

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца в Российской Федерации: данные национального регистра за 2024 год

И.А. Сойнов^{1,2}, А.И. Ким^{1,3}, Р.Р. Мовсеян^{1,4}, П.В. Теплов^{1,5}, А.Ю. Миллер^{1,5}, Ю.Ю. Кулябин^{1,2}, А.А. Авраменко^{1,6}, К.В. Горбатилов^{1,7}, А.В. Горбатов^{1,8}, К.А. Налимов^{1,9}, М.А. Абрамян^{1,10}, М.В. Борисков^{1,11}, С.А. Ковалев^{1,12}, А.А. Свободов^{1,13}, А.Н. Архипов^{1,2}, Е.В. Кривошеков^{1,14}, Е.Н. Амансахатова², Е.С. Тарасюк²

Для корреспонденции: Илья Александрович Сойнов, i_sojnov@meshalkin.ru

Поступила в редакцию 9 февраля 2026 г.
Исправлена 24 февраля 2026 г. Принята к печати 2 марта 2026 г.

Цитировать: Сойнов И.А., Ким А.И., Мовсеян Р.Р., Теплов П.В., Миллер А.Ю., Кулябин Ю.Ю., Авраменко А.А., Горбатилов К.В., Горбатов А.В., Налимов К.А., Абрамян М.А., Борисков М.В., Ковалев С.А., Свободов А.А., Архипов А.Н., Кривошеков Е.В., Амансахатова Е.Н., Тарасюк Е.С. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца в Российской Федерации: данные национального регистра за 2024 год. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2026;30(1):5-25. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-1-5-25>

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Концепция и дизайн работы: И.А. Сойнов, Р.Р. Мовсеян, П.В. Теплов, А.А. Свободов, Е.В. Кривошеков, Е.С. Тарасюк

Сбор и анализ данных: И.А. Сойнов, А.Ю. Миллер, Ю.Ю. Кулябин, А.А. Авраменко, К.В. Горбатилов, А.В. Горбатов, К.А. Налимов, С.А. Ковалев, А.А. Свободов, А.Н. Архипов

Статистическая обработка данных: И.А. Сойнов, П.В. Теплов, К.А. Налимов, М.А. Абрамян, С.А. Ковалев

Написание статьи: И.А. Сойнов, А.Ю. Миллер, Ю.Ю. Кулябин, А.А. Авраменко, К.В. Горбатилов, А.В. Горбатов, К.А. Налимов, Е.В. Кривошеков, Е.Н. Амансахатова

Исправление статьи: А.И. Ким, Р.Р. Мовсеян, М.А. Абрамян, Е.В. Кривошеков, Е.С. Тарасюк

Утверждение окончательного варианта статьи: все авторы

ORCID

И.А. Сойнов, <https://orcid.org/0000-0003-3691-2848>
А.И. Ким, <https://orcid.org/0000-0003-0065-7419>
Р.Р. Мовсеян, <https://orcid.org/0000-0003-3089-3113>
П.В. Теплов, <https://orcid.org/0000-0002-8798-4975>
А.Ю. Миллер, <https://orcid.org/0000-0003-4969-4640>

¹ Межрегиональная общественная организация детских кардиохирургов «Общество специалистов по врожденным порокам сердца», Санкт-Петербург, Российская Федерация

² Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация

³ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская Федерация

⁴ Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург, Российская Федерация

⁵ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Красноярск, Российская Федерация

⁶ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара, Российская Федерация

⁷ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Тюменской области «Областная клиническая больница № 1», Тюмень, Российская Федерация

⁸ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

⁹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Хабаровск, Российская Федерация

¹⁰ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация

¹¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Научно-исследовательский институт – Краевая клиническая больница № 1 им. профессора С.В. Очаповского» министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар, Российская Федерация

¹² Бюджетное учреждение здравоохранения Воронежской области «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж, Российская Федерация

¹³ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошалея», Красногорск, Российская Федерация

¹⁴ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Калининград, Российская Федерация

Аннотация

Актуальность. Врожденные пороки сердца остаются одной из ведущих причин младенческой смертности и инвалидизации, что обуславливает их высокую медико-социальную значимость. В условиях динамичного развития технологий, изменения демографических показателей и совершенствования пренатальной диагностики системный мониторинг результатов лечения на государственном уровне становится критически важным. Национальный регистр позволяет не только объективно оценить текущую эффективность кардиохирургической помощи в масштабах страны, но и выявить региональные тренды, а также определить приоритетные направления для внедрения современных гибридных и эндоваскулярных протоколов.

Ю.Ю. Кулябин, <https://orcid.org/0000-0002-2361-5847>
 А.А. Авраменко, <https://orcid.org/0000-0002-6284-8387>
 К.В. Горбатиков, <https://orcid.org/0000-0001-5928-1001>
 А.В. Горбатых, <https://orcid.org/0000-0003-4017-4198>
 К.А. Налимов, <https://orcid.org/0000-0003-2933-6336>
 М.А. Абрамян, <https://orcid.org/0000-0003-4018-6287>
 М.В. Борисков, <https://orcid.org/0000-0002-7064-9935>
 С.А. Ковалев, <https://orcid.org/0000-0001-6342-2209>
 А.А. Свободов, <https://orcid.org/0000-0003-2523-5212>
 А.Н. Архипов, <https://orcid.org/0000-0003-3234-5436>
 Е.В. Кривошеков, <https://orcid.org/0000-0002-0828-3995>
 Е.Н. Амансахатова, <https://orcid.org/0009-0008-3193-4160>
 Е.С. Тарасюк, <https://orcid.org/0000-0002-8353-7510>

© Соинов И.А., Ким А.И., Мовсесян Р.Р., Теплов П.В., Миллер А.Ю., Кулябин Ю.Ю., Авраменко А.А., Горбатиков К.В., Горбатых А.В., Налимов К.А., Абрамян М.А., Борисков М.В., Ковалев С.А., Свободов А.А., Архипов А.Н., Кривошеков Е.В., Амансахатова Е.Н., Тарасюк Е.С., 2026



Цель. Оценить состояние и результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца в Российской Федерации на основе данных национального мультицентрового регистра за 2024 г.

Методы. Проведен ретроспективный анализ 14 640 операций, выполненных в 31 кардиохирургическом центре. Для стратификации сложности вмешательств и оценки риска использовалась шкала RACHS II. Анализировались показатели госпитальной летальности, структура патологии и эффективность различных хирургических стратегий.

Результаты. Общая госпитальная летальность составила 1,42 %. В структуре вмешательств значительную долю (38,4 %) заняли эндоваскулярные процедуры. В сегменте интервенционной аритмологии ($n = 1342$) достигнута нулевая летальность. Наибольший риск сохраняется в группе новорожденных (летальность 6,6 %). Анализ паллиативной помощи выявил преимущество гибридного подхода: стентирование открытого артериального протока у дуктус-зависимых пациентов показало вдвое меньшую летальность (4,95 %) по сравнению с хирургическим системно-легочным анастомозом (9,74 %). Сложные реконструкции (процедура Norwood) остаются зоной высокого риска.

Заключение. Национальный регистр по детской кардиохирургии демонстрирует высокую эффективность и безопасность рутинных вмешательств. Выявлен отчетливый тренд на замещение открытой хирургии эндоваскулярными методами. Ключевыми факторами улучшения исходов при критических врожденных пороках сердца являются централизация помощи в экспертных центрах и внедрение гибридных технологий.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца; госпитальная летальность; детская кардиохирургия; национальный регистр; эндоваскулярное лечение

Surgical management of congenital heart diseases in the Russian Federation: national registry data for 2024

Ilya A. Soynov^{1,2}, Aleksey I. Kim^{1,3}, Ruben R. Movsesyan^{1,4}, Pavel V. Teplov^{1,5}, Aleksandr Yu. Miller^{1,5}, Yuriy Yu. Kulyabin^{1,2}, Anton A. Avramenko^{1,6}, Kirill V. Gorbaticov^{1,7}, Artem V. Gorbatykh^{1,8}, Konstantin A. Nalimov^{1,9}, Mikhail A. Abramyan^{1,10}, Maksim V. Boriskov^{1,11}, Sergey A. Kovalev^{1,12}, Andrey A. Svobodov^{1,13}, Aleksey N. Arkhipov^{1,2}, Evgeniy V. Krivoshchekov^{1,14}, Ekaterina N. Amansakhatova², Evgeniy S. Tarasyuk²

Corresponding author: Ilya A. Soynov, i_soynov@meshalkin.ru

Received 9 February 2026. Revised 24 February 2026.
Accepted 2 March 2026.

How to cite: Soynov I.A., Kim A.I., Movsesyan R.R., Teplov P.V., Miller A.Yu., Kulyabin Yu.Yu., Avramenko A.A., Gorbaticov K.V., Gorbatykh A.V., Nalimov K.A., Abramyan M.A., Boriskov M.V., Kovalev S.A., Svobodov A.A., Arkhipov A.N., Krivoshchekov E.V., Amansakhatova E.N., Tarasyuk E.S. Surgical Management of congenital heart diseases in the Russian Federation: national registry data for 2024. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2026;30(1):5-25. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-1-5-25>

Funding

The study did not have sponsorship.

Conflict of interest

The authors declare no conflicts of interest.

Contribution of the authors

Conception and study design: I.A. Soynov, R.R. Movsesyan, P.V. Teplov, A.A. Svobodov, E.V. Krivoshchekov, E.S. Tarasyuk

¹ Interregional Public Organization of Pediatric Cardiac Surgeons "Society of Congenital Heart Disease Specialists", St. Petersburg, Russian Federation

² Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russian Federation

³ A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

⁴ Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center for High Medical Technologies, St. Petersburg, Russian Federation

⁵ Federal Center for Cardiovascular Surgery, Krasnoyarsk, Russian Federation

⁶ Samara Regional Clinical Cardiac Hospital named after V.P. Polyakov, Samara, Russian Federation

⁷ Tyumen Regional Clinical Hospital No. 1, Tyumen, Russian Federation

⁸ Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg, Russian Federation

⁹ Federal Center for Cardiovascular Surgery, Khabarovsk, Russian Federation

¹⁰ Morozov Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russian Federation

¹¹ Prof. S.V. Ochapovsky Research Institute – Regional Clinical Hospital No. 1, Krasnodar, Russian Federation

¹² Regional Hospital No. 1, Voronezh, Russian Federation

¹³ L.M. Roshal Children's Clinical and Research Center, Krasnogorsk, Russian Federation

¹⁴ Federal Center for High Medical Technologies, Kaliningrad, Russian Federation

Data collection and analysis: I.A. Soynov, A.Yu. Miller, Yu.Yu. Kulyabin, A.A. Avramenko, K.V. Gorbatikov, A.V. Gorbatykh, K.A. Nalimov, S.A. Kovalev, A.A. Svobodov, A.N. Arkhipov

Statistical analysis: I.A. Soynov, P.V. Teplov, K.A. Nalimov, M.A. Abramyan, S.A. Kovalev

Drafting the article: I.A. Soynov, A.Yu. Miller, Yu.Yu. Kulyabin, A.A. Avramenko, K.V. Gorbatikov, A.V. Gorbatykh, K.A. Nalimov, E.V. Krivoshchekov, E.N. Amansakhatova

Critical revision of the article: A.I. Kim, R.R. Movsesyan, M.A. Abramyan, E.V. Krivoshchekov, E.S. Tarasyuk

Final approval of the version to be published: all authors

ORCID

I.A. Soynov, <https://orcid.org/0000-0003-3691-2848>

A.I. Kim, <https://orcid.org/0000-0003-0065-7419>

R.R. Movsesyan, <https://orcid.org/0000-0003-3089-3113>

P.V. Teplov, <https://orcid.org/0000-0002-8798-4975>

A.Yu. Miller, <https://orcid.org/0000-0003-4969-4640>

Yu.Yu. Kulyabin, <https://orcid.org/0000-0002-2361-5847>

A.A. Avramenko, <https://orcid.org/0000-0002-6284-8387>

K.V. Gorbatikov, <https://orcid.org/0000-0001-5928-1001>

A.V. Gorbatykh, <https://orcid.org/0000-0003-4017-4198>

K.A. Nalimov, <https://orcid.org/0000-0003-2933-6336>

M.A. Abramyan, <https://orcid.org/0000-0003-4018-6287>

M.V. Boriskov, <https://orcid.org/0000-0002-7064-9935>

S.A. Kovalev, <https://orcid.org/0000-0001-6342-2209>

A.A. Svobodov, <https://orcid.org/0000-0003-2523-5212>

A.N. Arkhipov, <https://orcid.org/0000-0003-3234-5436>

E.V. Krivoshchekov, <https://orcid.org/0000-0002-0828-3995>

E.N. Amansakhatova,

<https://orcid.org/0009-0008-3193-4160>

E.S. Tarasyuk, <https://orcid.org/0000-0002-8353-7510>

© 2026 Soynov et al.



Введение

Современная эпидемиологическая картина заболеваемости в Российской Федерации претерпевает значительные изменения, обусловленные множеством взаимосвязанных факторов. Среди ключевых драйверов этих трансформаций следует выделить государственные и частные инвестиции в сектор здравоохранения, которые способствуют модернизации медицинских учреждений, внедрению новых технологий диагностики и лечения, а также повышению доступности медицинской помощи [1]. Одновременно с этим экономическое развитие страны, повышение уровня жизни населения и изменения в социальной структуре общества также оказывают существенное влияние на паттерны заболеваемости. Не менее важными макросоциальными детерминантами являются демографические сдвиги, включая динамику рождаемости и изменения в частоте прерываний беремен-

Abstract

Introduction. Congenital heart diseases (CHDs) remain a leading cause of infant mortality and disability, underlining their high medico-social significance. In the context of rapid technological advancements, evolving demographic indicators, and improvements in prenatal diagnostics, systemic monitoring of treatment outcomes at the national level has become critically important. The national registry facilitates an objective assessment of current cardiac surgical care effectiveness nationwide, helps identify regional trends, and determines priority areas for the implementation of modern hybrid and endovascular protocols.

Objective. To evaluate the current status and outcomes of surgical treatment for congenital heart diseases (CHD) in the Russian Federation based on the 2024 national multicenter registry data.

Methods. A retrospective analysis of 14,640 surgical procedures performed across 31 cardiac surgery centers was conducted. The RACHS II scoring system was utilized for risk stratification. The study assessed hospital mortality rates, pathology distribution, and the efficacy of various surgical strategies.

Results. The overall hospital mortality rate was 1.42 %. Endovascular procedures accounted for a significant proportion (38.4 %) of interventions. In the interventional arrhythmia segment ($n = 1,342$), zero mortality was achieved. The highest risk remains in the neonatal group (6.6 % mortality). Analysis of palliative care revealed the superiority of the hybrid approach: ductal stenting in duct-dependent patients showed half the mortality rate (4.95 %) compared to the surgical systemic-to-pulmonary artery shunt (9.74 %). Complex reconstructions (Norwood procedure) remain a high-risk area.

Conclusion. The national pediatric cardiac surgery registry demonstrates high efficacy and safety for routine interventions. There is a distinct trend towards replacing open surgery with endovascular techniques. Centralization of care for critical CHDs in expert centers and the adoption of hybrid technologies are key factors for further improving outcomes.

Keywords: congenital heart disease; endovascular treatment; hospital mortality; national registry; pediatric cardiac surgery

ности. Признанные научным сообществом, эти факторы формируют сложную систему воздействий на здоровье индивида и популяции в целом. Многие исследователи, включая ведущих специалистов в области общественного здравоохранения, подчеркивают, что социальные детерминанты здоровья – от социально-экономического статуса и образования до условий проживания и доступа к качественному питанию – оказывают многоуровневое и пролонгированное влияние на благополучие человека на протяжении всего жизненного цикла [2]. Это означает, что понимание и анализ изменений в спектре заболеваний требуют комплексного подхода, учитывающего не только биомедицинские, но и широкие социально-экономические контексты.

Особое место в структуре современной патологии занимают врожденные пороки сердца (ВПС) [3]. Эти сложные состояния представляют собой анома-

лии развития сердца и крупных сосудов, возникающие в период внутриутробного развития. Этиология ВПС является многофакторной, включающей сложное сочетание генетических предрасположенностей и воздействие неблагоприятных экологических факторов [3; 4]. Согласно многочисленным мировым отчетам, частота ВПС относительно стабильна и составляет примерно 0,8–1,0 % от всех живорожденных детей [5]. Примечательно, что эта частота не демонстрирует значительной вариабельности между различными расовыми и этническими группами, географическими регионами или странами с существенно различным уровнем экономического развития, что подчеркивает фундаментальный характер этих аномалий. Однако детализированный анализ спектра специфических форм ВПС выявляет региональные особенности. Отдельные научные работы указывают на более высокую распространенность аномалий левой части сердца, таких как коарктация аорты или синдром гипоплазии левого желудочка, среди европейской популяции [6–8]. В то же время в азиатских популяциях чаще встречается такая комплексная аномалия, как тетрада Фалло [9]. Эти данные свидетельствуют о наличии тонких различий в эпидемиологии ВПС, которые, вероятно, связаны с генетическими особенностями этнических групп и спецификой воздействия средовых факторов.

В контексте Российской Федерации Межрегиональная общественная организация детских кардиохирургов «Общество специалистов по врожденным порокам сердца» проводит обширные исследования и осуществляет мониторинг ситуации, что позволяет получить уникальные данные по региональным особенностям ВПС. Наблюдения, полученные в рамках деятельности данной организации, в значительной степени подтверждают общемировые тенденции, но при этом выявляют и специфические для России паттерны. В частности, несмотря на общую стабильность частоты ВПС, последние десятилетия ознаменовались важными сдвигами в профиле диагнозов [8; 9]. Эти трансформации обусловлены целым комплексом факторов, характерных для современного российского общества. С одной стороны, происходит существенное изменение социально-экономического контекста, что влияет на доступность и качество медицинских услуг. С другой стороны, активно развивается система здравоохранения, в особенности растет сосредоточенность на программах пренатального скрининга [5]. Внедрение и совершенствование ультразвуковых методов диагностики на ранних сроках беременности позволяет выявлять многие ВПС до рождения ребенка, что дает возможность более своевременного планирования тактики ведения беременности и родов, а также последующего хирургического лечения [9]. Параллельно

с этим российское общество переживает значительные трансформации в репродуктивных представлениях и поведении, что также не может не влиять на демографическую структуру и, как следствие, на общую картину врожденных пороков сердца. Совокупность этих факторов ведет к формированию в России особого спектра врожденных пороков сердца, который отличает нашу страну от некоторых других регионов мира не только в плане общей статистики, но и в долевого соотношении конкретных нозологических форм. Эти изменения проявляются как в динамике общего количества случаев ВПС, так и в изменении их видов.

Настоящая работа посвящена всестороннему анализу и обобщению обширного массива всероссийских данных, которые были аккумулированы в течение 2024 г. Информация для исследования была собрана из 31 ведущего медицинского учреждения, специализирующегося на кардиохирургии, расположенных в различных регионах Российской Федерации.

Методы

Данное исследование основано на ретроспективном анализе обширной базы данных, включающей клинические и операционные данные пациентов с врожденными пороками сердца и нарушениями ритма сердца. Сбор данных осуществлялся на протяжении всего 2024 г. под эгидой Межрегиональной общественной организации детских кардиохирургов «Общество специалистов по врожденным порокам сердца» и при поддержке Министерства здравоохранения Российской Федерации. Это партнерство обеспечило высокий уровень координации и стандартизации процесса сбора информации, а также ее репрезентативность для всей территории страны.

Информация была получена из 31 крупного кардиохирургического центра, функционирующего на территории Российской Федерации. Эти центры были выбраны как ведущие экспертные учреждения, обладающие значительным опытом в диагностике и лечении ВПС и аритмий у детей, а также техническими возможностями для стандартизированного сбора демографических, клинических, диагностических и операционных показателей. Каждый из включенных центров строго следовал унифицированным протоколам сбора данных, что обеспечило сопоставимость информации между различными учреждениями.

В исследование были включены все пациенты, которым в течение отчетного периода (2024 г.) были выполнены оперативные вмешательства по поводу врожденных пороков сердца или нарушения ритма сердца. Критериями включения являлись проведение любого вида хирургического или интервенционного лечения ВПС, а также хирургических или интервенционных

процедур по коррекции нарушений ритма сердца, независимо от возраста пациента на момент операции. Отсутствие оперативного вмешательства по указанным причинам являлось критерием исключения.

Все пациенты, включенные в исследование, были стратифицированы по нескольким ключевым категориям для обеспечения детального анализа и сопоставления результатов. Возрастная стратификация включала три основные группы: новорожденные (от 0 до 28 дней жизни), дети грудного возраста (от 29 дней до 1 года) и дети старшего возраста (от 1 года до 18 лет). Такое разделение позволило учесть возрастные особенности течения заболеваний, а также специфику хирургических подходов в различных возрастных группах.

По типу выполненного вмешательства операции были классифицированы следующим образом: 1) открытые кардиохирургические операции; 2) эндоваскулярные или интервенционные процедуры; 3) операции, направленные на коррекцию нарушений ритма сердца.

Дополнительно проводилась детализация операций по таким параметрам, как:

- первичность или повторность вмешательства: операции классифицировались как первичные, если это было первое хирургическое вмешательство по поводу данного ВПС или нарушения ритма сердца, или повторные, если пациент уже ранее подвергался хирургической коррекции;
- радикальность или паллиативность вмешательства: радикальные операции были направлены на полное устранение порока и восстановление нормальной функции сердца, тогда как паллиативные операции имели целью улучшение состояния пациента и подготовку к последующему, возможно, радикальному этапу коррекции;
- использование искусственного кровообращения (ИК): операции подразделялись на те, что были выполнены в условиях искусственного кровообращения, и те, что проводились без его использования, что является важным показателем сложности и инвазивности вмешательства.

Все агрегированные данные из участвующих центров были централизованы и хранятся в защищенном электронном хранилище данных (базе данных) Федерального центра сердечно-сосудистой хирургии (Красноярск). Этот подход обеспечивает конфиденциальность информации о пациентах, ее надежное хранение, возможность быстрого доступа для анализа и контроль качества вводимых данных. Доступ к данным строго регламентирован и предоставляется толь-

ко авторизованным исследователям для целей данного научного проекта.

Тяжесть оперативного вмешательства оценивалась по классификации RACHS (Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery) II [10].

Летальность оценивалась как событие, случившееся на госпитальном этапе или в первые 30 дней после операции.

Результаты

Общие данные

Всего за исследуемый период (2024 г.) на территории Российской Федерации в рамках деятельности 31 кардиохирургического центра было выполнено 14 640 оперативных вмешательств по поводу врожденных пороков сердца и нарушений ритма сердца. Общая послеоперационная летальность составила 1,42 % (209 летальных исходов).

Количество операций по кардиохирургическим центрам представлено в табл. 1.

Распределение пациентов по возрасту на момент операции

Анализ возрастной структуры пациентов показал, что преобладающую долю составили дети старше одного года – 9486 операций (64,8 %). В этой группе была зафиксирована наименьшая летальность – 0,3 %. Детям до одного года жизни (включая новорожденных) выполнено 5154 операции (35,2 %) от общего числа вмешательств, при этом летальность в данной когорте оказалась значительно выше – 3,51 %. Особое внимание следует уделить группе новорожденных (0–28 дней жизни), которым было выполнено 1542 операции (10,5 % от общего количества вмешательств). В этой наиболее уязвимой категории пациентов летальность достигла 6,6 %. Внутри группы новорожденных особо выделены маловесные дети (с массой тела менее 2,5 кг) – 262 операции, что составляет 17 % от всех операций у новорожденных. Летальность в этой подгруппе была сопоставима с общей летальностью у новорожденных – 6,5 %. У детей грудного возраста (от 29 дней до 1 года, без учета новорожденных) выполнено 3612 операций (24,7 % от общего числа) с летальностью 2,1 %.

Типы выполненных операций

Структура оперативных вмешательств демонстрирует преобладание открытых кардиохирургических операций. На них пришлось 7679 вмешательств (52,5 % от общего количества). Открытые операции также характеризовались наиболее высокой летальностью – 2,5 % (190 летальных исходов). Эндоваскулярные вме-

Табл. 1. Количество кардиохирургических операций в различных кардиохирургических центрах

Кардиохирургический центр	Количество операций
ФГБУ «НИИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва	2709
ФГБУ «НИИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск	1356
ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Астрахань	829
ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Пенза	760
ФГБУ «НИИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург	698
ГБУЗ «НИИ – Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, Краснодар	621
НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск	601
ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва	556
ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии им. С.Г. Суханова», Пермь	531
ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург	529
ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, Красноярск	527
СПб ГБУЗ ДГБ № 1, Санкт-Петербург	506
ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии», Челябинск	488
Детская городская клиническая больница № 13 имени Н.Ф. Филатова, Москва	402
ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань	397
ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии», Хабаровск	374
ГБУЗ «Иркутская ордена "Знак почета" областная клиническая больница», Иркутск	356
ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень	353
ГБУЗ Республиканский кардиологический центр, Уфа	352
ФГБНУ «НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово	311
ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград	262
ГБУ РО «Областная детская клиническая больница», Ростов-на-Дону	204
ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара	194
БУ ХМАО – Югры «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут	172
ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград	117
ГБУЗ НО «НИИ – Специализированная кардиохирургическая клиническая больница им. акад. Б.А. Королева», Нижний Новгород	109
ГБУЗ МО «ДКЦ имени Л.М. Рошаля», Красногорск	96
БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж	95
ГАУ Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 1 – Национальный центр медицины имени М.Е. Николаева», Якутск	67
БУЗ ОО «Областная клиническая больница», Омск	34
ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница», Иркутск	34

шательства составили 5619 операций (38,4 %), при этом летальность в этой группе была существенно ниже – 0,3 % (15 летальных исходов). Операции по поводу нарушений ритма сердца составили наименьшую долю – 1342 вмешательства (9,2 %), и, что важно, в этой категории не было зарегистрировано ни одного летального исхода (0,0 %).

Характеристики оперативных вмешательств

Большинство проведенных операций были первичными – 9012 вмешательств (61,6 %), тогда как повторные операции составили 1987 случаев (13,6 %). Важно

отметить, что в предоставленных данных общая сумма процентов первичных и повторных операций не достигает 100 %, что указывает на возможное отсутствие данной градации для части вмешательств.

По цели вмешательства наблюдалось следующее распределение: радикальные операции (направленные на полное устранение порока) составили 6289 случаев (43 %). Паллиативные вмешательства (направленные на улучшение состояния пациента до возможной радикальной коррекции или в случаях неоперабельности порока) занимали существенно меньшую долю – 229 операций (1,6 %). Таким образом, значительно

большая часть операций была направлена на полное устранение имеющегося ВПС.

Операции в условиях искусственного кровообращения: использование искусственного кровообращения является важным показателем сложности и объема операции. Всего 6025 операций (41,2 % от общего числа) были выполнены с применением аппарата ИК. В этой группе общая летальность составила 2,4 % (145 летальных исходов).

Более детальный анализ летальности в группах операций с ИК выявил следующие тенденции. Операции с ИК у новорожденных: из 638 вмешательств с ИК, выполненных новорожденным, летальность составила 9,2 % (59 летальных исходов). Это самый высокий показатель летальности среди всех подгрупп по ИК и возрасту, что обусловлено крайней уязвимостью данной возрастной категории, малой массой и сложностью патологий.

Операции с ИК у детей до 1 года: в этой группе (включая новорожденных) было проведено 3019 операций с использованием ИК с летальностью 3,9 % (119 летальных исходов).

Операции с ИК у детей старше 1 года: 3006 операций с использованием ИК были выполнены детям старше одного года. В этой группе зафиксирована наименьшая летальность среди операций с ИК – 0,9 % (26 летальных исходов).

В 2024 г. было впервые выявлено 9012 случаев врожденных пороков сердца. Типы диагностированных ВПС представлены в табл. 2.

Как видно по данным табл. 2, наиболее частыми ВПС были дефект межпредсердной перегородки – 24,77 %; открытый артериальный проток – 18,13 %; дефект межжелудочковой перегородки – 16,63 %; коарктация аорты – 7,07 %; клапанный стеноз легочной артерии – 5,13 %; тетрада Фалло – 4,41 %; транспозиция магистральных артерий – 3,27 %; стеноз аортального клапана – 2,94 %; атриовентрикулярный канал – 2,81 % и частичный аномальный дренаж легочных вен – 2,66 % (рис. 1).

Все операции были распределены по шкале стратификации риска RACHS II. Распределение 1-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 3.

Как видно по данным табл. 3, общее число оперативных вмешательств в 1-й категории составило 8044 процедуры с 0,33 % (27 пациентов) летальных случаев.

Табл. 2. Типы врожденных пороков сердца, диагностированные в 2024 г.

Врожденный порок сердца	Количество пациентов	Доля от общего числа врожденных пороков сердца, %
ДМПП	2232	24,78
ДМЖП	1499	16,63
АВК	253	2,81
АЛО	18	0,20
Аномальное отхождение легочной артерии от аорты	5	0,06
ОАС	26	0,29
ЧАДЛВ	240	2,66
ТАДЛВ	91	1,01
Мембрана ЛП	31	0,34
Аномалии системного венозного возврата	3	0,03
ТФ	397	4,41
АЛА с ДМЖП	127	1,41
Патология ТрК	60	0,67
АЛА и ИМЖП	37	0,41
КСЛА	462	5,13
Ст. Аокл	265	2,94
Аневризма корня аорты	12	0,13
Ст. ВОЛЖ	80	0,89
НадКл СтАо	19	0,21
Ао-ЛЖ тоннель	10	0,11
Патология МК	75	0,83
СГЛС	48	0,53
ЕЖС	192	2,13
ТМС	295	3,27
КТМС	11	0,12
КоАо	637	7,07
Перерыв дуги аорты	40	0,44
Коронарно-легочная фистула	13	0,14
Аномальное отхождение коронарных артерий от легочной артерии	21	0,23
ОАП	1634	18,13
Сосудистое кольцо	97	1,08
ДОМС	82	0,91

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; АЛА – атрезия легочной артерии; АЛА и ИМЖП – атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой; АЛО – аорто-легочное окно; Ао-ЛЖ – аорто-левожелудочковый тоннель; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ДОМС – двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка; ЕЖС – единственный желудочек сердца; КоАо – коарктация аорты; КСЛА – клапанный стеноз легочной артерии; КТМС – корригированная транспозиция магистральных артерий; ЛП – левое предсердие; МК – митральный клапан; НадКл СтАо – надклапанный стеноз аорты; ОАП – открытый артериальный проток; ОАС – общий артериальный ствол; СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца; Ст. Аокл – стеноз аортального клапана; Ст. ВОЛЖ – стеноз выходного отдела левого желудочка; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен; ТМС – транспозиция магистральных артерий; ТрК – трикуспидальный клапан; ТФ – тетрада Фалло; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен.

Рис. 1. Наиболее часто встречающиеся врожденные пороки сердца (87,82 % от общего числа врожденных пороков сердца)

Примечание.

АВК – атриовентрикулярный канал;
 ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки;
 ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;
 КоАо – коарктация аорты;
 КСЛА – клапанный стеноз легочной артерии;
 ОАП – открытый артериальный проток;
 Ст. АоКл – стеноз аортального клапана; ТМС – транспозиция магистральных артерий;
 ТФ – тетрада Фалло;
 ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен.

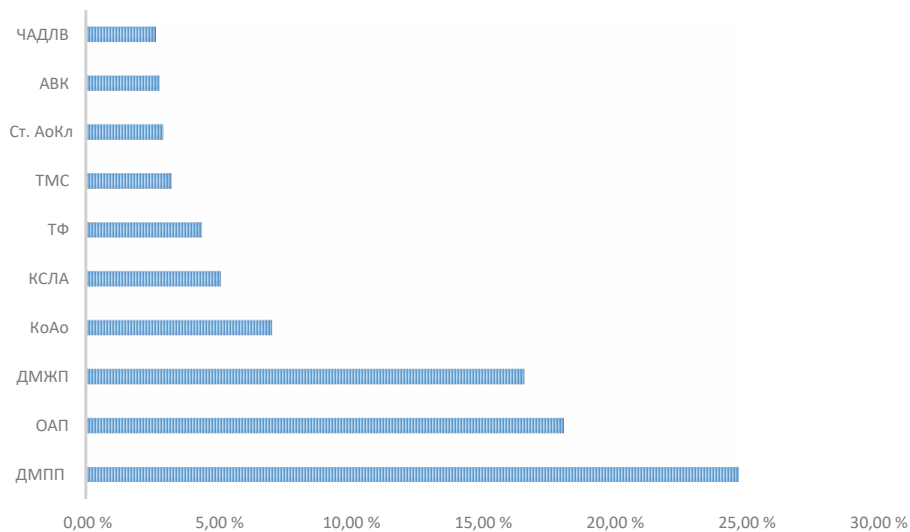


Табл. 3. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Закрытие ДМПП	1526	0,06
Закрытие ДМЖП	1322	0,45
Коррекция неполной формы АВК	131	1,5
Коррекция ЧАДЛВ	246	0,40
Коррекция мембраны левого предсердия	31	0
Закрытие БАЛК	351	0
Реконструкция трикуспидального клапана	83	1,20
Реконструкция ствола легочной артерии	42	0
Комиссуротомия клапана легочной артерии	81	1,23
Протезирование клапана легочной артерии	154	0,64
Пластические операции на аортальном клапане	176	0
Протезирование аортального клапана	130	0
Процедура Ozaki	26	3,84
Устранение обструкции ВОЛЖ	28	3,57
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	48	0
Расширенная миоектомия ВОЛЖ	38	5,26
Коррекция надклапанного стеноза аорты	24	4,16
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	12	0
Закрытие ДМЖП при КТМС	4	0
Коррекция коарктации аорты	491	1,01
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	20	5,00
Разобщение сосудистого кольца	183	0,54
Баллонная ангиопластика аортального клапана	68	0
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	335	0,59
Закрытие ДМПП окклюдером	1007	0
Закрытие ДМЖП окклюдером	94	0
Закрытие вено-венозных коллатералей	46	0
Закрытие ранее созданных фенестраций	5	0
Любые операции по поводу нарушений ритма сердца	1342	0

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали; ВОЛЖ – выходной отдел левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; КТМС – корригированная транспозиция магистральных артерий; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен.

Табл. 4. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция полной формы АВК	181	2,20
Радикальная коррекция ТФ с сохранением фиброзного кольца легочной артерии	166	0,60
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	159	4,40
Радикальная коррекция ТФ с имплантацией кондуита в легочную артерию	19	0
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	107	1,86
Резекция аневризмы ВОПЖ	3	0
Реконструкция ветвей легочной артерии	48	2,08
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	175	1,71
Пластика митрального клапана	63	1,58
Резекция надклапанной мембраны левого предсердия	5	0
Операция Fontan	50	4,00
Операция артериального переключения	177	7,90
Операция Senning	1	0
Резекция суженного участка аорты и закрытие ДМЖП	44	11,36
Закрытие коронарных фистул	20	0
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	26	0
Закрытие ОАП	1322	0,07
Формирование двунаправленного кавопальмонального анастомоза	104	3,84
Операция hemi-Fontan	1	0
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	1581	0,06
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	306	0
Стентирование ветвей легочной артерии	57	1,75
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	235	0,42
Стентирование системных вен	8	0

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ОАП – открытый артериальный проток; ТФ – тетрада Фалло.

Табл. 5. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Формирование туннеля из левого желудочка в аорту	11	0
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	74	12,16
Унифокализация легочных артерий	74	6,75
Полуторажелудочковая коррекция	4	0
Процедура Росса	32	3,12
Процедура Конно	12	0
Протезирование митрального клапана	45	0
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	64	9,37
Операция Mustard с закрытием ДМЖП	1	0
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	3	0
Операция Rastelli	7	0
Операция Yamagishi	1	0
Операция двойного переключения	8	12,5
Протезирование АВ-клапана при КТМС	4	0
Аортопластика при перерыве дуги аорты	46	8,69
Процедура Рашкинда	118	3,38
Стентирование ДМПП	19	15,78
Протезирование корня аорты	32	9,37
Репротезирование митрального клапана	11	0
Репротезирование аортального клапана	15	13,3
Репротезирование трикуспидального клапана	3	0
Удаление новообразований сердца	3	0

Примечание. АВ – атриовентрикулярный; АЛА – атрезия легочной артерии; ВОЛЖ – выходной отдел левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; КТМС – корригированная транспозиция магистральных артерий.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 4.

Как видно по данным табл. 4, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 4858 процедур с 0,98 % (48 пациентов) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 5.

Как видно по данным табл. 5, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 587 процедур с 6,47 % (38 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 6.

Как видно по данным табл. 6, общее число оперативных вмешательств в 4-й категории составило 1046 процедур с 7,17 % (75 пациентов) летальных случаев.

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 7.

Как видно по данным табл. 7, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 65 процедур с 24,61 % (16 пациентов) летальных случаев.

Стратификация риска оперативного лечения по RACHS II у новорожденных детей (до 28 дней)

Среди новорожденных детей было проведено 1542 оперативных вмешательства с общим процентом летальных исходов 6,6 % (102 пациента). Из них 638 случаев (что составляет 41,4 % от общего числа) были выполнены с использованием искусственного кровообращения, при этом процент летальных исходов в этой группе составил 9,2 %.

Как видно по данным табл. 8, общее число оперативных вмешательств у новорожденных в 1-й категории составило 459 процедур с 2,39 % (11 пациентов) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 9.

Как видно по данным табл. 9, общее число оперативных вмешательств у новорожденных во 2-й категории составило 329 процедур с 4,86 % (16 пациентов) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 10.

Как видно по данным табл. 10, общее число оперативных вмешательств у новорожденных в 3-й катего-

Табл. 6. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция ОАС	32	6,25
Коррекция ОАС с перерывом дуги аорты	6	16,6
Радикальная коррекция ТАДЛВ	94	8,51
Коррекция стеноза легочных вен	10	10
Коррекция аномалий венозного возврата	4	0
Стентирование ВОПЖ	29	6,89
Демонтаж циркуляции Fontan	1	0
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	112	5,35
Стентирование ОАП	101	4,95
Формирование системно-легочного шунта	154	9,74
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	21	19,04
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	6	0
Закрытие системно-легочного шунта	3	0
Суживание легочной артерии	330	3,93
Снятие удавки с легочной артерии	75	1,33
Суживание ветвей легочной артерии и стентирование ОАП	68	25

Примечание. ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ОАП – открытый артериальный проток; ОАС – общий артериальный ствол; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен.

Табл. 7. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Процедура Norwood	47	29,78
Операция Yasui	2	0
Операция Damus – Kaye – Stansel	16	12,5

Табл. 8. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Коррекция коарктации аорты	234	2,1
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	69	2,9
Баллонная ангиопластика аортального клапана	38	0
Пластика аортального клапана	34	0
Разобщение сосудистого кольца	19	0
Закрытие ДМЖП	18	5,6
Комиссуротомия клапана легочной артерии	14	7,10
Реконструкция ствола легочной артерии	10	0
Имплантация постоянного ЭКС в эпикардиальном варианте	5	0
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	3	33,3
Коррекция ЧАДЛВ	2	50
Реконструкция трикуспидального клапана	4	0
Устранение обструкции ВОЛЖ	2	0
Закрытие ДМПП	1	0
Протезирование клапана легочной артерии	1	0
Процедура Ozaki	1	0
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	1	0
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	1	0
Закрытие БАЛК	2	0

Примечание. БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали; ВОЛЖ – стеноз выходного отдела левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

рии составило 233 процедуры с 9,01 % (21 пациент) летальных случаев.

Распределение 4-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 11.

Как видно по данным табл. 11, общее число оперативных вмешательств у новорожденных в 4-й категории составило 481 процедуру с 9,14 % (44 пациента) летальных случаев.

Табл. 9. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Операция артериального переключения	155	7,1
Закрытие ОАП	101	0
Резекция суженного участка аорты с закрытием ДМЖП	25	16
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	11	9,1
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	10	0
Радикальная коррекция ТФ	11	0
Реконструкция ветвей легочной артерии	6	0
Радикальная коррекция полной формы АВК	2	0
Эндоваскулярное закрытие ОАП	3	0
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	2	0
Устранение фистулы коронарной артерии	1	0
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	2	0

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ОАП – открытый артериальный проток; ТФ – тетрада Фалло.

Табл. 10. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Процедура Рашкинда	111	3,6
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	50	12
Аортопластика при перерыве дуги аорты	36	11,1
Унифокализация легочных артерий	17	11,8
Стентирование ДМПП	5	60
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	8	25
Процедура Konno	4	0
Коррекция ДОМС от ПЖ	1	0
Операция двойного переключения	1	0

Примечание. АЛА – атрезия легочной артерии; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ДОМС от ПЖ – двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка.

Табл. 11. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция ОАС	10	0
Коррекция ОАС с перерывом дуги аорты	2	0
Радикальная коррекция ТАДЛВ	64	9,4
Коррекция стеноза легочных вен	1	0
Стентирование ВОПЖ	15	13,3
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	80	5
Стентирование ОАП	53	7,5
Формирование системно-легочного шунта	74	10,8
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	6	16,7
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	1	0
Закрытие системно-легочного шунта	1	0
Суживание легочной артерии	115	6,1
Суживание ветвей легочной артерии и стентирование ОАП	59	20,3

Примечание. ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ОАП – открытый артериальный проток; ОАС – общий артериальный ствол; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен.

Табл. 12. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Процедура Norwood	31	32,3
Операция Yasui	2	0
Операция Damus – Kaye – Stansel	7	0

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 12.

Как видно по данным табл. 12, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 40 процедур с летальностью 25 % (10 пациентов).

Графическое изображение стратификации риска оперативного лечения у новорожденных по RACHS II представлено на рис. 2.

Стратификация риска оперативного лечения по RACHS II у младенцев (от 29 дней до 12 месяцев)

Среди младенцев было проведено 3612 оперативных вмешательств с общим процентом летальных исходов 2,18 % (79 пациентов). Из них 2381 вмешательство (что составляет 65,9 % от общего числа) было выполнено с использованием искусственного кровообращения, при этом процент летальных исходов в этой группе составил 3,9 %.

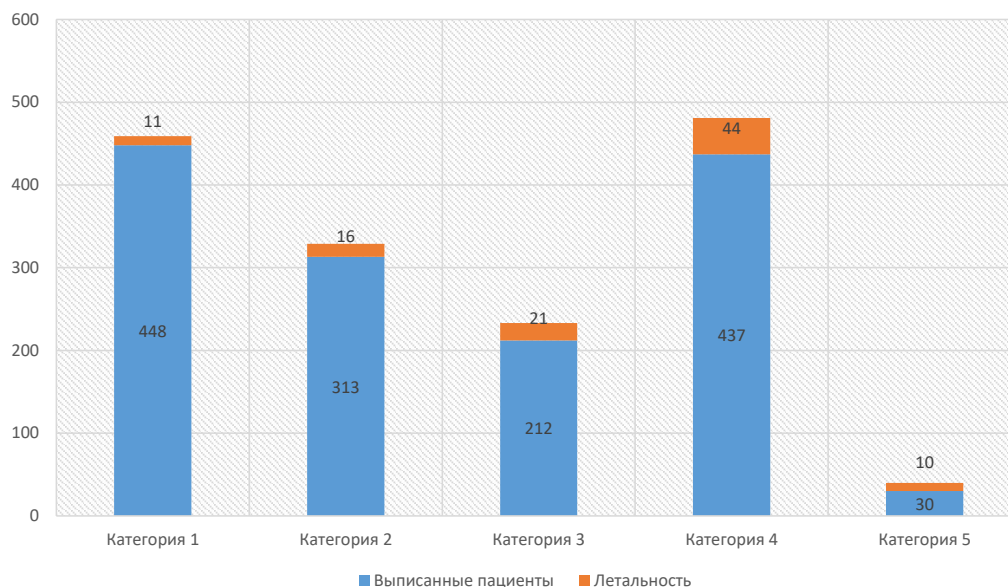


Рис. 2. Стратификации риска оперативного лечения у новорожденных по RACHS II

Табл. 13. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Закрытие ДМПП	237	0
Закрытие ДМЖП	901	0,60
Коррекция неполной формы АВК	43	4,65
Коррекция ЧАДЛВ	31	0
Коррекция мембраны левого предсердия	11	0
Закрытие БАЛК	52	0
Реконструкция трикуспидального клапана	4	25
Реконструкция ствола легочной артерии	32	0
Комиссуротомия клапана легочной артерии	40	0
Протезирование клапана легочной артерии	30	0
Пластические операции на аортальном клапане	57	0
Процедура Ozaki	2	0
Устранение обструкции ВОЛЖ	26	3,84
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	5	0
Расширенная миозэктомия ВОЛЖ	16	12,5
Коррекция надклапанного стеноза аорты	4	0
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	5	0
Коррекция коарктации аорты	169	0
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	2	0
Разобщение сосудистого кольца	107	0,93
Баллонная ангиопластика аортального клапана	22	0
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	140	0
Закрытие ДМПП окклюдером	4	0
Закрытие ДМЖП окклюдером	8	0
Закрытие вено-венозных коллатералей	4	0
Имплантация ЭКС в эпикардальном варианте	21	0
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора	4	0

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали; ВОЛЖ – стеноз выходного отдела левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

Табл. 14. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция полной формы АВК	145	2,75
Радикальная коррекция ТФ с сохранением фиброзного кольца легочной артерии	133	0,75
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	138	3,62
Радикальная коррекция ТФ с имплантацией кондуита в легочную артерию	12	0
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	43	2,32
Резекция аневризмы ВОПЖ	2	0
Реконструкция ветвей легочной артерии	14	7,14
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	19	0
Пластика митрального клапана	2	0
Резекция надклапанной мембраны левого предсердия	2	0
Операция артериального переключения	17	11,76
Операция Senning	1	0
Резекция суженного участка аорты и закрытие ДМЖП	15	6,66
Закрытие коронарных фистул	6	0
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	16	0
Закрытие ОАП	188	0,53
Формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза	70	5,71
Операция hemi-Fontan	1	0
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	79	1,26
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	40	0
Стентирование ветвей легочной артерии	7	14,28
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	63	0
Стентирование системных вен	1	0

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ОАП – открытый артериальный проток; ТФ – тетрада Фалло.

Табл. 15. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	36	16,66
Унифокализация легочных артерий	30	3,33
Аортопластика при перерыве дуги аорты	10	0
Полторажелудочковая коррекция	1	0
Процедура Росса	4	25
Процедура Konno	4	0
Протезирование митрального клапана	5	0
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	13	0
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	1	0
Операция Rastelli	1	0
Операция двойного переключения	2	50
Процедура Рашкинда	7	0
Стентирование ДМПП	6	0
Протезирование корня аорты	2	0
Удаление новообразований сердца	3	0

Примечание. АЛА – атрезия легочной артерии; ВОЛЖ – выходной отдел левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки.

Все операции у младенцев были распределены по шкале стратификации риска RACHS II. Распределение 1-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 13.

Как видно по данным табл. 13, общее число оперативных вмешательств в 1-й категории составило 1977 процедур с 0,60 % (12 пациентов) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 14.

Как видно по данным табл. 14, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 1014 процедур с 2,17 % (22 пациента) летальных случаев.

Табл. 16. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция ОАС	13	15,38
Коррекция ОАС с перерывом дуги аорты	4	25
Радикальная коррекция ТАДЛВ	28	7,14
Коррекция стеноза легочных вен	7	14,28
Коррекция аномалий венозного возврата	1	0
Стентирование ВОПЖ	14	0
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	30	6,66
Стентирование ОАП	28	0
Формирование системно-легочного шунта	64	10,93
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	15	20
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	1	0
Закрытие системно-легочного шунта	2	0
Суживание легочной артерии	203	2,95
Снятие удавки с легочной артерии	55	1,81
Суживание ветвей легочной артерии и стентирование ОАП	9	55,6

Примечание. ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ОАП – открытый артериальный проток; ОАС – общий артериальный ствол; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 15.

Как видно по данным табл. 15, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 125 процедур с 7,20 % (9 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 16.

Как видно по данным табл. 16, общее число оперативных вмешательств в 4-й категории составило 474 процедуры с 6,32 % (30 пациентов) летальных случаев.

Табл. 17. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Процедура Norwood	16	25
Операция Damus – Kaye – Stansel	6	33,3

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 17.

Как видно по данным табл. 17, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 22 процедуры с 27,27 % (6 пациентов) летальных случаев.

Стратификация риска оперативного лечения по RACHS II у детей старше года (от 1 года до 18 лет)

Среди пациентов от 1 года до 18 лет было проведено 9486 оперативных вмешательств с общим процентом летальных исходов 0,29 % (28 пациентов). Из них 3019 вмешательств (что составляет 31,8 % от общего числа) были выполнены с использованием искусственного кровообращения, при этом процент летальных исходов в этой группе составил 0,9 %.

Все операции у пациентов от 1 года до 18 лет были распределены по шкале стратификации риска RACHS II. Распределение 1-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 18.

Как видно по данным табл. 18, общее число оперативных вмешательств в 1-й категории составило 5612 процедур с 0,07 % (4 пациента) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 19.

Как видно по данным табл. 19, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 3550 процедур с 0,28 % (10 пациентов) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 20.

Как видно по данным табл. 20, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 229 процедур с 3,49 % (8 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 21.

Табл. 18. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Закрытие ДМПП	1285	0,07
Закрытие ДМЖП	403	0
Коррекция неполной формы АВК	88	0
Коррекция ЧАДЛВ	213	0
Коррекция мембраны левого предсердия	20	0
Закрытие БАЛК	297	0
Реконструкция трикуспидального клапана	75	0
Комиссуротомия клапана легочной артерии	27	0
Протезирование клапана легочной артерии	123	0,81
Пластические операции на аортальном клапане	85	0
Протезирование аортального клапана	130	0
Процедура Ozaki	23	4,34
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	42	0
Расширенная миозектомия ВОЛЖ	22	0
Коррекция надклапанного стеноза аорты	20	5
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	6	0
Закрытие ДМЖП при КТМС	4	0
Коррекция коарктации аорты	88	0
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	15	0
Разобщение сосудистого кольца	57	0
Баллонная ангиопластика аортального клапана	8	0
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	126	0
Закрытие ДМПП окклюдером	1003	0
Закрытие ДМЖП окклюдером	86	0
Закрытие вено-венозных коллатералей	45	0
Закрытие ранее созданных фенестраций	5	0
Радиочастотная абляция дополнительных путей проведения	1061	0
Имплантация ЭКС в эндокардиальном варианте	148	0
Имплантация ЭКС в эпикардиальном варианте	94	0
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора	11	0

Примечание. БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали; ВОЛЖ – стеноз выходного отдела левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; КТМС – корригированная транспозиция магистральных артерий; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

Табл. 19. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция полной формы АВК	34	0
Радикальная коррекция ТФ с сохранением фиброзного кольца легочной артерии	30	0
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	13	15,38
Радикальная коррекция ТФ с имплантацией кондуита в легочную артерию	7	0
Коррекция стеноза выводящего отдела правого желудочка	54	1,85
Резекция аневризмы ВОПЖ	1	0
Реконструкция ветвей легочной артерии	28	0
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	154	1,94
Пластика митрального клапана	61	1,63
Резекция надклапанной мембраны левого предсердия	3	0
Операция Fontan	50	4,00
Операция артериального переключения	5	20
Резекция суженного участка аорты и закрытие ДМЖП	4	0
Закрытие коронарных фистул	13	0
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	10	0
Закрытие ОАП	1033	0
Формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза	34	0
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	1544	0
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	264	0
Стентирование ветвей легочной артерии	50	0
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	161	0
Стентирование системных вен	7	0

Примечание. АВК – атриовентрикулярный канал; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ОАП – открытый артериальный проток; ТФ – тетрада Фалло.

Табл. 20. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Формирование туннеля из левого желудочка в аорту	10	0
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	20	5
Унифокализация легочных артерий	37	5,40
Полторажелудочковая коррекция	3	0
Процедура Росса	28	0
Процедура Konno	4	0
Протезирование митрального клапана	40	0
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	1	0
Операция Mustard с закрытием ДМЖП	1	0
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	2	0
Операция Rastelli	6	0
Операция Yamagishi	1	0
Операция двойного переключения	5	0
Протезирование АВ-клапана при КТМС	4	0
Стентирование ДМПП	8	0
Протезирование корня аорты	30	10
Репротезирование митрального клапана	11	0
Репротезирование аортального клапана	15	13,3
Репротезирование трикуспидального клапана	3	0

Примечание. АВ – атриовентрикулярный; АЛА – атрезия легочной артерии; ВОЛЖ – выходной отдел левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; КТМС – корригированная транспозиция магистральных артерий.

Табл. 21. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Радикальная коррекция ОАС	9	0
Радикальная коррекция ТАДЛВ	2	0
Коррекция стеноза легочных вен	2	0
Коррекция аномалий венозного возврата	3	0
Демонтаж циркуляции Fontan	1	0
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	2	0
Стентирование ОАП	20	5
Формирование системно-легочного шунта	16	0
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	4	0
Суживание легочной артерии	12	0
Снятие удавки с легочной артерии	20	0

Примечание. ОАП – открытый артериальный проток; ОАС – общий артериальный ствол; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен.

Как видно по данным табл. 21, общее число оперативных вмешательств в 4-й категории составило 91 процедуру с 1,09 % (1 пациент) летальных случаев.

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 22.

Как видно по данным табл. 22, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 3 процедуры без летальных исходов.

Обсуждение

Представленное исследование, охватывающее данные 31 ведущего кардиохирургического центра Российской Федерации за 2024 г., является одним из наиболее масштабных публикаций о состоянии детской кардиохирургии в стране. Анализ 14 640 оперативных вмешательств позволяет не только оценить текущую эффективность хирургической помощи, но и выявить системные

Табл. 22. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, %
Операция Damus – Kaye – Stansel	3	0

паттерны, определяющие развитие специальности. Общая госпитальная летальность, составившая в исследуемой когорте 1,42 %, демонстрирует высокий уровень безопасности кардиохирургической помощи в России, сопоставимый с данными ведущих международных реестров. Для сравнения, данные базы The Society of Thoracic Surgeons (STS) и European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) за последние годы показывают агрегированную летальность в диапазоне 2,5–3,0 % для всей популяции [11; 12], однако прямое сопоставление требует осторожности из-за различий в структуре пациентов и сложности (case mix). Тем не менее достигнутый показатель в 1,42 % свидетельствует о зрелости отечественной школы детской кардиохирургии и эффективности маршрутизации пациентов.

Анализ распределения нозологических форм подтверждает глобальные эпидемиологические закономерности. Доминирование септальных дефектов (дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 24,77 %, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 16,63 %) и открытого артериального протока (18,13 %) коррелирует с общемировой статистикой, где эти пороки составляют до 50 % всех врожденных аномалий сердца [4]. Однако особое внимание привлекают высокая выявляемость и хирургическая активность в отношении критических пороков периода новорожденности. Доли коарктации аорты (7,07 %), тетрады Фалло (4,41 %) и транспозиции магистральных артерий (3,27 %) указывают на качественную работу системы пренатальной диагностики и скрининга новорожденных. В современной кардиохирургии своевременная диагностика – это ключ к снижению летальности. Тот факт, что значительная часть этих пороков оперируется в периоде новорожденности или раннем грудном возрасте, говорит о том, что в РФ выстроена работающая система трансфера пациентов из родильных домов в кардиохирургические стационары. Тем не менее сохраняющаяся летальность в группе сложных ВПС требует дальнейшего анализа логистических цепочек: время транспортировки, доступность простагландиновой терапии на этапах эвакуации и уровень предоперационной стабилизации в региональных центрах.

Самым чувствительным индикатором качества кардиохирургической службы является летальность в группе новорожденных (0–28 дней) [13]. В нашем исследовании этот показатель составил 6,6 % (102 пациента из 1542), что ожидаемо выше, чем в старших возрастных группах (2,1 % у детей до года и 0,3 % у детей старше года). Разрыв в показателях летальности между новорожденными и детьми старше года более чем в 20 раз (6,6 % против 0,3 %) подчеркивает, что неонатальная кардиохирургия остается зоной наибольшего риска. Это обусловлено не только анатомической сложностью пороков (критические обструкции, единственные желудочки), но и физиологической незрелостью пациентов, малой массой при рождении и сопутствующей патологией [14]. Особого внимания заслуживает подгруппа маловесных детей (<2,5 кг), где летальность составила 6,5 %. Хотя этот показатель не превышает среднюю летальность по группе новорожденных, хирургическое лечение в этой когорте сопряжено с техническими трудностями канюляции, перфузии и послеоперационного выхаживания. Анализ использования искусственного кровообращения у новорожденных выявил летальность на уровне 9,2 %. Это «ядро» проблемы: именно сложные реконструкции (процедура артериального переключения, процедура Norwood, реконструкции дуги аорты) в условиях ИК дают основной вклад в смертность. Сравнение с данными STS Database показывает, что в ведущих центрах Северной Америки летальность при операциях STAT Category 5 (наивысшая сложность) варьирует от 10 до 20 % [15; 16]. Наши данные по RACHS II категории 5 (24,61 % общей летальности и 29,78 % при процедуре Norwood) демонстрируют, что, несмотря на успехи, лечение синдрома гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) остается серьезным вызовом для российской медицины. Сохраняющиеся показатели летальности при выполнении процедуры Norwood диктуют необходимость комплексного анализа факторов риска. Ключевыми детерминантами исхода, вероятно, являются анализ влияния предоперационного статуса больных, хирургическая кривая обучения и возможности послеоперационного выхаживания в различных клиниках [17–20].

Применение шкалы RACHS II позволило объективизировать сложность выполняемых вмешательств. Категория 1 (низкий риск) продемонстрировала летальность 0,33 %. Это отличный показатель, подтверждающий рутинный характер таких операций, как закрытие ДМПП или перевязка открытого артериального протока (ОАП). Однако даже здесь есть единичные летальные исходы (например, при закрытии ДМПП – 0,06 %). Это напоминает о том,

что в кардиохирургии не бывает простых операций, и осложнения могут возникнуть даже при стандартных процедурах. Категории 2 и 3 (средний риск) показывают приемлемые цифры (0,98 % и 6,47 % соответственно). Здесь сосредоточен основной массив радикальных коррекций, таких как радикальная коррекция тетрады Фалло (летальность 0,6–4,4 % в зависимости от методики). Важно отметить разницу в результатах между трансаннулярной пластикой (4,40 %) и сохранением фиброзного кольца (0,60 %). Это подтверждает современный тренд на клапансберегающие методики, хотя выбор метода часто диктуется анатомией, а не предпочтением хирурга [21]. Категории 4 и 5 (высокий риск) закономерно ассоциированы с высокой смертностью (7,17 % и 24,61 %). Полученные данные по операции артериального переключения (7,9 % во 2-й категории и 9,37 % в 3-й категории при наличии ДМЖП) несколько выше, чем в центрах передового опыта за рубежом, где этот показатель стремится к 2–3 %. Однако следует учитывать гетерогенность выборки: данные объединяют как федеральные центры с потоком в сотни операций, так и региональные клиники с единичными случаями транспозиции магистральных артерий (ТМС). Известный феномен кривой обучения четко прослеживается в детской кардиохирургии: клиники с большим объемом сложных вмешательств демонстрируют лучшие результаты.

Одним из самых ярких результатов исследования стала доля эндоваскулярных вмешательств, достигшая 38,4 % (5619 операций) при минимальной летальности 0,3 %. Это свидетельствует о радикальном сдвиге в парадигме лечения ВПС в России. Закрытие ДМПП, ОАП, баллонные вальвулопластики стали методом выбора, вытесняя открытую хирургию там, где это возможно [22; 23]. Это не только снижает травматичность и риски для пациента, но и имеет экономический эффект за счет сокращения койко-дней. Отдельного внимания заслуживают результаты хирургического лечения нарушений ритма сердца. В когорте из 1342 пациентов не зарегистрировано ни одного летального исхода (0 %), что свидетельствует о высоком профиле безопасности современных интервенционных вмешательств. Прогресс в области клинической электрофизиологии позволяет рассматривать данные методики как способ радикальной коррекции тахикардий, обеспечивающий полное выздоровление и возможность отказа от пожизненной антиаритмической терапии [24].

Анализ объемов помощи по центрам (см. табл. 1) вскрывает значительную диспропорцию. На долю топ-5 центров (НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, ФЦССХ (Астрахань, Пенза), НМИЦ им. В.А. Алмазова) приходится более 40 %

всех операций. Лидер (НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева) выполняет 2709 операций, в то время как ряд областных больниц – менее 50–100 в год. Мировая дискуссия на тему «централизация против доступности по месту жительства» актуальна и для России [25]. С одной стороны, концентрация сложных случаев (категории 4–5 RACHS II) в федеральных центрах обеспечивает накопление опыта и улучшение исходов. С другой стороны, региональные центры жизненно необходимы для оказания экстренной помощи, выполнения этапа стабилизации и проведения стандартных операций (категории 1–2). Данные реестра показывают, что система работает по смешанной модели. Критически важно, чтобы «малые» центры адекватно оценивали свои возможности и своевременно направляли пациентов с комплексными пороками в учреждения экспертного уровня.

Многоэтапная гемодинамическая коррекция сложных врожденных пороков сердца остается одним из наиболее трудных разделов детской кардиохирургии [26; 27]. Анализ результатов завершающих этапов лечения демонстрирует обнадеживающую картину: госпитальная летальность при операции Фонтана (50 наблюдений, 4,00 %) и операции Гленна (104 наблюдения, 3,84 %) находится на социально приемлемом уровне, сопоставимом с данными ведущих мировых клиник. Эти цифры подтверждают, что при успешном прохождении неонатального периода прогноз для пациентов с единственным желудочком становится благоприятным.

Однако проблемным местом и основным источником потери пациентов остается начальный паллиативный этап [28]. Показатели летальности при выполнении системно-легочных анастомозов (СЛА), составившие 9,74 % (категория риска 4), являются тревожным сигналом. Вопреки распространенному мнению о технической простоте наложения анастомоза, данное вмешательство требует филигранного интраоперационного управления балансом легочного и системного кровотока (Qp/Qs). Высокая летальность в этой группе, вероятно, отражает трудности послеоперационной стабилизации у детей с нестабильной гемодинамикой.

В этом контексте принципиально важным представляется сравнительный анализ хирургических и интервенционных методов обеспечения легочного кровотока. Наши данные показывают, что стентирование открытого артериального протока у дуктус-зависимых пациентов (101 процедура) сопровождалось летальностью 4,95 %, что практически в 2 раза ниже показателей хирургического СЛА (9,74 %). Эффективность эндоваскулярного подхода, особенно у маловесных и соматически тяжелых

новорожденных, подтверждает актуальность мирового тренда на внедрение гибридной стратегии [29]. Стентирование ОАП в данном случае выступает не просто альтернативой, а более безопасным «мостом» к радикальной или следующей паллиативной коррекции, позволяя минимизировать хирургическую травму в критическом периоде [30].

Ограничения исследования

При интерпретации данных необходимо учитывать ряд ограничений. Во-первых, исследование носит ретроспективный характер. Во-вторых, хотя использование шкалы RACHS II является шагом вперед, она оценивает только процедурный риск, не учитывая в полной мере коморбидность пациента (недоношенность, генетические синдромы, экстракардиальная патология). Пациент с простым дефектом межжелудочковой перегородки, но тяжелой пневмонией и почечной недостаточностью имеет гораздо более высокий риск, чем здоровый ребенок с тем же пороком, но RACHS II уравнивает их. Кроме того, в базе данных наблюдается некоторая неполнота в градации «первичная/повторная» операция (сумма процентов не равна 100 %), что указывает на необходимость совершенствования ведения медицинской документации и ввода данных в реестр на местах. Также важным аспектом является определение летальности. Мы использовали 30-дневную и госпитальную летальность. Однако в современной кардиохирургии все большее значение приобретает 90-дневная летальность и отдаленная выживаемость, так как, например, после операции Norwood значимая часть летальных исходов происходит в межэтапный период, уже после выписки из стационара.

Заключение

Проведенный анализ данных регистра Межрегиональной общественной организации детских кардиохирургов за 2024 г. демонстрирует, что в РФ хирургическая помощь детям с ВПС обеспечивается на высоком уровне. Общая численность послеоперационной летальности не превышает 1,42 %, что соответствует современным мировым стандартам. Ключевыми факторами летального исхода, влияющими на исходы хирургического лечения, являются возраст пациента, тип и сложность оперативного вмешательства, а также применение искусственного кровообращения.

Полученные результаты также указывают на необходимость дальнейшего развития перинатальной диагностики, совершенствования хирургических технологий, особенно в региональных медицинских центрах с отделениями ВПС, для обеспечения доступности высокотехнологичной помощи.

Список литературы / References

1. Голухова Е.З., Семёнов В.Ю., Милюевская Е.Б., Прянишников В.В. Обеспеченность высокотехнологичной медицинской помощью по профилю «сердечно-сосудистая хирургия» жителей субъектов Российской Федерации в 2021 году. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2023;12(2):77-87. <https://doi.org/10.17802/2306-1278-2023-12-2-77-87>
Golukhova E.Z., Semenov V.Yu., Milievskaya E.B., Pryanishnikov V.V. Provision of high-tech cardiovascular care to residents of the Russian Federation regions in 2021. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2023;12(2):77-87. (In Russ.) <https://doi.org/10.17802/2306-1278-2023-12-2-77-87>
2. Еругина М.В., Кром И.Л., Шмеркевич А.Б., Дорогойкин Д.Л., Жужлова Н.Ю., Шигаев Н.Н., Бочкарева Г.Н. Доступность медицинской помощи как облигатный социальный предиктор здоровья населения в России (обзор). *Саратовский научно-медицинский журнал*. 2016;12(2):101-105.
Yerugina M.V., Krom I.L., Shmerkevich A.B., Dorogoykin D.L., Zhuzhlova N.Yu., Shigaev N.N., Bochkareva G.N. The availability of medical care as an obligatory social health predictor of the population in Russia (review). *Saratov Journal of Medical Scientific Research*. 2016;12(2):101-105. (In Russ.)
3. Meng X., Song M., Zhang K., Lu W., Li Y., Zhang C., Zhang Y. Congenital heart disease: types, pathophysiology, diagnosis, and treatment options. *MedComm (2020)*. 2024;5(7):e631. PMID: 38974713; PMCID: PMC11224996. <https://doi.org/10.1002/mco2.631>
4. Mamasoula C., Addor M.C., Carbonell C.C., Dias C.M., Echevarría-González-de-Garibay L.J., Gatt M., Khoshnood B., Klungsoyr K., Randall K., Stoianova S., Haeusler M., Nelen V., Neville A.J., Perthus I., Pierini A., Bertaut-Nativel B., Rissmann A., Rouget F., Schaub B., Tucker D., Wellesley D., Zymak-Zakutnia N., Barisic I., de Walle H.E.K., Lanzoni M., Mullaney C., Pennington L., Rankin J. Prevalence of congenital heart defects in Europe, 2008-2015: A registry-based study. *Birth Defects Res*. 2022;114(20):1404-1416. PMID: 36345679; PMCID: PMC10098845. <https://doi.org/10.1002/bdr2.2117>
5. Xu J., Li Q., Deng L., Xiong J., Cheng Z., Ye C. Global, regional, and national epidemiology of congenital heart disease in children from 1990 to 2021. *Front Cardiovasc Med*. 2025;12:1522644. PMID: 40454242; PMCID: PMC12122482. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2025.1522644>
6. Zhou W.Z., Li W., Shen H., Wang R.W., Chen W., Zhang Y., Zeng Q., Wang H., Yuan M., Zeng Z., Cui J., Li C.Y., Ye F.Y., Zhou Z. CHDbase: A Comprehensive Knowledgebase for Congenital Heart Disease-related Genes and Clinical Manifestations. *Genomics Proteomics Bioinformatics*. 2023;21(1):216-227. PMID: 35961607; PMCID: PMC10372913. <https://doi.org/10.1016/j.gpb.2022.08.001>
7. Soynov I.A., Kornilov I.A., Gorbatykh A.V., Manukian S.N., Kulyabin Y.Y., Rzaeva K.A., Velyukhanov I.A., Nichay N.R., Arkhipov A.N., Chernyavskiy A.M. Long-Term Surgical Outcomes for Coarctation of the Aorta: A 15-Year Single-Center Experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2026;21501351251396528. PMID: 41533655. <https://doi.org/10.1177/21501351251396528>
8. Herbst C., Zhang H., Hue R., Hoerer J., Ono M., Vidá V., Ebels T., Kansy A., Jacobs J.P., Tobota Z., Maruszewski B. Pediatric Cardiac Surgical Patterns of Practice and Outcomes in Europe and China: An Analysis of the European Congenital Heart Surgeons Association Congenital Heart Surgery Database. *Congenital heart disease*. 2021;16(1):17-25. <https://doi.org/10.32604/CHD.2021.012982>
9. Hu D., Lan T., Chen Y., Chen L., Li J., Sun X., Chen H., Fang J. An 18-year evolution of congenital heart disease in China: An echocardiographic database-based study. *Int J Cardiol*. 2023;391:131286. PMID: 37619874. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2023.131286>
10. Allen P., Zafar F., Mi J., Crook S., Woo J., Jayaram N., Bryant R. 3rd, Karamlou T., Tweddell J., Dragan K., Cook S., Hannan E.L., Newburger J.W., Bacha E.A., Vincent R., Nguyen K., Walsh-Spoonhower K., Mosca R., Devejian N., Kamenir S.A., Alfieri G.M., Swartz M.F., Meyer D., Paul E.A., Billings J., Anderson B.R.; New York State CHS-COLOUR. Risk Stratification for Congenital Heart Surgery for ICD-10 Administrative Data (RACHS-2). *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(5):465-478. PMID: 35115103; PMCID: PMC8962919. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.11.036>
11. Kalfa D., Karamichalis J.M., Singh S.K., Jiang P., Anderson B.R., Vargas D., Choudhury T., Habib A., Bacha E. Operative mortality after Society of Thoracic Surgeons-European Association for Cardio-Thoracic Surgery Mortality Category 1 to 3 procedures: Deficiencies and opportunities for quality improvement. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;166(2):325-333.e3. PMID: 36621456. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.11.022>
12. Damkjær M., Garne E., Loane M., Urhøj S.K., Ballardini E., Cavero-Carbonell C., Coi A., García-Villodre L., Given J., Gissler M., Heino A., Jordan S., Limb E., Neville A.J., Pierini A., Rissmann A., Tan J., Scanlon I., Morris J.K. Timing of Cardiac Surgical Interventions and Postoperative Mortality in Children With Severe Congenital Heart Defects Across Europe: Data From the EUROlinkCAT Study. *J Am Heart Assoc*. 2023;12(24):e029871. PMID: 38108249; PMCID: PMC10863769. <https://doi.org/10.1161/JAHA.122.027766>
13. Sasikumar D., Prabhu M.A., Kurup R., Francis E., Kumar S., Gangadharan S.T., Mahadevan K.K., Sivasankaran S., Kumar R.K. Outcomes of neonatal critical congenital heart disease: results of a prospective registry-based study from South India. *Arch Dis Child*. 2023;108(11):889-894. PMID: 37328195. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2023-325471>
14. Lopes S.A.V.D.A., Guimarães I.C.B., Costa S.F.O., Acosta A.X., Sandes K.A., Mendes C.M.C. Mortality for Critical Congenital Heart Diseases and Associated Risk Factors in Newborns. A Cohort Study. *Arq Bras Cardiol*. 2018;111(5):666-673. PMID: 30281694; PMCID: PMC6248247. <https://doi.org/10.5935/abc.20180175>
15. Kumar S.R., Gaynor J.W., Heuerman H., Mayer J.E. Jr, Nathan M., O'Brien J.E. Jr, Pizarro C., Subačius H., Wacker L., Wellnitz C., Eghtesady P. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2023 Update on Outcomes and Research. *Ann Thorac Surg*. 2024;117(5):904-914. PMID: 38522772. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2024.03.018>
16. Kumar S.R., Gaynor J.W., Jones L.A., Krohn C., Mayer J.E. Jr, Nathan M., O'Brien J.E. Jr, Pizarro C., Wellnitz C., Nelson J.S. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2022 Update on Outcomes and Research. *Ann Thorac Surg*. 2023;115(4):807-819. PMID: 36640910. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2022.12.040>
17. Свободов А.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Левченко Е.Г., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Горбань Д.А., Макаренко М.В., Голухова Е.З. Многоэтапное лечение новорожденных и детей первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца: новый подход к оценке состояния в стационарном и межстадийном периодах (серия клинических случаев). *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2024;28(2):21-29. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-2-21-29>
Svobodov A.A., Tumanyan M.R., Kim A.I., Levchenko E.G., Ergashov A.Yu., Gulasaryan R.S., Gorban D.A., Makarenko M.V., Golukhova E.Z. Multistage treatment of newborns and infants with hypoplastic left heart syndrome: a new approach to the condition assessment throughout the hospital and interstage periods (a case series). *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2024;28(2):21-29. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-2-21-29>

18. Anikina O.S., Soynov I.A., Kulyabin Yu.Yu., Amansakhatova E.N., Velyukhanov I.A., Arkhipov A.N., Ivanzov S.M., Manukian S.N., Kornilov I.A. Cerebral and end-organ protection outcomes following the Norwood procedure: A retrospective cohort study. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2026;80:101893. <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2025.101893>
19. Сойнов И.А., Горбатов А.В., Кулябин Ю.Ю., Архипов А.Н., Ничай Н.Р., Зубрицкий А.В., Войтов А.В., Горбатов Ю.Н., Галстян М.Г., Богачев-Прокофьев А.В. Ранние и отдаленные результаты после процедуры Норвуд. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2022;(5):59-67. <https://doi.org/10.17116/hirurgia202205159>
Soynov I.A., Gorbatykh A.V., Kulyabin Yu.Yu., Arkhipov A.N., Nichay N.R., Zubritskiy A.V., Voitov A.V., Gorbatykh Yu.N., Galstyan M.G., Bogachev-Prokophiev A.V. Early and long-term results after the Norwood procedure. *Pirogov Russian Journal of Surgery*. 2022;(5):59-67. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/hirurgia202205159>
20. Сойнов И.А., Кулябин Ю.Ю., Омельченко А.Ю., Лейкехман А.В., Войтов А.В., Горбатов Ю.Н., Архипов А.Н., Богачев-Прокофьев А.В. Домашний мониторинг пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца в межэтапный период. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2020;13(2):134-141. <https://doi.org/10.17116/kardio202013021134>
Soynov I.A., Kulyabin Yu.Yu., Omelchenko A.Yu., Leykekhman A.V., Voytov A.V., Gorbatykh Yu.N., Arkhipov A.N., Bogachev-Prokofiev A.V. Home monitoring of patients with hypoplastic left heart syndrome within the interstage period. *Kardiologiya i serdechno-sosudistaya hirurgiya = Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery*. 2020;13(2):134-141. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/kardio202013021134>
21. Бондаренко И.В., Ломиворотов В.В., Велюханов И.А., Кривошапкина А.А., Амансахатова Е.Н., Непомнящих В.А., Мартыненков В.Я., Сойнов И.А. Оценка диагностических возможностей транспульмональной термодилуции после радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2025;29(4):112-121. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2025-4-112-121>
Bondarenko I.V., Lomivorotov V.V., Velukhanov I.A., Krivoshapkina A.A., Amansakhatova E.N., Nepomnyashchy V.A., Martynenkov V.Y., Soynov I.A. Assessment of the diagnostic potential of transpulmonary thermodilution in young children after radical correction of tetralogy of Fallot. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2025;29(4):112-121. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2025-4-112-121>
22. Горустович А.В., Черноглаз П.Ф., Шевченко Н.С., Линник Ю.И., Дроздовский К.В. Хирургические вмешательства после эндоваскулярной коррекции клапанного стеноза аорты у новорожденных. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2025;29(2):7-14. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2025-2-7-14>
Gorustovich A.V., Charnahlaz P.F., Shevchenko N.S., Linnik Y.I., Drozdovski K.V. Surgical interventions after endovascular correction of aortic valvular stenosis in neonates. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2025;29(2):7-14. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2025-2-7-14>
23. Сойнов И.А., Рзаева К.А., Манукян С.Н., Владимиров С.В., Докучаева А.А., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Амансахатова Е.Н., Кулябин Ю.Ю., Магбулова С.А., Журавлева И.Ю. Имплантация прототипа самораскрывающегося транскатетерного клапана легочной артерии в экспериментальной модели на свиньях. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2024;28(3):94-102. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-3-94-102>
- Soynov I.A., Rzaeva K.A., Manukian S.N., Vladimirov S.V., Dokuchaeva A.A., Gorbatykh A.V., Nichay N.R., Amansakhatova E.N., Kulyabin Yu.Yu., Magbulova S.A., Zhuravleva I.Yu. Implantation of a self-expandable prototype transcatheter pulmonary valve in a pig model: an experimental study. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2024;28(3):94-102. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-3-94-102>
24. Романов А.Б., Филиппенко А.Г., Белобородов В.В., Михеенко И.Л., Шабанов В.В. Первый опыт применения роботизированной магнитной навигации для интервенционного лечения постинцизионного трепетания предсердий у пациентов с врожденными пороками сердца после хирургической коррекции: серия клинических случаев. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2022;26(2):66-72. <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-66-72>
Romanov A.B., Filippenko A.G., Beloborodov V.V., Mikheenko I.L., Shabanov V.V. The first experience of using robotic magnetic navigation for interventional treatment of post-incisional atrial flutter in patients with congenital heart defects after surgical correction: case series. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2022;26(2):66-72. (In Russ.) <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-66-72>
25. Pasquali S.K., He X., Jacobs J.P., Jacobs M.L., O'Brien S.M., Gaynor J.W. Evaluation of failure to rescue as a quality metric in pediatric heart surgery: an analysis of the STS Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg*. 2012;94(2):573-9; discussion 579-80. PMID: 22633496; PMCID: PMC3828205. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.03.065>
26. Синельников Ю.С., Орехова Е.Н., Орехов С.А., Матановская Т.В. Выбор эхокардиографических показателей для определения фенотипа гемодинамики у детей после операции Фонтана. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2022;26(2):38-48. <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-38-48>
Sinelnikov Yu.S., Orekhova E.N., Orekhov S.A., Matanovskaya T.V. The choice of echocardiographic parameters for determining the hemodynamics phenotype in children after Fontan procedure. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2022;26(2):38-48. (In Russ.) <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-38-48>
27. Jones M.B. The Fontan Procedure for Single-Ventricle Physiology. *Crit Care Nurse*. 2018;38(1):e1-e10. PMID: 29437083. <https://doi.org/10.4037/ccn2018994>
28. Soynov I.A., Gorbatykh A.V., Amansakhatova E. N., Arkhipov A. N., Avramenko A. A., Gorbunov D.V., Grekhov E.V., Kazantsev K.B., Kolbik V.G., Kulyabin Y.Y., Linnik Y.I., Manukian S. N., Movsesyan R.R., Nichay N.R., Petrushenko D.Y., Plotnikov M.V., Teplov P.V., Kornilov I.A., Drozdovski K. Yasui procedure results: A multicenter retrospective study. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2025;79:101884. <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2025.101884>
29. Voitov A.V., Morsina M.G., Manukian S.N., Soynov I.A., Nichay N.R., Kulyabin Y.Y., Arkhipov A.N., Pursanov M.G., Gorbatykh A.V., Bogachev-Prokophiev A.V. Comparative Study on the Outcomes of Right Ventricular Outflow Tract Stenting vs. Modified Blalock-Taussig Shunt in Patients with Tetralogy of Fallot: A Prospective Randomized Trial. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2025;40(2):e20230478. PMID: 40152290; PMCID: PMC11951935. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2023-0478>
30. Moore J.W. PDA Stenting for Ductal-Dependent Cyanotic Congenital Heart Disease: History and View From 10,000 Feet. *Pediatr Cardiol*. 2024. PMID: 39586902. <https://doi.org/10.1007/s00246-024-03714-3>