

НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ
ДЕРЖАВНА УСТАНОВА «НАЦІОНАЛЬНИЙ НАУКОВИЙ ЦЕНТР
«ІНСТИТУТ КАРДІОЛОГІЇ ІМЕНІ АКАДЕМІКА М. Д. СТРАЖЕСКА»

ЛЕБІДЬ ІГОР ГРИГОРОВИЧ

УДК:616-007-053.1+126:616-053.81:616-08-035:616-089.151:616-037

**АНАЛІЗ СТАНУ ТА РОЗРОБКА ПРОГРАМ ВЕДЕННЯ
ДОРΟΣЛИХ ІЗ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ**

14.01.11 – кардіологія

Автореферат дисертації на здобуття наукового ступеня
доктора медичних наук

Київ – 2019

Дисертація на правах рукопису

Роботу виконано в Державній установі «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

Науковий консультант – доктор медичних наук, професор
ЄМЕЦЬ Ілля Миколайович,
ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», директор

Офіційні опоненти: доктор медичних наук, професор
ЦЕЛУЙКО Віра Йосипівна,
Харківська медична академія післядипломної освіти МОЗ України, завідувач кафедри кардіології та функціональної діагностики, м. Харків

доктор медичних наук, професор
НЕСУКАЙ Олена Геннадіївна,
ДУ «Національний науковий центр «Інститут кардіології імені академіка М.Д. Стражеска» НАМН України, головний науковий співробітник відділу некоронарних хвороб серця та ревматології, м. Київ

доктор медичних наук, професор
ОСОВСЬКА Наталія Юріївна,
Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова МОЗ України, завідувач кафедри терапевтичних дисциплін та сімейної медицини факультету післядипломної освіти, м. Вінниця

Захист відбудеться «12» лютого 2019 р. о 10.00 годині на засіданні спеціалізованої вченої ради Д 26.616.01 у Державній установі «Національний науковий центр «Інститут кардіології імені академіка М.Д. Стражеска» Національної академії медичних наук України за адресою: 03151, м. Київ, вул. Народного Ополчення, 5

З дисертацією можна ознайомитись у бібліотеці Державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології імені академіка М.Д. Стражеска» Національної академії медичних наук України за адресою: 03151, м. Київ, вул. Народного Ополчення, 5

Автореферат розіслано «_____» _____ 20__ р.

Учений секретар
спеціалізованої вченої ради

С.І. Деяк

ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА РОБОТИ

Актуальність теми. Дорослі з вродженими вадами серця (ВВС) належать до неоднорідної групи пацієнтів із первинно різними патологічними структурними аномаліями та ступенями тяжкості вад (Р.К. Джорджикія, 2017; S. Apers, 2016; S. Thorne, 2017; V. Gilad, 2018). На відміну від інших хронічних серцево-судинних захворювань (ССЗ) у світі проведено декілька багатоцентрових досліджень у дорослих із ВВС, але жодного великого рандомізованого дослідження, присвяченого епідеміологічним, клінічним оцінкам та вибору стратегії лікування цієї когорти пацієнтів (А.С. Zomer, 2013; Z. Mandalenakis 2017; С.Е. Holbein, 2018). Первинний діагноз пацієнта, перебіг захворювання, особливості післяопераційного періоду, ускладнення, залишкова післяопераційна патологія зумовлюють формування ступеня тяжкості ВВС у дорослих, але не відображують функціональні клінічні показники здоров'я (Р. Moons, 2005; J.P. Jacobs, 2014; T. Fteropoulli, 2016; L. Swan, 2018). Складність систематизації ВВС та оцінка тяжкості вад зумовлюють необхідність вивчення впливу цієї патології на якість і тривалість життя пацієнтів, їх функціональний статус (А. Bay, 2017; S.L. Eaton, 2017; J. Rassart, 2017).

Питанням впливу гендерних особливостей на віддалені результати при ВВС у дорослих приділяють недостатньо уваги порівняно з іншими ССЗ, такими як ішемічна хвороба серця, артеріальна гіпертензія, порушення серцевого ритму тощо (В.В. Бугаенко, 2015; О.С. Сичов, 2015; К.М. Амосова, 2016; И.В Давыдова, 2016; Е.Б. Клестер, 2016; Д.Б. Немик, 2016; Е.С. Leifheit-Limson, 2015; S. Westerman, 2016). У Великій Британії смертність від ССЗ займає друге місце (28 %), поступившись смертності від онкологічних захворювань (29 %), однак у жінок ССЗ були найчастішою причиною смерті (28 та 27 % відповідно) порівняно з чоловіками (29 і 32 %) (Р. Vhatnagar, 2015). Гендерні відмінності в пацієнтів із ВВС визначено нечітко, а дані літератури щодо серцево-судинного ризику залежно від статі суперечливі, як серед хворих дитячого віку, так і серед дорослих (А. J. Marelli, 2013; Е.М. Dray, 2015; Y.Y. Kim, 2017). За даними звіту Німецького товариства торакальних і серцево-судинних хірургів, особи чоловічої статі переважають (55 %) у структурі пацієнтів, прооперованих з приводу ВВС (А. Beckmann, 2017). А. Marelli (2007), проаналізувавши дані понад 45 тис. осіб із ВВС у Канаді, виявив переважання жінок (57 % – серед дорослого населення і 52 % – серед дитячого). Поширеність усіх ВВС серед жінок була статистично значуще більшою порівняно з чоловіками (4,55 на 1000 осіб жіночої статі та 3,61 на 1000 осіб чоловічої статі).

З огляду на суб'єктивний характер оцінку стану здоров'я та якості життя, пов'язаної зі здоров'ям (ЯЖПЗ), у дорослих хворих із ВВС слід підтвердити результатами не лише аналізу симптомів, можливістю виконувати фізичну роботу, поліпшенням настрою тощо, а й об'єктивної оцінки та задоволенням навколишнім середовищем, умовами життя та праці, соціальним забезпеченням, можливістю задовольнити свої релігійні та особисті потреби (Л.Г. Воронков, 2010; WHOQOL,

1997; P. Amedro, 2016; L.A. Ladak, 2018). Існують певні розбіжності щодо оцінки ЯЖПЗ, що зумовлює різні підходи до розрахунку цього показника, а саме: загальні, хворобоспецифічні та індивідуальні (Т. Fteropoulli, 2016, J. Rassat, 2017). Для охоплення всіх складових ЯЖПЗ у дорослих із ВВС необхідне поєднане використання різних методик для підвищення чутливості та специфічності оцінки (N.D. Fogleman, 2017; С.Е. Holbein, 2018; Р. Moons, 2018).

Неможливо об'єктивно визначити загальний стан здоров'я дорослих із ВВС без оцінки фізичної активності, яка для різних груп пацієнтів буде відрізнятися (Д.М. Аронов, 2015; А. Вау, 2017). Заборона в попередні роки дітям із ВВС займатися спортом та значне обмеження фізичної активності у післяопераційний період призвела до обмеження фізичної активності у дорослому віці, що спричинене не лише наявністю серцевої недостатності (СН), а й загальним фізичним відставанням, нетренованістю та страхом перед можливими наслідками фізичної активності (L. Swan, 2000; Т. Reybrouck, 2005; А. Kempny, 2012). Клінічні ознаки СН перешкоджають активному способу життя не більш ніж у третини дорослих пацієнтів із ВВС, а невірна оцінка значущості та потужності фізичного навантаження призводить до необґрунтованого зниження рухової активності, нераціонального способу життя та розвитку таких чинників ризику, як гіподинамія, надлишкова маса тіла, шкідливі звички на тлі погіршення СН (А.С. Zomer, 2011; М.А. Chaix, 2016). Отже, існує потреба у визначенні чинників, які перешкоджають досягненню адекватної фізичної активності, як у неоперованих дорослих із ВВС, так і у віддалений післяопераційний період у прооперованих хворих (Н.М. Руденко, 2011; Е.М. Da Cruz, 2014; D.R. Collins, 2017).

Таким чином, складна та багаторівнева проблема надання кардіологічної допомоги оперованим та неоперованим дорослим із ВВС в реальній клінічній практиці залишається невирішеною, що зумовлює нагальну необхідність її подальшого вивчення, аналізу стану та вдосконалення програм ведення таких хворих, що дасть змогу збільшити тривалість їх життя.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дисертаційну роботу виконано відповідно до плану науково-дослідної роботи ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (ДУ «НПМЦДКК МОЗ України»). Вона є фрагментом комплексної теми «Наукове обґрунтування та удосконалення надання кардіологічної і кардіохірургічної допомоги підліткам та дорослим з обструктивними вродженими вадами правих відділів серця» (шифр ГК.16.00.21, державний реєстраційний номер 0116U000197). Здобувач є відповідальним виконавцем теми.

Мета і завдання дослідження. Метою роботи було провести аналіз стану та розробити програми ведення дорослих із вродженими вадами серця на підставі оцінки функціонального стану, якості життя, визначення толерантності до фізичного навантаження, результатів моніторингу і тривалого спостереження пацієнтів до та після кардіохірургічних втручань.

Завдання дослідження:

1. Провести аналіз клініко-інструментальних даних дорослих із ВВС для визначення спектра і складності патологічних структурних аномалій.
2. Визначити стать-детерміновані особливості, причини звернення та чинники ризику у прооперованих і неоперованих дорослих із ВВС.
3. Оцінити ЯЖПЗ та визначити чинники, котрі впливають на її погіршення у дорослих пацієнтів із ВВС.
4. Дослідити толерантність до фізичного навантаження (ТФН) у дорослих із ВВС у віддалений післяопераційний період на прикладі спостереження за пацієнтами з вродженою клапанною аортальною патологією після операції легеневого аутографта (операції Росса).
5. Здійснити порівняльну комплексну оцінку ступеня складності вади і клінічного функціонального статусу дорослих із ВВС та визначити особливості прооперованих хворих у віддалений післяопераційний період.
6. Проаналізувати кардіологічну (інтервенційну) та хірургічну стратегії лікування дорослих із дефектами перегородок, відкритою артеріальною протокою (ВАП), коарктацією аорти (КоАо) та патологією кондуїту між правим шлуночком (ПШ) і легеневою артерією (ЛА).
7. Розробити алгоритми обстеження дорослих пацієнтів із ВВС та обґрунтувати застосування комплексної програми їх ведення.

Об'єкт дослідження: вроджені вади серця у дорослих.

Предмет дослідження: показники клінічного перебігу вродженої патології серця у дорослих, нозологічне визначення ВВС, віддалені результати кардіохірургічного та інтервенційного лікування вад серця, результати тесту з дозованим фізичним навантаженням, показники ЯЖПЗ.

Методи дослідження: загальноклінічне обстеження, інструментальні (електрокардіографія, ехокардіографія (ЕхоКГ), комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія), ангіографічні та аритмологічні інвазивні дослідження, функціональні навантажувальні проби, анкетування пацієнтів, статистичні і математичні методи обробки результатів дослідження.

Наукова новизна одержаних результатів. Вперше на підставі оцінки функціонального стану, якості життя, визначення ТФН, результатів моніторингу і тривалого спостереження пацієнтів до та після кардіохірургічних втручань проведено аналіз стану та розроблено програми ведення дорослих із ВВС.

Дисертантом вперше розроблено методичні засади комплексу заходів з оптимізації визначення нозологічних одиниць вродженої патології серця у дорослих після проведених кардіохірургічних втручань на підставі комплексного клініко-інструментального обстеження, з відокремленням первинних і поточних діагнозів ВВС.

Установлено, що когорта дорослих із ВВС є гетерогенною групою із широким спектром первинних патологічних структурних аномалій серця з переважанням осіб, прооперованих із приводу ВВС, з різним ступенем складності вад та прогнозом щодо подальшого життя.

Уточнено наукові дані щодо впливу гендерного чинника на перебіг ВВС у хворих віком понад 18 років і віддалені результати кардіохірургічних та інтервенційних втручань. Уперше встановлено значні розбіжності залежно від статі пацієнта з переважанням у жінок септальних дефектів, ВАП, у чоловіків – патології аортального клапана (АК) та КоАо.

Уперше доведено, що в осіб жіночої статі з ВВС причинами звернення до спеціалізованого центру статистично значущо частіше були аритмії, ознаки СН з функціональним класом (ФК) за NYHA > 2, що потребувало більш частого призначення та корекції медикаментозної терапії. Тютюнопаління, як чинник ризику серцевих захворювань, статистично частіше реєстрували в чоловіків.

Уперше обґрунтовано важливість визначення функціонального клінічного статусу хворого із ВВС, що відображує ЯЖПЗ, ТФН і не залежить від первинного діагнозу пацієнта, кількості попередньо проведених кардіохірургічних та кардіологічних втручань.

Вперше визначено чинники, котрі впливають на рівень тривожності та депресії у дорослих із ВВС. Зокрема, тривожні розлади в осіб жіночої статі з ВВС є більш вираженими, виявляються в усіх вікових групах і мають чітку тенденцію до погіршення з віком. Депресивні розлади у таких хворих виникають пізніше та повільніше. Так, у жінок віком від 21 до 40 років показник депресії був статистично значущо більшим порівняно з чоловіками цієї вікової групи при достовірно вищому рівні депресії у старших дорослих за відсутності розбіжностей за статтю.

Уперше в умовах тривалого спостереження виявлено збільшення кількості кардіологічних інтервенційних втручань у дорослих із простими ВВС, при КоАо та складній набутій патології кондуїтів між ПШ та ЛА при добрих віддалених післяопераційних результатах, що обґрунтовує пріоритет цієї стратегії в системі ведення таких хворих.

Практичне значення одержаних результатів. У дисертаційній роботі розроблено та опрацьовано новий комплексний підхід до ведення хворих із ВВС віком понад 18 років незалежно від номенклатури вади, перенесеного хірургічного та/або інтервенційного втручання, статі, віку на момент обстеження, який поєднує спрощений алгоритм на основі стандартизованого встановлення діагнозу ВВС у дорослих, оцінку ЯЖПЗ і ТФН, визначення функціонального стану хворого.

Обґрунтовано доцільність використання стандартизованої структурованої номенклатури діагнозів, кардіологічних та кардіохірургічних втручань, позасерцевих аномалій, загальних до- та післяопераційних чинників ризику

в дорослих із ВВС для верифікації діагнозу та уніфікації результатів сучасних методів діагностики з огляду на важливість використання міжнародної термінології вад серця і вимог національних рекомендацій.

Обґрунтовано доцільність поєданого використання стандартизованих опитувальників для визначення ЯЖПЗ і алгоритму оцінки ТФН степергометричним способом з виконанням двох етапів фізичного навантаження (1,0 та 1,5 Вт/кг), визначенням показників фізичної працездатності (PWC_{170}) та максимального споживання кисню (МСК), що дає змогу своєчасно визначити погіршення функціонального стану дорослих із ВВС.

Рекомендовано застосування ЕхоКГ з визначенням систолічної екскурсії площини трикуспідального кільця (СЕПТК) та ступеня обструкції на кондуїті ЛА у режимі постійної доплерографії, який дає змогу визначити несприятливий прогноз у пацієнтів з патологією кондуїту між ПШ та ЛА після операції Росса у віддалений післяопераційний період при зниженні руху кільця < 17 мм, наявності помірної та вираженої обструкції на кондуїті між ПШ і ЛА (з градієнтом тиску 35–64 та 65–90 мм рт. ст. відповідно).

Практичну значущість результатів підтверджено 2 деклараційними патентами України на корисну модель: «Спосіб визначення фізичної працездатності у дорослих з вродженими вадами серця» (патент на корисну модель № 112844 UA, Лебідь І.Г., Разінкіна А.О., Климишин Ю.І., Позняк Ю.В., Стогова О.В., Ханенова В.А., Руденко Н.М.), «Спосіб ехокардіографічної оцінки функції правого шлуночка після операції Росса» (патент на корисну модель № 105302 UA, Климишин Ю.І., Руденко Н.М., Романюк О.М., Ханенова В.А., Лебідь І.Г.).

Впровадження результатів дослідження в практику. Практичні результати, що базуються на основних положеннях дисертації, впроваджено в практику ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України», ДУ «Інститут серця МОЗ України», КЗ ЛОР Львівської обласної клінічної лікарні. Результати дисертаційної роботи використовуються у навчальному процесі на кафедрі дитячої кардіології та кардіохірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика та кафедрі променевої діагностики факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького.

Особистий внесок здобувача. Дисертаційна робота є самостійною науковою працею здобувача. Дисертантом визначено тему роботи, доведено її актуальність, сформульовано мету та завдання дослідження. Автором особисто проведено патентно-інформаційний пошук, опрацьовано наукову літературу за темою, розроблено дизайн і методологію дослідження. Дисертант брав безпосередню участь у проведенні комплексного клінічного та інструментального обстеження пацієнтів, самостійно здійснив статистичний аналіз і обробку даних, проаналізував та узагальнив отримані результати, сформулював наукові положення, висновки і

практичні рекомендації та провів впровадження основних результатів дослідження. У наукових працях, опублікованих у співавторстві, використано фактичний матеріал досліджень здобувача. Здобувач не використовував ідеї або розробки співавторів публікацій. Усі розділи дисертації написані автором особисто.

Матеріали, положення та висновки кандидатської дисертації здобувача не використано при написанні докторської дисертації.

Апробація роботи. Основні матеріали дисертації були предметом доповідей та обговорень на Національному конгресі «Людина та ліки – Україна» (1-3 квітня 2014 р., м. Київ), XV Національному конгресі кардіологів України (23-25 вересня 2014 р., м. Київ), міжнародній науково-практичній конференції «Охорона та захист здоров'я людини в умовах сьогодення» (7-8 листопада 2014 р., м. Київ), міжнародній науково-практичній конференції «Роль та місце медицини у забезпеченні здоров'я людини у сучасному суспільстві» (21-22 листопада 2014 р., м. Одеса), міжнародній науково-практичній конференції «Нове у медицині сучасного світу» (28-29 листопада 2014 р., м. Львів), міжнародній науково-практичній конференції «Теоретичні та практичні аспекти розвитку сучасної медицини» (26 червня 2015 р., м. Львів), всесвітньому конгресі асоціації психіатрів (World Psychiatric Association (WPA) International Congress «Primary Care Mental Health: Innovation and Transdisciplinarity» (24-27 червня, 2015 р., м. Бухарест, Румунія), міжнародній науково-практичній конференції «Вплив науково-технічного прогресу на розвиток медичної науки та практики: реалії сьогодення» (10-11 липня 2015 р., м. Київ), XVI Національному конгресі кардіологів України (23-25 вересня 2015 р., м. Київ), міжнародній науково-практичній конференції «Світова медицина: сучасні тенденції та фактори розвитку» (29-30 січня 2016 р., м. Львів), міжнародній науково-практичній конференції «Медична наука та практика ХХІ століття» (5–6 лютого 2016 р., м. Київ), міжнародній науково-практичній конференції «Сучасні проблеми світової медицини та її роль у забезпеченні здоров'я світового співтовариства» (19-20 лютого 2016 р., м. Одеса), міжнародному конгресі «Людина та ліки – Україна» (31 березня – 1 квітня 2016 р., м. Київ), міжнародній науково-практичній конференції «Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у ХХІ ст.» (15-16 квітня 2016 р., м. Одеса), ХХІV з'їзді серцево-судинних хірургів з міжнародною участю «Актуальні питання серцево-судинної хірургії» (26-27 травня 2016 р., м. Кам'янець-Подільський), 50-й щорічній зустрічі експертів Європейського товариства педіатрів та дитячих кардіологів (50th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology) (1-4 червня 2016 р., м. Рим, Італія), міжнародному конгресі Королівського коледжу психіатрів (The Royal College of Psychiatrists, International Congress «Psychiatry: Brain, Body and Mind») (27-30 червня 2016 р., м. Лондон, Велика Британія), ХХVІІ Національному конгресі кардіологів України (21-23 вересня 2016 р., м. Київ), ІV Українській науково-практичній конференції «Хвороби-сирітки в кардіології» (4-5 листопада 2016 р., м. Львів),

міжнародній науково-практичній конференції «Медична наука та медична практика в Україні: проблеми розвитку та взаємодії» (16-17 грудня 2016 р., м. Одеса), міжнародній науково-практичній конференції «Сучасні тенденції розвитку медичної науки та медичної практики» (23-24 грудня 2016 р., м. Львів), V науково-практичній конференції «Функціональна діагностика серцево-судинних хвороб» (16 березня 2017 р., м. Київ), 51-й щорічній зустрічі експертів Європейського товариства педіатрів та дитячих кардіологів (51th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology) (29 березня – 1 квітня 2017 р., м. Ліон, Франція), VII Українсько-польському кардіохірургічному форумі «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» (25-26 травня 2017 р., м. Івано-Франківськ), міжнародній науково-практичній конференції «Інноваційні технології в медицині: досвід Польщі та України» (Międzynarodowa konferencja naukowo-praktyczna «Innowacyjne technologie w medycynie: doświadczenia Polski i Ukrainy») (28-29 квітня 2017 р., м. Люблін, Польща), щорічній зустрічі робочої групи експертів з вроджених вад серця у дорослих Європейського товариства кардіологів (The Annual Meeting of the ESC Working Group – Euro GUCH 2017 Meeting) (5-6 травня 2017 р., м. Лозанна, Швейцарія), 30-му міжнародному конгресі Європейського коледжу з нейропсихофармакології (30th European College of Neuropsychopharmacology Congress) (2-5 вересня 2017 р., м. Париж, Франція), XVIII Національному конгресі кардіологів України (20-22 вересня 2017 р., м. Київ), міжнародній науково-практичній конференції «Актуальні питання сучасної медицини: досвід Польщі та України» (Międzynarodowa konferencja naukowo-praktyczna «Rzeczywiste problemy współczesnej medycyny: doświadczenia Polski i Ukrainy») (20-21 жовтня 2017 р., м. Люблін, Польща), V Українській науково-практичній конференції «Хвороби-сирітки в кардіології» (3-4 листопада 2017 р., м. Львів).

Апробація дисертаційної роботи відбулася на розширеному спільному засіданні Вченої ради ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» 04 липня 2018 р. (протокол № 8).

Публікації. За матеріалами дисертації опубліковано 49 наукових праць, зокрема 25 статей (24 – у фахових наукових виданнях України, 9 – одноосібно, 1 – у зарубіжному науковому журналі, 12 – у журналах, внесених до міжнародних наукометричних баз), 24 тези у матеріалах конгресів, з'їздів, конференцій, з них 5 – у зарубіжних виданнях.

Обсяг і структура дисертації. Дисертація побудована за класичним типом, викладено українською мовою на 405 сторінках друкованого тексту. Робота складається з анотації, вступу, 6 розділів, аналізу та узагальнення результатів дослідження, висновків, практичних рекомендацій, списку використаних джерел, додатків. Бібліографічний список містить 377 джерел, з них 138 кирилицею та 239 латиницею. Роботу проілюстровано 33 таблицями і 71 рисунком.

ОСНОВНИЙ ЗМІСТ РОБОТИ

Матеріал та методи дослідження

Клінічна характеристика обстежених хворих. Робота ґрунтується на проспективному клінічному дослідженні 2044 пацієнтів відповідно до критеріїв відбору, які звернулись у поліклініку ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» в період з 01 квітня 2011 р. до 31 грудня 2015 р., з урахуванням результатів спостереження та лікування в попередні роки. Критеріями залучення були інформована згода на збір та опрацювання особистих даних, пацієнти обох статей віком 18 років та старше, наявність ВВС відповідно до визначення S.C. Mitchell (1971) як грубої структурної аномалії серця або магістральних судин, котра призводить або створює умови для функціональних порушень гемодинаміки. Критеріями вилучення були наявність ізольованих серцевих аритмій, кардіоміопатії, набутих захворювань серця, ізольованого двостулкового АК без порушення його функції, міксоматозної дегенерації мітрального клапана, пролапсу стулок мітрального клапана без регургітації, ізольованої декстрокардії, пухлин серця, відкритого овального вікна із тенденцією до самозакриття. Серед пацієнтів було 1059 (52 %) чоловіків і 985 (48 %) жінок віком від 18 до 87 років (медіана – 20 років, інтерперсентильний інтервал (25 %_o–75 %_o) – 18–26 років). Період спостереження розраховували від моменту залучення до дати аналізу (31 грудня 2015 р.) або дати летального наслідку, період спостереження за хірургічною активністю в дорослих із ВВС – від дати, коли пацієнту виповнилось 18 років, до дати аналізу (31 грудня 2015 р.).

Дизайн дослідження передбачав розподіл пацієнтів на дві групи. В групу *прооперованих* залучали хворих, яким було проведено кардіохірургічне втручання (операцію або перкутанне втручання), як у дитинстві, так і у віці понад 18 років; у групу *неоперованих* – дорослих, яким не виконували жодного втручання з приводу вродженої аномалії серця. Додатково виділено *групу 1*, в яку залучили дорослих після виконаних втручань із приводу ВВС у віці понад 18 років (вперше чи повторно), та *групу 2*, в яку залучили дорослих без жодного втручання у дорослому віці.

Упродовж 12 міс усім пацієнтам запропонували відповісти на запитання чотирьох стандартизованих базових опитувальників і на запитання щодо клініко-демографічних показників. В аналіз залучили 456 анкет пацієнтів із діагнозом ВВС (225 (49,3 %) чоловіків і 231 (50,7 %) жінок віком від 18 до 67 років (середній вік – $(27,4 \pm 0,5)$ року)) – основна група. У контрольну групу залучили 79 анкет практично здорових дорослих (39 (49,3 %) чоловіків і 40 (50,7 %) жінок віком від 18 до 64 років (середній вік – $(26,9 \pm 1,2)$ року)).

Згідно з дизайном досліджували ТФН послідовних пацієнтів у віддалений післяопераційний період після заміни АК легневим аутографтом (операція Росса). В дослідження були залучені 46 осіб віком понад 18 років. До основної групи ввійшли 22 особи (14 (63,6 %) чоловіків і 8 (36,4 %) жінок) із вродженою патологією серця, яким була виконана операція Росса. Вік пацієнтів становив від 18 до 30 років (середній вік –

($21,6 \pm 0,8$) року). Віддалений післяопераційний період у цій групі тривав у середньому ($5,8 \pm 1,7$) року. До контрольної групи залучили 24 практично здорових дорослих, порівнянних із пацієнтами основної групи за віком і співвідношенням статей.

Проведено ретроспективний аналіз клінічних даних історії хвороби всіх послідовних дорослих із ВВС, які пройшли стаціонарне обстеження та лікування за період з 1 січня 1999 р. до 31 грудня 2015 р. Хірургічну активність аналізували за матеріалами Центра кардіохірургії новонароджених ДУ «Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» за період з 1999 до 2003 рр. та даними ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період з 2003 до 2015 рр. За досліджуваний період 382 дорослим було виконано 450 кардіохірургічних та інтервенційних втручань із приводу ВВС. Осіб чоловічої статі було 190 (49,7 %), жіночої – 192 (50,3 %).

Методи дослідження. Обстеження пацієнтів передбачало оцінку скарг, вивчення даних анамнезу та об'єктивне обстеження за стандартною методикою. Особливу увагу приділяли попереднім обстеженням щодо перенесених раніше хірургічних та інтервенційних втручань і призначеному лікуванню.

Для оцінки складності ВВС та функціонального стану пацієнтів застосували класифікацію С. Warnes та співав. (прості, помірно складні та складні ВВС) (шкала 1). Залежно від перенесених раніше втручань із приводу ВВС (шкала 2) визначали індекс тяжкості вади (Disease Severity Index). Клінічний функціональний статус у досліджуваній когорті хворих оцінювали за трьома класифікаціями: шкала 3 передбачала визначення ФК індексу здатності до нормальної життєдіяльності (Ability Index, Warnes-Somerville Index), котрий відображує обмеження в повсякденній активності, шкала 4 – визначення функціонального індексу для оцінки стану дорослих із ВВС (Congenital heart disease functional index, Moons Index) з розподілом хворих на п'ять ФК, шкала 5 – визначення ФК СН за класифікацією Нью-Йоркської асоціації кардіологів (NYHA) відповідно до дистанції, котру пройшов пацієнт під час тесту із 6-хвилинною ходою (ШХХ).

Усім пацієнтам проводили електрокардіографію на апараті Schiller AT-102 (Швейцарія) за стандартними методиками. Ехокардіографічне дослідження виконували на ультразвуковому апараті Philips iE-33 (США) з використанням фазованого датчика X 5-1. Аналіз анатомічних особливостей ВВС проводили із застосуванням сегментарного підходу згідно з рекомендаціями Американського товариства ехокардіографії та Європейської асоціації серцево-судинної візуалізації. Променеві методи дослідження використовували для уточнення структурних особливостей ВВС у дорослих, виявлення післяопераційної залишкової патології та позасерцевих патологічних змін у органах – мішенях. Рентгенографію органів грудної порожнини виконували на апараті Duo Diagnost (Philips, США), мультidetекторну комп'ютерну томографію – на 16-зрізовому томографі Somatom Sensation 16 (Siemens, Німеччина), магнітно-резонансу томографію – на 32-каналному МР-томографі

Achieva (Philips, США) з індукцією магнітного поля 1,5 Тл. Катетеризацію порожнин серця проводили з використанням ангиографічної системи Axiom Artis BC (Siemens, Німеччина).

Якість життя, пов'язану зі здоров'ям, у дорослих із ВВС оцінювали за допомогою чотирьох адаптованих методик: SF-36 (коротка форма неспецифічного опитувальника для визначення ЯЖ), MLHFQ (Міннесотський опитувальник для визначення ЯЖ пацієнтів з хронічною СН), WHOQOL (скорочена версія опитувальника ВООЗ для оцінки ЯЖ), HADS (госпітальна шкала виявлення тривожності та депресії).

Статистичний аналіз виконано з використанням пакета програм Statistica 6 (StatSoft Inc., США) і платформи Microsoft Office Excel 2010 (США). Статистичні методи застосовано згідно зі стандартними рекомендаціями (Y. Lu, 2015). Перевірку нормальності розподілу кількісних ознак проводили з використанням критерію Колмогорова–Смірнова. Критичним рівнем довірчої ймовірності вважали 95 %. Рішення про відмінність групових середніх приймали, якщо рівень значущості (p) статистичного критерію мав значення менше 0,05 (5 %), що свідчило про належність цих вибірок до двох різних сукупностей, відмінності вважали статистично значущими. При нормальному розподілі дані наведено у вигляді $M \pm m$, де M – середнє арифметичне значення, m – стандартна похибка середньої арифметичної величини, при розподілі, який відрізнявся від нормального, – у вигляді $Me [P25; P75]$, де Me – медіана, як центральне значення у послідовному ряду всіх отриманих показників, з 25-м і 75-м перцентилями (інтерперсентильний інтервал 25 % – 75 %). Порівняння середніх величин при їх нормальному розподілі проводили за допомогою t -критерію Стьюдента, в іншому випадку використовували непараметричний метод Манна–Уїтні. Для оцінювання статистичної значущості відмінностей двох або декількох відносних показників (частот, відсотків) застосовували непараметричний критерій χ^2 (Пірсона). Для виявлення взаємозв'язків між основними клінічними та структурно-функціональними показниками розраховували ранговий коефіцієнт кореляції Спірмена (r). У разі від'ємного значення коефіцієнта мав місце обернено пропорційний зв'язок між показниками, які порівнювали, у разі додатного значення – прямо пропорційний зв'язок. Силу зв'язку між ознаками вважали слабкою при величині коефіцієнта $<0,4$, поміжною – при $0,4–0,7$, високою – при $>0,7$.

Результати досліджень та їх обговорення.

У структурі ВВС у дорослих (рис. 1) переважали дефекти міжпередсердної (ДМПШ) та міжшлуночкової (ДМШП) перегородки (відповідно 21 та 15 %). Вроджені вади АК (аортальна недостатність та стеноз) посідали друге місце (11 та 10 %). На решту вад серця (ВАП, КоАо, тетрада Фалло (ТФ), частковий аномальний дренаж легеневих вен (ЧАДЛВ), клапанний стеноз ЛА, єдиний шлуночок серця (ЄШС), підклапанний стеноз АК, аномалія Ебштейна (АЕ)) припадало від 2 до 8 %. До групи «інші» віднесено діагнози, частота яких не перевищувала 2 %.

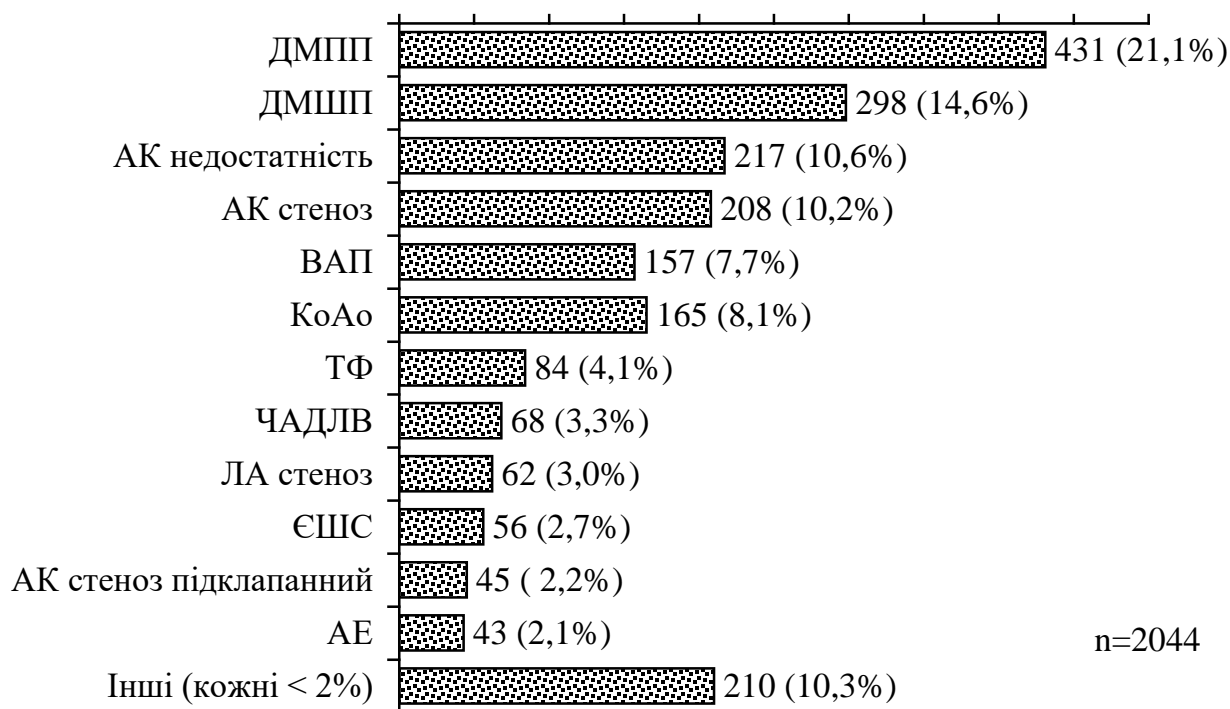


Рис. 1. Структура основних діагнозів у дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця: ВАП – відкрита артеріальна протока; ТФ – тетрада Фалло; ЧАДЛВ – частковий аномальний дренаж легеневих вен; ЄШС – єдиний шлуночок серця; АЕ – аномалія Ебштейна

Практично половина пацієнтів, які перебували на диспансерному спостереженні у спеціалізованому кардіохірургічному центрі, мали помірно складні ($n = 678$; 33,2 %) та складні ($n = 332$; 16,2 %) ВВС. Решта пацієнтів – прості вади серця. Більшість у структурі хворих становили дорослі ($n = 1295$; 63,4 %), яким на дату аналізу було проведено кардіохірургічне втручання (операцію чи кардіологічне перкутанне транскатетерне втручання) або в дитинстві, або у віці понад 18 років (рис. 2). Неоперовані дорослі ($n = 749$) склали третину хворих.

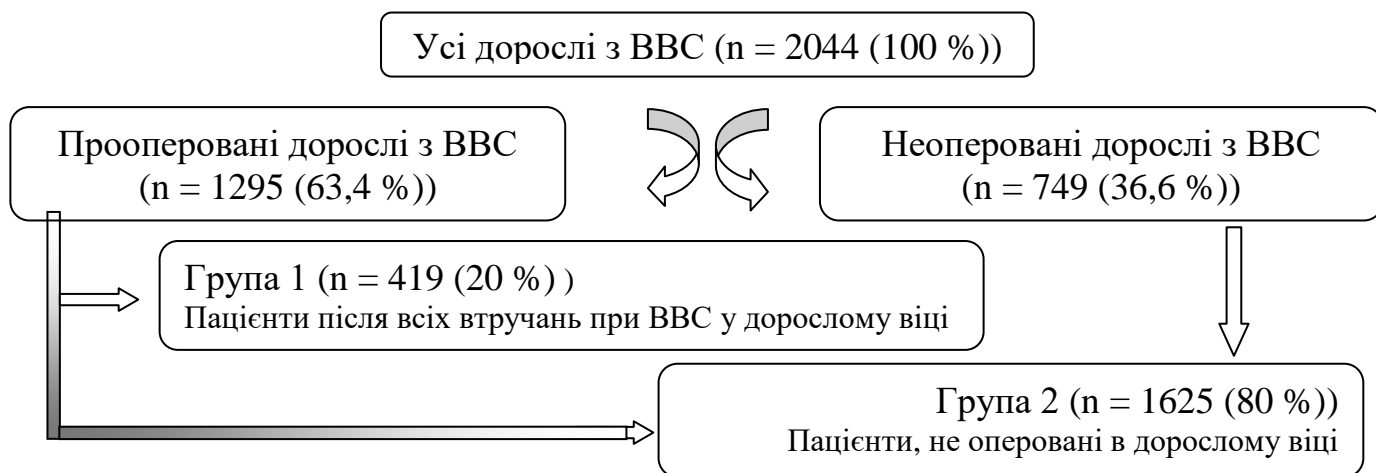


Рис. 2. Розподіл пацієнтів залежно від проведених втручань

У структурі прооперованих дорослих більшість становили пацієнти після радикальної корекції ТФ (96,4 %), КоАо (86,7 %), ЧАДЛВ (83,8 %) та ЄШС (75 %). Ці вади мають несприятливий перебіг у дитячому віці, супроводжуються вираженою клінічною симптоматикою та оперуються в ранньому дитячому і підлітковому віці. Більшості хворих (80 %) проведено одне втручання – операцію або перкутанну інвазивну процедуру. В пацієнтів із повторними втручаннями (більше двох), незважаючи на меншу представленість (до 1/5 від усіх втручань), відзначено підвищений ризик щодо подальших кардіохірургічних процедур, кількість яких, з огляду на щорічне збільшення числа пацієнтів, неухильно зростає. Не оперовані в будь-якому віці пацієнти (36,6 %) мали клапанні аортальні вади, клапанний стеноз ЛА, АЕ, тобто помірні вади, що дає змогу зберегти відносну якість життя таких хворих до дорослого віку з можливістю адекватного хірургічного лікування.

Аналіз гендерних особливостей виявив, що жінки були статистично значуще старшими за чоловіків. Середній вік у чоловіків становив 19 років (інтерперсентильний інтервал – 18–24 роки), у жінок – 20 років (18– 29 років). В осіб жіночої статі статистично значуще ($p < 0,05$) частіше, ніж у чоловіків, виявляли такі ВВС, як ДМПП, ДМШП та ВАП (рис. 3). Чоловіки статистично значуще частіше мали вроджені вади АК та КоАо ($p < 0,05$).

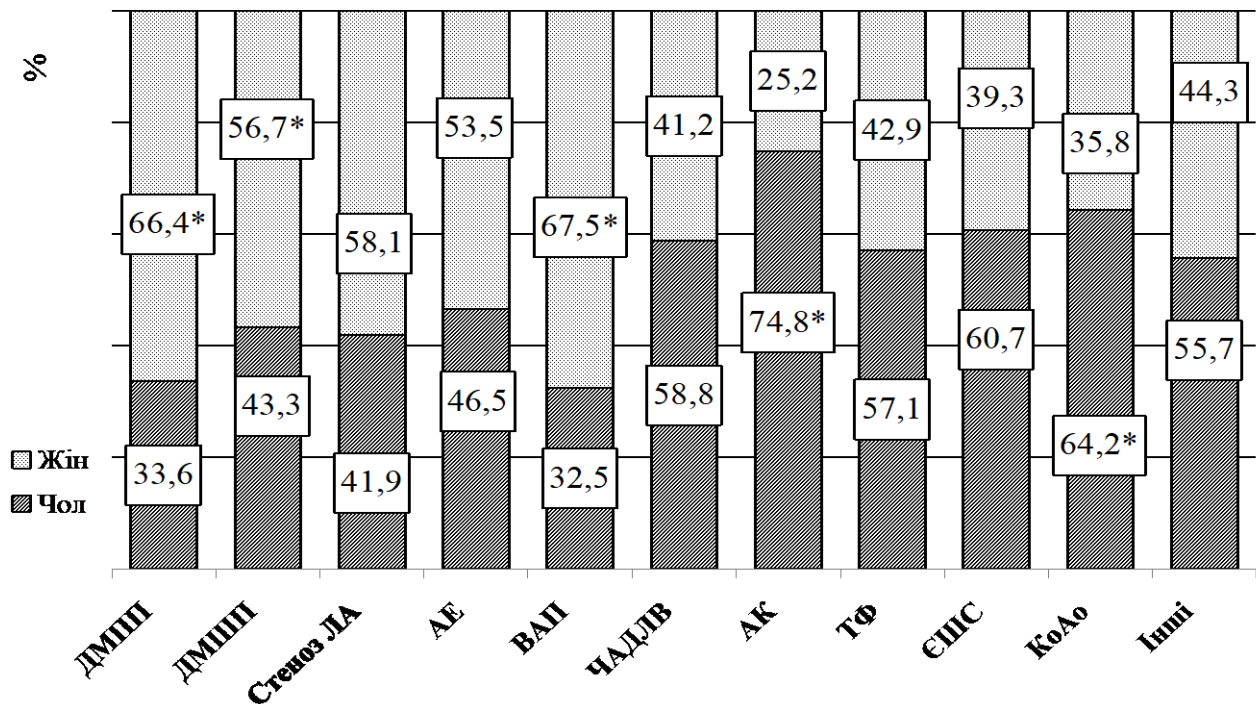


Рис. 3. Структура та гендерні особливості основних вроджених вад серця у дорослих: * – різниця показників є статистично значущою ($p < 0,05$)

Серед чинників ризику в жінок із ВВС статистично значуще переважали аритмії (у 236 жінок та 201 чоловіка; $p < 0,05$), однак аналіз за типом аритмій серед пацієнтів різної статі статистично значущої різниці не виявив. У жінок частіше,

ніж у чоловіків, реєстрували СН вище I ФК за NYHA (у 453 жінок та 285 чоловіків; $p < 0,05$), що потребувало статистично значуще частішого призначення медикаментозного лікування у жінок (у 660 жінок та 466 чоловіків; $p < 0,05$). Чоловіки частіше, ніж жінки, мали такий чинник ризику, як тютюнопаління (у 169 чоловіків та 29 жінок; $p < 0,05$). За такими показниками, як ожиріння, інфекційний ендокардит в анамнезі, кардіохірургічні втручання з приводу ВВС, статистично значущих відмінностей між хворими різної статі не виявлено ($p > 0,05$).

Аналіз ЯЖПЗ у дорослих досліджуваної групи за результатами MLHFQ виявив, що сумарний бал осіб із ВВС віком від 18 до 20 років ($(18,7 \pm 1,3)$ бала) та від 21 до 30 років ($(21,2 \pm 1,4)$ бала) були статистично значущо меншими порівняно із середнім показником в основній групі ($(24,5 \pm 0,9)$ бала; $p < 0,05$). Цей показник у пацієнтів віком від 31 до 40 років ($(27,3 \pm 2,5)$ балів; $p > 0,05$) не відрізнявся від середнього показника, однак у старшій когорти дорослих із ВВС був статистично значущо гіршим. Так, у хворих віком від 41 до 50 років ($(43,0 \pm 4,4)$ бала) та від 51 до 60 років ($(43,5 \pm 4,6)$ балів) отримані показники значно перевищували середній показник ($p < 0,05$), а у віці понад 61 рік пацієнти мали практично вдвічі статистично значуще гіршу ЯЖПЗ ($(56,8 \pm 5,8)$ бала; $p < 0,05$) порівняно з середнім показником. Аналіз відмінностей за гендерною ознакою пацієнтів основної групи виявив статистично значуще гірші показники ЯЖПЗ у жінок ($(26,4 \pm 1,3)$ бала) порівняно з показником у чоловіків ($(22,6 \pm 1,3)$ бала; $p < 0,05$) за відсутності статистично значущої відмінності показників в осіб протилежної статі в контрольній групі ($(15,0 \pm 0,9)$ та $(14,5 \pm 0,9)$ бала відповідно).

За даними опитувальника SF-36 показники фізичного (ФіК) та психічного (ПК) компонентів здоров'я в осіб віком від 18 до 20 років були статистично значущо більшими ($(51,3 \pm 0,6)$ та $(51,2 \pm 0,6)$ бала відповідно) порівняно із середніми результатами в основній групі ($(49,0 \pm 0,4)$ та $(48,2 \pm 0,5)$ бала, $p < 0,01$). Отримані показники не відрізнялися від даних у групі практично здорових молодих осіб, що відповідає збереженій ЯЖПЗ. Дорослі віком від 21 до 40 років мали показники, які відповідали середнім показникам основної групи за відсутності статистично значущих відмінностей ($p > 0,05$). У дорослих віком понад 41 рік виявлено статистично значуще зниження обох показників здоров'я ($(39,7 \pm 1,2)$ та $(39,1 \pm 1,2)$ бала), що свідчило про значне погіршення обох компонентів ЯЖПЗ. У жінок основної групи були статистично значущо нижчі показники обох компонентів (ФіК – $(47,6 \pm 0,7)$ бала, ПК – $(46,5 \pm 0,7)$ балів) порівняно з аналогічними показниками у чоловіків ($(50,5 \pm 0,6)$ та $(49,8 \pm 0,7)$ бала відповідно, $p < 0,05$).

За результатами аналізу за віком та статтю серед дорослих віком від 18 до 20 років статистично значущих відмінностей між чоловіками ($(51,7 \pm 0,8)$ і $(51,5 \pm 0,9)$ бала) та жінками ($(50,8 \pm 1,0)$ і $(50,8 \pm 0,9)$ бала) за обома компонентами оцінки не виявлено ($p > 0,05$), а отримані дані відповідали таким осіб контрольної

групи. У жінок основної групи віком від 21 до 40 років відзначено статистично значущо гірші показники ЯЖПЗ, як за ФіК ((48,5 ± 0,8) бала), так і за ПК ((46,5 ± 1,0) бала) порівняно з чоловіками відповідного віку ((51,1 ± 0,8) та (50,3 ± 0,9) бала відповідно, $p < 0,05$). Серед пацієнтів віком понад 41 рік виявлено чітку тенденцію до нижчих показників у жінок (ФіК – (38,5 ± 1,3) бала, ПК – (38,3 ± 1,3) бала) порівняно з чоловіками ((41,6 ± 2,2) та (40,5 ± 2,5) бала відповідно), але ця різниця була статистично не значущою ($p > 0,05$).

За результатами оцінювання показників HADS у третини дорослих основної групи виявлено ознаки тривожності (субклінічної ($n = 80$; 17 %) та клінічної ($n = 63$; 14 %)), у 1/5 – ознаки депресії (субклінічної ($n = 50$; 11 %) та клінічної ($n = 47$; 10 %)), тоді як у контрольній групі ($n = 16$; 20,2 % та $n = 11$; 13,9 % відповідно), ці показники були значно нижчими. Жінки основної групи мали статистично значущо вищі показники тривожності ((6,7 ± 0,3) бала) та депресії ((5,2 ± 0,3) бала) порівняно з чоловіками ((5,2 ± 0,2) та (4,1 ± 0,2) бала, $p < 0,05$).

В осіб жіночої статі частіше виявляли ознаки субклінічної ($n = 48$; 21,8 %) та клінічної ($n = 40$; 17,3 %) тривожності, а відсутність тривожних розладів відзначено у 2/3 жінок основної групи та 3/4 чоловіків. Субклінічні та клінічні тривожні ознаки виявлено у 14,2 та 10,2 % чоловіків відповідно. Аналіз депресивних розладів залежно від статі серед дорослих із ВВС продемонстрував переважання депресивних розладів ($n = 61$; 26,5 %) серед осіб жіночої статі, тоді як у чоловіків лише 16 % ($n = 36$) мали відповідні зміни. Так, кількість жінок із субклінічно значущою депресією ($n = 35$; 15,2 %) більш ніж удвічі перевищувала аналогічний показник у чоловіків основної групи ($n = 15$; 6,7 %).

Дослідження взаємозв'язків між рівнем тривожних і депресивних розладів та статтю залежно від віку показало, що рівень тривожності в жінок віком 18–20 років ((5,4 ± 0,4) бала) та 21–40 років ((6,7 ± 0,3) бала) був статистично значущо вищим, ніж у чоловіків відповідних вікових груп ((4,2 ± 0,3) та (5,5 ± 0,3) бала відповідно, $p < 0,05$). В осіб віком понад 41 рік статистично значущих відмінностей за цим показником між чоловіками та жінками не виявлено ((9,3 ± 0,6) бала у жінок та (7,9 ± 0,9) бала у чоловіків, $p > 0,05$), однак рівень тривожності в чоловіків та жінок був статистично значущо більшим порівняно із середніми показниками в основній групі та в молодих осіб. Аналіз рівня депресії в пацієнтів основної групи віком від 18 до 20 років статистично значущих розбіжностей між чоловіками ((3,2 ± 0,3) бала) та жінками ((3,9 ± 0,4) бала) не виявив ($p > 0,05$) і ці показники були найнижчими в усіх вікових групах та статистично значущо нижчими, ніж середні показники депресії залежно від статі. У віковій групі від 21 до 40 років у жінок показник депресії був статистично значущо вищим ((5,3 ± 0,3) бала) порівняно з чоловіками цієї вікової групи ((4,1 ± 0,3) бала; $p < 0,05$). Старші за віком пацієнти основної групи не мали статистично значущих відмінностей між чоловіками ((7,8 ± 0,9) бала) та жінками ((7,4 ± 0,6) бала, $p > 0,05$), однак ці показники були статистично значущо вищими порівняно з відповідними за статтю групами молодих осіб із ВВС ($p < 0,05$).

Аналіз взаємозв'язків між складністю ВВС у дорослих та оцінкою ЯЖПЗ (за 4 опитувальниками) виявив слабкий та дуже слабкий взаємозв'язок (r_s від $-0,27$ до $+0,06$), виявлені розбіжності за більшістю порівнюваних показників були статистично незначущими (рис. 4).

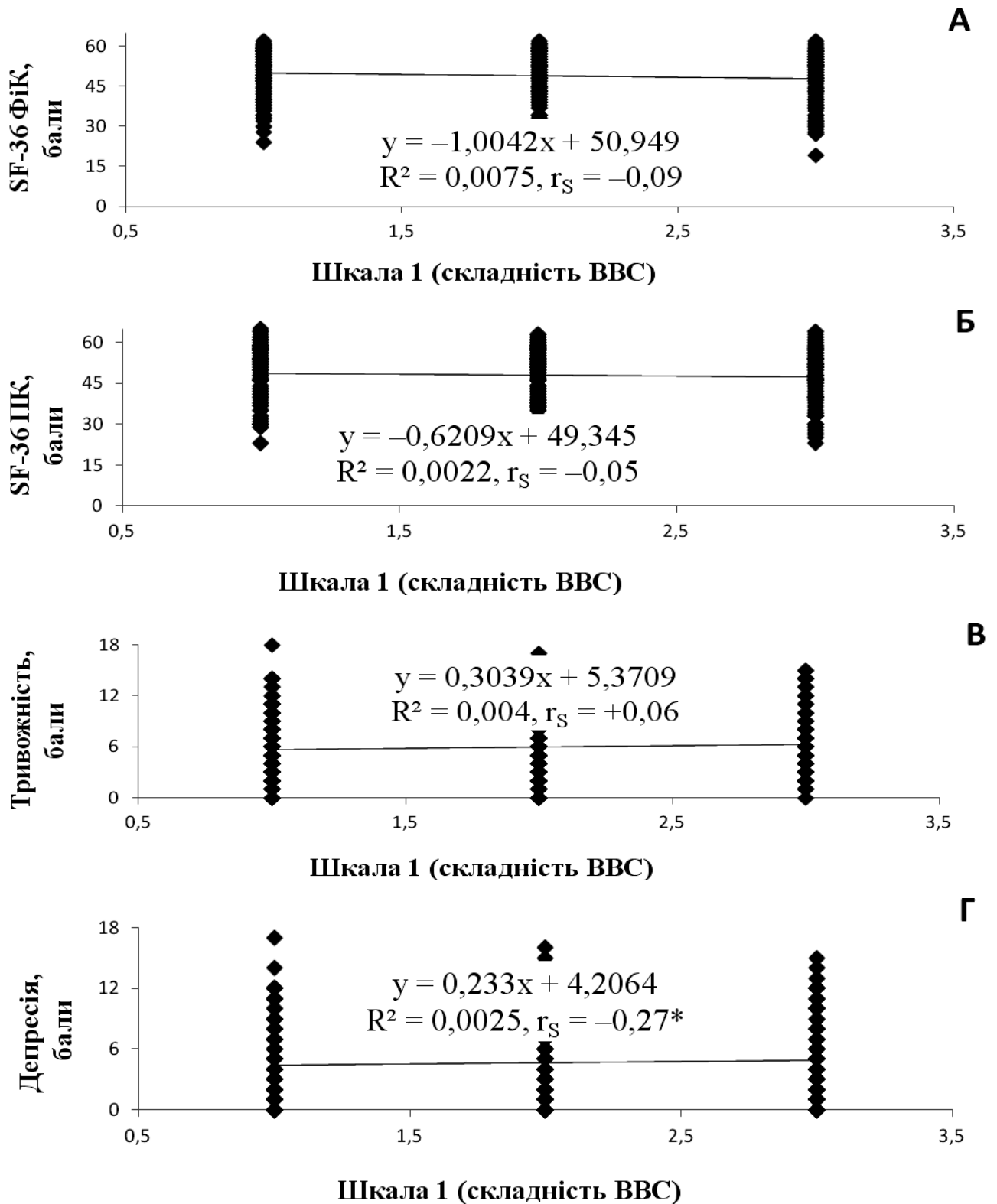


Рис. 4. Кореляційні взаємозв'язки між сумарним балом за показниками опитувальника SF-36 (А, Б), тривожності та депресії (В, Г) та складністю вроджених вад серця

Так, коефіцієнт кореляції між показниками ФіК та ПК за даними опитувальника SF-36 та складністю вродженої вади становив $-0,09$ та $-0,27$ відповідно, а між показниками тривожності та депресії і складністю ВВС $+0,06$ та $-0,05$. Аналіз впливу тяжкості ВВС (за шкалою 2) у дорослих та кратності проведених попередньо кардіохірургічних та кардіологічних процедур на показники ЯЖПЗ (за 4 шкалами), також не виявив значних статистично значущих взаємозв'язків. Так, кореляційний ранговий аналіз показав слабкий та переважно статистично незначущий зв'язок (r_s від $-0,25$ до $+0,15$) між показниками шкали 2 та оцінкою за всіма шкалами ЯЖПЗ. Це свідчить про те, що первинний діагноз і його тяжкість за сучасними класифікаціями не впливають на основні показники ЯЖ. Дорослі пацієнти із середньотяжкими і складними вадами серця не мають значних обмежень у повсякденному житті, тому це не впливає на їх фізичний, психічний та соціальний статус і свідчить про достатньо високий рівень ЯЖПЗ.

Отримані з використанням шкал 3–5 результати свідчили про помірний кореляційний зв'язок із основними шкалами ЯЖПЗ. Так, коефіцієнт кореляції між показниками ФіК та ПК здоров'я за даними опитувальника SF-36 та оцінкою за шкалою 3 становив $-0,52$ ($p < 0,05$) та $-0,43$ ($p < 0,05$) відповідно, а між показниками тривожності та депресії та шкалою 3 $+0,42$ ($p < 0,05$) та $+0,43$ ($p < 0,05$).

Отже, результати свідчать про важливість функціонального статусу таких дорослих, їх здатність до нормального повсякденного життя, потенційної можливості працювати чи навчатися повний робочий день, планувати вагітність, а також про відповідність клінічного стану прооперованих пацієнтів нормальним показникам осіб без вродженої патології серця та судинної системи. Обмеженість працездатності внаслідок обмеження різних видів діяльності та/або навчання, помірно тяжкий або тяжкий клінічний стан та здатність виконувати роботу у власному темпі, неможливість взагалі працювати через задишку, втомлюваність і серцебиття, потреба в частому та постійному спостереженні кардіолога різко погіршує ЯЖПЗ.

Результати кореляційно-регресивного аналізу зв'язків між показниками ФіК та ПК SF-36, HADS та ФК СН за NYHA наведено на рис. 5. На нашу думку, саме функціональний статус дорослих із ВВС є визначальним щодо оцінки ЯЖПЗ. Складність вади серця, кратність проведених кардіохірургічних втручань мають статистично значущий кореляційний зв'язок з показниками якості життя лише в поєднанні з оцінкою функціонального статусу таких хворих.

Кореляційно-регресивний аналіз впливу хірургічного статусу дорослого із ВВС (прооперований/неоперований) на основні показники ЯЖПЗ, тривожності, депресії, ФК СН за NYHA виявив слабкий та дуже слабкий взаємозв'язок (r_s від $-0,10$ до $+0,06$). Отримані результати свідчать, що проведені у дитинстві або підлітковому віці хірургічна операція чи інтервенційна процедура з приводу корекції ВВС не впливають на основні показники ЯЖ. Прооперовані пацієнти із ВВС зберігають достатньо високий рівень ЯЖПЗ.

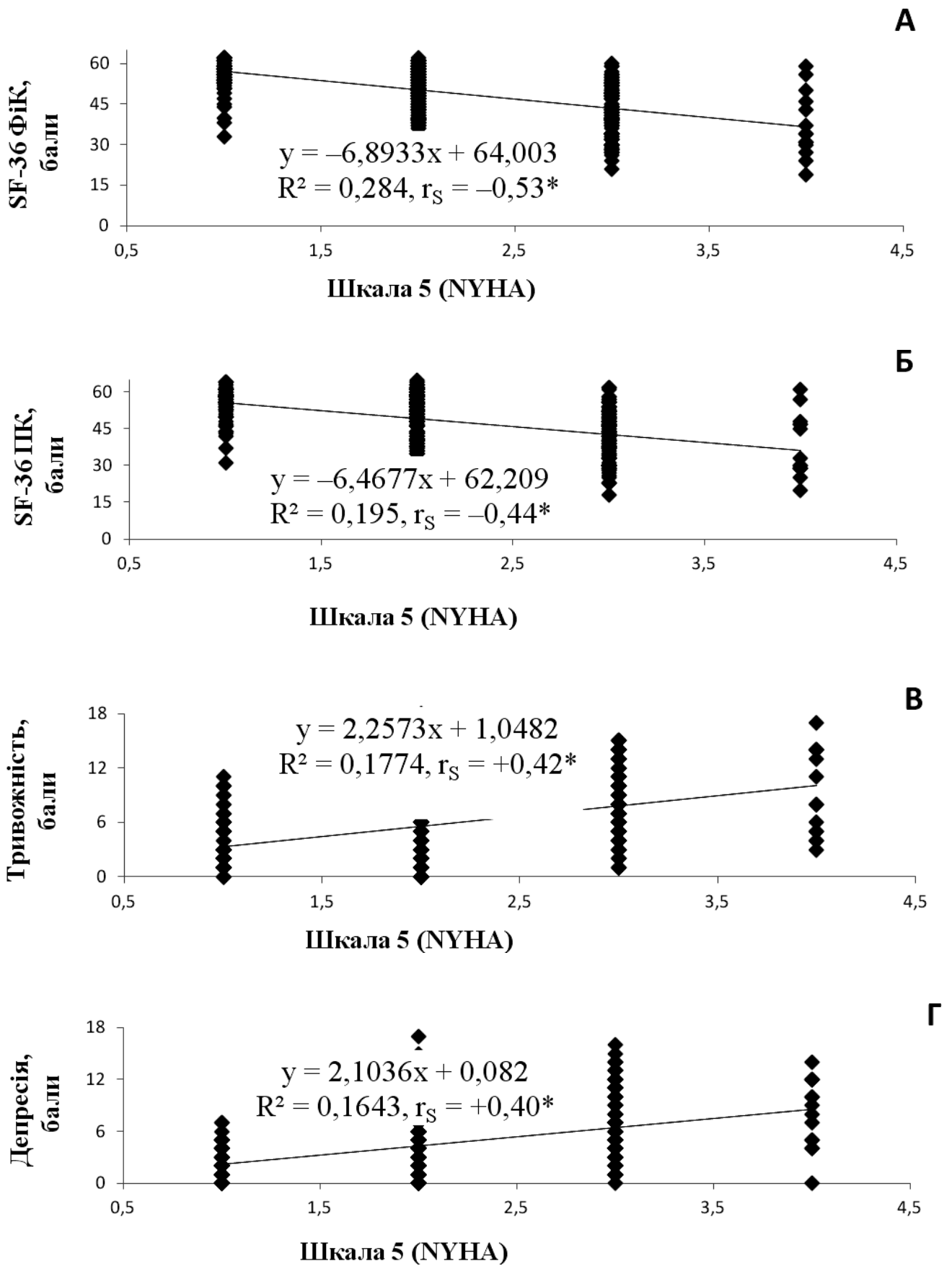


Рис. 5. Кореляційні взаємозв'язки між сумарним балом за показниками опитувальника SF-36 (А, Б), тривожності та депресії (В, Г) та функціональним класом серцевої недостатності за NYHA

Дані щодо функціонального статусу дорослих за шкалами 3–5 залежно від складності ВВС, визначеної за шкалою 1, наведено в табл. 1. У пацієнтів зі складними аномаліями частіше, ніж у хворих із простими та помірно складними вадами, клінічний стан був гіршим за всіма шкалами оцінки. Понад половини з них (52,1 %) мали II ФК за шкалою 3, 44,8 % – II ФК за шкалою 5, 43,2 % – III ФК за шкалою 4.

Таблиця 1

Розподіл дорослих за функціональним клінічним статусом залежно від складності вад серця

ФК	Складність вад серця		
	прості	помірно складні	складні
	n=162	n=169	n=125
Шкала 3			
I	39 (24,1 %)	15 (8,9 %)**	7 (5,6 %)###
II	90 (55,6 %)	125 (74,0 %)**	65 (52,1 %)††
III	28 (17,3 %)	26 (15,4 %)	38 (30,4 %)### ††
IV	5 (3,1 %)	3 (1,8 %)	15 (12,0 %)### ††
Шкала 4			
I	14 (8,6 %)	3 (1,8 %)**	0
II	47 (29,0 %)	21 (12,4 %)**	4 (3,2 %)### ††
III	65 (40,1 %)	106 (62,7 %)**	54 (43,2 %)††
IV	28 (17,3 %)	35 (20,7 %)	37 (29,6 %)## †
V	8 (4,9 %)	4 (2,4 %)	30 (24,0 %)### ††
Шкала 5			
I	38 (23,5 %)	17 (10,1 %)**	13 (10,4 %)###
II	84 (51,9 %)	115 (68 %)**	56 (44,8 %)††
III	38 (23,5 %)	34 (20,1 %)	47 (37,6 %)### ††
IV	2 (1,2 %)	3 (1,8 %)	9 (7,2 %)### ††

Примітки: різниця показників є статистично значущою: між простими та помірно складними ВВС (* – $p < 0,05$; ** – $p < 0,01$); між простими та складними ВВС (## – $p < 0,05$; ### – $p < 0,01$); між помірно складними та складними ВВС († – $p < 0,05$; †† – $p < 0,01$).

Отримані результати демонструють, з одного боку, тенденцію до зростання ФК за використаними шкалами, з другого – той факт, що складність вродженої вади згідно із первинним діагнозом не відповідає функціональному клінічному статусу дорослих із ВВС. Хворі зі складними вадами серця можуть мати збережену здатність до фізичних навантажень, задовільну якість життя, адекватну соціальну адаптацію, тоді як хворі з простими вадами з гіршим клінічним статусом потребують більшої уваги кардіолога. Саме збережений функціональний клінічний статус хворого, відсутність обмеження щодо фізичної активності в повсякденному житті, можливість

працювати чи навчатися повний робочий день мають бути основними критеріями оцінки здоров'я таких хворих, незважаючи на складність ВВС і попередніх хірургічних та/або перкутанних втручань.

ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» має найбільший досвід в Україні застосування операції Росса, тому саме ця когорта хворих була залучена в дослідження, як приклад спостереження за дорослими пацієнтами із ВВС у віддалений післяопераційний період. За результатами дослідження виявлено, що у 1-й групі вік пацієнтів становив у середньому ($21,6 \pm 0,8$) року (від 18 до 30 років), серед них було 14 (63,6 %) чоловіків і 8 (36,4 %) жінок. Віддалений післяопераційний період у цій групі тривав у середньому ($5,8 \pm 1,7$) року. У 7 (31 %) пацієнтів відзначено задишку під час фізичного навантаження, 11 (50 %) приймали медикаментозну терапію (інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту). У 2 (9 %) дорослих після операції Росса виявлено порушення ритму серця (надшлуночкову екстрасистолію). У цій групі операція Росса була єдиним хірургічним втручанням в 11 (50 %) хворих. СН I ФК за NYHA виявлено у 8 (36,4 %), II ФК – у 13 (59,1 %), III ФК – в 1 (4,5 %) пацієнта. У 2-й групі вік пацієнтів становив у середньому ($22,7 \pm 1,3$) року (від 18 до 28 років), серед них було 14 (58,3 %) чоловіків і 10 (41,7 %) жінок. Усі пацієнти цієї групи на момент огляду не мали скарг, медикаментозних препаратів не приймали. Статистично значущих відмінностей за віком, масою тіла, зростом між основною та контрольною групою не виявлено ($p > 0,05$).

Результати тесту ШХХ у пацієнтів 1-ї групи були статистично значуще гіршими, ніж у 2-й групі ($(429,6 \pm 22,2)$ і $(593,3 \pm 7,6)$ м відповідно; $p < 0,01$). Для удосконалення визначення ТФН з використанням тестів PWC_{170} та ШХХ нами розроблено «Спосіб визначення фізичної працездатності у дорослих з вродженими вадами серця» (патент на корисну модель № 112844 UA у співавторстві Лебідь І.Г., Разінкіна А.О., Климишин Ю.І. та інші) з використанням степ-тесту як оптимального стрес-агента з індивідуальним підбором навантаження. Дозоване фізичне навантаження на першому етапі 1 становило 1 Вт/кг, на другому – 1,5 Вт/кг.

Для виявлення чинників, пов'язаних з низькою ТФН, пацієнтів 1-ї групи розподілили на дві підгрупи залежно від ФК СН: підгрупа 1А – 8 (36,4 %) хворих, з них 6 чоловіків, із СН I ФК за NYHA, і підгрупа 1Б – 14 (63,6 %) хворих, з них 8 чоловіків, із СН II і III ФК за NYHA. Пацієнти підгрупи 1А під час тесту із ШХХ пройшли статистично значуще коротшу дистанцію ($(533,8 \pm 26,7)$ м) порівняно зі здоровими дорослими 2-ї групи ($(589,2 \pm 6,1)$ м; $p < 0,05$). Пацієнти підгрупи 1Б пройшли статистично значуще меншу дистанцію ($(377,1 \pm 20,6)$ м) порівняно як із хворими підгрупи 1А, так і з дорослими контрольною групою ($p < 0,01$).

Толерантність до фізичного навантаження у пацієнтів підгрупи 1Б виявилася статистично значуще нижчою, ніж у хворих підгрупи 1А та осіб 2-ї групи (рис. 6, А). Так, показник фізичної працездатності (PWC_{170}) в абсолютному значенні та в перерахунку на масу тіла ($PWC_{170}/кг$) у хворих підгрупи 1Б ($(745,7 \pm 72,2)$ (кг · м)/хв та $(12,0 \pm 0,8)$ (кг · м)/хв на 1 кг) був статистично значуще нижчим, ніж у пацієнтів

підгрупи 1А ((1035,0 ± 82,6) (кг · м)/хв та (14,1 ± 1,1) (кг · м)/хв на 1 кг; $p < 0,05$) та здорових осіб ((1041,4 ± 82,5) (кг · м)/хв та (16,5 ± 1,1) (кг · м)/хв на 1 кг; відповідно $p < 0,05$ та $p < 0,01$). Абсолютний показник МСК у підгрупі 1Б ((2,5 ± 0,1) л/хв; $p < 0,05$; рис. 6, Б). Цей показник, розрахований на масу тіла, у підгрупі 1Б ((37,9 ± 2,1) мл/(хв · кг)) був статистично значуще меншим порівняно з аналогічними показниками у підгрупі 1А ((43,6 ± 2,6) мл/(хв · кг); $p < 0,05$) та 2-й групі ((48,6 ± 2,0) мл/(хв · кг); $p < 0,01$).

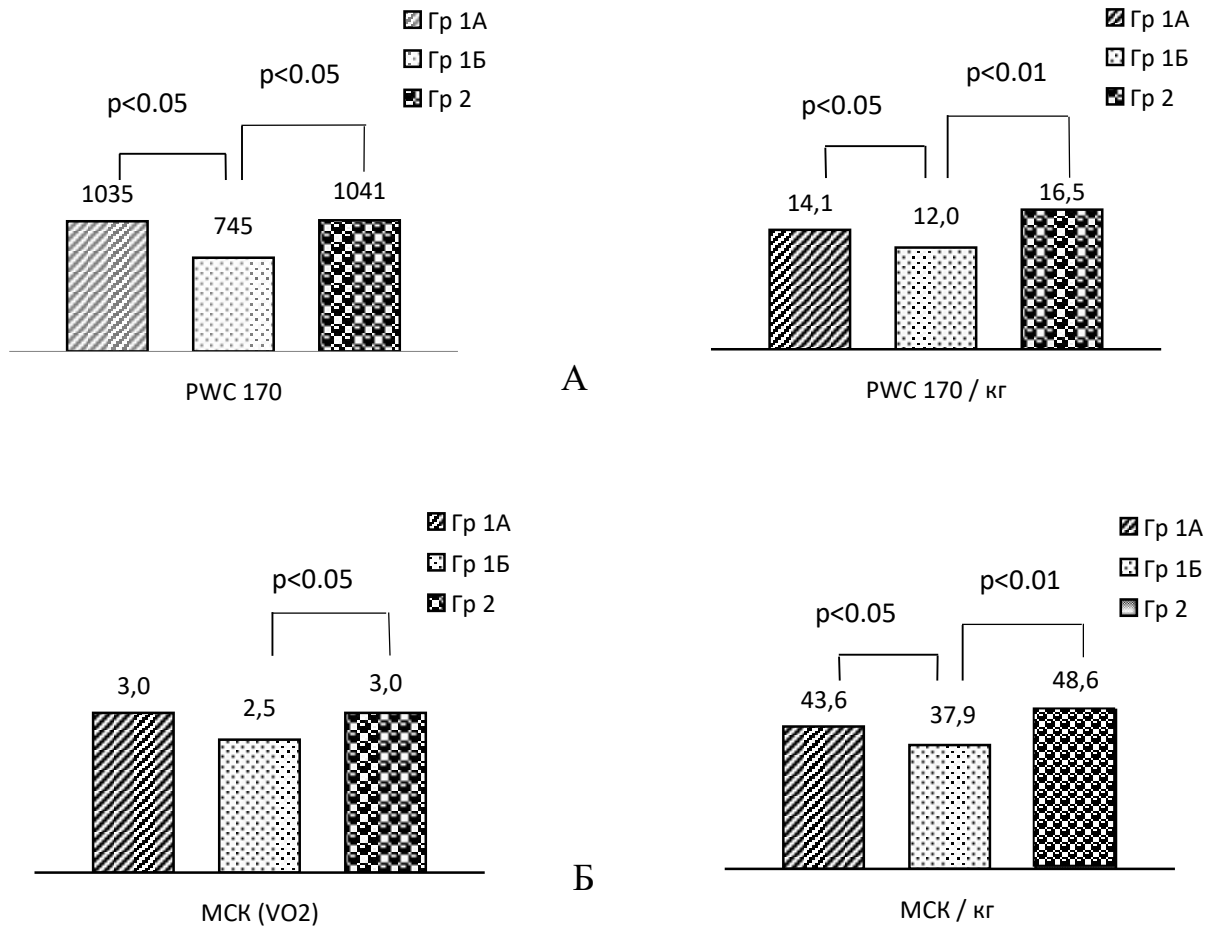


Рис. 6. Порівняльна характеристика фізичної працездатності (PWC_{170}) та максимального споживання кисню (МСК) у пацієнтів після операції Росса та здорових осіб

Незадовільну ТФН виявлено майже у половини (45 %) прооперованих пацієнтів (у 2 хворих підгрупи 1А та 8 – підгрупи 1Б), задовільну – у 23 % (у 2 хворих підгрупи 1А та 3 – підгрупи 1Б), добру – у 32 % (у 4 хворих підгрупи 1А та 3 – підгрупи 1Б). Нормотонічну реакцію АТ на навантаження зафіксовано у 16 (73 %) прооперованих осіб (у 8 хворих підгрупи 1А та 8 – підгрупи 1Б), гіпертонічну – у 3 (13 %) осіб (всі пацієнти підгрупи 1Б), дистонічну – у 3 (13 %) осіб (у 1 хворого підгрупи 1А та 2 – підгрупи 1Б).

Дані щодо морфологічних і функціональних показників у пацієнтів після операції Росса за даними ЕхоКГ порівняно зі здоровими особами наведено в табл. 2. Установлено відсутність статистично значущих відмінностей за кінцеводіастолічним розміром (КДР) та об'ємом (КДО) лівого шлуночка (ЛШ) між групами ($p > 0,05$). Індекс КДО ЛШ у підгрупі 1А був статистично значуще вищим порівняно з таким у підгрупі 1Б, однак не виходив за межі вікової норми. Функція ЛШ, за показником фракції викиду (ФВ) ЛШ, статистично значуще не відрізнялася у хворих після операції Росса та здорових осіб. Статистично значущих розбіжностей за градієнтом трансортального кровотоку крізь неоклапан після операції Росса в обох підгрупах порівняно з контрольною групою не виявлено ($p > 0,05$).

Таблиця 2

Ехокардіографічні показники пацієнтів після операції Росса та здорових дорослих (М ± m)

Показник	Прооперовані хворі		Здорові
	підгрупа 1А	підгрупа 1Б	
	(n=8)	(n=14)	n=24
КДР ЛШ, мм	48,0 ± 2,9	42,9 ± 1,2	45,5 ± 1,0
КДО ЛШ, мл	110,4 ± 17,2	83,3 ± 5,2	96,1 ± 4,9
Індекс КДО ЛШ, мл/м ²	62,9 ± 9,5	47,9 ± 2,4 [#]	52,5 ± 2,3
ФВ ЛШ, %	64,4 ± 1,8	67,9 ± 1,7	67,2 ± 2,1
Градієнт тиску на АК, мм рт. ст.	7,6 ± 0,6	8,6 ± 0,9	7,9 ± 0,5
ПШ, мм	21,0 ± 1,5	22,7 ± 1,9	21,5 ± 1,1
СЕПТК, мм	20,3 ± 0,9	17,9 ± 0,5 * [#]	21,1 ± 0,4
Градієнт тиску на кондуїті ЛА, мм рт. ст.	27,3 ± 4,8**	37,8 ± 6,1** [#]	8,1 ± 3,1

Примітки: різниця показників є статистично значущою щодо: показника здорових осіб (* – $p < 0,05$; ** – $p < 0,01$); показника підгрупи 1А ([#] – $p < 0,05$). СЕПТК – систолічна екскурсія площини трикуспідального кільця

При аналізі розмірів та функції ПШ виявлено статистично значуще нижчі показники систолічної екскурсії площини трикуспідального кільця у підгрупі 1Б ((17,9 ± 0,5) мм) порівняно з підгрупою 1А ((20,3 ± 0,9) мм) та 2-ю групою ((21,1 ± 0,4) мм; $p < 0,05$), що опосередковано може свідчити про зниження його систолічної функції. Не встановлено різницю за розмірами ПШ між досліджуваними групами. В обох підгрупах прооперованих хворих показник кровотоку на кондуїті ЛА був статистично значуще вищим, ніж у контрольній групі (див. табл. 2; $p < 0,01$), а в підгрупі 1Б – статистично значуще вищим, ніж у підгрупі 1А ($p < 0,05$).

Оцінювання функції ПШ ускладнене анатомічними особливостями та не завжди виконується під час стандартного обстеження. Нами запропоновано стандартизований «Спосіб ехокардіографічної оцінки функції правого шлуночка

після операції Росса» (Патент на корисну модель № 105302 UA у співавторстві Климишин Ю.І., Романюк О.М., Ханенова В.А., Руденко Н.М., Лебідь І.Г.). Застосування запропонованого алгоритму дало змогу виявити у прооперованих хворих із II–III ФК за NYHA статистично значуще вищі показники транспульмонального кровотоку на кондуїті ЛА та статистично значущо нижчі показники СЕПТК за відсутності відмінностей за розмірами ПШ порівняно з пацієнтами з I ФК СН та здоровими особами.

Аналіз хірургічної активності у дорослих із ВВС за попередні роки показав, що більша частка (практично 2/3 усіх ВВС) у структурі «первинних» діагнозів у дорослих припадала на дефекти перегородок і патологію лівих відділів серця. Аномалії грудних артерій та вен і патологія правих відділів серця посіли 3-тє та 4-тє місце в структурі вроджених аномалій серця та магістральних судин у досліджуваній групі (12 і 11 % відповідно). У структурі «поточних» доопераційних діагнозів (установлених у віддалений післяопераційний період), які були показаннями до проведення кардіохірургічних операцій та перкутанних втручань) у дорослих досліджуваної групи переважали ДМПШ (n = 92; 24 %) та вроджені вади АК (n = 87; 23 %). В обох групах до «інших» були віднесені ВВС, на які припадало менше ніж 1 % від усіх аномалій. Аритмологічна патологія (n = 17) охоплювала надшлуночкові (n = 9) та шлуночкові порушення ритму (n = 4), стани, які потребували імплантації чи заміни батареї штучного водія ритму, заміни електродів (n = 4).

Порівняльна оцінка даних двох груп діагнозів показала виникнення додаткових нозологічних одиниць у групі доопераційних діагнозів (аритмологічна патологія – у 4,5 % хворих, обструкція вихідного тракту ПШ – у 3,7 %, патологія кондуїтів між ПШ та ЛА – у 3,7 %), що, без сумніву, можна вважати особливістю цієї когорти пацієнтів. Такі патологічні стани є результатом попередніх кардіохірургічних втручань у дитячому (зазвичай) або в дорослому віці, індивідуальної особливості вродженої аномалії, обраної тактики лікування, ятрогенії. Аналіз представлених діагнозів виявив відносне збільшення складності патологічних станів у дорослих із ВВС. Так, відносна кількість простих вад та нозологій у структурі «первинних» діагнозів становила 45,6 % (n = 174) порівняно з 38,7 % (n = 148) у структурі «поточних» (доопераційних) діагнозів на тлі практично дворазової різниці за відносною кількістю складних вад (n = 25; 6,5 % та n = 44; 11,5 %, відповідно) та з незначним збільшенням кількості дорослих з помірною складністю патологічного стану (n = 183; 47,9 % та n = 190; 49,8 %). Отримані дані свідчать про необхідність проведення аналізу «первинного» діагнозу ВВС, який безпосередньо впливає на ступінь тяжкості хворого, порівняно з «поточним» (доопераційним) діагнозом, дали змогу запропонувати алгоритм визначення діагнозу ВВС у дорослих та сформувані спосіб визначення діагнозу вродженої вади серця в дорослих (у співавторстві Лебідь І.Г., Ханенова В.А., Лебідь Є.І., Руденко Н.М.). Ми пропонуємо використовувати термін «вроджена вада серця в дорослих» з відображенням «первинного» діагнозу, як первинної структурної аномалії серця згідно з анатомічним субстратом вади та, за наявності, має

висвітлюватися «поточний» (доопераційний) діагноз, котрий зазвичай є показанням до проведення повторних кардіохірургічних та/або інтервенційних втручань.

Виявлено збільшення кількості кардіологічних та інтервенційних втручань у дорослих із простими ВВС (за відсутності таких втручань на початку дослідження до 20 та 35 % у наступних періодах спостереження відповідно), при КоАо (за відсутності на початку до 14 та 54 % відповідно) та переважанням цих втручань (67 та 53 % у подальшому) при складній набутій патології кондуїтів між ПШ та ЛА з добрими віддаленими післяопераційними результатами, що дає підставу розглядати цю стратегію як пріоритетну в програмах ведення таких хворих.

Хірургічна корекція вади є одним із важливих етапів лікування хворих із ВВС, але, на нашу думку, в дорослому віці залишкова патологія чи післяопераційні ускладнення слід розглядати не крізь призму норми чи патології, а з урахуванням впливу на тривалість життя та можливості досягнення бажаного післяопераційного результату. Отримані результати свідчать, що головним аспектом у програмі ведення дорослих із ВВС мають бути лише заходи, які сприяють збереженню ЯЖ та подовженню її тривалості. Результати дослідження дали змогу розробити алгоритм надання кардіологічної допомоги дорослим із ВВС, що має сприяти стандартизації визначення нозологічних особливостей у дорослих із ВВС, поліпшенню ЯЖ і створить умови для подовження життя цієї когорти пацієнтів (рис. 7).

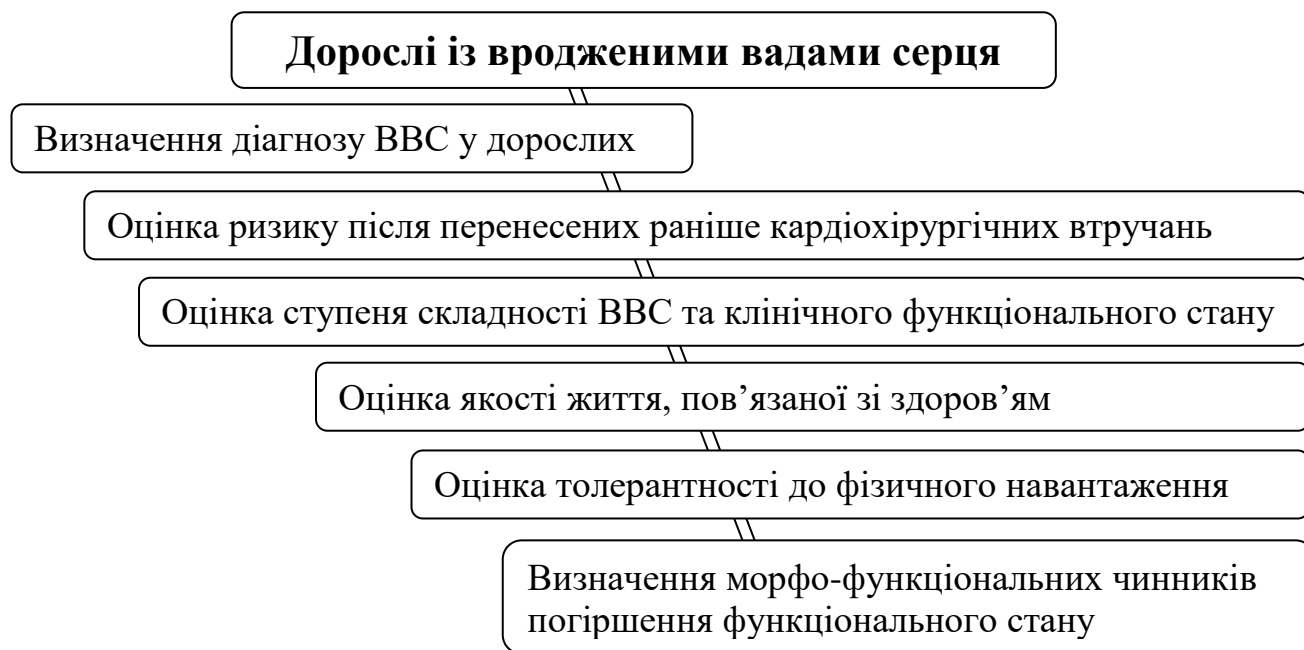


Рис. 7. Діагностичний алгоритм моніторингу стану серцево-судинної системи та ведення прооперованих та неоперованих дорослих із вродженими вадами серця

ВИСНОВКИ

У дисертаційній роботі вперше в Україні на підставі зрізового клінічного дослідження наведено теоретичне узагальнення та нове вирішення науково-практичної проблеми, а саме проведено аналіз стану дорослих із ВВС, обґрунтовано

та вдосконалено програми ведення пацієнтів до та після кардіохірургічних втручань, які передбачають використання алгоритму з оцінкою функціонального стану, ЯЖПЗ, визначенням ТФН, проведенням моніторингу та тривалого спостереження.

1. Доведено, що дорослі з ВВС, які перебувають на диспансерному спостереженні у спеціалізованому кардіохірургічному центрі, є гетерогенною групою із широким спектром первинних патологічних структурних аномалій серця (дефекти перегородок – 39,1 %, патологія лівих відділів серця – 23,9 %, аномалії грудних артерій та вен – 16,0 %, патологія правих відділів серця – 10,2 %, аномалії легеневого венозного повернення – 3,8 %, ЄШС – 2,7 %, транспозиція магістральних судин – 2,4 %, подвійне відходження магістральних судин від ПШ – 1,8 %), з переважною більшістю прооперованих із приводу ВВС дорослих (63,4 %) з різним ступенем складності вад (до 32,2 % хворих із помірно складними та 16,2 % – зі складними вадами) та прогнозом щодо подальшого життя, що зумовлює необхідність динамічного спостереження таких хворих.

2. Перебіг ВВС у прооперованих та неоперованих дорослих має низку суттєвих відмінностей залежно від статі пацієнта, а саме у структурі діагнозів ВВС у жінок статистично значуще переважали септальні дефекти (ДМПП – 66,4 %, ДМШП – 56,7 %), ВАП (67,5 %). Кардіохірургічні втручання, виконані в жінок у старшому віці, статистично значуще частіше проводили з приводу ДМПП (46,9 %) та ЧАДЛВ (51,9 %), у чоловіків – з приводу патології АК (74,8 %) та КоАо (64,2 %), серед втручань переважали втручання з приводу ТФ (31,9 %).

3. В осіб жіночої статі з ВВС статистично значуще частіше виявляли аритмії (24,5 % у жінок, 20,1 % у чоловіків), ознаки СН з ФК > 2 за NYHA (46,8 та 27,6 % відповідно), що потребувало частішого призначення та корекції медикаментозної терапії (67,4 та 44,3 % відповідно). Тютюнопаління, як чинник ризику серцевих захворювань, статистично частіше реєстрували в чоловіків (16,7 % проти 3,4 % у жінок).

4. Доведено статистично значуще гірші показники ЯЖПЗ в осіб із ВВС віком понад 40 років (за MLHFQ – $(43,0 \pm 4,4)$ бала, за SF-36 ФіК – $(39,7 \pm 1,2)$ бала, ПК – $(39,1 \pm 1,2)$ бала), тоді як у пацієнтів молодшого віку з ВВС ($(18,7 \pm 1,3)$, $(51,3 \pm 0,6)$ та $(51,2 \pm 0,6)$ бала відповідно) рівень якості життя відповідав такому практично здорових осіб. У пацієнтів жіночої статі із ВВС отримано статистично значуще гірші показники ЯЖПЗ (MLHFQ – $(26,4 \pm 1,3)$ бала, SF-36 ФіК – $(47,6 \pm 0,7)$ бала, ПК – $(46,5 \pm 0,7)$ бала), ніж у чоловіків ($(22,6 \pm 1,3)$, $(50,5 \pm 0,6)$ та $(49,8 \pm 0,7)$ бала відповідно).

5. Тривожні розлади в осіб жіночої статі з ВВС є більш вираженими, виявляються в усіх вікових групах і мають чітку тенденцію до погіршення з віком. Рівень тривожності в молодих жінок віком 18–20 років ($(5,4 \pm 0,4)$ бала) та 21–40 років ($(6,7 \pm 0,3)$ бала) був статистично значуще вищим, ніж у чоловіків у відповідних вікових групах ($(4,2 \pm 0,3)$ та $(5,5 \pm 0,3)$ бала відповідно), тоді як в осіб віком понад 41 рік за відсутності розбіжностей за статтю рівень тривожності був статистично значуще вищим порівняно з показниками молодших пацієнтів.

Депресивні розлади у хворих із ВВС виникають пізніше та повільніше. У жінок віком від 21 до 40 років показник депресії був статистично значущо більшим ($(5,3 \pm 0,3)$ бала) порівняно з чоловіками цієї вікової групи ($(4,1 \pm 0,3)$ бала; $p < 0,05$), при статистично значущо вищому рівні депресії в осіб віком понад 41 рік.

6. У дорослих пацієнтів із вродженими вадами АК через 5,8 року після операції Росса ознаки СН ФК II і III за NYHA порівняно із СН ФК I за NYHA асоціювалися з гіршою фізичною працездатністю за показником $PWC_{170}/кг$ ($(12,0 \pm 0,8)$ та $(14,1 \pm 1,1)$ (кг · м)/хв на 1 кг відповідно, $p < 0,05$) та максимального споживання кисню ($(37,9 \pm 2,1)$ та $(43,6 \pm 2,6)$ мл/(хв · кг) відповідно, $p < 0,05$) і була зумовлена зменшенням скоротливої здатності ПШ за даними показників систолічної екскурсії площини трикуспідального кільця ($(17,9 \pm 0,5)$ та $(20,3 \pm 0,9)$ мм відповідно, $p < 0,05$) у поєднанні зі статистично значущим вищим градієнтом транспульмонального кровоплину на кондуїті ЛА ($(37,8 \pm 6,1)$ і $(27,3 \pm 4,8)$ мм рт. ст. відповідно, $p < 0,05$) як ознаками погіршення функціонального стану ПШ при збереженій функції ЛШ.

7. Стан здоров'я дорослих із ВВС слід оцінювати не лише за складністю вихідної аномалії, кількістю проведених втручань, а й за клінічним статусом з використанням відповідних класифікацій. Доведено, що у пацієнтів зі складними вадами (27,4 %) частіше, ніж у хворих із простими (35,5 %) та помірно складними (37,1 %) ВВС, клінічний стан був статистично значущо гіршим за всіма шкалами оцінювання, проте подібно до хворих із простими вадами серця, 52,1 % з них належали до II ФК за даними індексу здатності до нормальної життєдіяльності (J. Somerville – C. Warnes), 44,8 % – до II ФК за NYHA, 43,2 % – до III ФК за визначенням функціонального індексу (Ph. Moons).

8. Особливістю прооперованих дорослих із ВВС у віддалений післяопераційний період слід вважати наявність двох типів діагнозів: «первинного» діагнозу як вродженої структурної аномалії серця згідно із загальним визначенням та «поточного» (доопераційного) діагнозу, який відображує набуту (залишкову/ятрогенну) патологію після проведених раніше кардіохірургічних та/або інтервенційних процедур. Поточні (доопераційні) діагнози, за даними зрізового дослідження, такі як аритмологічна патологія (у 4,5 % хворих), обструкція вихідного тракту ПШ (у 3,7 %), патологія кондуїтів між ПШ та ЛА (у 3,7 %), є показанням до повторних втручань та підвищують складність патологічних змін порівняно з первинною патологією (складні – 11,5 та 6,5 %, прості – 38,7 та 45,6 %, відповідно).

9. Виявлено збільшення кількості кардіологічних інтервенційних втручань у дорослих із простими ВВС (за відсутності таких втручань на початку дослідження до 20 та 35 % у наступних періодах спостереження), при КоАо (за відсутності на початку до 14 та 54 %) і переважання цих втручань (67 та 53 % у 2-му та 3-му періоді спостереження) при складній набутій патології кондуїтів між ПШ та ЛА при добрих віддалених післяопераційних результатах, що робить цю стратегію пріоритетною в системі надання допомоги таким хворим.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Задля ефективного диспансерного обліку та ведення дорослих із ВВС слід упровадити в клінічну практику спрощений покроковий алгоритм, який передбачає стандартизований підхід до ведення хворих із ВВС віком понад 18 років незалежно від номенклатури вродженої аномалії, перенесеного хірургічного та/або інтервенційного втручання, статі, віку на момент обстеження. В якості алгоритму можна застосувати такий: 1-й крок – визначення діагнозу ВВС у дорослих; 2-й – оцінка якості життя, пов'язаної зі здоров'ям; 3-й – визначення толерантності до фізичного навантаження; 4-й – оцінка функціонального стану.

2. Для стандартизації результатів сучасних методів діагностики та лікування у дорослих із ВВС, формування реєстрів фахівців, котрі надають допомогу таким хворим слід включити в алгоритм обстеження запропоновану уніфіковану структуровану номенклатуру діагнозів, кардіологічних та кардіохірургічних втручань, позасерцевих аномалій, загальних до- та післяопераційних чинників ризику.

3. У пацієнтів після проведених раніше кардіохірургічних та/або інтервенційних процедур для відображення набутої (залишкової/ятрогенної) патології в структурі діагнозу ВВС у дорослих доцільно відображати «первинний» діагноз, який має бути встановлений згідно з анатомічним субстратом вади, і «поточний» (доопераційний) діагноз, котрий відображує набуті патологічні зміни на момент обстеження та є показанням до проведення повторних втручань на серці у таких хворих.

4. На первинному етапі обстеження всім прооперованим та неоперованим дорослим із ВВС слід проводити оцінку ЯЖПЗ з використанням стандартизованих адаптованих опитувальників: короткої форми неспецифічного опитувальника для визначення якості життя, Міннесотського опитувальника для визначення якості життя пацієнтів з хронічною СН, скороченої версії опитувальника ВООЗ для оцінки якості життя, госпітальної шкали тривоги та депресії.

5. Дорослим із ВВС для визначення функціонального стану доцільно проводити оцінку ТФН з використанням степ-ергометричного способу шляхом виконання двох етапів фізичного навантаження (1,0 та 1,5 Вт/кг), розрахунку фізичної працездатності (PWC_{170}) та показника МСК. У молодих осіб у віддалений післяопераційний період після операції Росса індексовані показники $PWC_{170} < 12,0$ (кг · м)/хв на 1 кг та $МСК < 37,9$ мл/(хв · кг) можуть бути несприятливими маркерами прогнозу СН.

6. Для своєчасної діагностики прогресування СН, порушення функції ПШ у пацієнтів із патологією кондуїту між ПШ та ЛА у віддалений післяопераційний період рекомендовано визначати систолічну екскурсію площини трикуспідального кільця та ступень обструкції на кондуїті ЛА в режимі постійної доплерографії, при цьому зниження СЕПТК < 17 мм, помірна та виражена обструкція на кондуїті між ПШ та ЛА (з градієнтом тиску 35–64 та 65–90 мм рт. ст. відповідно) можуть вважатися чинниками ризику їх розвитку.

СПИСОК ОПУБЛІКОВАНИХ ПРАЦЬ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Касьянова А.Ю., Лебідь І.Г. Медико-психологічні особливості якості життя молодих дорослих пацієнтів із прооперованими вродженими вадами серця. *Журнал клінічних та експериментальних медичних досліджень*. 2014. т.2. №3. С. 365–372. (Здобувач запропонував дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал, підготував публікацію до друку).
2. Климишин Ю.І., Лебідь І.Г., Романюк О.М., Ханенова В.А., Руденко Н.М. Клініко-інструментальне оцінювання віддалених результатів операції легеневого аутографта. *Кардиология: от науки к практике*. 2016. №5-6. С. 30–36. (Здобувач особисто приймав участь у відборі та обстеженні хворих, підготовці до друку).
3. Климишин Ю.І., Романюк О.М., Лебідь І.Г., Артеменко Є.О., Дзюрман Д.О. Комплексна променева діагностика гемодинамічних змін у віддаленому періоді після операції Росса. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2016. №3. (Вип.26). С. 67–69. (Здобувачем проаналізовані літературні джерела, приймав участь у відборі та обстеженні хворих. Інтерпретація отриманих результатів та підготовка статті до друку здійснена разом зі співавторами).
4. Климишин Ю.І., Руденко Н.М., Лебідь І.Г., Ханенова В.А. Романюк О.М. Діагностичні можливості оцінки функції правого шлуночка доплерографічним методом у пацієнтів після операції Росса. *Променева діагностика, променева терапія*. 2016. №2. С. 21–25. (Здобувач особисто приймав участь розробці дизайну дослідження, відборі та обстеженні хворих, здійснив підготовку публікації до друку).
5. Лебедь И.Г. Интегральные индексы предшествующих и повторных хирургических вмешательств у взрослых с врожденными пороками сердца. *Серце і судини*. 2015. № 1. (49). С. 55–59.
6. Лебедь И.Г. Одноцентровое исследование хирургической активности у взрослых с врожденными пороками сердца: 15-летний ретроспективный анализ. *Український кардіологічний журнал*. 2014. №4. С. 111–118.
7. Лебедь И.Г., Руденко Н.Н., Бабляк А.Д., Романюк А.Н., Ханенова В.А. Емец И.Н. Результаты оказания кардиохирургической помощи подросткам и взрослым по поводу врожденных пороков сердца. *Клінічна хірургія*. 2014. №7. (860). С. 30–33. (Здобувач особисто запропонував дизайн дослідження, провів аналіз літературних джерел, збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написав та підготував публікація до друку).
8. Лебідь І.Г. Вплив статевих відмінностей на хірургічну структуру оперованих в старшому віці дорослих із вродженими вадами серця. *Кардиология: от науки к практике*. 2016. № 4 (23). С. 7–16.
9. Лебідь І.Г. Гендерні та вікові розбіжності у дорослих з природженими вадами серця. *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2017. № 3. С. 23–29.

10. Лебідь І.Г. Клініко-демографічні характеристики та віддалені результати спостереження підлітків та дорослих з вродженими вадами серця *Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія*. 2016. № 2. С. 5–12.

11. Лебідь І.Г. Комплексна оцінка ступеня тяжкості вади і клінічного функціонального статусу в дорослих із природженими аномаліями серця. *Серце і судини*. 2018. № 1 (61). С. 85–91.

12. Лебідь І.Г. Предиктори погіршення функціонального стану у дорослих з вродженими вадами серця у віддаленому післяопераційному періоді. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2017. №3. (Вип.29). С. 83–89.

13. Лебідь І.Г. Прогностична значущість фізичного та психологічного компонентів здоров'я анкети якості життя SF-36 у дорослих із вродженими вадами серця. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018. №1. (Вип.30). С. 44–48.

14. Лебідь І.Г. Структура вроджених вад серця у прооперованих дорослих. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2015. Вип.23. С. 93–96.

15. Лебідь І.Г., Ємець І.М. Стаття-детерміновані відмінності в оперованих та неоперованих дорослих із природженими вадами серця. *Український кардіологічний журнал*. 2016. №6. С. 97–103. (Здобувачем особисто проаналізовані літературні джерела, проведено збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написана та підготовлена публікація до друку).

16. Лебідь І.Г., Разінкіна А.О., Климишин Ю.І., Руденко Н.М. Особливості толерантності до фізичного навантаження у дорослих пацієнтів після операції заміни аортального клапана легенеvim автографтом. *Український кардіологічний журнал*. 2017. №3. С. 65–72. (Здобувач запропонував дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал та провів його статистичну обробку, написав та підготував публікацію до друку).

17. Лебідь І.Г., Разінкіна А.О., Сидоренко А.Ю., Климишин Ю.І., Романюк О.М., Лебедь Є.І., Ханенова В.А., Руденко Н.М. Комплексне оцінювання якості життя та адаптації до фізичного навантаження у дорослих пацієнтів після операції легеневого аутографта. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2017. №2. (Вип.28). С. 56–62. (Особисто автором здійснені аналіз літературних джерел, збір клінічного матеріалу та його статистична обробка, написання та підготовка публікації до друку).

18. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Лебедь Є.І. Оцінка ризику хірургічних операцій та інтервенційних процедур у дорослих із вродженими вадами серця з використанням інтегральних індексів попередніх і повторних хірургічних втручань. *Клінічна хірургія*. 2018. №2 (85). С. 29–31. (Здобувач особисто запропонував дизайн дослідження, провів аналіз літературних джерел, збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написав та підготував публікація до друку).

19. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Лебедь Є.І. Предиктори погіршення якості життя що пов'язане зі здоров'ям у оперованих та неоперованих дорослих із вродженою патологією серця. *Клінічна хірургія*. 2018. №1 (85). С. 27–31. (Здобувачем особисто

проаналізовані літературні джерела, проведено збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написана та підготовлена публікація до друку).

20. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Лебедь Є.І., Ємець І.М. Вплив тривоги та депресії на якість життя оперованих та неоперованих дорослих із вродженими вадами серця. *Кардиологія: от науки к практике*. 2017. №5-6 (29). С. 7–17. (Особисто дисертантом розроблено дизайн дослідження, здійснений аналіз літературних джерел, проведено збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написана та підготовлена публікація до друку).

21. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Лебедь Є.І., Кузьменко Ю.Л. Особливості хірургічних і черезшкірних транскатетерних втручань у дорослих із вродженими вадами серця. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018. №2. (Вип.31). С. 69–73. (Автор провів аналіз літературних джерел, зібрав клінічний матеріал та провів його статистичне опрацювання, аналіз та сформулював висновки, написав та підготував до друку).

22. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Разінкіна А.О., Климишин Ю.І. Якість життя, пов'язана зі здоров'ям, і фізична працездатність в дорослих після операції зі встановлення легеневого автографта. *Серце і судини*. 2017. №2 (58). С. 85–91. (Здобувач запропонував дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал та провів його статистичну обробку, написав та підготував публікацію до друку).

23. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Ханенова В.А., Ємець І.М. Вікові особливості оперованих та неоперованих дорослих з вродженими вадами серця. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2016. №2. (Вип.25). С. 50–52. (Особисто дисертантом розроблено дизайн дослідження, здійснений аналіз літературних джерел, проведено збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написана і підготовлена публікація до друку).

24. Лебідь І.Г., Сидоренко А.Ю., Лебедь Є.І. Фактори, що визначають якість життя у оперованих та неоперованих дорослих із вродженими вадами серця з серцевою недостатністю. *Кардиологія: от науки к практике*. 2018. №2 (31). С. 18–29. (Здобувач особисто провів аналіз літературних джерел, збір клінічного матеріалу та здійснив його статистичну обробку, написав та підготував публікація до друку).

25. Sydorenko A.Yu., Lebid I.H. Peculiarities of emotional state in adults with congenital heart disease. *Fundamental and applied researchers in practice of leading scientific schools*. 2017. 21(3). P. 114–116. (Здобувач особисто приймав участь розробці дизайну дослідження, відборі та обстеженні хворих, здійснив підготовку публікації до друку).

26. Касьянова А.Ю., Лебідь І.Г. Психосоціальні особливості якості життя дорослих пацієнтів з вродженими вадами серця. «Нове у медицині сучасного світу». Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції. м. Львів, 28–29 листопада 2014 р): Львів: ГО «Львівська медична спільнота», 2014. Ч.І. С. 57–59. (Особливий внесок автора складався з постановки проблеми

дослідження, збору та опрацюванню клінічного матеріалу, інтерпретації результатів, підготовки тез до публікації).

27. Лебедь И.Г. Опыт оказания хирургической помощи взрослым с врожденными пороками сердца. Матеріали XV Національного конгресу кардіологів України. м. Київ, 23–25 вересня 2014 р. Український кардіологічний журнал. 2014. Додаток 4. С. 122–123.

28. Лебедь И.Г. Отдельные клинико-эпидемиологические характеристики взрослых с врожденными пороками сердца. Тези доповідей міжнародного конгресу «Людина та ліки – Україна». м. Київ, 31 березня –1 квітня 2016 р.). С. 20.

29. Лебедь И.Г. Grown Up Congenital Heart, как современный аспект, объединяющий детскую и взрослую кардиологию. Матеріали науково-практичної конференції «Современные проблемы педиатрии», м. Алушта, 7–8 жовтня 2011 р., Вестник физиотерапии и курортологии. 2011. т.17. №3. С. 119–120.

30. Лебедь И.Г., Касьянова А.Ю., Лебедь Е.И., Костюкова Е.А. Оценка внутрикомпонентной структуры качества жизни у прооперированных взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. Тези доповідей Національного конгресу «Людина та ліки – Україна». м. Київ, 1–3 квітня 2014 р. С. 31–32.

31. Лебідь І.Г. Визначення факторів впливу на якість життя що пов'язана зі здоров'ям у оперованих дорослих з вродженими вадами серця Матеріали XVIII Національного конгресу кардіологів України. м. Київ 20–22 вересня 2017 р. Український кардіологічний журнал. 2017. Додаток 1. С. 123–124

32. Лебідь І.Г. Використання тесту PWC170 для оцінки гемодинамічних змін у підлітків та дорослих з вродженими вадами серця під впливом дозованих фізичних навантажень. Медична наука та практика XXI століття. Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції. м. Київ, 5–6 лютого 2016 р. Київ: «Київський медичний науковий центр», 2016. С. 55–58

33. Лебідь І.Г. Дослідження статевих особливостей у оперованих в старшому віці дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця. Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції «Сучасні тенденції розвитку медичної науки та медичної практики». м. Львів, 23–24 грудня 2016 р. Львів: ГО «Львівська медична спільнота», 2016. С. 45–48.

34. Лебідь І.Г. Клінічний аналіз статевих та вікових розбіжностей у дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця. Матеріали міжнародної науково-практичної конференції «Медична наука та медична практика в Україні: проблеми розвитку та взаємодії». м. Одеса, 16–17 грудня 2016 р. Одеса: Міжнародний гуманітарний університет, 2016. С. 40–44.

35. Лебідь І.Г. Об'єктивізація ризику повторних кардіохірургічних втручань у дорослих з вродженими вадами серця. «Охорона та захист здоров'я людини в умовах сьогодення»: збірник тез наукових робіт учасників Міжнародної науково-практичної

конференції, м. Київ, 7–8 листопада 2014 р. Київ: «Київський медичний науковий центр», 2014. С. 54–56.

36. Лебідь І.Г. Прогнозування ризику повторних операцій у дорослих з вродженими вадами серця. Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції *«Теоретичні та практичні аспекти розвитку сучасної медицини»*. м. Львів, 26 червня 2015 р.: Львів: ГО «Львівська медична спільнота», 2015. С. 30–33.

37. Лебідь І.Г. Ризик повторних кардіохірургічних втручань у дорослих з вродженими вадами серця *Матеріали XVI Національного конгресу кардіологів України*. м. Київ 23–25 вересня 2015 р. Український кардіологічний журнал. 2015. Додаток 1. С. 140.

38. Лебідь І.Г., Касьянова А.Ю. Фактори, які впливають на якість та тривалість життя підлітків та молодих дорослих пацієнтів із прооперованими вродженими вадами серця. *Роль та місце медицини у забезпеченні здоров'я людини у сучасному суспільстві*: матеріали міжнародної науково-практичної конференції, м. Одеса, 21–22 листопада 2014 р. Одеса: Міжнародний гуманітарний університет, 2014. С. 62–65. (Автором особисто розроблені методологічні засади дослідження та проведено підготовка тез до друку).

39. Лебідь І.Г., Разінкіна А.О. Климишин Ю.І. Стратегія визначення якості життя та адаптації до фізичного навантаження у дорослих після операції легеневого аутографта. Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції *«Роль сучасної медицини у житті людини та її місце у формуванні здорового способу життя»*. м. Львів, 24–25 березня 2017 р. Львів: ГО «Львівська медична спільнота», 2017. С. 36–42. (Автором особисто проведена інтерпретація результатів та сформульовані висновки дослідження, підготовка тез до друку).

40. Лебідь І.Г., Разінкіна А.О. Климишин Ю.І. Сучасний підхід до оцінки адаптації до фізичного навантаження та якості життя у дорослих після операції протезування аортального клапана легеневим аутографтом. Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції *«Сучасні наукові дослідження представників медичної науки – прогрес медицини майбутнього»*. м. Київ, 31 березня – 1 квітня 2017 р. Київ: «Київський медичний науковий центр», 2017. С. 81–84. (Здобувачем особисто проаналізовані літературні джерела, проведено збір клінічного матеріалу та його статистичну обробку, написані та підготовлені тези до друку).

41. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Ханенова В.А. Дорослі з вродженими вадами серця: стандартизована номенклатура діагнозів, кардіологічних та кардіохірургічних втручань, позасерцевих аномалій, загальних перед- та післяопераційних факторів ризику. Матеріали міжнародної науково-практичної конференції *«Сучасні проблеми світової медицини та її роль у забезпеченні здоров'я світового співтовариства»*.

м. Одеса, 19–20 лютого 2016 р. Одеса: ГО «Південна фундація медицини», 2016. С. 43–47. (Автором проведено вивчення теоретичних засад номенклатури ВВС у дорослих та охарактеризовано використання класифікацій в кардіологічній практиці).

42. Лебідь І.Г., Ханенова В.А., Руденко Н.М. Порівняльна клініко-демографічна характеристика підлітків та дорослих з вродженими вадами серця. Збірник тез наукових робіт учасників міжнародної науково-практичної конференції «Світова медицина: сучасні тенденції та фактори розвитку». м. Львів, 29–30 січня 2016 р. Львів: ГО «Львівська медична спільнота», 2016. С. 43–47. (Дисертант особисто прийняв участь у обстеженні хворих, провів аналіз та статистичну обробку отриманих даних, підготував тези до друку).

43. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Ханенова В.А., Стогова О.В., Ємець І.М. Комплексний аналіз клініко-демографічної структури дорослих із природженими вадами серця. Матеріали XVII Національного конгресу кардіологів України. м. Київ 21–23 вересня 2016 р. Український кардіологічний журнал. 2016. Додаток 3. С. 157–158. (Автором особисто розроблені методологічні засади дослідження та підготовлені тези до друку).

44. Руденко Н.М., Лебідь І.Г., Ханенова В.А. Гендерні особливості у оперованих дорослих з вродженими вадами серця Матеріали XVII Національного конгресу кардіологів України. м. Київ 21–23 вересня 2016 р.). Український кардіологічний журнал. 2016. Додаток 3. С. 253. (Особливий внесок автора складався з постановки проблеми дослідження, збору та опрацюванню клінічного матеріалу, інтерпретації результатів та підготовки тез до публікації).

45. Kasianova A., Markova M., Lebid I., Yemets I. Aspects of psycho-cardiology in the congenital heart disease patients follow up. World Psychiatric Association (WPA) International Congress «Primary Care Mental Health: Innovation and Transdisciplinarity». Bucharest, Romania 24–27 June, 2015. Romanian Journal of Psychiatry. 2015. XVII. (2). P. 144. (Особливий внесок автора складався з постановки проблеми дослідження, набору клінічного матеріалу та підготовки тез до друку).

46. Lebid I. Health-Related Quality Of Life and Physical Work Capacity in Adults after Ross Procedure. International research and practice conference «Innovative Technology In Medicine: Experience Of Poland And Ukraine» (Międzynarodowa konferencja naukowo-praktyczna «Innowacyjne technologie w medycynie: doświadczenia Polski i Ukrainy»). Lublin, Republic Of Poland April 28–29, 2017. P. 50–52.

47. Lebid I., Khanenova V., Stogova O., Rudenko N., Yemets I. Sex and Age Features in Adults with Congenital Heart Disease: Experience from a Tertiary Centre in Ukraine. 51th Annual Meeting of the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology, Lyon, France, 29 March – 1 April, 2017). Abstract P-58. Cardiology in the Young. Vol. 27. Suppl. S2. P. S87. (Здобувачем особисто проаналізовані літературні

джерела, проведено збір клінічного матеріалу, його статистичну обробку, написані та підготовлені до друку).

48. Lebid I.H., Razinkina A.O., Liebied Y.I. Exercise Responses in Adults with Congenital Heart Disease after Cardiac Surgery Correction. International research and practice conference «*Relevant issues of modern medicine: the experience of Poland and Ukraine*». Lublin, Polska, 20–21 października, 2017) P. 49–50. (Дисертантом розроблені методологічні засади дослідження та проведено підготовка тез до друку).

49. Sydorenko A., Lebid I., Markova M. Psychosocial functioning of grown-up congenital heart disease patients after cardiac surgery. *Journal European Neuropsychopharmacology*. 2017. Vol. 27. (Suppl. 4). P. S991. (Особистий внесок дисертанта склався з постановки проблеми дослідження, збору та інтерпретації результатів дослідження, підготовки тез до друку).

АНОТАЦІЯ

Лебідь І.Г. Аналіз стану та розробка програм ведення дорослих із вродженими вадами серця. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук за спеціальністю 14.01.11 – кардіологія. – Державна установа «Національний науковий центр «Інститут кардіології імені академіка М. Д. Стражеска» Національної академії медичних наук України, Київ, 2019.

У дисертаційній роботі вперше в Україні на підставі зрізового клінічного дослідження проведено аналіз стану та розроблено програми ведення дорослих із вродженими вадами серця незалежно від номенклатури вади, перенесеного хірургічного та/або інтервенційного втручання, статі, віку на момент обстеження. На первинному етапі обстеження всім прооперованим та неоперованим дорослим із вродженими вадами серця слід проводити оцінку якості життя, пов'язаної зі здоров'ям, із використанням стандартизованих опитувальників та толерантності до фізичного навантаження із застосуванням степ-ергометричного способу визначення фізичної працездатності (PWC₁₇₀) і показника максимального споживання кисню. Для верифікації діагнозу та уніфікації результатів сучасних методів діагностики у дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця слід використовувати білінгвальну номенклатуру діагнозів, кардіологічних та кардіохірургічних втручань.

Ключові слова: вроджені вади серця, дорослі, оцінка функціонального стану, програми ведення, прогноз.

АННОТАЦИЯ

Лебедь И.Г. Анализ состояния и разработка программ ведения взрослых с врожденными пороками сердца. – Квалификационная работа на правах рукописи.

Диссертация на соискание научной степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – кардиология. – Государственное учреждение «Национальный

научный центр «Институт кардиологии имени академика Н. Д. Стражеско» Национальной академии медицинских наук Украины, Киев, 2019.

В диссертационной работе впервые в Украине на основании срезового клинического исследования проведен анализ состояния и разработаны программы ведения взрослых с врожденными пороками сердца независимо от номенклатуры порока, перенесенного хирургического и/или интервенционного вмешательства, пола, возраста на момент обследования. На начальном этапе обследования всем прооперированным и непрооперированным взрослым с врожденными пороками сердца следует проводить оценку качества жизни, связанного со здоровьем, с использованием стандартизированных опросников и оценку толерантности к физической нагрузке с применением степ-эргометрического способа определения физической работоспособности (PWC_{170}) и показателя максимального потребления кислорода. Для верификации диагноза и унификации результатов современных методов диагностики у взрослых с врожденными пороками сердца следует использовать билингвальную номенклатуру диагнозов, кардиологических и кардиохирургических вмешательств.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, взрослые, оценка функционального состояния, программы ведения, прогноз.

SUMMARY

Lebid I.H. Analysis of functional status and development of health care programs for adults with congenital heart diseases. – Qualifying research paper on the rights of manuscript.

Dissertation for obtaining the scientific degree of Doctor of Medical Sciences in speciality 14.01.11 «Cardiology». – State Institution «National Scientific Center «Institute of Cardiology named after academician M. D. Strazhesko» of the National Academy of Medical Sciences, Kyiv, 2019.

This dissertation based on the cross-sectional clinical study is the first research paper in Ukraine that analyses the status and develops health care programs for adult with congenital heart diseases (ACHD). The research problem is critically important because of the annual increase in the number of ACHD with unclearly defined sexual characteristics and factors impeding the adequate physical activity and worsening HRQoL.

The clinical study of ACHD was performed in 2011–2016 within a larger observational study and taking into account the results of observation and treatment in previous years. The study was designed as prospective clinical research of 2044 ACHD (1059 men (52 %) and 985 women (48 %), ages 18–87 years (median age – 20 (25% – 75%) – 18–26 years) who visited the "Ukrainian Children's Cardiac Center" between April 1, 2011 and December 31, 2015. Adults with CHD who receive care at the specialized Cardiac Center are a heterogeneous group with a wide range of different primary pathological heart anomalies, the vast majority includes adults after surgical

interventions for CHD (63.4 %), patients with varying degrees of complexity (32.2 % of patients with moderate and 16.2 % – with severe CHD).

As for the CHD structure, 66.4 % of women had atrial septal defects, 56.7 % – ventricular septal defects, 67.5 % – patent ductus arteriosus, while most men had aortic valve stenosis – 74.8 % and coarctation of aorta – 64.2 %. The percentage of women with CHD having arrhythmias was higher compared to men (24.5 % and 20.1 % respectively); as well as the share of women with CHD with heart failure (HF) NYHA > 2 (46.8 % compared to 27.6 % of men), which required more frequent prescriptions and correction of drug therapy (67.4 % and 44.3 % respectively). Smoking, as a risk factor, appeared more frequently among men (16.7 % compared to only 3.4 % among women).

Anxiety disorders among women with CHD were more manifest, were found in all age groups and had a clear tendency to deteriorate with age, namely, the level of anxiety of young women aged 18–20 years (5.4 ± 0.4 points), and 21–40 years (6.7 ± 0.3 points) were higher than the level of anxiety of men in the corresponding age groups (4.2 ± 0.3 and 5.5 ± 0.3 points respectively), while for elderly adults, in the absence of differences between genders, the level of anxiety was higher compared to young adults. Depressive disorders among ACHD arise later and more slowly, namely, the rate of depression was higher among women aged 21–40 years (5.3 ± 0.3 points) compared to men of this age group (4.1 ± 0.3 points; $p < 0.05$), with significant higher depression among older adults in the absence of differences between genders.

For adults with congenital aortic valve pathology in 5.8 years after the Ross operation, signs of HF NYHA II–III were associated with lower PWC_{170} (12.0 ± 0.8 and 14.1 ± 1.1 (kg · m)/min per 1 kg respectively, $p < 0.05$) and maximum oxygen consumption (VO_2max) (37.9 ± 2.1 and 43.6 ± 2.6 ml/(min · kg) respectively, $p < 0.05$) compared with NYHA I, and was due to decreased right ventricular (RV) contractility according to TAPSE (17.9 ± 0.5 mm and 20.3 ± 0.9 mm respectively, $p < 0.05$) in combination with significantly higher gradient on PA–RV conduit (37.8 ± 6.1 mm Hg and 27.3 ± 4.8 mm Hg respectively, $p < 0.05$), as signs of RV dysfunction with preserved LV function.

The peculiarity of ACHD was presence of two types of diagnoses: the "primary" diagnosis, such as the congenital anomaly of the heart in accordance with the general definition, and the "current" (preoperative) diagnosis were reflecting the acquired (residual/iatrogenic) pathology after the cardiac surgery procedures performed earlier. Current (preoperative) diagnoses, such as arrhythmologic pathology (4.5 %), RV outflow tract obstruction (3.7 %) and PA–RV conduits dysfunction (3.7 %) were an indication for repeated interventions for such patients and increased the difficulty of the disorder compared to primary pathology (severe – 11.5 % and 6.5 %, simple – 38.7 % and 45.6 % respectively).

In order to provide effective health care to ACHD, it is important to introduce a simplified step-by-step algorithm which includes the following steps: Step 1- definition of the CHD diagnosis; Step 2 – assess the patient's HRQoL; Step 3 – identify exercise tolerance; and Step 4 – define the patient's functional status.

Key words: congenital heart defects, adults, estimation of functional status, health care programs, prognosis.

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

HADS	– госпітальна шкала виявлення тривожності та депресії
MLHFQ	– Міннесотський опитувальник для визначення якості життя пацієнтів з хронічною СН
NYHA	– класифікація СН Нью-Йоркської асоціації кардіологів
PWC ₁₇₀	– Physical Working Capacity, фізична працездатність
SF-36	– коротка форма неспецифічного опитувальника для визначення якості життя
WHOQOL	– скорочена версія опитувальника ВООЗ для оцінки якості життя
АЕ	– аномалія Ебштейна
АК	– аортальний клапан
ВАП	– відкрита артеріальна протока
ВВС	– вроджена вада серця
ДМПШ	– дефект міжпередсердної перегородки
ДМШП	– дефект міжшлуночкової перегородки
ЕхоКГ	– ехокардіографія
ЄШС	– єдиний шлуночок серця
КДО/КДР	– кінцеводіастолічний об'єм/розмір
КоАо	– коарктація аорти
ЛА	– легенева артерія
ЛШ	– лівий шлуночок
МСК	– максимальне споживання кисню
ПК	– психічний компонент здоров'я
ПШ	– правий шлуночок
СЕПТК	– систолічна екскурсія площини трикуспідального кільця
СН	– серцева недостатність
ССЗ	– серцево-судинні захворювання
ТФ	– тетрада Фалло
ТФН	– толерантність до фізичного навантаження
ФВ	– фракція викиду
ФК	– функціональний клас
ФіК	– фізичний компонент здоров'я
ЧАДЛВ	– частковий аномальний дренаж легеневих вен
ШХХ	– тест з 6-хвилинною ходою
ЯЖПЗ	– якість життя, пов'язана зі здоров'ям

Підписано до друку 21.12.2018 р. Формат 60x90/16.
Ум. друк. арк. 1,9. Обл.-вид. арк. 1,9.
Тираж 100. Зам. 92.

«Видавництво “Науковий світ”»[®]
Свідоцтво ДК № 249 від 16.11.2000 р.
м. Київ, вул. Казимира Малевича (Боженка), 23, оф. 414.
200-87-15, 050-525-88-77
E-mail: nsvit23@ukr.net
Сайт: nsvit.cc.ua