

Огляди

Стратегія визначення функціонального стану та якості життя дорослих із природженими вадами серця



І. Г. Лебідь

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Київ

В огляді літератури висвітлено проблеми оцінювання функціонального стану дорослих із природженими вадами серця (ПВС). Показано різні підходи до визначення складності вади, описано індекс тяжкості вади, індекс здатності до нормальної життєдіяльності, функціональний індекс для визначення стану дорослих пацієнтів із ПВС і відображено оцінку тяжкості серцевої недостатності за NYHA та даними скоротливості лівого шлуночка (фракція викиду). Особливу увагу приділено використанню стандартизованих опитувальників для визначення якості життя, що пов'язана зі здоров'ям. Суб'єктивна оцінка стану здоров'я дорослого хворого із ПВС має бути підкріплена аналізом симптомів, здатності виконувати фізичну роботу, настроя, а також об'єктивною оцінкою задоволеності навколишнім середовищем, умовами життя та праці, соціальним забезпеченням, можливістю діяти згідно зі своїми релігійними та особистими переконаннями тощо. Складність систематизації різних груп вад серця та магістральних судин, проблема адекватної оцінки тяжкості ПВС зумовлює необхідність вивчення впливу цієї патології на якість і тривалість життя таких хворих з метою оптимізації системи надання їм кардіологічної допомоги.

Ключові слова: природжені вади серця, дорослі, функціональний статус, якість життя.

Природжені вади серця (ПВС) у дорослих — це гетерогенна група захворювань із широким спектром патологічних станів, різним ступенем тяжкості та різним прогнозом для подальшого життя [3, 7, 12, 20]. Деякі з них, зокрема дефект міжпередсердної перегородки, відкрита артеріальна протока, клапанні вади аортального клапана, не потребують постійного спостереження у спеціалізованому кардіологічному центрі. Хворого зі складними вадами (єдиним шлуночком серця, транспозицією магістральних судин, вадами, ускладненими синдромом Ейзенменгера), котрому можуть знадобитися неодноразові хірургічні та інтервенційні втручання, мають регулярно оглядати фахові кардіологи з відповідною кваліфікацією [6, 8, 14, 17].

Оцінка тяжкості захворювання у дорослих із вродженими аномаліями серця та магістральних судин

належить до фундаментальних проблем, покладених у концепцію надання спеціалізованої допомоги таким хворим [3, 14, 20, 21]. Втручання для корекції вади в більшості хворих виконують у дитячому віці, а його найтяжчі наслідки припадають на дорослий період життя. Первинний діагноз пацієнта, перебіг захворювання, особливості післяопераційного періоду, ускладнення, залишкова післяопераційна патологія, супутні патологічні стани, кількість втручень кардіохірургічних і кардіологічних втручань, операцій, процедур, що плануються у майбутньому, та інше відображаються у формуванні ступеня тяжкості стану того чи іншого дорослого з ПВС [3, 7, 11, 13]. Перелічені чинники безпосередньо впливають на якість і тривалість життя таких хворих, однак відомості щодо взаємозв'язків між об'єктивними ознаками тяжкості вродженої аномалії серця та якістю життя (ЯЖ) досить суперечливі [8, 14, 20]. На перший погляд, найгірші результати у віддалений післяопераційний період мають бути в пацієнтів із найскладнішими вадами.

Проблема аналізу впливу тяжкості ПВС у дорослих на ЯЖ та її тривалість має декілька аспектів. На сьогодні відсутня загальноприйнята стратегія

Стаття надійшла до редакції 3 жовтня 2017 р.

Лебідь Ігор Григорович, к. мед. н., пров. наук. співр.
04050, м. Київ, вул. Мельникова, 24. Факс (44) 284-03-11
E-mail: dr.lebid.igor@gmail.com

© І. Г. Лебідь, 2017

оцінки віддалених результатів лікування ПБС та віддаленого прогнозу захворювання в таких хворих [9, 12, 14]. Для оцінки тяжкості вроджених аномалій у дорослих немає єдиної класифікації чи загально узгодженої шкали. Запропоновано декілька шкал-класифікацій залежно від характеристик, притаманних пацієнтам із вродженою аномалією серця та магістральних судин [13, 14, 20, 21]. Так, С. Warners та співавт. (2001) запропонували розділити дорослих пацієнтів із ПБС за складністю первинного діагнозу. Вони виокремили три групи ПБС і магістральних судин, а саме: прості, помірно складні та складні [20].

Структура природжених вад серця у дорослих за складністю (адаптовано за С. А. Warners, 2001)

Складні ПБС

- Кондуїти, що містять чи не містять клапан;
- Усі форми синюшних (ціанотичних) вад
- Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка
- Синдром Ейзенменгера
- Операція Фонтена
- Атрезія мітрального клапана
- Єдиний шлуночок серця
- Атрезія легеневої артерії
- Обструктивне захворювання судин легеневого русла
- Транспозиція магістральних судин
- Атрезія трикуспідального клапана
- Загальний артеріальний стовбур/гемітункус
- Інші вади передсердно-шлуночкового та шлуночково-судинного з'єднання (наприклад, criss-cross серце, ізомеризм, синдром гетеротаксії, інверсія шлуночків)

Помірно складні ПБС

- Аорто-лівошлуночкова фістула
- Частковий або тотальний аномальний дренаж легеневих вен
- Атріовентрикулярний канал (повна або часткова форма)
- Коарктація аорти
- Аномалія Ебштейна
- Значуща обструкція вихідного тракту правого шлуночка
- Первинний дефект міжпередсердної перегородки
- Відкрита артеріальна протока (не закрита)
- Помірна або виражена недостатність легеневої артерії
- Помірний або виражений стеноз легеневої артерії
- Аневризма синуса Вальсальви (з проривом або без прориву)
- Дефект венозного синуса
- Підклапанний або надклапанний стеноз аорти

- Тетрада Фалло
- Дефект міжшлуночкової перегородки з:
 - відсутністю клапана (клапанів)
 - аортальною недостатністю
 - коарктацією аорти
 - вадою мітрального клапана
 - обструкцією вихідного тракту правого шлуночка
 - страдлінгом мітрального або трикуспідального клапана
 - субаортальною обструкцією

Прості ПБС

Неоперовані ПБС

- Ізольовані вроджені вади аортального клапана
- Ізольовані вроджені вади мітрального клапана (за винятком парашутоподібного клапана, розщеплення стулок клапана)
- Ізольоване відкрите овальне вікно або невеликий дефект міжпередсердної перегородки
- Ізольований невеликий дефект міжшлуночкової перегородки
- Невеликий стеноз легеневої артерії

Оперовані ПБС

- Перев'язана раніше відкрита артеріальна протока
- Закритий дефект міжпередсердної перегородки (без рещунтування)
- Закритий дефект міжшлуночкової перегородки (без рещунтування)

М. R. Miller та співавт. розробили індекс тяжкості вади (Disease Severity Index), котрий визначали як низький за наявності у хворого не більше одного перенесеного хірургічного або інтервенційного черезшкірного втручання, як помірний — у разі більш ніж одного кардіохірургічного втручання та як великий — у випадку ціанозу, зниження сатурації кисню понад 92 % у стані спокою або в пацієнтів із єдиним шлуночком серця [13].

Індекс здатності до нормальної життєдіяльності (Index ability to lead a normal life, Warnes-Somerville Index) дає змогу оцінити обмеження в повсякденній активності в дорослих пацієнтів із ПБС [14, 21]. Толерантність до фізичного навантаження, котра відповідає I функціональному класу (ФК), свідчить про здатність пацієнта бути зайнятим на роботі чи навчанні повний день, можливість планувати вагітність та відсутність ризику для загального здоров'я, II ФК — про змогу працювати впродовж певного часу, наявність непостійних симптомів, котрі впливають на повсякденне життя, та передбачає можливість планування вагітності. У разі зниження толерантності до фізичного навантаження до рівня III ФК хворі не здатні повноцінно працювати внаслідок обмеження практично всіх видів діяльності, а вагітність може загрожувати

ти здоров'ю та життю, а в разі ІV ФК — будь-яка фізична активність у край обмежена, що змушує хворого бути прив'язаним до своєї домівки.

Р. Моонс та співавт. запропонували функціональний індекс для визначення стану дорослих пацієнтів з ПБС (Congenital heart disease functional index, Moons Index), який передбачає розподіл їх на п'ять ФК [14]. До I ФК автори пропонують зарахувати пацієнтів з ПБС без жодних кардіохірургічних втручань, які мають добрий клінічний стан, а медичне спостереження за такими хворими не суворо регламентоване; до II ФК — дорослих з ПБС після проведених кардіохірургічних процедур або без жодних втручань на серці, які мають достатньо добрий функціональний стан, клінічний стан у прооперованих пацієнтів відповідає нормальним показникам, кардіологічний огляд рекомендовано проводити один раз на 3–5 років, їм дозволяють брати участь у спортивних змаганнях; до III ФК — дорослих з ПБС після проведених кардіохірургічних процедур або без жодних втручань на серці з добрим клінічним станом за наявності деяких медичних обмежень; кардіологічний огляд рекомендовано проводити один раз на 1–2 роки; їм дозволені помірні фізичні навантаження; до IV ФК — пацієнтів із ПБС після проведених кардіохірургічних процедур або без жодних втручань на серці з помірно тяжким клінічним станом і здатністю виконувати роботу у власному темпі; медичний огляд необхідно проводити щороку; до V ФК — хворих з ПБС, які мають поганий функціональний статус, ціаноз, пацієнтів після паліативних втручань; вони потребують частішого спостереження кардіолога — кожні 6–12 місяців.

У дорослих з ПБС широко використовують класифікацію серцевої недостатності (СН) Нью-Йоркської асоціації кардіологів (НУНА) [5, 15]. Згідно із критеріями НУНА СН I ФК мають пацієнти із захворюванням серця за відсутності обмежень щодо фізичної активності, в яких виконання звичайних фізичних навантажень не викликає задишки, втомленості чи серцебиття; СН II ФК — пацієнти із захворюванням серця та невеликим обмеженням фізичної активності, які почуваються комфортно у спокої, проте скаржаться на задишку, втомлюваність, серцебиття під час виконання звичайних фізичних навантажень; СН III ФК — пацієнти із захворюванням серця та істотним обмеженням фізичної активності, які у стані спокою не мають скарг, але їхня фізична активність нижча за звичайну, а під час незначних фізичних навантажень виникає задишка, втомлюваність, серцебиття; СН IV ФК — пацієнти із захворюванням серця, в яких будь-яка фізична активність спричиняє зазначені симптоми, що унеможливує будь-яке фізичне навантаження. У таких хворих описані симптоми виникали також у стані спокою.

Важливий аспект визначення функціонального стану дорослих пацієнтів з ПБС — оцінка скоротливості ЛШ. У Рекомендаціях Європейського товариства кардіологів з діагностики та лікування гострої і хронічної СН пропонують виокремити три категорії дорослих хворих із ПБС відповідно до фракції викиду (ФВ) лівого шлуночка (ЛШ) [15]: 1) пацієнти із СН зі збереженою ФВ ЛШ, тобто 50 % та більшою, за наявності скарг і збільшення рівня натрійуретичного пептиду; 2) пацієнти із СН з проміжною ФВ ЛШ — від 40 до 49 %, за наявності скарг і збільшення рівня натрійуретичного пептиду; 3) пацієнти із СН із ФВ ЛШ, зниженою понад 40 %.

Створення концепції оцінки ЯЖ у дорослих із ПБС потребує розуміння патологічного стану та визначення ефективності проведеного лікування [1, 2]. Зрозуміло, що позитивна динаміка результатів за даними об'єктивного загальноклінічного, інструментального та лабораторного обстеження не завжди та необов'язково супроводжується покращенням самопочуття хворого. Підсумком лікування, як хірургічного, так і медикаментозного, має бути задоволений пацієнт, і це важлива складова процесу оцінювання лікування пацієнтів із хронічними неінфекційними захворюваннями та визначення тактики й показань до хірургічного чи консервативного лікування [1, 4, 9, 22].

Всесвітня організація охорони здоров'я (ВООЗ) визначає ЯЖ як «сприйняття індивідами свого становища в житті відповідно до культури та системи цінностей, у якій вони існують, у зв'язку з їхніми цілями, очікуваннями, стандартами й турботами» [22]. Р. Моонс та співавт. (2005) наголошують, що ЯЖ — це ступінь загальної задоволеності життям, котра впливає на позитивне чи негативне сприйняття особами окремих важливих для них аспектів життя, які охоплюють питання, пов'язані і не пов'язані зі здоров'ям [14]. Однак, як визначають автори, це широке поняття, що вміщує декілька складових, а саме:

- 1) фізичне здоров'я, що поєднує силу і втомленість, біль і дискомфорт, сон і відпочинок;
- 2) психологічний статус, що об'єднує оцінку зовнішнього вигляду, негативні і позитивні почуття, самооцінку, мислення, навчання, пам'ять і концентрацію;
- 3) рівень незалежності відповідно до здатності до руху, активності у повсякденному житті, залежності від лікарських та медичних засобів, фізичної працездатності;
- 4) соціальні відносини, зокрема особисті стосунки, соціальна підтримка, сексуальна активність;
- 5) навколишнє середовище, що відображає наявність фінансових ресурсів, свободу, фізичну безпеку, доступне та якісне соціальне забезпечення в межах системи охорони здоров'я, домашнє середовище, можливість отримання нової інфор-

мації та навичок, можливість мати відпочинок та забезпечення дозвілля, фізичне середовище, зокрема екологічну обстановку, забруднення, шум, транспорт, клімат;

б) духовність, релігійні погляди та особисті переконання.

Таке широке визначення ЯЖ зумовило формування терміна якість життя, пов'язана зі здоров'ям (ЯЖПЗ) (health-related quality of life), який охоплює показники, асоційовані та неасоційовані із захворюванням, дає змогу диференційовано визначити вплив хвороби та її лікування на психологічний, емоційний стан хворого, його соціальний статус у суспільстві [1, 4, 11, 14].

Th. Pteropoulli (2016) зазначає, що існують певні розбіжності щодо виміру ЯЖПЗ, і пропонує три підходи до визначення цього показника, а саме: загальний, хворобо-специфічний та індивідуальний [11, 12]. Загальні підходи можуть бути використані без поєднання з окремою хворобою та спочатку були розроблені для оцінки ЯЖ у популяції здорових осіб. Така оцінка передбачає оцінювання фізичного, психічного та соціального функціонування людини. Коротка форма опитувальника SF-36 як приклад таких загальних заходів дає змогу зробити порівняльну оцінку когорти хворих з нормативними даними, отриманими у практично здорових осіб [2, 19]. Недоліком загальних методик є обмежена чутливість до змін ЯЖПЗ, специфічної для окремих хвороб. Хворобо-специфічні методики, які відповідають конкретній хворобі з урахуванням симптомів та ознак патологічних станів, спрямовані на аналіз відповідних аспектів ЯЖ в осіб із цією нозологією. Вони чутливіші до змін у стані пацієнта, однак отримані результати не можна використовувати для порівняння між різними патологічними станами та населенням у цілому. Індивідуальні методики оцінювання ЯЖПЗ використовують для характеристики важливих аспектів стану окремого пацієнта з його власної точки зору. Ці підходи пропонують персоналізовану оцінку, однак займають багато часу й не дають можливості порівнювати різні когорти пацієнтів, оскільки базові складові оцінки визначають самі хворі. Таким

чином, для охоплення всіх складових ЯЖПЗ у дорослих із ПВС для підвищення чутливості та специфічності оцінки необхідно застосовувати загальні та хворобоспецифічні методики разом.

Проблема оцінки ЯЖПЗ у дорослих із ПВС полягає в тому, що узагальнення показників засноване на аналізі стану здоров'я, здійсненому безпосередньо хворим. Однак два ці показники (ЯЖПЗ і стан здоров'я) мають різні концептуальні значення [4, 14, 22]. Суб'єктивна оцінка стану здоров'я дорослого хворого із ПВС має бути підкріплена аналізом симптомів, здатності виконувати фізичну роботу, настрою, а також об'єктивною оцінкою задоволеності навколишнім середовищем, умовами життя та праці, соціальним забезпеченням, можливістю діяти згідно зі своїми релігійними та особистими переконаннями тощо [11, 12, 16]. Тому важливий аспект аналізу ЯЖПЗ — використання стандартизованих опитувальників, які дають змогу об'єктивувати зниження ЯЖ у дорослих із ПВС. Виявлення умов, які спричинили її погіршення, дасть можливість покращити надання допомоги таким хворим, що має вплинути на тривалість життя дорослих із ПВС.

Отже, дорослі із ПВС — це гетерогенна група хворих з різними первинними патологічними структурними аномаліями серця та магістральних судин з різними ступенями тяжкості вад. У таких пацієнтів у більшості випадків вада вже скоригована в дитинстві, у підлітковому чи дорослому віці. Частина хворих не має жодних кардіохірургічних втручань унаслідок гемодинамічної незначущості вади або за наявності незворотних змін у органах-мішенях. Деякі хворі мають ятрогенно сформовані структури, патологічні зміни та залишкову патологію (решунти, штучні клапани, кардіостимулятори, дрти, кондуїти тощо), що спричиняє появу інших нових нозологічних діагнозів [2, 3, 14, 16, 20]. Складність систематизації різних груп вад серця та магістральних судин, проблема адекватної оцінки тяжкості ПВС у дорослих зумовлює необхідність вивчення впливу цієї патології на якість і тривалість життя таких хворих з метою оптимізації системи надання їм кардіологічної допомоги.

Конфлікту інтересів немає.

Література

- Евсина О. В. Качество жизни в медицине — важный показатель состояния здоровья пациента (обзор литературы) // Личность в меняющемся мире: здоровье, адаптация, развитие. — 2013. — № 1. — С.119–133.
- Лебідь І. Г., Руденко Н. М., Ємець І. М. Білінгвальна структурована номенклатура діагнозів, кардіологічних та кардіохірургічних втручань, позасерцевих аномалій, загальних перед- та післяопераційних факторів ризику у дорослих з вродженими вадами серця. Практичний посібник. — К.: Вид. НПМЦДКК, 2015. — 72 с.
- Лебідь І. Г., Руденко Н. М., Сидоренко А. Ю. та ін. Якість життя у пацієнтів із вродженими вадами серця. Практичний посібник. — К.: Вид. НПМЦДКК, 2016. — 49 с.
- Новик А. А., Ионова Т. И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине / Под ред. Ю. Л. Шевченко. — М.: РАЕН, 2012. — 320 с.
- Рекомендації Асоціації кардіологів України з діагностики та лікування хронічної серцевої недостатності (2017) // Серцева недостатність та коморбідні стани. — 2017. — № 1 (додаток № 1). — 66 с.

6. Amedro P., Basquin A., Gressin V. et al. Health-related quality of life of patients with pulmonary arterial hypertension associated with CHD: the multicentre cross-sectional ACHILLE study // *Cardiol. Young.* — 2016. — Vol. 26. (7). — P. 1250–1259.
7. Apers S., Kovacs A. H., Luyckx K. et al. Quality of Life of Adults With Congenital Heart Disease in 15 Countries: Evaluating Country-Specific Characteristics // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2016. — Vol. 67 (19). — P. 2237–2245.
8. Bay A., Dellborg M., Berghammer M. et al. Patient reported outcomes are associated with physical activity level in adults with congenital heart disease // *Int. J. Cardiol.* — 2017. — Vol. 243. — P. 174–179.
9. Chen C. A., Liao S. C., Wang J. K. et al. Quality of life in adults with congenital heart disease: biopsychosocial determinants and sex-related differences // *Heart.* — 2011. — Vol. 97 (1). — P. 38–43.
10. Eaton S. L., Wang Q. F., Menahem S. Determinants of quality of life in adults with CHD: an Australian cohort // *Cardiol. Young.* — 2017. — P. 1–6.
11. Fteropoulli T. In good heart»: a study of the factors associated with health-related quality of life in adult congenital heart disease: дис. — City University London, 2016. — 584 p.
12. Fteropoulli T., Stygall, J., Cullen, S. et al. Quality of life of adult congenital heart disease patients: a systematic review of the literature // *Cardiol. Young.* — 2013. — Vol. 23 (4). — P. 473–485.
13. Miller M. R., Forrest C. B., Kan J. S. Parental preferences for primary and specialty care collaboration in the management of teenagers with congenital heart disease // *Pediatrics.* — 2000. — Vol. 106. — P. 264–269.
14. Moons P., Van Deyk K., De Geest S. et al. Is the severity of congenital heart disease associated with the quality of life and perceived health of adult patients? // *Heart.* — 2005. — Vol. 91 (9). — P. 1193–1198.
15. Ponikowski P., Voors A. A., Anker S. D. et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC // *Eur. Heart J.* — 2016. — Vol. 37 (27). — P. 2129–2200.
16. Rassart J., Apers S., Kovacs A. H. et al. Illness perceptions in adult congenital heart disease: A multi-center international study // *Int. J. Cardiol.* — 2017. — Vol. 244. — P. 130–138.
17. Romero M., Vivas-Consuelo D., Alvis-Guzman N. Is Health Related Quality of Life (HRQoL) a valid indicator for health systems evaluation? // *Springer Plus.* — 2013. — Vol. 2 (1). — P. 664.
18. Tyagi M., Fteropoulli T., Hurt C. S. et al. Cognitive dysfunction in adult CHD with different structural complexity // *Cardiol. Young.* — 2016. — P. 1–9.
19. Ware J. E. SF-36® Health Survey Update. Available from: <http://www.sf-36.org/tools/sf36.shtml>.
20. Warnes C. A., Liberthson R., Danielson G. K. et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2001. — Vol. 37. — P. 1170–1175.
21. Warnes C. A., Somerville J. Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications // *Br. Heart J.* — 1986. — Vol. 56. — P. 535–543
22. WHO: WHOQOL: measuring quality of life. Available from: http://www.who.int/mental_health/media/68.pdf.

Стратегия определения функционального состояния и качества жизни взрослых с врожденными пороками сердца

И. Г. Лебедь

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев

В обзоре литературы освещены проблемы оценки функционального состояния взрослых с врожденными пороками сердца (ВПС). Показаны различные подходы к определению сложности пороков, описаны индекс тяжести порока, индекс способности вести нормальный образ жизни, функциональный индекс для определения состояния взрослых пациентов с ВПС, а также отражена оценка тяжести сердечной недостаточности по NYHA и данным сократимости левого желудочка (фракция выброса). Особое внимание уделено использованию стандартизированных опросников для определения качества жизни, связанного со здоровьем. Субъективная оценка состояния здоровья взрослого с ВПС должна быть подкреплена анализом симптомов, возможности выполнять физическую работу, настроения, а также объективной оценкой удовлетворенности окружающей средой, условиями жизни и труда, социальным обеспечением, возможностью действовать в соответствии со своими религиозными и личностными убеждениями. Сложность систематизации различных групп пороков сердца и магистральных сосудов, проблема адекватной оценки тяжести ВПС обуславливают необходимость изучения влияния данной патологии на качество и продолжительность жизни таких больных с целью оптимизации системы оказания им кардиологической помощи.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, взрослые, функциональный статус, качество жизни.

Strategy for the functional state and quality of life determination in adults with congenital heart defects

I. H. Lebid

SI «The Scientific Practical Children's Cardiac Center», Kyiv

This article provides the literature review which includes an analysis of assessing the severity and functional status of adult patients with congenital heart disease (CHD). Different approaches to assessment the complexity of CHD are outlined. Disease severity index, Index ability to lead a normal life, Congenital heart disease functional index are described, the assessment of heart failure functional class by NYHA and left ventricular contractility (ejection fraction of left ventricle) is presented. Considerable attention is paid to applying the standard questionnaires to determine the Health-related quality of life. The subjective assessment of the health status in CHD should be supported by the analysis of symptoms, the ability to work physically, mood state and also by an objective assessment of satisfaction with environment, social relationships, and the ability to act in accordance with their religious and personal convictions. The complexity of CHD systematization, the problem of an adequate assessment of the severity of CHD cause necessity for studying the effect of this pathology on the quality and life expectancy of such patients with the aim of optimizing the system for providing them with cardiac treatment.

Key words: congenital heart defects, adults, functional status, quality of life.