

© И. В. САМОРОДСКАЯ, С. К. АБДУЛКАСУМОВА, 2011

УДК 616.12-007.2-053.1-053.8-036.2-08:614.2

И. В. Самородская, С. К. Абдулкасумова

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ: ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ТРУДОСПОСОБНОСТЬ И ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

"Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева" РАМН, Москва

Проведен анализ международных данных по эпидемиологии, трудоспособности и организации медицинской помощи взрослым с врожденными пороками сердца (ВПС). Организация медицинской помощи должна быть основана на командном подходе. Команда специалистов должна состоять из хирургов, анестезиологов, медсестер, лаборантов, социальных работников, финансовых консультантов, психологов, генетиков, специалистов, которые могут считаться экспертами в области ВПС у взрослых.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца у взрослых, организация медицинской помощи, инвалидность

THE INHERENT HEART VALVULAR DISEASE IN ADULT POPULATION: EPIDEMIOLOGY, WORKING CAPACITY AND ORGANIZATION OF MEDICAL CARE

I.V. Samorodskaya, S.K. Abdulkasumova.

The article analyzes the international data on epidemiology, working capacity and medical care organization in patients with inherent heart valvular disease. The organization of medical care is to be based on the team approach. The professional team has to include surgeons, anesthesiologists, nurses, laboratory assistants, social workers, financial consultants, psychologists, geneticists and specialists who can be considered as experts in inherent heart valvular disease in adult patients.

Key words: *inherent heart valvular disease in adults, organization of medical care, disability*

Проблемы организации медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца (ВПС) достаточно полно освещены в отечественных и международных публикациях. Однако публикаций, посвященных организации помощи взрослым пациентам с ВПС немного, в связи с чем целью данной статьи было обобщение данных литературы по оценке распространенности ВПС среди взрослых, проблемах организации медицинской помощи и их решении в разных странах.

Полноценными данными о распространенности ВПС среди взрослого населения не обладает ни одна страна в мире. Распространенность ВПС на 1000 младенцев, родившихся живыми, по данным J. I. Hoffman, S. Kaplan [10], составляет: 3 случая — ВПС, требующие оказания хирургической помощи сразу после рождения; 3 случая — ВПС, при которых сроки оказания хирургической помощи зависят от степени выраженности порока; до 40 случаев — ВПС, хирургическая помощь при которых может не потребоваться в течение всей жизни. По данным официальной статистики Минздравсоцразвития России, в РФ общая заболеваемость ВПС среди взрослых в 2000 г. составила 0,63 на 1000 взрослого населения.

При изучении амбулаторной выборки взрослых пациентов, обратившихся за медицинской помощью, было выявлено, что основным источником дохода у большинства пациентов (65,43%) были социальные пособия. Доля пациентов, получающих пособия по инвалидности, составила 43,21%. Часть не оперированных пациентов, имевших группу инвалидности, по мнению врачей, в операции не нуждались, три оперированных пациента нуждались в повторной операции (см. таблицу). Среди пациентов, имеющих группу инвалидности, 62,8% были прооперированы.

В исследовании, выполненном на базе 26 стран Европы, было выявлено, что из 79 клиник (цен-

тров), оказывающих помощь взрослым с ВПС и добровольно согласившихся на участие в исследовании по оценке оказания помощи взрослым с ВПС, 67,6% были специализированными [1]. Специализированные центры принимали в среднем 500 (минимум 100, максимум 6000) взрослых пациентов с ВПС в год, из них госпитализировали 50 (5—450) и выполняли в среднем 42 (2—250) операции в год. В неспециализированных центрах аналогичные показатели составили: 75 (20—700), 10 (2—50) и 4 (0—60).

В Российской Федерации в 2007 г. выполнено 10 423 операции при ВПС. Число операций и кардиохирургических клиник в РФ увеличивается, благодаря чему возрастает и доступность специализированной медицинской помощи. В то же время нерешенными остаются ряд проблем: недостаточное финансирование, неадекватная нормативно-правовая база, отсутствие механизмов аккредитации клиник, недостаточно развитая информационная поддержка. В 2006 г. операции при ВПС выполнялись в 47 субъектах РФ и 92 клиниках. По данным Л. А. Бокерия и соавт. [3], операции при ВПС выполняют преимущественно у детей, но

Инвалидность среди взрослых пациентов с ВПС (n = 81)

Группа пациентов	Число пациентов с инвалидностью		95% ДИ
	абс.	%	
Прооперированные	19	23,46	14,2—32,7
Не оперированные и не нуждающиеся в операции	10	12,34	5,2—19,5
Нуждающиеся в операции	3	3,7	-0,4—7,8
Прооперированные + нуждающиеся в операции	3	3,7	-0,4—7,8
Всего...	35	43,2	

14,8% случаев от всех оперированных по поводу ВПС составляют взрослые.

Таким образом, в мире формируется значительная взрослая популяция, одновременно включающая пациентов с неоперированными ВПС, хирургически модифицированной патологией и полностью корригированными пороками. Можно ожидать, что в связи с улучшением послеоперационной выживаемости и более качественной реабилитацией детей с ВПС количество взрослых пациентов с ВПС будет и дальше неуклонно возрастать. Коррекция ВПС — не единственная проблема пациентов с ВПС. У этих пациентов достаточно часто встречается сопутствующая патология, как кардиальная (нарушения ритма, клапанная недостаточность и поражение клапанов эндокардитом, нарушение сократимости), так и некардиальная (наиболее часто — аномалии центральной нервной системы) [7]. По мнению J. K. Perloff [18], организация медицинской помощи пациентам с ВПС должна учитывать все медицинские и немедицинские проблемы. Когда взрослые с ВПС переносят некардиологическую операцию, необходимо учитывать присущий этим пациентам риск и обеспечить интраоперационную безопасность. Беременные женщины, как оперированные, так и не оперированные по поводу ВПС, должны находиться под постоянным наблюдением гинеколога, акушера и опытного кардиолога. Особого внимания требуют пациенты с признаками легочной гипертензии, предсердными аритмиями в до- и послеоперационном периодах, желудочковой дисфункцией в дооперационном периоде, сопутствующими заболеваниями сердца, например, коронарной недостаточностью, заболеваниями клапанов сердца, артериальной гипертензией. В части случаев пациенты после коррекции ВПС не требуют "особого" лечения, но сочетание ВПС с другой некардиальной патологией требует изменения тактики ведения. По данным С. L. Webb [23], не требуют постоянного контроля за состоянием здоровья в специализированном хирургическом центре 45% взрослых больных с ВПС. Согласно Рекомендациям Европейского общества кардиологов, в специализированной помощи нуждаются 25—50% взрослых с ВПС [14].

В РФ нормативно-методические документы частично регламентируют организацию хирургической помощи пациентам с ВПС. Так, приказом Минздравсоцразвития России от 29.12.2008 № 786н "О порядке формирования и утверждении государственного задания на оказание в 2009 г. высокотехнологичной медицинской помощи гражданам Российской Федерации за счет ассигнований федерального бюджета" предусматривается направление пациентов с ВПС на высокотехнологичные виды медицинской помощи в федеральные клиники и клиники субъектов РФ. В методических рекомендациях "Организация отбора больных на лечение с использованием высоких медицинских технологий по профилю "сердечно-сосудистая хирургия" [5] изложен алгоритм выявления и направления на специализированное лечение детей с ВПС, однако рекомендаций по выявлению и тактике ведения оперированных и не оперированных взрос-

лых пациентов с ВПС в отечественной литературе не выявлено.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов по организации помощи взрослым пациентам с ВПС, рекомендуется создание специальных центров (отделений) оказания помощи взрослым пациентам с ВПС, рассчитанных на обслуживание приблизительно 5—10 млн человек. Предполагается, что центр, рассчитанный на 10 млн населения, будет обслуживать 10 000 взрослых пациентов с оперированными и неоперированными ВПС. Целесообразно, чтобы центр функционировал на базе уже существующей крупной широкопрофильной клиники и тесно взаимодействовал с крупными клиниками педиатрической кардиологии. Согласно рекомендациям по оптимизации помощи взрослым пациентам с ВПС, центр должен иметь по крайней мере одного, а лучше двух кардиологов, прошедших специальное обучение по вопросам ВПС; двух сердечно-сосудистых хирургов, оперирующих и детей, и взрослых (оптимальное число операций — 125 в год; 50 из них — при ВПС у взрослых); обеспечивать взаимодействие между взрослыми и детскими кардиологами, сердечно-сосудистыми хирургами, а также преемственность ведения пациентов и взаимодействие с неспециализированными больницами; в клинике должна быть развернута электрофизиологическая лаборатория с соответствующим штатом сотрудников и оборудованием для лечения аритмий (имплантации электрокардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов, проведение радиочастотной абляции).

Взрослые кардиологи и врачи общей практики также должны тесно сотрудничать с такими центрами путем направления пациентов, получения формальных и неформальных консультаций по ведению пациентов по телефону.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологов, новая обучающая система для врачей должна развиваться вместе с уже существующей системой образования. Обучающая программа организации медицинской помощи взрослым с ВПС должна быть направлена на 3 группы врачей: педиатров, терапевтов (кардиологов) и врачей, имеющих специализацию и в области терапии и в области педиатрии. Последние являются идеальными кандидатами для обеспечения амбулаторной медицинской помощи взрослым с ВПС, однако такие специалисты редки. На первом уровне обучения (для врачей педиатров и терапевтов) врачи должны научиться четко распознавать случаи необходимости направления в специализированный центр. На втором уровне обучения (для кардиологов, специализирующихся на ведении взрослых пациентов с ВПС в региональных центрах) продолжительностью 1 год врачи должны овладеть практическими навыками ведения пациентов на базе крупного центра, специализирующегося на лечении пациентов с ВПС. Третий уровень (для кардиологов, которые будут работать в крупных центрах) предусматривает двухгодичное обучение в ведущем центре. В целом, как считают зарубежные исследователи, подготовка врача-эксперта, специализирующегося на проблемах взрослых пациентов с ВПС, занимает 5—6 лет.

Кроме того, должен быть отлажен образовательный процесс, включающий:

- создание индивидуальных подробных письменных планов (выписок). Выписка должна быть подготовлена педиатром при достижении пациентом подросткового возраста;

- устные беседы в зависимости от уровня зрелости и интеллекта отдельных пациентов. При переходе пациента от педиатра к взрослому кардиологу пациенту и его семье необходимо правильно объяснить состояние здоровья, потребность в медицинской помощи и прогноз. Пациенты должны быть информированы о назначенных препаратах, возможных побочных эффектах и взаимодействии с другими препаратами (включая алкоголь), и их необходимо полностью информировать о профилактике эндокардитов.

Образовательный процесс не ограничивается разовой консультацией, он должен быть постепенным как для пациента, так и для практикующих врачей.

Особое значение на современном уровне организации медицинской помощи взрослым с ВПС имеют финансовые вопросы, компенсация затрат на оказание медицинской помощи, адекватное обеспечение медицинского страхования. Причина в том, что затраты на лечение таких больных варьируют в очень широком диапазоне, и структуры, компенсирующие клиникам затраты (национальная система здравоохранения, частные провайдеры медицинских услуг), должны иметь исчерпывающие данные о расходах. Кроме того, структуры, финансирующие здравоохранение, должны иметь точную информацию о числе таких больных и требующихся для этого средствах.

Таким образом, организация медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС, насколько это возможно, должна быть основана на иерархической модели оказания медицинской помощи, которая была бы разбита по регионам, прикрепленным к специализированному Центру. Работа Центра должна быть основана на командном подходе. По мнению зарубежных исследователей, уровень, к которому необходимо стремиться при организации помощи, — это не только выполнение медицинских вмешательств, но и забота о больных высококвалифицированной командой каждого регионального центра. В идеале модель организации помощи должна быть сбалансированной: каждый компонент кардиологической и некардиологической помощи на амбулаторном и стационарном этапе должны быть взаимосвязаны.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Абдулкасумова С. А.* Врожденные пороки сердца у взрослых: клинико-социальная характеристика и научно-организационное обоснование совершенствования медицинской помощи: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2010.
2. *Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В.* Хирургическая помощь при заболеваниях сердца: некоторые аспекты организации, доступности, эффективности // *Грудная и серд.-сосуд. хир.* — 2006. — № 5. — С. 4—12.
3. *Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В., Ботнарь Ю. М.* Кардиологическая и хирургическая помощь при сердечно-сосудистых заболеваниях в Российской Федерации в 2006 г. // *Бюл. НЦССХ.* — 2007. — № 5. — С. 34—43.

4. *Шарыкин А. С.* Врожденные пороки сердца: Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. — М., 2005.
5. Организация отбора больных на лечение с использованием высоких медицинских технологий по профилю "сердечно-сосудистая хирургия" (Метод. рекомендации. Утв. Минздравообразования России 6.03.2008 № 1619-ВС). — М., 2008.
6. *Самородская И. В.* Сердечно-сосудистая заболеваемость и смертность с позиций доказательной медицины // *Пробл. стандартиз. в здравоохран.* — 2004. — № 9. — С. 34—37.
7. *Сердечно-сосудистая хирургия* / Под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия. — М., 2005.
8. *Cardiovascular Diseases in Europe: European Registries of Cardiovascular Diseases and Patient Management.* — Sophia Antipolis, France, 2004. — P. 56.
9. *Engelfriet P., Boersma E., Oechslin E.* et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease // *Eur. Heart J.* — 2005. — Vol. 26, N 21. — P. 2325—2333.
10. *Hoffman J. I., Kaplan S., Liberthson R. R.* Prevalence of congenital heart disease // *Am. Heart J.* — 2004. — Vol. 147. — P. 425—439.
11. *Kamphuis M., Vogels T., Ottenkamp J.* et al. Employment in adults with congenital heart disease // *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* — 2002. — Vol. 156, N 11. — P. 1143—1148.
12. *Knowles R., Griebisch I., Dezateaux C., Brown J. C.* Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis // *Hlth Technol. Assessm.* — 2005. — Vol. 9, N 44. — P. 1590—1596.
13. *Lane D. A., Lip G. Y. H., Millane T. A.* Quality of life in adults with congenital heart disease // *Heart.* — 2002. — Vol. 88. — P. 71—75.
14. *Management of grown up congenital heart disease. (GUIDELINES)* // *Eur. Heart J.* — 2003. — Vol. 24. — P. 1035—1084.
15. *Marelli A. J., Mackie A. S., Iftu R. J.* et al. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution // *Circulation.* — 2007. — Vol. 115. — P. 163—172.
16. *Nieminen H. P., Jokinen E. V., Sairanen H. I.* Later results of pediatric cardiac surgery in Finland: a population-based study with 96% follow-up // *Circulation.* — 2003. — Vol. 104. — P. 570—575.
17. *Office for National Statistics.* Death registrations in England and Wales, 2002: causes // *Hlth Stat. Quart.* — 2003. — Vol. 18. — P. 57—64.
18. *Perloff J. K.* Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base // *Congenital Heart Disease in Adults* / Eds J. K. Perloff, J. S. Childs. — 2nd Ed. — Philadelphia, 1998. — P. 15—53.
19. *Reinhard W., Hengstenberg F. C.* Grown-up congenital heart disease: a 'problem' to take care of // *Eur. Heart J.* — 2005. — Vol. 26. — P. 8—10.
20. *Simko L. C., McGinnis K. A.* Quality of life experienced by adults with congenital heart disease // *AACN Clin. Issues.* — 2003. — Vol. 14, N 1. — P. 42—53.
21. *Swan L., Hillis W. S.* Exercise prescription in adults with congenital heart disease: A long way to go // *Heart.* — 2001. — Vol. 83, N 6. — P. 685—687.
22. *Webb G. D., Williams R. G.* 32nd Bethesda conference: Care of the adult with congenital heart disease // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37. — P. 1166—1198.
23. *Webb C. L., Jenkins K. J., Karpawich P. P.* et al. Congenital Cardiac Defects Committee of the American Heart Association Section on Cardiovascular Disease in the young // *Circulation.* — 2002. — Vol. 105. — P. 2318—2323.

Поступила 29.11.11

Сведения об авторах:

Самородская И. В., д-р мед. наук, гл. науч. сотр. научно-организационного отд. Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева; *Абдулкасумова С. К.*, канд. мед. наук, науч. сотр. научно-организационного отд. Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева.

Для контактов:

Самородская Ирина Владимировна, 121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135. Телефон: 8 (985)224-60-50.