

УДК 611.127–616–007.246: 330.111.4:330.59

© Коллектив авторов, 2013.

КАЧЕСТВО ЖИЗНИ У ВЗРОСЛЫХ С ВПС, КАК ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЙ ФАКТОР, ВЛИЯЮЩИЙ НА ФОРМИРОВАНИЕ СТРАТЕГИИ ОКАЗАНИЯ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ

И.Г. Лебедь

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

QUALITY OF LIFE IN ADULTS WITH CHD, AS AN ADDITIONAL FACTOR INFLUENCING THE FORMATION OF STRATEGIES FOR CARDIOLOGY CARE

I.G. Lebid

SUMMARY

The article reviews the current literature, which shows the increasing role of evaluation of quality of life (QL) in medicine and cardiology of adult population. The important and ever-increasing groups of the cardiology patients are patients with congenital heart diseases (CHD). The development of cardiac surgery in the world and in Ukraine has improved the survival rate of children with CHD. The formation of the patient's care with the CHD first was built for young children, then babies. As cardiac surgery and cardiology improved, the accents for patient care with the CHD have moved from pediatric system to formation of a coherent structure of cardiac services for adults with this disease.

The standardization of protocols in care of patients with CHD has led to survival rates over 90% of all children with CHD. The success of this approach, together with improving both surgical techniques and medical equipment influenced on the increasing role of iatrogenic factors. During adolescence and the transition to adulthood are processes that fundamentally change the objectives and approaches to those defects. Tool removal of residual pathologic changes in heart patients are highly risky (repeatable surgery, post operational complications). Such features will eventually form the basic purpose of assisting adults with CHD, which aims to increase life expectancy with saved or improved QL (if it was reduced to an operation). Standardization and active introduction of QL assessment in patients with CHD will improve results for both teenagers and adults with this pathology.

ЯКІСТЬ ЖИТТЯ У ДОРΟΣЛИХ З ВПС, ЯК ДОДАТКОВИЙ ФАКТОР, ЯКІЙ ВПЛИВАЄ НА ФОРМУВАННЯ СТРАТЕГІЇ НАДАННЯ КАРДІОЛОГІЧНОЇ ДОПОМОГИ

I.G. Лебідь

РЕЗЮМЕ

У статті проведено огляд сучасної літератури, що показує зростаючу роль оцінки якості життя (ЯЖ) в кардіології дорослого населення, і безпосередньо у дорослих з вродженими вадами серця (ВВС). Розвиток кардіохірургії в світі і в Україні дозволило поліпшити виживання дітей з ВВС (до 90%), а так само поставило цілий ряд питань перед дорослими кардіологами, що вимагають багатостороннього вивчення. Діагноз нозологічної одиниці ВПС у дорослих не є першорядним, так як даний порок вже усунуто. Морфологічні субстрати прооперованого серця не тільки наслідок неправильного природного формування структури, а й наслідок вже ятрогенії.

Перехід в підлітковий період і в доросле життя принципово змінює завдання і підходи до даних аномалій. Усунення залишкових патологічних змін в серці у прооперованих пацієнтів пов'язане з високим ризиком (повторні операції, наявність ускладнень). Відмінність підходів в педіатричній кардіології, де в період новонародженості та раннього дитинства перед лікарем стоїть завдання зберегти життя дитині, зміщує концепцію надання допомоги дорослим з ВВС, з виділенням двох принципових напрямків, таких як збереження ЯЖ і збільшення тривалості життя. Стандартизація і активне впровадження оцінки ЯЖ у пацієнтів з ВВС поліпшить результати ведення, як підлітків, так і дорослих з даною патологією.

Ключевые слова: сердце, пороки, качество жизни.

Развитие кардиохирургии в мире и в Украине позволило улучшить выживаемость детей с врожденными пороками сердца (ВПС) [1,3,4,5,9]. Если еще 30–40 лет назад в развитых странах мира остро стоял вопрос об организации оказания хирургической помощи сначала детям раннего возраста, потом новорожденным. То постепенно акценты совершенствования помощи пациентам с ВПС перешли от педиатрической системы оказания помощи, к формированию стройной структуры

кардиологической службы для взрослых с этой патологией [9,14,16,]. В Украине активное развитие детской кардиохирургии новорожденных с начала 90-х годов прошлого столетия привело к тому, что в настоящее время формируется популяция пациентов, не только перенесших оперативное лечение и выживших после операции, а и не требующие оперативного лечения на данный момент. Можно ли говорить о таких пациентах как о полностью здоровых людях? Что использовать как критерий

здоровья у пациента, которому 20–30 лет назад устранена врожденная аномалия сердца, который подвергся после проведенной операции не одному дополнительному вмешательству или имеющий различные остаточные проблемы, не требующие на данный момент их хирургической коррекции? Без сомнения такие пороки как коарктация аорты, тетрада Фалло, дефекты перегородок, открытый артериальный проток, имевшие лучшую выживаемость на заре кардиохирургии, как в Украине, так и в мире, послужили моделью формирования кардиологической помощи взрослым с ВПС и по разным публикациям [2,3,5,14,19,37,45] отражают тридцати-сорокалетний катамнез. Такой колоссальный, основанный на огромном практическом материале, опыт, несомненно, важен во взрослой кардиологической практике.

Как отмечают многие авторы [20,23,29,35,42], полученные долгосрочные результаты формируют важный вопрос – а так ли важен сам диагноз конкретной нозологической единицы ВПС у взрослых? Во-первых, данный порок уже устранен! Полученные морфологические субстраты прооперированного сердца – это возможно не только следствие неправильного природного формирования структуры, но и следствие уже ятрогении (формирование изгибов, перетяжек, спаек, остаточных дефектов, рестенозы, дилатации, рестенозы, дилатации, использование искусственных тканей и др.). Во-вторых, исходные анатомические признаки, как критерии данного ВПС, не являются определяющими для тактики ведения взрослого пациента с ВПС, особенно после оперативной коррекции. Степень гемодинамической значимости, что в свою очередь приводит к нарушению функции, формированию сердечно недостаточности (СН) – что является клиническим синдромом [40,47].

В третьих, если в период новорожденности и раннего детства перед врачом стоит задача сохранить жизнь ребенку. Так 50% детей с ВПС не доживают до 1 года, а 25% всех детей этой группы умирают от критических ВПС в первый месяц жизни [1,4,10,16,25,46], то уже у взрослых задачи оказания медицинской помощи смещаются в другую плоскость. Как отражено в публикациях [25,30,34,36] концепция оказания помощи взрослым с ВПС требует выделения двух принципиальных направлений, таких как сохранение качества жизни (КЖ) и увеличение продолжительности жизни. Основной врачебный закон – не навреди, в данном случае максимально отражает суть данного подхода.

Современная кардиохирургия последних десятилетий выводит на первый план пороки, ранее считавшиеся неоперабельными, или те аномалии, имевшие ранее плохой прогноз в будущем. Данные ВПС, после ряда паллиативных и гемодинамических подходов к коррекции, привели к формиро-

ванию особой группы больных [17,22,26,32,39,44]. Это пациенты, как дети, так и взрослые, с гемодинамической коррекцией порока, характеризуется большой разнообразностью нозологических единиц, исходя из морфологического субстрата, однако объединенного одним принципиальным для хирурга и кардиолога критерием – невозможностью создать анатомически здоровое сердце.

Коррекция порока – принципиально важный вопрос для каждого взрослого с ВПС. Но как показывают данные литературы [2,5,15,18,24,33,41], в системе оказания помощи взрослому населению он не является единственным, а в определенных ситуациях, особенно при спорных или противоречивых показаниях к повторным корригирующим процедурам возрастает роль дополнительных критериев, позволяющих склониться или в пользу оперативного лечения, или, наоборот, воздержаться от предполагаемого вмешательства.

Современные методы визуализации, такие как магнитно-резонансная томография, компьютерная томография, ангиологические исследования, эхокардиография и др. позволяют выявить даже незначительные отклонения, особенности анатомии и функции сердца и сосудов. Они позволяют сформулировать правильный морфологический диагноз, который в обязательном порядке формирует основу последующей тактики ведения и лечения пациента. Такое большое количество исследований для одного пациента, а так же рекомендации кардиолога и кардиохирурга, как подчеркивают литературные данные [5,17,31,39,44] требуют формирование мультидисциплинарного подхода к постановке диагноза и выработке стратегии по каждому взрослому с ВПС. Какова роль оценки КЖ в командном подходе к решению о тактике ведения и определения показания к оперативному лечению взрослых с ВПС? Что бы говорить о том, сохраним ли мы КЖ пациента после инвазивных или хирургических вмешательств, огромное значение приобретает исходные объективные показатели данного критерия. Без сомнения, КЖ – это интегральный показатель! Ухудшение КЖ может быть связано как непосредственно с заболеванием сердца или проведенной операцией, прогрессированием СН, равно как и абсолютно не зависеть от кардиохирургических вмешательств. Оценка КЖ, как отмечено в разных литературных источниках [6,7,13,17,21,35,47,48] все-таки носит субъективный характер. Несмотря на огромное количество методик оценки КЖ, каждая из них ставит задачу объективизировать столь субъективный фактор, дать ему конкретную цифровую или смысловую оценку, а самое главное в дальнейшем оценить результат лечения, как медикаментозный, так и хирургический в виде улучшения тех или иных показателей, отражающих разные его стороны

Оценка КЖ, как правило, проводится путем анкетирования с использованием опросников [5,6,7,8,19,31,38]. Пациентам предлагается ответить на ряд вопросов в комфортной обстановке. Учитывая личный контакт врача и пациента, а так же специфику пациентов с врожденной кардиоваскулярной патологией возрастает роль специализированных опросников, направленных на выявления нарушений, связанных с определенной группой заболеваний. Так же важны опросники, направленные на оценку общего состояния, не привязывая к конкретной патологии, выявление уровня тревоги и депрессии и др. Широкую популярность в современных исследованиях по оценке КЖ приобрели тест SF-36, тест на выявление госпитальной тревоги и депрессии.

Тест SF-36, по мнению различных авторов [6,7,19,36], как стандартизованный опросник, рекомендованный ВОЗ, отражает не только психическое (как общепринятое), но физическое составляющие исследуемого параметра. Оценка КЖ с помощью данного опросника [6], включает самостоятельное заполнение, где предлагается ответить на 36 вопросов, которые были объединены в 8 шкал. Анализ шкал характеризует: физическое функционирование (PF), ролевое функционирование (RP), боль (P), общее здоровье (GH), жизнеспособность (VT), социальное функционирование (SF), эмоциональное функционирование (RE), психологическое здоровье (MH). При оценке КЖ учитывается, что показатели каждой шкалы варьируют между 0 и 100, где 100 представляет полное здоровье. Чем выше показатель по каждой шкале, тем лучше КЖ по этому параметру. Перед подсчетом показателей 8 шкал проводится перекодировка ответов (пересчет необработанных баллов опросника в баллы КЖ), затем для получения значений каждой шкалы – суммирование перекодированных ответов [178-жека]. Расчет баллов КЖ по каждой шкале проводился по формуле $(E - \text{Min}) / (\text{Max} - \text{Min}) * 100$, где: E – суммарный счет шкалы, Min – минимально-возможное значение шкалы, Max – максимально-возможное значение шкалы. Для каждого респондента по всем шкалам рассчитывался Z-счет по отношению разницы значения каждой шкалы с его средним значением в популяции к стандартному отклонению. Рекомендуется подсчет 2 суммарных измерений: физический компонент – Phsum, включающий в себя физическое функционирование, ролевое функционирование, боль, общее здоровье, и психический компонент – Mhsum, включающий жизнеспособность, социальное функционирование, эмоциональное функционирование, психологическое здоровье. Для стандартизации значений каждой шкалы рекомендован 50% уровень от идеального здоровья и одинаковое стандартное отклонение, равное 10. Стандартизация суммируе-

мых показателей выполняется с использованием стандартизованных формул: $PH = (\text{Phsum} * 10) + 50$ и $Mh = (\text{Mhsum} * 10) + 50$ [6,7,13].

Как отмечают многие авторы [14,15,17,24,37,43], в определении показаний для кардиохирургических операций у взрослых важным моментом является правильная трактовка жалоб пациента с учетом объективных критериев. Наличие жалоб вегетативного характера, на фоне умеренных или выраженных изменений по данным объективного обследования, может привести к ложному формулированию показаний к оперативной коррекции. Сохранение жалоб, так как они те были правильно расценены до операции, низкий уровень КЖ в послеоперационном периоде, создадут дополнительные сложности в ведении таких пациентов, оказании им кардиологической помощи, а так же восприятию результата проведенной коррекции порока самим пациентом [2,31,41,47,48].

Огромное разнообразие пороков, большое количество предложенных операций и методик, индивидуальность послеоперационного периода значительно усложняет стандартизацию подходов для взрослых пациентов с ВПС. Учитывая это, одним из системообразующих компонентов в обследовании таких больных должно стать оценка КЖ, как первостепенная задача на первом этапе. Прежде всего, это правильная трактовка жалоб, с которыми обращается пациент, соответствие их той симптоматике, типичной для данного порока (как правило, это характерно или синдрому гипоксии или синдрому СН). В обязательном порядке необходимо до начала диагностических и лечебных мероприятий оценить КЖ [3,5,6,35,38,48]. На основании сравнительных данных можно судить об эффективности самой стратегии лечения: консервативная или хирургическая, а если выбрана хирургическая тактика ведения, то возможные подходы к реализации – инвазивная или операционным путем.

Взрослые с ВПС, по мнению многих авторов [4,8,9,24,32,], должны рассматриваться через призму передачи таких пациентов от педиатра к взрослому кардиологу. Снижение КЖ начинают остро звучать уже в подростковом периоде! Сам подростковый возраст, период пубертата, эмоциональной напряженности, желания реализовать себя в жизни, выбор специальности, профессиональная подготовка ставят перед врачом, работающим с такими больными большие задачи, а помноженное на пациентов с ВПС, которые имели и/или имеют определенные ограничения, то правильная трактовка и оценка КЖ очень важна. Немаловажно решить, когда необходимо передавать таких детей.

В Украине система оказания помощи детскому населению осуществляется до 18 лет. В связи с чем подростки 16–18 лет, состоят еще под наблюдением педиатра, в то время как старше 18 лет, оказа-

ние помощи взрослым будет проводить кардиолог. Процесс передачи таких пациентов сопряжен с множеством проблем, и одна из первостепенных – это потеря пациентов с ВПС. С этим сталкиваются и в странах с высоким уровнем кардиохирургии, где процент потери может составлять до 30 % [27,32,35,45, 49]. В этих условиях приобретает значение формирование отдельной специальности кардиолога по ВПС (GUCH specialist, congenitologist и др.). Во многих современных клиниках, занимающихся взрослыми с ВПС, разработана программа подготовки таких специалистов, включающая как подготовку по педиатрической кардиологии, как и по взрослой кардиологии. Переход от педиатра к кардиологу включает не только передачу медицинской документации, а и тесный контакт врача, как с пациентом, так и с родителями, его семьей, роль образовательных программ, объединений пациентов с сердечно сосудистыми заболеваниями врожденной этиологии, так и их семей, оказывающие информационную, образовательную, психологическую помощь. Большое значение имеет внедрение так называемого «Паспорта пациента с ВПС». Такие подходы, без сомнения сохранят КЖ этой группы больных, предотвратят его снижение.

Важно подчеркнуть, что все пороки у взрослых выделены не по анатомическому признаку, а по тяжести. Как отмечено в современных публикациях [5,20,35,44,48], такой подход позволяет прогнозировать отсутствие выраженных проблем или выздоровление у пациентов с простыми ВПС (неосложненные дефекты перегородок, небольшие стенозы на клапанах магистральных сосудов и др.), и вопрос их передачи во взрослую клинику не будет таким острым. Без сомнения, пациенты, относящиеся к группе тяжелых ВПС (например с общим желудочком, пороки с использованием кондуитов и др.) будут находиться на постоянном контроле кардиолога, и вопрос передачи стоит не сколько когда, сколько кому передать данного пациента.

Невозможно говорить о КЖ, без приложения в оценке физической активности. Для разных групп пациентов это показатель различен. Для взрослых со сложными ВПС физическая активность подразумевает выполнение повседневных нагрузок, самообслуживание, полноценная роль в общественной жизни [5,11,17,18,] В то время, как тот же показатель для группы с простыми аномалиями может включать занятия физкультурой и определенными видами спорта. Рекомендации по ведению детей с ВПС еще 10 лет назад отражали ограничение физической активности и полное запрещение занятий любыми видами спорта. Выйдя из подросткового периода во взрослую жизнь, такие пациенты ограничены в физической активности не только в связи с признаками дисфункции сердечно-сосудистой системы и СН, общем физическом отставании, не

тренированностью, но, что более важно, неподготовленностью к занятиями трудом и спортом, нежеланием выполнять нагрузку, а иногда и страхами перед возможными последствиями физической активности. Неправильная оценка значимости и выраженности физической нагрузки приводят к необоснованному снижению двигательной активности, нерациональному образу жизни, что как каскадный механизм, запускает поступательные проблемы: гиподинамия, избыточная масса тела, вредные привычки, а в дальнейшем усугубление признаков кардиальной дезадаптации и СН! [5,18,20,31]. Многие авторы [5,35,36,44,47] подчеркивают, что клинические признаки СН являются истинным препятствием к рациональному активному образу жизни приблизительно у 1/3 взрослых пациентов с ВПС. Стандартизация протоколов оценки переносимости дозированной физической нагрузки, а так же к допуску и контролю за физической активности разработаны и опубликованы [5,35, 44,47], однако, оценка самим пациентами не менее важна, чем просто разрешение к самим занятиям. Опросник КЖ может стать надежным партнером кардиолога, занимающегося вопросами взрослых с ВПС

Критерий КЖ в аспекте оценки физического состояния у подростков и взрослых с ВПС непосредственно связаны с вопросами трудовой деятельности, а так же выбора профессиональной ориентации. Важен именно подростковый период (16–18 лет), когда подросток сталкивается с вопросами профессиональной ориентации выбора направления обучения, что в свою очередь требует принятия решения на основании не только субъективных пожеланий человека, но и с возможностью полноценно заниматься выбранным делом, способности переносить обусловленные данной специальностью нагрузки. Объективизация качества жизни и его физического компонента послужит критериями рекомендации в выборе профессии, ее успешности и социального статуса таких больных [5,17,22,38,47]

Большое количество публикаций о сочетании ВПС с хромосомными и генетическими заболеваниями в педиатрии без сомнений продолжатся во взрослой кардиологии [2,5,12,24,28,45]. Количество таких пациентов ежегодно возрастает. Это связано не только с выживаемостью детей с генными и хромосомными аномалиями, а и изменениями отношения в обществе к таким больным с ограниченными физическими и умственными возможностями. Более 18% ВПС ассоциированы с хромосомными аномалиями, среди которых пациенты с синдромом Дауна являются преобладающими (практически 1/2 всех доживших до 18 лет.) [5,28]. Хорошо известно сочетание конотрункальных пороков с хромосомными аномалиями (22q11.2), и сочетаются с синдромами DiGeorga, Shprintzen, Такао [28,32]. Без сомнения та-

кие пациенты плохо адаптированы социально. Если в периоде детства это не так заметно, учитывая роль родителей, но по мере взросления социальная дезадаптация, низкое КЖ, а в дальнейшем отсутствие адекватного кардиологического обслуживания таких взрослых с ВПС, приводит к целой когорте потерянных пациентов. Пациенты с хромосомными аномалиями не всегда способны адекватно оценивать свое состояние и необходимое лечение, что требует активного участия в решении вопросов, связанных со здоровьем пациентов родственников или опекунов таких пациентов.

Таким образом, стандартизация протоколов ведения пациентов с ВПС привело к выживаемости более 90 % всех детей с ВПС. Успех такого подхода, на фоне совершенствования, как хирургической техники, так и медицинского оборудования не мог не увеличить роль ятрогенных факторов. Когда пациент переходит в подростковый период и становится взрослым принципиально меняются задачи и подходы к данным аномалиям. Инструментальное устранение остаточных патологических изменений в сердце у прооперированных пациентов сопряжено с высоким риском (повторные операции, наличие осложнений). Такие особенности, в конечном итоге формируют основную цель оказания помощи взрослым с ВПС, которая направлена на увеличение продолжительности жизни при сохраненном или улучшенном КЖ (если оно было снижено до операции). Стандартизация и активное внедрение оценки КЖ у пациентов с ВПС улучшит результаты ведения, как подростков, так и взрослых с данной патологией.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ємець І.М. Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах серця / І.М. Ємець // Сучасна педіатрія. – 2008. – Т. 18, №1. – С. 125–127.
2. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / М.Ф.Зиньковский. – К.: Книга плюс, 2009. – 1200с.
3. Медична допомога дорослим пацієнтам з вродженими вадами серця Методичні рекомендації / Руденко Н.М., Максименко А.В., Богута Л.Ю., Романюк О.М и др. // Київ, 2011. – 84с.
4. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков: руководство для врачей / О. А. Мутафьян. – М.:ГЕОТАР-Медиа, 2009. – 560 с.
5. Национальные рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. – М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.
6. Новик А.А, Ионова Т.И. Руководство по исследованию качества жизни в медицине./ 2-е изд. Под ред. Ю.Л. Шевченко, М.: ОЛМАПРЕСС, 2007. – 313 с.
7. Популяционные показатели качества жизни по опроснику SF-36 (результаты многоцентрового исследования качества жизни «МИРАЖ») / В.Н. Амирджанова, Д.В.Горячев, Н.И. Коршунов, А.П. Ребров и др. // Научно-практическая ревматология. – 2008. – № 1. – С. 15–19.
8. Adolescents transitioning from pediatric to adult congenital cardiac care: are they educated about their disease and potential risk? / J.K. Hickey, L. Schmidt, A. Woods, C. Daniels // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – Vol. 57. – P. 465.
9. Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or pediatric surgeon? / B.E. Kogon, C. Plattner, T. Leong [et al.] / Ann. Thorac. Surg. – 2009. – Vol. 87, №3. – P. 833–840.
10. Allen H.D. et al. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult, 2 Volume. 8th Edition Lippincott Williams & Wilkins; Eighth, Two Volume Set edition . – 2013. – 1792p.
11. Benefits of exercise prescriptions in adult with congenital heart disease / J.L. Smith, A.M. Valente, M.E. Alexander [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2010. – Vol. 55. – P. A42.E398.
12. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, et al. Prevalence and clinical manifestations of 22q11.2 microdeletion in adults with selected conotruncal anomalies. // J Am Coll Cardiol. – 2005. – Vol. 45. – P. 595–598.
13. Chun-An Chen. Original article: Quality of life in adults with congenital heart disease: biopsychosocial determinants and sex-related differences / C. – An Chen, S. – Cheng Liao, J. – Kou Wang [et al.] //Heart. – 2011. – Vol. 97. – P. 38–43.
14. Cribbs M.G. Providing healthcare for the adult with congenital heart disease / M.G. Cribbs, A. Mott, S. Phillips, L. Markham // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – Vol. 57. – P. 459.
15. Development of an international research agenda for adult congenital heart disease nursing / Goossens E, Fleck D. [et al.] // Eur J Cardiovasc Nurs. – 2013. – Vol.12. – P. 7–16.
16. Eidem B.W. et al. Pediatric Cardiology Board Review Lippincott Williams & Wilkins, 2013. – 272p.
17. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / Baumgartner H., Bonhoeffer Ph. et al.// European Heart Journal. – 2010. – Vol.31. – P. 2915–2957.
18. Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, et al. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. // J Am Coll Cardiol. – 2001. – Vol. 37. – P. 1176–1183.
19. Gatzoulis M.A., et al. Adult Congenital Heart Disease: A Practical Guide Wiley-Blackwell, 2005. – 288 p.
20. Gatzoulis, M.A. et al. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Churchill Livingstone; 2 edition, 2010. – 528 p.

21. Gatzoulis, M.A. et al. Cases in Adult Congenital Heart Disease Churchill Livingstone; 1 Har/Psc edition, 2009. – 560p.
22. Giardini A, Hager A, Pace Napoleone C, Picchio FM. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. // *Ann Thorac Surg*. – 2008. Vol. 85. – P.818–821.
23. Henein M.Y. et al. Valvular Heart Disease in Clinical Practice. Springer; 2009 – 179p.
24. Hirsch J.C. Growing Pains: The Challenges of Managing Congenital Heart Disease After Childhood / J.C. Hirsch, J.D. Birkmeyer // *Circulation*. – 2008. – Vol.118, №23. – P.2321–2322.
25. Hoffman J. The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease Wiley-Blackwell; 1 edition, 2009. – 624p.
26. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, Landzberg MJ. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. // *Circulation*. – 2008. Vol. 117. – P.85–92.
27. Marelli A.J., A.S. Mackie, R. Ionescu-Ittu, E. Rahme, L. Pilote Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution // *Circulation*. – 2007. – №115. – P.163–172.
28. Momma K, Takao A, Matsuoka R, et al. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11.2 deletion in adolescents and young adults. // *Genet Med*. – 2001. – Vol.3. – P.56–60.
29. Mulder B. et al. Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen (Dutch). Bohn Stafleu van Loghum, 2006. – 239p.
30. Nguyen Th. et al. Practical Handbook of Advanced Interventional Cardiology: Tips and Tricks Wiley-Blackwell; 4 edition, 2013. – 712p.
31. Nguyen Th. Management of Complex Cardiovascular Problems: The Evidence-Based Medicine Approach Wiley-Blackwell; 3 edition, 2007. – 464p.
32. Park M.K. The Pediatric Cardiology Handbook: Mobile Medicine Series, 4ed Mosby; 4 edition, 2009. – 452p.
33. Perloff J.K. The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease Saunders, 2003. – 640p.
34. Perloff, J.K. et al. Congenital Heart Disease in Adults Saunders, 2008. – 456p.
35. Popelova J. Adult Cardiac Heart Disease in Adults Informa Healthcare, 2008. – 192p.
36. Prognosis of heart failure in adults with congenital heart disease / A.C. Zomer, I. Vaartjes, E.T. V. der Velde [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol*. – 2011. – Vol.57. – P.E410.
37. Rudolph A. Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations Wiley-Blackwell; 3 edition, 2009. – 544p.
38. Sable C, Foster E, Uzark K, Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. // *Circulation*. – 2011. – Vol. 123 – P.1454–1485.
39. Schmaltz A.A. et al. Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH): S2-Leitlinie der DGK, DGPK und DGTHG zur Diagnostik und Therapie in Klinik und Praxis Steinkopff-Verlag Darmstadt, 2008. – 186p.
40. Shaddy R.E. Heart Failure in Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult Springer; 2011 – 176p.
41. Silversides CK, Marelli A, Beaulac L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Executive summary. // *Canadian Journal of Cardiology*. – 2010. – Vol. 26(3). – P.143–150.
42. Silversides C.K., Dore A., Poirier N. et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Shunt lesions. // *Canadian Journal of Cardiology*. – 2010. – Vol. 26(3). – e70-e79.
43. Silversides C.K., Kiess M., Beaulac L. et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. // *Canadian Journal of Cardiology*. – 2010. – Vol. 26(3). – e80-e97.
44. Silversides C.K., Salehian O., Oechslin E. et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Complex congenital cardiac lesions. // *Canadian Journal of Cardiology*. – 2010. – Vol. 26(3). – e98-e117.
45. Van der Bom T., Zomer A.C., Zwinderman A.H., Meijboom F.J., Bouma B.J., Mulder B.J.; The changing epidemiology of congenital heart disease // *Nat Rev Cardiol*. – 2011. Vol. 8. – P.50–60.
46. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. // *J Am Coll Cardiol*. – 2011. – Vol.58. – P.2241–2247.
47. Warnes C.A. et al. Adult Congenital Heart Disease Wiley-Blackwell; 1 ed., 2009. – 292p.
48. 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.
49. Wray J., Frigiola A., Bull C. Loss to follow-up of adults with repaired congenital heart disease. // *Heart*. – 2013. – Vol.99. – P.440–441.