

Оригинальные статьи

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2026

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

¹ Министерство здравоохранения Российской Федерации, Москва, Россия;

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

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

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

Резюме

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

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

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

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

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

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

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

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

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

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

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

Поступила 07.08.2026
Принята к печати 04.09.2026
Опубликована 18.09.2026

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

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

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

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

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

Summary

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

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

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

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

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

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

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

Funding sources. The study had no external funding.

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

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

Received: 07.08.2026

Accepted: 04.09.2026

Published: 18.09.2026

Введение

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

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

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

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

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

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

Материалы и методы

Дизайн исследования

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

Условия проведения исследования

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

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

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

Целевые показатели исследования

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

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

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

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

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

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

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

Статистические процедуры

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

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

$$N_{\text{ВПС}} = B \times 7/1000,$$

где B — число родившихся детей за расчётный период.

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

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

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

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

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

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

Результаты

Формирование выборки

Формирование массива данных проводилось поэтапно (рис. 1).

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

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

На третьем этапе собранные сведения были систематизированы по основным организационным



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

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

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

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

Основные результаты исследования

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

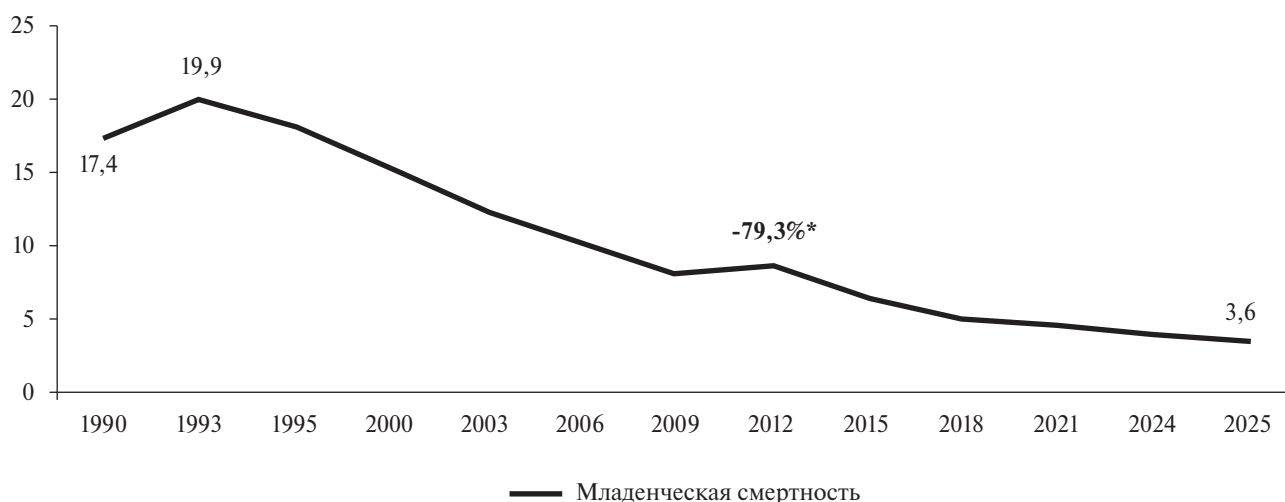


Рис. 2. Коэффициент младенческой смертности за период 1990–2025 годов, на 1000 родившихся живыми: динамика снижения коэффициента младенческой смертности (*).

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

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

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

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

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

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

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

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

Таблица 1 / Table 1

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

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

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

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

Таблица 2 / Table 2

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

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

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

Примечание. ВПС — врождённые пороки сердца.

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

Активное внедрение методических рекомендаций «Резервы для снижения младенческой смертности

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

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

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

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

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

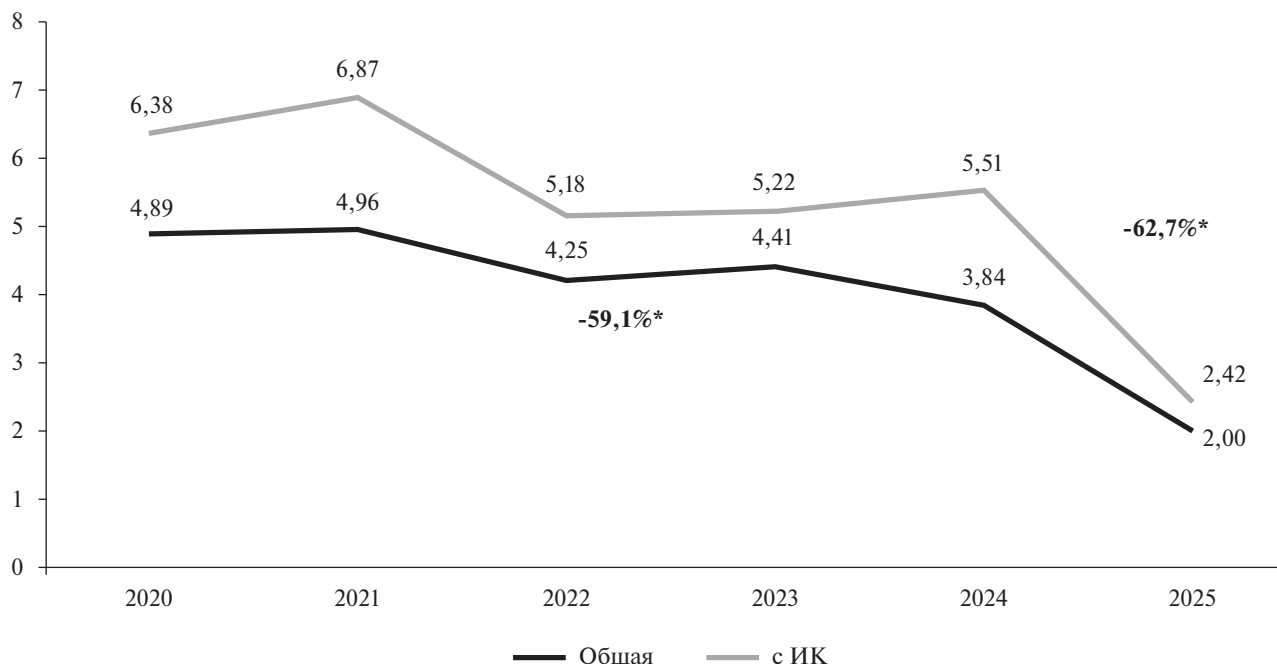


Рис. 3. Послеоперационная летальность среди детей первого года жизни с врождёнными пороками сердца за период с 2020 по 2025 год: динамика (%) снижения общей послеоперационной летальности и летальности после операций, выполненных в условиях искусственного кровообращения (ИК), в когорте детей первого года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

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

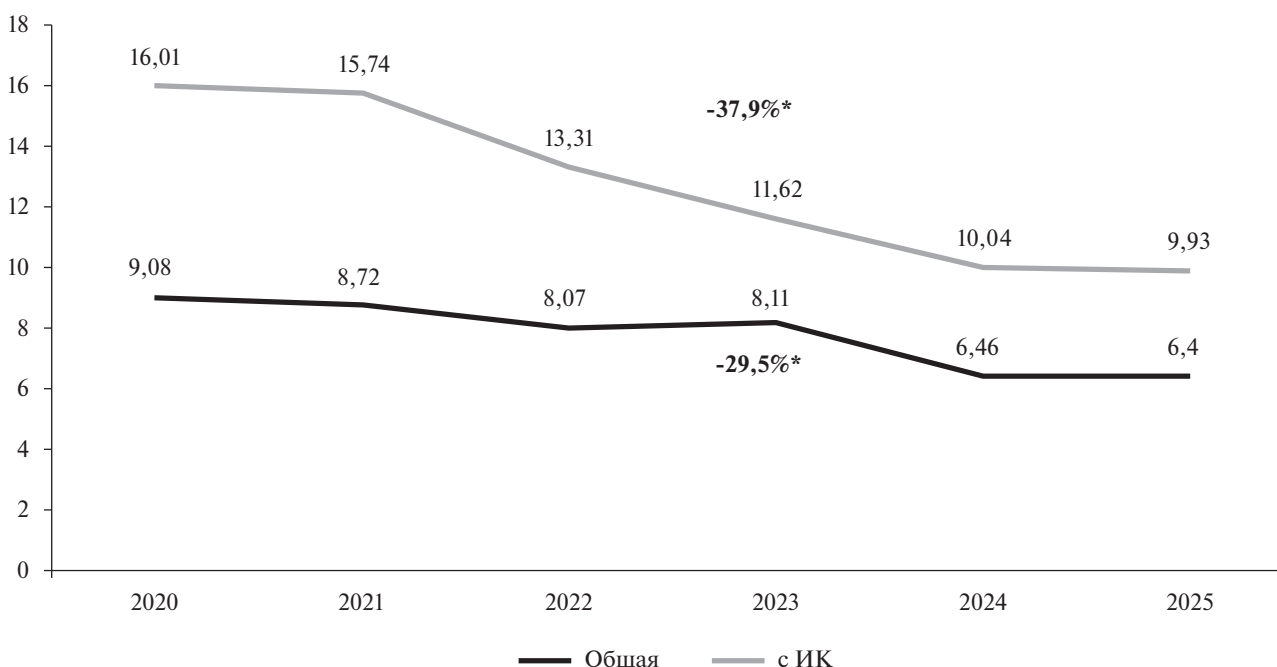


Рис. 4. Послеоперационная летальность среди новорождённых с врождёнными пороками сердца за период с 2020 по 2025 год: динамика снижения общей послеоперационной летальности и летальности после операций, выполненных в условиях искусственного кровообращения (ИК), в когорте новорождённых (*).

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

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

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

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

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

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

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

Таблица 3 / Table 3

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

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

Примечание. ИК — операции в условиях искусственного кровообращения.

Таблица 4 / Table 4

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

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

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

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

Дополнительные результаты исследования

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

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

Таблица 5 / Table 5

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

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

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

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

Результаты

Резюме результатов исследования

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

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

Интерпретация результатов исследования

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

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

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

Таблица 6 / Table 6

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Ограничения исследования

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

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

Заключение

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

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

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

Литература / References

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

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

Сведения об авторах

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

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

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

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

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

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

Information about the authors

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

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

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

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

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

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