

УДК 616.12-007-053.1

## АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

© 2012 г. **Е. В. Мальцева, \*С. И. Мартюшов**

Коряжемская городская больница, г. Коряжма

\*Северный государственный медицинский университет, г. Архангельск

В обзоре литературы рассмотрены вопросы организации медицинской помощи пациентам с врождёнными пороками сердца старше 18 лет; особенности естественного течения болезни; качество жизни, течение беременности и родов при ней; социальные аспекты; реабилитация больных. По данным опубликованных научных исследований, статей и монографий, касающихся проблем врождённых пороков сердца у взрослых, сделан вывод, что, несмотря на высокие достижения современной медицины в этой области, остаются не до конца изученными возможности реабилитации взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца и, как следствие, улучшения качества и увеличения продолжительности их жизни.

**Ключевые слова:** взрослые, врождённый порок сердца, естественное течение, качество жизни, реабилитация.

Организация медицинской помощи населению при врождённых пороках сердечно-сосудистой системы является важной задачей здравоохранения. По данным Минздравсоцразвития РФ, распространённость и заболеваемость врождёнными пороками сердца (ВПС) в стране увеличивается из года в год [2, 22]. Благодаря достижениям медицины, изменению системы организации помощи пациентам с ВПС значительно увеличился «критический возраст естественного течения болезни», актуальной стала проблема изучения и распространённости, особенностей течения ВПС среди взрослых [8, 22, 25]. В группу ВПС входят различные анатомические дефекты сердца и магистральных сосудов. Встречаемость этой патологии в среднем составляет 0,8 %. Ещё в середине прошлого века только 20 % детей с ВПС доживали до взрослого возраста. Благодаря интенсивному развитию кардиохирургии стало возможным оказание эффективной помощи при большинстве ВПС, что резко увеличило продолжительность жизни пациентов. В настоящее время общепринятой является тактика коррекции ВПС в детском возрасте. Это позволяет свести к минимуму такие последствия длительного существования ВПС, как легочная гипертензия, дисфункция миокарда, эндокардит, а также гематологические и неврологические осложнения, связанные с артериальной гипоксемией [14, 17]. Тем не менее число взрослых пациентов с ВПС постоянно растёт. Актуальность проблемы достаточно высока. В последние годы в стране сложилась благоприятная ситуация в отношении развития кардиологической помощи населению. Благодаря реализации национального проекта «Здоровье» заметно улучшилось финансирование и материально-техническое оснащение практического здравоохранения, активизировалось профилактическое направление. Современные методы диагностики позволяют обнаружить у взрослых пациентов те врождённые пороки и аномалии сердца и сосудов, которые ранее оставались не диагностированными и, как следствие, не оперированными. Сегодня эффективной организации помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями препятствует отсутствие преемственности в оказании помощи на разных этапах её осуществления, многообразие подходов ведения пациентов. Исследований, оценивающих потребность популяции взрослых пациентов в отдельных видах кардиохирургической помощи, в отечественной и зарубежной литературе крайне мало [6, 19, 31]. От организации медицинской помощи взрослым пациентам с ВПС на местах зависят результаты лечения в федеральных медицинских учреждениях высокотехнологичной медицинской помощи. В Научном центре сердечно-сосудистой хирургии (НЦССХ) им. А. Н. Бакулева последние несколько лет ведутся различные исследования в этом направлении. Результаты пилотного исследования в соответствии с Протоколом

«Структура болезней системы кровообращения и потребность взрослого населения РФ в отдельных видах специализированной лечебно-диагностической помощи», проведённого на базе НЦССХ им. А. Н. Бакулева, таковы [2, 8]: 62,96 % пациентов были моложе 50 лет; частота суправентрикулярных аритмий составила 23,40 %; лекарственные препараты получали 98,77 % больных; частота выполнения аортокоронарного шунтирования 5,00 %, что позволило вынести рекомендацию о необходимости выполнения коронарографии пациентам с ВПС старше 40 лет; коррекция ВПС была выполнена у 50,60 % пациентов; потребность в отдельных видах хирургической помощи пациентам с ВПС составила 33,30 %; нуждались в повторной хирургической коррекции порока сердца из ранее прооперированных 7,41 %; уровень инвалидности среди лиц работоспособного возраста составил 48,15 %; социальное пособие (пенсия, пособие по инвалидности, безработице) было главным источником дохода у 65,43 % пациентов [7, 8].

Цель данного обзора литературы — рассмотреть возможности усовершенствования методов диспансерного наблюдения и реабилитации взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца.

Критериями отбора публикаций для обзора послужили наличие в них особенностей анатомии, физиологии, клиники, диагностики и лечения, характерных для взрослых пациентов с ВПС, научный подход и результаты проведённых исследований, отдалённые результаты хирургической коррекции ВПС.

Взрослые пациенты с ВПС представлены двумя большими группами: перенесшие хирургическое вмешательство по поводу ВПС и выжившие без операции. Значительная часть из них нуждается только в диспансерном наблюдении, другим требуется терапевтическое, хирургическое либо интервенционное лечение. Всех больных с данной патологией можно разделить на четыре группы.

1. Пациенты, которым коррекция ВПС выполнена. Они нуждаются в наблюдении и возможном оперативном лечении из-за наличия остаточных дефектов или осложнений. Наиболее часто диагностируют реканализацию септальных дефектов, рекоарктацию аорты, остаточные стенозы выводных трактов желудочков. Большинство пациентов этой группы, как правило, не нуждаются в каких-либо дополнительных хирургических пособиях.

2. Пациенты, которым выполнены паллиативные операции с расчётом на следующий этап операции или без такового (эти операции позволяют дожить до взрослого возраста). Это пациенты с системно-лёгочными и кавопульмональными анастомозами, сужениями лёгочной артерии по Мюллеру. К таким порокам относят атрезию трёхстворчатого или митрального клапана, единственный желудочек сердца, а также сложные ВПС с выраженной гипоплазией одного из желудочков.

3. Пациенты, которым операция коррекции ВПС не выполнена в детском и подростковом возрасте

(вследствие отказа родителей от хирургического вмешательства или из-за поздней диагностики). Наиболее часто выявляют дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), стеноз лёгочной артерии, коарктацию аорты, открытый артериальный проток.

4. Пациенты, состояние которых рассматривается как неоперабельное, за исключением трансплантации органов [2, 4, 12, 13, 21–24].

Особенности естественного течения и клинических проявлений, а также результаты хирургического лечения ВПС у взрослых пациентов обусловлены изменениями миокарда, связанными с длительным существованием порока. Эти больные имеют более широкий спектр сердечной и внесердечной патологии, чем дети. Течение каждого порока имеет свои особенности, однако некоторые проблемы являются общими для всех взрослых больных с ВПС [15–17, 25].

Наиболее тяжёлым последствием ВПС является *лёгочная гипертензия*. Это осложнение типично для следующих форм ВПС: дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, общий артериальный ствол, некоторые формы транспозиции магистральных артерий и других сложных пороков, одним из компонентов которых является сообщение между правыми и левыми отделами сердца при отсутствии стеноза лёгочной артерии). Как и в других участках сосудистого русла, давление в лёгочной артерии определяется как произведение объёма крови, протекающей через неё в единицу времени, и сопротивления кровотоку. У большинства больных с ВПС и лёгочной гипертензией причина патологически высокого сосудистого сопротивления локализуется главным образом на уровне артериол [15, 16, 27]. Повышение давления в системе лёгочной артерии происходит в результате увеличения кровотока через лёгкие вследствие выраженного сброса крови слева направо и/или повышения тонуса сосудов или их обструкции в результате структурных изменений самих сосудов. На состояние сосудистой стенки также влияет выраженность полицитемии, ацидоза, исходное состояние (врождённые нарушения) и др. При значительном увеличении лёгочного кровотока возникает компенсаторный спазм лёгочных артериол, что впоследствии приводит к гипертрофии и в поздней стадии — к склеротическим изменениям мышечного слоя их стенки. У пациентов, которым операция не была выполнена в раннем возрасте, может развиваться синдром Эйзенменгера [17, 28]. Понятие «синдром Эйзенменгера» применимо к пациентам, у которых имеется выраженный сброс крови на уровне предсердий, желудочков или аортолёгочная артерия с двунаправленным шунтом или шунтом преимущественно справа налево и обструктивной лёгочной гипертензией. При этом давление и сосудистое сопротивление в малом круге кровообращения равны или превышают системное давление. Поскольку наличие и выраженность лёгочной гипертензии является важным и определяющим фактором в выборе возможности оперативного лечения, так важно надёжно оценивать

её выраженность и сравнивать кровоток в системе лёгочной артерии с системным, а также резистивность [13]. Любое анестезиологическое пособие у больных с лёгочной гипертензией сопровождается высоким риском и должно проводиться только опытным специалистом. Коррекция ВПС у таких больных связана с высоким риском. Эти больные являются кандидатами на трансплантацию комплекса «сердце – лёгкие» [10, 26].

При длительном существовании цианотических ВПС возникает *артериальная гипоксемия* в результате внутрисердечного сброса крови справа налево. Хроническое кислородное голодание тканей приводит к ряду компенсаторных изменений в различных системах организма. Одним из механизмов компенсации является увеличение числа эритроцитов и концентрация гемоглобина в крови, что повышает её кислородную ёмкость. Может наблюдаться тромбоцитопения. Снижение количества тромбоцитов и нарушение их функции могут приводить к различным геморрагическим осложнениям. Наиболее часто встречаются кровоточивость дёсен, кровохарканье. Это обуславливает крайне взвешенный подход к антикоагулянтной терапии в тех случаях, когда в ней возникает необходимость [14, 17]. Эритроцитоз является естественным физиологическим ответом на уменьшение оксигенации тканей. Увеличение массы циркулирующих эритроцитов возмещает этот дефицит. Адаптационное увеличение массы эритроцитов у больных с цианотическими ВПС принципиально отличается от истинной полицитемии, при которой клональное нарушение в костном мозге характеризуется автономной гиперпродукцией эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, увеличением щелочной фосфатазы в лейкоцитах, базофильно-эозинофильной ассоциацией. Эритроцитоз при ВПС может быть компенсированным и декомпенсированным в зависимости от индекса эритроцитов и симптомов гипервязкости. Компенсированным считается эритроцитоз у пациентов при установившемся равновесии уровня гематокрита при отсутствии признаков дефицита железа и при наличии не более чем умеренных признаков повышенной вязкости, даже при высоком, иногда превышающим 70 %, уровне гематокрита. Декомпенсированным считается эритроцитоз у пациентов в случае невозможности установления стойкого равновесия, при нестабильном, постоянно повышающемся уровне гематокрита и при появлении от умеренных до тяжёлых признаков повышенной вязкости [13, 31]. Клинически полицитемия проявляется повышенным риском тромбозов и тромбоэмболий. Ухудшение реологических свойств крови сопровождается нарушением микроциркуляции, что может проявляться, в частности, головными болями и нарушением функции внутренних органов [29]. Длительная гипоксия приводит к изменениям в паренхиме почек и печени, когда функционирующие клетки паренхимы постепенно замещаются соединительной тканью. Клинически это проявляется

уремией, гипербилирубинемией, отёками и другими характерными явлениями. Характерным признаком гипоксемии является распространённая угревая сыпь, свойственная большинству взрослых больных с цианотическими ВПС [14].

Частым спутником ВПС у взрослых пациентов является *инфекционный эндокардит*. Это обусловлено особенностями анатомии некоторых пороков сердца, а также снижением иммунитета. Поэтому одной из главных задач наблюдающего пациента с ВПС кардиолога является профилактика инфекционного эндокардита [15, 16].

Одна из наиболее частых причин обращения взрослого больного с ВПС к кардиологу – *нарушения ритма сердца*. Причиной их могут быть как последствия длительного существования порока (гипертрофия тех или иных отделов сердца), так и перенесённые ранее операции коррекции ВПС (рубцы в миокарде предсердий и желудочков), приводящие к развитию аритмогенных очагов или нарушению проводимости. После некоторых операций возможно развитие синдрома слабости синусового узла или полной поперечной блокады сердца. Наджелудочковые аритмии наиболее часто развиваются после операций, связанных с вмешательством на предсердии. Желудочковые аритмии наиболее часто развиваются при пороках, сопровождающихся обструкцией выводящих трактов, например аортальном стенозе, тетраде Фалло. Эти аритмии могут возникать как у оперированных, так и у неоперированных больных. При неэффективности медикаментозного лечения показано электрофизиологическое исследование сердца и устранение аритмии. Это может быть имплантация кардиовертера – дефибриллятора при рецидивирующей тахикардии, или повторная операция при остаточном пороке, или имплантация электрокардиостимулятора при брадиаритмии (в большинстве случаев возможно выполнение стимуляции посредством эндокардиальных электродов) [1, 17].

Учитывая особенности течения и гемодинамики ВПС у взрослых, лечение сопутствующих заболеваний следует проводить с обязательным участием кардиолога. Перед внесердечным хирургическим вмешательством каждый взрослый больной с ВПС должен быть тщательно обследован кардиологом. Особенно это касается пациентов с некорригированными ВПС. Риск операции зависит от типа порока, степени его компенсации, функционального состояния системы кровообращения и миокарда желудочков. Очень важно при этом обеспечить правильную тактику анестезии, выбора препаратов. Например, противопоказано введение кетамина больному с лёгочной гипертензией (может спровоцировать лёгочно-гипертонический криз и привести к летальному исходу) [15–17, 33].

Особого внимания заслуживает проблема ВПС у женщин фертильного возраста. Большинство достигших этого возраста женщин, как правило, уже оперированы по поводу ВПС; течение беременностей

и родов не отличается от нормальных, особенно у молодых женщин с коррекцией несложных ВПС в раннем детстве. Но существуют ВПС, при которых возможно неосложнённое течение до фертильного возраста и доживание до зрелых лет. Некоторые пороки впервые выявляются во время беременности, например вторичный ДМПП, который может не оказывать существенного влияния на течение беременности и родов. Другие врождённые патологии сердца или сосудов могут значительно осложнить течение беременности и родов и создать угрозу жизни матери и плода; особенно пристального внимания кардиолога и акушера-гинеколога заслуживают цианотические ВПС и синдром Эйзенменгера. По данным Р. Presbitero и соавт. [35], только 12 % беременностей у таких больных закончилось успешным родоразрешением. Кроме того, материнская смертность (в том числе послеродовая) у них может достигать 50 % [17, 26, 28]. Особенно высокая смертность отмечена у пациентов, которым выполняют кесарево сечение, хотя подобная операция представляет значительно меньший стресс для сердечно-сосудистой системы, чем самостоятельные роды и прохождение плода через влагалище. Независимо от того, какой вариант родов избран, необходимо следовать простым правилам: постоянно проводить ингаляцию кислорода и не использовать ингаляционные анестетики. Во время родов и в раннем послеродовом периоде следует периодически контролировать напряжение газов в артериальной крови, если возможно, системное артериальное давление и давление в лёгочной артерии [27]. В группу высокого риска относят также больных с выраженным аортальным стенозом, коарктацией аорты, митральным стенозом, синдромом Марфана и аневризмой восходящей части аорты, пациентов с механическими протезами клапанов [11, 17]. Все эти женщины должны быть консультированы специалистами, им следует объяснять потенциальные опасности беременности и родов, возможность предохранения от зачатия. Следует избегать использования внутриматочных контрацептивов, поскольку это связано с риском кровотечения и присоединения инфекции. Назначать пероральные контрацептивы также противопоказано, так как они способствуют развитию тромбоза сосудов лёгких. Предпочтение следует отдавать барьерным методам контрацепции. Значительно безопаснее предотвратить беременность у этих пациенток, чем проводить у них во время беременности, схваток, родов и в послеродовом периоде специфическое лечение и профилактику потенциальных осложнений [27]. Большинство больных, оперированных по поводу простых ВПС, переносят беременность и роды удовлетворительно [17]. Таким образом, основной целью наблюдения девочек и девушек с ВПС должна стать успешная реализация их счастливого материнства.

Следует отметить, что хирургическая коррекция ВПС является первым и самым важным этапом медицинской реабилитации. Однако эффект операции

может быть закреплён главным образом квалифицированным наблюдением, организацией правильного режима и лечения [3, 5].

Данные исследователей о качестве жизни пациентов, оперированных по поводу ВПС, противоречивы. Ряд учёных считают, что качество жизни больных хорошее: взрослые пациенты ничем не отличаются от здоровых людей — они могут работать, создавать семью, иметь детей. Некоторые авторы отмечают, что пациенты, оперированные по поводу ВПС, имеют даже более высокий уровень образования, чем в среднем в популяции, они целеустремлённые люди, с большой силой воли. По-видимому, это связано с тем, что они воспитывают себя ещё с детства в борьбе с трудностями и необходимостью их преодолевать [21]. В то же время G. Nollert и соавт. [34] в большом исследовании с участием 490 пациентов отмечают у взрослых больных психологические, эмоциональные и социальные проблемы, что подтверждено и другими исследователями. В большинстве научных работ показано снижение качества жизни у пациентов после хирургического лечения ВПС, даже таких, как дефект межпредсердной перегородки [9, 17, 29].

Исследователей интересовало, является ли основной причиной снижения качества жизни ограничение физической активности, связанное с функциональным состоянием пациентов. M. Kamphuis и соавт. [32] оценили наличие корреляции между качеством жизни и физическим статусом пациентов, оперированных по поводу сложных пороков сердца в раннем детстве. В результате исследования было выявлено снижение качества жизни, связанное в первую очередь со снижением физической активности, но корреляции между качеством жизни пациентов и их физическим статусом найдено не было. Кроме того, получены неожиданные данные, подтверждённые и другими исследователями, о том, что объективные критерии тяжести состояния больных (цианоз, сердечная недостаточность, аритмия) также не оказывают прямого влияния на качество жизни пациентов. Более важную роль в изменении качества жизни играют психосоциальные аспекты, например взаимоотношения между родителями и детьми, гиперопека со стороны близких, социальная поддержка. Это обуславливает необходимость психологической и социальной реабилитации взрослых больных как с корригированными, так и некорригированными ВПС [17, 36]. Для оценки распространённости ВПС среди взрослых пациентов, детального изучения клинико-социальных характеристик, причин инвалидности, ближайших и отдалённых результатов оказания медицинской помощи необходимо проведение специализированных эпидемиологических исследований и создание регистра пациентов [6, 18, 19, 30].

Выборки взрослых пациентов с ВПС, обратившихся за медицинской помощью амбулаторно по месту жительства и госпитализированных в НЦССХ им. А. Н. Бакулева, отличаются по демографическим, клиническим и социальным характеристикам. Общим

является потребность в повторных операциях по поводу ВПС; операциях на сердце в связи с осложнениями и сопутствующими кардиологическими заболеваниями; наличие сопутствующей прогностически значимой патологии; сохранение группы инвалидности у оперированных пациентов, до и послеоперационной медикаментозной терапии, что необходимо учитывать при планировании медицинской помощи [6, 19].

Вопросы трудоустройства и медико-социальной экспертизы часто зависят от возраста коррекции порока, характера оперативного вмешательства, наличия и степени выраженности дисфункции органов и систем, обусловленных наличием ВПС. Отсутствие современных достаточно чётких и полных рекомендаций в отношении принятия решений по трудоустройству, экспертизе у пациентов трудоспособного возраста создаёт определённые трудности для практических врачей. Несмотря на быстрые темпы развития современной кардиологии, в большинстве случаев подходы к ведению взрослых пациентов с ВПС, а также их социальная адаптация остаются формальными. Сегодня эффективной организации помощи таким больным препятствует отсутствие преемственности в оказании помощи на разных этапах её осуществления. Большинство научных исследований, описанных в литературе в последнее время, включают в себя результаты уровня крупных кардиохирургических центров. Однако огромное количество взрослых пациентов с ВПС живут в отдалённых районах, наблюдаются в участковых и районных больницах, где остро ощущается нехватка узких специалистов, в частности врачей-кардиологов. Участковые врачи-терапевты, врачи общей практики не всегда могут иметь полное представление о взрослом пациенте с ВПС, переданном ему из педиатрической сети. В детской практике пациенту с ВПС уделяется более пристальное внимание, кроме того, ребёнок находится под постоянной опекой родителей. Подросток начинает взрослую жизнь, и приходит время ему самостоятельно заботиться о своём здоровье, принимать ответственные решения, учиться, зарабатывать на жизнь, создавать семью. Этот переход к взрослой жизни труден даже для здорового, человеку же с ВПС в несколько раз сложнее. Таким пациентам кроме поддержки близких людей нужна также квалифицированная медицинская помощь, которую должен оказать ему любой врач. Чтобы помочь практическим врачам выбрать правильную тактику ведения каждого взрослого пациента с ВПС, должна быть создана система передачи подростка во взрослую лечебную сеть. Назрела необходимость в создании методических рекомендаций, усовершенствовании медицинской документации, и прежде всего карты диспансерного наблюдения пациента с ВПС с подробным указанием характера порока, функциональных нарушений и осложнений, сопутствующих заболеваний, рекомендуемого обучения и трудоустройства, имеющихся противопоказаний к беременности и родам, объективного статуса на момент взятия под

наблюдение, медикаментозной терапии, имеющихся данных об оперативном лечении, а также потребности в оперативном лечении в дальнейшем.

Появилась потребность в создании школ для взрослых пациентов с ВПС, где в доступной для них форме будут освещены различные вопросы, касающиеся анатомии ВПС, его влияния на организм, осложнений и сопутствующих заболеваний, методов лечения и правил приёма препаратов, физической активности и профессиональной пригодности, адаптации в обществе, вопросов семьи и брака. Взрослому пациенту с ВПС нужно иметь полную информацию о существующей болезни, хорошо представлять свои возможности, научиться уверенно существовать с пороком сердца, быть полноценным членом общества.

Таким образом, разработка новых подходов к реабилитации взрослых пациентов с ВПС позволит повысить качество жизни данной категории больных.

#### Список литературы

1. Аритмогенный синдром у взрослых больных с дефектом межпредсердной перегородки / Л. А. Бокерия, Е. З. Голухова, Н. А. Чигогидзе, А. В. Соболев, Т. Т. Какучая, М. А. Дадашева, Н. Р. Гегечкори // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2008. Т. 9, № 6. С. 7.
2. Бакулев А. Н., Мешалкин Е. Н. Врождённые пороки сердца. М., 1955. 414 с.
3. Бахтина Г. Г., Курыгина С. В. Оценка отдалённых результатов операций у больных, оперированных по поводу ВПС «бледного типа»: пособие для врачей. Новосибирск, 1999. С. 283.
4. Белоконов Н. А., Подзолков В. П. Врождённые пороки сердца. М., 1991. 301 с.
5. Бокерия Л. А., Лудкова Р. Г. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2002. С. 423.
6. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В., Абдулкасумова С. К., Перхов В. И. Оказание высокотехнологической медицинской помощи взрослым пациентам с врожденными пороками сердца // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2008. Т. 9, № 6. С. 309.
7. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В., Перхов В. И., Гагиева О. З., Абдулкасумова С. К. Анализ структуры и результатов оказания медицинской помощи взрослым пациентам с врожденными и приобретенными пороками сердца // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2008. Т. 9, № 6. С. 5–11.
8. Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В., Болотова Е. В., Фуфаев Е. Н., Абдулкасумова С. К. Клинико-социологическая характеристика взрослых пациентов с врожденными пороками сердца по данным эпидемиологического исследования // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2008. № 5. С. 4–8.
9. Бокерия Л. А., Марасулов Ш. И., Татевосян К. Ю., Ткачёва А. В., Горбаческий С. В. Непосредственные результаты хирургического лечения дефекта межпредсердной перегородки у больных старше 40 лет // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2008. № 3. С. 28–32.
10. Бокерия Л. А., Горбаческий С. В., Марасулов Ш. И., Белкина М. В. Особенности клинического течения и динамики легочной гипертензии при дефекте межпредсердной перегородки у больных старше 40 лет, перенесших хирургическую коррекцию // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2008. Т. 9, № 2. С. 94–101.

11. Бураковский В. И., Бокерия Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия. М., 1996. С. 68–121.
12. Генделин Г. Е., Сторожаков Г. И. Редкие врождённые пороки сердца у взрослых // Сердце. 2008. Т. 7, № 4. С. 236–242.
13. Мартюшов С. И. Врождённые пороки сердца у взрослых // Врождённые и приобретённые пороки сердца / под ред. В. И. Макаровой. Архангельск, 2003. С. 20–42.
14. Мешалкин Е. Н., Власов Ю. А., Окунева Г. Н. Хроническая артериальная гипоксемия человека. Новосибирск, 1982. 215 с.
15. Плотникова Л. Р., Егорова И. Ф., Шарыкин А. С., Туманян М. Р., Амиркулов Б. Д. Жировая дистрофия миокарда у больных с тетрадой Фалло // Архив патологии. 2003. № 4. С. 40–42.
16. Подзолков В. П., Гаджиев А. А., Плотникова Л. Р., Егорова И. Ф., Борисков М. В., Амиркулов Б. Д., Арушанян А. Р. Радикальная коррекция тетрады Фалло у взрослых // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2003. № 1. С. 12–18.
17. Подзолков В. П., Зеленикин М. М. Особенности течения врождённых пороков сердца у взрослых больных // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2009. № 2. С. 41–45.
18. Подзолков В. П., Алякин Б. Г., Чиаурели М. Р., Мерзляков В. Ю., Зеленикин М. М., Нежлукто А. А., Абдулкасумова С. К. Хирургическое лечение врождённых пороков сердца в сочетании с ишемической болезнью сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2009. № 3. С. 4–6.
19. Самородская И. В., Абдулкасумова С. К. Врождённые пороки сердца у взрослых: эпидемиология и организация медицинской помощи // Здравоохранение. 2009. № 6. С. 27–34.
20. Соколова В. В. Качество жизни больных после коррекции некоторых ВПС : дис. ... канд. мед. наук. Тюмень, 2006. С. 5–6, 10–12, 22, 46, 77.
21. Спиридонов А. А., Тутов Е. Г., Аракелян В. С., Яроцук А. С., Гамзаев Н. Р., Чиева И. В., Оганесян С. С. Коарктация аорты у больных старшей возрастной группы – клиника, диагностика и хирургическое лечение // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2006. Т. 7, № 4. С. 33–42.
22. Ступаков И. Н., Самородская И. В. Доказательная медицина и сердечно-сосудистые заболевания / под ред. Л. А. Бокерия. М. : Изд-во НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2006. С. 45–68.
23. Чачава Т. М. Врождённые пороки сердца у взрослых. Тбилиси, 1983. 358 с.
24. Чачава Т. М. Врождённые пороки сердца у взрослых : автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Тбилиси, 1994. 45 с.
25. Чиаурели М. Р., Шмальц А. А., Мчедлишвили К. А., Зеленикин М. М., Амиркулов Б. Д., Чихладзе С. Г. Ближайшие и отдалённые результаты операции Фонтена у взрослых больных // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. 2002. Т. 4, № 3. С. 147–148.
26. Фрид Р., Бураковский В. И., Ньюбергер Дж., Рабинович М., Файлер Д., Ришд Л., Горчакова А. И., Гордонова М. И., Фальковский Г. Э. Изменения артерий лёгких у больных с дефектом межжелудочковой перегородки и высокой лёгочной гипертензией // Шестой советско-американский симпозиум по врождённым порокам сердца, Москва, 12–13.05.1986. С. 194–209.
27. Харрисон Т. Р. Внутренние болезни. Кн. 5. Сердечно-сосудистые болезни / пер. с англ. М. : Медицина, 1995. С. 181–209.
28. Уэйр Е. К., Ривс Дж. Г. Физиология и патофизиология легочных сосудов / пер. с англ. М., 1995. 514 с.
29. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 1996. Vol. 28. P. 768-772.
30. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, et al. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. Ann Thorac Surg. 2001. Vol. 72. P. 1630-1635.
31. Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, et al. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. Am J Cardiol. 2001. Vol. 87. P. 310-314.
32. Losay J, Petit J, Lambert V, et al. Percutaneous closure with Amplatz device is a safe and efficient alternative to surgery in adults with large atrial septal defects. Am Heart J. 2001. Vol. 142(3). P. 544-548.
33. Takkenberg JJM, Eijkemans MJC, Van Herwerden LA, et al. Prognosis after aortic root replacement with cryopreserved allografts in adults. Ann Thorac Surg. 2001. Vol. 75. P. 1482-1489.

## References

1. Aritmogennyi sindrom u vzroslykh bol'nykh s defektom mezhpredserdnoi peregorodki [Arrhythmogenic syndrome in adult patients with atrial septal defect] / L. A. Bokeriya, E. Z. Golukhova, N. A. Chigogidze, A. V. Sobolev, T. T. Kakuchaya, M. A. Dadasheva, N. R. Gegechkori. *Byulleten' NTsSSKh im. A. N. Bakuleva RAMN* [Bulletin of Bakulev Research Center for Cardio-vascular Surgery RAMS], 2008, vol. 9, no. 6, p. 7. [in Russian]
2. Bakulev A. N., Meshalkin E. N. *Vrozhdennyye poroki serdtsa* [Congenital heart diseases]. Moscow, 1955, 414 p. [in Russian]
3. Bakhtina G. G., Kurygina S. V. *Otsenka otdalennykh rezul'tatov operatsii u bol'nykh, operirovannykh po povodu VPS "blednogo tipa"* [Assessment of late results of operations for CHD of "pale type"]. Novosibirsk, 1999, p. 283. [in Russian]
4. Belokon' N. A., Podzolkov V. P. *Vrozhdennyye poroki serdtsa* [Congenital heart diseases]. Moscow, 1991, 301 p. [in Russian]
5. Bokeriya L. A., Gudkova R. G. *Bolezni i vrozhdennyye anomalii sistemy krovoobrashcheniya* [Diseases and congenital anomalies of circulation system]. Moscow, 2002, p. 423. [in Russian]
6. Bokeriya L. A., Stupakov I. N., Samorodskaya I. V., Abdulkasumova S. K., Perkhov V. I. *Byulleten' NTsSSKh im. A. N. Bakuleva RAMN* [Bulletin of Bakulev Research Center for Cardio-vascular Surgery RAMS], 2008, vol. 9, no. 6, p. 309. [in Russian]
7. Bokeriya L. A., Stupakov I. N., Samorodskaya I. V., Perkhov V. I., Gagieva O. Z., Abdulkasumova S. K. *Byulleten' NTsSSKh im. A. N. Bakuleva RAMN* [Bulletin of Bakulev Research Center for Cardio-vascular Surgery RAMS], 2008, vol. 9, no. 6, pp. 5-11. [in Russian]
8. Bokeriya L. A., Stupakov I. N., Samorodskaya I. V., Bolotova E. V., Fufaev E. N., Abdulkasumova S. K. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya* [Thoracic and cardiovascular surgery], 2008, no. 5, pp. 4-8. [in Russian]
9. Bokeriya L. A., Marasulov Sh. I., Tatevosyan K. Yu., Tkacheva A. V., Gorbacheskii S. V. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya* [Thoracic and cardiovascular surgery] 2008, no. 3, pp. 28-32. [in Russian]
10. Bokeriya L. A., Gorbacheskii S. V., Marasulov Sh. I., Belkina M. V. *Byulleten' NTsSSKh im. A. N. Bakuleva*

RAMN [Bulletin of Bakulev Research Center for Cardio-vascular Surgery RAMS], 2008, vol. 9, no. 2, pp. 94-101. [in Russian]

11. Burakovskii V. I., Bokeriya L. A. *Serdechno-sosudistaya khirurgiya* [Cardio-vascular surgery]. Moscow, 1996, pp. 68-121. [in Russian]

12. Gendelin G. E., Storozhakov G. I. *Serditse* [Heart], 2008, vol. 7, no. 4, pp. 236-242. [in Russian]

13. Martyushov S. I. *Vrozhdennyye i priobretennyye poroki serdtsa* [Congenital and acquired heart diseases]. Arkhangelsk, 2003, pp. 20-42. [in Russian]

14. Meshalkin E. N., Vlasov Yu. A., Okuneva G. N. *Khronicheskaya arterial'naya gipoksemiya cheloveka* [Human chronic arterial hypoxemia]. Novosibirsk, 1982, 215 p. [in Russian]

15. Plotnikova L. R., Egorova I. F., Sharykin A. S., Tumanyan M. R., Amirkulov B. D. *Arkhiv patologii* [Pathology records], 2003, no. 4, pp. 40-42. [in Russian]

16. Podzolkov V. P., Gadzhiev A. A., Plotnikova L. R., Egorova I. F., Boriskov M. V., Amirkulov B. D., Arushanyan A. R. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya* [Thoracic and cardio-vascular surgery], 2003, no. 1, pp. 12-18. [in Russian]

17. Podzolkov V. P., Zelenikin M. M. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya* [Thoracic and cardio-vascular surgery], 2009, no. 2, pp. 41-45. [in Russian]

18. Podzolkov V. P., Alekhan B. G., Chiaureli M. R., Merzlyakov V. Yu., Zelenikin M. M., Nezhlukto A. A., Abdulkasumova S. K. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya* [Thoracic and cardio-vascular surgery], 2009, no. 3, pp. 4-6. [in Russian]

19. Samorodskaya I. V., Abdulkasumova S. K. *Zdravookhranenie* [Healthcare], 2009, no. 6, pp. 27-34. [in Russian]

20. Sokolova V. V. *Kachestvo zhizni bol'nykh posle korreksii nekotorykh VPS (dis. ... kand. med. nauk)* [Quality of life of patients after correction of some CHD (Cand. thesis)], Tyumen, 2006, pp. 5-6, 10-12, 22, 46, 77. [in Russian]

21. Spiridonov A. A., Tutov E. G., Arakelyan V. S., Yaroshchuk A. S., Gamzaev N. R., Chshieva I. V., Oganesy-an S. S. *Byulleten' NTsSSKh im. A. N. Bakuleva RAMN* [Bulletin of Bakulev Research Center for Cardio-vascular Surgery RAMS], 2006, vol. 7, no. 4, pp. 33-42. [in Russian]

22. Stupakov I. N., Samorodskaya I. V. *Dokazatel'naya meditsina i serdechno-sosudistye zabolovaniya* [Evidence-based medicine and cardio-vascular diseases]. Moscow, 2006, pp. 45-68. [in Russian]

23. Chachava T. M. *Vrozhdennyye poroki serdtsa u vzroslykh* [Congenital heart diseases in adults]. Tbilisi, 1983, 358 p. [in Russian]

24. Chachava T. M. *Vrozhdennyye poroki serdtsa u vzroslykh (avtoref. dis. ... d-ra med. nauk)* [Congenital heart diseases in adults] (Cand. Dis. Thesis), Tbilisi, 1994, 45 p. [in Russian]

25. Chiaureli M. R., Shmal'ts A. A., Mchedlishvili K. A., Zelenikin M. M., Amirkulov B. D., Chikhladze S. G. *Byulleten' NTsSSKh im. A. N. Bakuleva RAMN* [Bulletin of Bakulev Research Center for Cardio-vascular Surgery RAMS], 2002, vol. 4, no. 3, pp. 147-148. [in Russian]

26. Frid R., Burakovskii V. I., N'yuberger Dzh., Rabinovich M., Failer D., Riid L., Gorchakova A. I., Gordonova M. I., Fal'kovskii G. E. *Shestoi sovetsko-amerikanskii simpozium po vrozhdennym porokam serdtsa, Moscow, 12-13.05.1986* [Sixth Soviet-American Symposium on Congenital Heart Diseases], Moscow, 12-13.05.1986, pp. 194-209. [in Russian]

27. Kharrison T. R. *Vnutrennie bolezni. Kn. 5. Serdechno-sosudistye bolezni* [Internal Diseases. Vol. 5. Cardio-vascular Diseases], Moscow, 1995, pp. 181-209. [in Russian]

28. Ueir E. K., Rivs Dzh. G. *Fiziologiya i patofiziologiya legochnykh sosudov* [Physiology and physiopathology of lung vessels], Moscow, 1995, 514 p. [in Russian]

29. Ammash N., Warnes C. A. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 1996, vol. 28, pp. 768-772.

30. Brown J.W., Ruzmetov M., Okada Y., et al. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2001, vol. 72, pp. 1630-1635. [in Russian]

31. Fredriksaen PM., Veldtman G., Hechter S., et al. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am J Cardiol.* 2001, vol. 87, pp. 310-314.

32. Kamphuis J., Ottekamp H., Vliegen W., et al. Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease. *Circulation.* 2001, vol. 15, pp. 1195A-1198A.

33. Losay J., Petit J., Lambert V., et al. Percutaneous closure with Amplatz device is a safe and efficient alternative to surgery in adults with large atrial septal defects. *Am Haert J.* 2001, vol. 142(3), pp. 544-548.

34. Nollert G., Fischlein T., Bouterwek S. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Cardiol.* 1997, vol. 30, pp. 1374-1383.

35. Presbitero P., Somerville J., Stone S., et al. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation.* 1994, vol. 89(6), pp. 2373-2676.

36. Takkenberg J. J. M., Eijkemans M. J. C., Van Herwerden L. A., et al. Prognosis after aortic root replacement with cryopreserved allografts in adults. *Ann Thorac Surg.* 2001, vol. 75, pp. 1482-1489.

#### URGENT PROBLEMS OF CONGENITAL HEART DISEASES IN ADULTS. LITERATURE REVIEW

E. V. Maltseva, \*S. I. Martyushov

*Koryazhma Town Hospital, Koryazhma*

*\*Northern State Medical University, Arkhangelsk, Russia*

In the literature review, there have been considered issues of organization of medical aid to patients over 18 years old with congenital heart diseases, peculiarities of the disease natural course, quality of life, gestation course and delivery, social aspects, rehabilitation of the patients. According to the data from published scientific papers, articles and monographs, concerning the problems of adults' congenital heart diseases, a conclusion has been made that possibilities of rehabilitation of adult patients with congenital heart diseases and as consequence improvement of quality and increased expectation of life remain not enough studied, in spite of high achievements of modern medicine in this sphere.

**Keywords:** adults, congenital heart disease, natural course, quality of life, rehabilitation

#### Контактная информация:

*Мальцева Екатерина Владимировна* — участковый врач-терапевт, врач-кардиолог ГБУЗ АО «Коряжемская городская больница»

Адрес: 165651, г. Коряжма, ул. Архангельская, д. 54

E-mail: serg746@ya.ru