

Комплексна оцінка ступеня тяжкості вади і клінічного функціонального статусу в дорослих із природженими аномаліями серця



І. Г. Лебідь

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

Мета роботи — здійснити комплексну оцінку ступеня тяжкості вади і клінічного функціонального статусу дорослих із природженими вадами серця (ПВС).

Матеріали і методи. У дослідження залучено 456 дорослих, які послідовно звернулися в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» від 1 січня 2014 р. до 31 грудня 2015 р. з діагнозом ПВС (225 (49,3) % чоловіків і 231 (50,7 %) жінка віком у середньому ($27,4 \pm 0,5$) року (від 18 до 67 років)). Тяжкість ПВС і стану пацієнта оцінювали з використанням шкал за складністю первинного діагнозу (шкала 1) та за індексом тяжкості вади (шкала 2); функціональний статус — шляхом оцінки індексу здатності до нормальної життєдіяльності (Ability Index, Warnes-Somerville Index) (шкала 3), функціонального індексу для визначення стану дорослих із ПВС (Congenital heart disease functional index, Moons Index) (шкала 4) та класифікації серцевої недостатності (СН) за NYHA (шкала 5).

Результати та обговорення. Серед пацієнтів зі складними ПВС отримано статистично значущі розбіжності в показниках шкали 3 за I, III і IV функціональним класом (ФК) порівняно із хворими із простими вадами, у пацієнтів із помірно складними ПВС — за II, III та IV ФК. У пацієнтів із помірно складними ПВС отримано статистично значущі розбіжності в показниках шкали 3 лише за I і II ФК порівняно із хворими із простими вадами. Порівняльний аналіз шкали 4 показав статистично значущі розбіжності в показниках у пацієнтів зі складними ПВС за II, IV та V ФК порівняно з хворими із простими вадами, і за II–V ФК — із помірно складними ПВС. У пацієнтів із помірно складними аномаліями отримано статистично значущі розбіжності в показниках за I–III ФК порівняно з хворими із простими вадами. Порівняльний аналіз показників шкали 5 і 1 показав ідентичні статистично значущі розбіжності, відображені в порівнянні зі шкалою 3.

Висновки. Стан здоров'я дорослих хворих із ПВС та магістральних судин необхідно оцінювати не лише за складністю вихідної аномалії, кількістю проведених хірургічних та черезшкірних втручань, а й за загальним клінічним статусом з використанням відповідної класифікації — індексу здатності до нормальної життєдіяльності, функціонального індексу для визначення стану здоров'я дорослих із ПВС і толерантності до фізичного навантаження з визначенням ФК СН за NYHA.

Ключові слова: тяжкість захворювання, функціональний статус, природжені вади серця, дорослі.

Дорослі із природженими вадами серця (ПВС) — гетерогенна група пацієнтів з різними за морфологічними ознаками і ступенем складності патологічними структурними аномаліями серця та магістральних судин [1, 2, 7, 14]. Первинний діагноз пацієнта, перебіг захворювання, особливості післяопераційного періоду, ускладнення,

залишкова післяопераційна патологія, супутні патологічні стани, кількість проведених кардіохірургічних і кардіологічних втручань, операцій, процедур, що плануються в майбутньому, впливають на ступінь тяжкості стану того чи того хворого з ПВС, але не дають змоги оцінити функціональні клінічні показники його здоров'я [6, 11, 15]. Складність систематизації різних груп вад серця та магістральних судин, відсутність загальноприйнятого підходу до оцінки тяжкості ПВС у дорослих у реальній клінічній практиці зумовлює необхідність вивчення впливу ПВС у дорослих пацієнтів на якість і тривалість їхнього життя та функціональний статус [8, 9, 11, 13].

Стаття надійшла до редакції 10 жовтня 2017 р.

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

© І. Г. Лебідь, 2018

Мета роботи — здійснити комплексну оцінку ступеня тяжкості вади і клінічного функціонального статусу дорослих із природженими вадами серця.

Матеріали і методи

Відповідно до критеріїв відбору всім пацієнтам, які послідовно звернулися в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» з 1 січня 2014 р. до 31 грудня 2015 р., запропонували відповісти на питання чотирьох стандартизованих базових опитувальників і на питання щодо клініко-демографічних характеристик [3]. Критерії залучення в дослідження: діагноз ПБС згідно зі стандартизованим визначенням S. C. Mitchell, вік понад 18 років, грамотність, вільне володіння українською і російською мовами, розуміння поставлених питань, поінформована згода на участь у дослідженні [2].

Ми застосували шкали-класифікації, запропоновані раніше для оцінки стану дорослих пацієнтів з ПБС та магістральних судин [3, 10, 14]. С. Warners та співавт. (2001) розробили класифікацію, котра передбачає розподіл хворих за складністю первинної аномалії на прості, помірно складні та складні (шкала 1) [14].

Також залежно від перенесених раніше втручань з приводу ПБС визначали (шкала 2) індекс тяжкості вади (Disease Severity Index) [10]:

а) низький — за наявності у хворого не більше одного перенесеного хірургічного або інтервенційного черезшкірного втручання;

б) помірний — за наявності більше ніж одного кардіохірургічного втручання;

в) високий — за наявності у хворого ціанозу, зниженої сатурації крові киснем (менше 90%) у стані спокою або ПБС з патофізіологією єдиного шлуночка серця (ЄШС).

Клінічний функціональний статус у досліджуваній когорті хворих оцінювали за двома класифікаціями, запропонованими для дорослих із ПБС, котрим проведено або не проведено оперативне втручання, та за даними оцінювання функціонального класу (ФК) серцевої недостатності (СН) згідно із класифікацією Нью-Йоркської асоціації кардіологів (НУНА). Шкала 3 передбачала визначення ФК індексу здатності до нормальної життєдіяльності (Ability Index, Warnes-Somerville Index), котрий відображає обмеження в повсякденній активності [3, 15]:

ФК I передбачає здатність дорослого хворого з ПБС вести нормальне повсякденне життя, бути зайнятим на роботі чи навчанні повний день, планувати вагітність і відсутність ризику для загального здоров'я;

ФК II — здатність працювати певний час, наявність непостійних симптомів, котрі впливають на повсякденне життя, змогу планувати вагітність;

ФК III — нездатність до повноцінної праці, спричиненої обмеженням практично всіх видів діяльності, вагітність може становити загрозу для здоров'я та життя;

ФК IV — обмеження будь-якої фізичної діяльності, що змушує хворого бути прив'язаним до будинку або квартири.

Згідно із функціональним індексом для визначення стану дорослих із ПБС (Congenital heart disease functional index, Moons Index) хворих розподілили на п'ять ФК (шкала 4) [3, 110]:

ФК I — пацієнти з ПБС, у котрих не проводили кардіохірургічних втручань, у задовільному клінічному стані;

ФК II — дорослі з ПБС після проведених кардіохірургічних процедур або без них у минулому, у задовільному клінічному стані, з нормальними клінічними показниками;

ФК III — дорослі з ПБС у задовільному клінічному стані з деякими медичними обмеженнями;

ФК IV — дорослі з ПБС з помірно тяжким клінічним станом і здатністю виконувати роботу у власному темпі;

ФК V — дорослі з ПБС, які мають тяжкий клінічний стан, із ціанозом та після паліативних втручань.

ФК СН за НУНА (шкала 5) визначали відповідно до дистанції, котру пройшов пацієнт під час тесту із шестихвилинною ходьбою [3, 12]:

I ФК — 426–550 м;

II ФК — 301–425 м;

III ФК — 151–300 м;

IV ФК — 150 м і менше.

Усі хворі з ПБС за наявності ознак СН отримували медикаментозне лікування згідно із сучасними рекомендаціями [12].

Статистичний аналіз виконано з використанням пакета програм Statistica 6 (StatSoft Inc., США). Для оцінювання статистичної значущості відмінностей двох або декількох відносних показників (частот, відсотків) використовували непараметричний критерій χ^2 (Пірсона). Критичний рівень довірчої ймовірності вважали рівним 95%.

Результати та обговорення

Усього ми видали 519 протоколів-опитувальників. Шістдесят троє хворих відмовилися від опитування з різних причин (незгода на збір даних, погане розуміння питань, небажання тощо) або не повернули протоколи для подальшої обробки інформації. В аналіз залучили 456 (87,9%) анкет дорослих із діагнозом ПБС з перенесеним у минулому кардіохірургічним втручанням або без нього, віком від 18 до 67 років (у середньому $27,4 \pm 0,5$ року), 225 (49,3%) чоловіків і 231 (50,7%) жінка.

Згідно з розподілом пацієнтів за віком (рис. 1) 398 (87,3%) хворих на час обстеження були віком менше 40 років і 58 (12,7%) — 40 років і старші.

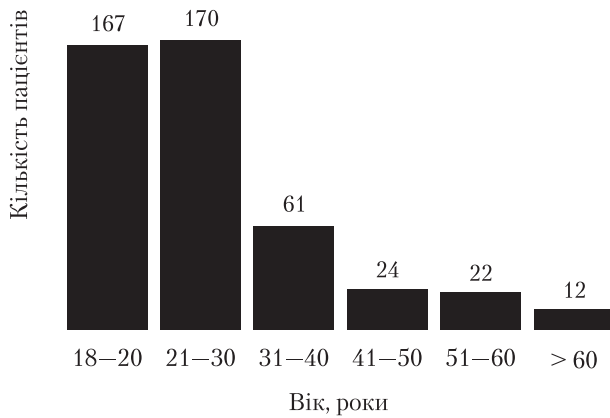


Рис. 1. Віковий розподіл у дослідній групі пацієнтів із природженими вадами серця

Хірургічні та/або черезшкірні втручання з приводу ПВС у минулому проводили у 321 (70,4%) пацієнта, з котрих у 218 (67,9%) хворих виконано одне, у 59 (18,3%) – два, у 32 (9,9%) – три, у 12 (3,7%) – чотири і більше втручань. Жодних кардіологічних або кардіохірургічних втручань не проводили у 135 (29,6%) осіб.

Клініко-демографічні показники пацієнтів, котрих залучили в дослідження, наведені в табл. 1. Більшість із них були не одружені й мешкали разом із батьками. Близько половини хворих (50,2%) мали середню освіту, 28,7% продовжували навчання. Слід відзначити, що 20 (4,4%) пацієнтів не закінчили школу, що може слугувати вагомим критерієм оцінювання якості їхнього життя.

Майже зрівняна кількість дорослих пацієнтів з ПВС на час залучення в дослідження займалися професійною діяльністю, пов'язаною (20,2%) або не пов'язаною (23,0%) із фізичною працею, що є ознакою задовільної якості життя. Водночас 21,1% пацієнтів визначили свій статус як «безробітний», що свідчить про складнощі у виборі спеціальності та обмеження в можливості знайти

Т а б л и ц я 1

Клінічна та демографічна характеристика залучених у дослідження пацієнтів (n = 456)

Показник	Кількість
Стать	
Чоловіча	225 (49,3%)
Жіноча	231 (50,7%)
Сімейний стан	
Не одружені, мешкають із батьками	194 (42,5%)
Не одружені, мешкають самостійно	80 (17,6%)
Одружені	182 (39,9%)
Освіта	
Студент	131 (28,7%)
Середня	229 (50,2%)
Вища	76 (16,7%)
Неповна середня	20 (4,4%)
Робочий статус	
Навчання	133 (29,2%)
Фізична праця	92 (20,2%)
Офісна робота	105 (23,0%)
Домогосподарка	30 (6,6%)
Безробітний	96 (21,1%)

роботу за отриманим фахом у кожного п'ятого дорослого хворого з ПВС.

У 137 (30%) пацієнтів були дефекти міжпередсердної і міжшлуночкової перегородок, у 89 (19%) – природжені вади аортального клапана, у 46 (10%) – коарктація аорти (рис. 2). Частка пацієнтів з відкритою артеріальною протокою, тетрадою Фалло, різними формами ЄШС та атріоventрикулярного (АВ) каналу, підклапанним і над-



Рис. 2. Розподіл пацієнтів за різновидом природжених вад серця та магістральних судин

клапанним аортальним стенозом, частковим і тотальним аномальним дренажем легеневих вен, аномалією Ебштейна становили від 3 до 6 % серед когорти хворих, залучених у дослідження.

Розподіл усіх пацієнтів (шкали 1–5), залучених у дослідження, відповідно до тяжкості природжених аномалій серця і магістральних судин та клінічного стану наведений у табл. 2.

З огляду на результати аналізу за шкалою 1, зокрема помірно складні та складні ПБС у 37,1 і 27,4 % пацієнтів відповідно, можна припустити, що під наглядом кардіолога перебувають і в подальшому перебуватимуть переважно хворі з аномаліями більшої складності, тимчасом як пацієнти з простими вадами, як правило, уникають регулярного диспансерного огляду.

За даними індексу тяжкості вади (шкала 2), що відображає кількість втручань і наявність у хворого ціанозу, зниженої сатурації крові киснем або ваду з патофізіологією ЄШС, близько трьох чвертей пацієнтів належали до групи з низьким індексом. Такі хворі перенесли не більше однієї операції або інтервенційної процедури чи взагалі не мали жодних втручань на серці за весь час спостереження. Тільки в 7 % пацієнтів сатурації крові киснем була меншою за 90 % та/або ПБС з патофізіологією ЄШС, що дало підстави зарахувати їх до групи з високим індексом за шкалою тяжкості. У цю групу ввійшли дорослі із синдромом Ейзенменгера (n = 14) при різних ПБС, а саме один (7,1 %) хворий з оперованим дефектом міжпередсердної перегородки, один (7,1 %) – з дефектом міжшлуночкової перегородки, два (14,2 %) з АВ-каналом. Серед неоперованих із групи із синдромом Ейзенменгера було четверо (28,6 %) хворих із ЄШС, двоє (14,2 %) – із загальним артеріальним стовбуром, по одному (7,1 %) дорослому з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка, відкритою артеріальною протокою, атрезією легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки, АВ-каналом. Решта пацієнтів, що ввійшли до групи з високим індексом за шкалою тяжкості, мали такі вади: ЄШС (n = 14), подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (n = 2), коригована транспозиція магістральних судин (n = 2), дефект міжшлуночкової перегородки (n = 1) та атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки (n = 1).

Аналіз клінічного й функціонального стану пацієнтів за шкалою 3 (індексу здатності до нормальної життєдіяльності, запропонованого J. Somerville та C. Warnes) свідчить, що в 61,4 і 20,2 % пацієнтів з ПБС, тобто разом у близько 4/5 всіх їхньої загальної кількості, визначили СН II та III ФК за NYHA, тобто СН, що дає змогу працювати, але з деякими обмеженнями.

За результатами визначення функціонального індексу, запропонованого Ph. Moons, 225 (49,3 %)

пацієнтів зарахували до III ФК. Такі дорослі з ПБС після проведених кардіохірургічних процедур або без жодних втручань на серці мають задовільний клінічний стан за наявності певних медичних обмежень і потребують огляду кардіолога один раз на 1–2 роки.

Визначення обмеження щодо виконання фізичного навантаження в дорослих пацієнтів з ПБС продемонструвало, що у 68 (14,9 %) пацієнтів віком понад 18 років толерантність до фізичного навантаження свідчила про СН I ФК, у 255 (55,9 %) – про СН II ФК, у 119 (26,1 %) – про СН III ФК за

Таблиця 2

Розподіл дорослих із природженими вадами серця за тяжкістю вади та клінічним функціональним станом (n = 456)

Тяжкість ВВС і стану пацієнта	Кількість
Шкала 1	
Вади за складністю первинного діагнозу згідно із пропозицією 32 конференції АНА у м. Bethesda (США)	
Прості ВВС	162 (35,5 %)
Помірно складні ВВС	169 (37,1 %)
Складні ВВС	125 (27,4 %)
Шкала 2	
Індекс тяжкості вади (Disease Severity Index)	
Низький	338 (74,1 %)
Помірний	83 (18,2 %)
Високий	35 (7,7 %)
Шкала 3	
Індекс здатності до нормальної життєдіяльності (Ability Index, Warnes-Somerville Index)	
ФК I	61 (13,4 %)
ФК II	280 (61,4 %)
ФК III	92 (20,2 %)
ФК IV	23 (5,0 %)
Шкала 4	
Функціональний індекс, що відповідає ВВС у дорослих (CHD disease functional index, Moons Index)	
ФК I	17 (3,7 %)
ФК II	72 (15,8 %)
ФК III	225 (49,3 %)
ФК IV	100 (21,9 %)
ФК V	42 (9,2 %)
Шкала 5	
ФК СН згідно із класифікацією NYHA	
I	68 (14,9 %)
II	255 (55,9 %)
III	119 (26,1 %)
IV	14 (3,1 %)

НУНА. Тільки в незначній кількості пацієнтів (3,1 %) виявлено тяжку СН ІV ФК за НУНА.

Порівняння показників клінічного функціонального статусу дорослих із ПБС за шкалами 2 і 3 та за ФК СН за НУНА залежно від складності вродженої патології серця, визначеної за шкалою 1, представлено в табл. 3. У пацієнтів зі складними ПБС частіше, ніж у хворих із простими та помірно складними ПБС, клінічний стан був гіршим за всіма шкалами оцінювання. Проте, подібно до хворих з простими ПБС, понад 50 % з них належали до ІІ ФК за шкалою 3, понад 43 % — до ІІІ ФК за шкалою 4, а в близько 45 % СН відповідала ІІ ФК за НУНА.

Отримані результати демонструють, з одного боку, тенденцію до зростання ФК за представленими шкалами, із другого боку, той факт, що складність природженої вади, згідно із первинним діагнозом, не відповідає напряму функціональному клінічному статусу дорослих із ПБС. Хворі зі складними вадами серця можуть мати збережену здатність до фізичних навантажень, якість життя, адекватну соціальну адаптацію, натомість 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 бути зайнятим роботою чи навчанням повний день мають бути основними критеріями оцінки здоров'я таких хворих, незважаючи на складність ПБС і попередніх хірургічних та/або черезшкірних втручань

Популяційних системних досліджень з вивчення стану здоров'я дорослих із ПБС в Україні вкрай недостатньо. Зазвичай вони висвітлюють віддалені результати радикальної корекції вади, тобто пов'язані із первинним нозологічним діагнозом. Так, А. Г. Горячев та співавт. за даними системного дослідження віддалених результатів у 427 хворих із тетрадою Фалло показали, що вік хворих на час паліативної корекції становив ($5,5 \pm 2,2$) року, на період повної корекції другого етапу варіював від 8 міс до 40 років (у середньому ($9,1 \pm 7,2$) року), а на момент повторної операції — ($35,6 \pm 8,0$) року (від 9 міс до 53 років). Такий традиційний підхід дає змогу оцінити результат хірургічної корекції, але не дає можливості оцінити безпосередньо когорту дорослих із ПБС [1].

S. Wagners та співавт. наголошують на важливості виокремлення серед хворих із ПБС групи пацієнтів із помірно тяжкими та складними вадами, тому що щорічне зростання їх кількості на тлі важчого клінічного стану призводить до більших витрат у системі надання кардіологічної допомоги таким пацієнтам [14]. S. Aepers та співавт. за даними спостереження 4000 дорослих із ПБС (49 % із помірно складними, 25 % зі складними ПБС) з 15 країн світу показали достатньо високий рівень задоволення якістю життя в цієї когорти хворих,

Т а б л и ц я 3

Показники клінічного статусу дорослих з природженими вадами серця та ФК СН за НУНА залежно від складності природжених вад серця

Показник ФК	Шкала 1		
	Прості (n = 162)	Помірно складні (n = 169)	Складні (n = 125)
Шкала 3			
ФК І	39 (24,1 %)	15 (8,9%)*	7 (5,6%)*
ФК ІІ	90 (55,6 %)	125 (74,0%)*	65 (52,0%)*
ФК ІІІ	28 (17,3 %)	26 (15,4%)	38 (30,4%)**
ФК ІV	5 (3,1 %)	3 (1,8%)	15 (12,0%)**
Шкала 4			
ФК І	14 (8,6%)	3 (1,8%)*	0
ФК ІІ	47 (29,0 %)	21 (12,4%)*	4 (3,2%)**
ФК ІІІ	65 (40,1 %)	106 (62,7%)*	54 (43,2%)*
ФК ІV	28 (17,3 %)	35 (20,7%)	37 (29,6%)**
ФК V	8 (4,9%)	4 (2,4%)	30 (24,0%)**
Шкала 5			
ФК І	38 (23,5 %)	17 (10,1%)*	13 (10,4%)*
ФК ІІ	84 (51,9 %)	115 (68,0%)*	56 (44,8%)*
ФК ІІІ	38 (23,5 %)	34 (20,1%)	47 (37,6%)**
ФК ІV	2 (1,2%)	3 (1,8%)	9 (7,2%)**

Різниця щодо простих ПБС статистично значуща: * $p < 0,01$; ** $p < 0,05$.

Різниця щодо помірно складних ПБС статистично значуща: * $p < 0,01$; ** $p < 0,05$.

задовільні функціональні показники, попри анатомію та складність тієї чи тієї вади, зокрема, толерантність до фізичного навантаження відповідала І ФК за НУНА близько в половини хворих [7]. Автори відмічають також значні розбіжності в показниках залежно від країни, де проводили дослідження, що підкреслює важливість вивчення регіональних етнічних особливостей у популяції таких хворих.

P. Moons та співавт. також дійшли висновку про важливість вивчення саме функціональних показників, таких як ФК СН за НУНА, у дорослих із ПБС, оскільки саме вони, а не нозологічний діагноз природженої патології серця і магістральних судин, асоціювалися з дуже високим рівнем якості життя [11].

Наше дослідження, поза сумнівом, має деякі обмеження. Перш за все, це невелика кількість хворих з однаковими вадами, що зумовлено неоднорідністю когорти пацієнтів, залучених у дослідження, за вихідним діагнозом, терміном, складністю та кількістю проведених у минулому хірургічних та ендоваскулярних втручань, наявністю залишкової післяопераційної патології, котра сама впливає на перебіг захворювання незалежно від первинного діагнозу. На нашу думку, за відсут-

ності загальноприйнятої класифікації ПБС у дорослих та системи оцінювання стану таких хворих впродовж тривалого спостереження представлені шкали поряд із традиційною оцінкою ФК СН за NYHA дають змогу в рутинній клінічній практиці визначати стан пацієнта з урахуванням не лише медичних, а й соціальних аспектів життя. Слід також звернути увагу на відносно молодий вік наших пацієнтів, що пов'язано з розвитком кардіохірургії в Україні на початку 90-х років минулого століття. Ця тенденція зберігатиметься, адже кількість оперативних втручань у дітей з ПБС прогностично збільшується.

Конфлікту інтересів немає.

Література

1. Горячев А. Г., Дикуха С. О., Наумова Л. Р. та ін. Алгоритм діагностики пізніх ускладнень після радикальної корекції тетради Фалло з показаннями до повторного хірургічного втручання // Вісник серцево-судинної хірургії. — 2017. — № 2. — Вип. 28. — С. 56–62.
2. Лебідь І. Г. Поширеність природжених вад серця і магістральних судин у дорослих // Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. — 2017. — № 1. — С. 6–12.
3. Лебідь І. Г. Стратегія визначення функціонального стану та якості життя дорослих із природженими вадами // Серце і судини. — 2017. — № 4 (60). — С. 103–107.
4. Новик А. А., Ионова Т. И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине / Под ред. Ю. Л. Шевченко. — М.: РАЕН, 2012. — 320 с.
5. 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. Eaton S. L., Wang Q. F., Menahem S. Determinants of quality of life in adults with CHD: an Australian cohort // *Cardiol. Young.* — 2017. — Vol. 27 (8). — P. 1–6.
10. 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.
11. 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.
12. 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.
13. Rassart J., Apers S., Kovacs A. H. et al. Illness perceptions in adult congenital heart disease: A multi-center international study // *Intern. J. Cardiol.* — 2017. — Vol. 244. — P. 130–138.
14. 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.
15. 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.

Висновки

Стан здоров'я дорослих хворих із природженими вадами серця та магістральних судин необхідно оцінювати не лише за складністю вихідної аномалії, кількістю проведених хірургічних та черезшкірних втручань, а й за загальним клінічним статусом із використанням відповідної класифікації — індексу здатності до нормальної життєдіяльності, функціонального індексу для визначення стану дорослих із природженими вадами серця та толерантності до фізичного навантаження з визначенням функціонального класу серцевої недостатності за NYHA.

Комплексная оценка степени тяжести порока и клинического функционального статуса у взрослых с врожденными аномалиями сердца

И. Г. Лебедь

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

Цель работы — провести комплексную оценку степени тяжести порока и клинического функционального статуса взрослых с врожденными пороками сердца (ВПС).

Материалы и методы. В исследование включены 456 взрослых с диагнозом ВПС, последовательно обратившихся в ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» с 1 января 2014 г. по 31 декабря 2015 г. (225 (49,3%) мужчин и 231 (50,7%) женщина в возрасте в среднем (27,4 ± 0,5) года (от 18 до 67 лет)). Тяжесть ВПС и состояния пациента оценивали с использованием шкал по сложности первичного диагноза (шкала 1) и по

индексу тяжести порока (шкала 2), функциональный статус — путем оценки индекса способности к нормальной жизнедеятельности (Ability Index, Warnes-Somerville Index) (шкала 3), функционального индекса для определения состояния взрослых с ВПС (Congenital heart disease functional index, Moons Index) (шкала 4) и классификации сердечной недостаточности (СН) по NYHA (шкала 5).

Результаты и обсуждение. У пациентов со сложными ВПС получены статистически значимые различия в показателях шкалы 3 по I, III и IV функциональному классу (ФК) по сравнению с больными с простыми пороками, и II, III и IV ФК — с умеренно сложными ВПС. У пациентов с умеренно сложными ВПС получены статистически значимые различия в показателях шкалы 3 только по I и II ФК по сравнению с больными с простыми пороками. Сравнительный анализ шкалы 4 показал статистически значимые различия в показателях у пациентов со сложными ВПС по II, IV и V ФК по сравнению с больными с простыми проблемами, и II—V ФК — с умеренно сложными ВПС. У пациентов с умеренно сложными аномалиями получены статистически значимые различия в показателях по I—III ФК по сравнению с простыми аномалиями. Сравнительный анализ показателей шкал 5 и 1 выявил схожие статистически значимые различия, полученные при сравнении со шкалой 3.

Выводы. Состояние здоровья взрослых пациентов с ВПС и магистральных сосудов необходимо оценивать не только в соответствии со сложностью исходной аномалии, количеством проведенных хирургических и перкутанных вмешательств, но и по общему клиническому статусу с использованием индекса способности к нормальной жизнедеятельности, функционального индекса оценки состояния здоровья взрослых с ВПС и толерантности к физической нагрузке с определением ФК СН по NYHA.

Ключевые слова: тяжесть заболевания, функциональный статус, врожденные пороки сердца, взрослые.

Complex assessment of severity and clinical functional status in adults with congenital heart disease

I. H. Lebid

SI «Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery
of Health Ministry of Ukraine», Kyiv

The aim — to estimate the severity and clinical functional status in adults with congenital heart disease (ACHD).

Materials and methods. The study included 456 consecutive adults with CHD who were admitted to Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of Health Ministry of Ukraine (Kyiv, Ukraine) from January 1, 2014 to December 31, 2015. The average age was 27.4 ± 0.5 years (from 18 to 67 years), men were 225 (49.3%), women — 231 (50.7%). The severity of CHD was assessed using 2 scales: the severity of primary diagnosis (scale 1), and Disease severity index (scale 2); the functional status — by Ability index, (scale 3), Congenital heart disease functional index (scale 4) and NYHA functional class (FC) of heart failure (scale 5).

Results and discussion. There were statistically significant differences in FC I, III and IV between complex and simple CHD, in FC II, III and IV between complex and moderate CHD and in FC I, II between moderate and simple CHD by Scale 3. There were statistically significant differences in FC II, IV and V between complex and simple CHD, in FC II-V between complex and moderate CHD and in FC I—III between moderate and simple CHD by Scale 4. The comparative analysis of scale 5 and scale 1 presented the same statistically significant differences compared to scale 3.

Conclusions. The preserved functional clinical status of adults with congenital heart disease, absence of limitation of physical activity in everyday life, the opportunity to be engaged in work or study full day should be the main criteria for assessing the health in this cohort of patients, despite the complexity of congenital heart disease, previous surgical and/or percutaneous interventions.

Key words: disease severity, functional status, congenital heart disease, adults.