10,8% на фоне сокращения средней длительности до 6,3 койко-дня. Выявлен дефицит в оснащении детских хирургических стационаров: отсутствие базового видео-эндоскопического оборудования либо высокая потребность в его замене. В 90% регионов приказы по маршрутизации детей с патологией органов мочеполовой системы требуют актуализации.

Заключение. Несмотря на положительную динамику основных показателей, сохраняются кадровый дефицит в амбулаторном звене, потребность в материально-техническом оснащении медицинских организаций и формирование актуальных приказов по маршрутизации. Приоритетными направлениями развития службы являются актуализация региональной маршрутизации, кадровое укрепление амбулаторного звена, модернизация оборудования в стационарах и внедрение единых клинических подходов в практике.

Ключевые слова: детская урология; андрология; организация медицинской помощи; кадровое обеспечение; коечный фонд; маршрутизация пациентов; высокотехнологичная медицинская помощь.

Для цитирования: Апросимова С.И., Фисенко А.П., Зоркин С.Н., Апросимов М.Н., Гайдаенко А.Е. Организация детской урологической службы в Российской Федерации. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 165–174. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2054>

Участие авторов: С.И. Апросимова, А.П. Фисенко, С.Н. Зоркин — концепция и дизайн исследования; М.Н. Апросимов, А.Е. Гайдаенко, С.И. Апросимова — сбор и обработка материала; С.И. Апросимова, С.Н. Зоркин — написание текста, редактирование; А.П. Фисенко — общее руководство проведением исследования, редактирование, утверждение рукописи для публикации. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии отношений, деятельности и интересов за последние три года, связанных с третьими лицами (коммерческими и некоммерческими), интересы которых могут быть затронуты содержанием статьи.

Этические аспекты. Этическую экспертизу протокола исследования не проводили, информированное согласие на участие в исследовании не получали. Основание: в исследовании использованы публичные данные, не содержащие персональные сведения о пациентах.

Поступила 26.08.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Введение

Организация специализированной медицинской помощи детям относится к приоритетным направлениям современного здравоохранения. Детская уро-

логия-андрология является самостоятельным профилем специализированной медицинской помощи и направлена на профилактику, диагностику, лечение и диспансерное наблюдение детей с патологией ор-

Svetlana I. Aprosimova, Andrey P. Fisenko, Sergey N. Zorkin, Maxim N. Aprosimov, Andrey E. Gaidaenko

National Medical Research Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

Organization of the Pediatric Urology Service in the Russian Federation

Summary

Introduction. The organization of specialized health care for children with urogenital disorders is one of the priority areas of modern healthcare. The effectiveness of the pediatric urology service is determined by staffing, the structure and performance indicators of the hospital bed capacity, patient routing, and the material and technical equipment of health institutions.

Aim: To assess the current state of the pediatric urology service in the Russian Federation, identify the main challenges, and define the key directions for its development.

Materials and methods. Annual federal statistical observation forms (Forms No. 47, 30, 12, 14, Russian Federation 2019–2025), regulatory legal acts, and analytical materials of the Federal State Autonomous Institution «National Medical Research Center of Children's Health» of the Ministry of Health of Russia obtained within the framework of organizational and methodological support of the constituent entities of the Russian Federation over the specified period were analyzed.

Results. Between 2019 and 2025, the number of pediatric urology and andrology professionals has increased by 19.4%. The staffing level in the outpatient sector rose to 79.3%, yet the availability of specialists remains 6.2 times lower than the calculated target indicator. The number of outpatient visits increased by 15.5% compared to 2019, while the number of hospitalizations increased by 10.8%, with the average length of stay decrease to 6.3 bed-days. Deficiencies in the equipment of pediatric surgical inpatient facilities were identified: either the absence of basic video endoscopic equipment or a high need for its replacement. In 90% of the regions, existing decrees on routing of children with urogenital disorders require updating.

Conclusion. Despite the positive trends of the key indicators, the following challenges persist: staffing shortage in the outpatient sector; the need for material and technical provision in health institutions; and the development of up-to-date routing decrees. Priority fields for the service improvement include updating regional patient routing protocols, strengthening the outpatient workforce, modernizing hospital equipment, and implementing unified clinical approaches in practice.

Keywords: *pediatric urology; andrology; organization of health care; staffing; bed capacity; patient routing; high-tech health care.*

For citation: Aprosimova S.I., Fisenko A.P., Zorkin S.N., Aprosimov M.N., Gaidaenko A.E. Organization of the Pediatric Urology Service in the Russian Federation. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 165–174. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2054>

Contribution: S.I. Aprosimova, A.P. Fisenko, S.N. Zorkin—research concept and design; M.N. Aprosimov, A.E. Gaidaenko, S.I. Aprosimova—data collection and processing; S.I. Aprosimova, S.N. Zorkin—manuscript writing and editing; A.P. Fisenko—overall management of the study, editing, and approval of the manuscript for publication. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. This study received no financial support.

Conflict of interest. The authors declare that they have no competing interests, affiliations, or financial/non-financial relationships with third parties over the past three years that could be perceived as influencing the content of this manuscript.

Ethics. As this study was based exclusively on publicly available data containing no personally identifiable patient information, neither ethics committee approval nor informed consent was required.

Received: 26.08.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

ганов мочевыделительной и репродуктивной систем. Значимость службы определяется не только показателем заболеваемости в детском возрасте, но и в целом влиянием данной группы болезней на качество жизни, формирование хронических заболеваний мочевыделительной системы и репродуктивного здоровья уже во взрослом возрасте¹.

Эффективность функционирования службы в условиях трёхуровневой системы здравоохранения зависит от ряда факторов: преемственности между амбулаторным и стационарным этапом оказания медицинской помощи, единых принципов в маршрутизации пациентов, результатов профилактических осмотров, кадрового и материально-технического обеспечения медицинских организаций. Отсутствие чётких критериев направления ребёнка к профильному спе-

циалисту нередко приводит к поздней диагностике и неоправданной задержке в оказании специализированной медицинской помощи. Дополнительным стимулом к совершенствованию организационных подходов служит активное внедрение в клиническую практику малоинвазивных и эндоскопических технологий, что требует регулярного пересмотра подходов к использованию коечного фонда и оценки его эффективности, соблюдения клинических рекомендаций и обеспечения контроля качества и безопасности медицинской деятельности [1]. Всё вышеперечисленное и определяет целесообразность комплексного анализа текущего состояния и определение основных векторов развития детской урологической службы в Российской Федерации.

Цель исследования — оценка современного состояния детской урологической службы Российской Федерации, выявление ключевых проблем и определение приоритетных направлений её развития на основе комплексного анализа кадровых, структурных и функциональных показателей за период 2019–2025 годов.

¹ Распоряжение Правительства РФ от 06.10.2021 № 2816-р «Об утверждении перечня инициатив социально-экономического развития РФ до 2030 года». Режим доступа: <https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/402792803/?ysclid=mtg3fxmug578398700> Дата обращения: 15.08.2026.

Материалы и методы

Для реализации поставленных целей нами проведён аналитический анализ деятельности службы: с применением стандартных методов статистики (аналитического, описательного) проанализированы данные федерального статистического наблюдения (федеральные формы №№ 30, 12 и 14) по направлению медицинской деятельности «детская урология-андрология» за 2019–2025 годы, включавшие сведения о кадрах, профильных койках, госпитализациях, амбулаторных посещениях, хирургической активности. Для определения законодательных, нормативных принципов организации службы проведён анализ основных нормативно-правовых актов, регламентирующих оказание специализированной медицинской помощи детям с урологическими заболеваниями. В работе также использованы аналитические материалы, собранные и обработанные экспертами ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в рамках организационно-методической поддержки субъектов Российской Федерации при реализации федеральных проектов «Развитие сети национальных медицинских исследовательских центров и внедрение инновационных медицинских технологий» (за период реализации проекта 2019–2024 гг.)² и «Развитие федеральных медицинских организаций, включая сеть национальных исследовательских центров» (за 2025 г.)³.

В ходе выполнения работы определён перечень ключевых направлений анализа, охватывающих как количественные показатели, так и материалы экспертных оценок, определяющие качество и доступность медицинской помощи⁴ [2–6]:

- кадровое обеспечение (численность физических лиц, укомплектованность, коэффициент совместительства, обеспеченность на 10 000 детского населения) в амбулаторном звене и стационаре;
- показатели работы амбулаторной службы (число посещений, нагрузка на 1 специалиста, структура посещений по целям);
- специализированная медицинская помощь (стационар) (обеспеченность койками, занятость койки, оборот койки, средняя длительность пребывания, простой койки);

- хирургическая активность (объём и структура оперативных вмешательств, доля высокотехнологичной медицинской помощи и высокотехнологичных медицинских технологий);
- материально-техническое оснащение детских медицинских организаций.

Нормативно-правовое регулирование деятельности службы осуществляется на основании свода документов, представленных в табл. 1.

Основы оказания медицинской помощи, заложенные в базовых нормативно-правовых актах, имеют своё отражение в маршрутизации пациентов на территории субъекта и за его пределами (при невозможности оказания медицинской помощи на месте), что определяется нормативным правовым актом самого субъекта — «Приказом о маршрутизации». Все приказы по маршрутизации детского населения с хирургическими, в том числе урологическими, заболеваниями (из 88 субъектов) проанализированы в ходе организационно-методических мероприятий в субъектах Российской Федерации в период с 2019 по 2025 год. Так, по аналитическим материалам, около 90% субъектов страны не имеют отдельного приказа по маршрутизации детского населения по профилю «урология-андрология детская», либо он требует актуализации в связи с давностью утверждения (более 5 лет), что определено нами в ходе работы как организационный риск. В целом в субъектах используется типовой алгоритм маршрутизации (рис. 1). Так, приказом о маршрутизации определяются направления и объём потоков пациентов в зависимости от вида, условий и профиля оказываемой медицинской помощи, а также от конкретной нозологической формы. В ряде субъектов данным приказом регламентируются преемственность между медицинскими организациями на всех этапах оказания помощи, включая вопросы диспансерного наблюдения и последующего мониторинга состояния здоровья пациентов, что, на наш взгляд, крайне важно.

Результаты

Модели организации детской урологической службы

В условиях реализации трёхуровневой системы оказания медицинской помощи детям с болезнями мочеполовой системы помощь оказывается на всех трёх уровнях. Первый уровень представлен амбулаторно-поликлиническим звеном, обеспечивающим профилактическую направленность, раннее выявление патологии и диспансерное наблюдение. Второй уровень, характерный преимущественно для крупных субъектов с развитой сетью медицинских организаций, представляет собой межрайонные центры специализированной медицинской помощи, где функционируют профильные койки для оказания специализированной медицинской помощи или даже детские урологические отделения, например, на базе городских детских больниц. Третий уровень во всех субъектах распола-

² Паспорт национального проекта «Здравоохранение» (утв. Президиумом Совета при Президенте Российской Федерации по стратегическому развитию и национальным проектам, протокол от 24.12.2018 N 16). Режим доступа: <https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/72085920/?ysclid=mtg3pky9w821372887> Дата обращения: 15.08.2026.

³ Паспорт национального проекта «Национальный проект. Продолжительная и активная жизнь» (утв. Минздравом России, Советом при Президенте РФ по стратегическому развитию и национальным проектам, 2025 г.). Режим доступа: <https://base.garant.ru/411738981/?ysclid=mtg3v9yt8z186556328> Дата обращения: 15.08.2026.

⁴ Методические рекомендации N 10-24 «Оценка показателей деятельности медицинских организаций по их типам» (утв. ФГБУ ЦНИИОИЗ Минздрава России 25.12.2024). Режим доступа: <https://base.garant.ru/411825936/?ysclid=mtg42v3qa76300204> Дата обращения: 15.08.2026.

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

Таблица 1 / Table 1

Свод нормативных правовых документов, регламентирующих деятельность детской урологической службы
Compilation of regulatory legal documents governing the activities of the pediatric urology service

Документ (режим доступа)	Предмет регулирования	Значение для службы
Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (http://www.kremlin.ru/acts/bank/34333?ysclid=mtg1gisheo997585496)	Основы охраны здоровья граждан в Российской Федерации	Определяет правовые основы оказания медицинской помощи гражданам, права пациента, обязательность информированного добровольного согласия, основы качества и безопасности медицинской деятельности
Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ (http://www.kremlin.ru/acts/bank/32206?ysclid=mtg1e3e7hc794362602)	Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации	Регулирует финансовое обеспечение медицинской помощи в системе ОМС, тарифное регулирование, доступность помощи застрахованным лицам, гарантированное право на получение медицинской помощи
Приказ Минздрава России от 31.10.2012 № 561н (https://minzdrav.gov.ru/documents/6631-prikaz-minzdrava-rossii-ot-31-oktyabrya-2012-g-561n)	Порядок оказания медицинской помощи по профилю «детская урология-андрология»	Определяет порядок оказания специализированной медицинской помощи, организацию кабинета и отделения
Постановление Правительства РФ от 01.06.2021 № 852 (http://government.ru/docs/all/134716/)	Положение о лицензировании медицинской деятельности	Определяет лицензионные требования к медицинской организации и её деятельности, включая работы и услуги по профилю
Приказ Минздрава России от 02.05.2023 № 206н (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=501358&ysclid=mtg1qwkjgz134685641)	Квалификационные требования к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием	Определяет требования к специалистам, включая специальность «детская урология-андрология»
Приказ Минздрава России от 13.10.2017 № 804н (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=381903&ysclid=mtg1s9fdzh794021997)	Номенклатура медицинских услуг	Применяется для описания, учёта и кодирования медицинских услуг, включая диагностические и лечебные вмешательства
Приказ Минздрава России от 14.04.2025 № 211н (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=500364&ysclid=mtg1tzqnvk143714216)	Порядок прохождения несовершеннолетними профилактических медицинских осмотров	Актуализирует организацию профилактических осмотров несовершеннолетних, декретированные сроки обязательного осмотра врачом — урологом-андрологом детским для выявления болезней мочевыделительной и репродуктивной системы у мальчиков
Приказ Минздрава России от 31.07.2020 № 785н (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=372076&ysclid=mtg1w8vb4e531818844)	Требования к организации и проведению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности	Формирует основу системы внутреннего контроля, анализа дефектов, оценки соблюдения порядков, стандартов и клинических рекомендаций
Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 24.12.2020 № 44 об утверждении СП 2.1.3678-20 (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=9&documentId=491686&ysclid=mtg1xks7ir615403448)	Санитарно-эпидемиологические требования к эксплуатации помещений, зданий, оборудования и условиям деятельности	Регламентирует санитарные требования к медицинским организациям, помещениям, потокам, уборке, условиям размещения и эксплуатации
Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28.01.2021 № 4 об утверждении СанПиН 3.3686-21 (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=9&documentId=500057&ysclid=mtg22uaevs26418872)	Санитарно-эпидемиологические требования по профилактике инфекционных болезней	Используется для профилактики инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи, противоэпидемического режима, дезинфекции, стерилизации, инфекционной безопасности
Постановление Главного государственного санитарного врача РФ от 28.01.2021 № 3 об утверждении СанПиН 2.1.3684-21 (https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=9&documentId=500153&ysclid=mtg26vs938456749024)	Санитарные требования к содержанию территорий, обращению с отходами и другим объектам	Значим для организации обращения с медицинскими отходами, санитарного содержания территории и инфраструктуры
Утверждённые клинические рекомендации Минздрава России (https://cr.minzdrav.gov.ru/)	Официальный рубрикатор клинических рекомендаций	Определяют доказательные подходы к диагностике и лечению гидронефроза, мочекаменной болезни, инфекций мочевых путей, крипторхизма, гидроцеле, гипоспадии, варикоцеле и других заболеваний

Маршрутизация пациента детского урологического профиля



Рис. 1. Алгоритм маршрутизации детей с урологическими (в том числе андрологическими) заболеваниями на региональном уровне.

Fig. 1. Patient routing algorithm for children with urological and andrological conditions at the regional level.

гается на базе областных, краевых, республиканских больниц, преимущественно детских, где помощь оказывается в специализированных отделениях (детских урологических), или койки развернуты в структуре детских хирургических отделений.

Анализ распределения коечного фонда между типами медицинских организаций демонстрирует его существенную концентрацию на третьем уровне: 48,8% коек сосредоточено в детских медицинских организациях третьего уровня, 21,4% — в детских городских больницах, 16,7% — в специализированных центрах, 7,2% — в стационарах для взрослого населения, 5,9% — в федеральных медицинских организациях (включая 3,1% в вузах и научно-исследовательских институтах). Сосредоточение коек на третьем уровне обусловлено необходимостью концентрации кадровых, диагностических и технических ресурсов для оказания сложных видов хирургической помощи.

Кадровое обеспечение

Общее число специалистов — врачей детских урологов-андрологов за анализируемый период увеличилось в Российской Федерации с 397 до 474 физических лиц (прирост 19,4%). В 2025 году доля специалистов, работающих в амбулаторном звене, составила 50,4%, в стационарном — 49,4%.

Амбулаторное звено: кадры. Обеспеченность врачами — детскими урологами-андрологами в амбулаторном звене является индикатором доступности специализированной медицинской помощи. В 2025 году обеспеченность данными специалистами составила 0,08 на 10 000 детского населения, что в 2,5 раза ниже

показателя, соответствующего полной укомплектованности штатных должностей (0,2 на 10 000 детского населения), и в 6,25 раза ниже расчётного норматива, установленного Приказом Минздрава России № 561н (0,5 на 10 000 детского населения)⁵. Такое расхождение фактических и нормативных значений свидетельствует об абсолютном кадровом дефиците в медицинских организациях, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детям. В динамике к 2025 году показатель обеспеченности стал выше за счёт увеличения числа специалистов амбулаторного звена на 23,8% по сравнению с 2019 годом на фоне сокращения общей численности детского населения (рис. 2).

Немаловажным показателем кадрового благополучия службы является укомплектованность специалистами. В 2025 году данный показатель в амбулаторном звене стал выше по сравнению с 2019 годом (79,3% против 68% соответственно), что свидетельствует о положительной динамике. Вместе с тем при оценке кадрового обеспечения необходимо учитывать коэффициент совместительства, который в 2025 году составил 2,2 против 2,5 в 2019 году. Снижение данного коэффициента прослеживается на фоне замещения дефицита физических лиц за счёт увеличения их фактического числа, а не за счёт совмещения должностей одним специалистом.

⁵ Приказ Минздрава России от 31.10.2012 № 561н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю “детская урология-андрология”» (Зарегистрировано в Минюсте России 21.12.2012 N 26269). Режим доступа: <https://minzdrav.gov.ru/documents/6631-prikaz-minzdrava-rossii-ot-31-oktyabrya-2012-g-561n> Дата обращения: 15.08.2026.

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

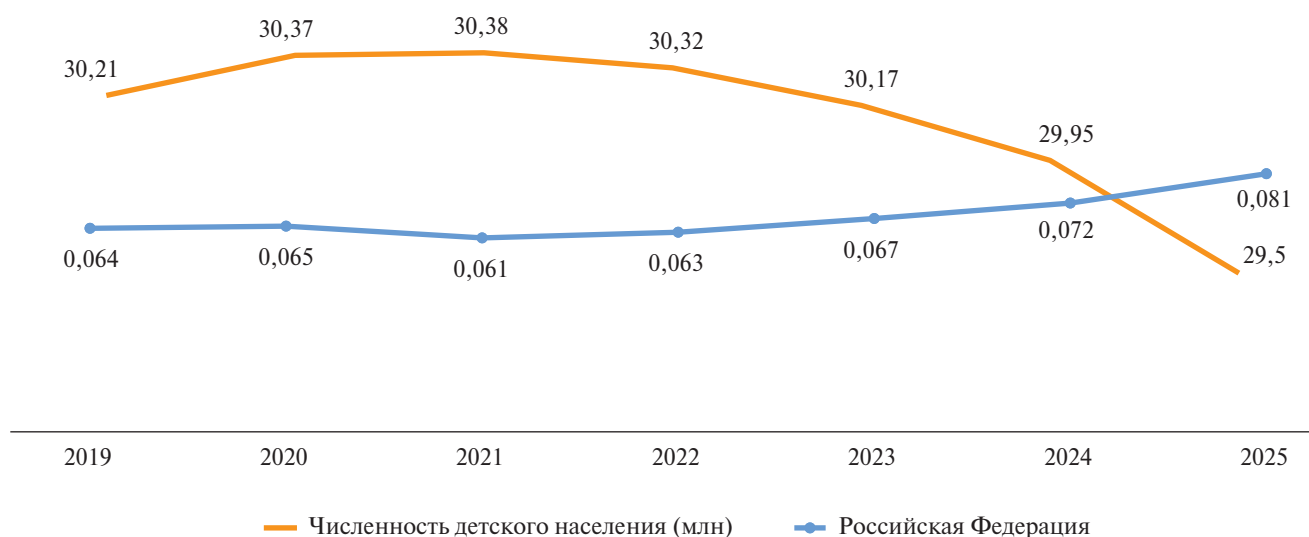


Рис. 2. Динамика изменения показателя обеспеченности врачами — урологами-андрологами детскими на 10 000 детского населения Российской Федерации (2019–2025 гг.).

Fig. 2. Changes in the staffing level of pediatric urologist-andrologists per 10 000 children in the Russian Federation (2019–2025).

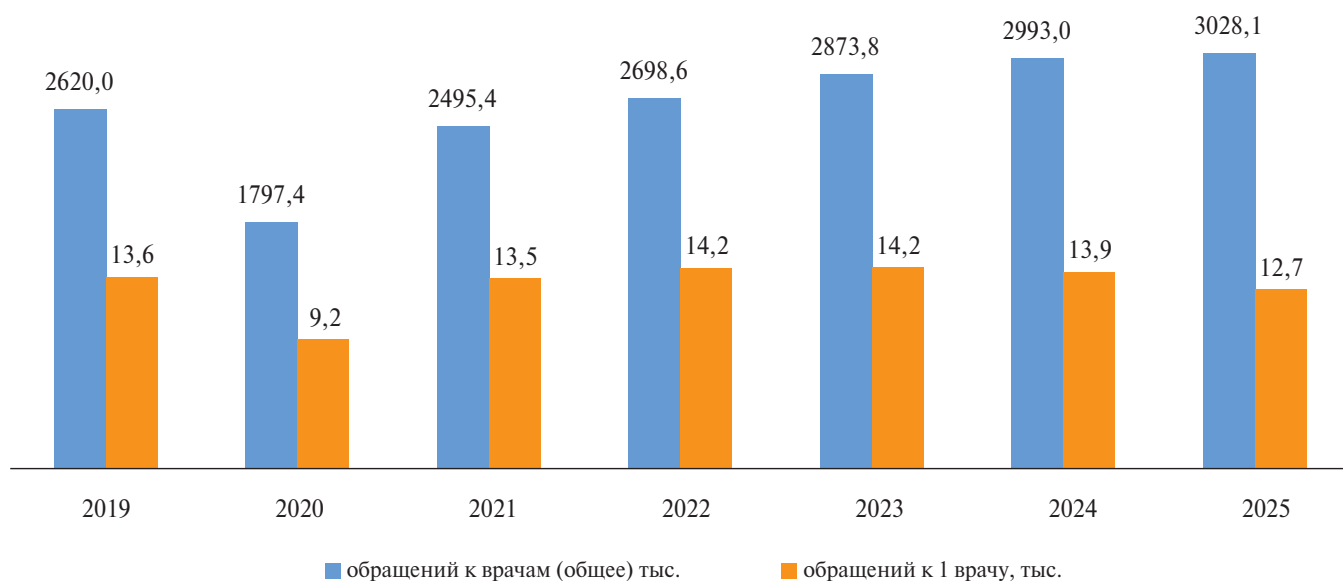


Рис. 3. Динамика обращаемости к врачам — детским урологам-андрологам в Российской Федерации (2019–2025 гг.).

Fig. 3. Trends in the number of visits to pediatric urologist-andrologists in the Russian Federation (2019–2025).

Амбулаторное звено: деятельность. Для определения нагрузки на специалистов в амбулаторном звене взят такой показатель, как число посещений специалистов. Общее число посещений врачей — детских урологов-андрологов увеличилось в динамике на 15,5% (с 2,62 млн в 2019 году до 3,03 млн в 2025 году): с учётом кадровой ситуации на протяжении всего периода нагрузка на одного специалиста была выше 13 000 обращений в год, за исключением 2025 года, когда показатель составил 12,7 тыс. обращений (рис. 3).

Для оценки фактической нагрузки на врачебный персонал экспертами был рассчитан усреднённый показатель «Расчётная (плановая) нагрузка на вра-

ча — уролога-андролога в год», составивший порядка 7,5 тыс. обращений на одного специалиста в 2025 году, в том числе с учётом профилактических посещений⁶.

⁶ Приказ Минздрава России от 14.04.2025 N 211н «Об утверждении порядка прохождения несовершеннолетними профилактических медицинских осмотров, учетной формы N 030-ПО/у «Карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего», порядка ее ведения, а также формы отраслевого статистического наблюдения N 030-ПО/о «Сведения о профилактических медицинских осмотрах несовершеннолетних», порядка ее заполнения» (Зарегистрировано в Минюсте России 22.05.2025 N 82300). Режим доступа: <https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=1&documentId=500364&ysclid=mtg1tzqnvk143714216> Дата обращения: 15.08.2026.

Сопоставление фактических и расчётных данных свидетельствует о том, что фактическое число обращений превышает расчётный показатель в 1,69 раза. Выявленное превышение фактической нагрузки над расчётной в целом коррелирует с показателем коэффициента совместительства, что подтверждает наличие абсолютного и функционального дефицита кадровых ресурсов, ведущего к повышению нагрузки на специалистов.

В структуре обращений к врачу — детскому урологу-андрологу доля посещений с профилактической целью составила в 2025 году 75,8%, что практически соответствует уровню 2019 года (71,4%). В 2019 году доля посещений врача-уролога детьми в возрасте 0–17 лет составляла порядка 16,0% от общего числа посещений, совершённых к врачам-урологам и врачам — детским урологам-андрологам, при этом внутри структуры посещений непосредственно к врачу-урологу 79,8% приходилось на посещения с профилактической целью. По итогам 2025 года, доля посещений врачей-урологов составила 11,6%, а доля профилактических посещений в структуре обращений к данному специалисту увеличилась до 85,0%. Такое увеличение может быть связано также с непосредственным увеличением числа детей в возрасте 10–17 лет на 19,8% (подростков 15–17 лет — на 20,3%) по сравнению с 2019 годом.

Стационарная помощь: кадры. Основными показателями, определяющими доступность медицинской помощи в условиях круглосуточного стационара, являются обеспеченность койками и обеспеченность врачебными кадрами.

Обеспеченность врачами — детскими урологами-андрологами в стационарном звене незначительно отличалась от аналогичного показателя в амбулаторном звене с учётом распределения абсолютного числа специалистов: в 2025 году доля врачей, работающих в амбулаторном звене, составила 50,4%, в стационарном — 49,4%. Показатель обеспеченности в 2025 году в стационаре составил 0,07 на 10 000 детского населения, сохраняясь на данном уровне практически на протяжении всего анализируемого периода, за исключением 2024 года, когда показатель составлял 0,08 на 10 000 детского населения.

Укомплектованность специалистами в стационарном звене составила в 2025 году 86,4% (в 2019 году — 89,3%) при коэффициенте совместительства

1,3, который оставался неизменным как в 2019, так и в 2025 году. С учётом нормативного регулирования и числа развёрнутых коек по анализируемому профилю расчётный показатель штатных должностей (1 врач на 10 коек без учёта должности заведующего отделением⁵) соответствует фактическому, что говорит об отсутствии выраженного дефицита данных специалистов в стационарном звене.

Стационарная помощь: койки. Обеспеченность койками в 2025 году составила 0,87 на 10 000 детского населения: показатель имеет положительную динамику по сравнению с 2019 годом (0,83 на 10 000 детского населения). При сравнении абсолютного числа коек анализируемого профиля также отмечается положительная динамика в виде увеличения их числа на 2,8% к 2025 году.

Для оценки интенсивности и рациональности использования коечного фонда применялись стандартные показатели: занятость койки (функция койки), оборот койки, средняя длительность пребывания пациента и простой койки, рассчитываемые по стандартным методикам⁴ [2–6]. В 2025 году среднероссийский показатель занятости койки по анализируемому профилю составил 295,9 дня в год, что на 5,1% ниже уровня 2019 года, при этом в динамике за последние 4 года (2022–2025 гг.) показатель сохранял устойчивую стабильность, сопоставимую с уровнем 2025 года (табл. 2; рис. 4). По итогам анализа установлено, что оборот койки в 2025 году достиг 45,4 пациента, что на 7,5% выше показателя 2019 года, тогда как средняя длительность пребывания сократилась с 7,3 до 6,3 койко-дня. Показатель простоя койки не превысил 1,5 дня.

При стабильном объёме коечного фонда число госпитализаций за анализируемый период изменялось незначительно: прирост составил 10,8% относительно уровня 2019 года при ежегодных изменениях их числа в пределах 3–5% (2019 г. — 105,3 тыс. случаев; 2025 г. — 116,7 тыс.).

Стационарная помощь: хирургическая активность. Для оценки показателя «Хирургическая активность» были взяты данные аналитических материалов ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России за 2024–2025 годы из 22 медицинских организаций, на базе которых развёрнуты детские урологические отделения: в среднем показатель составил 68,7%, при этом вариабельность была достаточно широкой — от 52,7% до 88,9%.

Таблица 2 / Table 2

Показатели эффективности использования коечного фонда (урологические койки для детей) за 2019–2025 гг.
Indicators of the efficiency of bed utilization (urological beds for children) 2019–2025

Показатель	Год		Динамика, %
	2019	2025	
Занятость койки (функция койки), дней	311,8	295,9	-5,1
Оборот койки	42,2	45,4	+7,5
Средняя длительность пребывания, койко-день	7,3	6,3	-13,7
Простой койки, дней	<1,5	<1,5	-

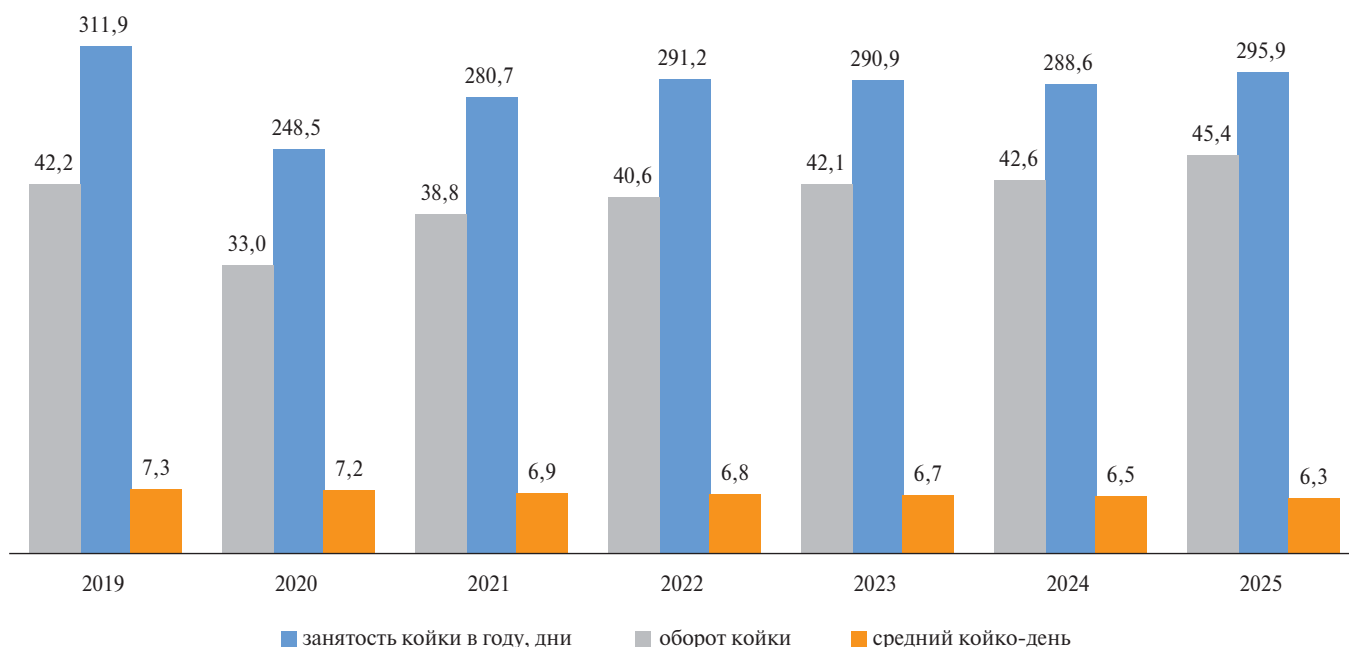


Рис. 4. Показатели эффективности работы коечного фонда (урологических/уроандрологических коек для детей) в 2019–2025 гг.
Fig. 4. Performance indicators of the bed capacity (pediatric urological/uro-andrological beds) in 2019–2025.

В структуре всех госпитализаций на профильные койки доля случаев оказания высокотехнологичной медицинской помощи (включённых и не включённых в базовую программу обязательного медицинского страхования⁷) в 2025 году составила 8,2% (9,6 тыс. случаев по РФ). Обращает на себя внимание темп прироста объёма высокотехнологичной медицинской помощи по сравнению с 2024 годом — 13,6%, что свидетельствует о расширении доступности сложных специализированных вмешательств.

«Операции на мужских половых органах, дети 0–17 лет» в структуре оперативных вмешательств на органах мочевыделительной и половой системы (у мальчиков) составили 58,2%; «Грыжесечение при неущемлённых паховых грыжах, дети 0–17 лет» — 25,5%; «Операции на почках и мочеточниках, дети 0–17 лет» — 16,3%; специалистами в 2025 году выполнено более 162 000 операций по указанным группам, как и в 2024 году (163,1 тыс.).

В структуре данных оперативных вмешательств с применением высоких медицинских технологий пришлось 5,7%: наиболее высокий показатель отмечен в группе «Операции на почках и мочеточниках, дети 0–17 лет» — 27,6%, который в группе 15–17 лет достигал 30,9%.

Материально-техническое оснащение

По аналитическим данным за 2024–2025 годы, материально-техническая база «якорных» медицинских организаций по направлению «Детская хирургия» и «Детская урология-андрология» характеризуется некоторым дефицитом медицинских изделий, но не во всех субъектах. Из 140 проанализированных медицинских организаций, имеющих в своей структуре профильные койки, выявлены критические дефициты: в 19 организациях полностью отсутствует базовое видеоэндоскопическое оборудование, а в 18 — необходимый инструментарий для проведения подобных оперативных вмешательств. Особую тревогу вызывает высокая степень технического (эксплуатационного) износа имеющегося хирургического оборудования: в 62 медицинских организациях замены требуют 89 видеоэндоскопических стоек (преимущественно оборудование 2011–2014 года выпуска).

Обсуждение

Детская урологическая служба Российской Федерации — отдельный вид специализированной медицинской помощи детям, находящийся на стыке детской хирургии, педиатрии, урологии, андрологии, нефрологии и профилактической медицины, результат работы которой определяется совокупностью факторов: полнотой маршрутизации, качеством профилактических осмотров, материально-техническим оснащением детских стационаров, преемственностью между этапами оказания медицинской помощи и соблюдением клинических рекомендаций на всех уровнях её оказания.

⁷ Постановление Правительства РФ от 27.12.2024 N 1940 (ред. от 04.09.2025) «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2025 год и на плановый период 2026 и 2027 годов». Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/1310721999?ysclid=mtg53c18f460061059> Дата обращения: 15.08.2026.

В период 2019–2025 годов отмечена положительная динамика кадрового обеспечения: численность врачей — детских урологов-андрологов увеличилась с 397 до 474 специалистов, вместе с тем сохраняется кадровый дефицит (укомплектованность 81,8%, коэффициент совместительства 1,76 в 2025 году), что свидетельствует о необходимости не только наращивания численности специалистов, но и оптимизации трудового процесса с целью распределения нагрузки между специалистами смежных профилей.

В части амбулаторной службы полученная динамика двух ключевых кадровых индикаторов — рост укомплектованности на 11,3% и снижение коэффициента совместительства с 2,5 до 2,2 — может свидетельствовать о формировании некоторого позитивного тренда в улучшении кадровой ситуации в амбулаторном звене, но сохраняющийся высокий коэффициент совместительства на уровне 2,2 указывает на то, что дефицит в специалистах не преодолен, а имеющаяся укомплектованность должностей достигается за счёт работы одного специалиста с двойной нагрузкой.

Амбулаторная активность, превысила допандемийный уровень 2020 года, и по итогам 2025 года число посещений достигло 3,0 млн, что подчёркивает возрастающую роль амбулаторного звена, при этом требуется обеспечение качества профилактических осмотров и контроля выполнения рекомендаций, особенно в отношении хирургического лечения.

Выявленное превышение фактической нагрузки над расчётной в целом коррелирует с показателем коэффициента совместительства, что подтверждает наличие абсолютного и функционального дефицита кадровых ресурсов, ведущего к повышению нагрузки на специалистов.

Дефицит врачей — детских урологов-андрологов обуславливает необходимость поиска организационных решений, направленных на оптимизацию использования имеющихся кадровых ресурсов. Одним из таких решений, на наш взгляд, является передача отдельных функций, разрешённых к выполнению в рамках должностных обязательств, врачам смежных специальностей, например, врачу — детскому хирургу или врачу-урологу (оказывающего медицинскую помощь взрослому населению), при соблюдении определённых условий, включая прохождение дополнительного тематического усовершенствования. Данный подход представляется особенно актуальным при организации и проведении профилактических медицинских осмотров детского населения. Актуальность указанной модели подтверждается данными официальной статистики. Увеличение доли профилактических посещений врачей-урологов до 85,0% может быть связано с непосредственным увеличением числа детей в возрасте 10–17 лет на 19,8% (подростков 15–17 лет — на 20,3%) по сравнению с 2019 годом.

Сосредоточение коек на третьем уровне, безусловно, обусловлено необходимостью концентрации кад-

ровых, диагностических и технических ресурсов для оказания сложных видов хирургической помощи. Кочечный фонд в целом имеет стабильную численность, а эффективность его использования улучшается: при росте госпитализаций средняя длительность пребывания сократилась с 7,3 до 6,3 койко-дня; вырос оборот койки; простой койки сохраняется на достаточно низком уровне — 1,5 койко-дня. Данная динамика отражает современный тренд развития хирургических технологий, за счёт чего происходит сокращение сроков пребывания пациента на больничной койке, при этом в стационаре формируется более интенсивный пациентопоток за счёт более раннего высвобождения койко-места. Данный подход согласуется с принципами экономической модели «законченного случая», предполагающей оплату за завершённый клинический случай, а не за фактическое количество проведённых пациентом койко-дней^{5, 8}.

Хирургическая активность характеризуется типовым распределением сложности оперативных вмешательств: сложные реконструктивные оперативные вмешательства составляют от 10% до 30% от их общего числа. В целом в 2025 году отмечается увеличение случаев оказания высокотехнологичной медицинской помощи на 13,6% по сравнению с 2024 годом, что позволило увеличить доступность данного вида помощи для пациентов.

Имеющаяся высокая потребность медицинских организаций в обновлении парка хирургического оборудования, в том числе медицинских инструментов для миниинвазивной хирургии, или его отсутствие ограничивают возможности хирургических стационаров в развитии современных технологий, вынуждая прибегать к межрегиональной маршрутизации пациентов, что неизбежно ведёт к росту сроков ожидания плановой помощи и снижению её доступности.

Реализация федерального проекта «Охрана материнства и детства», одним из ключевых мероприятий которого является «Оснащение (дооснащение и/или переоснащение) медицинскими изделиями детских больниц субъектов Российской Федерации, включая федеральные органы исполнительной власти», позволит до 2030 года оснастить медицинскими изделиями 180 детских больниц, из которых 20 — детские больницы, подведомственные Минздраву и ФМБА России⁹.

⁸ Письмо Минздрава России N 11-7/и/2-20691 и Федерального фонда обязательного медицинского страхования N 00-10-26-2-04/11-51 от 30.12.2020 «О Методических рекомендациях по способам оплаты медицинской помощи за счет средств обязательного медицинского страхования». Режим доступа: <https://normativ.kontur.ru/document?moduleId=8&documentId=384469&ysclid=mtg5bcc7x707255728> Дата обращения: 15.08.2026.

⁹ Структура и ключевые мероприятия федерального проекта «Охрана материнства и детства». Режим доступа: <https://minzdrav.gov.ru/poleznye-resursy/natsionalnye-proekty-rossii-prodolzhitelnaya-i-aktivnaya-zhizn-novye-tehnologii-sberezheniya-zdorovya/struktura-i-klyuchevye-meropriyatiya-federalnogo-proekta-ohrana-materinstva-i-detstva> Дата обращения: 15.08.2026.

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

Дооснащение детских больниц, в том числе «якорных» медицинских организаций (третьего уровня), позволит сократить региональные диспропорции, расширить перечень медицинских услуг в этих медицинских организациях, а также повысить интенсивность хирургической деятельности и обеспечить доступность современных технологий для всех категорий детского населения, гарантируя качество оказания медицинской помощи в соответствии с актуальными клиническими рекомендациями. Отдельно стоит отметить, что мероприятия, проводимые в рамках реализации федерального проекта, должны иметь отражение и в таких показателях, как снижение межтерриториальной маршрутизации, за счёт внедрения новых методов хирургического лечения детей с урологическими заболеваниями, сокращения сроков ожидания и роста доли малоинвазивных вмешательств.

Заключение

Полученные в ходе нашего анализа данные свидетельствуют в целом о повышении интенсивности работы как стационарного, так и амбулаторного звена в условиях высокой востребованности. Повышение доступности специализированной помощи требует укрепления преемственности между амбулаторным и стационарным звеном. Использование цифровых технологий для оперативной передачи информации о пациенте после установления диагноза и определения показаний к госпитализации позволит сократить сроки ожидания и обеспечить своевременность оказания медицинской помощи, а также оптимизировать процесс планирования госпитализаций.

Приоритетными направлениями развития службы на сегодняшний день являются актуализация региональной маршрутизации, усиление амбулаторного звена, обеспечение преемственности между стационаром и детской поликлиникой, повышение охвата и качества профилактических осмотров, модернизация оборудования, внедрение единых клинических подходов в лечении и развитие системы внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности.

Литература / References

1. Мурашко М.А., Иванов И.В., Князюк Н.Ф. *Основы обеспечения качества и безопасности медицинской деятельности*. Москва: Национальный институт качества, 2020. 406 с. [Murashko MA, Ivanov IV, Knyazyuk NF. *Fundamentals of ensuring the quality and safety of medical activities*. Moscow: National Quality Institute; 2020. 406 p. (In Russ.)]. ISBN 978-5-600-02711-4
 2. Медик В.А., Юрьев В.К. *Общественное здоровье и здравоохранение*: учебник. 2-е изд., испр. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. 607 с. [Medik VA, Yuryev VK. *Public health and healthcare: a textbook*. 2nd ed., revised and supplemented. Moscow: GEOTAR-Media; 2013. 607 p. (In Russ.)]. ISBN 978-5-9704-2377-6
 3. Стародубов В.И., Шепин О.П., ред. *Общественное здоровье и здравоохранение*: национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. 624 с. [Starodubov VI, Shchepin OP, eds. *Public health and healthcare: a national guide*. Moscow: GEOTAR-Media; 2014. 624 p. (In Russ.)]. EDN: TYDDBJ
 4. Окунева Г.А. Методика анализа использования коечного фонда. *Медицинская статистика и оргметодическая работа в учреждениях здравоохранения*. 2015;(7):30–34. [Okuneva GA. Methodology for analyzing the use of bed capacity. *Medical Statistics Organizational Methodological Work Healthcare Institutions*. 2015;(7):30–34. (In Russ.)]
 5. Какорина Е.П., Александрова Г.А., Поликарпов А.В., и др. *Алгоритмы расчета основных показателей деятельности медицинских организаций*: методические рекомендации. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 400 с. [Kakorina EP, Aleksandrova GA, Polikarpov AV, et al. *Algorithms for calculating the main indicators of the activities of medical organizations: methodological recommendations*. Moscow: GEOTAR-Media; 2016. 400 p. (In Russ.)]. EDN: WNYCAD
 6. Лисицын Ю.П. *Общественное здоровье и здравоохранение*: учебник. 2-е изд. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2010. 507 с. [Lisitsyn YuP. *Public health and healthcare: a textbook*. 2nd ed. Moscow: GEOTAR-Media; 2010. 507 p. (In Russ.)]. EDN: QLUXMH
- Сведения об авторах**
- Для корреспонденции:** Апросимова Светлана Ивановна, канд. мед. наук, заместитель директора по организационно-методической работе ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: aprosimova.si@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-3379-0411
- Фисенко Андрей Петрович**, доктор мед. наук, профессор, директор ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: director@nczd.ru; ORCID: 0000-0001-8586-7946
- Зоркин Сергей Николаевич**, доктор мед. наук, профессор, руководитель Центра детской урологии и андрологии; e-mail: zorkin@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-2731-5008
- Апросимов Максим Николаевич**, врач ультразвуковой диагностики ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: aprosimov.mn@nczd.ru; ORCID: 0009-0006-6541-1902
- Гайдаенко Андрей Евгеньевич**, начальник отдела управления и аналитической работы ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: gaidaenko.ae@nczd.ru; ORCID: 0009-0002-0428-2968
- Information about the authors**
- For correspondence:** Svetlana I. Aprosimova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Deputy Director for Organizational and Methodological Work at the National Medical Research Center for Children's Health; e-mail: aprosimova.si@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-3379-0411
- Andrey P. Fisenko**, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Director of the National Medical Research Center for Children's Health; e-mail: director@nczd.ru; ORCID: 0000-0001-8586-7946
- Sergey N. Zorkin**, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Head of the Research Institute of Pediatric Nephrourology; e-mail: zorkin@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-2731-5008
- Maxim N. Aprosimov**, Physician of Ultrasound Diagnostics; e-mail: aprosimov.mn@nczd.ru; ORCID: 0009-0006-6541-1902
- Andrey E. Gaidaenko**, Head of the Department of Management and Analytical Work; e-mail: gaidaenko.ae@nczd.ru; ORCID: 0009-0002-0428-2968

Оригинальные статьи

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

И.В. Давыдова, Н.Н. Павлова, Е.П. Зими́на, П.В. Балакшина

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

Возможности психолого-педагогической коррекции у недоношенных детей с задержкой психического развития

Резюме

Введение. Психическое развитие недоношенных детей в раннем детском возрасте зависит от гестационного возраста при рождении, тяжести состояния в перинатальном периоде и степени выраженности последствий перинатальной патологии. Междисциплинарное взаимодействие специалистов медико-педагогического блока и родителей пациентов является основой ведения недоношенных детей в позднем восстановительном периоде.

Понятие «медики» включает в себя все специальности, в том числе педиатров, неврологов, медицинских психологов, дефектологов и т.д.

Цель исследования — оценить эффективность психолого-коррекционной помощи пациентам раннего детского возраста, родившимся недоношенными.

Материалы и методы. Проведено одноцентровое проспективное когортное нерандомизированное исследование с участием 73 недоношенных детей с последствиями перинатальной патологии от 6 до 36 месяцев скорректированного возраста, получавших комплексную реабилитацию и восстановительное лечение в режиме дневного стационара. Темп и вариант психического развития устанавливали по методике «ЯСЛИ». Содержание коррекционно-педагогической работы с каждым пациентом определяли в индивидуальном порядке в соответствии с федеральным государственным образовательным стандартом дошкольного образования.

Результаты. Группу с задержанным темпом психического развития составили 8 недоношенных детей с лёгким гипоксически-ишемическим поражением центральной нервной системы и отставанием психического развития на 1–2 возрастных периода (группа 1); группу с медленным темпом психического развития — 36 недоношенных детей с отставанием психического развития на 2–3 возрастных периода (группа 2); группу с крайне медленным темпом психического развития — 29 детей из общего числа недоношенных с отставанием от нормативных показателей ≥ 4 психологических периодов (группа 3). Оценка проводилась по методике «ЯСЛИ». На фоне коррекционно-педагогической работы по индивидуальному плану, созданному на базе федеральной адаптированной образовательной программы дошкольного образования для детей с задержкой психического развития, отмечено улучшение темпа психического развития у всех детей группы 1 и у 20 (55%) детей группы 2. В группе 3 только 5 (20%) пациентов показали положительную темповую динамику.

Заключение. Максимально раннее систематическое коррекционное обучение и регулярное повышение педагогической компетенции родителей предупреждают появление сложной структуры патологических форм поведения у детей, способствуют формированию познавательной активности и социальных способов коммуникации.

Ключевые слова: недоношенные дети; последствия перинатальной патологии; темп и вариант психического развития; коррекционно-педагогическая помощь.

Для цитирования: Давыдова И.В., Павлова Н.Н., Зими́на Е.П., Балакшина П.В. Возможности психолого-педагогической коррекции у недоношенных детей с задержкой психического развития. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 175–180. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2042>

Участие авторов: И.В. Давыдова, Н.Н. Павлова, Е.П. Зими́на — концепция и дизайн исследования; Н.Н. Павлова, Е.П. Зими́на, П.В. Балакшина — сбор и статистическая обработка материала, написание текста; И.В. Давыдова — редактирование. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов.

Этические аспекты. Исследование одобрено на заседании ЛНЭК (протокол № 5 от 15.05.2025).

Поступила 04.08.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Введение

В настоящее время в Российской Федерации доля недоношенных новорождённых, в том числе с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении, составляет около 6–7%. Перинатальная гипоксия, характерная для преждевременно родившихся, приводит к патологическим изменениям их органов и систем, прежде

всего центральной нервной системы (ЦНС). Последствиями такого поражения могут быть тяжёлые неврологические заболевания, такие как детский церебральный паралич, гидроцефалия, эпилепсия, слепота, глухота, задержка нервно-психического и умственного развития [1–3].

Гипоксическое поражение других органов и систем, помимо ЦНС, также вносит определённый вклад

Irina V. Davydova, Natalia N. Pavlova, Elena P. Zimina, Polina V. Balakshina

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

The Potential for Psychological and Educational Interventions in Preterm Infants with Development Delay

Summary

Introduction. The mental development of preterm infants in early childhood depends on the gestational age at birth, the severity of the condition during the perinatal period, as well as of the consequences of perinatal disorders. The cornerstone of managing preterm infants in the recovery period is interdisciplinary collaboration between health and educational professionals and parents.

Aim: To assess the efficacy of psychological and corrective interventions for young children born prematurely.

Materials and methods. A single-centre, prospective, non-randomised cohort study included 73 preterm infants with sequelae of perinatal disorders, aged between 6 and 36 months of corrected age, who received comprehensive rehabilitation and restorative treatment in a day hospital. The rate and pattern of mental development were assessed using the 'YaSLI' methodology. The content of the remedial and educational support for each patient was individualised in accordance with the Federal State Educational Standard for Preschool Education.

Results. The group with development delay included 8 preterm infants with mild hypoxic-ischaemic injury to the central nervous system and development delay of 1–2 age-equivalent periods. The group with a slow rate of development comprised 36 preterm infants with development delay of 2–3 age-equivalent periods. The group with extremely slow rate of development consisted of 29 infants with the delay of ≥ 4 developmental periods relative to normative benchmarks. The assessment was carried out using the 'YaSLI' methodology. Following individualised remedial and educational interventions based on the Federal Adapted Preschool Education Programme for Children with Developmental Delay, improvement in the rate of mental development was observed in all children in the first group and in 20 children (55%) in the second group. In the third group, only 5 patients (20%) demonstrated positive developmental progress.

Conclusion. Early and systematic remedial education combined with ongoing enhancement of parents' pedagogical competence, helps prevent the emergence of complex maladaptive behaviour patterns in children and contributes to the development of cognitive activity and social communication skills.

Keywords: *preterm infants; the consequences of perinatal disorders; the rate and patterns of development disorder; remedial and educational interventions.*

For citation: Davydova I.V., Pavlova N.N., Zimina E.P., Balakshina P.V. The Potential for Psychological and Educational Interventions in Preterm Infants with Development Delay. *Rossiyskiy Peditricheskii Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 175–180. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2042>

Contribution: I.V. Davydova, N.N. Pavlova, E.P. Zimina—research concept and design; N.N. Pavlova, E.P. Zimina, P.V. Balakshina—data collection and statistical analysis, text draft; I.V. Davydova—editing. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. This study received no financial support.

Conflict of interest. The authors confirm that there is no conflict of interest.

Ethics. The study was approved by the Local Independent Ethics Committee (protocol No. 5 dated 15.05.2025).

Received: 04.08.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

в отставание этих пациентов в физическом и нервно-психическом развитии. Так, сочетание гипоксического поражения ЦНС и дыхательной системы недоношенного ребёнка является одной из наиболее частых комбинаций последствий перинатальной патологии, приводящих к задержке нервно-психического развития и умственного развития пациента [1, 3, 4].

Актуальной проблемой здравоохранения остаётся и социально-экономическая значимость последствий сочетанной перинатальной патологии, учитывая высокий риск инвалидизации этих пациентов в дальнейшем. Снизить риск формирования инвалидизирующей патологии у недоношенных детей позволяет комплексная оценка физического, нервно-психического и когнитивного развития пациентов с целью создания индивидуального плана восстановительного лечения [5, 6].

Комплексная медицинская реабилитация и восстановительное лечение с помощью медикаментозных и немедикаментозных методов способствуют стабилизации состояния здоровья, обеспечивая физиологическую базу психического развития ребёнка, а содержание коррекционно-педагогической помощи направлено на последовательное развитие его индивидуальных

личностных качеств и познавательного потенциала, причём специальная организации и реализация этого содержания достигаются за счёт индивидуального подбора технического оснащения и игровых пособий для предметно-развивающей среды, использования специальных методов и приёмов обучения, создания специальных условий в семье [4–7].

Цель исследования — оценить эффективность психолого-коррекционной помощи пациентам раннего детского возраста, родившимся недоношенными.

Материалы и методы

Дизайн исследования

Одноцентровое проспективное когортное нерандомизированное.

Условия проведения исследования

Исследование проводилось в Центре медицинской реабилитации и восстановительного лечения (начальник Центра — доктор мед. наук, доцент О.М. Конова) на базе ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в период с января 2024 по май 2026 года с привлечением специалистов Центра психолого-педаго-

гической помощи в педиатрии (начальник Центра — академик Российской академии образования, доктор пед. наук, профессор С.Б. Лазуренко).

Критерии соответствия

Недоношенные дети с сочетанными последствиями перинатальной патологии, от 6 до 36 месяцев скорректированного возраста, рождённые на сроке гестации от 25 до 37 недель, поступившие из перинатальных центров Москвы и Московской области после стабилизации состояния, вне обострения соматических заболеваний с целью проведения комплексной реабилитации и восстановительного лечения в режиме дневного стационара. Дети с врождёнными пороками развития и генетическими заболеваниями в исследование не включались.

Протокол вмешательства

В программу комплексной реабилитации входили общий массаж, аппаратное лечение с использованием физических факторов воздействия, гидро- и бальнеотерапия, ботулинотерапия при детском церебральном параличе в возрастной группе старше 2 лет, психолого-педагогическое сопровождение. Все дети на фоне восстановительного немедикаментозного лечения продолжали получать медикаментозное лечение по назначению педиатра и невролога.

В декретированные возрастные периоды четырёхкратно (6 мес. — 8 мес. 29 дней; 9 мес. — 11 мес. 29 дней; 12 мес. — 23 мес. 29 дней; 24 мес. — 36 мес.) осуществляли психолого-педагогические обследования. В первых трёх возрастных периодах оценивали динамику психического развития, что являлось ориентиром для определения содержания коррекционно-педагогической помощи, методов и приёмов работы, а также подбора необходимого инструментария и режима педагогической нагрузки. Четвёртое контрольное психолого-педагогическое обследование подтверждало ранее выявленный вариант психического развития ребёнка. Инструментальную оценку поражения структур головного мозга проводили по показаниям, после консультации невролога, с помощью основных методов нейровизуализации.

Для проведения комплексной оценки психического развития недоношенных детей с последствиями перинатальной патологии ЦНС использована диагностика психологического возраста детей первых трёх лет жизни по методике «ЯСЛИ», которая позволяет установить темп психического развития, вариант психического развития, форму и содержание педагогической помощи [8]. Качественная оценка психической (познавательной) активности, взаимодействия ребёнка с окружающим миром и взрослыми позволяет оценить его актуальные психические возможности и выделить следующие группы: развитие в пределах возрастной нормы; риск развития отклонений в психическом развитии; необходимость специальной педагогической поддержки. Темп психического развития оценивается по пяти категориям: ускоренный; нормальный; задер-

женный, медленный; крайне медленный. Использование современной отечественной методики позволило выявить степень отставания детей от возрастного норматива, их актуальные и потенциальные психологические достижения, а также дать характеристику варианту психического развития. Выявление первых проявлений (предикторов) отклонений в психическом развитии детей определяло содержание психолого-педагогической помощи. В ходе проведения диагностики был использован обычный и специальный игровой инструментарий.

Содержание коррекционно-педагогической работы составляли с учётом темпа психического развития в соответствии с федеральным государственным образовательным стандартом дошкольного образования (ФГОС ДО), структура соответствовала основным образовательным областям федеральной адаптированной образовательной программы дошкольного образования для детей с ограниченными возможностями здоровья (ФАОП ДО ОВЗ), а коррекционные курсы подбирали на основании подходящего варианта обучения с учётом степени сохранности сенсорных и двигательных функций.

Результаты исследования и их обсуждение

Характеристика выборки

Под наблюдением находилось 73 ребёнка от 6 до 36 месяцев скорректированного возраста с сочетанными последствиями перинатальной патологии.

По гестационному возрасту пациенты исследуемой группы были распределены следующим образом: 42 глубоко недоношенных ребёнка, рождённых на 25–32-й неделях гестации и 31 недоношенный ребёнок со сроком гестации при рождении после 32 и до 37 недель. Экстремально низкая масса тела при рождении отмечена у 14 пациентов, очень низкая масса тела — у 28, во всех остальных случаях масса тела детей при рождении превышала 1500 г.

Все пациенты изучаемой группы имели последствия перинатального поражения ЦНС. В первой возрастной группе (до 12 месяцев жизни) 6/12 (50%) пациентов с церебральной ишемией II–III степени и внутрижелудочковым кровоизлиянием в неонатальном периоде имели клинические проявления в виде выраженной задержки моторного развития, эписиндрома, гидроцефалии и признаков формирования детского церебрального паралича.

На втором году жизни детский церебральный паралич отмечен у 12/36 (33%) наблюдаемых детей, причём и у этих пациентов отмечено наличие в неонатальном анамнезе тяжёлых последствий перинатального поражения ЦНС, таких как церебральная ишемия II–III степени в сочетании с внутрижелудочковым кровоизлиянием II–III степени.

Часть пациентов, получавших реабилитацию и восстановительное лечение на третьем году жизни (до 36 недель скорректированного возраста), также сформировала тяжёлую неврологическую патологию (у 8/25), в том числе детский церебральный паралич и эписиндром раннего детского возраста.

Усугубляющим фактором в нарушении психического развития во всех возрастных группах было наличие сочетанных последствий перинатальной патологии, а именно формирование бронхолёгочной дисплазии у глубоко недоношенных детей с последствиями перинатального поражения ЦНС (у 9/73). Наличие хронической респираторной патологии у пациентов с тяжёлыми неврологическими заболеваниями негативно сказывалось на темпах нервно-психического развития и затрудняло проведение восстановительного лечения.

Все дети, вошедшие в исследование, проходили комплексную медицинскую реабилитацию, в том числе психолого-педагогическое обследование с курсами коррекционно-педагогических занятий.

У пациентов, включённых в исследование, установлена различная степень отставания психического развития от возрастного норматива. Анализ обобщённых результатов обследования по методике «ЯСЛИ» [8] позволил выделить три группы детей в соответствии с темпом их психического развития: дети с задержанным, медленным и крайне медленным темпом психического развития. Результаты по трём возрастным категориям представлены в таблице 1.

Группу с задержанным темпом психического развития составили 8 (11%) детей с лёгким гипоксическим или ишемическим поражением ЦНС (6 детей) и гипоксически-ишемическим поражением ЦНС средней тяжести (2 ребёнка). По методике «ЯСЛИ» отставание составило 1–2 психологических периода.

К группе с медленным темпом психического развития относились 36 (49%) детей, у которых зафиксировано отставание психического развития на 2–3 возрастных периода (по методике «ЯСЛИ»). Дети этой группы родились в среднетяжёлом состоянии в силу гипоксически-ишемического поражения ЦНС средней степени тяжести. У 3 детей отмечалось тяжёлое состояние после рождения с сочетанным гипоксически-ишемическим и травматическим поражением ЦНС. Они находились в отделении реанимации и нуждались в применении методов интенсивной терапии, т.к. не могли самостоятельно адаптироваться к условиям внешней среды.

В группу детей с крайне медленным темпом психического развития были отнесены 29 (40%) детей из общего числа обследованных пациентов, у которых отставание от нормативных показателей составляло 4 и более психологических периода (методика «ЯСЛИ»). У детей этой группы при рождении отме-

чалось среднетяжёлое или тяжёлое состояние (находились в реанимации и нуждались в применении методов интенсивной терапии на фоне тяжёлого поражения ЦНС со значительными церебральными нарушениями и выраженной неврологической симптоматикой).

Основные результаты исследования

Анализ психолого-педагогических данных, сопоставление клинической и педагогической информации, полученной в ходе психолого-педагогической диагностики, позволили определить траекторию психического развития ребёнка, содержание коррекционно-педагогической работы с учётом индивидуальных особенностей и образовательных потребностей каждого пациента, выбор коррекционно-педагогических технологий.

Для каждого ребёнка была разработана индивидуальная программа развития, которая наряду с содержанием коррекционно-педагогической помощи включала в себя основные принципы создания образовательной среды и адаптации бытовых условий, а также общие и специальные методы обучения.

На первом году жизни междисциплинарное взаимодействие специалистов медико-педагогического блока и родителей пациентов ($n=73$) осуществлялось в дневном стационаре (в единичных случаях — в амбулаторно-поликлиническом подразделении) путём обмена информацией, полученной на осмотрах врачами-специалистами и педагогом-дефектологом при психолого-педагогическом обследовании. Это позволило выявить критерии выбора содержания программы коррекционно-педагогической работы и обеспечить согласованность профессиональных действий при реализации индивидуальной программы развития в процессе комплексной реабилитации.

На втором году жизни 20/36 детей (из них 12 повторно обследуемых) проходили курсы комплексной реабилитации в медицинском стационаре или амбулаторно-поликлиническом подразделении. Остальные дети в силу разных причин проходили реабилитацию по месту жительства. В этот период педагогом-дефектологом осуществлялась оценка эффективности содержания коррекционно-педагогической помощи в межгоспитальный период, при необходимости вносились изменения в программу реабилитации, менялось содержанием коррекционно-педагогической работы, изменялся график встреч с родителями, уточнялись методы и формы работы с детьми.

Таблица 1 / Table 1

Результаты психолого-педагогического обследования детей в возрасте 6–36 месяцев по методике «ЯСЛИ»
The results of a psychological and pedagogical assessment of children aged 6–36 months using the “YASLI” methodology

Возрастной период	Количество детей ($n=73$)		
	Задержанный темп психического развития	Медленный темп психического развития	Крайне медленный темп психического развития
6–11 мес, 29 дней	4	8	—
12–23 мес, 29 дней	3	21	12
24–36 мес	1	7	17
Всего	8	36	29

На третьем году жизни только 12 детей от общего числа пациентов однократно прошли медицинскую и психолого-педагогическую реабилитацию. Все эти дети относились к третьей группе с крайне медленным темпом психического развития, имели хроническую соматическую и неврологическую патологию.

На фоне коррекционно-педагогической поддержки дети первой группы (с задержанным темпом психического развития) к 12 месяцам осваивали 4 из 5 психологических периодов первого года жизни. К концу второго года владели ориентировкой на функциональное назначение предмета (полностью осваивают первый психологический период и переходят к овладению вторым, которые составляют содержание психологических достижений этого возраста). К началу четвертого года жизни, по завершении периода раннего детства, эти пациенты овладевали самостоятельной предметной деятельностью, а также начинали овладевать наглядно-действенным мышлением. Большая часть детей была готова к социальному взаимодействию и быстрой адаптации в коллективе сверстников, однако для этой категории пациентов были характерны истощаемость, возбудимость, предпочтение одних видов деятельности другим, что говорит о необходимости продолжения занятий с индивидуальным подходом к пациенту. Занятия с детьми этой группы рекомендовано проводить в среднем режиме педагогической нагрузки. Длительность педагогических воздействий при этом составляет 10–15 минут на первом году жизни и 20–30 минут в раннем возрасте. В случае ухудшения самочувствия ребёнка или изменения привычного образа жизни (в условиях длительного эмоционального напряжения) педагогическая нагрузка осуществляется в щадящем режиме. У детей можно было наблюдать несовершенство предметных действий, социальных форм поведения и средств коммуникации, что обуславливало необходимость постоянного участия взрослого в жизни ребёнка. Значительное число особых образовательных потребностей у детей определяет необходимость применения специальных педагогических технологий в процессе обучения на протяжении всего периода дошкольного детства. Коррекционно-педагогическая работа с 6 детьми данной группы была ориентирована на содержание ФАОП ДО ОВЗ для обучающихся с задержкой психического развития, для 2 детей — на содержание программы для обучающихся с нарушением опорно-двигательного аппарата.

Для детей с медленным темпом психического развития был рекомендован щадящий режим педагогической нагрузки. Продолжительность занятий в данном случае — 5–10 минут в младенческом возрасте и 15–20 минут на втором и третьем годах жизни. При нормальном самочувствии и стабильном эмоциональном состоянии занятия следует проводить в среднем режиме педагогической нагрузки. Только ближе к двум годам эти дети осваивали психологические достижения младенческого возраста, у них формировалась самостоятельная психическая активность. К концу раннего детского возраста они

осваивали ещё один психологический период (период первых предметных действий). При разработке содержания коррекционно-педагогической работы с детьми этой группы необходимо учитывать требования ФАОП ДО ОВЗ для обучающихся с умственной отсталостью (интеллектуальными нарушениями), нарушением опорно-двигательного аппарата или для обучающихся с нарушениями зрения (слабовидящих, с амблиопией и косоглазием).

Дети третьей группы (с крайне медленным темпом психического развития) на первом году жизни овладевают двумя психологическими периодами и в последующем — на втором году жизни — постепенно осваивают ещё два периода. К началу дошкольного возраста они овладевают произвольностью и социальной обусловленностью движений, осваивают психологические достижения первого года жизни и начинают осваивать первый период второго года жизни. К началу дошкольного детства поведение детей характеризуется зачатками социального взаимодействия с внешним миром. За счёт формирования оптимальных психологических взаимоотношений с внешним миром число социальных отклонений у детей по мере роста и развития не увеличивается, а наоборот, их проявления становятся менее яркими, возникают реже и при правильном поведении взрослого быстро сглаживаются. Именно поэтому основной педагогической задачей для детей раннего возраста является создание у них форм социального взаимодействия и привычки соблюдения требований взрослого. Детям этой группы рекомендован щадящий режим педагогической нагрузки, который при стабильном неврологическом и физическом состоянии на втором году жизни может быть изменён на средний режим педагогической нагрузки. Индивидуальная коррекционно-педагогическая работа с детьми данной группы должна быть ориентирована на ФАОП ДО ОВЗ для обучающихся с умственной отсталостью (интеллектуальными нарушениями) или обучающихся с тяжёлыми множественными нарушениями развития.

Результативность и долгосрочный эффект восстановительного лечения и психического благополучия детей при сопоставимом состоянии здоровья во многом зависят от активной позиции родителей, их включённости в оказание коррекционно-педагогической помощи ребёнку, готовности к сотрудничеству со специалистами и следованию рекомендациям в повседневной жизни. Близкие взрослые являются членами мультидисциплинарной команды и несут ответственность за качество и регулярность выполнения рекомендаций специалистов. На каждом этапе прохождения реабилитации родителям даются чёткие алгоритмы действий от специалистов с целью помочь им приобрести необходимые жизненные навыки по воспитанию и развитию, особенностям ухода и проведения педагогических занятий в домашних условиях. Добиться результатов воспитания и обучения ребёнка невозможно без активного включения родителей, т.е. целенаправленной психолого-педагогической работы с ними.

Заключение

Вариант психического развития недоношенных детей определяется взаимосвязью множества факторов: тяжестью неврологической и соматической патологии, потенциальными психическими возможностями, регулярностью и качеством психолого-педагогической помощи, учитывающей особые образовательные потребности ребёнка.

Комплексный подход к оценке состояния здоровья, познавательного и индивидуально-личностного развития ребёнка, а также социальных условий жизни позволяет точно определить содержание коррекционно-педагогической помощи и образовательный маршрут ребёнка. Максимально раннее систематическое коррекционное обучение и регулярное повышение педагогической компетенции родителей предупреждают появление сложной структуры патологических форм поведения у детей, способствуют формированию познавательной активности и социальных способов коммуникации.

Результаты исследования показали, что психолого-педагогическая коррекция путём индивидуальных/групповых занятий при проведении комплексной реабилитации (1–2 курса в течение года с продолжением занятий по индивидуальной программе в домашних условиях) позволяет уменьшить степень отставания психического развития. При дальнейшем наблюдении пациентов важна организация комплексного подхода во всех образовательных и социальных организациях, куда поступают дети, чтобы качество медицинской и психолого-педагогической помощи, своевременность её оказания были едины, независимо от места проживания ребёнка.

Литература / References

1. Каркашадзе Г.А., Аникин А.В., Зими́на Е.П., и др. Современные данные о патогенезе и лечении гипоксически-ишемических поражений головного мозга у новорожденных. *Педиатрическая фармакология*. 2016;13(5):452–467. [Karkashadze GA, Anikin AV, Zimina EP, et al. Recent information on the pathogenesis and treatment of hypoxic-ischemic brain lesions in newborns. *Pediatric pharmacology*. 2016;13(5):452–467]. doi: 10.15690/pf.v13i5.1641 EDN: XCEFQJ
2. Крөг-Йенсен О.А., Макиева М.И., Тимофеева Л.А. Поздние недоношенные дети. *Неонатология: национальное руководство*: в 2 т. Т. 1. Под ред. Н.Н. Володи́на, Д.Н. Дегтярева. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. С. 120–127. [Krog-Yensen OA, Makieva MI, Timofeeva LA. Late preterm infants. Volodin NN, Degtyarev DN, editors. *Neonatology: national guidance*. Vol. 1. Moscow: GEOTAR-Media; 2023. P. 120–127. (In Russ.)].
3. Цечоева Т.К., Романов А.Ю., Ушакова Л.В., и др. Структурные поражения (внутрижелудочковые кровоизлияния, перивентрикулярная лейкомаляция), выявляемые в процессе выхаживания детей, родившихся с очень низкой массой тела и экстремально низкой массой тела. *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2024;12(3):23–30. [Tsechoyeva TK, Romanov AY, Ushakova LV, et al. Structural lesions (intraventricular haemorrhages, periventricular leukomalacia) identified during the care of children born with very low birth weight and extremely low birth weight. *Neonatology: news, opinions, training*. 2024;12(3):23–30]. doi: 10.33029/2308-2402-2024-12-3-23-30 EDN: CDJBDQ
4. Дегтярева А.В., Михайлова О.В., Ами́рханова Д.Ю., и др. Моторное и психопредречное развитие глубоко недоношенных детей, перенесших врожденную пневмонию и ранний неонатальный сепсис, в первые 12 месяцев скорректированного возраста. *Неонатология: новости, мнения, обучение*. 2019;7(4):18–26. [Degtyareva AV, Mikhaylova OV, Amirhanova DY, et al. Motor and psycho-preverbal development of extremely preterm infants who were suffering in congenital pneumonia and early neonatal sepsis in the first 12 months of corrected age. *Neonatology: news, opinions, training*. 2019;7(4):18–26]. doi: 10.24411/2308-2402-2019-14002 EDN: CUDCEI
5. Павлюкова Е.В., Давыдова И.В., Лазуренко С.Б., и др. Возможности профилактики и восстановительного лечения последствий перинатального поражения центральной нервной системы у недоношенных детей. *Педиатрическая фармакология*. 2018;15(2):159–167. [Pavlyukova EV, Davydova IV, Lazurenko SB, et al. Opportunities for prevention and rehabilitation treatment of the consequences of perinatal central nervous system damage in premature infants. *Pediatric pharmacology*. 2018;15(2):159–167]. doi: 10.15690/pf.v15i2.1872 EDN: UPGCPO
6. Боженкова К.А., Голубчикова А.В., Давыдова И.В., и др. *Здоровьесбережение обучающихся с нарушениями развития и особыми образовательными потребностями*: монография. Москва: ИНФРА-М, 2026. 166 с. [Bozhenkova KA, Golubchikova AV, Davydova IV, et al. *Health preservation for learners with developmental disorders and special educational needs*: monograph. Moscow: INFRA-M; 2026. 166 p. (In Russ.)]. doi: 10.12737/2241054 EDN: FCVCDL
7. Лазуренко С.Б. *Ранняя психолого-педагогическая абилитация детей с ограниченными возможностями здоровья*. Москва: Наука, 2022. 394 с. [Lazurenko SB. *Early psychological and pedagogical habilitation of children with disabilities*. Moscow: Nauka, 2022. 394 p. (In Russ.)]. EDN: FMDIFK
8. Лазуренко С.Б. *Диагностика психологического возраста детей первых трех лет жизни. Методика «ЯСЛИ»*. Москва: АдамантЪ, 2014. 272 с. [Lazurenko SB. *Diagnosis of psychological age children during the first three years life*. Moscow: Adamant; 2014. 272 p.]. EDN: UOQULN

Сведения об авторах

Для корреспонденции: Давыдова Ирина Владимировна, доктор мед. наук, главный научный сотрудник лаборатории неонатологии и проблем здоровья раннего детского возраста, профессор кафедры педиатрии и общественного здоровья ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: davydova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-7780-6737

Павлова Наталья Николаевна, канд. пед. наук, медицинский психолог, заведующая отделением специальной психологии и коррекционного обучения центра психолого-педагогической помощи в педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: pavlova.nn@nczd.ru;

Зими́на Елена Павловна, канд. мед. наук, неонатолог, заведующая отделением стационарозамещающих технологий ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: zimina@nczd.ru; ORCID: 0000-0003-0019-4194

Балакшина Полина Владимировна, учитель-дефектолог отделения специальной психологии и коррекционного обучения центра психолого-педагогической помощи в педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: balakshina.pv@nczd.ru; ORCID: 0009-0006-1057-9361

Information about the authors

For correspondence: Irina V. Davydova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Principal Researcher Principal Research Fellow at the Laboratory of Neonatology and Early Childhood Health Issues, Professor in the Department of Paediatrics and Public Health National Medical Research Center for Children's Health; e-mail: davydova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-7780-6737

Natalia N. Pavlova, Cand. Sci. (Pedagogy), Medical Psychologist, Head of Special Psychology and Remedial Education Department National Medical Research Centre for Child Health; e-mail: pavlova.nn@nczd.ru; ORCID: 0000-0003-0019-4194

Elena P. Zimina, MD, Cand. Sci. (Medicine), Neonatologist, Head of Department of Hospital-Replacing Technologies National Medical Research Centre for Child Health; e-mail: zimina@nczd.ru; ORCID: 0000-0003-0019-4194

Polina V. Balakshina, Special Education Teacher, Special Psychology and Remedial Education Department National Medical Research Centre for Child Health; e-mail: balakshina.pv@nczd.ru; ORCID: 0009-0006-1057-9361

Оригинальные статьи

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

Е.Н. Байбарина¹, Т.Э. Боровик^{2,3}, Т.В. Бушуева^{2,4}, Е.В. Грошева², В.А. Емельянова⁵, Н.Г. Звонкова^{2,3}, Е.Г. Котова⁵, О.Л. Лукоянова², С.Г. Макарова², Ю.Б. Москвичева¹, И.И. Рюмина¹, В.А. Скворцова^{2,6}, А.П. Фисенко², М.У. Хубиева², Р.Ф. Шавалиев⁵, Ю.В. Шугина⁵

- ¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия;
² ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;
³ ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;
⁴ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова», Москва, Россия;
⁵ Министерство здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия;
⁶ ГБУЗ Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского», Москва, Россия

Унифицированные подходы к организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей, а также детей раннего возраста

Резюме

Методические рекомендации по унификации подходов к организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей, а также детей раннего возраста разработаны во исполнение Перечня поручений Президента Российской Федерации по итогам заседания Государственного совета Российской Федерации по вопросам социальной поддержки семей в Российской Федерации с целью совершенствования нормативной правовой базы и повышения эффективности работы по организации обеспечения полноценным питанием вышеуказанных категорий граждан, что соответствует приоритетным направлениям государственной политики в сфере охраны здоровья матери и ребёнка.

В документе системно представлены организационно-управленческие, нормативно-правовые и медицинские аспекты реализации мер по организации обеспечения полноценным питанием целевых групп населения. Особое внимание уделяется унификации нормативного правового регулирования, включая формирование многоуровневой системы нормативных правовых актов, а также разграничению полномочий исполнительных органов субъекта Российской Федерации. В рекомендациях отражены вопросы финансово-экономического обеспечения, включая методологию расчёта норматива финансового обеспечения на одного получателя меры, что позволяет субъектам Российской Федерации планировать бюджетные ассигнования с учётом региональных особенностей.

Учитывая, что заявленная норма социальной поддержки реализуется по заключению врачей, носит региональный характер и осуществляется в соответствии с законодательством субъектов Российской Федерации, документ рекомендован к использованию органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации при разработке и совершенствовании нормативных правовых актов и программ по организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей раннего возраста.

Ключевые слова: беременные; кормящие; недоношенные дети; дети раннего возраста; белково-энергетическая недостаточность; пищевая аллергия; гипогалактия; профилактика; алиментарно-зависимые заболевания; продукты детского питания; обеспечение полноценным питанием; социальная поддержка; субъекты Российской Федерации.

Для цитирования: Байбарина Е.Н., Боровик Т.Э., Бушуева Т.В., Грошева Е.В., Емельянова В.А., Звонкова Н.Г., Котова Е.Г., Лукоянова О.Л., Макарова С.Г., Москвичева Ю.Б., Рюмина И.И., Скворцова В.А., Фисенко А.П., Хубиева М.У., Шавалиев Р.Ф., Шугина Ю.В. Унифицированные подходы к организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей, а также детей раннего возраста. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 181–192. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2051>

Участие авторов: Р.Ф. Шавалиев, Е.Г. Котова, Ю.В. Шугина, А.П. Фисенко — концепция и дизайн исследования; Е.В. Грошева, В.А. Емельянова, М.У. Хубиева — сбор и обработка материала, статистическая обработка материала; Е.Н. Байбарина, Т.Э. Боровик, Т.В. Бушуева, Н.Г. Звонкова, О.Л. Лукоянова, С.Г. Макарова, Ю.Б. Москвичева, И.И. Рюмина, В.А. Скворцова — написание текста. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Поступила 31.07.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Elena N. Baibarina¹, Tatiana E. Borovik^{2,3}, Tatiana V. Bushueva^{2,4}, Elena V. Grosheva², Viktoria A. Emelyanova⁵, Natalia G. Zvonkova^{2,3}, Ekaterina G. Kotova⁵, Olga L. Lukyanova², Svetlana G. Makarova², Yulia B. Moskvicheva¹, Irina I. Ryumina¹, Vera A. Skvortsova^{2,6}, Andrey P. Fisenko², Mariyam U. Khubieva², Rafael F. Shavaliyev⁵, Yulia V. Shugina⁵

¹ Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow, Russian Federation;

² National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation;

³ The First Sechenov Moscow State Medical University under Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation;

⁴ Medical Genetic Research Center named after academician N.P. Bochkov, Moscow, Russian Federation;

⁵ Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation;

⁶ Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russian Federation

Standardized Approaches to Organizing the Provision of Adequate Nutrition for Pregnant Women, Nursing Mothers, and Young Children

Summary

The guidelines for standardizing approaches to providing adequate nutrition for pregnant women, nursing mothers, and young children were developed in accordance with the President's List of Instructions following a State Council meeting on social support for families in the Russian Federation. The guidelines aim to improve the regulatory framework and enhance the effectiveness of organization of adequate nutrition for the above-mentioned categories of citizens, consistent with the priority areas of state policy in the field of maternal and child health. The document provides a systematic overview of the organizational, managerial, regulatory, and medical aspects of providing adequate nutrition to target population groups. Particular attention is given to unifying the legal frameworks, including the development of a multi-level system of regulatory acts, as well as allocation of powers among the executive bodies of constituent entities of the Russian Federation. The recommendations address financial and economic support, proposing a methodology for calculating the standard financial support per recipient. This enables the constituent entities of the Russian Federation to plan budget allocations taking into account regional specificities. Since the stated social support standard is implemented based on a physician's opinion, is regionally specific, and is implemented in accordance with the legislation of the constituent entities of the Russian Federation, the document is recommended for use by the executive authorities of the constituent entities when developing and improving regulatory acts and programs for organizing the provision of adequate nutrition for pregnant women, nursing mothers, and young children.

Keywords: *pregnant women; nursing mothers; premature babies; young children; protein-energy malnutrition; food allergy; hypogalactia; prevention; nutrition-related diseases; baby food; adequate nutrition; social support; constituent entities of the Russian Federation.*

For citation: Baibarina E.N., Borovik T.E., Bushueva T.V., Grosheva E.V., Emelyanova V.A., Zvonkova N.G., Kotova E.G., Lukyanova O.L., Makarova S.G., Moskvicheva Yu.B., Ryumina I.I., Skvortsova V.A., Fisenko A.P., Khubieva M.U., Shavaliyev R.F., Shugina Yu.V. Standardized Approaches to Organizing the Provision of Adequate Nutrition for Pregnant Women, Nursing Mothers, and Young Children. *Rossiyskiy Peditricheskii Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 181–192. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2051>

Contribution: R.F. Shavaliyev, E.G. Kotova, Yu.V. Shugina, A.P. Fisenko—concept and design of the study; E.V. Grosheva, V.A. Emelyanova, M.U. Khubieva—collection and processing of material, statistical processing of material; E.N. Baibarina, T.E. Borovik, T.V. Bushueva, N.G. Zvonkova, O.L. Lukyanova, S.G. Makarova, Yu.B. Moskvicheva, I.I. Ryumina, V.A. Skvortsova—writing the text. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. This study received no financial support.

Conflict of interest. The authors confirm that there is no conflict of interest.

Received: 31.07.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

Введение

Методические рекомендации по унификации подходов к организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей, а также детей раннего возраста разработаны во исполнение Перечня поручений Президента Российской Федерации по итогам заседания Государственного совета Российской Федерации по вопросам социальной поддержки семей в Российской Федерации 20 декабря 2024 года Пр-119ГС¹.

Цель разработки — совершенствование нормативной правовой базы и повышение эффективности работы по организации обеспечения полноценным питанием вышеуказанных категорий граждан, осуществляющейся в соответствии с Федеральным законом от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ², что соответствует приоритетным направлениям государственной политики в сфере охраны здоровья матери и ребёнка. Питание в период беременности, грудного вскармливания и раннего детского возраста является одним из ключевых факторов,

¹ Перечень поручений по итогам заседания Государственного Совета по вопросам социальной поддержки семей (утв. Президентом РФ 24.01.2025 N Пр-119ГС). Режим доступа: https://legalacts.ru/doc/perechen-poruchenii-po-itogam-zasedaniya-gosudarstvennogo-soveta-po-voprosam/?ysclid=msr_mzs0p8k361806533 Дата обращения: 15.07.2026.

² Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». Статья 52. Права беременных женщин и матерей в сфере охраны здоровья (п. 3). Режим доступа: <https://minzdrav.gov.ru/documents/7025> Дата обращения: 15.07.2026.

влияющих на состояние здоровья матери и ребёнка, что отражается на показателях перинатальной и младенческой смертности, физического и нейрокогнитивного развития детей, а также на формировании отдалённых рисков хронических неинфекционных заболеваний [1–3].

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) и Детский фонд ООН (ЮНИСЕФ) рассматривают нутритивные интервенции в период беременности и раннего детства как одну из наиболее эффективных мер общественного здравоохранения. В стратегических и нормативных документах ВОЗ³ и ЮНИСЕФ⁴ подчёркивается, что адекватное питание матерей и детей раннего возраста ассоциировано со снижением риска преждевременных родов и низкой массы тела при рождении, улучшением показателей физического и когнитивного развития детей, а также с положительными долгосрочными медико-социальными и социально-экономическими эффектами. Аналитические обзоры о недостаточном питании матерей и детей подтверждают высокую эффективность нутритивных вмешательств в раннем возрасте с точки зрения предотвращения заболеваемости и смертности [4, 5].

Отечественные научные данные и экспертные оценки (ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, ФГБУ НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова Минздрава России) свидетельствуют о сохраняющейся распространённости алиментарно-зависимых состояний у беременных женщин и детей раннего возраста, включая железодефицитную анемию, дефицит витамина D и йода, а также нарушения белково-энергетического питания [1, 3, 6]. По данным Федеральной службы государственной статистики, доля недоношенных новорождённых в Российской Федерации стабильно составляет порядка 6–7% от общего числа родившихся, что формирует значительную долю детей с повышенными нутритивными потребностями [7]. К числу наиболее уязвимых групп относятся беременные женщины с исходно недостаточным или неадекватным питанием, хроническими заболеваниями, многоплодной беременностью, а также недоношенные и маловесные дети, у которых сочетание повышенных нутритивных потребностей и функциональной незрелости органов и систем повышает риск формирования нутритивных дефицитов и неблагоприятных исходов.

В Российской Федерации реализуются меры, направленные на формирование рационального питания и поддержку грудного вскармливания, включая санитарно-просветительские мероприятия, подготовку специалистов и развитие производства обогащённых продуктов питания. Вместе с тем международный и отечественный опыт свидетельствует, что исключительно информационно-образовательные мероприятия, включая формирование навыков рационального питания и поддержку грудного вскармливания, не обеспечивают устойчивого преодоления нутритивных дефицитов в условиях социально-экономической и территориальной неоднородности. В руководящих документах ВОЗ³ и ЮНИСЕФ⁴ подчёркивается необходимость сочетания образовательных мер с программами нутритивной поддержки и мерами социальной помощи, направленными на повышение физической и экономической доступности полноценного питания для уязвимых групп населения.

Настоящие методические рекомендации разработаны для унификации подходов к обеспечению полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей раннего возраста и носят рекомендательный характер. Рекомендации предусматривают возможность адаптации перечней продуктов и форм нутритивной поддержки с учётом географических, социально-экономических и эпидемиологических особенностей субъектов Российской Федерации, включая эндемические зоны по дефициту микронутриентов. Реализация мер социальной поддержки, направленных на обеспечение полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей раннего возраста, будет способствовать достижению национальных целей развития Российской Федерации, определённых Указом Президента Российской Федерации от 7 мая 2024 года № 309, в части сохранения населения, укрепления здоровья и благополучия людей, а также создания условий для гармоничного развития детей и повышения качества жизни семей с детьми⁵.

Раздел I. Анализ существующей практики реализации мер поддержки в субъектах Российской Федерации

Основные модели, применяемые в регионах

Анализ существующих практик, проведённый на основании оперативных данных, полученных от субъектов Российской Федерации в 2024 и 2025 годах сотрудниками Министерства здравоохранения и специалистами ведущих национальных медицинских исследовательских центров, свидетельствует о реализации мер социальной поддержки в области обеспечения питанием целевых групп населения (беременные и кормящие женщины, дети до трёх лет). Эти модели

³ World Health Organization. Essential nutrition actions: improving maternal, newborn, infant and young child health [3 June 2013] (<https://www.who.int/publications/i/item/9789241505550?ysclid=msrpy553my520312646>); Essential nutrition actions: mainstreaming nutrition through the life-course [8 Sept 2019] (<https://www.who.int/publications/i/item/9789241515856?ysclid=msrq1b003h762888595>); WHO Guideline for complementary feeding of infants and young children 6–23 months of age [16 Oct 2023] (<https://www.who.int/publications/i/item/9789240081864?ysclid=msrq4357fc79908812>). Дата обращения: 15.07.2026.

⁴ United Nations Children's Fund (UNICEF). UNICEF nutrition strategy 2020–2030 [14 Jul 2024]. Режим доступа: <https://knowledge.unicef.org/child-nutrition-and-development/resource/unicef-nutrition-strategy-2020-2030> Дата обращения: 29.12.2025.

⁵ Указ Президента Российской Федерации от 07.05.2024 № 309 «О национальных целях развития Российской Федерации на период до 2030 года и на перспективу до 2036 года». Режим доступа: <http://www.kremlin.ru/acts/bank/50542?ysclid=msrr4xzfy854939404> Дата обращения: 15.07.2026.

различаются по форме предоставления помощи и имеют характерные преимущества и недостатки.

Натуральная (продуктовая) модель представляет собой безвозмездную выдачу продуктов питания промышленного производства (адаптированные молочные смеси, кисломолочные продукты, соки, пюре и др.) через инфраструктуру системы здравоохранения (пункты выдачи при медицинских организациях, молочные кухни, амбулаторные учреждения), а также торговые сети.

Преимущества: целевой характер (помощь используется строго по назначению — для улучшения питания целевой группы); продовольственная безопасность (позволяет обеспечивать соответствие продукции установленным санитарно-гигиеническим нормам и возрастным потребностям); поддержка производителей/поставщиков (может быть интегрирована в программы развития местного агропромышленного комплекса).

Недостатки: низкая гибкость, отсутствие персонализации (не учитывает индивидуальные предпочтения, аллергические реакции или особые диетические потребности получателей, что снижает эффективность помощи); ограниченная территориальная доступность (привязка к конкретным пунктам выдачи создаёт географические барьеры, особенно для жителей отдалённых территорий и сельских поселений); логистические издержки (требует налаженной системы хранения, транспортировки и контроля сроков годности, увеличивая административные расходы).

Денежная модель представляет собой регулярную (как правило, ежемесячную) денежную выплату (пособие) физическим лицам для самостоятельного приобретения продуктов питания.

Преимущества: высокая удовлетворённость (за счёт свободы выбора продуктов, торговых точек и времени покупки); административная простота (минимальные логистические затраты на организацию меры поддержки, а также отсутствие расходов на содержание специализированных пунктов выдачи питания для региональных властей); поддержка экономики субъекта (финансы, поступающие в семейный бюджет, могут косвенно способствовать развитию местной торговой сети).

Недостатки: высокий риск нецелевого использования (отсутствие гарантий, что средства будут направлены именно на улучшение питания уязвимых категорий, что снижает достижение заявленных целей меры поддержки); неадекватность размера выплаты (размер выплаты может не покрывать реальной стоимости дополнительного рациона питания, необходимого для достижения поставленных целей меры поддержки, особенно для малообеспеченных семей); инфляционные риски (номинальный размер выплаты может обесцениваться под влиянием роста стоимости продуктов).

Сертификационная (комбинированная) модель представляет собой электронный сертификат целевого использования (социальные карты) с закреплённым объёмом прав, который позволяет приобретать определённый перечень продуктов в установленных тор-

говых сетях / интернет-магазинах или специализированных пунктах.

Преимущества: сбалансированность меры поддержки (сохраняет гарантии целевого расходования средств, как в натуральной модели, но при этом предоставляет получателям вариативность в выборе конкретных продуктов из утверждённого ассортимента); персонализация (позволяет учитывать медицинские показания, например, на основании рецепта врача, формируя продуктовую корзину под индивидуальные потребности); высокая эффективность и прозрачность (электронная форма способствует снижению транзакционных издержек, упрощает мониторинг использования средств и анализ потребительского поведения).

Недостатки: высокие первоначальные затраты (требует создания и обслуживания специализированной ИТ-инфраструктуры, интеграции с торговыми сетями); зависимость (эффективность модели обусловлена качеством и широтой формируемого перечня разрешённых к покупке продуктов, который должен быть научно обоснован и регулярно актуализирован); административная сложность (необходимость межведомственного взаимодействия: здравоохранение, социальная защита, финансовые органы, торговое представительство).

Каждая из трёх представленных моделей обладает специфическим набором характеристик. Натуральная модель обеспечивает целевое использование, но страдает от низкой гибкости. Денежная модель удобна для получателей и органов власти, но несёт высокие риски нецелевого расходования средств. Сертификационная модель, будучи наиболее технологичной и современной, синтезирует достоинства первых двух подходов, обеспечивая баланс между адресностью, персональным выбором и контролем.

По нашему мнению, именно комбинированная модель в настоящее время рассматривается наиболее рациональным и перспективным механизмом реализации анализируемой меры поддержки, позволяющим повысить как эффективность расходования бюджетных средств, так и удовлетворённость получателей. Вне зависимости от того, какой механизм реализации выбран в субъекте, мы рекомендуем обратить особое внимание на обеспечение адресности меры поддержки за счёт чёткого определения показаний к получению и категорий получателей.

Раздел II. Организация реализации меры в субъектах Российской Федерации

Рекомендуемая нормативно-правовая архитектура реализации меры поддержки

В целях унификации подходов к реализации части 3 статьи 52 Федерального закона от 21 ноября 2011 года № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»² субъектам Российской Федерации рекомендуется формирование многоуровневой системы нормативных правовых актов, которая

может использоваться для правового закрепления меры социальной поддержки, определения порядка её предоставления, медицинских показаний и финансово-экономического обеспечения. Кроме указанного Федерального закона № 323-ФЗ², нормативными правовыми основаниями разработки региональных нормативных правовых актов могут являться также Конституция Российской Федерации⁶, Федеральный закон от 17 июля 1999 года № 178-ФЗ⁷, Федеральный закон от 28 декабря 2013 года № 442-ФЗ⁸, Бюджетный кодекс Российской Федерации⁹, Федеральный закон от 21 декабря 2021 года № 414-ФЗ¹⁰. Указанные положения федерального законодательства формируют правовую возможность для установления субъектами Российской Федерации расходных обязательств по обеспечению полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей в возрасте до трёх лет, а также для разработки подзаконных нормативных правовых актов, регламентирующих порядок предоставления меры, межведомственное взаимодействие и механизмы финансового обеспечения.

Закон субъекта Российской Федерации, устанавливающий меру социальной поддержки

В случае принятия решения об установлении меры социальной поддержки в виде обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей в возрасте до трёх лет закон субъекта Российской Федерации может предусматривать правовые основания, содержание и финансовое обеспечение указанной меры. Закон субъекта Российской Федерации может содержать в том числе:

- 1) правовое основание установления меры социальной поддержки со ссылкой на часть 3 статьи 52 Федерального закона № 323-ФЗ², статьи 7 и 72 Конституции Российской Федерации⁶, Федеральные законы № 178-ФЗ⁷ и № 442-ФЗ⁸;

- 2) круг получателей меры социальной поддержки (беременные женщины, кормящие матери, дети в возрасте до трёх лет);
- 3) формы предоставления меры социальной поддержки, включая обеспечение продуктами питания, предоставление электронных сертификатов и/или денежной компенсации;
- 4) полномочия органов государственной власти субъекта Российской Федерации по реализации меры, включая:
 - полномочия высшего исполнительного органа государственной власти субъекта Российской Федерации по организации и координации реализации меры;
 - полномочия исполнительного органа субъекта Российской Федерации, осуществляющего функции по выработке и реализации государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере охраны здоровья граждан;
 - полномочия исполнительного органа субъекта Российской Федерации, осуществляющего функции в сфере социальной защиты населения;
 - полномочия финансового органа субъекта Российской Федерации по формированию и исполнению бюджетных ассигнований;
- 5) источники финансового обеспечения меры с указанием, что мера является расходным обязательством субъекта Российской Федерации в соответствии со статьями 6 и 85 Бюджетного кодекса Российской Федерации⁹;
- 6) порядок государственного контроля и мониторинга реализации меры;
- 7) переходные положения и порядок вступления закона в силу.

Нормативный правовой акт высшего исполнительного органа государственной власти субъекта Российской Федерации, утверждающий порядок предоставления меры

В целях реализации меры социальной поддержки высший исполнительный орган государственной власти субъекта Российской Федерации утверждает нормативный правовой акт, определяющий порядок предоставления меры социальной поддержки по обеспечению полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей в возрасте до трёх лет. Указанный нормативный правовой акт может предусматривать в том числе:

- 1) порядок обращения за предоставлением меры социальной поддержки, включая заявительный характер предоставления меры, порядок подачи заявления гражданином (его законным представителем), перечень документов, подтверждающих право на получение меры, сроки рассмотрения заявления, основания для отказа в предоставлении меры и основания для прекращения её предоставления;

⁶ Конституция Российской Федерации (принята всенародным голосованием 12.12.1993 с изменениями, одобренными в ходе общероссийского голосования 01.07.2020). Режим доступа: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_28399/?ysclid=msrtklfx4v949737520 Дата обращения: 15.07.2026.

⁷ Федеральный закон от 17.07.1999 N 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» (последняя редакция). Режим доступа: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_23735/?ysclid=msrtgjx4v949737520 Дата обращения: 15.07.2026.

⁸ Федеральный закон от 28.12.2013 N 442-ФЗ «Об основах социального обслуживания граждан в Российской Федерации» (последняя редакция). Режим доступа: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_156558/?ysclid=msrtmnr45634200281 Дата обращения: 15.07.2026.

⁹ Бюджетный кодекс Российской Федерации от 31.07.1998 N 145-ФЗ (ред. от 26.06.2026) (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.07.2026). Режим доступа: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_19702/?ysclid=msrtoidt897005391 Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁰ Федеральный закон от 21.12.2021 N 414-ФЗ «Об общих принципах организации публичной власти в субъектах Российской Федерации» (последняя редакция). Режим доступа: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_404070/?ysclid=msrtqo3vbd215225164 Дата обращения: 15.07.2026.

- 2) формы предоставления меры социальной поддержки, включая обеспечение продуктами питания, предоставление электронных сертификатов и/или денежной компенсации, а также условия выбора формы предоставления меры;
- 3) порядок межведомственного взаимодействия исполнительных органов субъекта Российской Федерации, осуществляющих функции в сфере охраны здоровья граждан, социальной защиты населения, финансов и иных заинтересованных органов, включая порядок обмена сведениями, необходимыми для назначения и предоставления меры;
- 4) порядок финансового обеспечения, учёта и отчётности по расходам на реализацию меры социальной поддержки в соответствии с бюджетным законодательством Российской Федерации и законом субъекта Российской Федерации о бюджете;
- 5) показатели результативности реализации меры социальной поддержки и порядок мониторинга, включая периодичность представления информации и возможность корректировки условий предоставления меры.

Нормативный правовой акт исполнительного органа субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья

В целях реализации меры социальной поддержки высший исполнительный орган государственной власти субъекта Российской Федерации утверждает нормативный правовой акт, определяющий порядок предоставления меры социальной поддержки по обеспечению полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей в возрасте до трёх лет. Указанный нормативный правовой акт может предусматривать, в том числе:

- 1) медицинские показания и критерии назначения меры социальной поддержки, включая параметры нутритивного статуса, клинические и лабораторные показатели, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями и научно-методическими документами;
- 2) алгоритм медицинского назначения меры, включая порядок медицинского осмотра, формирования медицинского заключения и направления сведений в исполнительный орган субъекта Российской Федерации, осуществляющий функции в сфере социальной защиты населения;
- 3) формы медицинских документов и заключений, используемых при назначении меры социальной поддержки;
- 4) порядок медицинского наблюдения и оценки нутритивного статуса получателей меры социальной поддержки в период её предоставления;
- 5) порядок взаимодействия медицинских организаций с исполнительными органами субъекта Российской Федерации в сфере социальной защиты населения и иными исполнительными органами субъекта Российской Федерации в целях реализации меры.

Межведомственные регламенты и цифровая инфраструктура

В целях обеспечения согласованного взаимодействия исполнительных органов субъекта Российской Федерации при реализации меры социальной поддержки субъекту Российской Федерации рекомендуется рассмотреть возможность утверждения межведомственных регламентов взаимодействия, определяющих организационные и информационные механизмы предоставления меры. Межведомственные регламенты могут предусматривать в том числе:

- 1) перечень участников межведомственного взаимодействия, включая исполнительные органы субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья граждан, социальной защиты населения, финансов, цифрового развития, а также подведомственные организации и медицинские организации;
- 2) распределение полномочий и ответственности между участниками межведомственного взаимодействия на этапах назначения, предоставления, финансирования и мониторинга реализации меры социальной поддержки;
- 3) порядок формирования и ведения регионального реестра получателей меры социальной поддержки, включая основания включения и исключения из реестра, порядок актуализации сведений и межведомственного обмена информацией;
- 4) порядок информационного обмена между органами государственной власти субъекта Российской Федерации и организациями, участвующими в реализации меры, с использованием государственных информационных систем и региональных информационных ресурсов;
- 5) возможность использования цифровых механизмов предоставления меры, включая электронные сертификаты, социальные карты и иные цифровые инструменты, применяемые при реализации мер социальной поддержки;
- 6) требования к обеспечению защиты персональных данных и информационной безопасности при обработке сведений о получателях меры социальной поддержки в соответствии с законодательством Российской Федерации;
- 7) порядок финансового взаимодействия и учёта предоставленных мер социальной поддержки, включая обмен сведениями между исполнительными органами субъекта Российской Федерации в сфере социальной защиты населения и финансовыми органами субъекта Российской Федерации.

В целях наглядного представления рекомендуемой нормативно-правовой архитектуры реализации меры социальной поддержки приводим возможную структуру основных уровней нормативных правовых актов субъекта Российской Федерации с указанием их предмета регулирования и органов, уполномоченных на их утверждение. Таблица 1 может использоваться

Таблица 1 / Table 1

Рекомендуемая структура нормативных правовых актов субъекта Российской Федерации, обеспечивающих реализацию меры социальной поддержки

Recommended structure of regulatory legal acts of the subject of the Russian Federation, ensuring the implementation of social support measures

Уровень нормативного акта	Что регулирует	Кто утверждает
НПА субъекта Российской Федерации	Установление меры соцподдержки, категории получателей, формы предоставления, источники финансирования	Законодательный орган субъекта, высшее должностное лицо субъекта
НПА правительства субъекта Российской Федерации	Порядок предоставления меры, перечни продуктов, межведомственное взаимодействие	Правительство субъекта Российской Федерации
НПА исполнительного органа субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья граждан	Медицинские показания, алгоритмы назначения, формы документов	Руководитель исполнительного органа в сфере охраны здоровья граждан
Межведомственные регламенты	Обмен данными, цифровые системы, взаимодействие органов	Органы исполнительной власти субъекта

Примечание. НПА — нормативный правовой акт.

в качестве ориентира при разработке и актуализации региональных нормативных правовых актов, обеспечивающих реализацию меры социальной поддержки по обеспечению полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей раннего возраста.

Финансово-экономическое обеспечение и расчёт норматива на одного получателя

Финансовое обеспечение меры социальной поддержки по обеспечению полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей в возрасте до трёх лет осуществляется за счёт средств бюджета субъекта Российской Федерации и формируется в соответствии с Бюджетным кодексом Российской Федерации⁹.

Объём бюджетных ассигнований на реализацию меры рекомендуется определять на основе нормативов финансового обеспечения на одного получателя меры социальной поддержки с учётом прогнозной численности получателей, индексации и региональных коэффициентов стоимости.

Норматив финансового обеспечения на одного получателя меры социальной поддержки рекомендуется рассчитывать исходя из стоимости набора продуктов питания, определённого медицинскими показаниями, а также расходов на логистику, хранение и администрирование предоставления меры.

Нормативы финансового обеспечения рекомендуется устанавливать дифференцированно по следующим категориям получателей: беременные женщины; кормящие матери; дети в возрасте до одного года; дети в возрасте от одного года до трёх лет.

Норматив на одного получателя в месяц рассчитывается как сумма стоимости продуктов, определённых для выдачи (приобретения) в месяц, с учётом коэффициентов логистики и администрирования. Нормативы финансового обеспечения рекомендуется ежегодно корректировать с учётом индекса потребительских цен, прогнозных социально-экономических показателей и региональных коэффициентов стоимости.

При определении объёма меры социальной поддержки в виде обеспечения полноценным питанием рекомендуется исходить из физиологически обоснованных потребностей беременных женщин, кормящих матерей и детей раннего возраста в энергии и пищевых веществах.

При расчёте физиологически обоснованных объёмов питания и структуры продуктовых наборов рекомендуется учитывать Методические рекомендации МР 2.3.1.0253-21 «Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации», утверждённые Роспотребнадзором [8], а также иные действующие научно-методические документы в области нутрициологии и детского питания.

При формировании перечней продуктов питания, специализированных продуктов лечебного и профилактического питания, а также при определении эквивалентных денежных выплат и иных форм нутритивной поддержки субъектам Российской Федерации рекомендуется руководствоваться требованиями законодательства Российской Федерации и Евразийского экономического союза в области качества и безопасности пищевой продукции.

При определении состава продуктовых наборов и перечней продукции рекомендуется учитывать положения:

- Федерального закона от 2 января 2000 года № 29-ФЗ¹¹;
- Технического регламента Таможенного союза ТР ТС 021/2011¹² (включая требования к предельно допустимым уровням загрязняющих веществ);

¹¹ Федеральный закон от 02.01.2000 N 29-ФЗ «О качестве и безопасности пищевых продуктов» (последняя редакция). Режим доступа: https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_25584/?ysclid=msrw39v9t6823561246 Дата обращения: 15.07.2026.

¹² Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 021/2011 «О безопасности пищевой продукции», утв. 09.12.2011 за N 880 (с изменениями на 22.04.2024). Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902320560> Дата обращения: 15.07.2026.

- Технического регламента Таможенного союза ТР ТС 022/2011¹³;
- Технического регламента Таможенного союза ТР ТС 027/2012¹⁴;
- иных технических регламентов Евразийского экономического союза и Таможенного союза, регулирующих безопасность и качество пищевой продукции, включая ТР ТС 033/2013¹⁵, ТР ТС 023/2011¹⁶, ТР ТС 034/2013¹⁷, ТР ЕАЭС 040/2016¹⁸, ТР ЕАЭС 051/2021¹⁹, ТР ТС 005/2011²⁰, ТР ТС 029/2012²¹. Субъектам Российской Федерации рекомендуется обеспечивать соответствие перечней продуктов питания и специализированных продуктов требованиям безопасности, качества и маркировки, установленным законодательством

¹³ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 022/2011 «Пищевая продукция в части её маркировки», утв. 09.12.2011 за N 881 (с изменениями на 22.04.2024). Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902320347> Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁴ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 027/2012 «О безопасности отдельных видов специализированной пищевой продукции, в том числе диетического лечебного и диетического профилактического питания». Принят Решением Совета Евразийской экономической комиссии от 15.06.2012 за N 34. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902352823> Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁵ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 033/2013 «О безопасности молока и молочной продукции». Принят Решением Совета Евразийской экономической комиссии от 09.10.2013 за N 67. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/499050562> Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁶ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 023/2011 «Технический регламент на соковую продукцию из фруктов и овощей», утв. 09.12.2011 за N 882. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902320562> Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁷ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 034/2013 «О безопасности мяса и мясной продукции» (редакция, действующая с 10.07.2024). Принят Решением Совета Евразийской экономической комиссии от 09.10.2013 за N 68. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902352823> Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁸ Технический регламент Евразийского экономического союза (ТР ЕАЭС 040/2016) «О безопасности рыбы и рыбной продукции» (с изменениями на 23.06.2023). Принят Решением Совета Евразийской экономической комиссии от 18.10.2016 за N 162. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/420394425> Дата обращения: 15.07.2026.

¹⁹ Технический регламент Евразийского экономического союза (ТР ЕАЭС 051/2021) «О безопасности мяса птицы и продукции его переработки». Принят Решением Совета Евразийской экономической комиссии от 29.10.2021 за N 110. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/726913772> Дата обращения: 15.07.2026.

²⁰ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 005/2011 «О безопасности упаковки», утв. 16.08.2011 за N 769. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902299529> Дата обращения: 15.07.2026.

²¹ Технический регламент Таможенного союза ТР ТС 029/2012 «Требования безопасности пищевых добавок, ароматизаторов и технологических вспомогательных средств» (с изменениями на 29.08.2023). Принят Решением Совета Евразийской экономической комиссии от 20.07.2012 за N 58. Режим доступа: <https://docs.cntd.ru/document/902359401> Дата обращения: 15.07.2026.

Российской Федерации и правом Евразийского экономического союза, при расчёте стоимости и реализации меры социальной поддержки.

Раздел III. Рекомендуемые целевые группы получателей меры поддержки по назначению врача и примеры продуктов промышленного выпуска

В целях практической реализации положений настоящих методических рекомендаций в разделе III представлены справочные таблицы, предназначенные для использования субъектами Российской Федерации при определении целевых групп получателей меры социальной поддержки, формировании перечней продуктов питания и/или специализированных продуктов лечебного и профилактического питания, а также при расчёте объёма и стоимости меры социальной поддержки. Представленные таблицы носят рекомендательный характер и могут использоваться в качестве методического ориентира при разработке региональных нормативных правовых актов с учётом социально-экономических, демографических и территориальных особенностей субъектов Российской Федерации. Перечень целевых групп получателей меры социальной поддержки сформирован на основе медицинских показаний и отражает группы населения с повышенным нутритивным риском, для которых дополнительная нутритивная поддержка является клинически и профилактически обоснованной [9–12].

Рекомендуемые целевые группы для обеспечения питанием

В целях обеспечения адресного предоставления меры социальной поддержки в виде обеспечения полноценным питанием в настоящем разделе определены рекомендуемые целевые группы получателей.

В перечень включены группы населения с повышенным нутритивным риском, у которых недостаточность питания и дефицит отдельных нутриентов ассоциированы с повышенной вероятностью неблагоприятных исходов беременности, нарушений роста и развития детей, а также формированием алиментарно-зависимых состояний. Выделение указанных целевых групп позволяет обеспечить адресность меры социальной поддержки, повысить её медико-профилактическую эффективность и оптимизировать использование бюджетных средств.

Перечень целевых групп носит рекомендательный характер и может быть уточнён субъектами Российской Федерации с учётом региональных особенностей состояния здоровья населения, доступности медицинской помощи и социально-экономических условий.

Перечень рекомендуемых целевых групп:

- 1) беременные женщины с недостаточным пищевым статусом: индекс массы тела (ИМТ) 16,5–18;
- 2) беременные женщины с целью профилактики алиментарно-зависимых состояний;
- 3) беременные женщины с железодефицитной анемией, подтверждённой лабораторно ($Hb \leq 90$ г/л);

- 4) беременные женщины с онкологическими заболеваниями (C00–C97, D45–D47), получающие противоопухолевую лекарственную терапию;
- 5) кормящие матери с недостаточным пищевым статусом: ИМТ 16,5–18 при возрасте ребёнка до 1 года;
- 6) здоровые дети до 3 лет жизни с целью профилактики алиментарно-зависимых состояний;
- 7) дети матерей с гипогалактией, обусловленной недостаточным объёмом железистой ткани молочных желёз (гипоплазия молочных желёз; состояние после хирургического лечения по поводу онкологического заболевания молочной железы, подтверждённого медицинским заключением;
- 8) недоношенные дети, родившиеся на сроке беременности до 35 недель (МКБ-10: P07.1–P07.3) в возрасте до 1 года;
- 9) дети с подтверждённой пищевой аллергией (аллергия к белкам коровьего молока, сои), (L20.8; L27.2; K52.2) в возрасте до 1 года;
- 10) дети с белково-энергетической недостаточностью (умеренной и тяжёлой, Z-score ИМТ / возраст ≤ 2 ; МКБ-10: E40–E47) в возрасте до 3 лет;
- 11) дети от ВИЧ-инфицированных матерей, матерей с онкологическими заболеваниями (C00–C97,

D45–D47), получающих противоопухолевую лекарственную терапию.

Рекомендуемые перечни продуктов питания

Представленные ниже перечни продуктов питания промышленного выпуска приведены в качестве примера и могут использоваться субъектами Российской Федерации при формировании региональных перечней продуктов питания и/или специализированных продуктов лечебного и профилактического питания, а также при расчёте нормативов финансового обеспечения меры социальной поддержки. Конкретный состав продуктовых наборов определяется субъектом Российской Федерации с учётом медицинских показаний, региональной доступности продукции, требований безопасности пищевой продукции и финансово-экономических возможностей регионального бюджета. Таблица 2 содержит перечень продуктов питания промышленного выпуска, рекомендуемых для оптимизации пищевого статуса беременных женщин и кормящих матерей при наличии медицинских показаний, и может использоваться при формировании региональных перечней продукции и расчёте стоимости меры социальной поддержки. Таблица 3 содержит перечень продуктов

Таблица 2 / Table 2

Продукты питания промышленного выпуска для оптимизации пищевого статуса беременных и кормящих женщин Industrial-grade food products for optimizing the nutritional status of pregnant and lactating women

Группы получателей	Вид продукции
Беременные женщины с недостаточным пищевым статусом, онкологическими заболеваниями (C00–C97, D45–D47), получающие противоопухолевую лекарственную терапию	Сухие и жидкие специализированные молочные и соево-молочные смеси для беременных, обогащённые витаминами, макро- и микронутриентами
Беременные женщины с целью профилактики алиментарно-зависимых состояний	Молоко, обогащённое витаминами / минеральными веществами
Беременные женщины с железодефицитной анемией	Сухие и жидкие специализированные молочные и соево-молочные смеси для кормящих, обогащённые витаминами, макро- и микронутриентами
Кормящие женщины на период кормления ребёнка грудью с недостаточным пищевым статусом	Сухие и жидкие специализированные молочные и соево-молочные смеси для кормящих, обогащённые витаминами, макро- и микронутриентами

Таблица 3 / Table 3

Продукты питания для детей первого года жизни Food products for children of the first year of life

Группа получателей	Вид продукции
Здоровым детям с целью профилактики алиментарно-зависимых состояний	Сухие каши безмолочные/безглютеновые инстантные, обогащённые витаминно-минеральным комплексом ¹ Сухие каши молочные инстантные, обогащённые витаминно-минеральным комплексом ² Творог детский ³ Кефир детский ⁴ Пюре овощное в ассортименте Пюре фруктовое в ассортименте Пюре мясное в ассортименте
Дети от ВИЧ-инфицированных матерей, матерей с онкологическими заболеваниями (C00–C97, D45–D47), получающих противоопухолевую лекарственную терапию	Смеси детские молочные и кисломолочные начальные и последующие (сухие и жидкие)

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

Таблица 3 / Table 3

Окончание / Ending

Группа получателей	Вид продукции
Дети от матерей с гипогалактией, обусловленной недостаточным объёмом железистой ткани молочных желёз (гипоплазия молочных желёз; состояние после хирургического лечения по поводу онкологических заболеваний молочной железы), подтверждённой медицинским заключением	Смеси детские молочные и кисломолочные начальные и последующие (сухие и жидкие)
Недоношенные дети, родившиеся с массой тела менее 1800 г, на грудном вскармливании по показаниям	Обогазаторы грудного молока
Недоношенные дети на смешанном и искусственном вскармливании	Специализированные молочные смеси для недоношенных и маловесных детей Смеси детские молочные и кисломолочные начальные и последующие (сухие и жидкие)
Дети с пищевой аллергией	Сухие специализированные смеси на основе высокогидролизованного белка или аминокислот
Дети с белково-энергетической недостаточностью умеренной и тяжёлой степени	Сухие или жидкие смеси в зависимости от характера заболевания (смеси для недоношенных и маловесных детей, смеси для дополнительного/энтерального питания на основе цельного или гидролизованного молочного белка) Сухие каши безмолочные instantные, обогащённые витаминно-минеральным комплексом Сухие каши молочные instantные, обогащённые витаминно-минеральным комплексом Пюре мясное в ассортименте

Примечание. ¹ — Безмолочные каши назначаются детям с аллергией к белкам коровьего молока; детям с аллергией к глютену, целиакией назначаются только безглютеновые каши; ^{2, 3, 4} — не назначаются детям с аллергией к белкам коровьего молока.

Таблица 4 / Table 4

Продукты питания для детей в возрасте от 1 года до 3 лет
Food for children aged 1 to 3 years

Группы получателей	Вид продукции
Здоровым детям с целью профилактики алиментарно-зависимых состояний	Сухие каши безмолочные/безглютеновые instantные ¹ , обогащённые витаминно-минеральным комплексом Сухие каши молочные instantные ² , обогащённые витаминно-минеральным комплексом Творог детский ³ Кефир детский ⁴ Пюре овощное в ассортименте Пюре фруктовое в ассортименте Пюре мясное в ассортименте
Дети с белково-энергетической недостаточностью умеренной и тяжёлой степени	Сухие или жидкие смеси, в зависимости от характера заболевания (смеси для дополнительного/энтерального питания на основе цельного или гидролизованного молочного белка)

Примечание. ¹ — Безмолочные каши назначаются детям с аллергией к белкам коровьего молока; детям с аллергией к глютену, целиакией назначаются только безглютеновые каши; ^{2, 3, 4} — не назначаются детям с аллергией к белкам коровьего молока.

питания, в том числе специализированных, для детей первого года жизни с учётом особенностей вскармливания, наличия пищевой аллергии, недостаточности питания, недоношенности и иных состояний, требующих нутритивной коррекции. Таблица 4 содержит перечень продуктов питания промышленного выпуска для детей в возрасте от одного года до трёх лет и может использоваться при разработке региональных перечней продукции для профилактики алиментарно-зависимых состояний и нутритивной поддержки детей с белково-энергетической недостаточностью.

Закключение

Меры социальной поддержки реализуются по заключению врачей, носят рекомендательный характер и осуществляются в соответствии с законодательством субъектов Российской Федерации, в связи с чем документ рекомендован к использованию органами исполнительной власти субъектов Российской Федерации при разработке и совершенствовании нормативных правовых актов и программ по организации обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей и детей раннего возраста.

Литература / References

1. Баранов А.А., Тутельян В.А., Чумакова О.В., и др. *Программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации*: методические рекомендации. Москва, 2019. 112 с. [Baranov AA, Tutelyan VA, Chumakova OV, et al. *The program for optimizing the feeding of children in the first year of life in the Russian Federation*: methodological recommendations. Moscow; 2019. 112 p. (In Russ.)]. EDN: NWURZA
2. Баранов А.А., Тутельян В.А., Чумакова О.В., и др. *Программа оптимизации питания детей в возрасте от 1 года до 3 лет в Российской Федерации*: методические рекомендации. Москва, 2019. 35 с. [Baranov AA, Tutelyan VA, Chumakova OV, et al. *Nutrition optimization program for children aged 1 to 3 years in the Russian Federation*: methodological recommendations. Moscow; 2019. 35 p. (In Russ.)]. EDN: BNWYKI
3. Никитюк Д.Б., Батурич А.К., Конь И.Я., и др. *Организация наблюдения за беременными женщинами, роженицами и кормящими матерями с целью обеспечения полноценного грудного вскармливания детей*: методические рекомендации. Москва, 2016. 23 с. [Nikityuk DB, Baturin AK, Kon' IYa, et al. *Organization of monitoring of pregnant women, women in labor and nursing mothers in order to ensure proper breastfeeding of children*: methodological recommendations. Moscow; 2016. 23 p. (In Russ.)]. Режим доступа: <https://ion.ru/upload/medialibrary/0a7/6wmmecv2bdm3f952i52rzn9ezuuq8s4s/> Организация наблюдения за беременными женщинами, роженицами и кормящими матерями с целью обеспечения полноценного грудного вскар.pdf Дата обращения: 15.07.2026.
4. Black RE, Victora CG, Walker SP, et al. Maternal and child undernutrition and overweight in low-income and middle-income countries. *Lancet*. 2013;382(9890):427–451. doi: 10.1016/S0140-6736(13)60937-X
5. Victora CG, Christian P, Vdaletti LP, et al. Revisiting maternal and child undernutrition in low-income and middle-income countries: variable progress towards an unfinished agenda. *Lancet*. 2021;397(10282):1388–1399. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00394-9
6. Клинические рекомендации. *Железодефицитная анемия-2024-2025-2026*. Утверждены Минздравом РФ. Возрастная категория: взрослые, дети. [Clinical recommendations. *Iron deficiency anemia-2024-2025-2026*. Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. Age group: adults, children. (In Russ.)]. Режим доступа: https://disuria.ru/_ld/14/1489_kr24D50D62MZ.pdf?ysclid=mst2c6tp4k414692875 Дата обращения: 15.07.2026.
7. Федеральная служба государственной статистики. *Демографический ежегодник России-2023*. Статистический сборник. Москва: Росстат, 2023. 170 с. [Federal State Statistics Service. *Demographic Yearbook of Russia-2023*. Statistical collection. Moscow: Rosstat; 2023. 170 p. (In Russ.)]. Режим доступа: <https://rosstat.gov.ru> Дата обращения: 15.07.2026.
8. Тутельян В.А., Никитюк Д.Б., Аксенов И.В., и др. *Нормы физиологических потребностей в энергии и пищевых веществах для различных групп населения Российской Федерации*. Методические рекомендации МР 2.3.1.0253-21. Москва, 2021. 72 с. [Tutelyan VA, Nikityuk DB, Aksenov IV, et al. *Norms of physiological energy and nutritional requirements for various population groups of the Russian Federation*. Methodological recommendations МР 2.3.1.0253-21. Moscow, 2021. 72 p. (In Russ.)]. EDN: MAYTEB
9. Клинические рекомендации. *Нормальный послеродовой период (послеродовая помощь и обследование)-2024-2025-2026* (18.10.2024). Утверждены Минздравом РФ. Возрастная категория: взрослые, дети. [Clinical recommendations. *Normal postpartum period (postpartum care and examination)-2024-2025-2026* (18.10.2024). Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. Age group: adults, children. (In Russ.)]. Режим доступа: https://disuria.ru/_ld/14/1488_kr24O73O92MZ.pdf?ysclid=mst2xnh89k55467888 Дата обращения: 15.07.2026.
10. Клинические рекомендации. *Нормальная беременность-2023-2024-2025* (15.02.2024). Утверждены Минздравом РФ. Возрастная категория: взрослые, дети. [Clinical recommendations. *A normal pregnancy-2023-2024-2025* (15.02.2024). Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. Age group: adults, children. (In Russ.)]. Режим доступа: http://mcgb.ru/doc/2026/KR_Normal_naya_beremennost.pdf Дата обращения: 15.07.2026.
11. Клинические рекомендации. *Здоровый новорожденный, рожденный в условиях стационара-2025-2026-2027* (08.07.2025). Утверждены Минздравом РФ. Возрастная категория: дети. [Clinical recommendations. *A healthy newborn born in a hospital setting-2025-2026-2027* (08.07.2025). Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. Age group: children. (In Russ.)]. Режим доступа: https://disuria.ru/_ld/16/1654_kr25Z37Z38MZ.pdf?ysclid=mst36oe5rw161087325 Дата обращения: 15.07.2026.
12. Клинические рекомендации. *Чрезмерная рвота беременных-2024-2025-2026* (24.10.2024). Утверждены Минздравом РФ. Возрастная категория: взрослые, дети. [Clinical recommendations. *Excessive vomiting of pregnant women-2024-2025-2026* (24.10.2024). Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. Age group: adults, children. (In Russ.)]. Режим доступа: https://disuria.ru/_ld/15/1532_kr24O21MZ.pdf?ysclid=mst39vpk2g314960745 Дата обращения: 15.07.2026.

Сведения об авторах

Для корреспонденции: Боровик Татьяна Эдуардовна, доктор мед. наук, профессор, главный научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии КИДЗ им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), заслуженный деятель науки Российской Федерации; e-mail: borovik@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-0603-3394

Байбарина Елена Николаевна, доктор мед. наук, профессор, главный научный сотрудник отделения патологии новорожденных и недоношенных детей № 1 ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России, заслуженный деятель науки Российской Федерации; e-mail: baibarina@mail.ru; ORCID: 0000-0002-6262-3559

Бушueva Татьяна Владимировна, доктор мед. наук, доцент, главный научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; профессор кафедры биохимической генетики и наследственных болезней обмена веществ ФГБНУ Медико-генетического научного центра им. акад. Н.П. Бочкова; e-mail: bushueva@nczd.ru; ORCID: 0000-0001-9893-9291

Грошева Елена Владимировна, канд. мед. наук, заведующая отделением патологии новорожденных и недоношенных № 2 Института неонатологии и педиатрии, доцент кафедры неонатологии ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России; e-mail: e_grosheva@oparina4.ru; ORCID: 0000-0002-4440-4088

Емельянова Виктория Александровна, заместитель начальника отдела нормативного правового регулирования первичной медико-санитарной помощи детям Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и общественного здоровья Минздрава России; e-mail: emelianova.va@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-9857-9174

Звонкова Наталья Георгиевна, доктор мед. наук, главный научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, доцент кафедры педиатрии и детской ревматологии КИДЗ им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет); e-mail: zvonkova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-0709-1115

Котова Евгения Григорьевна, заместитель Министра здравоохранения Российской Федерации; e-mail: info@minzdrav.gov.ru

Лукоянова Ольга Леонидовна, доктор мед. наук, доцент, главный научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, профессор кафедры педиатрии и общественного здоровья Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: lukoyanova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-5876-691X

Макарова Светлана Геннадиевна, доктор мед. наук, доцент, заместитель директора ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Мин-

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

здрави России по научной работе, профессор кафедры педиатрии и общественного здоровья Института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: makarova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-3056-403X

Москвичева Юлия Борисовна, канд. мед. наук, диетолог отделения гинекологической эндокринологии ФГБУ «НМИЦ акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздрава России; e-mail: moskvicheva07@mail.ru

Рюмина Ирина Ивановна, доктор мед. наук, заведующая отделением патологии новорожденных и недоношенных детей, профессор кафедры неонатологии Института профессионального образования ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России, заслуженный врач Российской Федерации; e-mail: i_ryumina@oparina4.ru; ORCID: 0000-0003-1831-887X

Скворцова Вера Алексеевна, доктор мед. наук, главный научный сотрудник лаборатории питания здорового и больного ребенка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, профессор кафедры неонатологии ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; e-mail: skvortsova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-6521-0936

Фисенко Андрей Петрович, доктор мед. наук, профессор, директор ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, заслуженный врач Российской Федерации; e-mail: fisenko@nczd.ru; ORCID: 0000-0001-8586-7946

Хубиева Мария Умаровна, врач-педиатр ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: marikhubieva@mail.ru; ORCID: 0009-0001-6458-7440

Шавалиев Рафаэль Фирнялович, директор Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и общественного здоровья Минздрава России; e-mail: info@minzdrav.gov.ru; ORCID: 0000-0002-6664-9027

Шугина Юлия Викторовна, заместитель директора Департамента медицинской помощи детям, службы родовспоможения и общественного здоровья Минздрава России; e-mail: info@minzdrav.gov.ru; ORCID: 0000-0003-0982-8106

Information about the authors

For correspondence: *Tatiana E. Borovik*, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Chief Researcher at the Laboratory of Nutrition for Healthy and Sick Children of the National Research Center for Children's Health, Professor at the Department of Pediatrics and Pediatric Rheumatology of the Filatov Institute of Pediatric Medicine of the Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University), Honored Scientist of the Russian Federation; e-mail: borovik@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-0603-3394

Elena N. Baibarina, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Chief Researcher of the Department of Pathology of Newborns and Premature Infants No. 1 of the Federal State Budgetary Institution "NMITS AGP named after V.I. Kulakov" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Honored Scientist of the Russian Federation; e-mail: baibarina@mail.ru; ORCID: 0000-0002-6262-3559

Tatiana V. Bushueva, MD, Dr. Sci. (Medicine), Associate Professor, Chief Researcher at the Laboratory of Nutrition for Healthy and Sick Children of the National Research Center for Children's Health; Professor at the Department of Biochemical Genetics and Hereditary Metabolic Diseases of the Research Centre for Medical Genetics named after Academician N.P. Bochkova; e-mail: bushueva@nczd.ru; ORCID: 0000-0001-9893-9291

Elena V. Grosheva, MD, Cand. Sci. (Medicine), Head of the Department of Pathology of Newborns and Premature Infants No. 2 of the Institute of Neonatology and Pediatrics, Associate Professor of

the Department of Neonatology at the Kulakov National Research Medical Center of the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: e_grosheva@oparina4.ru; ORCID: 0000-0002-4440-4088

Viktoria A. Emelyanova, Deputy Head of the Department of Regulatory Legal Regulation of Primary Health Care for Children of the Department of Medical Care for Children, Maternity and Public Health Services of the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: emelianova.va@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-9857-9174

Natalia G. Zvonkova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Chief Researcher at the Laboratory of Nutrition for Healthy and Sick Children of the National Research Center for Children's Health, Associate Professor at the Department of Pediatrics and Pediatric Rheumatology of the Filatov Institute of Pediatric Medicine of the Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation (Sechenov University); e-mail: zvonkova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-0709-1115

Ekaterina G. Kotova, Deputy Minister of Health of the Russian Federation; e-mail: info@minzdrav.gov.ru

Olga L. Lukyanova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Associate Professor, Chief Researcher at the Laboratory of Nutrition for Healthy and Sick Children, National Research Center for Children's Health, Professor at the Department of Pediatrics and Public Health, Institute of Medical Personnel Training, FSAU National Research Center for Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: lukyanova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-5876-691X

Svetlana G. Makarova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Associate Professor, Deputy Director of the National Research Center for Children's Health for scientific work, Professor of the Department of Pediatrics and Public Health of the Institute of Medical Personnel Training of the National Research Center for Children's Health; e-mail: makarova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-3056-403X

Yulia B. Moskvicheva, MD, Cand. Sci. (Medicine), Nutritionist, Department of Gynecological Endocrinology, Federal State Budgetary Institution "NMC of Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V.I. Kulakov" Ministry of Health of Russia; e-mail: moskvicheva07@mail.ru

Irina I. Ryumina, MD, Dr. Sci. (Medicine), Head of the Department of Pathology of Newborns and Premature Infants, Professor of the Department of Neonatology at the Institute of Professional Education of the V.I. Kulakov National Research Medical Center of the Ministry of Health of the Russian Federation, Honored Doctor of the Russian Federation; e-mail: i_ryumina@oparina4.ru; ORCID: 0000-0003-1831-887X

Vera A. Skvortsova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Chief Researcher at the Laboratory of Nutrition for Healthy and Sick Children of the National Research Center for Children's Health, Professor of the Department of Neonatology at the Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F. Vladimirovsky; e-mail: skvortsova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-6521-0936

Andrey P. Fisenko, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Director of the National Research Center for Children's Health, Honored Doctor of the Russian Federation; e-mail: fisenko@nczd.ru; ORCID: 0000-0001-8586-7946

Mariyam U. Khubieva, Pediatrician at the National Research Center for Children's Health; e-mail: marikhubieva@mail.ru; ORCID: 0009-0001-6458-7440

Rafael F. Shavaliyev, Director of the Department of Medical Care for Children, Maternity and Public Health Services of the Ministry of Health of the Russian Federation; e-mail: info@minzdrav.gov.ru; ORCID: 0000-0002-6664-9027

Yulia V. Shugina, Deputy Director of the Department of Medical Care for Children, maternity and Public Health Services of the Russian Ministry of Health; e-mail: info@minzdrav.gov.ru; ORCID: 0000-0003-0982-8106

Научные обзоры

© КОМАРОВА О.В., 2026

О.В. Комарова

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

Коммуникативная компетентность врача-педиатра. Введение в проблему

Резюме

В современной педиатрической практике эффективность оказания медицинской помощи определяется не только клинической компетенцией врача, но и качеством выстраиваемого взаимодействия с пациентами и их законными представителями. Обзор профильной литературы, а также собственный клинический и педагогический опыт подтверждают критическую важность профессиональной коммуникации для выстраивания доверительных отношений врача с ребёнком и его семьёй.

Профессиональное общение в медицине представляет собой именно обоснованные действия врача, помогающие решать профессиональные задачи: эффективный сбор жалоб, анамнеза, структурирование информации, доступное её разъяснение, при этом цель такой коммуникации — не стремление понравиться пациенту или предотвратить жалобы, а построение доверительных отношений, которые позволяют добиваться максимально эффективных медицинских результатов, в том числе в сложных клинических или эмоциональных ситуациях. С точки зрения развития здравоохранения в целом, способность к коммуникации на доступном и понятном языке играет значимую роль в привлечении внимания людей к проблемам сохранения и укрепления своего здоровья, а также в повышении уровня информированности и медицинской грамотности населения в вопросах профилактики и раннего выявления заболеваний.

Данная работа посвящена анализу роли базовых коммуникативных навыков в формировании партнёрства для решения медицинских задач и минимизации психоэмоционального напряжения ребёнка, родителей и медицинского работника.

Ключевые слова: профессиональное общение; педиатр; коммуникативные навыки; дети; родители.

Для цитирования: Комарова О.В. Коммуникативная компетентность врача-педиатра. Введение в проблему. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 193–198. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2052>

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 03.08.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Введение

У всех нас — людей любого возраста и профессии — есть свой личный опыт общения — бытового, делового и профессионального. Часто в разговорах мы просто полагаемся на свою интуицию или вообще не задумываемся, как это общение устроено. Такой подход, к сожалению, многие применяют и в профессиональном общении, что часто ограничивает возможности сделать его более эффективным. Большинство из нас использует профессиональное общение в процессе выполнения своих трудовых функций. Применение определённых алгоритмов в профессиональной коммуникации не только повышает её результативность, укрепляет межличностные связи, но и в целом делает профессиональную деятельность более успешной¹ [1, 2].

Следует отметить, что профессиональное общение в медицине — многогранный и сложный процесс, требующий от специалиста не только глубоких медицинских знаний, но и развитых коммуникативных навыков [3, 4].

Эффективное общение влияет и на результат лечения: так было на всех этапах развития медицины, в том числе часто, когда помочь человеку можно было только словом. И в современных реалиях высокотехнологичной медицины слова врача играют далеко не последнюю роль.

Качество медицинской помощи невозможно свести исключительно к точности диагностики или правильности назначенного лечения. Всё большее число исследований указывает на то, что субъективная удовлетворённость пациента напрямую зависит от характера взаимодействия с врачом. Таким образом, коммуникативная компетентность, т.е. умение врача общаться с пациентом, становится на один уровень с такими важными аспектами в медицине, как клиническое мышление и практические навыки [1, 5, 6].

Коммуникативная компетентность как компонент клинической компетентности врача

Профессиональная коммуникация в системе «врач-пациент» в настоящее время рассматривается как важная составляющая клинической компетентности врача, непосредственно связанная с качеством медицинской по-

¹ WHO Regional Office for South-East Asia [Internet]. Strengthening the doctor-patient relationship (SEA-HSD-364). 2013. Режим доступа: <https://iris.who.int/handle/10665/205942>

Olga V. Komarova

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

Communication Competence in Pediatric Practice: an Introduction to the Issue

Summary

Currently the effectiveness of pediatric care is determined not only by the physician's clinical competence but also by the quality of communication with patients and their legal representatives. A review of relevant literature, as well as extensive clinical and educational experience, confirms the crucial role of professional communication in building trusting relationships between the physician, the child and child family. In medicine, professional communication encompasses purposeful actions that enable physicians to address clinical and professional tasks effectively, including eliciting complaints and medical history, structuring information, and explaining it in an accessible manner. The goal of such communication is not to try to please the patient or prevent complaints, but to build trusting relationships that enable to achieve the most effective health outcomes, including in complex clinical or emotional situations. From the perspective of healthcare service as a whole the ability to communicate clearly and understandably plays an important role in promoting public awareness of health-related issues and improving the population's health literacy concerning disease prevention and early detection.

This study analyzes the application of basic communication skills in partnership development in order to resolve medical issues and minimize psycho-emotional stress for the child, parents and healthcare professional.

Keywords: professional relationship; communicative skills; pediatrician; child; parents.

For citation: Komarova O.V. Communication Competence in Pediatric Practice: an Introduction to the Issue. *Rossiyskiy Peditricheskij Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 193–198. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2052>

Funding sources. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Received: 03.08.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

мощи и безопасностью пациента. Она включает чёткую структуру и выверенные стратегии процесса взаимодействия медицинского работника с конкретным пациентом или его родственниками в контексте определённых клинических ситуаций. Формирование соответствующих навыков предполагает не только изучение теоретических правил, но и их регулярную практическую отработку в ходе симуляционного обучения, анализа клинических случаев, ролевых игр и тренингов [7–9].

В российском высшем медицинском образовании (специалитет и ординатура) формирование знаний и навыков в области профессиональной коммуникации закреплено федеральными государственными образовательными стандартами в рамках универсальных компетенций и оценивается при прохождении тематических станций в ходе первичной и первичной специализированной аккредитации^{2, 3, 4} [10]. Данная

область знания не включает вопросы этики и деонтологии. Этика определяет моральные принципы и ценностные ориентиры в деятельности медицинских работников: устанавливает норму действовать в интересах пациента при принятии решений, описывает принципы автономии пациента, объясняет, в частности, такие вопросы, как необходимость информирования пациента и его вовлечение в принятие решений о медицинском вмешательстве. Деонтология — учение о профессиональном долге и правилах поведения медработника [4, 5].

Профессиональное общение в медицине — это именно обоснованные действия врача, помогающие решать профессиональные задачи: эффективный сбор жалоб, анамнеза, структурирование информации, доступное её разъяснение, при этом цель такой коммуникации — не стремление понравиться пациенту или предотвратить жалобы, а построение доверительных отношений, которые позволяют добиваться максимально эффективных медицинских результатов, в том числе в сложных клинических или эмоциональных ситуациях [4, 7, 11]. С точки зрения развития здравоохранения в целом, способность к коммуникации на доступном и понятном языке играет значимую роль в привлечении внимания людей к проблемам сохранения и укрепления своего здоровья, а также повышении уровня информированности и медицинской грамотности населения в вопросах профилактики и раннего выявления заболеваний [12]. Вследствие неадекватно выстроенного взаимодействия «врач-пациент» уязвимыми становятся и сами медицинские работники, подвергаясь атакам агрессивного поведения со сто-

² Приказ Минобрнауки РФ от 17.08.2015 N 853 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.05.02 Педиатрия (уровень специалитета)». (Зарегистрировано в Минюсте РФ 15.09.2015 N 38880). Режим доступа: <https://minjust.consultant.ru/documents/16191?ysclid=mtag5e39ue202540661> Дата обращения: 15.08.2026.

³ Приказ Минобрнауки России от 09.01.2023 N 9 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия». (Зарегистрировано в Минюсте России 13.02.2023 N 72336). Режим доступа: https://www.pirogov-center.ru/education/institute/common/edustandarts/FGOS_ORD_PEDIATR.pdf?ysclid=mtag1har48927500798 Дата обращения: 15.08.2026.

⁴ Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28.10.2022 № 709н «Об утверждении Положения об аккредитации специалистов». Режим доступа: <https://www.garant.ru/products/ipo/prime/doc/405742919/?ysclid=mtag72eep3326354475> Дата обращения: 15.08.2026.

роны пациентов. Для медицинских работников такие ситуации оборачиваются серьёзными последствиями. На личностном уровне — это хронический стресс, эмоциональное выгорание, снижение удовлетворённости профессией, в отдельных случаях — психотравмирующие эпизоды, требующие психологической поддержки. На организационном уровне — это возрастание текучести кадров, рост числа жалоб и обращений в надзорные органы, нездоровая атмосфера в коллективе. Кроме того, эмоциональное истощение врача влияет на качество помощи: снижается концентрация, возрастает риск ошибок, слабеет способность к эмпатичному взаимодействию [13, 14].

Характеристика профессионального общения в педиатрии

Говоря об особенностях профессионального общения в педиатрии, необходимо отметить несколько его черт [15, 16]:

- умение найти контакт как с ребёнком, так и со взрослым;
- способность к доступному изложению информации для собеседников разных возрастных групп;
- способность нейтрально относиться к негативным индивидуальным особенностям партнёра по общению;
- интеллектуально и эмоционально энергоёмкий процесс;
- необходимость постоянного саморазвития.

Остановившись более подробно на вышеперечисленных особенностях, следует подчеркнуть, что в педиатрии работает так называемая триадная модель коммуникации — врач—ребёнок—родитель/семья [17]. Для формирования эффективного общения в такой модели с людьми разного возраста, понимания и эмоционального восприятия и нужна высокая коммуникативная компетентность. Внимание родителей и детей сфокусировано на том, как врач разговаривал, был ли готов отвечать на вопросы, проявлял ли внимание к эмоциональному состоянию семьи. Для создания доверительного контакта с ребёнком педиатры используют вербальные и невербальные приёмы. Внешний вид врача, тон голоса, приветливый взгляд, зрительный контакт — всё это транслирует спокойствие и доброжелательность, что создаёт атмосферу, в которой ребёнок и его родитель чувствуют себя в безопасности. Вербальные признаки общения педиатра проявляются в выборе слов. Использование простой, понятной лексики с употреблением слов с уменьшительно-ласкательными суффиксами («посмотрим горлышко», «послушаем сердечко») — залог успешного контакта с ребёнком младших возрастов. Для пациента более старшего возраста, а также для родителей, напротив, могут потребоваться более детальное и структурированное объяснение и разговор «на равных».

Способность нейтрально воспринимать индивидуальные особенности партнёра по общению — ещё одна критически важная черта. Взаимодействие с детьми

и их семьями часто сопровождается стрессом, тревогой, порой неадекватным поведением со стороны родителей. Зачастую это одна из самых частых причин конфликта родителей и врача, повод к жалобам и, как следствие, эмоциональной перегруженности и выгоранию врача, при этом важно помнить, что необходимость анализировать сложную информацию, принимать ответственные решения и при этом поддерживать позитивный и успокаивающий контакт для врача — ежедневный интеллектуально и эмоционально энергоёмкий процесс.

Наконец, требование постоянного саморазвития в этой области является абсолютной необходимостью. Новые методы и алгоритмы диагностики, лечения, а также нормативные акты, регулирующие медицинскую деятельность, появляются регулярно. Чтобы оставаться компетентным и обеспечивать наилучшую помощь детям, педиатр обязан постоянно обновлять свои знания, изучать последние научные достижения и совершенствовать свои профессиональные и коммуникативные навыки [18, 19].

Фундаментальные принципы медицинской коммуникации

Для успешного осуществления всех граней профессионального общения педиатра нужно построить его фундамент — доверие между специалистом и семьёй пациента.

Доверие не возникает автоматически — оно выстраивается через последовательность коммуникативных действий, каждое из которых либо укрепляет, либо разрушает связь. В педиатрии задача усложняется тем, что врач работает одновременно с двумя, а иногда тремя и более субъектами, у каждого из которых свои ожидания и опасения. Ребёнок боится боли и незнакомой обстановки. Родители тревожатся за здоровье, испытывают чувство вины, боятся пропустить что-то важное. Врач же должен собрать информацию, поставить диагноз, назначить лечение и при этом управлять эмоциональным состоянием всех участников, в том числе своим.

Данные многолетней личной практики, анализ опыта профессионального общения коллег, а также тематических публикаций позволяют выявить распространённые коммуникативные ошибки и предложить методики для их устранения.

Остановимся на трёх принципах установления базового доверия в триаде врач—ребёнок—родитель во время приёма/консультации, которые помогут педиатру стать организатором продуктивного общения [20–24].

Умение слушать и слышать. Во время общения с пациентами мы должны собрать достаточно большой объём информации (жалобы, анамнез болезни, принимаемые препараты и т.д.). В нашей профессии важно не получать её формально, а обладать максимально полным описанием клинической ситуации. Следует также помнить, что одна из самых частых жалоб пациентов — «меня доктор не слушал».

Как проявить заинтересованность и при этом не упустить важную информацию? Для этого используется приём «активное слушание», который предполагает не просто пассивное восприятие речи, а демонстрирует заинтересованность врача в том, что ему говорит пациент. Активное слушание включает несколько компонентов: открытые вопросы, уточнения, перефразирование, поддерживающие реакции.

Использование в начале общения открытого вопроса («Расскажите, как всё началось?») даёт родителям пространство для рассказа, тогда как закрытый вопрос («Температура была?») ограничивает ответ. Уточнение («Вы сказали, что боль появилась вечером — это было до или после еды?») демонстрирует внимание к деталям. Перефразирование («Если я правильно поняла, ребёнок отказывается от еды уже сутки») позволяет проверить, верно ли врач понял информацию, и одновременно показывает, что он слушает.

Ещё одна значимая рекомендация — не перебивать собеседника и не заканчивать за него фразу. Безусловно, врачи, в первую очередь амбулаторного звена, жёстко ограничены временем приёма пациента, в то же время когда мы перебиваем собеседника или заканчиваем за него фразу, полагая, что мы уже поняли, что нам хотят сказать, появляется высокий риск потерять или исказить получаемую от пациента информацию. Такие действия также могут трактоваться пациентом как невнимание к его ситуации.

На протяжении всего периода общения врача с ребёнком и его семьёй, особенно в период сбора информации, необходимо помнить про навыки невербальной и вербальной поддержки (фасилитация): зрительный контакт, одобрительные кивки головой, короткие реплики («да», «понимаю»), чтобы у говорящего было чувство, что его слушают и он интересен. Помимо того, что такое поведение врача способствует формированию доверия к нему пациента, в контексте педиатрической практики это ещё позволяет понять эмоциональный подтекст слов родителей и своевременно выявить их скрытые страхи или сомнения.

Умение говорить понятно и убедительно. Почему это важно в профессиональном общении? Когда специалист доносит информацию так, что она становится понятной собеседнику, это значимо влияет на приверженность лечению. Если родитель не понимает, зачем нужно лекарство или процедура, он с большей вероятностью откажется или будет выполнять рекомендации неточно или неполностью. Понятное объяснение ценности каждого шага повышает готовность следовать плану. Для того чтобы пациент полноценно воспринимал информацию и лучше понимал врача, следует акцентировать внимание на следующих аспектах своей речи:

- адаптивность — доступное объяснение диагноза, хода лечения, прогнозов (избегание или минимизация медицинской терминологии, интонационное выделение приоритетных слов, повторение важных рекомендаций);

- структурирование — чёткое и последовательное изложение информации (ранжирование пунктов: «в первую очередь...», «во-вторых, поговорим о...»; применение принципа изложения «от простого к сложному»);
- убедительность — аргументированное изложение своих знаний, чтобы они были поняты и приняты (вместо директивной рекомендации «Вашему ребёнку нужно пить больше воды», использовать её логичное пояснение: «Если мы не поддержим водный баланс, риск обезвоживания возрастёт, что приведёт к ухудшению самочувствия малыша и потребуются госпитализация». Когда человек видит логическую цепочку, рекомендация превращается в осознанный выбор. Также не стоит спорить с пациентом, когда он сомневается или высказывает ложные, на ваш взгляд, убеждения — их нужно признавать. Фраза педиатра: «Я понимаю, почему вас это пугает» снимает желание бороться и обороняться, и тогда пациент из оппонента становится союзником, и ваши аргументы будут услышаны).

Эмпатия и понимание. Для детей, как и для родителей, врач-педиатр воспринимается не только как специалист, но и как психологическая опора, поэтому профессиональное общение специалиста должно быть не только информативным, но и поддерживающим. Конечно, врач должен уметь понимать нужды пациента и проявлять сострадание, но глубокое погружение в проблемы каждого больного и проживание с ним его болезни нежелательны, т.к. очень быстро приведут врача к эмоциональному истощению. В этой связи так активно сейчас говорят об эмпатии в нашей профессии. В отличие от сочувствия — «Я чувствую, что тебе тяжело», эмпатия — «Я понимаю, что тебе тяжело». В профессиональном общении мы можем дать понять пациенту, родителям, что мы понимаем, как ему сейчас больно, страшно, тревожно, мы показываем, что видим его боль, но не сливаемся с ней. Для этого используются фразы «Я вижу, что вам тяжело», «Я понимаю, как это трудно» и т.д., и тогда человек понимает, что его боль увидели, что он не один, и что тому, кто его понимает, можно доверять.

Заключение

Фундаментальные принципы профессионального общения — активное слушание, понятное, структурированное и убедительное изложение информации, признание эмоций ребёнка и родителей — работают как единая система, которая формирует целостный образ заинтересованного, грамотного и понимающего специалиста. Именно на этой основе рождается главное — доверие пациента и его семьи к врачу. В педиатрической практике эта система приобретает особую специфику: педиатр взаимодействует не с одним собеседником, а сразу с несколькими — ребёнком, его родителем или представителем, а часто и с другими родственниками.

Доверие к врачу повышает комплаентность пациента. Большое число исследований показывает, что при высоком уровне доверия пациенты точнее соблюдают назначения и чаще возвращаются на контрольные осмотры. В педиатрии это особенно важно, поскольку исполнение рекомендаций полностью зависит от взрослых.

Доверие к педиатру снижает уровень тревожности как родителей, так и детей, а низкий уровень тревоги напрямую связан с лучшим восприятием информации: родители лучше запоминают инструкции и точнее распознают симптомы болезни, создают чувство безопасности ребёнку. Кроме того, снижение тревожности — благодатная почва для выздоровления.

Доверие уменьшает и частоту врачебных ошибок. Когда семья чувствует себя в безопасности, она охотнее делится «неудобными» деталями: нерегулярное питание, бытовые трудности, конфликты в семье, самолечение и т.д., тем самым более объективно описывая клиническую картину. С другой стороны, спокойная доверительная атмосфера даёт возможность и врачу лучше выполнять свои профессиональные обязанности.

Доверие в общении влияет на удовлетворённость сторон и снижает конфликты. Удовлетворённость медицинской помощью определяется не только профессиональным результатом, но во многом и тем, насколько человек чувствовал себя услышанным и уважаемым. Высокий уровень удовлетворённости коррелирует с меньшим числом жалоб и судебных исков, а также с более позитивным отношением к системе здравоохранения в целом.

Таким образом, фундаментальные принципы профессионального общения формируют главное — доверие пациента и его семьи к врачу, что в свою очередь положительно сказывается на качестве оказания помощи и удовлетворённости как пациента, так и врача.

Литература / References

1. Сильверман Дж., Керц С., Дрейпер Дж. *Навыки общения с пациентами*. Пер. с англ. А.А. Сонькина. Москва: Гарант, 2018. 303 с. [Silverman J, Kertz S, Draper J. *Communication skills with patients*. Transl. from English by A.A. Sonkin. Moscow: Garant; 2018. 303 p. (In Russ.)]
2. Резе А. Коммуникативные навыки. Структура врачебной консультации. *Врач*. 2016;(2):81–83. [Reze A. Communicating skills. The structure of medical consultation. *Vrach*. 2016;(2):81–83]. EDN: VQZUQB
3. Филатова Ю.С., Солодчук О.Н. Профессионализация личности врача: обзор исследований. *Психология и психотехника*. 2025;(3):296–313. [Filatova YuS, Solodchuk ON. Professionalization of a doctor's personality: a review of research. *Psychology and psychotechnics*. 2025;(3):296–313]. doi: 10.7256/2454-0722.2025.3.75130 EDN: UZZKRV
4. Дьяченко Е.В., Васильева Е.Ю., Сизова Ж.М. Общение с пациентом: модели, обучение, оценка // Акопян Ж.А., Андреев А.А., Васильева Е.Ю., и др. *Специалист медицинского симуляционного обучения*. Под ред. М.Д. Горшкова. 2-е изд. доп. и перераб. Москва: Росомед, 2021. С. 176–211. [Dyachenko EV, Vasilyeva EYu, Sizova ZhM. Communication with the patient: models, training, assessment. In: Akopyan ZhA, Andreenko AA, Vasilyeva EYu, et al. *Specialist in medical simulation training*. Ed. by M.D. Gorshkov. 2nd ed., add. and rev. Moscow: Rosomed; 2021. P. 176–211. (In Russ.)]. EDN: SCCDSD
5. Акопян Ж.А., Грибков Д.М., Кабирова Ю.А., и др. *Медицинская коммуникация*. Учебное пособие для студентов. Москва: КДУ, 2026. 190 с. [Akopyan ZhA, Gribov DM, Kabirova YuA, et al. *Medical communication*. A textbook for students. Moscow: KDU; 2026. 190 p. (In Russ.)]
6. Помыткина Т.Ю., Галиахметова Н.П., Жученко О.А. *Убеждающая коммуникация в профессиональной деятельности врача: теория и практика*. Учебное пособие. Ижевск, 2024. 52 с. [Pomytkina TYu, Galiakhmetova NP, Zhuchenko OA. *Persuasive communication in the professional activities of a doctor: theory and practice*. A study guide. Izhevsk; 2024. 52 p. (In Russ.)]. EDN: JUAKEW
7. Шубина Л.Б., Лопатин З.В. Формирование модели обучения коммуникативным навыкам специалистов в области здравоохранения. *Российский семейный врач*. 2023;27(4):41–50. [Shubina LB, Lopatin ZV. Creation of a model for training the communication skills of medical specialists. *Russian family doctor*. 2023;27(4):41–50]. doi: 10.17816/RFD607409 EDN: ZOIAKY
8. Давыдова Н.С., Дьяченко Е.В., Самойленко Н.В., Серкина А.В. *Навыки общения с пациентами: симуляционное обучение и оценка коммуникативных навыков в медицинском вузе*. Методическое руководство. Екатеринбург: АТГрупп, 2019. 128 с. [Davydova NS, Dyachenko EV, Samoylenko NV, Serkina AV. *Communication skills with patients: simulation training and assessment of communication skills in a medical university*. Methodological guide. Yekaterinburg: ATgrupp; 2019. 128 p. (In Russ.)]. EDN: CWYOBE
9. Baig LA, Violato C, Crutcher RA. Assessing clinical communication skills in physicians: are the skills context specific or generalizable. *BMC Med Educ*. 2009;9:22. doi: 10.1186/1472-6920-9-22
10. Таптыгина Е.В., Газенкамф А.А., Коновец Л.Н. Пилотная станция «Сбор жалоб и анамнеза на первичном приеме врача» в рамках первичной аккредитации 2018 и 2019 года. *Виртуальные технологии в медицине*. 2020;(1):41–42. [Taptigina EV, Gazenkampf AA, Konovets LN. The pilot station “Collection of complaints and medical history during the initial doctor's appointment” within the framework of the primary accreditation in 2018 and 2019. *Virtual'nye tehnologii v medicine*. 2020;(1):41–42. (In Russ.)]. doi: 10.46594/2687-0037_2020_1_41_2 EDN: ZKMKMO
11. Новоселов В.П., Удальцова М.В., Полунина С.Ю. *Коммуникации в здравоохранении*. Новосибирск: ЦЭРИС, 2000. 116 с. [Novoselov VP, Udaltsova MV, Polunina SYu. *Communications in healthcare*. Novosibirsk: CERIS; 2000. 116 p. (In Russ.)]. EDN: UZMNMH
12. Булатникова А.Г. Коммуникации в сфере здравоохранения. *Молодой ученый*. 2022;(42):211–213. [Bulatnikova AG. Communications in the healthcare sector. *Young scientist*. 2022;(42):211–213. (In Russ.)]. EDN: PKRUWJ
13. Амлаев К.Р., Бакунц С.А., Мажаров В.Н. Медицинские ошибки как следствие плохой коммуникации. *Проблемы социальной гигиены, здравоохранения и истории медицины*. 2022;30(6):1291–1294. [Amlaev KR, Bakunts SA, Mazharov VN. The medical mistakes as consequence of poor communication. *Problems of social hygiene, public health and history of medicine*. 2022;30(6):1291–1294]. doi: 10.32687/0869-866X-2022-30-6-1291-1294 EDN: BGVVHP
14. Алексеенко С.Н., Гайворонская Т.В., Дробот Н.Н. Влияние синдрома эмоционального выгорания и личностных черт характера на познавательный процесс студентов-медиков. *Современные проблемы науки и образования*. 2020;(4):46. [Alekseenko SN, Gaivoronskaya TV, Drobot NN. Effect of emotional burnout syndrome and personality traits on the cognitive process of medical students. *Sovremennye problemy nauki i obrazovaniya*. 2020;(4):46]. doi: 10.17513/spno.30013 EDN: DQLPLV
15. Багирова Ф.А., Курбанова А.О. Проблемы формирования коммуникативных навыков в педиатрической практике. *Вестник Казахского национального медицинского университета*. 2014;(3-2):7–9. [Bagiyarova FA, Kurbanova AO. Problems of forming communicative skills in pediatric practice. *Vestnik Kazhskogo nacional'nogo medicinskogo universiteta*. 2014;(3-2):7–9]. EDN: AHVHRL

16. Извекова Т.Ф. Триадная коммуникация в педиатрии как объект лингвистического моделирования в курсе профессионально ориентированного русского языка. *Мир науки, культуры, образования*. 2026;(2):269–272. [Izvekova TF. Triadic communication in pediatrics as an object of linguistic modeling in a professionally oriented Russian language course. *World of science, culture and education*. 2026;(2):269–272]. doi: 10.24412/1991-5497-2026-2117-269-272 EDN: EOIPAQ
17. Marginean CO, Meliț LE, Chinceșan M, et al. Communication skills in pediatrics: the relationship between pediatrician and child. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(43):e8399. doi: 10.1097/MD.00000000000008399
18. Lee T, Lin EC, Lin HC. Communication skills utilized by physicians in the pediatric outpatient setting. *BMC Health Serv Res*. 2022;22(1):993. doi: 10.1186/s12913-022-08385-5
19. Солодчук О.Н., Филатова Ю.С., Крамская Л.А. Анализ современных проблем и перспектив развития коммуникативной компетентности в педиатрической практике. *Психология и психотехника*. 2025;(4):220–238. [Solodchuk ON, Filatova YuS, Kramskaya LA. Analysis of contemporary issues and prospects for the development of communicative competence in pediatric practice. *Psychology and psychotechnics*. 2025;(4):220–238]. doi: 10.7256/2454-0722.2025.4.77129 EDN: ZCFRXX
20. Васильева Е.Ю., Шубина Л.Б. Согласованный подход в обучении коммуникативным навыкам в медицинском образовании: барьеры на пути реализации. *Медицинское образование и профессиональное развитие*. 2022;13(4):20–30. [Vasil'eva EYu, Shubina LB. A consensual approach to teaching communication skills in medical education: barriers to implementation. *Medical education and professional development*. 2022;13(4):20–30]. doi: 10.33029/2220-8453-2022-13-4-20-30 EDN: PWHJZE
21. Wolderslund M, Waidtlow K, Kofoed PE, Ammentorp J. Facilitators and barriers to a hospital-based communication skills training programme: an interview study. *Int J Environ Res Public Health*. 2023;20(6):4834. doi: 10.3390/ijerph20064834
22. Ahmed M, Reynolds L, Turley N, et al. 6 Communication between doctors and patients/parents in paediatric out-patient clinic setting. *Arch Dis Childhood*. 2012;97(Suppl 2):A2–A2. doi: 10.1136/archdischild-2012-302724.0006
23. Gilligan C, Powell M, Lynagh MC, et al. Interventions for improving medical students' interpersonal communication in medical consultations. *Cochrane Database Syst Rev*. 2021;2(2):CD012418. doi: 10.1002/14651858.CD012418.pub2
24. Bodie GD, Vickery AJ, Cannava K, Jones SM. The role of “active listening” in informal helping conversations: impact on perceptions of listener helpfulness, sensitivity, and supportiveness and discloser emotional improvement. *West J Communicat*. 2015;79(2):151–173. doi: 10.1080/10570314.2014.943429

Сведения об авторе

Комарова Ольга Викторовна, доктор мед. наук, ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: komarova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-1660-3346

Information about the author

Olga V. Komarova, MD, Dr. Sci. (Medicine), National Medical Research Center for Children's Health; e-mail: komarova@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-1660-3346

Научные обзоры

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

С.А. Валиуллина^{1, 2}, И.В. Понина¹, И.Н. Новоселова^{1, 3}, Т.А. Ахадов¹, Э.Э. Матыцина¹, О.В. Божко¹,
А.А. Бураков¹

¹ ГБУЗ г. Москвы «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии — Клиника доктора Рошаля» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия;

² ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия;

³ ФГАОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия

Современные лабораторные методы оценки рисков формирования недостаточности питания, саркопении у пациентов с тяжёлыми травматическими повреждениями

Резюме

В настоящее время всё чаще обсуждаются вопросы развития саркопении и/или саркопенического ожирения у пациентов с тяжёлыми травмами. Потеря веса преимущественно за счёт снижения мышечной массы часто является коморбидным состоянием пациентов при тяжёлых заболеваниях и травмах, тесно связана с неблагоприятным прогнозом течения заболевания и развитием осложнений, ограничивающих последующую активную реабилитацию. Значительным препятствием в анализе данных о развитии саркопении у пациентов с последствиями травмы является отсутствие консенсуса относительно её определения и диагностических критериев.

На современном этапе оценка состояния компонентного состава тела пациентов ограничивается антропометрическими и лучевыми методами, которые позволяют констатировать лишь факт развития саркопении, вместе с тем изучение прогностических биомаркеров и определение биологических фенотипов травмированных пациентов позволяют фиксировать тонкие изменения в метаболическом профиле организма на ранних сроках формирования патологических процессов. Например, плазменный метаболомный профиль может напрямую отражать метаболические нарушения, связанные с мышечной атрофией, поскольку плазма является основным переносчиком метаболитов.

В обзор включены исследования, посвящённые лабораторной оценке состояния нутритивного статуса, скелетной мускулатуры пациентов, перенёсших тяжёлую травму, а также экспериментальные исследования на животных с определением уровня отдельных аминокислот плазмы крови и их влияния на состояние мышечной массы.

Настоящий научный обзор подтверждает необходимость выявления ранних диагностических критериев, важных для мониторинга состояния компонентного состава тела пациентов с тяжёлой травмой, с целью разработки новых терапевтических стратегий, направленных на коррекцию выявленных нарушений.

Ключевые слова: компонентный состав тела; саркопения; саркопеническое ожирение; метаболомный анализ; незаменимые / заменимые аминокислоты; тяжёлая травма; нутритивный статус; атрофия скелетной мускулатуры; лабораторные методы диагностики саркопении.

Для цитирования: Валиуллина С.А., Понина И.В., Новоселова И.Н., Ахадов Т.А., Матыцина Э.Э., Божко О.В., Бураков А.А. Современные лабораторные методы оценки рисков формирования недостаточности питания, саркопении у пациентов с тяжёлыми травматическими повреждениями. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 199–204. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2036>

Участие авторов: И.В. Понина — концепция и дизайн исследования; И.В. Понина, Э.Э. Матыцина, А.А. Бураков — сбор и обработка материала; И.В. Понина, И.Н. Новоселова — написание текста, редактирование; О.В. Божко — анализ результатов МРТ; И.Н. Новоселова, С.А. Валиуллина, Т.А. Ахадов — общее руководство проведением исследования, редактирование, утверждение рукописи для публикации. Все соавторы — утверждение окончательно варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование поддержано ДЗМ г. Москвы «Актуальные инновационные технологии диагностики значимых последствий тяжёлых травм у детей на этапе ранней мультидисциплинарной реабилитации» ВНК № 362 от 18 мая 2026 г.

Конфликт интересов. Авторы сообщают об отсутствии отношений, деятельности и интересов за последние 36 месяцев с третьими лицами (физическими и юридическими), интересы которых могут быть затронуты содержанием статьи.

Введение

Неблагоприятный прогноз течения травматической болезни у пациентов с тяжёлыми травмами зачастую связан с развитием осложнений, депривирующих ран-

нюю активную реабилитацию. Одно из таких осложнений — потеря мышечной массы, выявляющаяся уже через неделю после поступления пациента в отделение реанимации [1].

Поступила 30.07.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Svetlana A. Valiullina^{1, 2}, Irina V. Ponina¹, Irina N. Novoselova^{1, 3}, Tolibdzhon A. Akhadov¹, Erzheni E. Matytsina¹, Olga V. Bozhko¹, Aleksey A. Burakov¹

¹ Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma—Dr. Roshal's Clinic, Moscow, Russian Federation;

² The Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russian Federation;

³ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation

Modern Laboratory Methods for Assessing Risks of Malnutrition and Sarcopenia in Patients with Severe Traumatic Injuries

Summary

Currently, the issues of sarcopenia and/or developing sarcopenic obesity in patients with severe injuries are receiving increasing attention. Weight loss, primarily due to reduced muscle mass, is a common comorbid condition in patients with severe illnesses and injuries and is closely associated with an unfavorable disease prognosis as well as with complications that may limit subsequent active rehabilitation. A major obstacle to analyzing sarcopenia development following trauma is the lack of consensus on its definition and diagnostic criteria.

At present, assessment of patient's body composition is limited to anthropometric and radiological modalities, which only allow confirmation of the presence of sarcopenia. However, identification of prognostic biomarkers and biological phenotypes in injured patients allow to detect mild metabolic changes at the early stages of pathological processes. For example, the plasma metabolomic profile can directly reflect metabolic disorders associated with muscle atrophy, as plasma is the main carrier of metabolites. The present review analyzes studies on laboratory assessment of nutritional status and skeletal muscle condition in patients who have sustained severe trauma, as well as to the experimental works animal studies evaluating levels of individual amino acids in blood plasma and their effects on muscle mass.

The review underscores the need to identify early diagnostic criteria for monitoring body composition in patients after severe trauma, which is essential for developing new therapeutic strategies aimed at correcting the identified disorders.

Keywords: *body composition; sarcopenia; sarcopenic obesity; metabolomic analysis; essential and non-essential amino acids; severe trauma; nutritional status; skeletal muscle atrophy; laboratory tests sarcopenia.*

For citation: Valiullina S.A., Ponina I.V., Novoselova I.N., Akhadov T.A., Matytsina E.E., Bozhko O.V., Burakov A.A. Modern Laboratory Methods for Assessing Risks of Malnutrition and Sarcopenia in Patients with Severe Traumatic Injuries. *Rossiyskiy Peditricheskij Zhurnal imeni M. Ya. Studenikina (M. Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 199–204. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2036>

Contribution: I.V. Ponina—concept and design of the study; I.V. Ponina, E.E. Matytsina, A.A. Burakov—collection and processing of the material; I.V. Ponina, I.N. Novoselova—writing the text, editing; O.V. Bozhko—analysis of MRI results; I.N. Novoselova, S.A. Valiullina, T.A. Akhadov—general management of research, editing, approval of the manuscript for publication. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. The study was supported by the Moscow Clinical and Research Institute of Emergency Pediatric Surgery and Trauma—Dr. Roshal's VNK No. 362 dated May 18, 2026.

Conflict of interest. The authors declare no relationships, activities, or interests with third parties (individuals or legal entities) over the past 36 months whose interests might be affected by the content of the article.

Received: 30.07.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

Белковый обмен

В настоящий момент оценка состояния компонентного состава тела пациентов ограничивается антропометрическими и лучевыми методами, которые позволяют констатировать лишь факт развития саркопении, однако изучение прогностических биомаркеров и определение биологических фенотипов травмированных пациентов дают возможность фиксировать тонкие изменения в метаболическом профиле организма на ранних сроках формирования патологических процессов [2, 3]. Так, метаболические нарушения, связанные с мышечной атрофией, могут напрямую отражать плазменный метаболомный профиль, поскольку плазма является основным переносчиком метаболитов.

В настоящем научном обзоре обобщена актуальная информация по выявлению наиболее специфических изменений метаболома плазмы, связанных с саркопенией, и определению лабораторных предикторов потери мышечной массы у пациентов с тяжёлым травматическим повреждением.

Тяжёлая травма — критическое состояние, активирующее вектор гиперметаболизм—гиперкатаболизм, направленный на завышенные потребности в энергетическом и пластическом субстратах. Белковый обмен в мышцах при критических состояниях претерпевает кардинальные изменения, характеризующиеся повышенным распадом мышечного белка и угнетением его синтеза, что приводит к дистрофии мышечной ткани, потери веса и мобильности пациента. В течение первой недели после черепно-мозговой травмы приблизительно 70% общих потерь белка приходится на скелетные мышцы [4, 5].

Синтез мышечного белка — чрезвычайно сложный биохимический процесс, включающий различные молекулярные пути. Количественные показатели аминокислот в системном кровотоке имеют решающее значение для оптимального роста скелетных мышц. Крайне важно понимать точные пути, посредством которых аминокислоты модулируют с синтезом мы-

шечного белка, с особым акцентом на дегенеративное состояние мышц, такое как саркопения.

Аминокислоты в зависимости от их доступности делятся на два типа — заменимые и незаменимые. Незаменимые аминокислоты организм получает из пищевых источников, поскольку не способен их синтезировать, тогда как заменимые аминокислоты синтезируются самим организмом. Из 20 аминокислот 9 являются незаменимыми (лизин, лейцин, изолейцин, метионин, валин, треонин, фенилаланин, гистидин и триптофан), а 11 — заменимыми (аргинин, аланин, аспартат, аспарагин, цистеин, глутамин, глутамат, серин, пролин, глицин и тирозин) [6]. Поскольку аминокислоты играют решающую роль в синтезе мышечного белка, контроль их значений в организме является показательным в решении вопроса ранней диагностики саркопении. Экзогенное введение препаратов на основе аминокислот становится крайне необходимым для предотвращения деградации мышечного белка и стабилизации его синтеза. Несмотря на то, что все 20 аминокислот выполняют определённую роль в организме, роль лейцина, лизина, аргинина, валина, метионина, изолейцина, фенилаланина, треонина, гистидина и триптофана широко изучена и признана важной для здоровья скелетных мышц.

Одним из новых разделов, изучающих биохимические процессы в организме, является метаболомика — наука, основанная на идентификации и измерении субстратов малых молекул, промежуточных продуктов и продуктов клеточного метаболизма, известных во всём мире как «метаболом» [7]. Оценка изменений уровня метаболитов в биологических жидкостях является перспективным методом диагностики и прогнозирования развития осложнений, а также служит средством получения информации об этиологически значимых патофизиологических механизмах, лежащих в основе нарушения процессов синтеза белка. Метаболом напрямую отражает лежащую в его основе биохимическую активность и физиологическое состояние, тем самым наилучшим образом представляя молекулярный фенотип. Следовательно, метаболомика может стать ценным инструментом для понимания метаболических нарушений, связанных с саркопенией, у пациентов с тяжёлой нейротравмой, а также может быть соотнесена с тяжестью заболевания.

Провоспалительные цитокины при сепсисе, гипергликемия, седация и иммобилизация, высокие дозы глюкокортикоидов, применяемые на ранних этапах лечения травматической болезни, являются провоцирующими факторами для развития рабдомиолиза, и, как следствие, потери веса пациента за счёт уменьшения мышечной массы [1].

Участие аминокислот в развитии диффузных изменений в мышечной ткани

Физиология скелетных мышц значительно зависит от функциональности популяции клеток-предшественников, называемых «сателлитными клетками»,

которые, размножаясь, дифференцируются, образуя многоядерные миофибриллы, способствуя тем самым регенерации мышц во время травм или физических упражнений [8]. Сбой в работе сателлитных клеток может привести к потере мышечной массы и снижению работоспособности, что часто наблюдается при травмах, хронических заболеваниях и старении.

Тяжёлая травма характеризуется увеличением расхода энергии и гиперкатаболизмом, а также дисфункцией оси «гормон роста—инсулиноподобный фактор роста-1», что приводит к анаболической резистентности [9]. Н.Н. Henriksen и соавт. [10] выявили четыре фенотипа эндотелиального метаболизма, индуцированного шоком, при сравнении метаболома пациентов с травмой и здоровых добровольцев и представили внутриклеточный метаболический профиль эндотелиальных клеток этих пациентов. В результате исследования у пациентов с фенотипом D выявлен больший процент летальности, чем в остальных группах. Более того, у травмированных пациентов с повышенным уровнем янтарной кислоты чаще развивался острый респираторный дистресс-синдром, возможно, через активацию сигнального пути рецептора сукцината [11].

Анализ последовательных цепей химических реакций в организме — метаболических путей — показал большее влияние метаболизма пептидов и аминокислот на развитие диффузных изменений в мышечной ткани у пациентов, перенёвших тяжёлую травму, в сравнении со здоровой популяцией. Наиболее значимыми метаболическими путями, по данным многих авторов, является метаболизм гистидина, глутатиона, триптофана и тирозина [12]. Повышение концентрации триптофана — предшественника серотонина и инсулиноподобного фактора роста-1, связанного с увеличением мышечной массы, указывает на прямое влияние этой незаменимой аминокислоты на дифференцировку сателлитных клеток. В эксперименте на крысах было доказано, что снижение концентрации триптофана и, как следствие, увеличение его метаболита кинуренина связано со снижением мышечной массы у возрастных особей [13]. В другом исследовании у пациентов, получавших триптофан, а не его метаболит (кинуренин), доказано увеличение экспрессии миогенных белков, а также Akt1 и Akt2 — двух факторов, необходимых для миогенной дифференцировки и созревания миотрубок [14]. Следовательно, увеличение мышечной массы при введении триптофана происходит из-за повышенной потребности в нём во время терминальной миогенной дифференцировки.

При оценке метаболомного профиля пожилых людей с саркопенией выявлено значительное повышение концентрации глутаминовой кислоты, аспарагина и аспарагиновой кислоты в сыворотке крови. У пациентов данного профиля энергетически активные аминокислоты (соединения, стимулирующие выработку клеточной энергии, ускоряющие метаболизм и повышающие выносливость) определялись в плазме крови

в значительно более низкой концентрации, с уменьшением их общего уровня на 20,2% по сравнению со здоровыми испытуемыми. Снижение концентрации аминокислот в плазме, особенно аргинина, триптофана и треонина, выявлено у онкологических пациентов с кахексией. К. Toyoshima и соавт. [15] в своём исследовании установили, что повышенное содержание пролина в плазме крови является независимым фактором риска развития саркопении.

После первой недели с момента травмы доля белков, теряемых из-за распада мышечной ткани, значительно увеличивается. Аланин и глутамин составляют ~50% аминокислот, высвобождаемых из скелетных мышц, которые транспортируются в печень и почки с образованием углеродных цепей для глюконеогенеза с целью обеспечения завышенных потребностей при критических состояниях.

Лейцин играет первостепенную роль в активации mTOR в различных тканях, включая скелетные мышцы [16]. Благодаря прямому стимулирующему эффекту лейцина на mTOR его приём коррелирует с увеличением количества сателлитных клеток и их активацией в скелетных мышцах [17]. Эти наблюдения подтверждаются результатами клинического исследования, в котором добавление лейцина в рацион пациентам с саркопенией привело к увеличению мышечной массы, скорости ходьбы и разгибания колена [18]. Аналогично, лизин играет важную роль в активации и пролиферации сателлитных клеток в скелетных мышцах посредством активации сигнального пути mTORC1 [19].

Аргинин, являясь биологическим предшественником оксида азота, также важен для поддержания оптимального здоровья мышц. Оксид азота — эндогенная сигнальная молекула, которая, высвобождаясь из эндотелиальной выстилки, вызывает вазодилатацию, снижает агрегацию тромбоцитов и подавляет воспаление, вызванное тучными клетками. Производство оксида азота в скелетных мышцах связано с улучшением метаболических функций, таких как кровоток, утилизация глюкозы и окислительное фосфорилирование, что приводит к повышению уровня энергообеспечения тканей [20].

Метионин является основной аминокислотой, участвующей в эндогенном синтезе глутатиона — мощного антиоксиданта, который помогает противодействовать окислительному стрессу [21]. Поскольку разрушительное влияние окислительного стресса на здоровье мышц хорошо изучено, добавление метионина в протоколы ведения пациентов с тяжёлой травмой может улучшить общую антиоксидантную способность организма, снизив тем самым окислительный стресс и связанную с ним атрофию мышц.

Аминокислоты лейцин, изолейцин и валин благодаря их разветвлённой цепи играют решающую роль в активации малат-аспартатного челночного пути в мышцах. Этот механизм важен для поддержания клеточного и митохондриального окислительно-

восстановительного потенциала, что в свою очередь необходимо для производства аденозинтрифосфата, связанного с окислительным фосфорилированием, в митохондриях.

К. Toyoshima и соавт. [15] в своём исследовании, выявив высокую концентрацию пролина в плазме у пациентов в критическом состоянии, предположили, что данная аминокислота является независимым фактором риска саркопении при травме. Было показано, что высокая концентрация пролина вызывает окислительное повреждение белков, липидов и ДНК, препятствует поглощению глутамата и нейромедиаторов нейронами в коре головного мозга и гиппокампа у крыс [22, 23]. Проллин, аланин и глутамин используются в качестве источника энергии в процессе анаэробного пути цикла трикарбоновых кислот (цикла Кребса). У пациентов с недостаточным питанием пролин и аланин образуются в результате протеолиза в скелетных мышцах и используются для энергетического обмена.

Ещё одним ключевым метаболитом, содержание которого было умеренно повышено в дифференцирующихся миоцитах человека, является пиридоксаль, что указывает на важность витамина B₆ в процессе миогенеза. В частности, витамин B₆ является источником пиридоксальфосфата — кофермента, необходимого для нескольких фаз одноуглеродного метаболизма, что ещё раз подчёркивает важность этого витамина для обеспечения нормального роста и функционирования мышц. Кроме того, недавние исследования показывают, что пиридоксальфосфат необходим для синтеза карнозина — дипептида, содержащего гистидин, который преобладает в гликолитических волокнах II типа, при этом повышенная концентрация пиридоксальфосфата наблюдается в высокосократительных (белых) волокнах мышц, что указывает на роль метаболизма витамина B₆ в их регенерации [24, 25].

Интерлейкин-6 (IL-6) — один из широко изученных провоспалительных цитокинов — повышается у пациентов при стрессе и критическом состоянии. Кроме того, IL-6 продуцируется не только иммунными клетками, но и скелетными мышцами. Высокое содержание IL-6 обнаруживается в патологически изменённых мышцах и снижает синтез мышечного белка за счёт подавления оси mTOR/фосфо-p70-S6-киназы, что приводит к усиленной атрофии мышц [26].

Гормон роста, кортизол, адреналин и норадреналин запускают липолиз и высвобождение свободных жирных кислот, которые обеспечивают значительную часть энергии при критических состояниях. В целом, концентрация свободных жирных кислот в крови и клиренс триглицеридов повышены при сепсисе.

Заключение

Оценка состояния компонентного состава тела пациентов в настоящее время ограничивается антропометрическими и лучевыми методами исследования, которые позволяют констатировать лишь факт разви-

тия саркопении. Изменение мышц у пациентов после тяжёлой травмы представляет собой малоизученную проблему, особенно в педиатрической популяции. Различные методы обследования, включающие как лучевую, так и лабораторную оценку, предоставляют ценную информацию об объёме и качестве мышц, а также процессах, происходящих в организме при травме.

Исследование метаболического фенотипа пациентов с тяжёлой травмой в раннем периоде заболевания позволит выявлять ранние маркеры патологических исходов травмы. Разработка стандартизированных протоколов для оценки состояния компонентного состава тела пациентов с тяжёлой травмой имеет решающее значение для обеспечения согласованности оценок между различными методами обследования. Однако остаётся неясным вопрос, имеют ли пациенты с тяжёлой травмой, сопровождающейся различной степени выраженности атрофией скелетной мускулатуры, разные метаболические паттерны.

Настоящий научный обзор подтверждает необходимость и возможность выявления ранних диагностических критериев, важных для раннего мониторинга состояния компонентного состава тела пациентов с тяжёлой травмой, для разработки новых терапевтических стратегий, направленных на коррекцию выявленных нарушений.

Литература / References

1. Puthuchery ZA, Astin R, McPhail MJW, et al. Metabolic phenotype of skeletal muscle in early critical illness. *Thorax*. 2018;73(10):926–935. doi: 10.1136/thoraxjnl-2017-211073
2. Zhao Q, Shen H, Su KJ, et al. A joint analysis of metabolomic profiles associated with muscle mass and strength in Caucasian women. *Aging*. 2018;10(10):2624–2635. doi: 10.18632/aging.101574
3. Chang Y, Yoo HJ, Kim SJ, et al. A targeted metabolomics approach for sepsis-induced ARDS and its subphenotypes. *Crit Care*. 2023;27(1):263. doi: 10.1186/s13054-023-04552-0
4. Puthuchery ZA, Rawal J, McPhail M, et al. Acute skeletal muscle wasting in critical illness. *JAMA*. 2013;310(15):1591–1600. doi: 10.1001/jama.2013.278481
5. Gamrin-Gripenberg L, Sundström-Rehal M, Olsson D, et al. An attenuated rate of leg muscle protein depletion and leg free amino acid efflux over time is seen in ICU long-stayers. *Crit Care*. 2018;22(1):13. doi: 10.1186/s13054-017-1932-6 EDN: HMZWW
6. Xiao F, Guo F. Impacts of essential amino acids on energy balance. *Mol Metab*. 2022;57:101393. doi: 10.1016/j.molmet.2021.101393 EDN: QVOUQB
7. Fiehn O. Metabolomics: the link between genotypes and phenotypes. *Plant Mol Biol*. 2002;48(1-2):155–171.
8. Lepper C, Partridge TA, Fan CM. An absolute requirement for Pax7-positive satellite cells in acute injury-induced skeletal muscle regeneration. *Development*. 2011;138(17):3639–3646. doi: 10.1242/dev.067595
9. Norton R, Kobusinge O. Global health: injuries. *N Engl J Med*. 2013;368(18):1723–1730. doi: 10.1056/NEJMr1109343 EDN: RHHQMF
10. Henriksen HH, Marin de Mas I, Nielsen LK, et al. Endothelial cell phenotypes demonstrate different metabolic patterns and predict mortality in trauma patients. *Int J Mol Sci*. 2023;24(3):2257. doi: 10.3390/ijms24032257 EDN: AYYUUI
11. Hunt TK, Aslam RS, Beckert S, et al. Aerobically derived lactate stimulates revascularization and tissue repair via redox mechanisms. *Antioxid Redox Signal*. 2007;9(8):1115–1124. doi: 10.1089/ars.2007.1674
12. Stükelberger G, Weuster M, Hana A, et al. Metabolomics after trauma in experimental models: a systematic review. *Langenbecks Arch Surg*. 2026;411(1):61. doi: 10.1007/s00423-025-03917-z EDN: PCEWEP
13. Braidy N, Guillemin GJ, Mansour H, et al. Changes in kynurenine pathway metabolism in the brain, liver and kidney of aged female Wistar rats. *FEBS J*. 2011;278(22):4425–4434. doi: 10.1111/j.1742-4658.2011.08366.x
14. Dukes A, Davis C, El Refaey M, et al. The aromatic amino acid tryptophan stimulates skeletal muscle IGF1/p70s6k/mTOR signaling in vivo and the expression of myogenic genes in vitro. *Nutrition*. 2015;31(7-8):1018–1024. doi: 10.1016/j.nut.2015.02.011
15. Toyoshima K, Nakamura M, Adachi Y, et al. Increased plasma proline concentrations are associated with sarcopenia in the elderly. *PLoS One*. 2017;12(9):e0185206. doi: 10.1371/journal.pone.0185206
16. Pedrosa JA, Zampieri TT, Donato J. Reviewing the effects of L-leucine supplementation in the regulation of food intake, energy balance, and glucose homeostasis. *Nutrients*. 2015;7(5):3914–3937. doi: 10.3390/nu7053914
17. Zhang P, Liang X, Shan T, et al. mTOR is necessary for proper satellite cell activity and skeletal muscle regeneration. *Biochem Biophys Res Commun*. 2015;463(1-2):102–108. doi: 10.1016/j.bbrc.2015.05.032
18. Kim HK, Suzuki T, Saito K, et al. Effects of exercise and amino acid supplementation on body composition and physical function in community-dwelling elderly Japanese sarcopenic women: a randomized controlled trial. *J Am Geriatr Soc*. 2012;60(1):16–23. doi: 10.1111/j.1532-5415.2011.03776.x EDN: YCHUUL
19. Jin CL, Ye JL, Yang J, et al. mTORC1 mediates lysine-induced satellite cell activation to promote skeletal muscle growth. *Cells*. 2019;8(12):1549. doi: 10.3390/cells8121549
20. Bologna C, Pone E. Clinical study on the efficacy and safety of arginine administered orally in association with other active ingredients for the prevention and treatment of sarcopenia in patients with COVID-19-related pneumonia, hospitalized in a sub-intensive care unit. *Healthcare (Basel)*. 2022;10(1):162. doi: 10.3390/healthcare10010162 EDN: USDOYB
21. Liu G, Kim WK. The functional roles of methionine and arginine in intestinal and bone health of poultry: review. *Animals (Basel)*. 2023;13(18):2949. doi: 10.3390/ani13182949 EDN: OYIZPY
22. Ferreira AG, Scherer EB, da Cunha AA, et al. Hyperprolinemia induces DNA, protein and lipid damage in blood of rats: antioxidant protection. *Int J Biochem Cell Biol*. 2014;54:20–25. doi: 10.1016/j.biocel.2014.05.027
23. Delwing D, Delwing D, Sanna RJ, et al. Proline promotes decrease in glutamate uptake in slices of cerebral cortex and hippocampus of rats. *Life Sci*. 2007;81(25-26):1645–1650. doi: 10.1016/j.lfs.2007.09.031
24. Suidasari S, Stautemas J, Urugami S, et al. Carnosine content in skeletal muscle is dependent on vitamin B6 status in rats. *Front Nutr*. 2016;2:39. doi: 10.3389/fnut.2015.00039 EDN: CMHHGA
25. Kumar A, Kumar Y, Sevak JK, et al. Metabolomic analysis of primary human skeletal muscle cells during myogenic progression. *Sci Rep*. 2020;10(1):11824. doi: 10.1038/s41598-020-68796-4 EDN: CUDPPA
26. Pelosi M, De Rossi M, Barberi L, Musarò A. IL-6 impairs myogenic differentiation by downmodulation of p90RSK/eEF2 and mTOR/p70S6K axes, without affecting AKT activity. *Biomed Res Int*. 2014;2014:206026. doi: 10.1155/2014/206026

Сведения об авторах

Для корреспонденции: Понина Ирина Витальевна, канд. мед. наук, научный сотрудник центра медицинской реабилитации ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошаля; e-mail: ponina.irina@mail.ru; ORCID: 0000-0002-0060-7895

Валиуллина Светлана Альбертовна, доктор мед. наук, профессор, заместитель директора по перспективному развитию, руководитель центра медицинской реабилитации ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошаля; профессор кафедры госпитальной педиатрии института «Материнства и детства» РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России; e-mail: vsa64@mail.ru; ORCID: 0000-0002-1622-0169

НАУЧНЫЙ ОБЗОР

Новоселова Ирина Наумовна, доктор мед. наук, главный научный сотрудник центра медицинской реабилитации ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошала; профессор кафедры физической терапии спортивной медицины и медицинской реабилитации ФГАОУ ДПО РМАНПО Минздрава России; e-mail: i.n.novoselova@gmail.com; ORCID: 0000-0003-2258-2913

Ахадов Тolibджон Абдуллаевич, доктор мед. наук, профессор, научный руководитель отдела лучевой диагностики ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошала; e-mail: AkhadovTA@zdrav.mos.ru; ORCID: 0000-0002-3235-8854

Матыцина Эрджени Эрденовна, научный сотрудник научно-исследовательского отдела (реабилитация) ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошала; e-mail: MatytsinaEE@zdrav.mos.ru

Божко Ольга Васильевна, канд. мед. наук, старший научный сотрудник научно-исследовательского отдела (реабилитация) ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошала; e-mail: Bozhko2OV@zdrav.mos.ru; ORCID: 0000-0002-4709-9461

Бураков Алексей Александрович, научный сотрудник центра медицинской реабилитации ГБУЗ НИИ НДХиТ-Клиника доктора Рошала; e-mail: burakovAA@zdrav.mos.ru; ORCID: 0000-0002-0353-3190

Information about the authors

For correspondence: *Irina V. Ponina*, MD, Cand. Sci. (Medicine), Researcher at the Center of Medical Rehabilitation in CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; e-mail: ponina.irina@mail.ru; ORCID: 0000-0002-0060-7895

Svetlana A. Valiullina, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Deputy Director for Strategic Development, Head of the Center of Medical Rehabilitation in CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; Professor at the Department of Hospital Pediatrics at Institute of Motherhood and Childhood in Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov; e-mail: vsa64@mail.ru; ORCID: 0000-0002-1622-0169

Irina N. Novoselova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Chief Researcher at the Center of Medical Rehabilitation in CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; Professor at the Department of Physical Therapy, Sports Medicine and Medical Rehabilitation in Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; e-mail: i.n.novoselova@gmail.com; ORCID: 0000-0003-2258-2913

Tolibdzhon A. Akhadov, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Scientific Director of the Department of Radiological Diagnostics at CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; e-mail: AkhadovTA@zdrav.mos.ru; ORCID: 0000-0002-3235-8854

Erzheni E. Matytsina, Researcher at the Research Department (Rehabilitation) of CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; e-mail: MatytsinaEE@zdrav.mos.ru

Olga V. Bozhko, MD, Cand. Sci. (Medicine), Senior Researcher at the Research Department (Rehabilitation) of CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; e-mail: Bozhko2OV@zdrav.mos.ru; ORCID: 0000-0002-4709-9461

Aleksey A. Burakov, Researcher at the Center of Medical Rehabilitation in CRIEPST Dr. Roshal's Clinic; e-mail: burakovAA@zdrav.mos.ru; ORCID: 0000-0002-0353-3190

Клинический случай

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

Л.М. Кузенкова, О.Б. Кондакова, Д.С. Николенко, Е.В. Увакина, Н.В. Андрееenko

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия

Врождённый порок развития головного мозга (лиссэнцефалия) с фармакорезистентной структурной мультифокальной эпилепсией и тяжёлыми двигательными нарушениями: описание клинического случая

Резюме

Лиссэнцефалия относится к тяжёлым мальформациям кортикального развития, связанным с нарушением нейрональной миграции, и клинически может проявляться ранним дебютом эпилептических приступов, выраженной задержкой психомоторного развития, нарушениями мышечного тонуса и формированием стойкого двигательного дефицита. Для *PAFANI1*-ассоциированных форм описаны широкий спектр тяжести, сочетание нарушений кормления, плохого контроля головы, спастичности, зрительных нарушений и высокой частоты лекарственно-резистентных эпилептических приступов.

Представленное наблюдение демонстрирует врождённый порок развития головного мозга с формированием тяжёлых двигательных нарушений уровня GMFCS V / MACS V, фармакорезистентной структурной мультифокальной эпилепсии, псевдобульбарного синдрома, хронического аспирационного синдрома, нутритивной недостаточности и нейрогенных нарушений функции тазовых органов. Цель описания клинического случая — продемонстрировать значение комплексной мультидисциплинарной оценки у пациентки с лиссэнцефалией, фармакорезистентной эпилепсией и множественными соматическими осложнениями, а также показать необходимость внимательной интерпретации генетических данных до завершения семейной валидации выявленного варианта.

Ключевые слова: лиссэнцефалия; *PAFANI1*; фармакорезистентная эпилепсия; структурная мультифокальная эпилепсия; детский церебральный паралич; GMFCS V; MACS V; псевдобульбарный синдром; хронический аспирационный синдром; нейрогенный мочевого пузырь.

Для цитирования: Кузенкова Л.М., Кондакова О.Б., Николенко Д.С., Увакина Е.В., Андрееenko Н.В. Врождённый порок развития головного мозга (лиссэнцефалия) с фармакорезистентной структурной мультифокальной эпилепсией и тяжёлыми двигательными нарушениями: описание клинического случая. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 205–210. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2055>

Участие авторов: Л.М. Кузенкова, О.Б. Кондакова, Д.С. Николенко, Е.В. Увакина, Н.В. Андрееenko — концепция, написание текста, редактирование текста. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Информированное согласие. Получено добровольное информированное согласие законных представителей пациента на публикацию анонимизированных клинических данных.

Поступила 07.08.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Введение

Лиссэнцефалия представляет собой редкую мальформацию кортикального развития, обусловленную нарушением процессов нейрональной миграции и характеризующуюся отсутствием или значительным уменьшением числа извилин головного мозга с формированием агирии и/или пахигирии. Термин «лиссэнцефалия» (от греч. *lissos* — гладкий и *enkephalos* — мозг) был введён R. Owen в 1868 г. [1]. Современные данные свидетельствуют о выраженной генетической гетерогенности заболевания; одной из основных причин классической лиссэнцефалии являются гетерозиготные патогенные варианты гена *PAFANI1* (*LIS1*), наследуемые по аутосомно-доминантному типу и в большинстве случаев возникающие *de novo* [2, 3].

Классическая лиссэнцефалия относится к редким заболеваниям: её частота при рождении оценивается в 11,7–40 случаев на 1 млн рождений [2]. Достоверных данных о выраженной половой или географической предрасположенности заболевания нет; популяционные показатели распространённости лиссэнцефалии в Российской Федерации остаются недостаточно изученными. Клиническая картина обычно характеризуется ранним дебютом эпилептических приступов, выраженной задержкой психомоторного развития, нарушениями мышечного тонуса и кормления, при этом эпилепсия у значительной

Lyudmila M. Kuzenkova, Olga B. Kondakova, Daria S. Nikolenko, Eugenia V. Uvakina, Natalya V. Andreenko

National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russian Federation

Congenital Brain Malformation (Lissencephaly) with Drug-Resistant Structural Multifocal Epilepsy and Severe Motor Impairment: a Case Report

Summary

Lissencephaly is a severe cortical malformation associated with impaired neuronal migration. Clinically, it may manifest with early-onset epileptic seizures, marked psychomotor developmental delay, muscle tone abnormalities, and persistent motor deficit [1]. *PAFAH1B1*-associated forms are characterized by a broad phenotypic spectrum, including feeding difficulties, poor head control, spasticity, visual impairment, and a high frequency of drug-resistant epileptic seizures.

The presented case demonstrates a congenital brain malformation associated with severe motor impairment (GMFCS V/ MACS V), drug-resistant structural multifocal epilepsy, pseudobulbar syndrome, chronic aspiration syndrome, nutritional insufficiency, and neurogenic dysfunction of the pelvic organs.

The aim of this case report is to demonstrate the importance of comprehensive multidisciplinary assessment in a patient with lissencephaly, drug-resistant epilepsy, and multiple somatic complications, as well as the need for careful interpretation of genetic findings until familial validation of the identified variant is completed.

Keywords: *lissencephaly; PAFAH1B1; drug-resistant epilepsy; structural multifocal epilepsy; cerebral palsy; GMFCS V; MACS V; pseudobulbar syndrome; chronic aspiration syndrome; neurogenic bladder.*

For citation: Kuzenkova L.M., Kondakova O.B., Nikolenko D.S., Uvakina E.V., Andreenko N.V. Congenital Brain Malformation (Lissencephaly) with Drug-Resistant Structural Multifocal Epilepsy and Severe Motor Impairment: a Case Report. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 205–210. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2055>

Contribution: L.M. Kuzenkova, O.B. Kondakova, D.S. Nikolenko, E.V. Uvakina, N.V. Andreenko—concept, manuscript writing, manuscript editing. All co-authors approved the final version of the manuscript and are responsible for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. This study received no financial support.

Conflict of interest. The authors confirm that there is no conflict of interest.

Informed consent. Voluntary informed consent of the patient's legal representatives to publish anonymized clinical data has been obtained.

Received: 07.08.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

части пациентов приобретает фармакорезистентное течение [2, 4].

В связи с этим представляет интерес длительное динамическое наблюдение пациентки с молекулярно-генетически подтверждённой *PAFAH1B1*-ассоциированной лиссэнцефалией, позволяющее продемонстрировать диагностическую траекторию заболевания, эволюцию неврологических и соматических осложнений и значение комплексного мультидисциплинарного сопровождения.

Описание случая

О пациенте. Пациентка подросткового возраста наблюдается в Центре детской психоневрологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России в связи с врождённым пороком развития головного мозга, тяжёлыми двигательными нарушениями и фармакорезистентной эпилепсией. Сведения представлены по данным медицинской документации, со слов матери и по результатам динамического наблюдения.

При плановых госпитализациях в отделение психоневрологии и нейрореабилитации жалобы включали отсутствие самостоятельных двигательных навыков: пациентка не сидела, не стояла, не имела опоры, голову удерживала неуверенно; также отмечались поперхивания при кормлении, отсутствие экспрессивной речи, фокальные тонические эпилептические приступы, хаотичные движения рук, склонность к запорам.

Перинатальный анамнез был отягощён: беременность протекала на фоне повышения артериального давления в I триместре, угрозы прерывания в III триместре, анемии, маловодия, варикозной болезни нижних конечностей у матери и дефицита массы плода. Роды были срочными, самостоятельными; оценка по шкале Apgar 9/10 баллов. При нейросонографии в раннем неонатальном периоде выявлены субэпендимальная киста слева, асимметрия боковых желудочков и расширение задних рогов боковых желудочков.

Дебют пароксизмальных состояний отмечен в возрасте около 2 месяцев: появились эпизоды зажимывания, частого моргания при пробуждении, однократное заведение глаз вправо, в дальнейшем — многократно повторяющиеся миоклонии лица и эпизоды тонического напряжения конечностей, более выраженные слева. При компьютерной томографии (КТ) головного мозга, проведённой по месту жительства, выявлена аномалия развития головного мозга; позднее по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга установлены неполная лиссэнцефалия, энцефалодисплазия и вентрикуломегалия. В раннем возрасте в неврологическом статусе отмечались мышечная гипотония, нарушение контроля головы, отсутствие навыка самостоятельного сидения и фармакорезистентные эпилептические пароксизмы.

При первичной госпитализации в Центр в раннем детском возрасте по данным МРТ головного мозга подтверждён порок развития головного мозга: лиссэнцефалия (генерализованная агирия-пахигирия), гипоплазия червя мозжечка, вентрикуломегалия (рис. 1). По данным видео-электроэнцефалографии (видео-ЭЭГ) бодрствования и сна регистрировались множественные паттерны фокальных эпилептических приступов. На фоне противосудорожной терапии имели место уменьшение частоты приступов и временная положительная динамика в формировании психомоторных навыков.

В последующие годы у пациентки сохранялось тяжёлое нарушение психомоторного и речевого развития. Эпилептические приступы рецидивировали, преимущественно при пробуждении и на фоне интеркуррентных состояний; по данным видео-ЭЭГ в динамике отмечались высокий индекс эпилептиформной активности и эпилептические приступы. Ремиссия эпилептических приступов к моменту последнего наблюдения не достигнута.

При секвенировании полного экзона в гене *PAFAH1B1* (platelet-activating factor acetylhydrolase IB subunit alpha) выявлен вероятно патогенный вариант NM_000430.4:c.1145_1146del, p.F382Cfs*46 в гетерозиготном состоянии. В дальнейшем вариант был валидирован у пациентки методом секвенирования по Сэнгеру. При обследовании матери данный вариант не выявлен.

К сопутствующим клинически значимым проблемам относились псевдобульбарные проявления с поперхиванием и гиперсаливацией, риск микроаспираций, дефицит массы тела, гастроэзофагеальный рефлюкс, ортопедические осложнения (*coxa valga*,

подвывих головок бедренных костей, деформации стоп), хронический толстокишечный стаз и нарушения мочеиспускания.

Физикальная диагностика. В динамике общее состояние пациентки соответствовало средней степени тяжести, положение оставалось вынужденным. Масса тела снижена, состояние питания понижено, подкожная жировая клетчатка развита незначительно. Кожные покровы бледные, чистые от сыпи; слизистые оболочки чистые. В лёгких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, безболезненный; стул нерегулярный с преобладанием запоров.

В неврологическом статусе общемозговая и менингеальная симптоматика отсутствует. Контакт формальный; экспрессивная речь отсутствует, отмечаются редкие вокализации; импрессионную речь понимает ограниченно. Взгляд фиксирует кратко-временно, прослеживание непродолжительное; зрение предметное. Отмечаются расходящееся альтернирующее косоглазие, маятникообразный нистагм, гипомимия, псевдобульбарный синдром и гиперсаливация.

Мышечный тонус в конечностях изменён по пирамидному типу. Сохраняются сгибательно-приводящая установка рук и бёдер, сгибательная установка коленных суставов, эквиноварусная деформация стоп. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей высокие, симметричные; с нижних конечностей вызываются, но быстро истощаются, симметричные. Двигательные навыки грубо ограничены: голову удерживает неуверенно, самостоятельно не сидит, не стоит, не ходит. Болевая и температурная чувствительность сохранены. Навыки опрятности не сформированы.

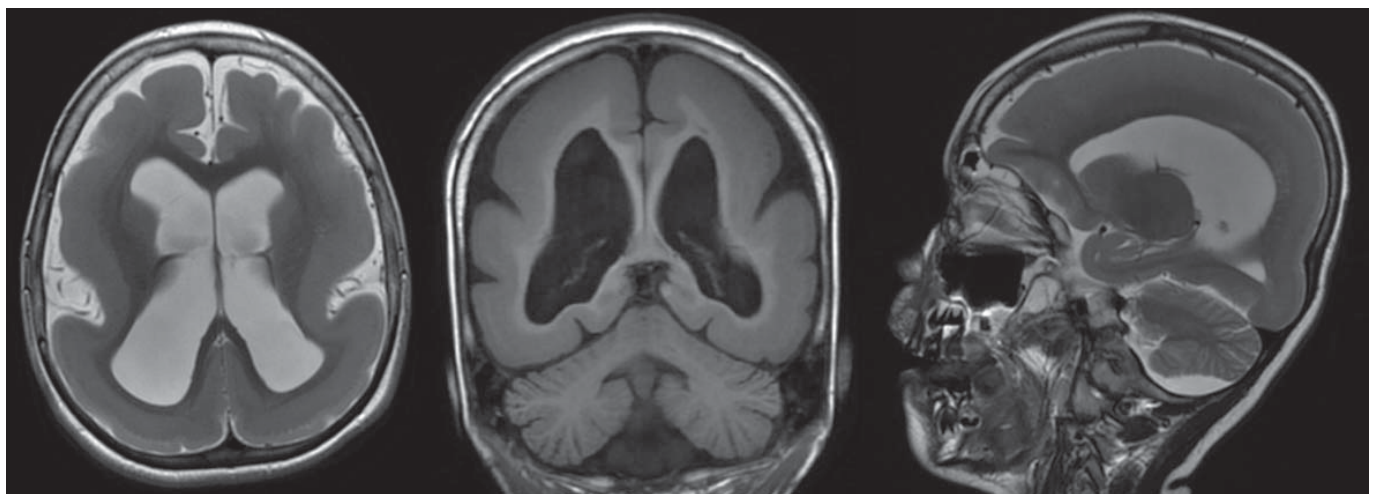


Рис. 1. Магнитно-резонансная томография головного мозга пациентки с *PAFAH1B1*-ассоциированной лиссэнцефалией: отмечается отсутствие извилин в теменно-затылочной области правой и левой гемисфер, полоса серого вещества, расположенная субкортикально и отделённая тонким слоем белого вещества от изменённой коры, в проекции лобных и височных долей сохраняются визуализируемые редкие широкие плоские извилины, разделённые небольшим количеством мелких борозд (сочетание теменно-затылочной агирии и лобно-височной пахиогии), вентрикуломегалия, гипоплазия червя мозжечка.

Fig. 1. Brain magnetic resonance imaging of a patient with *PAFAH1B1*-associated lissencephaly. The image shows absence of gyri in the parieto-occipital regions of both cerebral hemispheres. A subcortical band of gray matter is visible, separated from the abnormal cortex by a thin layer of white matter. In the frontal and temporal lobes, broad, flat gyri are sparsely visualized, separated by few fine sulci (a combination of parieto occipital agyria and frontotemporal pachygyria). Additional findings include ventriculomegaly and hypoplasia of the cerebellar vermis.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Предварительный диагноз. На основании жалоб, анамнестических сведений, данных неврологического осмотра и ранее выполненной нейровизуализации диагноз пациентки сформулирован как «Детский церебральный паралич, атонически-астатическая форма, уровень двигательных нарушений по шкалам GMFCS V, MACS V, псевдобульбарный синдром, когнитивный дефицит на фоне врождённого порока развития головного мозга (лиссэнцефалии)». Эпилепсия расценена как структурная мультифокальная, фармакорезистентная.

Сопутствующими клинически значимыми состояниями являлись белково-энергетическая недостаточность II степени, хронический аспирационный синдром, нейрогенные нарушения функции тазовых органов тяжёлого течения, хронический толстокишечный стаз, хронический цистит, хроническая болезнь почек I стадии, подвывих головок бедренных костей слева и *coxa valga* (изменение угла между шейкой и диафизом бедренной кости) с двух сторон.

Лечение. Пациентке проводилось комплексное лабораторно-инструментальное обследование. По данным видео-ЭЭГ мониторинга сохранялись выраженная дезорганизация корковой ритмики, высокий индекс мультирегиональной эпилептиформной активности и эпилептические приступы. При последнем исследовании, выполненном в возрасте 14 лет, отмечались паттерны BIRDS и увеличение числа зарегистрированных приступов по сравнению с предыдущим мониторингом. При госпитализации в августе 2023 года в возрасте 12 лет рентгенография тазобедренных суставов выполнена для исключения вторичных ортопедических осложнений на фоне изменённого мышечного тонуса: выявлены *coxa valga* с двух сторон, подвывих головки левого бедра и децентрация головки правого бедра в пределах вертлужной впадины.

В 14-летнем возрасте (05.08.2025) проведена повторная рентгенография тазобедренных суставов: сохранялись рентгенологические признаки дисплазии тазобедренных суставов, подвывих головок бедренных костей, более выраженный слева, и *coxa valga* с двух сторон. Пациентке рекомендовано наблюдение ортопеда и рентгенологический контроль тазобедренных суставов и позвоночника в динамике.

В ходе динамического наблюдения пациентке неоднократно проводилось комплексное соматическое обследование. По данным электро- и эхокардиографии клинически значимых нарушений сердечной деятельности не выявлялось: регистрировался синусовый ритм, систолическая функция левого желудочка оставалась удовлетворительной.

При обследовании органов дыхания выявлялись воспалительные/поствоспалительные и бронхитические изменения в правом лёгком, которые расценены как следствие микроаспираций на фоне псевдобульбарного синдрома. По данным гастроэнтерологического обследования отмечались признаки гастроэзофагеального рефлюкса, гастродуоденита, недостаточности

кардии, колостазы и вторичных изменений поджелудочной железы. При ультразвуковом исследовании мочевой системы в динамике имели место расширение лоханки справа и взвесь в мочевом пузыре. В биохимических анализах крови периодически отмечалось повышение печёночных ферментов, в связи с чем проводились курсы гепатопротекторной терапии.

Противосудорожная терапия в разные периоды включала фенobarбитал, вальпроовую кислоту, левитирацетам, окскарбазепин и перампанел; препараты подбирали и корректировали с учётом клинической картины и данных видео-ЭЭГ. Несмотря на проводимую терапию, полного купирования эпилептических пароксизмов не достигнуто.

Для коррекции двигательных нарушений проводили курсы восстановительного лечения: щадящая кинезитерапия, физиологическое позиционирование, дыхательная гимнастика, стимуляция удержания головы, обучение матери домашнему комплексу упражнений, массаж с учётом ограничений и ботулинотерапия. На фоне лечения отмечалась умеренная положительная динамика в виде увеличения объёма пассивных движений в конечностях. Реабилитационные мероприятия рекомендованы к продолжению по месту жительства, включая лечебную физкультуру, кинезитерапию, физиотерапию без электролечения, домашние занятия в комфортном режиме и повторную ботулинотерапию через 4–6 месяцев.

В динамике пациентка наблюдалась диетологом и профильными специалистами в связи с недостаточностью питания, поперхиваниями при кормлении, гастроэзофагеальным рефлюксом и склонностью к запорам. На разных этапах наблюдения проводилась коррекция нутритивной поддержки: рекомендованы протёртый/гомогенный стол, постуральная терапия при кормлении, антирефлюксный режим, использование смесей для энтерального питания, а также терапия запоров макроголом.

С учётом тяжёлой белково-энергетической недостаточности, псевдобульбарного синдрома с нарушением безопасного приёма пищи через рот, сохраняющихся поперхиваний при кормлении, гастроэзофагеального рефлюкса и риска микроаспираций в возрасте 14 лет ребёнку проведена операция в объёме постановки гастростомы. В дальнейшем пациентка продолжала получать нутритивную поддержку под наблюдением диетолога, гастроэнтеролога и других профильных специалистов. Дополнительно проводились медикаментозная терапия гастроэзофагеального рефлюкса, коррекция запоров и курсы гепатопротекторной терапии.

В связи с тяжёлыми нейрогенными нарушениями мочеиспускания и отсутствием эффективных самостоятельных микций урологом рекомендована периодическая стерильная катетеризация мочевого пузыря в дневное время, обязательная катетеризация перед сном и после сна, а также дальнейшее наблюдение урологом.

Динамика и исходы. Таким образом, на момент последнего наблюдения пациентка получала полное мультидисциплинарное сопровождение. На фоне реабилитации отмечено умеренное улучшение объёма пассивных движений, однако самостоятельные двигательные навыки не сформированы. По тазобедренным суставам сохранялись дисплазия, подвывих головок бедренных костей, более выраженный слева, и *coxa valga* с двух сторон.

С учётом данных МРТ, клинической картины заболевания и результатов секвенирования полного экзома окончательно диагноз сформулирован следующим образом: «*PAFANI1B1*-ассоциированная лиссэнцефалия, детский церебральный паралич, атонически-астатическая форма, GMFCS V, MACS V; псевдобульбарный синдром; когнитивный дефицит. Структурная/генетическая фокальная эпилепсия с полиморфными приступами, фармакорезистентная. Тяжёлая белково-энергетическая недостаточность. Хронический аспирационный синдром. Нейрогенные нарушения функции тазовых органов тяжёлого течения, неадаптированно-арефлекторный спинальный мочевого пузыря, хронический толстокишечный стаз, хронический цистит, хроническая болезнь почек I стадии. Подвывих головок бедренных костей слева, *coxa valga* с двух сторон».

Прогноз. С учётом тяжёлого двигательного дефицита уровня GMFCS V / MACS V, отсутствия самостоятельного сидения, стояния и ходьбы, фармакорезистентной эпилепсии с высоким индексом эпилептиформной активности, псевдобульбарного синдрома с нарушением кормления, микроаспираций, белково-энергетической недостаточности, ортопедических осложнений и нейрогенной дисфункции мочевого пузыря прогноз в отношении самостоятельной моторной функции и социальной адаптации остаётся неблагоприятным.

К относительно благоприятным факторам на момент выписки относились стабильное состояние, сохранённые насосная и систолическая функции сердца по данным эхокардиографии, а также умеренно положительная динамика на фоне проведённой ботулинотерапии и курса восстановительного лечения.

Наиболее значимыми для прогноза остаются регулярное наблюдение неврологом/эпилептологом, педиатром, ортопедом, пульмонологом, гастроэнтерологом, диетологом, офтальмологом, эндокринологом, урологом/нефрологом; контроль видео-ЭЭГ, лабораторных показателей и ультразвукового исследования почек/мочевого пузыря; продолжение антиэпилептической терапии с титрацией по клинической и ЭЭГ-динамике; профилактика микроаспираций и нутритивная поддержка; соблюдение режима периодической катетеризации; повторные курсы реабилитации и подбор технических средств реабилитации с учётом тяжёлого двигательного дефицита.

Обсуждение

Особенность данного клинического наблюдения заключается в сочетании тяжёлой мальформации

кортикального развития с ранним дебютом эпилептических приступов, формированием фармакорезистентной мультифокальной эпилепсии, выраженным двигательным дефицитом и множественными соматическими осложнениями. По данным литературы, *PAFANI1B1*-ассоциированная лиссэнцефалия может сопровождаться плохим контролем головы, нарушениями питания, зрительными нарушениями, спастичностью и лекарственно-резистентными судорогами [2, 4]. Клиническая картина пациентки соответствовала указанному спектру и согласовывалась с молекулярно-генетически подтверждённой *PAFANI1B1*-ассоциированной природой заболевания.

Длительная диагностическая траектория пациентки показала, что при врождённых пороках развития головного мозга с тяжёлой эпилепсией и грубой задержкой развития клиническая формулировка диагноза не должна ограничиваться только синдромальным описанием двигательных нарушений. Нейровизуализация, повторная оценка ЭЭГ-динамики и молекулярно-генетическое обследование позволили уточнить этиологию, прогноз и объём семейного консультирования. Проведённое семейное обследование позволило подтвердить *de novo* характер выявленного варианта и завершить молекулярно-генетическую верификацию диагноза [3].

Важной частью ведения является оценка не только эпилептического синдрома, но и осложнений тяжёлого неврологического заболевания. Дисфагия и нарушения кормления у детей с церебральным параличом и тяжёлыми двигательными нарушениями ассоциированы с риском микроаспираций, нутритивной недостаточности и респираторных осложнений [5–7]. У пациентки клинически значимыми являются поперхивания при кормлении, гиперсаливация, риск микроаспираций, дефицит массы тела, гастроэзофагеальный рефлюкс и запоры, что обосновало участие в лечении пациентки диетолога, гастроэнтеролога, пульмонолога, а также всей реабилитационной команды.

Степень двигательных нарушений GMFCS V / MACS V отражает максимальную выраженность ограничений самостоятельной мобильности и ручной функции [8, 9]. Цели реабилитации ориентированы преимущественно на профилактику вторичных ортопедических осложнений, улучшение переносимости позиционирования, поддержание объёма пассивных движений, обучение ухаживающего лица безопасному комплексу домашних упражнений, дыхательные практики, подбор технических средств реабилитации и профилактику пролежней. Применение восстановительного лечения обуславливает умеренное увеличение объёма пассивных движений, что рассматривается как клинически значимый результат для пациентки с тяжёлым двигательным дефицитом.

Отдельного внимания требуют нейрогенные нарушения функции тазовых органов. Эпизоды задержки мочи, необходимость катетеризации, данные ультразвукового исследования мочевого пузыря и заклече-

ние уролога об отсутствии эффективных самостоятельных микций определили необходимость режима периодической стерильной катетеризации и регулярного нефроурологического мониторинга. Таким образом, ведение пациентки требует постоянной мультидисциплинарной модели сопровождения с координацией неврологического, нутритивного, респираторного, ортопедического и урологического направлений.

Заключение

Представленное клиническое наблюдение в длительном анамнезе пациентки с *PAFAH1B1*-ассоциированной лиссэнцефалией демонстрирует тяжёлое течение врождённого порока развития головного мозга с ранним дебютом и фармакорезистентным течением структурной мультифокальной эпилепсии, выраженным двигательным дефицитом уровня GMFCS V / MACS V, псевдобульбарным синдромом, микроаспирациями, белково-энергетической недостаточностью и нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря.

Молекулярно-генетическая верификация диагноза стала возможной после применения NGS-методов (next generation sequencing) и последующей валидации выявленного варианта методом секвенирования по Сэнгеру, что подчёркивает значимость современного секвенирования в расшифровке ранее неустановленных причин тяжёлых пороков коры головного мозга.

Описанный случай доказывает необходимость комплексного наблюдения детей с лиссэнцефалией не только с позиции контроля приступов, но и с учётом питания, риска микроаспираций, ортопедических осложнений, мочевыделительной функции и реабилитационного потенциала.

Литература / References

1. Pilz DT, Quarrell OW. Syndromes with lissencephaly. *J Med Genet.* 1996;33(4):319–323. doi: 10.1136/jmg.33.4.319
2. Brock S, Dobyns WB, Jansen A. *PAFAH1B1*-related lissencephaly / Subcortical Band Heterotopia. In: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, et al., editors. [2009 Mar 3]. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2009. PMID: 20301752
3. Cardoso C, Leventer RJ, Dowling JJ, et al. Clinical and molecular basis of classical lissencephaly: mutations in the *LIS1* gene (*PAFAH1B1*). *Hum Mutat.* 2002;19(1):4–15. doi: 10.1002/humu.10028
4. Kolbjørn S, Martin DA, Pettersson M, et al. Lissencephaly in an epilepsy cohort: molecular, radiological and clinical aspects. *Eur J Paediatr Neurol.* 2021;30:71–81. doi: 10.1016/j.ejpn.2020.12.011
5. Faccioli S, Pagliano E, Ferrari A, et al. Evidence-based management and motor rehabilitation of cerebral palsy children and adolescents: a systematic review. *Front Neurol.* 2023;14:1171224. doi: 10.3389/fneur.2023.1171224

6. Calderone A, Militi D, Cardile D, et al. Swallowing disorders in cerebral palsy: a systematic review of oropharyngeal dysphagia, nutritional impact, and health risks. *Ital J Pediatr.* 2025;51:57. doi: 10.1186/s13052-025-01903-1
7. Erasmus CE, van Hulst K, Rotteveel JJ, et al. Clinical practice: swallowing problems in cerebral palsy. *Eur J Pediatr.* 2012;171(3):409–414. doi: 10.1007/s00431-011-1570-y
8. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, et al. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 1997;39(4):214–223. doi: 10.1111/j.1469-8749.1997.tb07414.x
9. Paulson A, Vargus-Adams J. Overview of four functional classification systems commonly used in cerebral palsy. *Children (Basel).* 2017;4(4):30. doi: 10.3390/children4040030

Сведения об авторах

Для корреспонденции: Кузнецова Людмила Михайловна, доктор мед. наук, профессор, начальник центра детской психоневрологии, врач-невролог ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; Клинический институт детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый МГМУ имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет); e-mail: l.kuzenkova@list.ru; ORCID: 0000-0002-9562-3774

Кондакова Ольга Борисовна, канд. мед. наук, заведующая отделением медицинской генетики, врач-генетик ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: kondakova.ob@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-6316-9992

Николенько Дарья Сергеевна, врач-невролог ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: nikolenko.ds@nczd.ru; ORCID: 0009-0009-4368-432X

Увакина Евгения Владимировна, канд. мед. наук, заведующая отделением психоневрологии и нейрореабилитации, заместитель директора по перспективному развитию, врач-невролог ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: uvakina.ev@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-8381-8793

Андреевко Наталья Владимировна, канд. мед. наук, врач-невролог ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; e-mail: andreenko@nczd.ru; ORCID: 0009-0007-2227-7069

Information about the authors

For correspondence: Lyudmila M. Kuzenkova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Neurologist, Head of the Center of Child Psychoneurology, National Medical Research Center of Children's Health; N.F. Filatov Clinical Institute of Child Health of the Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University); e-mail: l.kuzenkova@list.ru; ORCID: 0000-0002-9562-3774

Olga B. Kondakova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Head of the Department of Medical Genetics of the National Medical Research Center of Children's Health; e-mail: kondakova.ob@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-6316-9992

Daria S. Nikolenko, Neurologist, National Medical Research Center of Children's Health; e-mail: nikolenko.ds@nczd.ru; ORCID: 0009-0009-4368-432X

Eugenia V. Uvakina, MD, Cand. Sci. (Medicine), Head of Department of Child Psychoneurology and Neurorehabilitation, Deputy Director for Scientific Work, Neurologist, National Medical Research Center of Children's Health; e-mail: uvakina.ev@nczd.ru; ORCID: 0000-0002-8381-8793

Natalya V. Andreenko, MD, Cand. Sci. (Medicine), Neurologist, National Medical Research Center of Children's Health; e-mail: andreenko@nczd.ru; ORCID: 0009-0007-2227-7069

Клинический случай

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

А.Э. Солтаханова¹, Е.Н. Райкина^{1, 2}, М.С. Панкратова¹, И.С. Чугунов¹, Н.В. Тарбаева¹, О.Б. Безлепкина¹

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии имени академика И.И. Дедова» Минздрава России, Москва, Россия;

² ГБУЗ Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского», Москва, Россия

Врождённый гипопитуитаризм при синдроме «прерывания» ножки гипофиза: клинический случай

Резюме

Синдром «прерывания» ножки гипофиза — редкая врождённая аномалия гипоталамо-гипофизарной области, нередко приводящая к формированию множественного дефицита гормонов аденогипофиза. Всё больше исследований постулируют зависимость развития дефектов гипоталамо-гипофизарной области от возникновения вариантных изменений в генах, ответственных за морфогенез гипофиза, особенно на ранних сроках эмбриогенеза. Представлен клинический случай пациента с выявленной вариантной заменой в гене *GLI2*, ассоциированной с нарушением развития гипоталамо-гипофизарной области, у которого уже диагностированы вторичный гипотиреоз и дефицит гормона роста, а также имеются признаки возможного формирования гипогонадотропного гипогонадизма. Обсуждаются особенности клинического течения, современные представления об этиологии, необходимость ранней диагностики и длительного динамического наблюдения пациентов с данной патологией для своевременного выявления новых гормональных дефицитов и коррекции заместительной терапии.

Ключевые слова: синдром «прерывания» ножки гипофиза; классическая триада; гипопитуитаризм; вторичный гипотиреоз; *GLI2*.

Для цитирования: Солтаханова А.Э., Райкина Е.Н., Панкратова М.С., Чугунов И.С., Тарбаева Н.В., Безлепкина О.Б. Врождённый гипопитуитаризм при синдроме «прерывания» ножки гипофиза: клинический случай. *Российский педиатрический журнал имени М.Я. Студеникина*. 2026; 1(3): 211–216. doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2049>

Участие авторов: А.Э. Солтаханова, Е.Н. Райкина, М.С. Панкратова — аналитическая работа и подготовка финальной версии статьи; Н.В. Тарбаева — проведение МРТ головного мозга и повторная интерпретация изображений; И.С. Чугунов, О.Б. Безлепкина — редактирование текста, внесение ценных замечаний. Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

Финансирование. Работа проведена в рамках темы госзадания 126022417900-6 «Персонализированная комплексная терапия задержки роста и полового развития у детей с врождёнными орфанными эндокринопатиями».

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.

Согласие на публикацию. Пациент и его законный представитель подписали информированное согласие на публикацию анонимизированных клинических данных.

Поступила 03.07.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

Введение

Онтогенез гипофиза — сложный многоступенчатый процесс, зависящий от характера взаимодействия транскрипционных факторов и сигнальных молекул с формированием в результате этих взаимодействий пяти высокодифференцированных типов клеток (соматотрофов, тиреотрофов, кортикотрофов, лактотрофов, гонадотрофов) [1–3]. За последние десятилетия обнаружены вариантные замены во многих генах, кодирующих эти транскрипционные факторы. Фенотип моногенных форм врождённого гипопитуитаризма может варьировать от изолированного дефицита гормона роста до множественного дефицита гормонов аденогипофиза [4–6].

По данным магнитно-резонансной томографии, пороки развития гипоталамо-гипофизарной области при множественном дефиците гормонов гипофиза встречаются в 50–100% случаев. При изолированном дефиците гормона роста патология хиазмально-селлярной области выявляется значительно реже [7]. К порокам развития относятся гипоплазия или аплазия гипофиза, гипоплазия или аплазия ножки гипофиза, гиперплазия гипофиза, эктопия нейрогипофиза, синдром «пустого» турецкого седла, септооптическая дисплазия. В ряде случаев пороки гипоталамо-гипофизарной области сочетаются с другими внутричерепными аномалиями (аномалия Киари, голопрозэнцефалия).

Ayganat E. Soltakhanova¹, Elizaveta N. Raykina^{1, 2}, Maria S. Pankratova¹, Igor S. Chugunov¹, Natalia V. Tarbaeva¹, Olga B. Bezlepkina¹

¹ I.I. Dedov National Medical Research Center of Endocrinology, Moscow, Russian Federation;

² Moscow Regional Research and Clinical Institute, Moscow, Russian Federation

Congenital Hypopituitarism Associated with Pituitary Stalk Interruption Syndrome: a Case Report

Summary

Pituitary stalk interruption syndrome is a rare congenital anomaly of the hypothalamic-pituitary region, often leading to multiple anterior pituitary hormone deficiency. Accumulating research postulates that hypothalamic-pituitary defects depend on variant changes in genes responsible for pituitary morphogenesis, particularly during early embryogenesis.

We present a clinical case of a patient with an identified variant substitution in the *GLI2* gene associated with impaired hypothalamic-pituitary development. The patient has been diagnosed with secondary hypothyroidism and growth hormone deficiency, along with signs of possible hypogonadotropic hypogonadism.

Clinical features, current views on etiology, and the critical need for early diagnosis and long-term follow-up to detect new hormonal deficiencies and timely adjust replacement therapy are discussed.

Keywords: *pituitary stalk interruption syndrome; classical triad, hypopituitarism; central hypothyroidism; GLI2.*

For citation: Soltakhanova A.E., Raykina E.N., Pankratova M.S., Chugunov I.S., Tarbaeva N.V., Bezlepkina O.B. Congenital Hypopituitarism Associated with Pituitary Stalk Interruption Syndrome: a Case Report. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal imeni M.Ya. Studenikina (M.Ya. Studenikin Russian Pediatric Journal)*. 2026; 1(3): 211–216. (In Russian). doi: <https://doi.org/10.46563/2026-1-3-2049>

Contribution: A.E. Soltakhanova, E.N. Raykina, M.S. Pankratova—analysis and preparation of the final version of the article; N.V. Tarbaeva—conducting an MRI of the brain and re-interpreting the images; I.S. Chugunov, O.B. Bezlepkina—editing the text and providing valuable comments. All co-authors—approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Funding sources. The work was carried out within the framework of state assignment 126022417900-6 «Personalized comprehensive therapy for growth and sexual development delay in children with congenital orphan endocrinopathies».

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Informed consent. The authors received written informed voluntary consent from the patient's legal representatives to publish personal data, including photographs (with face covering), in a scientific journal. The amount of published data has been agreed with the patient's legal representatives.

Received: 03.07.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

В зарубежной литературе сочетание гипоплазии (аплазии) гипофиза, гипоплазии (аплазии) ножки гипофиза и эктопии нейрогипофиза обозначается как синдром «прерывания» ножки гипофиза (pituitary stalk interruption syndrome). В отечественных публикациях диагноз при данной комбинации признаков звучит как «классическая триада» [8–10]. По данным мировой литературы, предполагаемая частота синдрома «прерывания» ножки гипофиза составляет 0,5 на 100 000 живорождённых детей [11–13]. Нарушение анатомической целостности гипоталамо-гипофизарной области при синдроме «прерывания» ножки гипофиза приводит к нарушению транспорта рилизинг-гормонов гипоталамуса и, соответственно, дефициту гормонов гипофиза [13–15]. Особенностью клинической картины гипопитуитаризма является постепенное «выпадение» функций тропных гормонов, которое чаще всего манифестирует с дефицита соматотропного и тиреотропного гормона. Нарушение выработки антидиуретического гормона с развитием центрального несахарного диабета для синдрома «прерывания» ножки гипофиза нехарактерно [16–18].

Точная причина развития синдрома «прерывания» ножки гипофиза неизвестна. Имеются две теории его развития — теория перинатальной травмы и теория генетического дефекта [12, 19]. Первая теория основана на результатах ретроспективного исследования, продемонстрировавшего корреляцию между частотой родов

в тазовом предлежании и частотой развития синдрома «прерывания» ножки гипофиза [19, 20]. В последние годы благодаря активному развитию молекулярной генетики в большинстве случаев синдрома «прерывания» ножки гипофиза находят различные молекулярно-генетические дефекты, а пороки гипоталамо-гипофизарной области нередко встречаются в сочетании с аномалиями других органов и систем, в связи с чем всё чаще учёные склоняются в пользу второй теории.

Описание случая

О пациенте. Мальчик Г., 8 лет, рождён от третьих преждевременных оперативных родов на 30-й неделе гестации, с длиной тела 34 см (SDS -2,65), массой тела 1150 г (SDS -0,88), от здоровых родителей, состоящих в неродственном браке. Беременность осложнилась эклампсией, неонатальный период — двусторонней пневмонией тяжёлой степени, желтухой, анемией. Рост матери 155 см, рост отца — 172 см. Прогнозируемый целевой рост — 171 см (SDS -0,82).

В возрасте 1 года 2 месяцев прооперирован по поводу правостороннего гидронефроза. В возрасте 3 лет 6 месяцев проведена хирургическая коррекция венечной формы гипоспадии. Данных в медицинской документации о двустороннем крипторхизме в раннем анамнезе не получено.

Результаты обследования. Впервые обследован в возрасте 4 лет 2 месяцев в ФГБУ НМИЦ эндокринологии

им. академика И.И. Дедова Минздрава России: рост 82,5 см (SDS роста -5,0), масса тела 10,7 кг, индекс массы тела 15,7 кг/м² (SDS +0,12), половое развитие соответствует I стадии по Таннер. При гормональном обследовании выявлены низкое содержание инсулиноподобного фактора роста 1 (12,5 нг/мл при норме 11–233) и снижение концентрации свободного тироксина (10,7 пмоль/л при норме 11,5–20,4) на фоне нормального содержания тиреотропного гормона (4,2 мМЕ/л при норме 0,64–5,76). Концентрации кортизола и пролактина находились в пределах референсных значений (430,7 нмоль/л и 374 Ед/л соответственно). Костный возраст отставал от паспортного на 1,5 года.

При осмотре обращали на себя внимание признаки двустороннего крипторхизма, подтвержденные данными ультразвукового исследования. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга выявлен синдром «прерывания» ножки гипофиза (гипоплазия аденогипофиза и воронки гипофиза, эктопия нейрогипофиза) (рис. 1).

Диагноз. На основании полученных данных (SDS роста -5, отставание костного возраста, синдром «прерывания» ножки гипофиза на МРТ, снижение концентрации инсулиноподобного фактора роста 1 и свободного тироксина) установлен диагноз «Гипопитуитаризм: вторичный гипотиреоз, дефицит соматотропного гормона».

Лечение. Инициирована заместительная терапия левотироксином натрия (25 мкг/сут) и соматропином в дозе 0,033 мг/кг в сутки. В связи с двусторонним крипторхизмом проведен курс терапии хорионическим гонадотропином (500 ЕД 2 раза/нед., 10 инъекций), на фоне которого отмечена положительная клиническая динамика (при осмотре: яички в мошонке).

В дальнейшем пациент ежегодно проходил стационарное обследование в ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России: проводилась коррекция заместительной терапии. На фоне терапии соматропином отмечалась удовлетворительная скорость роста.

Учитывая сочетание врожденного гипопитуитаризма с аномалиями развития гипофиза и мочеполовой системы, выполнено молекулярно-генетическое исследование методом полноэкзомного секвенирования. В гене *GLI2* (NM_001374353.1) выявлен ранее не описанный вариант с.1406C>T (p.Ala469Val, rs767030770) в гомо-/гемизиготном состоянии в 10-м экзоне, классифицированный как вариант с неопределенной клинической значимостью.

Динамика и исходы. В настоящее время пациент продолжает заместительную терапию левотироксином натрия в дозе 37,5 мкг/сут и соматропином в дозе 0,033 мг/кг в сутки. На фоне лечения достигнуты удовлетворительный ростовой ответ (рис. 2) и компенсация вторичного гипотиреоза. За всё время терапии (4 года) отмечается прибавка в росте +29,8 см (Δ SDS +2,1), в возрасте 8 лет рост достиг 112,3 см (SDS роста -2,9), скорость роста составила 5,25 см/год

(SDS -0,3). Содержание инсулиноподобного фактора роста 1 соответствует нижней границе референсного диапазона (70,4 нг/мл), костный возраст соответствует 7,6 годам по атласу TW20 (Tanner-Whitehouse 20); осложнений терапии не выявлено.

Обсуждение

Проведенные до настоящего времени исследования по изучению причин развития синдрома «прерывания» ножки гипофиза не могут однозначно ответить на вопрос об этиологии и патогенезе данного заболевания. Накопленные данные всё больше свидетельствуют о важной роли генетических факторов, отводя на второй план главенствующую долгое время теорию перинатального стресса как основного фактора развития данной патологии гипоталамо-гипофизарной области. При этом нельзя исключить полигенный или многофакторный характер развития заболевания, в частности теорию о нарушении генетических взаимодействий между сигнальными путями, участвующими в развитии гипоталамо-гипофизарной области. Так, в 2024 году S. Wang и соавт. [19] проанализировали 37 статей, включивших в общей сложности 824 пациента с синдромом «прерывания» ножки гипофиза. Вариантные замены в 224 генах-кандидатах развития синдрома «прерывания» ножки гипофиза были выявлены у 252 (30,6%) человек. Наиболее часто встречались варианты в *GLI2*, *HESX1*, *LHX4*, *ROBO1*, *PROKR2*. Всё это говорит о необходимости дальнейших комплексных исследований в направлении генетических патологий при синдроме «прерывания» ножки гипофиза.

Представленный клинический случай демонстрирует фенотип врожденного гипопитуитаризма в сочетании с врожденным пороком развития гипоталамо-гипофизарной области, ассоциированного с ранее не описанным вариантом в гене *GLI2*.

Известно, что синдром «прерывания» ножки гипофиза в подавляющем большинстве случаев приводит к постепенному развитию множественного дефицита гормонов аденогипофиза, в связи с чем необходимо тщательное наблюдение за пациентами. Приведенный клинический случай демонстрирует типичное течение заболевания: у пациента диагностированы вторичный гипотиреоз, соматотропная недостаточность, в том числе имеются основания предполагать наличие врожденного гипогонадизма (клинические проявления в виде двустороннего крипторхизма без лабораторного подтверждения в связи с препубертатным возрастом пациента). Учитывая высокий риск присоединения вторичного гипокортицизма, пациент нуждается в регулярной оценке кортикотропной функции для своевременной инициации терапии и снижения риска развития потенциально жизнеугрожающего состояния.

На основании своих исследований Q.H. Guo соавт. [20] сделали вывод, что для семейных форм синдрома «прерывания» ножки гипофиза характерен гомозиготный характер вариантных замен в отдельных генах с полной потерей их функций, тогда как

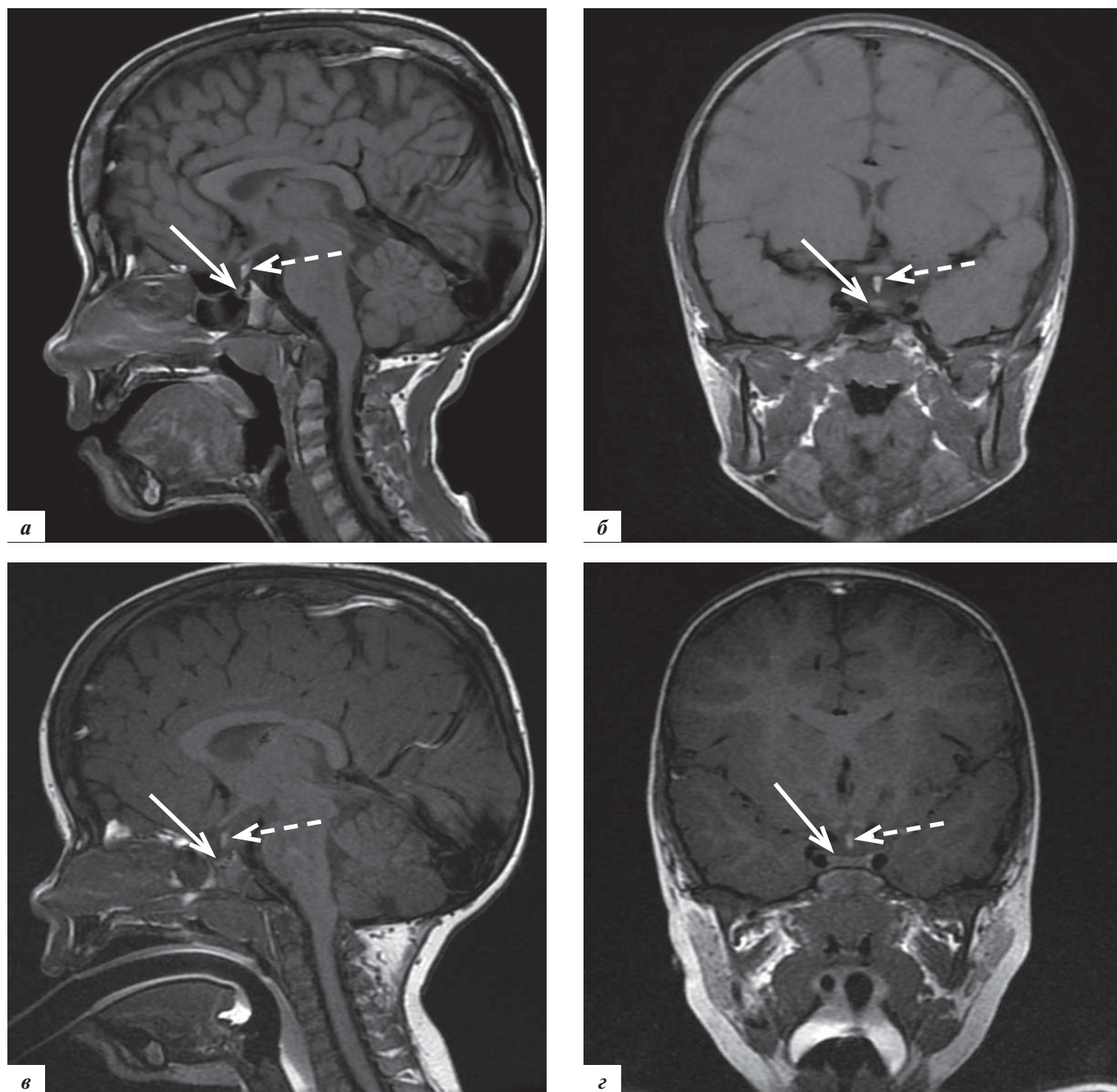


Рис. 1. Синдром «прерывания» ножки гипофиза (гипоплазия аденогипофиза и воронки гипофиза, эктопия нейрогипофиза. Магнитно-резонансная томография от 03.10.2025 (а): Т1-взвешенные изображения, сагиттальная проекция; МР-картина гипоплазии аденогипофиза (сплошная стрелка), гипоплазии воронки гипофиза; в супраселлярной цистерне по ходу воронки определяется гиперинтенсивный сигнал — эктопия нейрогипофиза (пунктирная стрелка); от 03.10.2025 (б): Т1-взвешенные изображения, коронарная проекция; МР-картина гипоплазии аденогипофиза (сплошная стрелка), гипоплазии воронки гипофиза; в супраселлярной цистерне по ходу воронки определяется гиперинтенсивный сигнал — эктопия нейрогипофиза (пунктирная стрелка); от 16.11.2021 (в): Т1-взвешенные изображения, сагиттальная проекция; МР-картина гипоплазии аденогипофиза (сплошная стрелка), гипоплазии воронки гипофиза; в супраселлярной цистерне по ходу воронки определяется гиперинтенсивный сигнал — эктопия нейрогипофиза (пунктирная стрелка); от 16.11.2021 (г): Т1-взвешенные изображения, коронарная проекция; МР-картина гипоплазии аденогипофиза (сплошная стрелка), гипоплазии воронки гипофиза; в супраселлярной цистерне по ходу воронки определяется гиперинтенсивный сигнал — эктопия нейрогипофиза (пунктирная стрелка).

Fig. 1. Syndrome of «interruption» of the pituitary stalk (hypoplasia of the adenohypophysis and pituitary funnel, ectopia of the neurohypophysis. Magnetic resonance imaging dated 03.10.2025 (a): T1-weighted images, sagittal projection; MR-findings hypoplasia of the adenohypophysis (solid arrow), hypoplasia of the pituitary funnel. In the suprasellar cistern, along the course of the infundibulum, a hyperintense signal is detected—ectopia of the neurohypophysis (dotted arrow); dated 03.10.2025 (б): T1-weighted images, coronal projection; MR-findings hypoplasia of the adenohypophysis (solid arrow), hypoplasia of the pituitary infundibulum. In the suprasellar cistern, along the course of the infundibulum, a hyperintense signal is detected—ectopia of the neurohypophysis (dotted arrow); dated 16.11.2021 (в): T1-weighted images, sagittal projection; MR-findings hypoplasia of the adenohypophysis (solid arrow), hypoplasia of the pituitary infundibulum. In the suprasellar cistern along the course of the infundibulum, a hyperintense signal is detected—ectopia of the neurohypophysis (dotted arrow); dated 16.11.2021 (г): T1-weighted images, coronal projection; MR-findings: hypoplasia of the adenohypophysis (solid arrow), hypoplasia of the pituitary infundibulum. In the suprasellar cistern along the course of the infundibulum, a hyperintense signal is detected—ectopia of the neurohypophysis (dotted arrow).

Мальчики: от 2 до 20 лет Ф.И.О. _____
Перцентильные таблицы: рост/возраст и вес/возраст Номер карты _____

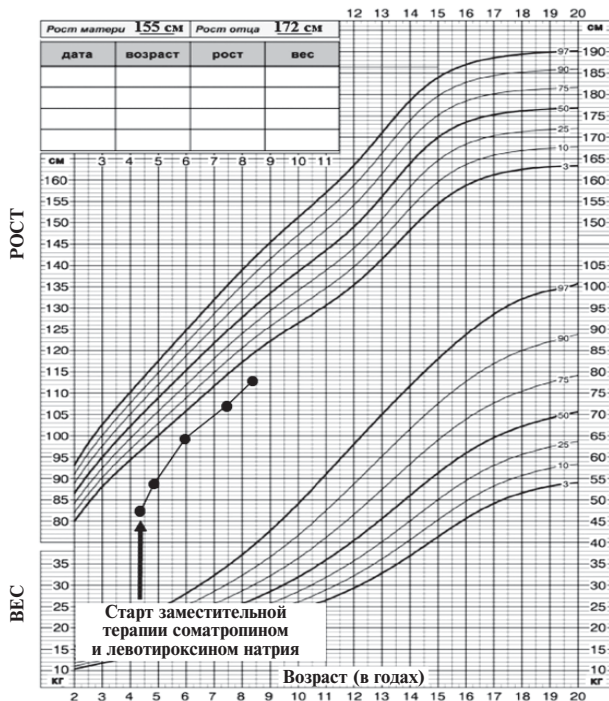


Рис. 2. График роста пациента.

Fig. 2. Patient growth chart.

спорадические случаи синдрома «перывывания» ножки гипофиза характеризуются множественными гетерозиготными вариантами в наборе родственных генов, обычно в пределах путей Notch, Shh и Wnt. В представленном клиническом случае выявлена гетерозиготная вариантная замена в гене *GLI2*, являющегося одним из основных компонентов пути Shh и регулирующего дифференцировку, пролиферацию и полярность стволовых клеток хорды и дна пластинки в развивающемся спинном мозге. Помимо этого, *GLI2* играет решающую роль в развитии промежуточного мозга и дистальных отделов конечностей во время эмбриогенеза. Для фенотипа заболевания, ассоциированного с дефектами в *GLI2*, характерны следующие проявления: пороки головного мозга (гипоплазия аденогипофиза, эктопия задней доли гипофиза, гипоплазия воронки гипофиза), гипопитуитаризм и связанные с ним проявления (гипогликемия, холестаз, микропения), дефекты срединной линии (расщелины верхней губы и нёба), гипоплазия средней части лица, гипотелоризм, крипторхизм, микроцефалия, голопрозэнцефалия, эпилепсия, аномалии развития сердечно-сосудистой, мочевыделительной систем и зрительного аппарата, задержка психомоторного развития и др. [21]. Нарушения Shh—GLI2-пути биологически могут влиять на развитие наружных половых органов: описаны отдельные случаи уrogenитальных аномалий (в том числе гипоспадия) у носителей *GLI2*-вариантов, однако это проявление значительно менее специфично, чем гипопитуитаризм и полидактилия. Недоношенность и возможная плацентарная недостаточность являются потенциальными

ми модифицирующими факторами, которые необходимо учитывать при интерпретации фенотипа. Таким образом, наиболее убедительные признаки в пользу *GLI2* — врождённый гипопитуитаризм и синдром «прерывания» ножки гипофиза, а также порок мочевыделительной системы — правосторонний гидронефроз; гипоспадия может быть дополнительным, но не специфическим признаком, так как последствия недоношенности и возможной плацентарной недостаточности в этом случае нельзя игнорировать.

Сочетание неопределённой клинической значимости выявленной у пациента вариантной замены с выраженными фенотипическими проявлениями предполагает дальнейшее изучение патогенности варианта с.1406C>T (p.Ala469Val) при синдроме «прерывания» ножки гипofиза. Накопление подобных клинических наблюдений имеет значение для уточнения генотип-фенотипических корреляций и последующей реклассификации вариантов с неопределённой клинической значимостью.

Заключение

Синдром «прерывания» ножки гипофиза представляет собой редкую врождённую аномалию гипоталамо-гипофизарной области, характеризующуюся высоким риском развития множественного дефицита гормонов аденогипофиза. Представленный клинический случай демонстрирует типичное последовательное формирование эндокринных нарушений и подчёркивает необходимость своевременного проведения МРТ гипоталамо-гипофизарной области у пациентов с дефицитом гормона роста и другими признаками гипопитуитаризма. Современные данные свидетельствуют о возрастающей роли генетически обусловленных нарушений морфогенеза гипофиза в патогенезе данного синдрома, что определяет перспективность молекулярно-генетического обследования таких пациентов. Независимо от характера гипопитуитаризма на момент постановки диагноза, всем пациентам показано длительное динамическое наблюдение с регулярной оценкой функции гипофизарной оси (гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой) для своевременного выявления новых гормональных дефицитов и коррекции заместительной терапии.

■ Литература / References

1. Cohen LE. Genetic disorders of the pituitary. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2012;19(1):33–39. doi: 10.1097/MED.0b013e32834ed639 EDN: PLIMZN
2. Davis SW, Ellsworth BS, Pérez Millán MI, et al. Pituitary gland development and disease: from stem cell to hormone production. *Curr Top Dev Biol.* 2013;106:1–47. doi: 10.1016/B978-0-12-416021-7.00001-8
3. Raikina EN, Pankratova MS, Bezlepina OB. Rare causes of monogenic hypopituitarism: literature review. *Pharmateca.* 2024;31(2):18–28. doi: 10.18565/pharmateca.2024.2.18-28 EDN: IBKYGW
4. Gregory LC, Dattani MT. The molecular basis of congenital hypopituitarism and related disorders. *J Clin Endocrinol Metab.* 2020;105(6):e2103–20. doi: 10.1210/clinem/dgz184 EDN: PGCXOY
5. Parkin K, Kapoor R, Bhat R, Greenough A. Genetic causes of hypopituitarism. *Arch Med Sci.* 2020;16(1):27–33. doi: 10.5114/aoms.2020.91285 EDN: XYGGCT

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

6. Берсенева О.С., Глотов А.С., Глотов О.С., и др. Врожденный гипопитуитаризм у детей. Молекулярно-генетические характеристики. *Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова*. 2018;10(1):49–54. [Berseneva OS, Glotov AS, Glotov OS, et al. Congenital hypopituitarism in children. Molecular-genetic characteristics. *Herald of the Northwestern state medical university n.a. I.I. Mechnikov*. 2018;10(1):49–54]. doi: 10.17816/mechnikov201810149-54 EDN: UOCDGE
7. Pampanini V, Pedicelli S, Gubinelli J, et al. brain magnetic resonance imaging as first-line investigation for growth hormone deficiency diagnosis in early childhood. *Horm Res Paediatr*. 2015;84(5):323–330. doi: 10.1159/000439590
8. Нагаева Е.В., Ширяева Т.Ю., Петеркова В.А., и др. Российский национальный консенсус. Диагностика и лечение гипопитуитаризма у детей и подростков. *Проблемы эндокринологии*. 2018;64(6):402–411. [Nagaeva EV, Shiryayeva TYu, Peterkova VA, et al. Russian national consensus. Diagnostics and treatment of hypopituitarism in children and adolescences. *Problems of Endocrinology*. 2018;64(6):402–411]. doi: 10.14341/probl10091 EDN: NXICGE
9. *Диагностика и лечение соматотропной недостаточности у детей. Национальный Консенсус*. Москва: Российская академия медицинских наук, Министерство здравоохранения и социального развития РФ, Российская ассоциация эндокринологов, 2005. [Diagnosis and treatment of somatotrophic insufficiency in children. National Consensus. Moscow: Russian Academy of Medical Sciences, Ministry of Health and Social Development of the Russian Federation, Russian Association of Endocrinologists; 2005. (In Russ.)]. Режим доступа: https://old.volgmed.ru/uploads/files/2013-10/23420-diagnostika_i_lechenie_somatotropnoj_nedostatochnosti_u_detej_2005_http_www_endocrincentr_ru.doc?ysclid=mtjur74icz847261867 Дата обращения: 15.08.2026.
10. Дедов И.И., Безлепкина О.Б., Панкратова М.С., и др. Гормон роста — 30 лет клинической практики: прошлое, настоящее, будущее. *Проблемы эндокринологии*. 2024;70(1):4–12. [Dedov II, Bezlepkina OB, Pankratova MS, et al. Growth hormone—30 years of clinical practice: past, present, future. *Problems of Endocrinology*. 2024;70(1):4–12]. doi: 10.14341/probl13432 EDN: BIHLXY
11. Herman TE, Siegel MJ. Congenital adenohipophysis aplasia. *J Perinatol*. 2008;28(6):448–450. doi: 10.1038/sj.jp.7211930
12. Wang CZ, Guo LL, Han BY, et al. Pituitary stalk interruption syndrome: from clinical findings to pathogenesis. *J Neuroendocrinol*. 2017;29(1):JNE12451. doi: 10.1111/jne.12451 EDN: YWVIXV
13. Карева М.А., Орлова Е.М., Меликян М.А., и др. Гипогликемический синдром в дебюте врожденного гипопитуитаризма у пациентов без задержки роста: серия клинических случаев. *Проблемы эндокринологии*. 2017;63(3):182–188. [Kareva MA, Orlova EM, Melikyan MA, et al. Hypoglycemia as a manifestation of congenital multiple pituitary hormone deficiency in patients without growth retardation: a clinical series. *Problems of Endocrinology*. 2017;63(3):182–188]. doi: 10.14341/probl2017633182-188 EDN: ZFCMTV
14. Ousirimanechai K, Snaboon T. Pituitary stalk interruption syndrome. *Pan Afr Med J*. 2023;44:144. doi: 10.11604/pamj.2023.44.144.34585
15. Simmons GE, Suchnicki JE, Rak KM, Damiano TR. MR imaging of the pituitary stalk: size, shape, and enhancement pattern. *Am J Roentgenol*. 1992;159(2):375–377. doi: 10.2214/ajr.159.2.1632360
16. Barbeau C, Jouret B, Gallegos D, et al. [Pituitary stalk transection syndrome. (In French)]. *Arch Pediatr*. 1998;5(3):274–279. doi: 10.1016/s0929-693x(97)89368-2
17. Ioachimescu AG, Hamrahian AH, Stevens M, Zimmerman RS. The pituitary stalk transection syndrome: multifaceted presentation in adulthood. *Pituitary*. 2012;15(3):405–411. doi: 10.1007/s11102-011-0337-9
18. Kageyama K, Watanobe H, Nasushita R, et al. A hypopituitary patient who attained tall stature without growth hormone. *Intern Med*. 1998;37(5):472–475. doi: 10.2169/internalmedicine.37.472
19. Wang S, Qin Q, Jiang D, et al. Re-analysis of gene mutations found in pituitary stalk interruption syndrome and a new hypothesis on the etiology. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2024;15:1338781. doi: 10.3389/fendo.2024.1338781
20. Guo QH, Wang CZ, Wu ZQ, et al. Multigenic pattern found in rare type of hypopituitarism: a whole-exome sequencing study of Han Chinese with pituitary stalk interruption syndrome. *J Cell Mol Med*. 2017;21(12):3626–3632. doi: 10.1111/jcmm.13272
21. Райкина Е.Н., Колодкина А.А., Болмасова А.В., и др. Полиморфизм синдрома Каллера-Джонса. *Проблемы эндокринологии*. 2025;71(5):58–67. [Raikina EN, Kolodkina AA, Bolmasova AV, et al. Culler-Jones syndrome polymorphism. *Problems of Endocrinology*. 2025;71(5):58–67]. doi: 10.14341/probl13565 EDN: VXNLEL

Сведения об авторах

Для корреспонденции: Райкина Елизавета Николаевна, клинический аспирант ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России; ассистент кафедры детской эндокринологии и диетологии ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского; e-mail: dr.raykina@mail.ru; ORCID: 0009-0005-7797-5919; eLibrary SPIN: 8987-9928

Солтаханова Айганат Эльдаровна, клинический аспирант ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России; e-mail: AiSolt@yandex.ru; ORCID: 0009-0009-3221-6854; eLibrary SPIN: 7367-8221

Панкратова Мария Станиславовна, канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник, врач — детский эндокринолог отделения опухолей эндокринной системы ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России; e-mail: ms_pankratova@mail.ru; ORCID: 0000-0003-3396-8678; eLibrary SPIN: 3770-4452

Чугунов Игорь Сергеевич, канд. мед. наук, врач — детский эндокринолог, заведующий отделением опухолей эндокринной системы ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России; e-mail: chugunovigor@gmail.com; ORCID: 0000-0003-4915-1267; eLibrary SPIN: 1514-5005

Тарбаева Наталья Викторовна, канд. мед. наук, научный сотрудник, заведующая отделением рентгенологических и магнитно-резонансных исследований ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России; e-mail: ntarbaeva@inbox.ru; ORCID: 0000-0001-7965-9454; eLibrary SPIN: 5808-8065

Безлепкина Ольга Борисовна, доктор мед. наук, профессор, заместитель директора Центра — директор Института детской эндокринологии ФГБУ НМИЦ эндокринологии им. академика И.И. Дедова Минздрава России; e-mail: olga.bezlepkina@endocrincentr.ru; ORCID: 0000-0001-9621-5732; eLibrary SPIN: 3884-0945

Information about the authors

For correspondence: Elizaveta N. Raykina, Graduate Student Endocrinology Research Centre, Pediatric Endocrinologist Assistant Professor at the Department of Pediatric Endocrinology and Dietetics of the MONIKI; e-mail: dr.raykina@mail.ru; ORCID: 0009-0005-7797-5919; eLibrary SPIN: 8987-9928

Ayganat E. Soltakhanova, Clinical Postgraduate Student at the Endocrinology Research Centre; e-mail: AiSolt@yandex.ru; ORCID: 0009-0009-3221-6854; eLibrary SPIN: 7367-8221

Maria S. Pankratova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Leading Researcher, Pediatric Endocrinologist at the Department of Tumors of the Endocrine System Endocrinology Research Centre; e-mail: ms_pankratova@mail.ru; ORCID: 0000-0003-3396-8678; eLibrary SPIN: 3770-4452

Igor S. Chugunov, MD, Cand. Sci. (Medicine), Pediatric Endocrinologist, Head of the Department of Tumors of the Endocrine System at the Endocrinology Research Centre; e-mail: chugunovigor@gmail.com; ORCID: 0000-0003-4915-1267; eLibrary SPIN: 1514-5005

Natalia V. Tarbaeva, MD, Cand. Sci. (Medicine), Researcher, Head of the Department of X-ray and Magnetic Resonance Imaging at the Endocrinology Research Centre; e-mail: ntarbaeva@inbox.ru; ORCID: 0000-0001-7965-9454; eLibrary SPIN: 5808-8065

Olga B. Bezlepkina, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor, Deputy Director of the Center—Director of the Institute of Pediatric Endocrinology at the Endocrinology Research Centre; e-mail: olga.bezlepkina@endocrincentr.ru; ORCID: 0000-0001-9621-5732; eLibrary SPIN: 3884-0945

II ВСЕРОССИЙСКИЙ ФОРУМ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «ЗДОРОВЬЕ ДЕТЕЙ — НАЦИОНАЛЬНЫЙ ПРИОРИТЕТ РОССИИ»

Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Министерства здравоохранения Российской Федерации приглашает специалистов сферы детского здравоохранения, образования и социальной защиты принять участие во **II Всероссийском форуме с международным участием «Здоровье детей — национальный приоритет России»**.

Мероприятие состоится **23–25 сентября 2026 года в Москве** в соответствии с пунктом 88 Плана научно-практических мероприятий Министерства здравоохранения Российской Федерации на 2026 год (утверждён приказом Минздрава РФ от 30.12.2025 № 782) в гибридном формате (очное участие или онлайн-подключение).

Приглашаем присоединиться к обсуждению ключевых вопросов охраны здоровья детей и поделиться своим профессиональным опытом!

Забота о здоровье каждого ребёнка, его гармоничное развитие и уважение человеческого достоинства — не просто слова, а конкретные действия, которые формируют будущее нашей страны.

Участие в Форуме — это возможность внести свой вклад в укрепление здоровья подрастающего поколения и развитие отечественной системы детского здравоохранения.

Следите за актуальной информацией на официальном сайте ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации www.nczd.ru