
КАЗАНСКИЙ ВАРИАНТ КЛАССИФИКАЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА ДЖОНА КИРКЛИНА

Л.М. Миролюбов

Казанский медицинский университет

KAZAN VERSION OF JOHN KIRKLAND'S CLASSIFICATION OF CONGENITAL HEART DEFECTS

L.M. Mirolyubov

Kazan Medical University

Аннотация. Статья посвящена анализу классификаций врожденных пороков сердца с практической точки зрения. Представлен вариант собственной классификации врожденных пороков сердца с обоснованием оптимальных сроков хирургической коррекции. Схема-классификация позволяет прогнозировать возможные критические состояния гемодинамики детей с ВПС как в периоде новорожденности, так и в других возрастных группах, используется и является основой в выборе тактики лечения больных ВПС в практике кардиологов и кардиохирургов в Республике Татарстан более 15 лет.

Организационные мероприятия, проведенные в последние десятилетия в области сердечной и сосудистой хирургии, в рамках целевых программ Правительства Российской Федерации, Министерства здравоохранения Российской Федерации под непосредственным контролем исполнения главного кардиохирурга МЗ РФ академика Л.А. Бокерия, привели к существенному улучшению ситуации по этой специальности в России. В частности, по вопросам лечения врожденных пороков сердца (ВПС) количество операций в РФ (около 15 тысяч в год) превышает количество рожденных детей с ВПС (12–13 тыс. в год), таким образом вскоре будет ликвидирована очередность на оперативное лечение, и через некоторое время вышеприведенные цифры сравняются (Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г.).

В Республике Татарстан очередность на операции по поводу ВПС ликвидирована в 2005 году, благодаря дополнительному финансированию от президента Шаймиева М.Ш., и с тех пор все дети с ВПС берутся на учет с рождения и оперируются в оптимальные сроки, что определяет минимальный риск послеоперационных осложнений и летальных исходов. (Миролюбов Л.М., 2008).

Известно, что 70% ВПС должны быть прооперированы в течение 1-го года жизни, 28–30% из них – в периоде новорожденности, и всего около 30% детей с ВПС можно наблюдать несколько лет, не опасаясь фатальных осложнений порока (Бураковкий В.И., Бокерия Л.А. 1998 г.).

Для облегчения понимания патологических процессов, происходящих в организме больного ВПС, а также для упорядочения мышления практических врачей созданы многочисленные классификации: Э. Тауссиг, 1948 г.; Мардер, 1953 г.; И. Литтман и Р. Фоно, 1954 г.; А.Н. Бакулев и Е.Н. Мешалкин, 1955 г.; Wood, 1956 г.; Л. Йонаш, 1960 г.; классификация НЦССХ им. Бакулева А.Н., 1982 г.; Д. Кирклин, 1984 г.; Perloff J.K., 1991 г.; международная классификация и номенклатура ВПС, 2000 г. и т. д.

В каждой из упомянутых классификаций выделяются группы ВПС по анатомии, по гемодинамике, по возможным осложнениям. Эти классификации помогают практическим врачам в изучении ВПС, облегчают понимание происходящих процессов в больном организме, но, на наш взгляд, они слишком громоздки и содержат недостаточное количество регламентирующей информации, которая может стать частью выставленного диагноза и показанием к операции.

Наиболее известной среди кардиологов и кардиохирургов является классификация Джона Кирклина 1984 года, одного из основоположников мировой кардиохирургии:

- **0-я группа** – больные с ВПС с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции;

- **1-я группа** – больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более);

- **2-я группа** – больные, которым операция показана в ближайшие 3–6 мес.;
- **3-я группа** – больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель;
- **4-я группа** – больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации).

В этой классификации четко обозначены группы больных и оптимальные сроки их лечения, что очень важно в тактике лечения. Однако в ней нет названий пороков и причин – показаний к оперативному лечению.

Мы решили восполнить этот недостаток на основе возможных, вероятных и наступивших гемодинамических нарушений, практически в тех же группах ВПС. Первая версия называется «Схема прогноза критических состояний у новорожденных с ВПС» и выглядит следующим образом:



Фетальные коммуникации – Аранциев проток, овальное окно и открытый артериальный проток – обеспечивают кровообращение плода, и после рождения ребенка должны самопроизвольно закрыться. Непредсказуемость их закрытия определяет срочность операции.

ЭХОКС плода – достаточно сложное исследование, и поэтому не может иметь 100%-ю достоверность. Усредненные показатели достоверности дородовой диагностики ВПС у плода составляют 80–85%. В ряде случаев у рожденного ребенка обнаруживается порок сердца неожиданно.

Дальнейшая работа над усовершенствованием классификации привела нас к необходимости расшифровки всех остальных случаев лечения больных ВПС, что мы приводим ниже.

Так называемые критические пороки сердца, которые встречаются у новорожденных, составляют 28–30% от всех ВПС. Однажды допущенная критическая гипоксия или критическая сердечная недостаточность (часто они дополняют друг друга) многократно снижает шансы на выживание больного. С этой точки зрения профилактику и неотложные мероприятия по недопущению критических состояний должны знать акушеры, неонатологи, участковые педиатры и другие смежные специалисты.

К группе с легочной дуктус-зависимой гемодинамикой относятся пороки, где единственным источником заполнения легочного круга является ОАП (открытый артериальный проток, он же дуктус): атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, простая форма ТМА, атрезия трикуспидального клапана, гипоплазия правых отделов сердца, критическая форма тетрады Фалло.

К группе с системной дуктус-зависимой гемодинамикой относятся пороки, где единственным источником заполнения большого круга является ОАП (дуктус): коарктация аорты, перерыв дуги аорты, критический стеноз аортального клапана, синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) и их варианты.



* – сроки проведения операции.

В обеих группах больных открытый артериальный проток определяет уровень кровообращения по большому или малому кругу. Поэтому первая врачебная помощь заключается в титровании простагландина E1 и отмене кислородотерапии, поскольку кислород обладает спазмирующим влиянием на ОАП. Остальная терапия носит неспецифический характер и преследует цель нормализации гомеостаза пациента.

Форамен-зависимая гемодинамика объединяет диагнозы, где поток крови через овальное окно является определяющим для заполнения малого или большого круга: ТМА – простая форма (через несколько дней, по мере снижения легочного сопротивления), СГЛС, атрезия трикуспидального клапана (АТК), тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) супракардиального и интракардиального типов.

В этих случаях уменьшающийся размер овального окна определяет декомпенсацию кровообращения в организме ребенка, что диктует необходимость его расширения по эндоваскулярному методу Рашкинда. Некоторые критические пороки имеют «двойное подчинение» гемодинамики. Часто это зависит от уровня сопротивления легочных сосудов.

Дуктус-венозус-зависимая гемодинамика встречается только в одном случае. При инфракардиальном типе ТАДЛВ нарастание сердечной недостаточности определяется естественным сморщиванием и залипанием Аранциева протока, соединяющего воротную и полую вены, который до овального окна может препятствовать оттоку крови из легких.

У новорожденного с аномальным отхождением левой коронарной артерией от легочного ствола коронарное кровообращение находится в компенсации при высоком легочном сопротивлении. При естественном снижении давления в легочном русле начинается «обкрадывание» – т. е. обратный ток крови по левой коронарной артерии из коронарного русла в легочную артерию, что вызывает выраженную сердечную слабость по левожелудочковому типу за счет гипоксии левого желудочка и межжелудочковой перегородки.

Группа пороков сердца, где фетальные коммуникации не влияют на гемодинамику, вмещает в себя около 70% ВПС, которые «спокойно» переживают период новорожденности, и где гемодинамические показания к оперативному лечению появляются после возраста 1 месяц.

Одной из самых «тревожных» групп больных является группа лево-правых шунтов, осложненных кризовой формой легочной гипертензии. В возрасте 1,5–2 месяца при наличии кризов ЛГ или их аналогов показано оперативное лечение. Варианты одно- или двухэтапного лечения

выбираются с точки зрения опыта коллектива и надежности результата. Таких пациентов около 15%.

Сложные цианотические пороки сердца (СЦПС) со сбалансированным легочным кровотоком, стабильной гемодинамикой и стабильной гипоксемией оперируют по принципу Фонтена не в 3, а в 2 этапа, другие – ТФ, ДОС от ПЖ и др. – радикально одномоментно.

ВПС с большим лево-правым сбросом и низким легочным сопротивлением начинают декомпенсировать через синдром сердечной недостаточности гиперкинетического типа, которая является показанием к оперативному лечению. Количество этих больных – около 17%.

Оставшееся большинство больных – 65–70% – имеет возможность вырасти до года и старше. У выросшего ребенка значительно снижен совокупный операционный риск.

Рекомендуемые сроки проведения оперативного лечения ВПС определены нами из данных литературы и личного более 20-летнего клинического опыта, важным моментом которого является осознание того, что малый вес и малый возраст пациента сами по себе являются факторами, усугубляющими и без того высокий риск хирургического вмешательства. Чисто хирургические осложнения отдаленного периода после операции можно объяснить высокой гидрофильностью сшиваемых тканей новорожденного и высокой скоростью роста органов и систем в первый год жизни. Исходя из этого положения, считаем, что формула «чем раньше – тем лучше» работает далеко не при всех пороках сердца.

Заключение. Разделение больных на группы, т. е. очередная попытка классификации, впервые было предложено автором, а затем представлено на публичной защите докторской диссертации в стенах НЦ ССХ им. Бакулева А.Н. (научный консультант – академик Л.А. Бокерия) в апреле 2005 года.

Для удобства пользования обе части схемы-классификации можно объединить в одну, где по центру представлены синдромы, а справа и слева – группы больных с ВПС.

В 2002 году эта схема в качестве диагностического и лечебного алгоритма была включена в приказ МЗ РТ по диагностике и лечению ВПС. С этого же года она успешно применяется в детской кардиологической и кардиохирургической практике на всей территории Республики Татарстан.

Безусловно, вышеописанная классификация является лишь небольшой частью значительных организационных мероприятий МЗ РТ, приведших к стабильному и высокоэффективному оказанию помощи детям с ВПС не только в Татарстане, но и в Приволжском федеральном округе. Благодаря единой платформе понимания ВПС в нашей республике упростился диалог между врачами первичного звена и узкими специалистами за счет четкого разделения групп больных, требующих однотипного лечения, – на экстренных, срочных, отсроченных и «плановых» пациентов.

Разработанная нами классификация не противоречит, а дополняет всемирно признанную классификацию Джона Кирклина, выставляя гемодинамически обоснованные показания к операции.

За прошедшие >15 лет после начала применения в Татарстане схемы-классификации её внедрили в практику в Тюменской области, Ханты-Мансийском округе, Казахстане.

Благодаря современным тенденциям по компьютеризации процессов диагностики и лечения предложенная классификация может послужить базой для создания электронных алгоритмов, которые облегчат работу дистанционного консультирования больных.

Ко всем перечисленным качествам следует добавить обоснованную определенность в последовательности выполнения оперативных вмешательств при наличии у пациента сочетанной врожденной патологии, например ВПС + патология ЖКТ, ВПС + патология мочеполовой системы, головного мозга и др.

Литература/References

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечная и сосудистая хирургия. М., 1998.
2. Трехтомник «Болезни сердца и сосудов» под редакцией академика Е.И. Чазова – М., 1992. – Т. 2, С. 250.
3. Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. – М. Казань, 2008. – 149 с.
4. Симонова Л.В. Врожденные пороки сердца у детей. – М., 2005.
5. Крымский Л.Д. Патологическая анатомия врожденных пороков сердца и осложнений после их хирургического лечения. – М.: Медицина, 1963.
6. Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. – 1984. Серия «Библиотека практического врача».
7. Constantine Mavroudis, Carl L. Backer. Pediatric Cardiac Surgery. 2003.