

## Казанский вариант классификации врожденных пороков сердца Джона Кирклина

Л.М. Миролюбов

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

## Kazan version of the classification of congenital heart defects of John Kirklin

L.M. Mirolyubov

Kazan State Medical University, Kazan, Russia

Статья посвящена анализу классификаций врожденных пороков сердца с практической точки зрения. Представлен вариант собственной классификации врожденных пороков сердца с обоснованием оптимальных сроков хирургической коррекции. Предложенная классификация позволяет прогнозировать возможные критические состояния гемодинамики у детей с пороками сердца как в периоде новорожденности, так и в других возрастных группах. Классификация создает основу для выбора тактики лечения больных с врожденными пороками сердца, используя известные стадии изменений гемодинамики, и применяется в практике кардиологов и кардиохирургов в Республике Татарстан более 15 лет.

**Ключевые слова:** дети, врожденные пороки сердца, классификация, гемодинамика.

**Для цитирования:** Миролюбов Л.М. Казанский вариант классификации врожденных пороков сердца Джона Кирклина. Рос вестн перинатол и педиатр 2019; 64:(5): 246–249. DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-5-246-249

The article is devoted to the analysis of classifications of congenital heart defects from a practical point of view. The researchers present their classification of congenital heart defects with the substantiation of optimal terms of surgical correction. The proposed classification allows us to predict possible critical hemodynamic conditions in children with heart defects both in the neonatal period and in other age groups. The classification creates the basis for choosing the treatment tactics of patients with congenital heart defects using the known stages of hemodynamic changes, it has been used by the cardiologists and cardiac surgeons in the Republic of Tatarstan for more than 15 years.

**Key words:** children, congenital heart disease, classification, hemodynamics.

**For citation:** Mirolyubov L.M. Kazan version of the classification of congenital heart defects of John Kirklin. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2019; 64:(5): 246–249 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-5-246-249

Организационные мероприятия, проведенные в последние десятилетия в области сердечной и сосудистой хирургии в рамках целевых программ Правительства Российской Федерации, Министерства здравоохранения РФ под непосредственным контролем главного кардиохирурга Минздрава России академика Л.А. Бокерия, привели к существенному улучшению ситуации по этой специальности в России, в частности в вопросах лечения врожденных пороков сердца. Так, количество операций в Российской Федерации (около 15 тыс. в год) превышает количество детей, родившихся с пороками сердца (12–13 тыс. в год); таким образом, вскоре будет ликвидирована очередность на оперативное лечение [1, 2].

В Республике Татарстан очередь на операции по поводу врожденных пороков сердца ликвидирована в 2005 г. благодаря дополнительному финансированию со стороны президента Республики Татарстан М.Ш. Шаймиева. С тех пор всех детей с врожденными пороками сердца берут на учет с рождения и оперируют в оптимальные сроки, что определяет

минимальный риск развития послеоперационных осложнений и летальных исходов [3]. Известно, что 70% врожденных пороков сердца должны быть прооперированы в течение 1-го года жизни, 28–30% из них – в периоде новорожденности и всего около 30% детей с врожденными пороками сердца можно наблюдать несколько лет, не опасаясь фатальных осложнений порока [1–7].

Для облегчения понимания патологических процессов, происходящих в организме больного с врожденным пороком сердца, а также для упорядочения мышления врачей созданы многочисленные классификации: Е. Taussig (1948), S. Marder (1953), I. Littmann и R. Fono (1954), А.Н. Бакулев и Е.Н. Мешалкин (1955), Р. Wood (1956), V. Jonash (1960), классификация НЦССХ им. А.Н. Бакулева (1982), J. Kirklin (1984), J. Perloff (1991), международная классификация и номенклатура врожденных пороков сердца (2000) и т.д. В каждой из упомянутых классификаций выделяются группы врожденных пороков сердца по анатомии, гемодинамике, возможным осложнениям. Эти классификации помогают врачам в изучении врожденных пороков сердца. Однако, на наш взгляд, они слишком громоздки и содержат недостаточное количество регламентирующей информации, которая может стать частью выставленного диагноза и показанием к операции.

© Миролюбов Л.М., 2019

Адрес для корреспонденции: Миролюбов Леонид Михайлович – д.м.н., проф., зав. кафедрой детской хирургии Казанского государственного медицинского университета

[mirolubov@mail.ru](mailto:mirolubov@mail.ru)

420012 Казань, ул. Бутлерова, д. 49

Наиболее известной среди кардиологов и кардиохирургов является классификация Джона Кирклина (John Kirklin) 1984 г. — одного из основоположников мировой кардиохирургии:

*0-я группа* — больные с врожденными пороками сердца 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 врожденных пороков сердца, 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 анализа возможных, вероятных и наступивших гемодинамических нарушений практически в тех же группах врожденных пороков сердца. Первая версия выглядит следующим образом (рис. 1).

Фетальные коммуникации — аранциев проток, овальное окно и открытый артериальный проток — обеспечивают кровообращение плода и после



Рис. 1. Схема прогноза критических состояний у новорожденных с врожденными пороками сердца (ВПС). Составлено автором.

Fig. 1. Scheme of prognosis of critical conditions in newborns with congenital heart disease. Composed by the author.

рождения ребенка должны самопроизвольно закрыться. Непредсказуемость их закрытия определяет срочность операции.

Эхокардиоскопия плода — достаточно сложное исследование, и поэтому ее данные не могут иметь 100% достоверность. Усредненные показатели достоверности дородовой диагностики врожденных пороков сердца у плода составляют 80–85%. В ряде случаев у новорожденного порок сердца обнаруживается неожиданно.

Дальнейшая работа над усовершенствованием классификации привела нас к необходимости расшифровки всех остальных случаев лечения больных с врожденными пороками сердца, что мы приводим ниже (рис. 2).

Так называемые критические пороки сердца, которые встречаются у новорожденных, составляют 28–30% от всех врожденных пороков сердца. Однажды допущенная критическая гипоксия или критическая сердечная недостаточность (часто они дополняют друг друга) многократно снижает шансы больного на выжи-



Рис. 2. Оптимальные сроки лечения детей с врожденными пороками сердца в периоде новорожденности (схема). Составлено автором.

ВПС — врожденные пороки сердца; ТАДВЛ — тотальный аномальный дренаж легочных вен; ЛГ — легочная гипертензия; СБУГ — синдром Блада–Уайта–Гарленда; Инф./кард. тип — инфракардиальный тип тотального аномального дренажа легочных вен.

Fig. 2. The optimal timing of treatment congenital heart disease in the neonatal period (scheme). Composed by the author.

вание. 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, при которых единственным источником заполнения легочного круга служит открытый артериальный проток (дуктус): атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, простая форма транспозиции артериальных сосудов, атрезия трикуспидального клапана, гипоплазия правых отделов сердца, критическая форма тетрады Фалло. К группе с системной дуктусзависимой гемодинамикой относятся пороки, при которых единственным источником заполнения большого круга является открытый артериальный проток (дуктус): коарктация аорты, перерыв дуги аорты, критический стеноз аортального клапана, синдром гипоплазии левых отделов сердца и их варианты.

В обеих группах больных открытый артериальный проток определяет уровень кровообращения в большом или малом круге. Поэтому первая врачебная помощь заключается в титровании простагландина E<sub>1</sub> и отмене кислородотерапии, поскольку кислород оказывает спазмирующее влияние на открытый артериальный проток. Остальная терапия носит неспецифический характер и преследует цель нормализации гомеостаза пациента.

Форамен-зависимая гемодинамика объединяет диагнозы, при которых поток крови через овальное окно является определяющим для заполнения малого или большого круга: транспозиция магистральных артерий простая форма (через несколько дней, по мере снижения легочного сопротивления), синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезия трикуспидального клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен супра- 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 тотального аномального дренажа легочных вен нарастание сердечной недостаточности определяется естественным сморщиванием и залипанием аранциева протока (соединяющего воротную и полую вены), который до закрытия овального окна может препятствовать оттоку крови из легких. У новорожденного с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочного ствола коронарное кровообращение компенсировано 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 (рис. 3).

Группа пороков сердца, при которых фетальные коммуникации не влияют на гемодинамику, включает около 70% врожденных пороков сердца, при которых гемодинамические показания к оперативному лечению появляются в возрасте старше 1 мес.

Одна из самых «тревожных» категорий пороков – это группа лево-правых шунтов, осложненных кризовой формой легочной гипертензии. В возрасте 1,5–2 мес при наличии кризов легочной гипертензии или их аналогов показано оперативное лечение. Варианты одно- или двухэтапного лечения выбираются с точки зрения опыта коллектива и надежности результата. Доля таких пациентов составляет около 15%.

Сложные цианотические пороки сердца со сбалансированным легочным кровотоком, стабильной гемодинамикой и стабильной гипоксемией оперируют по принципу Фонтена не в три, а в два этапа, другие (тетрада Фалло, двойное отхождение от правого желудочка и др.) – радикально одномоментно.

Врожденные пороки сердца с большим лево-правым сбросом и низким легочным сопротивлением начинают декомпенсировать через синдром сер-



Рис. 3. Оптимальные сроки лечения детей с врожденными пороками сердца (схема). Составлено автором.

ВПС – врожденные пороки сердца; СН – сердечная недостаточность; ЛГ – легочная гипертензия; СЦПС – сложные цианотические пороки сердца; L–R – лево-правый сброс крови. Fig. 3. Optimal terms of treatment of congenital heart diseases (scheme). Composed by the author.

дечной недостаточности гиперкинетического типа, которая служит показанием к оперативному лечению. Количество таких больных достигает почти 17%.

Оставшееся 65–70% больных имеют возможность вырасти до 1 года и старше. У выросшего ребенка значительно снижен совокупный операционный риск.

Рекомендуемые сроки проведения оперативного лечения врожденных пороков сердца определены нами на основании данных литературы и личного более чем 20-летнего клинического опыта. Его важный момент – в осознании того, что малая масса и малый возраст пациента служат факторами, усугубляющими и без того высокий риск, связанный с хирургическим вмешательством. Именно хирургические осложнения в отдаленный период 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 не при всех пороках сердца.

### Заключение

Разделение больных на группы, т.е. очередная попытка классификации, впервые была предложена автором, а затем представлена на публичной защите докторской диссертации в стенах Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева (научный консультант – академик Л.А. Бокерия) в апреле 2005 г. Для удобства пользования обе части схемы-классификации можно объединить в одну, где по центру представлены синдромы, а справа и слева – группы больных с врожденными пороками сердца. В 2002 г. эта схема в качестве диагностического и лечебного алгоритма была включена в приказ Министерства здравоохранения Республики Татарстан по диагностике

и лечению врожденных пороков сердца. С этого же года она успешно применяется в детской кардиологической и кардиохирургической практике на всей территории Республики Татарстан. За прошедшие более 15 лет ее внедрили в практику в Тюменской области, Ханты-Мансийском округе, в Казахстане.

Безусловно, описанная классификация – лишь небольшая часть значительных организационных мероприятий Минздрава РТ, приведших к стабильному и высокоэффективному оказанию помощи детям с врожденными пороками сердца не только в Татарстане, но и в Приволжском федеральном округе. Благодаря единой платформе понимания подходов к лечебной тактике при врожденных пороках сердца в нашей республике упростился диалог между врачами первичного звена и узкими специалистами за счет четкого разделения групп больных, нуждающихся в однотипном лечении, 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. С учетом современных тенденций 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, врожденные пороки сердца + патология желудочно-кишечного тракта, врожденные пороки сердца + патология мочеполовой системы, головного мозга и др.

### ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечная и сосудистая хирургия. М.: Медицина, 1996; 1248. [Burakovsky V.I., Bokeria L.A. Heart and vascular surgery. Moscow: Meditsina, 1996; 1248 (in Russ.)]
2. Болезни сердца и сосудов. Под ред. Е.И. Чазова. М.: Медицина, 1992; 2: 250. [Heart and vascular diseases. E.I. Chazov (ed.). Moscow: Meditsina, 1992; 2: 250 (in Russ.)]
3. Миролюбов Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Казань, 2008; 149. [Mirolyubov L.M. Congenital heart defects in newborns and children of the first year of life. Kazan, 2008; 149 (in Russ.)]
4. Симонова Л.В. Врожденные пороки сердца у детей. М., 2005; 352. [Simonova L.V. Congenital heart defects in children. Moscow, 2005; 352 (in Russ.)]
5. Крымский Л.Д. Патологическая анатомия врожденных пороков сердца и осложнений после их хирургического лечения. М.: Медицина, 1963; 423. [Krymsky L.D. Pathological anatomy of congenital heart defects and complications after their surgical treatment. Moscow: Meditsina, 1963; 423 (in Russ.)]
6. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М., 1990; 352. [Belokon N.A., Podzolkov V.P. Congenital heart defects. Moscow, 1990; 352 (in Russ.)]
7. Mavroudis C., Backer C.L. Pediatric Cardiac Surgery. 2003; 1218.

Поступила: 04.07.19

Received on: 2019.07.04

#### Конфликт интересов:

Автор данной статьи подтвердил отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

#### Conflict of interest:

The author of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.