

ТРАНЗИЦИЯ — ПЕРЕХОД ОТ ДЕТСКОЙ МЕДИЦИНЫ КО ВЗРОСЛОЙ НА ПРИМЕРЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ И СТРУКТУРЫ МЕДИЦИНСКОГО ОБЕСПЕЧЕНИЯ

УДК 614.39:616.12–007–053.1:615.47

Поступила 22.11.2011 г.



А.А. Шмальц, д.м.н., профессор, Эссен, Германия

Благодаря большим успехам в медицине, достигнутым за последние десятилетия, намного улучшилась ситуация с выживаемостью детей с врожденными пороками сердца (ВПС), благодаря чему на сегодняшний день взрослых с ВПС насчитывается уже больше, чем детей и подростков. Этот факт приняли во внимание три кардиологических научных общества — Немецкое общество кардиологии, Немецкое общество детской кардиологии, Немецкое общество торакальной и сердечно-сосудистой хирургии. Они разработали положение об интегрированном медицинском обеспечении взрослых с ВПС, учебную программу в рамках повышения квалификации детских и взрослых кардиологов, а также медицинские директивы по диагностике и лечению взрослых с ВПС. Сертификация специалистов по ВПС у взрослых и межрегиональных центров по ВПС у взрослых уже проводится. Такой подход позволяет сгладить переход пациентов с ВПС из детской группы во взрослую.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, взрослые с ВПС, эпидемиология, структура медицинского обеспечения, транзикация.

English

Transition is the change from pediatric medicine to adult medicine by the example of congenital heart disease. Epidemiology and health care

A.A. Schmaltz, D.Med.Sc., Professor, Essen, Germany

Owing to significant medical progress in the last decades, at present there are more adults with congenital heart disease (CHD) than children and adolescents. The three cardiac scientific societies — Deutsche Gesellschaft für Kardiologie — DGK (German Society of Cardiology), Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie — DGPK (German Society of Pediatric Cardiology) and Deutsche Gesellschaft für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie — DGTHG (German Society for Thoracic and Cardiovascular Surgery) — have taken this fact into consideration and developed the statement of an integrated medical care of adult patients with CHD, the curriculum of post-doctoral education of pediatric and adult cardiologists and medical guidelines for diagnosis and therapy of CHD patients. The certification of adult CHD physicians and interregional centers of CHD in adults have been started. The approach enables to smooth the transition of CHD patients from children group to adult age group.

Key words: congenital heart disease, adults with CHD, epidemiology, health care, transition.

В марте 2011 г. Палата врачей Германии провела симпозиум на тему «Транзикация», на котором обсуждались особые требования к медицинскому обслуживанию при переходе пациентов из детской группы во взрослую. Один из примеров — детская кардиология с новой формой повышения квалификации врачей с

получением сертификата по специальности «Кардиология по ВПС у взрослых», где предметом изучения является врожденный порок сердца (ВПС) у взрослых. Прогресс в области детской кардиологии и детской кардиохирургии, а также в анестезиологии и интенсивной терапии привел к впечатляющему улучшению прогноза

Для контактов: Шмальц Ахим А., e-mail: achim.schmaltz@web.de

выживаемости детей с ВПС. Если до развития детской кардиологии смертность от ВПС среди детей составляла около 80% [1], то эпидемиологическая ситуация за последние десять лет показала другие цифры: общая смертность — лишь 2,2%, ранняя смертность прооперированных — всего 6%. С. Wren и J.J. O’Sullivan [2] определили выживаемость в северном регионе Великобритании среди родившихся с 1985 по 1994 гг. и не достигших 16 лет в 78%, в то время как по оценкам 32-й конференции в Бетезде показатель выживаемости доходит до 85% [3]. Таким образом, возникает и постоянно увеличивается совершенно новая группа пациентов с корректированными, частично корректированными или с излеченными путем паллиативного вмешательства ВПС, которые приходят к нам, врачам, за помощью с новыми, неожиданными проблемами. При этом вопросы детской кардиологии переплетаются с вопросами кардиотерапии, общей медицины и других направлений, так что результат лечения можно получить только путем междисциплинарного взаимодействия.

Эпидемиология. Исследование о распространенности ВПС у новорожденных, проведенное А. Lindinger с соавт. [4] в рамках работы «Ассоциации по исследованию ВПС», обнаружило в 260 медицинских учреждениях Германии с июля 2006 по июнь 2007 г. 7245 новорожденных с ВПС. При количестве живорожденных в Германии на тот момент 673282 [5] распространенность детей с ВПС составляет 1,08%. Из этих 7245 новорожденных 60% имели легкую форму порока,

27% — порок средней тяжести и 12% детей — тяжелый порок (табл. 1). При этом легкие формы также могут нуждаться в операции или паллиативном вмешательстве (дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток).

Данные по Германии о количестве хирургических вмешательств в области детской кардиологии отсутствуют, но нам известно количество операций, проведенных пациентам с ВПС. По Брукенбергеру в 2009 г. в 37 кардиохирургических центрах было проведено 4458 операций на сердце детям и 858 операций — взрослым пациентам с ВПС. За последнее десятилетие эта цифра варьировалась в основном от 4000 до 5000 операций в год. При этом тридцатидневная смертность составляла у новорожденных 11,8%, у грудных детей — 5,06%, у остальных детей — 1,93% (база данных о врожденных пороках сердца Европейской ассоциации кардио-торакальной хирургии). Таким образом, при грубом подсчете за последние десять лет можно получить цифру от 6500 до 7000 ежегодно выживающих с ВПС после инвазивного вмешательства или после операции на сердце.

Численность этой группы пациентов за прежние годы в Германии оценить сложно. Если для выявления заболеваемости ВПС (тяжелыми и легкими формами) взять за основу данные 32-й конференции в Бетезде и данные рабочей группы по ВПС у взрослых Британского кардиологического общества, мы получим общее количество взрослых пациентов с ВПС в Гер-

Таблица 1
Эпидемиология врожденных пороков сердца

Германия 31.12.2008	Распространенность ВПС у новорожденных (с 7.2006 по 6.2007)
81 802 257 жителей	7245 новорожденных с ВПС
665 126 новорожденных в 2009 г.	Распространенность ВПС у новорожденных — 1,08%
11 022 600 жителей в возрасте до 15 лет	Легкие формы ВПС — 60%
13 700 000 жителей в возрасте до 18 лет (приблизительно)	ВПС средней тяжести — 27%
	Тяжелые ВПС — 12%
	Примерное количество детей с ВПС за год, переживших первый год жизни — 6500–7000

Таблица 2
Численность пациентов с ВПС в Германии

ВПС	Годы рождения	Количество новорожденных, млн	Пациенты с ВПС	Выживаемость пациентов старше 18 лет, %	Количество выживших старше 18 лет
Сложные (частота заболеваний 1,5/1000)	1950–1959	10,00	15 000	10	1500
	1960–1979	21,18	31 770	35	11 120
	1980–1989	8,86	13 290	50	6645
	1990–1999	8,04	12 062	70	8443
Простые (частота заболеваний 4,5/1000)	1950–1959	10,00	45 000	90	40 500
	1960–1979	21,18	95 310	90	85 779
	1980–1989	8,86	39 870	90	35 883
	1990–1999	8,04	36 180	95	34 371
					Всего: 181 427
Определение количества пациентов с ВПС в Германии: перенос эмпирически выявленных данных о распространенности ВПС у взрослых в Квебеке на Германию (4,09×1000 человек) показывает 278 500 взрослых с ВПС в Германии на 2009 г. при общем количестве жителей старше 18 лет 68 102 000 [5, 6]					

мании — 181 500 (табл. 2). Если данные о распространенности ВПС у взрослых, недавно эмпирически выявленные в Квебеке на основании полных сведений от страховых организаций, перенести на Германию, то можно говорить о 278 500 взрослых пациентах с ВПС [5, 6]. Количество взрослых с тяжелыми ВПС приближается тем временем к существующему уровню среди детей. Взрослых со всеми ВПС даже больше, чем детей (рис. 1). Таким образом, количество пациентов с ВПС является для здравоохранения вызовом, который необходимо принять. Чтобы определить численность этих пациентов в Германии, в 2003 г. был основан Национальный регистр врожденных пороков сердца [7], который включает всех пациентов — детей и взрослых с ВПС — с их основными данными и диагнозами. Все лечащие врачи и сознательные пациенты должны зарегистрироваться в этом документе.

Врачебное обеспечение. Кто до сих пор лечил этих пациентов? По опросу Немецкого общества детской кардиологии, в 2010 г. в Германии было 344 работающих детских кардиолога, из которых 223 специалиста являлись врачами клиник и 121 врач, имея разрешение на частную практику, работали в различных организационных структурах. В противовес этому на сердечных заболеваниях у взрослых пациентов специализируются 4003 кардиолога, из которых 2722 ведут частную практику. Так, например, ежегодно врачи проводят 865 000

катетеризаций левых отделов сердца. Кардиохирургическое лечение осуществлялось в 37 центрах, причем 84,5% всех операций проводилось в 15 центрах грудным детям [8].

Проблема заключается в том, что выжившие пациенты с ВПС все чаще по возрасту не подлежат наблюдению у детских кардиологов. У кардиологов же, занимающихся лечением взрослых, часто отсутствует экспертиза ВПС.

После того, как Канада в 1998 г., США и Англия в 2001 г. начали разрабатывать идеи о структурированном обеспечении взрослых пациентов с ВПС, в Германии в 2004 г. приняли вызов три научных кардиологических общества — Немецкое общество кардиологии, Немецкое общество детской кардиологии, Немецкое общество торакальной и сердечно-сосудистой хирургии. Совместно с Обществом ведущих кардиологов, работающих в больнице, Обществом детских кардиологов, имеющих частную практику, Ассоциацией кардиологов, практикующих частным образом, а также с общественными объединениями пациентов была создана специальная группа, которая разработала рекомендации по улучшению качества междисциплинарного обеспечения за счет квалифицированных кардиологов, занимающихся ВПС у детей и взрослых, специализированных учреждений, региональных и межрегиональных центров [9], а также рекомендации

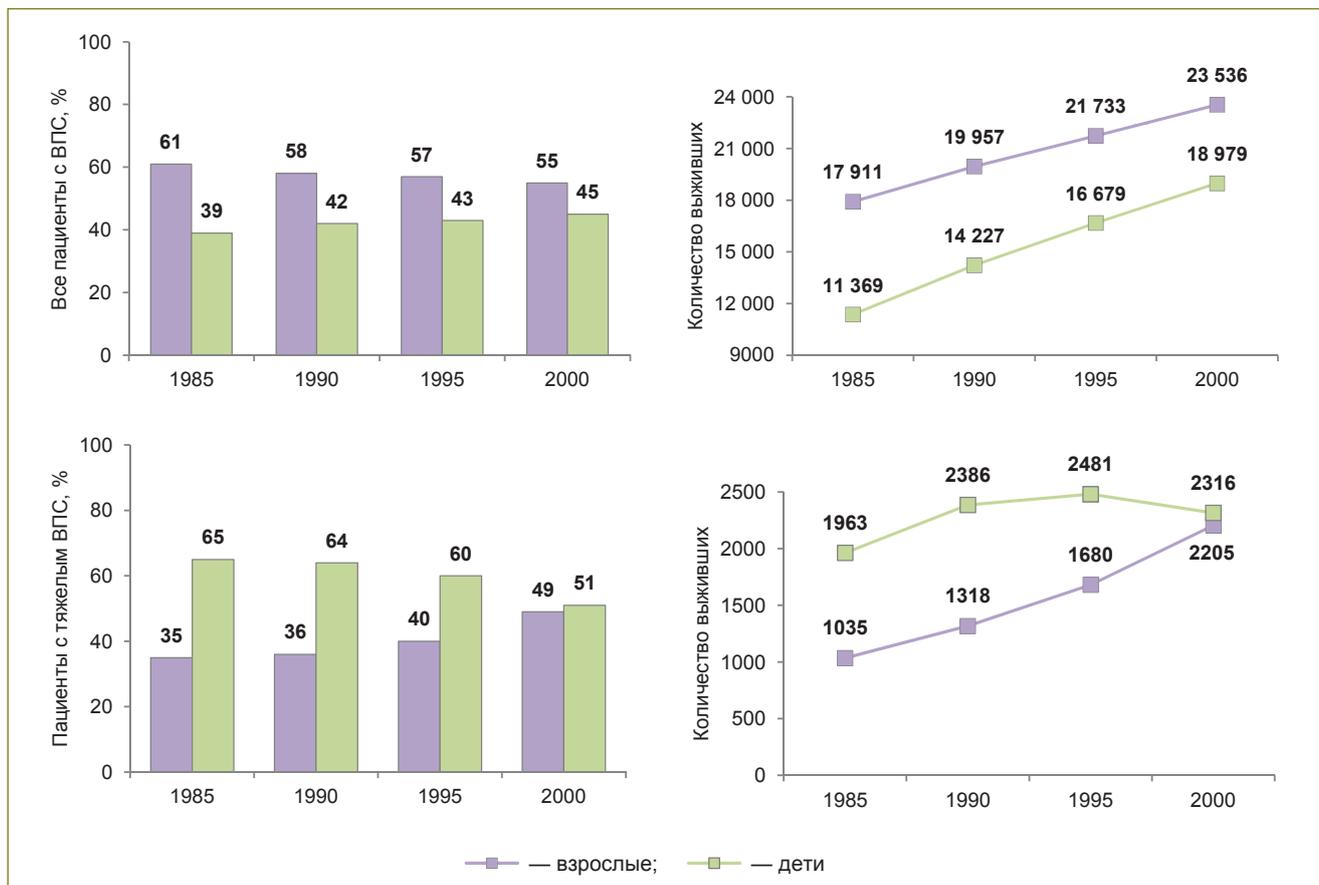


Рис. 1. Количество и процентное соотношение взрослых и детей с ВПС в Квебеке

по дальнейшему обучению и повышению квалификации лечащих врачей. Эта рабочая группа в заключение разработала медицинские директивы по диагностике и лечению взрослых пациентов с ВПС [10], которые основаны на принципах канадских, американских и европейских научных обществ [11–16].

Рекомендации по улучшению качества междисциплинарного обеспечения преимущественно опираются на канадскую модель, предлагается трехступенчатое базовое обеспечение врачами общей практики и квалифицированными региональными и межрегиональными центрами для взрослых с ВПС (рис. 2).

Модель основана на обеспечении всех пациентов с ВПС семейными врачами за счет врачей общей практики, терапевтов, педиатров, которые должны гаран-

тировать по согласованию с региональными/межрегиональными центрами, специализированными на лечении взрослых с ВПС, базовое обеспечение. Простые пороки сердца с нормальным течением (открытый артериальный проток, дефект межпредсердной перегородки и незначительный дефект межжелудочковой перегородки) могут, без сомнения, лечиться кардиологами и без специальной квалификации по ВПС у взрослых. Сложные сердечные пороки (тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов и т.д.) должны лечить кардиологи, имеющие специальную квалификацию по ВПС у взрослых, будь то в специализированных учреждениях или клинике. Более сложные пациенты должны всегда наблюдаться в учреждениях, находящихся в тесном сотрудничестве с межрегиональным центром по ВПС у взрослых. Центр предусматривает особые требования к персоналу (табл. 3) и оборудованию (табл. 4).

Так, на месте должны быть как минимум один сертифицированный кардиолог по ВПС у взрослых и один детский кардиолог, которые могут по возможности сообща руководить учреждением в части медицинских вопросов. При сложных сердечных пороках на передний план выступают нарушения сердечного ритма, поэтому необходимо наличие электрофизиолога с соответствующим опытом. Также должны присутствовать один кардиохирург, специализирующийся в области хирургии ВПС, один анестезиолог и «imaging-специалист» (специалист по диагностической визуализации). В части аппаратного оснащения следует особо выделить биплановый ангиограф в лаборатории катетеризации сердца, позволяющий уменьшить лучевую нагрузку на пациента при комплексном обследовании. Обязательным также является возможность использования кардио-магнитно-резонансного томографа и лаборатории имплантации кардиостимулятора. Сертификация на получение статуса межрегионального центра по ВПС у взрослых через головные организации недавно началась. Подробности о заявках на сертификацию можно найти на интернет-страницах Немецкого общества кардиологии и Немецкого общества детской кардиологии.

Так как Палата врачей Германии отклонила предложение о введении субспециальности «Кардиология по ВПС у взрослых», оба научных общества — кардиологии и детской кардиологии — разработали в рамках повышения квалификации врачей учебный курс по ВПС у взрослых, который могут пройти как взрослые, так и детские кардиологи. Курсом предусмотрено двухгодичное дополнительное обучение для детского и взрослого кардиологов в области кардиологии ВПС у взрослых. При этом один год они могут потратить на обучение по субспециальности и полгода должны обучаться в «параллельной кардиологии», т.е. для взрослого кардиолога — в детской



Рис. 2. Структура медицинского обслуживания взрослых с врожденным пороком сердца

Таблица 3

Требования к межрегиональному центру по ВПС у взрослых: кадровый состав

Персонал	Количество человек
Кардиолог по ВПС у взрослых	≥1
Детский кардиолог	≥1
Электрофизиолог (сложные операции при содействии центра электрофизиологической терапии)	≥1
Кардиохирург (по ВПС)	≥1
Анестезиолог	≥1
«Imaging-специалист» (специалист по диагностической визуализации)	≥1
Медсестры/братья, специально обученные для работы в кардиохирургии	По потребности
Психолог	≥1
Соцработник	≥1
Сотрудник по связям	≥1

Таблица 4

Оборудование межрегионального центра по ВПС у взрослых [9]

Медицинское диагностическое оборудование ЭКГ, нагрузочная ЭКГ, длительный мониторинг (суточный мониторинг ЭКГ, суточное измерение давления крови, длительная ЭКГ), эргометрия, спирозергометрия, эхокардиограмма, конвенциональная радиология, магнитно-резонансная томография, компьютерная томография, сцинтиграфия
Лаборатория катетеризации сердца Биплановый ангиограф для диагностики и инвазивных методов лечения
Лаборатория электрофизиологической терапии и операционный зал для имплантации кардиостимуляторов и дефибрилляторов Биплановая рентгеноскопия и системы отображения для локализационной диагностики, абляция
Амбулаторное отделение для последующего наблюдения за пациентами с кардиостимулятором и дефибриллятором Соответствующее оборудование
Кардиохирургический операционный зал (для ВПС)

кардиологии, для детского — во взрослой. Более подробную информацию об этом можно получить в работе [17]. По окончании курсов повышения квалификации проводится коллегиальное собеседование, после которого выдается сертификат кардиолога по ВПС у взрослых — единственная в своем роде квалификационная характеристика. В настоящее время (апрель 2011 г.) в Германии насчитывается 224 врача по ВПС у взрослых, получивших сертификат, из них 168 детских кардиолога и 56 — взрослых. В прошлые годы 60 претендентов не выполнили предварительных требований и не могли быть допущены к экзамену, около 20 не прошли собеседование. Эти данные свидетельствуют, что здесь речь не идет о «подаренном» или купленном сертификате.

Специальная рабочая группа разработала положение S2 о рациональной диагностике и лечении взрослых пациентов с ВПС в клинике и специализированном учреждении, где рассматриваются в соответствии с особенностями кардиологии ВПС у взрослых отдельные пороки сердца, в частности в поздний послеоперационный период с наступающими в это время осложнениями и возможностями их лечения. Это положение опубликовано как в сокращенном варианте [18], так и в полном, в виде отдельного издания [10], и представляет собой хорошую основу для медицинского обслуживания пациентов в повседневной практике.

Перспективы. Как было изложено, медицинское обслуживание взрослых пациентов с ВПС должно проводиться совместно детскими и взрослыми кардиологами. В инструкциях Совместного федерального комитета в договорах о медицинском страховании согласно §116 взрослые с ВПС не были учтены. Поэтому для врачей, имеющих частную практику, предлагается сотрудничество с общественными специализированными учреждениями или центрами медицинского обслуживания. Для частного медицинского страхования последним решением Федерального конституционного суда строгие границы между областями объявлены как недопустимые. Также за счет медицинского страхования должна оплачиваться (в качестве исключения и с ограничением) работа детских кардиологов со взрослыми пациентами, чтобы обеспечить им квалифицированное и расположенное недалеко от места жительства медицинское обслуживание.

При поддержке «Ассоциации по исследованию ВПС», основанной Министерством образования и науки Германии, Бонн, Германия.

Литература

1. MacMahon B., MacKeown T., Record R.G. The incidence and life expectation of children with heart disease. *Br Heart J* 1953; 15: 121–127.
2. Wren C., O'Sullivan J.J. Survival with congenital heart disease and need for follow-up in adult life. *Heart* 2001; 85: 438–443.
3. Warnes C.A., Liberthson R., Danielson G.K. et al. Task force I: The changing profile of congenital heart disease in adult life. 32nd Bethesda conference report. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1170–1175.
4. Lindinger A., Schwedler G., Hense H.W. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the pan study (July 2006 to June 2007). *Klinische Pädiatrie* 2010; 222: 321–326.
5. Statistisches Bundesamt. www.destatis.de. Обращение 4.05.2011.
6. Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R., Rahme E., Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115: 163–172.
7. www.kompetenznetz-abf.de. Обращение 4.05.2011.
8. Bruckenberg E. *Herzbericht 2009*. Selbstverlag; 2010.
9. Kaemmerer H., Breithardt G. Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern. Hrsg. Deutsche Gesellschaft für Kardiologie et al. *Clin Res Cardiol* 2006; 95(Suppl 4): 76–84.
10. Schmaltz A.A. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). S2-Leitlinie der DGK, DGPK und DGHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis. Darmstadt: Steinkopff; 2008.
11. Connelly M.S., Webb G.D., Somerville J. et al. Canadian consensus conference on adult congenital heart disease 1996. *Can J Cardiol* 1998; 14: 395–452.
12. Deanfield J., Thaulow E., Warnes C. et al. Task force on the management of grown up congenital heart disease, European Society of Cardiology. ESC committee for practice guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *European Heart Journal* 2003; 24: 1035–1084.
13. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK). Leitlinien zur rationalen Diagnostik und Therapie von Erkrankungen des Herzens und des Kreislaufs bei Kindern und Jugendlichen. In: Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin. Leitlinien der Kinder- und Jugendmedizin. Abschnitt M: Kardiologie. K. von Schnakenburg et al. Elsevier, Urban und Fischer-Verlag, München. 2005–2006.
14. Therrien J., Dore A., Gersony W. et al. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001; 17: 955–959.

15. Webb G.D., Williams R.G. et al. 32nd Bethesda Conference. Care of the Adult with Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1161–1198.
16. Sommers C., Nagel H.B.P., Neudorf U., Schmaltz A.A. Herzinsuffizienz im Kindesalter — eine epidemiologische Studie. *Herz* 2005; 30: 652–662.
17. Hess J., Bauer U., de Haan F. et al. Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation "Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern" (EMAH). *Clin Res Cardiol* 2007; Suppl 2: 19–26.
18. Schmaltz A.A. Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) der deutsch-österreichisch-schweizerischen kardiologischen Fachgesellschaften. *Clin Res Cardiol* 2008; 97: 194–214.
8. Bruckenberger E. *Report on cardiac diseases* 2009. Author's edition; 2010.
9. Kaemmerer H., Breithardt G. *Clin Res Cardiol* 2006; 95(Suppl) 4: 76–84.
10. Schmaltz A.A. *Grown up congenital heart disease (CHD). Regulation S-2 of German Cardiac Society, German Children Cardiac Society, German Society of Thoracic, Cardiovascular Surgery in Diagnostics and Therapy in Clinic and specialized institution.* Darmstadt: Steinkopff, 2008.
11. Connelly M.S., Webb G.D., Somerville J. et al. Canadian consensus conference on adult congenital heart disease 1996. *Can J Cardiol* 1998; 14: 395–452.
12. Deanfield J., Thaulow E., Warnes C. et al. Task force on the management of grown up congenital heart disease, European Society of Cardiology. ESC committee for practice guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *European Heart Journal* 2003; 24:1035–1084.
13. German Children Cardiac Society (GCCS). *Regulations of rational diagnostics and treatment of cardiovascular diseases in children and adolescents. German Society of children and adolescents medicine, Part: Cardiology.* K. von Schnakenburg et al. Elsevier, Urban and Fischer-Verlag, Munich. 2005–2006.
14. Therrien J., Dore A., Gersony W. et al. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001; 17: 955–959.
15. Webb G.D., Williams R.G. et al. 32nd Bethesda Conference. Care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1161–1198.
16. Sommers C., Nagel H.B.P., Neudorf U., Schmaltz A.A. Cardiac failure in childhood — epidemiological survey. *Herz* 2005; 30: 652–662.
17. Hess J., Bauer U., de Haan F. et al. *Clin Res Cardiol* 2007; Suppl 2: 19–26.
18. Schmaltz A.A. *Clin Res Cardiol* 2008; 97: 194–214.

References

1. MacMahon B., MacKeown T., Record R.G. The incidence and life expectation of children with heart disease. *Br Heart J* 1953;15: 121–127.
2. Wren C., O'Sullivan J.J. 2001 Survival with congenital heart disease and need for follow-up in adult life. *Heart* 2001;85: 438–443.
3. Warnes C.A., Libershon R., Danielson G.K. et al. Task force I: The changing profile of congenital heart disease in adult life. 32nd Bethesda conference report. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1170–1175.
4. Lindinger A., Schwedler G., Hense H.W. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the pan study (july 2006 to june 2007). *Klinische Padiatrie* 2010; 222: 321–326.
5. German Federal Office of Statistics. www.destatis.de. Access 4.05.2011.
6. Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R., Rahme E., Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007; 115: 163–172.
7. www.kompetenznetz-abf.de. Access 4.05.2011.