XXIII ПРЕМИЯ
ГОРОДА МОСКВЫ
В ОБЛАСТИ
МЕДИЦИНЫ

2026

# Хирургическая помощь детям с врождёнными пороками сердца в сочетании с экстракардиальными пороками развития мультидисциплинарной командой детского стационара мегаполиса

**Разумовский А.Ю., Корноухов О.Ю., Мокрушина О.Г.**

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ»

Бирюкова С.Р., Куликова Н.В., Шумихин В.С., Зильберт Е.В., Траубе М.А.

18+

# АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ

Сочетание врождённого порока сердца (ВПС) с другими пороками развития встречается часто и резко ухудшает прогноз

**13,6%**

детей с ВПС имеют экстракардиальные пороки — вдвое чаще, чем без ВПС (7,0%)

Egbe A. et al., 2014; n = 97 154

**26,5%**

детей с ВПС в популяционном регистре за 29 лет имеют пороки других органов

Stoll C. et al., 2026; n = 4640

**22,2%**

летальность новорождённых с хирургической патологией при сопутствующем ВПС против 1,3% без него

Muto M. et al., 2022

**18,8%**

операций на сердце у новорождённых выполняются при экстракардиальной или генетической патологии

Patel A. et al., 2016; регистр STS

**Традиционная модель**

ребёнок с несколькими пороками транспортируется между специализированными стационарами

- очерёдность операций определяют разные хирургические команды; одномоментная коррекция пороков разных систем практически невозможна
- каждый перевод новорождённого в критическом состоянии — дополнительный риск; для семьи — несколько больниц и разорванный маршрут
- единых правил маршрутизации детей с множественными пороками и требований к стационару нет; отечественные публикации — отдельные наблюдения

# ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ РАБОТЫ

**Цель**

оценить эффективность мультидисциплинарной модели хирургического лечения детей с множественными пороками развития, включающими ВПС, в одном детском стационаре

## Задачи

1. сформулировать принципы совместной работы кардиохирургов и детских хирургов разных профилей
2. определить последовательность операций при сочетании врожденных пороков развития
3. внедрить одномоментные совместные операции нескольких хирургических бригад
4. оценить результаты хирургического лечения детей с множественными пороками развития, включающими ВПС, за период январь 2009 — сентябрь 2026 г.
5. определить порядок маршрутизации детей с множественными врожденными пороками развития, включающими ВПС, в городе Москве

# МАТЕРИАЛ ИССЛЕДОВАНИЯ

ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», январь 2009 — сентябрь 2026 г.

Дети, которым в одной клинике выполнены и операция на сердце, и операция по поводу экстракардиального порока

**149**
детей включены в исследование

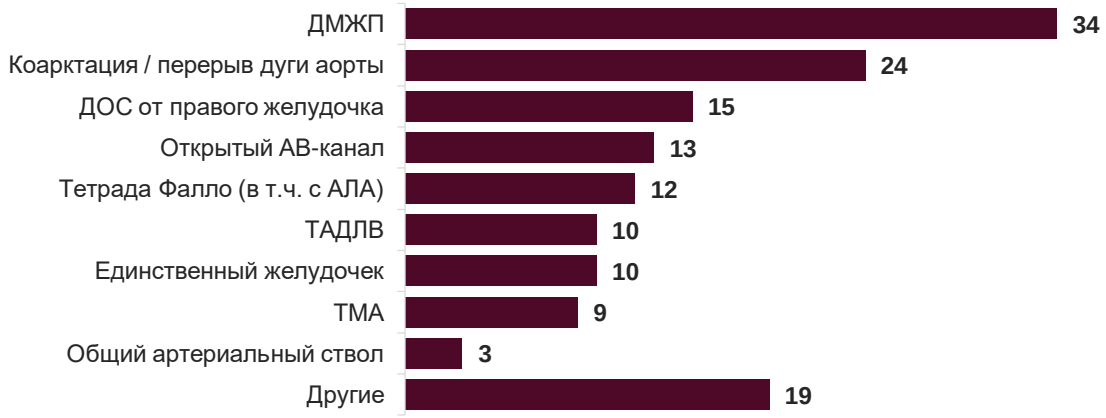
**84,6%**
оперированы в периоде новорождённости (126); 99,3% — на первом году жизни

**5 сут**
медиана возраста на момент первой операции (0–665)

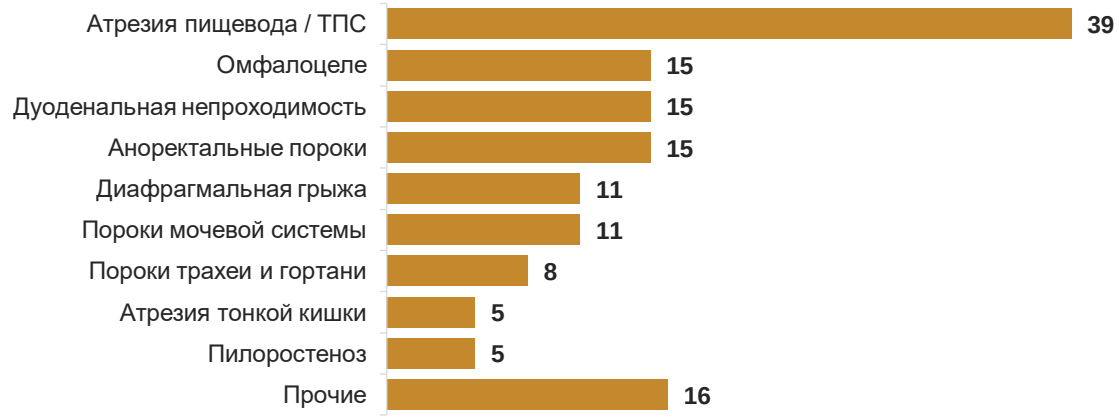
**2,8 кг**
медиана массы тела (0,8–9,5 кг); 45 детей < 2,5 кг, 4 — < 1,5 кг

**27,5%**
недоношенные (41); минимальный гестационный возраст — 27 недель

## Врождённые пороки сердца (n = 149)




## Экстракардиальная патология, потребовавшая операции




Генетические синдромы и ассоциации: синдром Дауна — 15, гетеротаксия — 7, VACTERL — 6, делеция 22q11 — 5, CHARGE — 1. НЭК, потребовавший операции, — у 20 детей

# ПРИНЦИПЫ МОДЕЛИ ПОМОЩИ

Модель «один ребёнок — одна клиника — одна команда»: единицей помощи становится не хирургическое отделение, а мультидисциплинарная команда, ведущая ребёнка до завершения коррекции всех пороков развития

1

## Одно место лечения

Все хирургические этапы — в одной больнице. Без межбольничных переводов: нет рисков транспортировки, потери времени и информации при смене команды

2

## Коллегиальное решение

Очерёдность и объём операций определяет мультидисциплинарный консилиум: кардиохирург, кардиолог, детские хирурги нужного профиля, анестезиологи-реаниматологи, неонатологи

3

## Одномоментные операции

Две хирургические бригады за одним столом, в том числе в условиях ИК: один наркоз, один доступ, один период интенсивной терапии вместо двух

4

## Интенсивная терапия и выхаживание

Из операционной — в ПИТ кардиохирургии до стабилизации гемодинамики; далее выхаживание в реанимации новорождённых или хирургической реанимации без перевода в другое учреждение

5

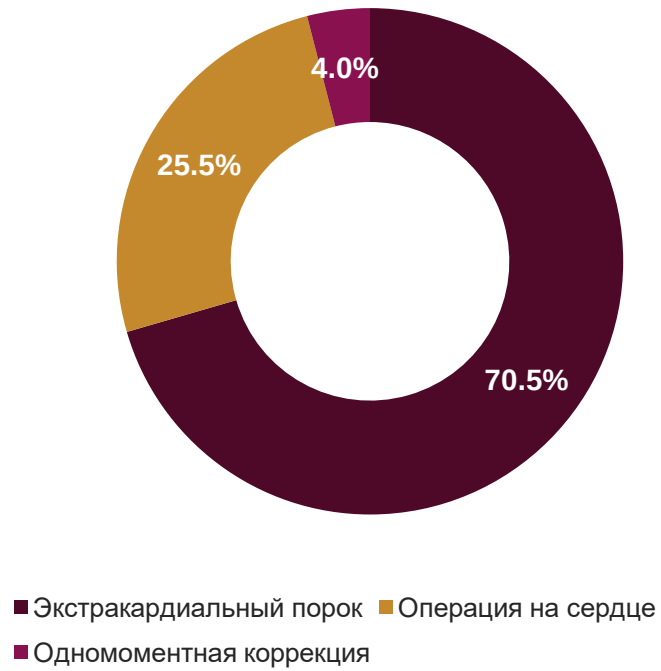
## Единая оценка результатов

Учтены очерёдность операций, число участвовавших служб, сложность по RACHS-1 и Aristotle Score, выживаемость и проспективное отдалённое наблюдение

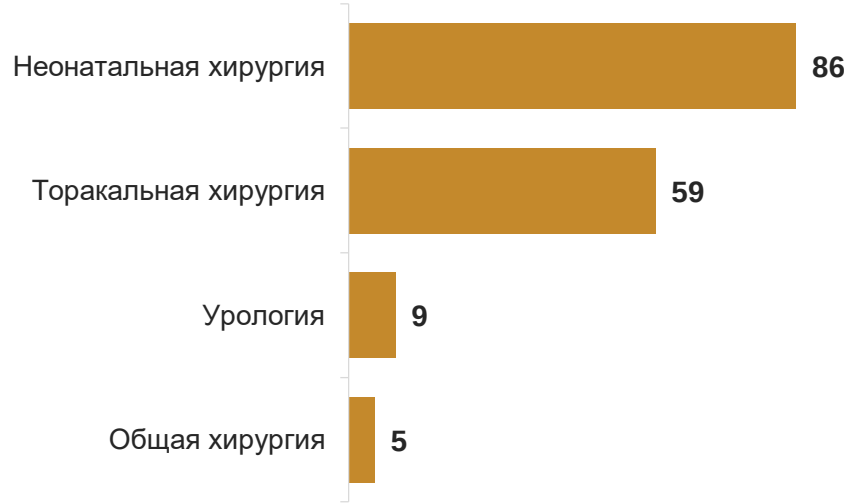
# ОЧЕРЁДНОСТЬ ОПЕРАЦИЙ

Решение об очерёдности во всех случаях принимал консилиум; первым устранялся порок, доминирующий в формировании жизнеугрожающего состояния

### Какая операция выполнена первой




### Участвовавшие хирургические службы




число детей; помимо отделения кардиохирургии. 10 детей последовательно оперированы тремя и более хирургическими службами

**63,1%**

детей (94) — всё хирургическое лечение завершено за одну госпитализацию

**73,8%**

операций на сердце (110) — категории 3–6 по RACHS-1

**6**

детей — оба порока устранены одномоментно двумя бригадами

# СОВМЕСТНЫЕ ОПЕРАЦИИ ДВУХ БРИГАД

Кардиохирурги, торакальные и детские хирурги работают за одним операционным столом, в том числе в условиях искусственного кровообращения

## Одномоментная коррекция ВПС и экстракардиального порока — 6 детей, все живы

**Суживание лёгочной артерии**

+ пластика передней брюшной стенки

**Суживание лёгочной артерии**

+ пластика купола диафрагмы

**Радикальная коррекция тетрады Фалло**

+ пластика диафрагмы

**Коррекция обструкции оттока из лёгочных вен**

+ пластика трахеи

**Радикальная коррекция открытого АВ-канала**

+ пластика трахеи

**Радикальная коррекция тетрады Фалло с АЛА**

+ пластика трахеи

## Совместные операции кардиохирургов и торакальных хирургов вне основной группы — 3 ребёнка

**Торакопластика по Nuss после операций на открытом сердце — 2 подростка**

доступ за деформированную грудину выполняют кардиохирурги в готовности к подключению ИК, затем торакопластику — торакальные хирурги

**Инфицированный протез грудной аорты и пищеводно-плевральный свищ — ребёнок 6 лет**

этапно: разобщение свища с восстановлением пищевода, затем удаление протеза с экстраанатомическим шунтированием аорты в условиях ИК

# РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

**88,6%**

выживаемость в когорте: живы 132 ребёнка из 149

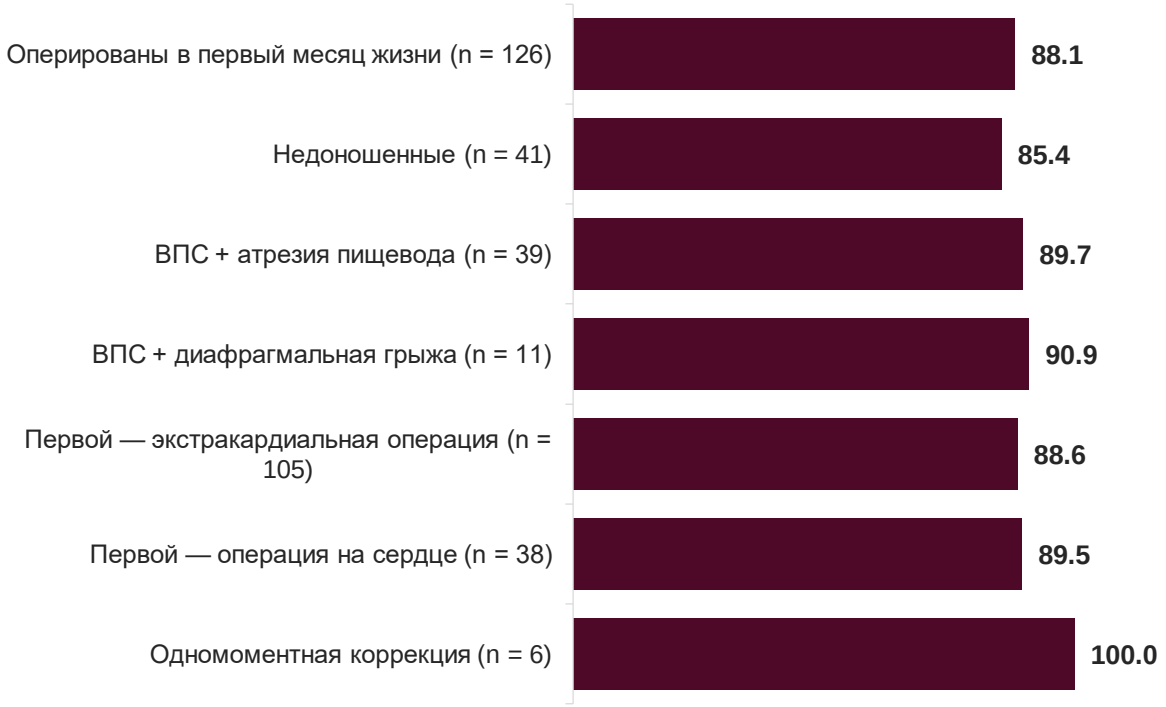
медиана наблюдения выживших — 8,8 года (до 17 лет); у 74,8% прошло ≥ 5 лет

### Для сопоставления

- новорождённые: летальность 11,9% у нас против 22,2% при ВПС + хирургическая патология (Muto M. et al., 2022)
- атрезия пищевода с VACTERL и/или хромосомными аномалиями: летальность 14,6% (EUPSA, Soyer T. et al., 2026)
- диафрагмальная грыжа + операция на сердце: летальность 23,4% (CDH Study Group, Holden K.I. et al., 2026); 90% выживаемость в серии одного центра (Stewart L.A. et al., 2023)

*группы не идентичны по критериям отбора — сопоставление ориентировочное*

### Выживаемость в подгруппах, %




Причины смерти: полиорганная недостаточность, инфекционные осложнения, сердечно-сосудистая недостаточность

# ВЫВОДЫ

### 1 Модель работает

Мультидисциплинарная модель в одном детском стационаре мегаполиса обеспечила выживаемость 88,6% детей с множественными пороками, включающими ВПС, при 73,8% операций высокой сложности и 84,6% оперированных в первый месяц жизни.

### 2 Очерёдность — решение консилиума

У 70,5% детей первым оперируется экстракардиальный порок, у 25,5% — ВПС. Обоснованный выбор возможен только коллегиально — кардиолог, кардиохирург, детские хирурги, анестезиологи-реаниматологи — в клинике с широким спектром хирургических компетенций.

### 3 Одномоментные операции расширяют возможности

Совместные операции двух бригад при сочетании ВПС с пороками трахеи, диафрагмы, передней брюшной стенки и грудной клетки сокращают число наркозов, пребывание в ПИТ и стационаре. 63,1% детей выписаны после одной госпитализации.

### 4 Маршрутизация

Детей с ВПС и экстракардиальными пороками, выявленными пренатально или сразу после рождения, целесообразно направлять в стационар, имеющий кардиохирургическое, профильные хирургические отделения и отделения интенсивной терапии. Это правило предлагается закрепить в порядке маршрутизации в г. Москве.

Модель применяется в ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» с 2009 г. без создания новых структур; принципы переносимы в другие многопрофильные детские стационары с кардиохирургической программой

Правительство Москвы

МОСКОВСКАЯ МЕДИЦИНА

СОВЕТ ГЛАВНЫХ ВРАЧЕЙ ДЗМ

НИИ ОРГАНИЗАЦИИ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И МЕДИЦИНСКОГО МЕНЕДЖМЕНТА



# СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

ИНФОРМАЦИОННЫЕ ПАРТНЕРЫ:

МОСКОВСКАЯ МЕДИЦИНА cito

ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ НАУЧНЫЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ ЗДОРОВЬЕ МЕГАПОЛИСА

ВРАЧАМ МОСКОВСКАЯ МЕДИЦИНА

18+