

УДК 616.12-053.1-089.8

ПРОБЛЕМЫ ОРГАНИЗАЦИИ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВПС В УСЛОВИЯХ ДЕФИЦИТА РЕСУРСОВ

© 2003 г. Л. А. Бокерия, И. Н. Ступаков,
И. В. Самородская, *М. В. Гришина, Е. Д. Беспалова

НЦССХ им А. Н. Бакулева РАМН, г. Москва,

*департамент здравоохранения Сергиево-Посадского района
Московской области

Важной задачей современного этапа развития детской кардиологии и детской кардиохирургии является организация медицинской помощи при врожденных пороках сердечно-сосудистой системы.

Известно более 90 вариантов врожденного порока сердца (ВПС) и множество их сочетаний. Подробная классификация, клиническая картина, естественное течение заболевания и методов хирургической коррекции представлены в нашем руководстве «Сердечно-сосудистая хирургия» [3]. Сегодня во всем мире хирургия врожденных пороков сердца и сосудов постепенно достигает все более благоприятных результатов: современные медицинские технологии позволяют оказывать помощь при заболеваниях, которые 10 лет назад казались совершенно недоступными, увеличивается число пациентов, своевременно получивших кардиохирургическую помощь и благодаря этому значительно переживших «критический возраст естественного течения болезни».

В целом по Российской Федерации отмечается увеличение числа кардиохирургических клиник, что делает доступнее специализированную медицинскую помощь. В то же время согласно данным, представленным в докладе О. В. Шараповой на конгрессе «Детская кардиология 2002», смертность и инвалидность от ВПС остается на прежнем уровне, несмотря на рост хирургической активности. Кроме того, содержание кардиохирургических клиник — очень дорогостоящее мероприятие для любого государства. Следовательно, при решении проблем, требующих огромных затрат и включающих большое число участников процесса, от которых зависит конечный результат, нельзя полагаться только на интуицию. Для организации оптимальной медицинской помощи необходимо использовать формализованные технологии принятия решений (системный анализ, алгоритмы действий).

Понятие организации оптимальной медицинской помощи было сформулировано экспертами ВОЗ: «Это должное (согласно стандартам) проведение всех мероприятий, которые являются безопасными, приемлемыми в смысле затраченных средств в данном обществе и влияют на смертность, заболеваемость, инвалидность». Стандарты согласно триаде Донабедиана разделяются на 3 группы: стандарт на ресурс, стандарт на процесс, стандарт на результат [2]. Для того чтобы определить стандарт на ресурс, необходимо знать о потребности в различных видах кардиохирургических вмешательств. Для определения потребности необходимо иметь информацию о рождаемости, распространенности каждого вида ВПС, целесообразности и возможности хирургической коррекции.

В 2002 году J. I. E. Hoffman и S. Kaplan [4] систематизировали результаты 62 исследований распространенности ВПС, проведенных в разных странах мира за последние 50 лет. Авторы выявили значитель-

Важной задачей современного этапа развития детской кардиологии и детской кардиохирургии является организация медицинской помощи при врожденных пороках сердечно-сосудистой системы. Сегодня отсутствуют четкие критерии между нормой, патологией и врожденными особенностями строения ССС. Статья посвящена проблемам создания формализованных критериев верификации диагностики и унифицированных показаний к хирургическому лечению, системы мониторинга на уровне участкового педиатра, районного или областного кардиолога, регионального и/или федерального кардиохирургического центра.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца и сосудов, верификация диагностики, унифицирование показаний, мониторинг.

ные различия результатов этих исследований. Так, распространенность ВПС, по разным данным, варьировала от 4/1 000 до 50/1 000 живорожденных младенцев. По мнению J. I. E. Hoffman, S. Kaplan, такие колебания обусловлены несколькими причинами.

1. Более ранние исследования, без использования эхокардиографии, вероятно, диагностировали не все ВПС, поскольку на зондирование полостей сердца направляли далеко не всех пациентов, у которых подозревали ВПС.

2. Дизайн исследования (выборочное или скрининг; при выборочном исследовании ЭхоКГ выполняли новорожденным только при наличии шумов, при скрининге обследованию подвергали всех новорожденных).

3. Часть исследований выполнена на базе регистров крупных медицинских центров, куда направляли пациентов из разных городов, в которых не было возможности установить диагноз. В этих исследованиях смещенные результаты могли быть обусловлены тем, что неоперабельные дети с наиболее тяжелыми ВПС умирали в течение нескольких дней после рождения, а детей с ВПС без нарушений гемодинамики наблюдали по месту жительства. Таким образом, регистр не отражал истинной заболеваемости и распространенности различных видов ВПС.

4. В исследованиях, выполненных на небольших выборках с использованием ЭхоКГ в роддоме, различия в распространенности могли быть обусловлены случайными колебаниями частоты встречаемости ВПС, но в исследованиях данного вида выявляемость ВПС — максимальная.

5. В исследованиях с использованием фетальной ЭхоКГ невозможно было диагностировать открытый артериальный проток, могли остаться нераспознанными малые дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки, коарктация аорты. При выявлении тяжелых пороков женщинам могли рекомендовать прерывание беременности, что могло повлиять на частоту рождения детей с ВПС.

6. Одной из важнейших причин различия полученных результатов в разных исследованиях авторы считают критерии диагностики ВПС.

При стратификации результатов исследований по распространенности ВПС на основе степени влияния выявленных анатомических аномалий строения сердца на гемодинамику было отмечено, что распространенность тяжелых ВПС (группа 1) и ВПС со средней степенью выраженности гемодинамических изменений (группа 2), по данным разных исследований, практически не различалась. Значительные различия в исследованиях выявлены при изучении ВПС группы 3.

В П С г р у п п ы 1. Проявляются тяжелыми нарушениями гемодинамики при рождении ребенка или в первые сутки. Распространенность 2,5—3 на 1 000 живорожденных младенцев.

Д-транспозиция МА

Тетрада Фалло

Гипоплазия правых отделов сердца (атрезия три-

куспидального клапана, клапана легочной артерии, аномалия Эбштейна)

Гипоплазия левых отделов сердца (атрезия аортального клапана, атрезия митрального клапана)

Единственный желудочек

Двойное отхождение от правого желудочка

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Критический стеноз легочной артерии

Truncus arteriosus

Открытый атриовентрикулярный канал

Большие открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки

Критический аортальный стеноз

Критическая коарктация аорты.

В П С г р у п п ы 2. Тяжесть нарушения гемодинамики зависит от степени выраженности порока, и показания к лечению требуют экспертной оценки. Распространенность 3 на 1 000 живорожденных младенцев.

Средний или тяжелый аортальный стеноз

Средний стеноз легочной артерии

Некритическая коарктация аорты

Большой дефект межпредсердной перегородки

Комплексные дефекты межжелудочковой перегородки.

В П С г р у п п ы 3. Симптомы не проявляются.

Малые дефекты межпредсердной перегородки

Малые дефекты межжелудочковой перегородки

Средний стеноз легочной артерии

Двустворчатый АК

Малый открытый артериальный проток

Таким образом, рост заболеваемости детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями в последние годы, о котором говорят данные, представленные О. В. Шараповой, вероятно, в значительной степени обусловлен широким использованием современных методов исследования и отсутствием четких критериев между нормой, патологией и врожденными особенностями строения. В последние годы в РФ среди педиатров приобрел популярность диагноз «малые аномалии развития сердечно-сосудистой системы». Сюда врачи включают выявленные на ЭхоКГ пролапс митрального клапана, ложные хорды, дополнительные трабекулы, открытое овальное окно. Поскольку ребенку ставится диагноз, которого нет в учетных формах, в статистике его кодируют как ВПС.

Такая ситуация требует создания формализованных единых критериев верификации диагностики и унифицированных показаний к хирургическому лечению. При создании системы мониторинга необходимо регламентировать, какие именно виды врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы подлежат учету на уровне участкового педиатра, районного или областного кардиолога, регионального и/или федерального кардиохирургического центра.

Представляется целесообразным для рационального использования ресурсов здравоохранения и организации оптимальной помощи детям с ВПС на основа-

нии согласованного экспертного мнения отечественных кардиохирургов создать систему мониторинга на основе степени значимости ВПС для гемодинамики [1]:

А) аномалии, не оказывающие влияния на жизнь или состояние ребенка;

В) аномалии, оказывающие влияние, но поддающиеся лечению

□ операция необходима и возможна вскоре после рождения

□ ранняя операция не показана из-за незначительных нарушений гемодинамики;

С) аномалии, оказывающие влияние, но не поддающиеся коррекции в настоящий период времени или неоперабельные по соматическому состоянию (при сочетании ВПС с соматическими аномалиями вопрос об оперативном лечении нередко может быть решен отрицательно).

На первом этапе принятия решения возможно провести анкетирование ведущих отечественных специалистов. Каждый вид ВПС должен быть отнесен экспертами в ту или иную группу и оценен с точки зрения прогнозируемого влияния на гемодинамику, возможности радикальной или паллиативной коррекции порока, оптимальные сроки выполнения вмешательства. Кроме того, при ВПС, диагностированных пренатально, необходимо разработать согласованное мнение о показаниях, при которых следует рекомендовать женщине преждевременные роды. По мнению J. I. E. Hoffman и S. Kaplan, использование ЭхоКГ для диагностики ВПС плода может снизить распространенность тяжелых ВПС именно за счет преждевременного родоразрешения по медицинским показаниям.

Часть вопросов безусловно требует нормативно-правовых и этических решений. Как поступать в случае выявления ВПС у плода, не совместимого с жизнью или не подлежащего в последующем радикальному лечению? Как должен поступать врач? Кто, каким образом будет принимать решение об искусственных преждевременных родах в случае диагностики таких ВПС плода, и насколько этично или неэтично это решение? Сегодня нет законодательных актов, обеспечивающих социальную защиту родителей, которые решились на сохранение жизни плода с диагностированным инвалидизирующим заболеванием. Женщина в этом случае заведомо будет находиться в худшем социальном положении по сравнению с женщиной, у которой родится здоровый ребенок: у нее возникнут проблемы с трудоустройством, потребуются средства для лечения.

В соответствии с имеющимся в НЦССХ им. А. Н. Бакулева опытом диагностики и ведения беременных женщин с ВПС плода мы считаем, что организация оказания этапной медицинской помощи должна включать преемственность на региональном уровне между женскими консультациями, родильными домами, детскими больницами, кардиохирургическими клиниками и органами управления здравоохранением.

Перинатальная ЭхоКГ должна быть выполнена в обязательном порядке беременным женщинам, имеющим факторы риска рождения ребенка с ВПС (женщины с наличием ВПС, сахарного диабета, старше 40 лет и т. д.). Оптимальным сроком выявления ВПС плода во время проведения перинатальной ЭхоКГ считается срок 18—20 недель беременности.

Организация этапной помощи возможна при наличии следующих условий:

- знаниями врачами-гинекологами женских консультаций факторов риска формирования ВПС у плода;
- регламентации направления беременной женщины на обследование в соответствующее медицинское учреждение (в котором имеется ультразвуковая аппаратура с программой «fetal cardium» и специалист с соответствующей квалификацией);
- проведении при выявлении ВПС 1 и 2 группы, сочетанных ВПС и/или сочетанной внесердечной патологии экспертных советов в составе акушера-гинеколога, неонатолога, кардиохирурга и родителей будущего ребенка с целью оценки целесообразности сохранения беременности и выработки дальнейшей тактики ведения беременности;
- регламентации при сохранении беременности порядка ведения беременной (выбор времени госпитализации в перинатальный центр и специализированный роддом, плановое прикрепление к неонатальному кардиохирургическому отделению в соответствии с возможностями клиники и географической доступностью для беременной).

Общий алгоритм организации медицинской помощи беременным женщинам при подозрении на ВПС у плода представлен на схеме.

Следующий экспертный вопрос о возможности и целесообразности разделения финансирования вмешательства: а) хирургическая коррекция ВПС позволяет прогнозировать выздоровление пациента, следовательно, должна быть включена в перечень вмешательств, которые общество (государственный бюджет) в условиях недостатка ресурсов должно обеспечить по программе государственных гарантий; б) хирургическая коррекция ВПС позволяет прогнозировать облегчение симптомов, но сопоставимое с медикаментозным лечением, и в этих случаях для финансирования могут быть использованы специальные общественные фонды и/или средства, выделяемые для научно-исследовательских работ.

На втором этапе принятия решения о целесообразности выполнения оперативного вмешательства конкретному пациенту также необходимо экспертное заключение 2—3 специалистов, поскольку ВПС часто сочетается с другими аномалиями развития и/или имеет место сочетание нескольких ВПС.

Цель выполнения вмешательства: а) радикальная коррекция (т. е. после хирургической коррекции про-

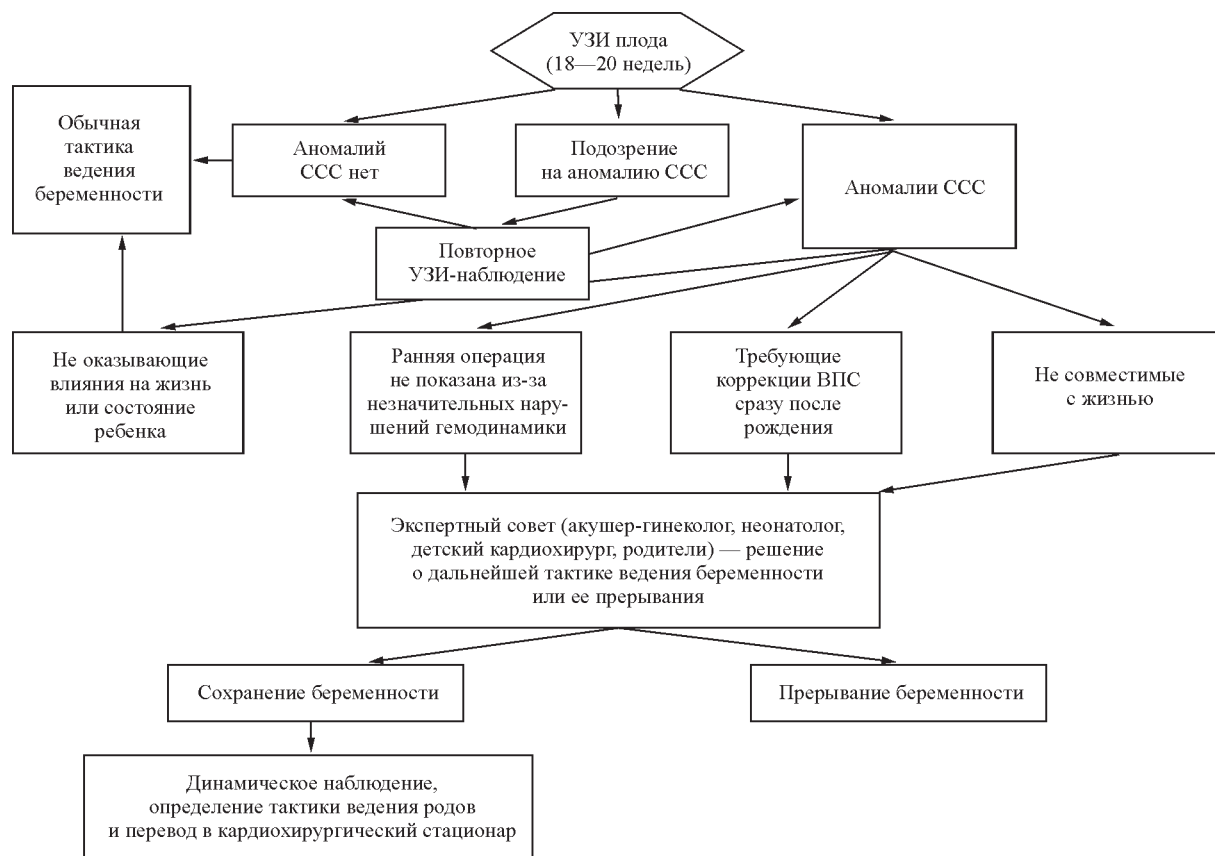
гнозируется полное выздоровление); б) хирургическая коррекция является паллиативной (в этом случае эксперты должны указать на возможность выполнения радикальной операции в будущем, сроки выполнения, прогнозируемую продолжительность жизни, в чем состоит прогнозируемый клинический эффект), срочность выполнения вмешательства, отметка о внесении пациента в «лист ожидания». В случае отказа от вмешательства должна быть указана причина: исходная тяжесть ВПС, поздняя диагностика, другое.

Отсутствие такого подхода приводит к дезориентации как родителей пациентов, так и врачей тех медицинских учреждений районов и областей, где нет кардиохирурга. Так, например, в Сергиево-Посадском районе при проведении одномоментного исследования с целью изучения распространенности ВПС среди детского населения на январь 2002 года, по данным амбулаторных карт, выявлено 110 случаев заболевания. Все они верифицированы в специализированных клиниках. Наиболее часто диагностирован дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — в 79 случаях, сочетание ДМЖП с другими пороками выявлено в 16 случаях. Из 110 детей являются инвалидами 24, прооперировано 23, у 14 из них после операции инвалидность сохраняется. Это дети с исходно тяжелыми нарушениями гемодинамики. Девять детей из числа неоперированных в настоящее время имеют группу инвалидности в связи с наличием сердечной недоста-

точности. Несмотря на то, что все дети консультировались в специализированных лечебных учреждениях, только в 2 случаях из 86 неоперированных в заключении указана необходимость операции.

Из-за неформализованных консультаций в специализированных кардиохирургических центрах в регионе отсутствует информация о причинах отказа от операции (тяжесть состояния порока, тяжесть сопутствующих заболеваний, гемодинамическая незначимость в момент консультации). В заключениях отсутствует информация о том, нуждаются ли они только в динамическом наблюдении по причине гемодинамически незначительных изменений (например, небольшой мышечный ДМЖП) или им понадобится операция через какой-то промежуток времени. Аналогичная неполная информация поступает об оперированных больных. Так, в учетных данных на пациентов, прооперированных по поводу ДМЖП, тетрады Фалло, аортального стеноза, стеноза легочной артерии, коарктации аорты, отсутствуют сведения о сохранении или отсутствии нарушений гемодинамики и сердечной недостаточности, степени инвалидизации до и после операции.

Кроме того, на основании анализа медицинской документации выявлено, что среди детей на диспансерном наблюдении находятся пациенты, которые из-за отсутствия четких диагностических критериев были отнесены в группу ВПС. В то же время врожденные



Алгоритм организации медицинской помощи беременным женщинам при подозрении на ВПС у плода

гемодинамически незначимые аномалии сердца (открытое овальное окно и др.), первичная легочная гипертензия являются самостоятельной нозологической формой и не подлежат кардиохирургическому вмешательству.

Таким образом, при консультации в специализированном учреждении на пациента должен быть заполнен специально разработанный Лист учета пациента с ВПС. Данные таких листов будут служить основой создания регистра и системы мониторинга больных с ВПС.

При отсутствии адекватного статистического учета данных мы не знаем, какая часть детей с ВПС получает эффективное лечение, и не можем прогнозировать потребности в обеспечении финансовыми и материально-техническими ресурсами на основе адекватного статистического анализа.

Кроме создания регистра пациентов, нуждающихся в кардиохирургической помощи, необходимо разработать алгоритмы действий врачей и неспециализированных медицинских учреждений при подозрении или диагностике ВПС. Не всем 100 % новорожденных необходимо вмешательство сразу после выявления «сердечной проблемы».

В задачу врача, первым соприкоснувшегося с новорожденным, входит [3]:

- 1) предположить наличие ВПС (клинические признаки, физикальное исследование);
- 2) провести первичную дифференциальную диагностику с внесердечными заболеваниями;
- 3) провести первичную интенсивную терапию;
- 4) выявить патологию, препятствующую вмешательству;
- 5) осуществить, при необходимости, перевод в специализированное кардиологическое или кардиохирургическое отделение.

Таким образом, для оптимизации процесса организации помощи детям с ВПС необходима разработка методических рекомендаций по диагностическим критериям ВПС, образу (алгоритму) действий для ЛПУ, в которых впервые происходит контакт пациента с подо-

зрением на ВПС и врачом, а также методических рекомендаций для управлений здравоохранения по организации как учета (регистра) пациентов с ВПС, так и системы мониторинга на уровне области и региона.

Список литературы

1. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В., Борисов Г. В. Вопросы организации специализированной помощи детям с врожденными пороками сердца и сосудов (ВПСиС) // Здравоохранение. — 2001. — № 8. — С. 22—28.
2. Назаренко Г. И. Полубенцева Е. И. Управление качеством медицинской помощи. — М.: Медицина, 2000. — 367 с.
3. Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В. И. Бураковского и Л. А. Бокерия. — М.: Медицина, 1996.
4. Hoffman J. I. E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease // JACC. — 2002. — Vol. 39. — P. 1890—1900.

ORGANIZATIONAL PROBLEMS OF CARDIOSURGICAL SERVICE FOR THE CHILDREN WITH INNATE HEART DISEASES IN CONDITIONS OF RESOURCE SHORTAGE

L. A. Bokeria, I. N. Stupakov, I. V. Samorodskaya,
*M. V. Grishina, E. D. Bespalova

A. N. Bakulev Scientific Center of RAMS, Moscow
*Department of Public Health of Serguiev-Posad district of Moscow region

The organization of medical service for the patients with innate heart diseases is a very important task of the modern development of the children cardiology. Nowadays there are no exact criteria between the norm, the pathology and innate peculiarities of the cardiovascular system. The article is devoted to the problems of creation of formal criteria of verification of diagnostics and unique indices for the surgical treatment, monitoring systems at the level of district pediatrician, regional cardiologist, regional or federal cardio surgical center.

Key words: innate cardiovascular diseases, diagnostics verification, unique indices, monitoring.