Результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца в Российской Федерации за 2025 год

И.А. Сойнов[1, 2], А.И. Ким[1, 3], Р.Р. Мовсесян[1, 4], П.В. Теплов[1, 5], А.Ю. Миллер[1, 5], Ю.Ю. Кулябин[1, 2], А.Н. Архипов[1, 2], А.А. Авраменко[1, 6], К.В. Горбатиков[1, 7], А.В. Горбатых[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.В. Каук[1, 2], Е.В. Кривощеков[1, 14], А.А. Шихранов[1, 15], М.В. Плотников[1, 16], О.А. Егунов[1, 17], В.А. Белов[1, 18], И.В. Гладышев[1, 19], К.Б. Казанцев[1, 20], О.Ю. Корноухов[1, 21], А.В. Нохрин[1, 22], Д.Ю. Петрушенко[1, 23], Е.С. Ефанов[1, 24], И.К. Халивопуло[1, 25], Д.В. Рябцев[1, 26], Ю.А. Соболев[1, 27], В.Н. Медведев[1, 28], Р.Ю. Гаврилов[1, 29], Н.И. Павлов[1, 30], Е.Н. Амансахатова[2], Е.С. Тарасюк[2]

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

Поступила в редакцию 8 июля 2026 г.
Исправлена 12 июля 2026 г. Принята к печати 20 августа 2026 г.

Цитировать: Сойнов И.А., Ким А.И., Мовсесян Р.Р., Теплов П.В., Миллер А.Ю., Кулябин Ю.Ю., Архипов А.Н., Авраменко А.А., Горбатиков К.В., Горбатых А.В., Налимов К.А., Абрамян М.А., Борисков М.В., Ковалев С.А., Свободов А.А., Каук А.В., Кривощеков Е.В., Шихранов А.А., Плотников М.В., Егунов О.А., Белов В.А., Гладышев И.В., Казанцев К.Б., Корноухов О.Ю., Нохрин А.В., Петрушенко Д.Ю., Ефанов Е.С., Халивопуло И.К., Рябцев Д.В., Соболев Ю.А., Медведев В.Н., Гаврилов Р.Ю., Павлов Н.И., Амансахатова Е.Н., Тарасюк Е.С. Результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца в Российской Федерации за 2025 год. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2026;30(3):5-35. https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-3-5-35

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. Мовсесян, П.В. Теплов, А.А. Свободов, Е.В. Кривощеков, Е.С. Тарасюк

Сбор и анализ данных: И.А. Сойнов, А.Ю. Миллер, Ю.Ю. Кулябин, А.Н. Архипов, А.А. Авраменко, К.В. Горбатиков, А.В. Горбатых, К.А. Налимов, С.А. Ковалев, А.А. Свободов, А.А. Шихранов, М.В. Плотников, О.А. Егунов, В.А. Белов, И.В. Гладышев, К.Б. Казанцев, О.Ю. Корноухов, А.В. Нохрин, Д.Ю. Петрушенко, Е.С. Ефанов, И.К. Халивопуло, Д.В. Рябцев, Ю.А. Соболев, В.Н. Медведев, Р.Ю. Гаврилов, Н.И. Павлов

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. Горбатиков, А.В. Горбатых, К.А. Налимов, А.В. Каук, Е.В. Кривощеков, Е.Н. Амансахатова

Исправление статьи: А.И. Ким, Р.Р. Мовсесян, М.А. Абрамян, Е.В. Кривощеков, 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

[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 имени 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 имени Л.М. Рошаля», Красногорск, Российская Федерация

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

[15] Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Пенза, Российская Федерация

[16] Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Астрахань, Российская Федерация

[17] Научно-исследовательский институт кардиологии, филиал Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск, Российская Федерация

Р.Р. Мовсесян, 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
Ю.Ю. Кулябин, https://orcid.org/0000-0002-2361-5847
А.Н. Архипов, https://orcid.org/0000-0003-3234-5436
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.В. Каук, https://orcid.org/0000-0001-8290-6380
Е.В. Кривощеков, https://orcid.org/0000-0002-0828-3995
А.А. Шихранов, https://orcid.org/0000-0002-0235-7260
М.В. Плотников, https://orcid.org/0000-0002-3733-0789
О.А. Егунов, https://orcid.org/0000-0003-4023-455X
В.А. Белов, https://orcid.org/0000-0002-0945-8208
И.В. Гладышев, https://orcid.org/0009-0000-1128-7201
К.Б. Казанцев, https://orcid.org/0000-0002-2253-2695
О.Ю. Корноухов, https://orcid.org/0000-0002-0471-4268
А.В. Нохрин, https://orcid.org/0000-0002-2233-0516
Д.Ю. Петрушенко, https://orcid.org/0000-0002-2004-3257
Е.С. Ефанов, https://orcid.org/0000-0002-5807-1296
И.К. Халивопуло, https://orcid.org/0000-0002-0661-4076
Д.В. Рябцев, https://orcid.org/0000-0002-0548-5639
Ю.А. Соболев, https://orcid.org/0009-0009-6334-0639
В.Н. Медведев, https://orcid.org/0009-0009-6075-1563
Р.Ю. Гаврилов, https://orcid.org/0000-0002-6237-4177
Н.И. Павлов, https://orcid.org/0009-0009-8496-4950
Е.Н. Амансахатова, https://orcid.org/0009-0008-3193-4160
Е.С. Тарасюк, https://orcid.org/0000-0002-8353-7510

[18] Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Пермь, Российская Федерация
[19] Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Челябинск, Российская Федерация
[20] Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург, Российская Федерация
[21] Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация
[22] Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация
[23] Государственное автономное учреждение здравоохранения «Детская республиканская клиническая больница» Министерства здравоохранения Республики Татарстан, Казань, Российская Федерация
[24] Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Иркутская ордена "Знак Почета" областная клиническая больница», Иркутск, Российская Федерация
[25] Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, Кемерово, Российская Федерация
[26] Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва, Российская Федерация
[27] Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Нижегородской области «Детская городская клиническая больница № 1», Нижний Новгород, Российская Федерация
[28] Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Иркутская государственная областная детская клиническая больница», Иркутск, Российская Федерация
[29] Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград, Российская Федерация
[30] Государственное автономное учреждение Республики Саха (Якутия) «Республиканская больница № 1 – Национальный центр медицины имени М.Е. Николаева», Якутск, Российская Федерация

Аннотация

Актуальность. Системный мониторинг результатов лечения врожденных пороков сердца (ВПС) является ключевым инструментом повышения качества медицинской помощи. С 2024 г. в Российской Федерации проходит апробацию национальная мультицентровая системная цифровая база данных, позволяющая консолидировать данные ведущих экспертных центров страны.

Цель. Оценить объемы хирургической помощи, структуру патологий и показатели госпитальной летальности при лечении ВПС и нарушений ритма сердца в Российской Федерации по данным регистра за 2025 г.

Методы. Проведен ретроспективный анализ деперсонализированных данных 15 634 пациентов из 32 кардиохирургических центров РФ, оказывающих помощь пациентам до 18 лет с ВПС. Оценка тяжести вмешательств проводилась по шкале RACHS II. Анализировались показатели в разных возрастных группах, включая новорожденных с низкой массой тела.

Результаты. Общая госпитальная летальность составила 1,30 % (в 2024 г. – 1,42 %). Доля открытых операций составила 48,3 %, рентгенэндоваскулярных – 37,6 %, вмешательств при нарушениях ритма сердца – 12,8 %. В структуре ВПС превалировали дефект межпредсердной перегородки (23,96 %), открытый артериальный проток (22,42 %) и дефект межжелудочковой перегородки (15,47 %). Наиболее высокая летальность отмечена в группе новорожденных при операциях в условиях искусственного кровообращения (9,5 %).

© Сойнов И.А., Ким А.И., Мовсесян Р.Р., Теплов П.В., Миллер А.Ю., Кулябин Ю.Ю., Архипов А.Н., Авраменко А.А., Горбатиков К.В., Горбатых А.В., Налимов К.А., Абрамян М.А., Борисков М.В., Ковалев С.А., Свободов А.А., Каук А.В., Кривощеков Е.В., Шихранов А.А., Плотников М.В., Егунов О.А., Белов В.А., Гладышев И.В., Казанцев К.Б., Корноухов О.Ю., Нохрин А.В., Петрушенко Д.Ю., Ефанов Е.С., Халивопуло И.К., Рябцев Д.В., Соболев Ю.А., Медведев В.Н., Гаврилов Р.Ю., Павлов Н.И., Амансахатова Е.Н., Тарасюк Е.С., 2026

Заключение. Данные 2025 г. подтверждают устойчивую тенденцию к снижению общей летальности и эффективности внедрения национальных стандартов. Приоритетным направлением остается совершенствование неонатальной хирургии сложных пороков. Немаловажным является внедрение единой системы, позволяющей проводить персонализированную оценку эффективности на основе идентификации каждого пациента.

Ключевые слова: база данных оперированных пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями; врожденные пороки сердца; детская кардиохирургия; детская сердечно-сосудистая хирургия; нарушения ритма сердца у детей; результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца; эндоваскулярное лечение врожденных пороков сердца

Outcomes of surgical repair of congenital heart disease in the Russian Federation in 2025

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], Aleksey N. Arkhipov[1,2], Anton A. Avramenko[1, 6], Kirill V. Gorbatikov[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], Alena V. Kauk[1, 2], Evgeniy V. Krivoshchekov[1, 14], Aleksey A. Shikhranov[1, 15], Mikhail V. Plotnikov[1, 16], Oleg A. Egunov[1, 17], Vyacheslav A. Belov[1, 18], Igor V. Gladyshev[1, 19], Konstantin B. Kazantsev[1, 20], Oleg Yu. Kornoukhov[1, 21], Andrey V. Nokhrin[1, 22], Denis Yu. Petrushenko[1, 23], Evgeniy S. Efanov[1, 24], Ivan K. Khalivopulo[1, 25], Dmitriy V. Ryabtsev[1, 26], Yuriy A. Sobolev[1, 27], Vladimir N. Medvedev[1, 28], Roman Yu. Gavrilov[1, 29], Nikolay I. Pavlov[1, 30], Ekaterina N. Amansakhatova[2], Evgeniy S. Tarasyuk[2]

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

Received 8 July 2026. Revised 12 July 2026. Accepted 20 August 2026.

How to cite: Soynov I.A., Kim A.I., Movsesyan R.R., Teplov P.V., Miller A.Yu., Kulyabin Yu.Yu., Arkhipov A.N., Avramenko A.A., Gorbatikov K.V., Gorbatykh A.V., Nalimov K.A., Abramyan M.A., Boriskov M.V., Kovalev S.A., Svobodov A.A., Kauk A.V., Krivoshchekov E.V., Shikhranov A.A., Plotnikov M.V., Egunov O.A., Belov V.A., Gladyshev I.V., Kazantsev K.B., Kornoukhov O.Yu., Nokhrin A.V., Petrushenko D.Yu., Efanov E.S., Khalivopulo I.K., Ryabtsev D.V., Sobolev Yu.A., Medvedev V.N., Gavrilov R.Yu., Pavlov N.I., Amansakhatova E.N., Tarasyuk E.S. Outcomes of surgical repair of congenital heart disease in the Russian Federation in 2025. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery.* 2026;30(3):5-35. (In Russ.) https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-3-5-35

Funding
The study did not have sponsorship.

Conflict of Interest
The authors declare no conflict 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

Data collection and analysis: I.A. Soynov, A.Yu. Miller, Yu.Yu. Kulyabin, A.N. Arkhipov, A.A. Avramenko, K.V. Gorbatikov, A.V. Gorbatykh, K.A. Nalimov, S.A. Kovalev, A.A. Svobodov, A.A. Shikhranov, M.V. Plotnikov, O.A. Egunov, V.A. Belov, I.V. Gladyshev, K.B. Kazantsev, O.Yu. Kornoukhov, A.V. Nokhrin, D.Yu. Petrushenko, E.S. Efanov, I.K. Khalivopulo, D.V. Ryabtsev, Yu.A. Sobolev, V.N. Medvedev, R.Yu. Gavrilov, N.I. Pavlov

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,

[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] Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

[4] Pediatric City Multidisciplinary Clinical Specialized Center for High Medical Technologies, St. Petersburg, Russian Federation

[5] Federal Center for Cardiovascular Surgery, Krasnoyarsk, Russian Federation

[6] Polyakov Samara Regional Clinical Cardiology Dispensary, Samara, Russian Federation

[7] 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] Research Institute – Ochapovsky Regional Clinical Hospital No. 1, Krasnodar, Russian Federation

[12] Voronezh Regional Clinical Hospital No. 1, Voronezh, Russian Federation

[13] L.M. Roshal Children's Clinical Center, Krasnogorsk, Russian Federation

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

[15] Federal Center for Cardiovascular Surgery, Penza, Russian Federation

[16] Federal Center for Cardiovascular Surgery, Astrakhan, Russian Federation

[17] Cardiology Research Institute, branch of the Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences, Tomsk, Russian Federation

[18] S.G. Sukhanov Federal Center for Cardiovascular Surgery, Perm, Russian Federation

[19] Federal Center for Cardiovascular Surgery, Chelyabinsk, Russian Federation

[20] Sverdlovsk Regional Clinical Hospital No. 1, Yekaterinburg, Russian Federation

[21] N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital, Moscow Healthcare Department, Moscow, Russian Federation

[22] Saint Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

[23] Children's Republican Clinical Hospital, Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan, Russian Federation

[24] Irkutsk Order of the Badge of Honor Regional Clinical Hospital, Irkutsk, Russian Federation

[25] Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation, Kemerovo, Russian Federation

[26] Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

K.A. Nalimov, A.V. Kauk, 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.N. Arkhipov, https://orcid.org/0000-0003-3234-5436
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.V. Kauk, https://orcid.org/0000-0001-8290-6380
E.V. Krivoshchekov, https://orcid.org/0000-0002-0828-3995
A.A. Shikhranov, https://orcid.org/0000-0002-0235-7260
M.V. Plotnikov, https://orcid.org/0000-0002-3733-0789
O.A. Egunov, https://orcid.org/0000-0003-4023-455X
V.A. Belov, https://orcid.org/0000-0002-0945-8208
I.V. Gladyshev, https://orcid.org/0009-0000-1128-7201
K.B. Kazantsev, https://orcid.org/0000-0002-2253-2695
O.Yu. Kornoukhov, https://orcid.org/0000-0002-0471-4268
A.V. Nokhrin, https://orcid.org/0000-0002-2233-0516
D.Yu. Petrushenko, https://orcid.org/0000-0002-2004-3257
E.S. Efanov, https://orcid.org/0000-0002-5807-1296
I.K. Khalivopulo, https://orcid.org/0000-0002-0661-4076
D.V. Ryabtsev, https://orcid.org/0000-0002-0548-5639
Yu.A. Sobolev, https://orcid.org/0009-0009-6334-0639
V.N. Medvedev, https://orcid.org/0009-0009-6075-1563
R.Yu. Gavrilov, https://orcid.org/0000-0002-6237-4177
N.I. Pavlov, https://orcid.org/0009-0009-8496-4950
E.N. Amansakhatova, https://orcid.org/0009-0008-3193-4160
E.S. Tarasyuk, https://orcid.org/0000-0002-8353-7510

© 2026 Soynov et al.

[27] Children's City Clinical Hospital No. 1, Nizhny Novgorod, Russian Federation
[28] Irkutsk State Regional Children's Clinical Hospital, Irkutsk, Russian Federation
[29] Volgograd Regional Clinical Cardiology Center, Volgograd, Russian Federation
[30] Republic Hospital №1 – National Center of Medicine, Republic of Sakha (Yakutia), Yakutsk, Russian Federation

Abstract

Introduction: Systematic monitoring of outcomes in patients with congenital heart disease (CHD) is essential for improving the quality of care. Since 2024, a national multicenter digital registry designed to consolidate data from the country's leading expert centers has been undergoing pilot implementation in the Russian Federation.

Objective: To assess surgical volumes, the distribution of diagnoses, and in-hospital mortality associated with treatment for CHD and cardiac arrhythmias in the Russian Federation using 2025 registry data.

Methods: We retrospectively analyzed de-identified data from 15,634 patients treated at 32 cardiac surgery centers in the Russian Federation that provide care to patients younger than 18 years with CHD. Procedural complexity was assessed using the RACHS II risk-stratification system. Outcomes were analyzed by age group, including neonates with low birth weight.

Results: Overall in-hospital mortality was 1.30% (vs. 1.42% in 2024). Open surgical procedures accounted for 48.3% of interventions, transcatheter procedures for 37.6%, and procedures for cardiac arrhythmias for 12.8%. The most common CHD diagnoses were atrial septal defect (23.96%), patent ductus arteriosus (22.42%), and ventricular septal defect (15.47%). The highest mortality was observed among neonates undergoing surgery with cardiopulmonary bypass (9.5%).

Conclusion: The 2025 data confirm a sustained decline in overall mortality and support the effectiveness of implementing national standards. Further improvement in neonatal surgery for complex defects remains a priority. Implementation of a unified system enabling patient-level identification and personalized assessment of treatment effectiveness is also essential.

Keywords: congenital heart disease; database of patients undergoing surgery for cardiovascular disease; pediatric cardiac arrhythmias; pediatric cardiac surgery; pediatric cardiovascular surgery; surgical outcomes in congenital heart disease; transcatheter treatment of congenital heart disease

Введение

Современный этап развития сердечно-сосудистой хирургии в Российской Федерации характеризуется переходом от экстенсивного роста к качественной трансформации и консолидации экспертного опыта [1]. Врожденные пороки сердца (ВПС) остаются одной из наиболее сложных и социально значимых проблем педиатрии и детской кардиохирургии, требующей не только высокотехнологичных лечебных решений, но и системного анализа результатов лечения в масштабах всей страны [2; 3].

Согласно глобальным эпидемиологическим данным, распространенность ВПС остается стабильной и составляет около 8–10 случаев на 1000 живорожденных [4; 5]. Вместе с тем совершенствование методов пренатальной диагностики и развитие программ скрининга в Российской Федерации способствуют более точному выявлению структуры патологии, что позволяет начинать лечение в максимально ранние сроки, нередко в первые часы жизни ребенка [6]. Это, в свою очередь, определяет необходимость постоянного мониторинга эффективности существующих протоколов лечения и внедрения инновационных подходов.

Важной вехой в обеспечении качества медицинской помощи по профилю «детская кардиохирургия» стал 2024 г., ознаменовавшийся запуском полномасштабной национальной мультицентровой базы данных по врожденным порокам сердца. Создание данного инструмента под эгидой Межрегиональной общественной организации детских кардиохирургов «Общество специалистов по врожденным порокам сердца» позволило впервые получить объективную и стандартизированную картину хирургической активности и исходов лечения на территории всей страны [3]. Следует особо отметить, что именно эта организация сыграла ключевую роль в координации взаимодействия между центрами, консолидации данных и организации их аналитической обработки, что обеспечило высокий уровень сопоставимости полученных результатов. Наличие базовых данных за 2024 г. создало фундамент для проведения лонгитюдного анализа и оценки динамики развития отрасли.

В 2025 г. работа системной цифровой базы данных была продолжена и углублена. Если предыдущий отчетный период позволил зафиксировать текущее состояние службы [1], то данные 2025 г. дают возможность оценить устойчивость выявленных тенденций, включая дальнейшее расширение доли эндоваскулярных вмешательств, эффективность гибридных технологий при критических ВПС и прогресс в лечении наиболее уязвимых категорий пациентов – прежде всего новорожденных с экстремально низкой массой тела.

Настоящий отчет за 2025 г. основан на анализе данных ведущих кардиохирургических центров Российской Федерации. Его цель заключается не только в статистической оценке объемов специализированной помощи и показателей летальности, но и в выявлении ключевых направлений дальнейшего развития отечественного здравоохранения. Системный анализ осложнений и стратификация риска по шкале RACHS II создают основу для формирования единых национальных стандартов, направленных на обеспечение максимально безопасной и эффективной помощи каждому ребенку вне зависимости от региона проживания и сложности порока.

Методы

В основу настоящего исследования положен ретроспективный анализ данных, агрегированных в рамках национальной мультицентровой базы данных. С 2024 г. системная цифровая база данных оперированных пациентов с врожденными пороками сердца проходит апробацию под управлением главного внештатного специалиста детского сердечно-сосудистого хирурга Минздрава России А.И. Кима.

В связи с тем, что исследование проводилось ретроспективно на полностью обезличенных данных, собранных в рамках национальной базы данных, в соответствии с требованиями законодательства РФ и Хельсинкской декларации получение одобрения локального этического комитета и информированного согласия пациентов не требовалось.

Работа представляет собой продолжение системного мониторинга, инициированного Межрегиональной общественной организацией «Общество специалистов по врожденным порокам сердца» при методологической поддержке Министерства здравоохранения Российской Федерации. Использование апробированной в предыдущем отчетном периоде системы сбора информации обеспечило высокую степень преемственности и сопоставимости результатов.

Материалом для анализа послужили деперсонализированные клинические данные пациентов с врожденными пороками сердца и нарушениями ритма сердца (НРС), которым было выполнено хирургическое или интервенционное лечение в период с 1 января по 31 декабря 2025 г. Исследование охватило деятельность ведущих кардиохирургических центров страны, обладающих статусом экспертных учреждений. Единый протокол сбора данных, внедренный на этапе формирования регистра в 2024 г., обеспечил унификацию демографических, анатомических и операционных показателей, минимизируя риск межцентровых методологических различий.

В исследуемую когорту были включены все случаи оперативных вмешательств по поводу ВПС и НРС, выполненные в отчетный период, независимо от возраста и массы тела пациентов. Критерием включения являлось проведение открытой хирургической коррекции, рентгенэндоваскулярного вмешательства или процедуры интервенционной аритмологии. Пациенты, получавшие исключительно консервативную терапию, в данный анализ не включались.

Для обеспечения глубины анализа выборка была сегментирована по следующим параметрам.

Возрастная категория: новорожденные (0–28 дней), дети первого года жизни (29 дней – 1 год) и пациенты старшего детского возраста (от 1 года до 18 лет).

Технологический профиль: открытые кардиохирургические операции, эндоваскулярные (интервенционные) процедуры и вмешательства при НРС.

Хирургический статус: разделение на первичные и повторные (реоперации) вмешательства, а также классификация процедур на радикальные и паллиативные этапы лечения.

Инвазивность: оценка доли вмешательств, выполненных с использованием экстракорпорального контура (искусственного кровообращения).

Прогностическая сложность и тяжесть оперативных вмешательств оценивались в соответствии с международной шкалой стратификации риска RACHS II [7]. Первичной конечной точкой исследования была выбрана госпитальная летальность, определяемая как летальный исход в течение основного периода госпитализации. Оценка летальности основывалась не на фактическом числе пациентов, а на отношении госпитальной летальности к числу выполненных вмешательств.

Табл. 1. Распределение объемов оперативной помощи по поводу ВПС и НРС в медицинских центрах РФ в 2025 г.

Медицинское учреждение	Количество операций
НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва	2098
НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск	1568
ФЦССХ, Пенза	1115
НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург	896
ФЦССХ, Астрахань	848
Морозовская ДГКБ, Москва	820
НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск	617
ФЦССХ им. С.Г. Суханова, Пермь	603
ДККБ, Краснодар	596
ФЦССХ, Красноярск	590
ФЦССХ, Челябинск	531
ДГМКСЦВМТ, Санкт-Петербург	504
ДНКЦ им. Л.М. Рошаля, Красногорск	480
ОДКБ, Екатеринбург	471
ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, Москва	404
ФЦССХ, Хабаровск	376
СПбГПМУ, Санкт-Петербург	323
ДРКБ МЗ РТ, Казань	321
ИОКБ, Иркутск	306
НИИ КПССЗ, Кемерово	281
ОКБ № 1, Тюмень	257
ОКД «ЦДиССХ», Сургут	224
ФЦВМТ, Калининград	221
НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова, Москва	205
СОККД им. В.П. Полякова, Самара	204
ДГКБ № 1, Нижний Новгород	178
ОДКБ, Ростов-на-Дону	160
ИГОДКБ, Иркутск	131
ВОККЦ, Волгоград	127
ВОДКБ № 1, Воронеж	72
РБ № 1 – НЦМ, Якутск	70
ОДКБ, Омск	27

Процесс централизации данных осуществлялся на базе защищенного электронного хранилища Красноярского центра сердечно-сосудистой хирургии, выполняющего роль единого аналитического хаба регистра. Архитектура базы данных обеспечивает строгое соблюдение принципов конфиденциальности и надежности хранения информации, а многоступенчатый контроль качества вводимых параметров гарантирует валидность полученных статистических результатов.

Результаты

Общие данные

В 2025 г. на территории Российской Федерации в рамках деятельности 32 кардиохирургических центров у детей было выполнено 15 634 оперативных вмешательства по поводу врожденных пороков сердца и нарушений ритма сердца. Общая госпитальная летальность составила 1,30 % (203 летальных исхода). Следует отметить сохраняющуюся положительную динамику снижения общей летальности по сравнению с 2024 г., когда данный показатель составлял 1,42 %. Суммарные показатели хирургической активности по кардиохирургическим центрам представлены в табл. 1.

Распределение оперативной активности по типам хирургического подхода представлено в табл. 2.

В табл. 3 представлены дифференцированные показатели объемов кардиохирургической помощи у новорожденных детей в 30 кардиохирургических центрах.

В табл. 4 представлены дифференцированные показатели объемов кардиохирургической помощи у младенцев за исключением новорожденных детей в 32 кардиохирургических центрах.

В табл. 5 представлены дифференцированные показатели объемов кардиохирургической помощи у детей старше 1 года в 32 кардиохирургических центрах.

Распределение пациентов по возрасту на момент операции

Анализ возрастной структуры пациентов в 2025 г. показал, что преобладающую долю составили дети старше 1 года – 10 949 операций (70,0 %). В данной группе зарегистрирован наиболее благоприятный прогноз с минимальным уровнем госпитальной летальности – 0,37 %.

Детям первого года жизни, включая новорожденных, осуществлено 4685 вмешательств (30,0 %), при этом ле-

Табл. 2. Распределение вмешательств по типу хирургического подхода

Медицинское учреждение	Открытые операции	РХМДЛ (эндоваскулярные)	Операции при НРС
НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва	1340	643	115
НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск	660	696	212
ФЦССХ, Пенза	415	689	11
НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург	336	315	245
ФЦССХ, Астрахань	421	427	0
Морозовская ДГКБ, Москва	183	380	257
НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск	221	110	286
ФЦССХ им. С.Г. Суханова, Пермь	315	203	85
ДККБ, Краснодар	305	140	151
ФЦССХ, Красноярск	284	171	135
ФЦССХ, Челябинск	281	148	102
ДГМКСЦВМТ, Санкт-Петербург	251	202	51
ДНКЦ им. Л.М. Рошаля, Красногорск	225	159	96
ОДКБ, Екатеринбург	231	195	45
ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, Москва	244	156	4
ФЦССХ, Хабаровск	180	131	65
СПбГПМУ, Санкт-Петербург	144	177	2
ДРКБ МЗ РТ, Казань	174	146	11
ИОКБ, Иркутск	125	90	91
НИИ КПССЗ, Кемерово	122	159	0
ОКБ № 1, Тюмень	127	113	17
ОКД «ЦДиССХ», Сургут	99	83	42
ФЦВМТ, Калининград	152	49	20
НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова, Москва	122	82	1
СОККД им. В.П. Полякова, Самара	110	51	43
ДГКБ № 1, Нижний Новгород	79	99	0
ОДКБ, Ростов-на-Дону	127	26	7
ИГОДКБ, Иркутск	47	84	0
ВОККЦ, Волгоград	105	17	5
ВОДКБ № 1, Воронеж	54	17	1
РБ №1 – НЦМ, Якутск	46	24	0
ОДКБ, Омск	22	5	0

Примечание. НРС – нарушение ритма сердца; РХМДЛ – рентгенохирургические методы диагностики и лечения.

тальность в данной когорте достигла 3,4 %, что ожидаемо выше по сравнению с детьми старшего возраста и обусловлено большей тяжестью и анатомической сложностью корригируемых пороков.

Особое внимание в регистре уделено новорожденным (0–28 дней жизни) как наиболее уязвимой категории пациентов. В этой группе было выполнено 1507 операций, что составило 9,5 % от общего объема вмешательств при уровне летальности 6,47 %.

Внутри группы новорожденных отдельно проанализирована подгруппа маловесных детей с массой тела менее 2,5 кг. На их долю пришлось 253 вмешательства, что составляет 17,1 % от всех операций у новорожденных. Летальность в данной подгруппе составила 4,7 %, что оказалось несколько ниже среднего показателя по всей группе новорожденных и может свидетельствовать об эффективности специализированных протоколов периоперационного ведения и выхаживания.

Табл. 3. Объемы кардиохирургической помощи у новорожденных детей

Медицинское учреждение	Новорожденные (0–28 дней)
НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва	239
НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск	131
НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург	113
ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, Москва	97
ДГМКСЦВМТ, Санкт-Петербург	90
ОДКБ, Екатеринбург	86
ФЦССХ, Астрахань	67
ДККБ, Краснодар	66
ДНКЦ им. Л.М. Рошаля, Красногорск	60
СПбГПМУ, Санкт-Петербург	60
ФЦССХ, Красноярск	59
ФЦССХ им. С.Г. Суханова, Пермь	54
Морозовская ДГКБ, Москва	53
ИОКБ, Иркутск	46
ФЦССХ, Пенза	42
ДРКБ МЗ РТ, Казань	35
ФЦССХ, Челябинск	31
ФЦССХ, Хабаровск	30
НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск	23
НИИ КПССЗ, Кемерово	22
ОКД «ЦДиССХ», Сургут	22
ОДКБ, Ростов-на-Дону	20
СОККД им. В.П. Полякова, Самара	17
ДГКБ № 1, Нижний Новгород	11
ОКБ № 1, Тюмень	9
ФЦВМТ, Калининград	8
ВОДКБ № 1, Воронеж	7
ВОККЦ, Волгоград	6
ИГОДКБ, Иркутск	2
РБ №1 – НЦМ, Якутск	1

Табл. 4. Объемы кардиохирургической помощи у младенцев за исключением новорожденных детей

Медицинское учреждение	Дети от 29 дней до 1 года
НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва	521
НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск	317
ФЦССХ, Пенза	231
ФЦССХ, Астрахань	189
НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург	157
ФЦССХ, Красноярск	130
ДККБ, Краснодар	124
ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, Москва	124
ДГМКСЦВМТ, Санкт-Петербург	120
ДНКЦ им. Л.М. Рошаля, Красногорск	116
СПбГПМУ, Санкт-Петербург	106
НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск	105
ФЦССХ, Челябинск	99
ФЦССХ, Хабаровск	92
ФЦССХ им. С.Г. Суханова, Пермь	86
Морозовская ДГКБ, Москва	82
ОДКБ, Екатеринбург	81
ДРКБ МЗ РТ, Казань	67
ФЦВМТ, Калининград	61
ОКБ № 1, Тюмень	51
ОДКБ, Ростов-на-Дону	51
ИОКБ, Иркутск	48
СОККД им. В.П. Полякова, Самара	43
НИИ КПССЗ, Кемерово	39
ВОККЦ, Волгоград	36
ДГКБ № 1, Нижний Новгород	29
ОКД «ЦДиССХ», Сургут	26
ВОДКБ № 1, Воронеж	12
НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова, Москва	11
ИГОДКБ, Иркутск	10
ОДКБ, Омск	9
РБ №1 – НЦМ, Якутск	5

У детей грудного возраста от 29 дней до 1 года выполнено 3178 операций (20,5 %) при уровне летальности 2,15 %.

Типы выполненных операций

В структуре оперативных вмешательств сохраняется относительный баланс между открытыми и интервенционными методиками при постепенном увеличении доли последних. На открытые кардиохирургические операции пришлось 7547 вмешательств (48,3 %). Данный тип лечения характеризуется наибольшей хирургической агрессией, что закономерно отражается на уровне летальности – 2,49 % (188 случаев).

Рентгенэндоваскулярные вмешательства составили 5987 операций (37,6 %). В этой группе отмечен вы-

Табл. 5. Объемы кардиохирургической помощи у детей старше 1 года

Медицинское учреждение	Дети старше 1 года
НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Москва	1338
НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск	1120
ФЦССХ, Пенза	842
Морозовская ДГКБ, Москва	685
НМИЦ им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург	626
ФЦССХ, Астрахань	592
НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск	489
ФЦССХ им. С.Г. Суханова, Пермь	463
ДККБ, Краснодар	406
ФЦССХ, Красноярск	401
ФЦССХ, Челябинск	401
ДНКЦ им. Л.М. Рошаля, Красногорск	304
ОДКБ, Екатеринбург	304
ДГМКСЦВМТ, Санкт-Петербург	294
ФЦССХ, Хабаровск	254
ДРКБ МЗ РТ, Казань	229
НИИ КПССЗ, Кемерово	220
ИОКБ, Иркутск	212
ОКБ № 1, Тюмень	197
НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова, Москва	194
ДГКБ им. Н.Ф. Филатова, Москва	183
ОКД «ЦДиССХ», Сургут	176
СПбГПМУ, Санкт-Петербург	157
ФЦВМТ, Калининград	152
СОККД им. В.П. Полякова, Самара	144
ДГКБ № 1, Нижний Новгород	138
ИГОДКБ, Иркутск	119
ОДКБ, Ростов-на-Дону	89
ВОККЦ, Волгоград	85
РБ №1 – НЦМ, Якутск	64
ВОДКБ № 1, Воронеж	53
ОДКБ, Омск	18

сокий профиль безопасности: летальность составила лишь 0,2 % (13 случаев).

Вмешательства по поводу нарушений ритма сердца заняли 12,8 % от общего объема (2100 операций). Наиболее важным в отчетном периоде стало достижение нулевой летальности в данной категории, что подтверждает высокую степень отработанности технологий интервенционной аритмологии.

Характеристики оперативных вмешательств

Согласно данным регистра, 54,0 % операций (7599) являлись первичными, тогда как повторные вмешательства составили 13,6 % (1908 случаев). Как и в предыдущем отчетном периоде, для части процедур информация о первичности вмешательства отсутствовала.

При анализе выбранной хирургической тактики в сегменте открытых вмешательств (суммарно 7547 случаев с верифицированным статусом) подавляющее большинство составили радикальные операции – 5879 (77,9 %). Доля паллиативных вмешательств составила 22,1 % (1668 операций).

Следует подчеркнуть, что данный статистический расчет применим только к открытым операциям, по которым в регистре были представлены соответствующие сведения. Отсутствие полной градации для части случаев указывает на сохраняющийся дефицит информации по данному параметру.

Операции в условиях искусственного кровообращения

Проведение вмешательств в условиях искусственного кровообращения (ИК) является признанным индикатором высокой сложности и объема хирургической агрессии. В 2025 г. с использованием технологий ИК было выполнено 5945 операций, что составляет 38 % от общего числа вмешательств. Показатель госпитальной летальности в данной группе составил 2,6 % (160 случаев).

Детальный анализ подтверждает прямую зависимость исходов операций с ИК от возраста пациента.

Новорожденные: в данной группе выполнено 645 вмешательств с использованием ИК. Летальность составила 9,5 %, что отражает предельную тяжесть данной категории пациентов.

Дети до 1 года (суммарно): проведено 2088 операций с ИК, летальность составила 3,9 %.

Дети старше 1 года: в этой группе выполнено 2994 операции с применением ИК. Зафиксирована наименьшая летальность для открытых вмешательств – 1,2 % (37 случаев).

Таким образом, данные 2025 г. подтверждают сохранение высоких стандартов оказания помощи, при этом наиболее значимые резервы для дальнейшего снижения летальности сосредоточены в сегменте неонатальной хирургии в условиях искусственного кровообращения.

В 2025 г. впервые диагностировано 10 499 случаев врожденных пороков сердца. Распределение нозологических форм представлено в табл. 6.

Табл. 6. Типы врожденных пороков сердца, диагностированные в 2025 г.

Название ВПС	Количество пациентов	Процент от общего числа, %
Дефект межпредсердной перегородки	2516	23,96
Открытый артериальный проток	2354	22,42
Дефект межжелудочковой перегородки	1624	15,47
Коарктация аорты	716	6,82
Клапанный стеноз легочной артерии	557	5,31
Тетрада Фалло	395	3,76
Транспозиция магистральных сосудов	289	2,75
Атриовентрикулярный канал	247	2,35
Сосудистое кольцо	219	2,09
Единственный желудочек сердца	219	2,09
Стеноз аортального клапана	218	2,08
ЧАДЛВ	210	2,00
АЛА с ДМЖП	142	1,35
ТАДЛВ	106	1,01
Стеноз ВОПЖ	76	0,72
ДОС от ПЖ	70	0,67
Аортальная недостаточность	63	0,60
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	53	0,50
Стеноз ВОЛЖ	48	0,46
Перерыв дуги аорты	47	0,45
Митральная недостаточность	39	0,37
АЛА с ИМЖП	35	0,33
Аномальное отхождения КА от ЛА	35	0,33
Митральный стеноз	34	0,32
Аневризма восходящей аорты	32	0,30
Надклапанный стеноз аортального клапана	26	0,25
Надклапанная мембрана МК	25	0,24
Аномалия Эбштейна	24	0,23
Мембрана левого предсердия	23	0,22
ГКМП	19	0,18
Аорто-легочное окно	17	0,16
КТМС	5	0,05
Аномалии системных вен	4	0,04
Аорто-левожелудочковый тоннель	4	0,04
Аномальное отхождение легочной артерии от аорты	4	0,04
Общий артериальный ствол	4	0,04
ИТОГО	10 499	100

Примечание. АЛА с ДМЖП – атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки; АЛА с ИМЖП – атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой; ВОЛЖ – выходной отдел левого желудочка; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ВПС – врожденный порок сердца; ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия; ДОС от ПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка; КА – коронарные артерии; КТМС – корригированная транспозиция магистральных сосудов; ЛА – легочная артерия; МК – митральный клапан; ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен.

Как видно по данным табл. 6, наиболее частыми ВПС были дефект межпредсердной перегородки – 23,96 %; открытый артериальный проток – 22,42 %; дефект межжелудочковой перегородки – 15,47 %; коарктация аорты – 6,82 %; клапанный стеноз легочной артерии – 5,31 %; тетрада Фалло – 3,76 %; транспозиция магистральных артерий – 2,75 %; атриовентрикулярный канал – 2,35 %; сосудистые кольца – 2,09 % и единственный желудочек сердца – 2,09 % (рис. 1).

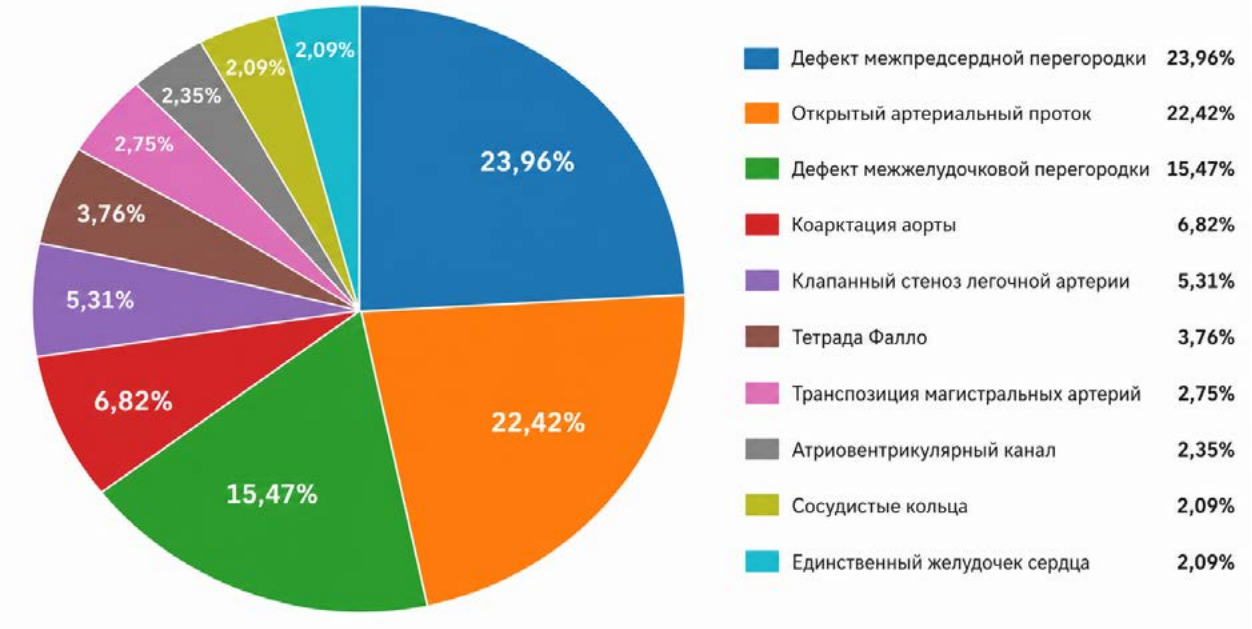

Рис. 1. Наиболее часто встречающиеся врожденные пороки сердца

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. 7.

Как видно по данным табл. 7, общее число оперативных вмешательств в 1-й категории составило 9098 процедур с 0,30 % (27 пациентов) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 8.

Как видно по данным табл. 8, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 4886 процедур с 1,04 % (51 пациент) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 9.

Как видно по данным табл. 9, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 680 процедур с 7,2 % (49 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 10.

Как видно по данным табл. 10, общее число оперативных вмешательств в 4-й категории составило 903 процедуры с 6,42 % (58 пациентов) летальных случаев.

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 11.

Как видно по данным табл. 11, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 67 процедур с 26,86 % (18 пациентов) летальных случаев.

Графическое изображение стратификации риска оперативного лечения у всех возрастных групп по RACHS II представлено на рис. 2.

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

Среди новорожденных выполнено 1507 оперативных вмешательств. Общий уровень летальности составил 6,1 % (92 пациента). Из них 667 вмешательств (45 %) проведены с использованием ИК. В этой подгруппе летальность составила 9,5 %. Распределение 1-й категории стратификации риска оперативного лечения у новорожденных по шкале RACHS II представлено в табл. 12.

Как видно по данным табл. 12, общее число оперативных вмешательств в 1-й категории составило 470 процедур с 1,06 % (5 пациентов) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 13.

Табл. 7. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Закрытие ДМПП	1868	1 (0,05)
РЧА дополнительных путей проведения	1642	0 (0)
Закрытие ДМЖП	1299	10 (0,76)
Закрытие ДМПП окклюдером	925	0 (0)
Коррекция коарктации аорты	501	7 (1,39)
Закрытие БАЛК	439	0 (0)
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	342	0 (0)
Разобщение сосудистого кольца	215	0 (0)
Коррекция ЧАДЛВ	213	0 (0)
Имплантация постоянного ЭКС в эпикардиальном варианте	207	0 (0)
Пластические операции на аортальном клапане	171	1 (0,58)
Коррекция неполной формы АВК	123	1 (0,81)
Эндоваскулярная имплантация постоянного ЭКС	114	0 (0)
Протезирование аортального клапана	110	2 (1,8)
Протезирование клапана легочной артерии	96	0 (0)
Закрытие ДМЖП окклюдером	70	0 (0)
Закрытие вено-венозных коллатералей	59	0 (0)
Комиссуротомия клапана легочной артерии	59	0 (0)
Реконструкция трикуспидального клапана	55	0 (0)
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	55	0 (0)
Конусная реконструкция при аномалии Эбштейна	54	1 (1,9)
Баллонная ангиопластика аортального клапана	53	1 (2)
Реконструкция ствола легочной артерии	48	1 (2,08)
Коррекция надклапанного стеноза аорты	48	0 (0)
Расширенная миоэктомия ВОЛЖ	42	2 (4,7)
Устранение обструкции ВОЛЖ	37	0 (0)
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	28	0 (0)
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора	26	0 (0)
Коррекция мембраны левого предсердия	24	0 (0)
Процедура Ozaki	18	0 (0)
Имплантация петлевых регистраторов	15	0 (0)
Радикальная коррекция ЧАДЛВ в нижнюю полую вену	11	0 (0)
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	7	0 (0)
Закрытие ДМЖП при КТМС	6	0 (0)
Закрытие ранее созданных фенестраций	4	0 (0)
Перикардэктомия	3	0 (0)
Хирургическое лечение травм сердца и крупных сосудов	3	0 (0)
Прочие операции	108	0 (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 сосудов; РЧА – радиочастотная абляция; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

Как видно по данным табл. 13, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 338 процедур с 4,43 % (15 пациентов) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 14.

Табл. 8. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	1968	0 (0)
Перевязка или клипирование ОАП	949	1 (0,10)
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	318	1 (0,3)
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	275	1 (0,4)
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	197	4 (2,03)
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	170	6 (3,52)
Радикальная коррекция полной формы АВК	154	5 (3,24)
Операция артериального переключения	144	13 (9,02)
Формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза	110	4 (3,63)
Радикальная коррекция ТФ с сохранением фиброзного кольца легочной артерии	107	0 (0)
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	101	5 (4,95)
Пластика митрального клапана	60	1 (1,6)
Операция Fontan	60	1 (1,66)
Стентирование ветвей легочной артерии	53	3 (5,7)
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	38	1 (2,63)
Коррекция коарктации аорты с закрытием ДМЖП	37	2 (5,4)
Реконструкция ветвей легочной артерии	34	1 (2,94)
Резекция надклапанной мембраны митрального клапана	25	0 (0)
Радикальная коррекция ТФ с имплантацией кондуита в легочную артерию	23	1 (4,3)
Удаление инородных тел в сердце	18	0 (0)
Стентирование системных вен	14	0 (0)
Закрытие коронарных фистул	6	0 (0)
Операция hemi-Fontan	5	1 (20)
Тромбэктомия из полостей сердца	4	0 (0)
Коррекция аномального отхождения легочной артерии от аорты	4	0 (0)
Резекция аневризмы левого желудочка	3	0 (0)
Резекция аневризмы ВОПЖ	3	0 (0)
Операция Kawashima	2	0 (0)
Аорто-коронарное шунтирование	2	0 (0)
Операция Senning	1	0 (0)
Операция Mustard	1	0 (0)

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

Как видно по данным табл. 14, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 188 процедур с 9,57 % (18 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-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 4-й категории составило 466 процедур с 8,79 % (41 пациент) летальных случаев.

Распределение 5-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 5-й категории составило 45 процедур с 28,9 % (13 пациентов) летальных случаев.

Графическое изображение стратификации риска оперативного лечения у новорожденных по RACHS II представлено на рис. 3.

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

Среди младенцев было проведено 3178 оперативных вмешательств с общим процентом летальных ис-

Табл. 9. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Процедура Рашкинда	86	7 (8,13)
Репротезирование клапана легочной артерии	68	0 (0)
Процедура Росса	56	3 (5,4)
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	56	6 (10,7)
Протезирование корня аорты	53	5 (9,43)
Аортопластика при перерыве дуги аорты	52	2 (3,84)
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	51	9 (17,64)
Протезирование митрального клапана	42	2 (4,7)
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	27	4 (14,8)
Формирование туннеля из левого желудочка в аорту	26	0 (0)
Трансплантация сердца	23	3 (13)
Удаление новообразований сердца	22	0 (0)
Унифокализация легочных артерий	17	1 (5,88)
Репротезирование митрального клапана	14	0 (0)
Репротезирование трикуспидального клапана	14	0 (0)
Стентирование ДМПП	12	0 (0)
Имплантация систем обхода левого желудочка сердца	12	2 (16,7)
Операция Rastelli	12	0 (0)
Операция Nikaidoh	8	5 (62,5)
Операция двойного переключения	6	0 (0)
Протезирование трикуспидального клапана	5	0 (0)
Полуторажелудочковая коррекция	4	0 (0)
Репротезирование аортального клапана	4	0 (0)
Протезирование АВ-клапана при КТМС	4	0 (0)
Операция Yamagishi	2	0 (0)
Многоклапанное репротезирование	2	0 (0)
Протезирование трикуспидального клапана клапансодержащим гомографтом	1	0 (0)
Протезирование митрального клапана клапансодержащим гомографтом	1	0 (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 сосудов.

ходов 2,22 % (70 пациентов). Из них 2088 случаев (что составляет 65,3 % от общего числа) были выполнены с использованием ИК, при этом доля летальных исходов в этой группе составила 3,9 %.

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. 17.

Как видно по данным табл. 17, общее число оперативных вмешательств в 1-й категории составило 1828 процедур с 0,65 % (12 пациентов) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 18.

Как видно по данным табл. 18, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 837 процедур с 2,98 % (25 пациентов) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 19.

Как видно по данным табл. 19, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 140 процедур с 10 % (14 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-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 4-й категории составило 355 процедур с 3,94 % (14 пациентов) летальных случаев.

Табл. 10. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Суживание легочной артерии	320	10 (3,12)
Формирование системно-легочного шунта	118	11 (9,32)
Радикальная коррекция ТАДЛВ	99	11 (11,11)
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	84	5 (6)
Стентирование ОАП	71	1 (1,40)
Суживание ветвей легочной артерии и стентирование ОАП	41	7 (17,07)
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	38	6 (15,8)
Стентирование ВОПЖ	26	1 (3,8)
Радикальная коррекция ОАС	25	3 (12)
Коррекция стеноза легочных вен	23	3 (13)
Снятие удавки с легочной артерии	19	0 (0)
Коррекция аорто-легочного окна	16	0 (0)
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	9	0 (0)
Коррекция аномалий венозного возврата	7	0 (0)
Коррекция ОАС с перерывом дуги аорты	3	0 (0)
Закрытие системно-легочного шунта	2	0 (0)
Демонтаж циркуляции Fontan	2	0 (0)

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

Табл. 11. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Процедура Norwood	52	15 (28,84)
Операция Damus – Kaye – Stansel	13	3 (23,1)
Операция Yasui	2	0 (0)

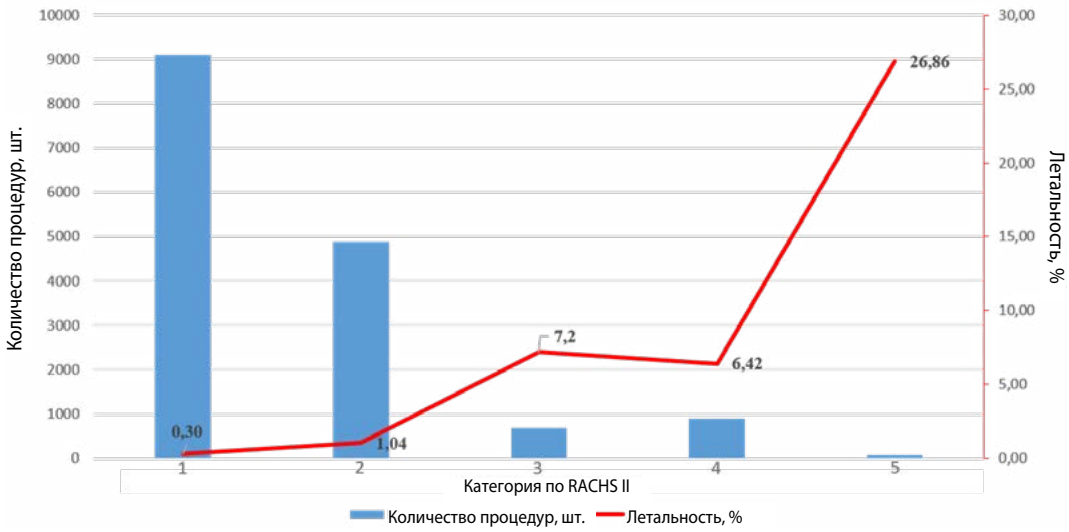

Рис. 2. Стратификации риска оперативного лечения у всех возрастных групп по RACHS II

Примечание. Доли летальных случаев, %, рассчитаны от общего числа процедур в каждой категории.

Табл. 12. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Коррекция коарктации аорты	266	4 (1,5)
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	65	0 (0)
Пластические операции на аортальном клапане	27	0 (0)
Закрытие ДМЖП	22	0 (0)
Баллонная ангиопластика аортального клапана	20	0 (0)
Разобщение сосудистого кольца	19	0 (0)
Закрытие БАЛК	5	0 (0)
Имплантация постоянного ЭКС в эпикардиальном варианте	5	0 (0)
Комиссуротомия клапана легочной артерии	4	0 (0)
Закрытие ДМЖП при КТМС	3	0 (0)
Эндоваскулярная имплантация постоянного ЭКС	2	0 (0)
Конусная реконструкция при аномалии Эбштейна	2	0 (0)
РЧА дополнительных путей проведения	1	0 (0)
Реконструкция трикуспидального клапана	1	1 (100)
Коррекция ЧАДЛВ	1	0 (0)
Закрытие вено-венозных коллатералей	1	0 (0)
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	1	0 (0)
Прочие операции	25	0 (0)

Примечание. БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; КТМС – корригированная транспозиция магистральных сосудов; РЧА – радиочастотная абляция; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

Табл. 13. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Операция артериального переключения	138	11 (8)
Перевязка или клипирование ОАП	121	1 (0,8)
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	31	1 (3,2)
Коррекция коарктации аорты с закрытием ДМЖП	15	1 (6,7)
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	10	1 (10,0)
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	7	0 (0)
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	4	0 (0)
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	2	0 (0)
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	3	0 (0)
Коррекция аномального отхождения легочной артерии от аорты	2	0 (0)
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	1	0 (0)
Радикальная коррекция полной формы АВК	1	0 (0)
Пластика митрального клапана	1	0 (0)
Тромбэктомия из полостей сердца	1	0 (0)
Реконструкция ветвей легочной артерии	1	0 (0)

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

Табл. 14. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Процедура Рашкинда	70	6 (8,6)
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	44	3 (6,8)
Аортопластика при перерыве дуги аорты	39	2 (5,1)
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	8	3 (37,5)
Удаление новообразований сердца	5	0 (0)
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	4	0 (0)
Стентирование ДМПП	4	0 (0)
Операция Nikaidoh	4	3 (75)
Протезирование корня аорты	3	1 (33,3)
Репротезирование клапана легочной артерии	2	0 (0)
Унифокализация легочных артерий	2	0 (0)
Процедура Росса	1	0 (0)
Формирование туннеля из левого желудочка в аорту	1	0 (0)
Операция Yamagishi	1	0 (0)

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

Табл. 15. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Суживание легочной артерии	109	4 (3,6)
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	72	5 (6,9)
Радикальная коррекция ТАДЛВ	67	9 (13,4)
Формирование системно-легочного шунта	61	8 (13,1)
Стентирование ОАП	53	1 (1,8)
Суживание ветвей легочной артерии и стентирование ОАП	38	7 (18,4)
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	22	5 (22,7)
Стентирование ВОПЖ	14	1 (7,1)
Радикальная коррекция ОАС	12	1 (8,3)
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	8	0 (0)
Коррекция аорто-легочного окна	5	0 (0)
Снятие удавки с легочной артерии	2	0 (0)
Коррекция ОАС с перерывом дуги аорты	2	0 (0)
Закрытие системно-легочного шунта	1	0 (0)

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

Табл. 16. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Процедура Norwood	39	12 (30,7)
Операция Damus – Kaye – Stansel	6	1 (16,7)

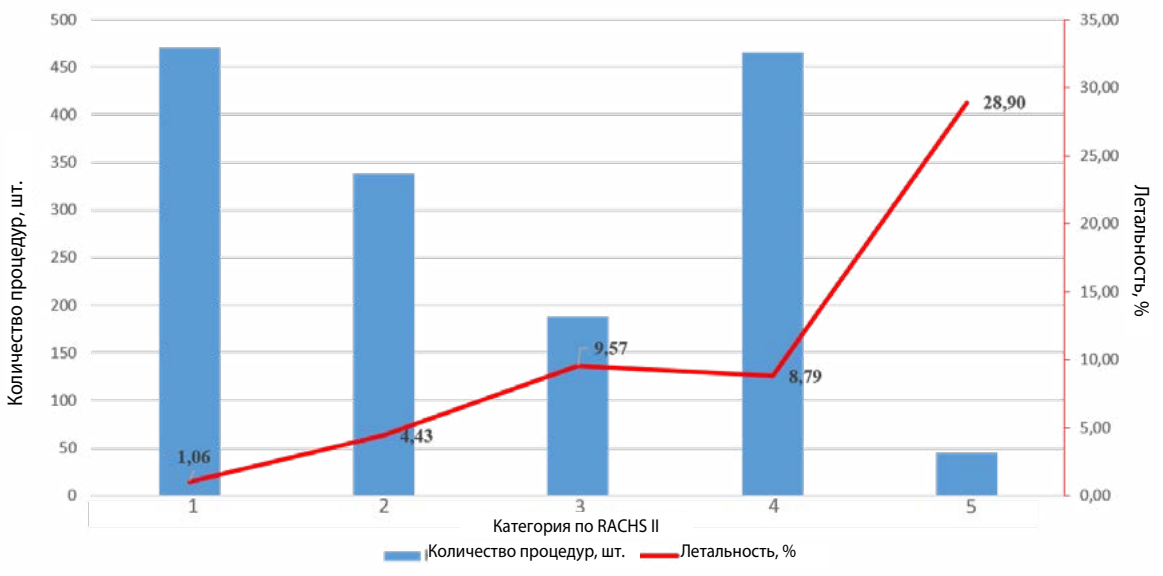

Рис. 3. Стратификация риска оперативного лечения у новорожденных по RACHS II

Примечание. Доли летальных случаев, %, рассчитаны от общего числа процедур в каждой категории.

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 21.

Как видно по данным табл. 21, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 18 процедур с 27,77 % (5 пациентов) летальных случаев.

Графическое изображение стратификации риска оперативного лечения у младенцев по RACHS II представлено на рис. 4.

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

Среди детей старше 1 года было проведено 10 949 оперативных вмешательств с общей долей летальных исходов 0,37 % (41 пациент). Из них 2994 случая (что составляет 27,4 % от общего числа) были выполнены с использованием ИК, при этом доля летальных исходов в этой группе составила 1,2 %. Все операции у детей старше 1 года были распределены по шкале стратификации риска RACHS II. Распределение 1-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 1-й категории составило 6800 процедур с 0,16 % (11 пациентов) летальных случаев.

Распределение 2-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 23.

Как видно по данным табл. 23, общее число оперативных вмешательств во 2-й категории составило 3712 процедур с 0,30 % (11 пациентов) летальных случаев.

Распределение 3-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 24.

Как видно по данным табл. 24, общее число оперативных вмешательств в 3-й категории составило 352 процедуры с 4,87 % (17 пациентов) летальных случаев.

Распределение 4-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 25.

Как видно по данным табл. 25, общее число оперативных вмешательств в 4-й категории составило 82 процедуры с 3,43 % (2 пациента) летальных случаев.

Распределение 5-й категории стратификации риска оперативного лечения по шкале RACHS II представлено в табл. 26.

Как видно по данным табл. 26, общее число оперативных вмешательств в 5-й категории составило 4 процедуры без летальных исходов.

Графическое изображение стратификации риска оперативного лечения у детей старше 1 года по RACHS II представлено на рис. 5.

Табл. 17. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Закрытие ДМЖП	860	7 (0,81)
Закрытие ДМПП	208	0 (0)
Коррекция коарктации аорты	134	2 (1,5)
Разобщение сосудистого кольца	115	0 (0)
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	104	0 (0)
Пластические операции на аортальном клапане	58	0 (0)
Закрытие БАЛК	55	0 (0)
Имплантация постоянного ЭКС в эпикардиальном варианте	36	0 (0)
Комиссуротомия клапана легочной артерии	33	0 (0)
Реконструкция ствола легочной артерии	29	1 (3,4)
Коррекция неполной формы АВК	28	1 (3,5)
Баллонная ангиопластика аортального клапана	25	1 (4)
Коррекция ЧАДЛВ	23	0 (0)
Коррекция надклапанного стеноза аорты	12	0 (0)
Закрытие вено-венозных коллатералей	5	0 (0)
Конусная реконструкция при аномалии Эбштейна	5	0 (0)
Расширенная миоэктомия ВОЛЖ	4	0 (0)
Устранение обструкции ВОЛЖ	4	0 (0)
РЧА дополнительных путей проведения	4	0 (0)
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	4	0 (0)
Коррекция мембраны левого предсердия	4	0 (0)
Радикальная коррекция ЧАДЛВ в нижнюю полую вену	3	0 (0)
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	3	0 (0)
Эндоваскулярная имплантация постоянного ЭКС	3	0 (0)
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	2	0 (0)
Протезирование клапана легочной артерии	2	0 (0)
Перикардэктомия	2	0 (0)
Закрытие ДМПП окклюдером	1	0 (0)
Хирургическое лечение травм сердца и крупных сосудов	1	0 (0)
Закрытие ДМЖП окклюдером	1	0 (0)
Прочие операции	60	0 (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 сосудов; РЧА – радиочастотная абляция; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

Обсуждение

Сведения из национальной мультицентровой базы данных по врожденным порокам сердца и нарушениям ритма сердца за 2025 г. демонстрируют дальнейшее развитие системы специализированной помощи детям с сердечно-сосудистой патологией в Российской Федерации. По сравнению с 2024 г. общее число вмешательств увеличилось с 14 640 до 15 634, то есть на 994 процедуры, что соответствует приросту на 6,35 % [3]. Одновременно отмечено снижение общей госпитальной летальности с 1,42 до 1,30 %. Сочетание роста хирургической активности с улучшением итоговых результатов свидетельствует о повышении эффективности системы оказания помощи, совершенствовании

Табл. 18. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	138	4 (2,9)
Радикальная коррекция полной формы АВК	126	5 (3,9)
Перевязка или клипирование ОАП	118	0 (0)
Радикальная коррекция ТФ с сохранением фиброзного кольца легочной артерии	88	0 (0)
Формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза	79	4 (5)
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	61	3 (4,9)
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	50	0 (0)
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	38	0 (0)
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	26	1 (3,8)
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	23	1 (4,3)
Коррекция коарктации аорты с закрытием ДМЖП	19	1 (5,3)
Стентирование ветвей легочной артерии	16	2 (12,5)
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	9	0 (0)
Резекция надклапанной мембраны митрального клапана	9	0 (0)
Радикальная коррекция ТФ с имплантацией кондуита в легочную артерию	6	1 (16,7)
Пластика митрального клапана	6	0 (0)
Удаление инородных тел в сердце	6	0 (0)
Операция hemi-Fontan	5	1 (20)
Реконструкция ветвей легочной артерии	5	0 (0)
Операция артериального переключения	4	2 (50)
Стентирование системных вен	2	0 (0)
Коррекция аномального отхождения легочной артерии от аорты	1	0 (0)
Операция Senning	1	0 (0)
Операция Mustard	1	0 (0)

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

Табл. 19. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	27	4 (14,8)
Формирование туннеля из левого желудочка в аорту	20	0 (0)
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	14	1 (7,1)
Процедура Рашкинда	12	1 (8,3)
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	11	3 (27,3)
Удаление новообразований сердца	8	0 (0)
Процедура Росса	8	2 (25)
Аортопластика при перерыве дуги аорты	8	0 (0)
Протезирование митрального клапана	6	1 (16,7)
Протезирование корня аорты	5	1 (20)
Унифокализация легочных артерий	5	1 (20)
Стентирование ДМПП	5	0 (0)
Операция Rastelli	4	0 (0)
Полуторажелудочковая коррекция	4	0 (0)
Репротезирование клапана легочной артерии	1	0 (0)
Протезирование АВ-клапана при КТМС	1	0 (0)
Операция Yamagishi	1	0 (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 сосудов.

Табл. 20. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Суживание легочной артерии	204	6 (2,9)
Формирование системно-легочного шунта	39	2 (5,1)
Радикальная коррекция ТАДЛВ	30	1 (3,3)
Резекция суженного участка аорты и суживание ствола легочной артерии	12	0 (0)
Радикальная коррекция ОАС	12	2 (16,7)
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	10	1 (10)
Коррекция стеноза легочных вен	9	2 (22,2)
Снятие удавки с легочной артерии	9	0 (0)
Стентирование ОАП	8	0 (0)
Коррекция аорто-легочного окна	8	0 (0)
Стентирование ВОПЖ	8	0 (0)
Суживание ветвей легочной артерии и стентирование ОАП	3	0 (0)
Коррекция аномалий венозного возврата	2	0 (0)
Коррекция ОАС с перерывом дуги аорты	1	0 (0)

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

Табл. 21. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Процедура Norwood	12	3 (25)
Операция Damus – Kaye – Stansel	4	2 (50)
Операция Yasui	2	0 (0)

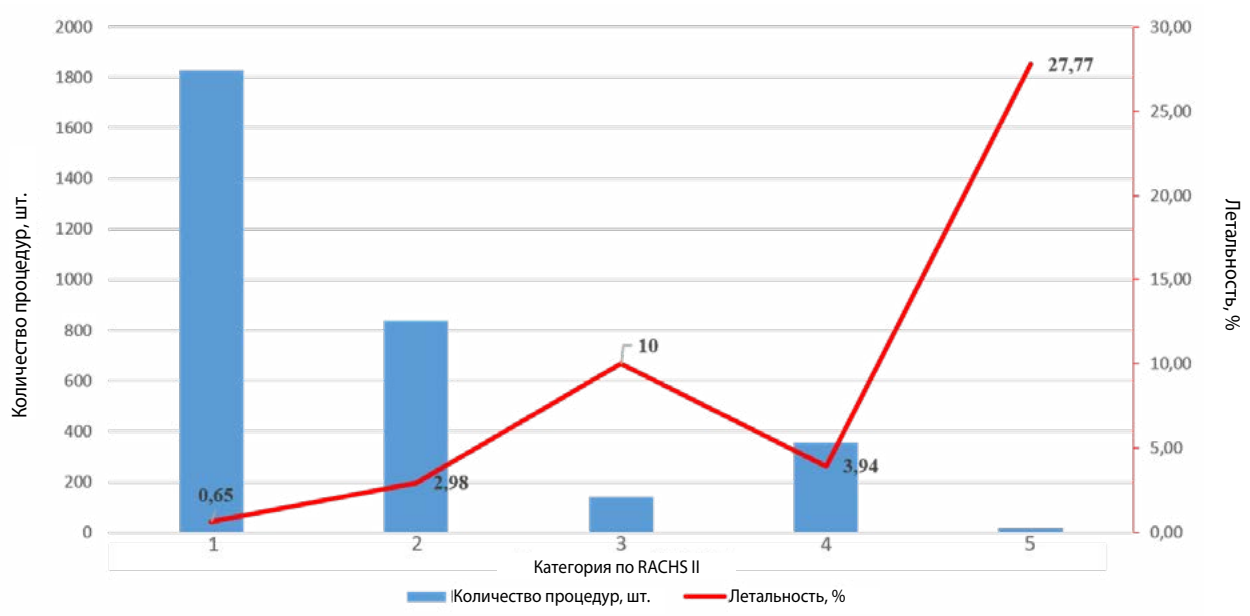

Рис. 4. Стратификации риска оперативного лечения у младенцев по RACHS II

Примечание. Доли летальных случаев, %, рассчитаны от общего числа процедур в каждой категории.

Табл. 22. Стратификация риска 1-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Закрытие ДМПП	1660	1 (0,06)
РЧА дополнительных путей проведения	1637	0 (0)
Закрытие ДМПП окклюдером	924	0 (0)
Закрытие ДМЖП	417	3 (0,7)
Закрытие БАЛК	379	0 (0)
Коррекция ЧАДЛВ	189	0 (0)
Баллонная ангиопластика клапана легочной артерии	173	0 (0)
Имплантация постоянного ЭКС в эпикардиальном варианте	166	0 (0)
Протезирование аортального клапана	110	2 (1,8)
Эндоваскулярная имплантация постоянного ЭКС	109	0 (0)
Коррекция коарктации аорты	101	1 (1)
Коррекция неполной формы АВК	95	0 (0)
Протезирование клапана легочной артерии	94	0 (0)
Пластические операции на аортальном клапане	86	1 (1,1)
Разобщение сосудистого кольца	81	0 (0)
Закрытие ДМЖП окклюдером	69	0 (0)
Реконструкция трикуспидального клапана	54	0 (0)
Резекция фиброзно-мышечной мембраны	53	0 (0)
Закрытие вено-венозных коллатералей	53	0 (0)
Конусная реконструкция при аномалии Эбштейна	47	1 (2,1)
Расширенная миоэктомия ВОЛЖ	38	2 (5,2)
Коррекция надклапанного стеноза аорты	36	0 (0)
Устранение обструкции ВОЛЖ	33	0 (0)
Имплантация кардиовертера-дефибриллятора	26	0 (0)
Резекция суженного участка аорты с протезированием аорты	23	0 (0)
Комиссуротомия клапана легочной артерии	22	0 (0)
Коррекция мембраны левого предсердия	20	0 (0)
Реконструкция ствола легочной артерии	19	0 (0)
Процедура Ozaki	18	0 (0)
Имплантация петлевых регистраторов	15	0 (0)
Баллонная ангиопластика аортального клапана	8	0 (0)
Радикальная коррекция ЧАДЛВ в нижнюю полую вену	8	0 (0)
Коррекция аорто-левожелудочкового тоннеля	4	0 (0)
Закрытие ранее созданных фенестраций	4	0 (0)
Закрытие ДМЖП при КТМС	3	0 (0)
Хирургическое лечение травм сердца и крупных сосудов	2	0 (0)
Перикардэктомия	1	0 (0)
Прочие операции	23	0 (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 сосудов; РЧА – радиочастотная абляция; ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен; ЭКС – электрокардиостимулятор.

Табл. 23. Стратификация риска 2-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Закрытие ОАП окклюдером или спиралью	1926	0 (0)
Перевязка или клипирование ОАП	710	0 (0)
Баллонная ангиопластика ветвей легочной артерии	247	0 (0)
Баллонная ангиопластика или стентирование крупных сосудов	237	0 (0)
Имплантация кондуита между правым желудочком и легочной артерией	187	4 (2,13)
Операция Fontan	60	1 (1,6)
Пластика митрального клапана	53	1 (1,9)
Стентирование ветвей легочной артерии	37	1 (2,7)
Формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза	31	0 (0)
Коррекция стеноза выводного отдела правого желудочка	30	1 (3,3)
Реконструкция ветвей легочной артерии	28	1 (3,6)
Радикальная коррекция полной формы АВК	27	0 (0)
Радикальная коррекция ТФ с трансаннулярной пластикой	25	2 (8)
Радикальная коррекция ТФ с сохранением фиброзного кольца легочной артерии	19	0 (0)
Радикальная коррекция ТФ с имплантацией кондуита в легочную артерию	17	0 (0)
Резекция надклапанной мембраны митрального клапана	16	0 (0)
Коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии	13	0 (0)
Удаление инородных тел в сердце	12	0 (0)
Стентирование системных вен	12	0 (0)
Закрытие коронарных фистул	6	0 (0)
Резекция аневризмы левого желудочка	3	0 (0)
Резекция аневризмы ВОПЖ	3	0 (0)
Коррекция коарктации аорты с закрытием ДМЖП	3	0 (0)
Тромбэктомия из полостей сердца	3	0 (0)
Операция Kawashima	2	0 (0)
Операция артериального переключения	2	0 (0)
Аорто-коронарное шунтирование	2	0 (0)
Коррекция аномального отхождения легочной артерии от аорты	1	0 (0)

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

периоперационного ведения и накоплении клинического опыта в центрах, участвующих в национальной мультицентровой базе данных. В этом смысле данные 2025 г. представляют особую ценность, поскольку позволяют рассматривать системную цифровую базу данных уже не только как инструмент первичного описания состояния службы, но и как платформу для оценки устойчивости выявленных тенденций.

Наиболее выраженная положительная динамика отмечена в сегменте вмешательств по поводу нарушений ритма сердца. Их число увеличилось с 1342 операций в 2024 г. до 2100 в 2025 г., что соответствует абсолютному приросту на 758 вмешательство, или на 56,5 %. Подобная динамика отражает не только расширение доступности интервенционной аритмологии, но и возрастающую уверенность врачей в безопасности, воспроизводимости и клинической эффективности данных технологий [8]. С практической точки зрения это указывает на постепенное превращение помощи детям с нарушениями ритма сердца из высокоспециализированного сегмента точечной активности в си-

Табл. 24. Стратификация риска 3-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Репротезирование клапана легочной артерии	65	0 (0)
Процедура Росса	47	1 (2,1)
Протезирование корня аорты	45	3 (6,6)
Протезирование митрального клапана	36	1 (2,8)
Трансплантация сердца	23	3 (13)
Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП	20	5 (25)
Репротезирование митрального клапана	14	0 (0)
Репротезирование трикуспидального клапана	14	0 (0)
Имплантация систем обхода левого желудочка сердца	12	2 (16,7)
Унифокализация легочных артерий	10	0 (0)
Удаление новообразований сердца	9	0 (0)
Операция Rastelli	8	0 (0)
Операция двойного переключения	6	0 (0)
Протезирование трикуспидального клапана	5	0 (0)
Радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с ДМЖП и стенозом ВОЛЖ	5	0 (0)
Аортопластика при перерыве дуги аорты	5	0 (0)
Формирование туннеля из левого желудочка в аорту	5	0 (0)
Операция Nikaidoh	4	2 (50,0)
Процедура Рашкинда	4	0 (0)
Репротезирование аортального клапана	4	0 (0)
Протезирование АВ-клапана при КТМС	3	0 (0)
Стентирование ДМПП	3	0 (0)
Многоклапанное репротезирование	2	0 (0)
Протезирование трикуспидального клапана клапансодержащим гомографтом	1	0 (0)
Протезирование митрального клапана клапансодержащим гомографтом	1	0 (0)
Операция артериального переключения и пластика ДМЖП	1	0 (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 сосудов.

Табл. 25. Стратификация риска 4-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Формирование системно-легочного шунта	18	1 (5,5)
Коррекция стеноза легочных вен	14	0 (0)
Стентирование ОАП	10	0 (0)
Снятие удавки с легочной артерии	8	0 (0)
Суживание легочной артерии	7	0 (0)
Формирование прямого анастомоза между аортой и легочной артерией	6	0 (0)
Коррекция аномалий венозного возврата	5	0 (0)
Стентирование ВОПЖ	4	0 (0)
Коррекция аорто-легочного окна	3	0 (0)
Демонтаж циркуляции Fontan	2	0 (0)
Радикальная коррекция ТАДЛВ	2	1 (50)
Формирование шунта между правым желудочком и легочной артерией	1	0 (0)
Радикальная коррекция ОАС	1	0 (0)
Закрытие системно-легочного шунта	1	0 (0)

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

Табл. 26. Стратификация риска 5-й категории оперативного лечения врожденных пороков сердца

Процедура	Количество процедур	Летальность, *n* (%)
Операция Damus – Kaye – Stansel	3	0 (0)
Процедура Norwood	1	0 (0)

стемно организованное направление специализированной службы [9].

Структура выполненных вмешательств в целом подтверждает продолжающуюся трансформацию современной детской кардиохирургии в сторону более широкого использования малоинвазивных и интервенционных технологий [10; 11]. Значительная доля рентгенэндоваскулярных процедур при крайне низкой летальности указывает на высокую технологическую зрелость данного направления и на изменение клинической стратегии в пользу менее инвазивных решений в тех случаях, где это оправдано анатомическими и гемодинамическими особенностями порока [12–14]. Нулевая летальность в сегменте интервенционной аритмологии дополнительно подчеркивает высокий уровень стандартизации и безопасности этой помощи.

Вместе с тем основная часть нагрузки по-прежнему приходится на открытую кардиохирургию, которая остается базовым методом лечения при сложных и критических формах врожденных пороков сердца. В 2025 г., как и ранее, именно открытые операции ассоциировались с более высокой летальностью, что закономерно отражает большую хирургическую агрессию, частое применение искусственного кровообращения и высокий удельный вес пациентов с тяжелыми анатомическими вариантами пороков [15–18]. В связи с этим различия в исходах между открытой хирургией и интервенционными вмешательствами следует интерпретировать не как показатель преимуществ одной технологии над другой в общем виде, а как отражение объективных различий в тяжести клинических ситуаций и исходной структуре оперируемых больных.

Особого внимания заслуживают результаты в наиболее уязвимых возрастных группах. В неонатальной кардиохирургии в 2025 г. отмечено некоторое снижение числа вмешательств по сравнению с 2024 г. – с 1542 до 1507 операций, при одновременном уменьшении летальности с 6,60 до 6,47 %. Несмотря на умеренный характер этих изменений, сама тенденция представляется клинически значимой, поскольку касается наиболее тяжелой и ресурсоемкой категории пациентов. Снижение летальности на фоне уменьшения объема вмешательств может косвенно отражать более взвешенный отбор пациентов, изменение тактики в пользу этапных, гибридных и паллиативных решений, а также повышение качества периоперационного сопровождения новорожденных с критическими формами ВПС [12–16; 19; 20].

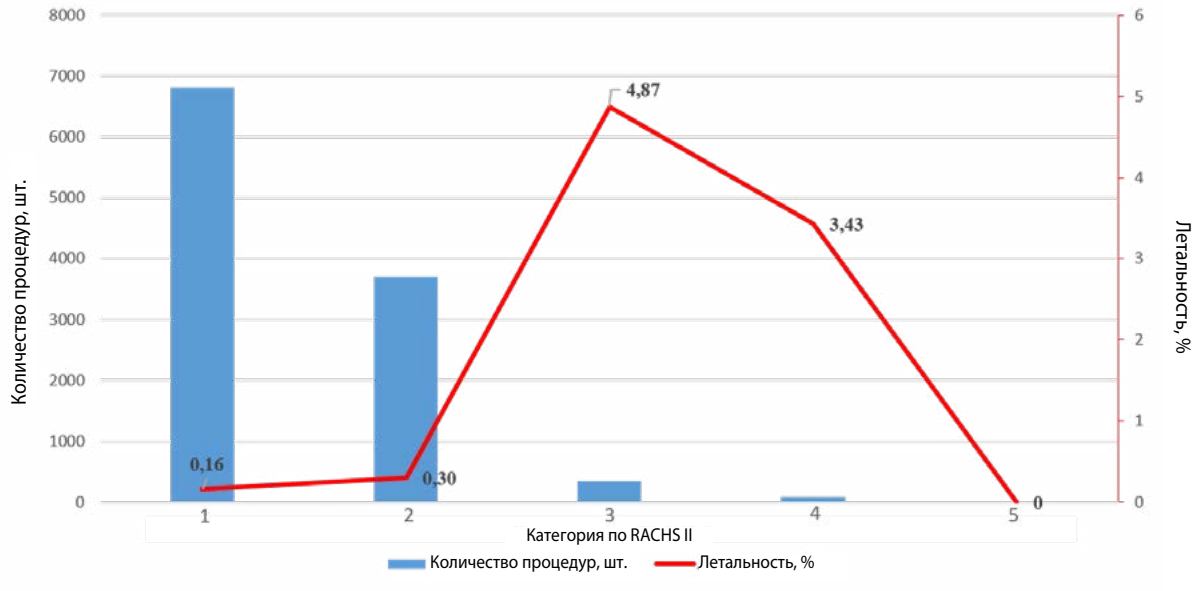

Рис. 5. Стратификации риска оперативного лечения у детей старше 1 года по RACHS II

Примечание. Доли летальных случаев, %, рассчитаны от общего числа процедур в каждой категории.

Сходная тенденция прослеживается и в группе операций, выполняемых в условиях искусственного кровообращения. Снижение летальности при уменьшении количества вмешательств этой категории позволяет предположить улучшение маршрутизации, предоперационной стабилизации и отбора больных для радикальной коррекции. Особенно это важно для новорожденных и детей первых месяцев жизни, у которых непосредственные исходы зависят не только от технического выполнения операции, но и от своевременности диагностики, качества транспортировки, состояния пациента к моменту поступления в хирургический центр и возможностей послеоперационной интенсивной терапии [21].

Анализ возрастной структуры вмешательств подтверждает, что наиболее благоприятные результаты достигаются у детей старше 1 года, тогда как новорожденные и дети первого года жизни сохраняют существенно более высокий риск неблагоприятного исхода. Это соответствует общепринятым представлениям о зависимости результатов лечения от анатомической сложности порока, степени гемодинамических нарушений и физиологической уязвимости младших возрастных групп [22; 23]. Вместе с тем сам факт выполнения значительного числа вмешательств у новорожденных, включая детей с низкой массой тела, свидетельствует о высоком уровне развития специализированной помощи и готовности центров работать с наиболее тяжелыми категориями больных.

Одним из принципиальных вопросов, возникающих при анализе мультицентровой базы данных, является соотношение между объемом выполняемых вмешательств и качеством результатов. Международный опыт, прежде всего стран Европы и Северной Америки, свидетельствует о том, что эффективная система оказания помощи детям с врожденными пороками сердца должна сочетать централизацию наиболее сложной хирургии с сохранением территориальной доступности экстренной и базовой специализированной помощи [24]. Организационно оправданной считается модель, при которой один центр, оказывающий помощь пациентам с ВПС, обслуживает порядка 3,5 млн населения и выполняет до 500 операций в год [24; 25]. Такой подход позволяет поддерживать достаточный клинический поток, необходимый для сохранения профессиональных компетенций, и одновременно обеспечивает доступность помощи пациентам, находящимся в критическом состоянии, а также детям, семьи которых не всегда имеют возможность быстро обратиться в федеральный центр.

Вместе с тем наличие регионального кардиохирургического центра само по себе не гарантирует приемлемых результатов. Низкий объем хирургической активности может рассматриваться как независимый фактор риска, особенно в неонатальной кардиохирургии и при лечении критических ВПС. Если центр выполняет менее 100 операций в год, ограниченность клинического опыта, меньшая доступность мультидисциплинарной команды, узкие возможности интенсивной терапии и редкость столкновения со сложными клиническими сценариями могут сопровождаться ростом летальности [26]. В связи с этим представляется оправданным дальнейшее развитие двухконтурной модели организации помощи, при которой простые и неотложные вмешательства выполняются максимально близко к месту проживания пациента, тогда как наиболее сложные реконструктивные операции, особенно относящиеся к высоким категориям риска по шкале RACHS II, концентрируются в центрах с большим объемом работы и подтвержденными результатами [27].

Важной особенностью 2025 г. является изменение структуры тяжелых врожденных пороков сердца в когорте оперированных пациентов. Показателен пример функционально единственного желудочка сердца. В 2025 г. данная патология была зарегистрирована у 2,1 % пациентов с ВПС, что позволило ей войти в первую десятку наиболее часто встречающихся нозологических форм. Хотя в 2024 г. доля этих пациентов была сопоставимой, изменение позиции порока в общей структуре регистра позволяет предположить возрастание относительной клинической значимости этой группы [3]. Это означает, что система специализированной помощи все чаще сталкивается с пациентами, требующими многоэтапного хирургического лечения, длительного наблюдения и особенно тщательного межэтапного сопровождения [28].

В связи с этим особую обеспокоенность вызывает судьба пациентов с функционально единственным желудочком и синдромом гипоплазии левых отделов сердца. Если исходить из ориентировочных ежегодных показателей рождения в среднем 219 детей с функционально единственным желудочком и 53 пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, то число больных, реально проходящих все этапы паллиативной коррекции, представляется недостаточным. По имеющимся оценкам, после первого этапа до второго доходят около 110 пациентов, а до третьего – около 60. Даже с учетом анатомической неоднородности группы, возможных различий в лечебной тактике и потенциальной миграции пациентов между учреждениями такие цифры могут свидетельствовать о значительных потерях в межэтапном периоде наблюдения [28].

Причины подобной ситуации, вероятно, носят многофакторный характер и могут включать отсутствие полноценного централизованного мониторинга пациентов после выписки, недостаточную стандартизацию амбулаторного патронажа, преждевременное направление крайне тяжелых детей на долечивание по месту жительства без адекватной системы контроля, ограниченную осведомленность врачей первичного звена и региональных стационаров об особенностях ведения пациентов после этапных вмешательств, а также ошибочное восприятие ранее оперированных детей как некурабельных в отношении последующих хирургических этапов [28–30]. Системное решение данной проблемы возможно только при создании механизма активного наблюдения пациентов на всем протяжении их лечебного маршрута [28–30].

В этом контексте перспективным представляется создание государственного пилотного проекта цифрового мониторинга пациентов с врожденными пороками сердца на платформе «Госуслуги» или в рамках иного единого цифрового контура. Такая система могла бы использоваться не только для фиксации госпитальной летальности, но и для регистрации отдаленных исходов, повторных госпитализаций, этапности лечения, причин межэтапной смертности и общей оценки качества специализированной помощи. Для больных с функционально единственным желудочком и синдромом гипоплазии левых отделов сердца подобный подход может иметь не только статистическое, но и непосредственное клиническое значение.

Анализ структуры операций при так называемых простых врожденных пороках сердца также выявляет ряд вопросов, требующих профессионального обсуждения. Так, отмечено снижение числа операций по поводу дефекта межпредсердной перегородки у детей первого года жизни – с 238 в 2024 г. до 208 в 2025 г. [3]. Эта динамика может рассматриваться как положительная, поскольку в большинстве случаев изолированный вторичный дефект межпредсердной перегородки в данном возрасте не требует хирургического закрытия при отсутствии значимых гемодинамических показаний. Следовательно, уменьшение числа таких вмешательств может свидетельствовать о более строгом следовании клиническим рекомендациям и снижении частоты необоснованно ранней коррекции [31].

Одновременно обращает на себя внимание уменьшение числа пациентов, у которых дефект межпредсердной перегородки был закрыт окклюдером: с 1007 процедур в 2024 г. до 925 в 2025 г. Само по себе это снижение не может оцениваться однозначно и требует интерпретации с учетом возрастного состава больных, анатомических характеристик дефекта, логистических особенностей центров и ресурсной обеспеченности. Однако в условиях, когда транскатетерное закрытие вторичного дефекта межпредсердной перегородки является методом выбора при подходящей анатомии, подобная динамика требует дополнительного анализа [31; 32]. Необходимо уточнить, связана ли она с изменением профиля пациентов, различиями в межцентровых подходах, кадровыми факторами или ограничениями, связанными с доступностью расходных материалов.

Еще одним значимым аспектом остается сохраняющееся большое число вмешательств по поводу открытого артериального протока у детей старше 1 года: 1033 операции в 2024 г. и 710 в 2025 г. Несмотря на снижение абсолютного числа, данный показатель остается высоким. В современных условиях у большинства таких пациентов при наличии подходящей анатомии приоритетным считается эндоваскулярное закрытие протока [33]. Поэтому столь значительный объем открытых хирургических вмешательств может отражать неоднородность клинических показаний, различия в технической готовности эндоваскулярных служб, особенности маршрутизации или сохраняющуюся институциональную инерцию, при которой часть сравнительно простых вмешательств продолжает выполняться преимущественно хирургическим путем. Данный вопрос требует не критики отдельных учреждений, а выработки единых критериев междисциплинарного отбора и маршрутизации пациентов.

Отдельного обсуждения заслуживают зарегистрированные в неонатальном периоде радикальные вмешательства при пороках, для которых общепринятые сроки хирургической коррекции обычно относятся к возрасту 3–6 месяцев и старше [34]. К таким вмешательствам относятся радикальная коррекция дефекта межжелудочковой перегородки, закрытие дефекта межжелудочковой перегородки при корригированной транспозиции магистральных артерий, коррекция частичного аномального дренажа легочных вен, радикальная коррекция полной формы атриовентрикулярной коммуникации, операция Yamagishi, радикальная коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом выводного отдела левого желудочка, а также операции Nikaidoh [34]. Сам факт выполнения подобных вмешательств у новорожденных требует особо осторожной интерпретации.

Безусловно, в отдельных случаях проведение радикальной коррекции в неонатальном периоде может быть продиктовано исключительной тяжестью состояния пациента, особенностями гемодинамики или отсутствием безопасной паллиативной альтернативы.

Однако для значительной части перечисленных вмешательств более типичными являются более поздние сроки хирургического лечения, после стабилизации состояния, увеличения массы тела и детальной дооперационной оценки анатомии порока. В связи с этим зарегистрированные данные могут отражать как действительно редкие клинические ситуации, так и возможные ошибки при внесении информации в базу данных, включая некорректное указание возраста пациента на момент операции, неточности в кодировании этапности лечения или технические дефекты заполнения базы данных.

Особого внимания требуют крайне высокие показатели летальности при отдельных редких и технически сложных вмешательствах. Так, при радикальной коррекции транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом выводного отдела левого желудочка летальность составила 37,5 %, а при операциях Nikaidoh – 75 %. Указанные показатели не могут интерпретироваться вне контекста малого числа наблюдений, однако даже с учетом статистических ограничений они требуют углубленного разбора. Если данные вмешательства действительно выполнялись в неонатальном периоде, это может отражать предельную тяжесть исходного состояния пациентов и исключительную сложность хирургической стратегии. Если же часть таких случаев связана с ошибками регистрации, это дополнительно подчеркивает необходимость усиления внутреннего и внешнего контроля качества базы данных.

С практической точки зрения данный блок наблюдений подчеркивает необходимость не только клинического обсуждения оптимальных сроков радикальной коррекции при редких и сложных врожденных пороках сердца, но и дальнейшего совершенствования методологии регистра. Для подобных нозологий целесообразно предусмотреть обязательную дополнительную верификацию возраста пациента, типа вмешательства, его этапности и соответствия действующим клиническим рекомендациям. Это позволит отделить действительно уникальные клинические ситуации от возможных ошибок ввода данных и повысит достоверность результатов последующего анализа.

Отдельно следует подчеркнуть, что достижение высокой степени консолидации и сопоставимости данных стало возможным благодаря координирующей роли Межрегиональной общественной организации детских кардиохирургов «Общество специалистов по врожденным порокам сердца», которая обеспечила профессиональное взаимодействие между кардиохирургическими центрами, унификацию подходов к сбору информации и организацию аналитической обработки накопленного материала. В условиях значительной территориальной протяженности страны и организационной неоднородности учреждений такая консолидация имеет принципиальное значение и формирует основу для национальной системы мониторинга качества помощи детям с врожденными пороками сердца.

Ограничения исследования

Несмотря на высокую практическую ценность представленных результатов, исследование имеет ряд ограничений. Ретроспективный характер анализа, зависимость итоговых показателей от полноты и точности внесения информации в базу данных, отсутствие для части случаев полной информации о первичности вмешательств, хирургической тактике и отдельных клинических параметрах, а также ограниченность анализа преимущественно госпитальными исходами снижают глубину интерпретации отдельных показателей. Дополнительным ограничением настоящего отчета является отсутствие данных Республиканского кардиохирургического центра г. Уфы, который ежегодно выполняет порядка 350–400 оперативных вмешательств у педиатрической когорты пациентов с врожденными пороками сердца. Результаты работы данного учреждения могут оказывать влияние на полноту общенациональной оценки объемов специализированной помощи и в определенной степени ограничивать репрезентативность представленных данных. В дальнейшем развитие мультицентрового анализа должно быть направлено на расширение перечня обязательных полей, повышение качества верификации данных, включение информации об отдаленных результатах лечения, повторных госпитализациях, реинтервенциях и качестве жизни пациентов, а также на максимально полное подключение всех профильных центров к единой системе сбора и анализа информации.

Заключение

Национальная база данных по врожденным порокам сердца и нарушениям ритма сердца за 2025 г. продемонстрировала высокую информативность как инструмент оценки состояния специализированной помощи детям с сердечно-сосудистой патологией в Российской Федерации. Представленные данные отражают значительный объем хирургической активности, низкий уровень общей госпитальной летальности и широкое внедрение современных открытых, эндоваскулярных и аритмологических технологий.

Полученные результаты подтверждают, что ключевыми направлениями дальнейшего развития остаются совершенствование помощи новорожденным и детям первого года жизни, оптимизация маршру-

тизации пациентов с тяжелыми и критическими формами врожденных пороков сердца, а также развитие системы межэтапного наблюдения. Это станет возможным только при соблюдении полного персонализированного анализа. Чрезвычайно важно определять качество оказываемой помощи, учитывающее состояние пациента при выписке по месту жительства, а также анализировать выживаемость по отношению к числу пациентов, а не к количеству выполненных вмешательств.

Существенное значение имеет дальнейшее повышение полноты и качества регистрационных данных, расширение анализа отдаленных исходов и укрепление единого национального подхода к оценке эффективности кардиохирургической помощи детям на основании персонализированного подхода с определением сложности и эффективности вмешательств, выполненных каждому пациенту на протяжении всей жизни.

Список литературы / References

1. Морозов А.А. Эволюция хирургического лечения врожденных пороков сердца в России: дискуссионный анализ данных национального регистра 2024 года. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2026;30(1): 99-101. https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-1-99-101

   Morozov A.A. Evolution of surgical treatment for congenital heart defects in Russia: a discussion analysis of the 2024 National Registry data. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2026;30(1):99-101. (In Russ.) https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-1-99-101

2. Kumar S.R., Goldstone A.B., Heuerman H., Jacobs J.P., O'Brien J.E. Jr, Pizarro C., Subačius H., Eghtesady P. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2024 Update on Outcomes and Research. *Ann Thorac Surg*. 2026;121(4):790-802. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2025.12.002

3. Сойнов 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., Кривощеков 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

   Soynov I.A., Kim A.I., Movsesyan R.R., Teplov P.V., Miller A.Yu., Kulyabin Yu.Yu., Avramenko A.A., Gorbatikov 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 disease 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

4. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. *Вопросы современной педиатрии*. 2017;16(2): 26-133. https://doi.org/10.15690/vsp.v16i2.1713

   Saperova E.V., Vahlova I.V. Congenital Heart Diseases in Children: Incidence, Risk Factors, Mortality. *Voprosy sovremennoi pediatrii – Current Pediatrics*. 2017;16(2):126-133. (In Russ.) https://doi.org/10.15690/vsp.v16i2.1713

5. 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

6. Мозер А.И., Пак Э.И., Магаз Н.А. Перспективы и ограничения ультразвуковой диагностики врожденных пороков развития плода в первом триместре беременности. Обзор. *Непрерывное медицинское образование и наука*. 2024;19(3):25-32. https://doi.org/10.64566/2949-6292-2024-19-3-25-32

   Mozer A.I., Pak E.I., Magaz N.A. Prospects and limitations of ultrasound diagnostics of congenital developmental defects of the fetus in the first trimester of pregnancy. A review. *Medical Education and Science*. 2024;19(3):25-32. (In Russ.) https://doi.org/10.64566/2949-6292-2024-19-3-25-32

7. 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., Alfieris 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

8. 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

9. Школьникова М.А. Аритмология детского возраста – важное направление детской кардиологии. *Вестник аритмологии*. 2021;28(4):5-8. https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-5-8

   Shkolnikova M.A. Pediatric arrhythmology is an important direction of pediatric cardiology. *Journal of Arrhythmology*. 2021;28(4):5-8. (In Russ.) https://doi.org/10.35336/VA-2021-4-5-8

10. Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Абдуразаков М.А. Мини-инвазивная хирургия септальных пороков сердца у детей (обзор литературы). *Вестник РАМН*. 2023;78(2):114-119. https://doi.org/10.15690/vramn8355

    Shatalov K.V., Arnautova I.V., Abdurazakov M.A. Minimally Invasive Surgery for Septal Defects Inchild: Literature Review.

Annals of the Russian Academy of Medical Sciences. 2023;78(2):114-119. (In Russ.) https://doi.org/10.15690/vramn8355

11. Triedman J.K., Newburger J.W. Trends in Congenital Heart Disease: The Next Decade. *Circulation*. 2016;133(25):2716-33. PMID: 27324366. https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023544
12. Пурсанов М.Г., Бедин А.В., Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Пардаев Д.Б., Ефремов С.О., Мирошниченко В.П., Курако М.М. Стентирование коарктации аорты у детей с экстремальной и очень низкой массой тела доступом через правую общую сонную артерию. Описание 2-х клинических случаев. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2026;15(2):224-234. https://doi.org/10.17802/2306-1278-2026-15-2-224-234

    Pursanov M.G., Bedin A.V., Abramyan M.A., Shamrin Yu.N., Pardaev D.B., Efremov S.O., Miroshnicheko V.P., Kurako M.M. Stenting of coarctation of aorta in children with extreme and very low body weight by access through the right common carotid artery. description of 2 clinical cases. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2026;15(2):224-234. (In Russ.) https://doi.org/10.17802/2306-1278-2026-15-2-224-234
13. 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
14. Ляпин А.А. Технические аспекты и результаты радикальной коррекции тетрады Фалло у детей после стентирования выводного отдела правого желудочка: фокус на клапан легочной артерии. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2024;13(3S):66-73. https://doi.org/10.17802/2306-1278-2024-13-3S-66-73

    Lyapin A.A. Key technical aspects and results of radical correction of the Tetralogy of Fallot in children after right ventricular outflow tract stenting: emphasis on the pulmonary artery valve. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2024;13(3S):66-73. (In Russ.) https://doi.org/10.17802/2306-1278-2024-13-3S-66-73
15. Soynov I.A., Kornilov I.A., Gorbatykh A.V., Manukian S.N., Kulyabin Y.Y., Rzayeva 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;17(4):509-517. PMID: 41533655. https://doi.org/10.1177/21501351251396528
16. 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
17. 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
18. 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
19. 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
20. Черноглаз П.Ф., Мараховская П.К., Линник Ю.И., Дроздовский К.В. Виртуальное стентирование как способ оптимизации стентирования выходного отдела правого желудочка перед проведением радикальной коррекции тетрады Фалло у детей. *Неотложная кардиология и кардиоваскулярные риски*. 2025;9(1):2447-2453. https://doi.org/10.51922/2616-633X.2025.9.1.2447

    Charnahlaz P.F., Marakhovskaya P.K., Linnik Yu.I., Drozdovski K.V. Virtual stenting as a method for optimizing right ventricular outflow tract stenting prior to radical correction of Tetralogy of Fallot in children. *Emergency Cardiology and Cardiovascular Risks journal*. 2025;9(1):2447-2453. (In Russ.) https://doi.org/10.51922/2616-633X.2025.9.1.2447
21. Голухова Е.З., Ким А.И., Черногривов А.Е., Семёнов В.Ю., Завалихина Т.В., Нефедова И.Е., Донцова В.И., Шахназарян Э.А. Состояние детской кардиологии и младенческая смертность в субъектах РФ в 2022 году. *Вестник Российской академии наук*. 2024;94(5):440-448. https://doi.org/10.31857/S0869587324050051

    Golukhova E.Z., Kim A.I., Chernogrivov A.E., Semenov V.Y., Zavalikhina T.V., Nefedova I.E., Dontsova V.I., Shakhnazaryan E.A. The state of pediatric cardiology and infant mortality in the subjects of the Russian Federation in 2022. *Herald of the Russian Academy of Sciences*. 2024;94(5):440-448. (In Russ.) https://doi.org/10.31857/S0869587324050051
22. 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
23. Damkjær M., Garne E., Loane M., Urhoj 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

24. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V., Budts W., Chessa M., Diller G.P., Lung B., Kluin J., Lang I.M., Meijboom F., Moons P., Mulder B.J.M., Oechslin E., Roos-Hesselink J.W., Schwerzmann M., Sondergaard L., Zeppenfeld K.; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42(6):563-645. PMID: 32860028. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554

25. Gurvitz M., Krieger E.V., Fuller S., Davis L.L., Kittleson M.M., Aboulhosn J.A., Bradley E.A., Buber J., Daniels C.J., Dimopoulos K., Egbe A., Geoffrion T.R., John A., Khairy P., Kim Y.Y., Kreutzer J., Lewis M.J., Menachem J.N., Moore J.P., Osteen K.A., Parikh P.B., Saidi A., Salciccioli K.B., Schunder R.L., Valente A.M., Wald R.M. 2025 ACC/AHA/HRS/ISACHD/SCAI Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2026;87(7):822-976. PMID: 41411480. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2025.09.006

26. Backer C.L., Overman D.M., Dearani J.A., Romano J.C., Tweddell J.S., Kumar S.R., Marino B.S., Bacha E.A., Jaquiss R.D.B., Zaidi A.N., Gurvitz M., Costello J.M., Pierick T.A., Ravekes W.J., Reagor J.A., St Louis J.D., Spaeth J., Mahle W.T., Shin A.Y., Lopez K.N., Karamlou T., Welke K.F., Bryant R., Husain S.A., Chen J.M., Kaza A., Wells W.J., Glatz A.C., Cohen M.I., McElhinney D.B., Parra D.A., Pasquali S.K. Recommendations for centers performing pediatric heart surgery in the United States. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;166(6):1782-1820. PMID: 37777958. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2023.09.001

27. Expert Consensus Panel:; Miller J.R., Stephens E.H., Goldstone A.B., Glatz A.C., Kane L., Van Arsdell G.S., Stellin G., Barron D.J., d'Udekem Y., Benson L., Quintessenza J., Ohye R.G., Talwar S., Fremes S.E., Emani S.M., Eghtesady P. The American Association for Thoracic Surgery (AATS) 2022 Expert Consensus Document: Management of infants and neonates with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;165(1):221-250. PMID: 36522807. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.07.025

28. Сойнов И.А., Кулябин Ю.Ю., Омельченко А.Ю., Лейкехман А.В., Войтов А.В., Горбатых 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-Prokofyev 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

29. Shustak R.J., Faerber J.A., Stagg A., Hehir D.A., Natarajan S.S., Preminger T.J., Szwast A., Rome J.J., Giglia T.M., Ravishankar C., Mercer-Rosa L., Gardner M.M. Association of Home Monitoring and Unanticipated Interstage Readmissions in Infants With Hypoplastic Left Heart Syndrome. *J Am Heart Assoc*. 2023;12(8):e025686. PMID: 37066818; PMCID: PMC10227247. https://doi.org/10.1161/JAHA.122.025686

30. Hartman D., Ebenroth E., Farrell A. Utilizing technology to expand home monitoring to high-risk infants with CHD. *Cardiol Young*. 2023;33(7):1124-1128. PMID: 35836381. https://doi.org/10.1017/S1047951122002232

31. Бокерия Л.А., Ким А.И., Зеленикин М.М., Авраменко А.А., Алекян Б.Г., Белов В.А., Богданов В.Н., Борисков М.В., Борисова Н.А., Бродский А.Г., Волков С.С., Гаврилов Р.Ю., Гармаш О.И., Гладышев И.В., Голубова Т.Ф., Горбатиков К.В., Горбатых Ю.Н., Горбачевский С.В., Григорян А.М., Елисеева Л.В., Евтушенко А.В., Иртюга О.Б., Ковалёв И.А., Комиссаров М.И., Кривощеков Е.В., Крупянко С.М., Купряшов А.А., Курганова А.В., Левченко Е.Г., Лежнев А.А., Любчик В.Н., Мартынюк Т.В., Мовсесян Р.Р., Налимов К.А., Никифоров А.Б., Петрушенко Д.Ю., Плотников М.В., Подоксенов А.Ю., Пурсанов М.Г., Свободов А.А., Семеняк Е.Г., Синельников Ю.С., Татаурова В.П., Теплов П.В., Трунина И.И., Черногривов А.Е., Шехмаметьев Р.М., Шляхто Е.В., Шмальц А.А., Яковлева А.Н., Александрова С.А., Барышникова И.Ю., Берген Т.А., Рычина И.Е., Синицын В.Е., Юрпольская Л.А. Дефект межпредсердной перегородки. Клинические рекомендации 2023. *Российский кардиологический журнал*. 2023;28(8):5588. https://doi.org/10.15829/1560-4071-2023-5588

Bokeria L.A., Kim A.I., Zelenikin M.M., Avramenko A.A., Alekyan B.G., Belov V.A., Bogdanov V.N., Boriskov M.V., Borisova N.A., Brodsky A.G., Volkov S.S., Gavrilov R.Yu., Garmash O.I., Gladyshev I.V., Golubova T.F., Gorbatikov K.V., Gorbatykh Yu.N., Gorbachevsky S.V., Grigoryan A.M., Eliseeva L.V., Yevtushenko A.V., Irtyuga O.B., Kovalev I.A., Komissarov M.I., Krivoshchekov E.V., Krupyanko S.M., Kupryashov A.A., Kurganova A.V., Levchenko E.G., Lezhnev A.A., Lyubchik V.N., Martynyuk T.V., Movsesyan R.R., Nalimov K.A., Nikiforov A.B., Petrushenko D.Yu., Plotnikov M.V., Podoksenov A.Yu., Pursanov M.G., Svobodov A.A., Semenyak E.G., Sinelnikov Y.S., Tataurova V.P., Teplov P.V., Trunina I.I., Chernogrivov A.E., Shekhmametyev R.M., Shlyakhto E.V., Shmalts A.A., Yakovleva A.N., Alexandrova S.A., Baryshnikova I.Yu., Bergen T.A., Rychina I.E., Sinitsyn V.E., Yurpolskaya L.A. Atrial septal defect. Clinical guidelines 2023. *Russian Journal of Cardiology*. 2023;28(8):5588. (In Russ.) https://doi.org/10.15829/1560-4071-2023-5588

32. Шушпанников П.А., Халивопуло И.К., Шабаев И.Ф., Сизова И.Н., Омельченко А.Ю., Тарасов Р.С. Результаты эндоваскулярной и миниинвазивной коррекции и ремоделирование сердца у детей с дефектом межпредсердной перегородки. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2022;11(2):151-161. https://doi.org/10.17802/2306-1278-2022-11-2-151-161

Shushpannikov P.A., Halivopulo I.K., Shabaev I.F., Sizova I.N., Omelchenko A.Yu., Tarasov R.S. Cardiac remodeling and outcome after endovascular and minimally invasive closure of atrial septal defect in children. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2022;11(2):151-161. (In Russ.) https://doi.org/10.17802/2306-1278-2022-11-2-151-161

33. Sathanandam S., Gutfinger D., Morray B., Berman D., Gillespie M., Forbes T., Johnson J.N., Garg R., Malekzadeh-Milani S., Fraisse A., Baspinar O., Zahn E.M. Consensus Guidelines for the Prevention and Management of Periprocedural Complications of Transcatheter Patent Ductus Arteriosus Closure with the Amplatzer Piccolo Occluder in Extremely Low Birth Weight Infants. *Pediatr Cardiol*. 2021;42(6):1258-1274. PMID: 34195869; PMCID: PMC8292293. https://doi.org/10.1007/s00246-021-02665-3

34. Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiol Young*. 2017;27(S3):S1-S105. PMID: 28972464. https://doi.org/10.1017/S1047951116001955