

# Η Καρδιοαναπνευστική Κόπωση στην Εκτίμηση του Ενήλικα με Συγγενή Καρδιοπάθεια

ΓΕΩΡΓΙΟΣ Α. ΒΑΓΕΝΑΚΗΣ, MD

Καρδιολόγος Τμήματος Παιδοκαρδιολογίας και Συγγενών Καρδιοπαθειών Ενηλίκων  
Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

## Λέξεις ευρετηρίου

Συγγενείς καρδιοπάθειες, καρδιοαναπνευστική κόπωση, οξυγόνο παλμού,  $\text{peakVO}_2$ , άσκηση και συγγενείς καρδιοπάθειες

## Γιώργος Βαγενάκης

Καρδιολόγος

## Διεύθυνση επικοινωνίας

Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο  
Λ. Συγγρού 356, Καλλιθέα, ΤΚ 17674,  
Τηλ.: 2109493000  
E-mail: vagenakg@yahoo.co.uk

**Ο**ι ασθενείς με συγγενείς καρδιοπάθειες (ΣΚ) είναι μια ιδιαίτερη ομάδα ασθενών οποίοι αντιμετωπίζουν με την γέννηση. Η εξέλιξη των χειρουργικών και επεμβατικών τεχνικών έχει βοηθήσει αυτούς τους ασθενείς να επιβιώσουν και να ενηλικιωθούν με καλό προσδόκιμο στις περισσότερες περιπτώσεις. Παρόλα αυτά αντιμετωπίζουν μεγαλύτερο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου και νοσηρότητας από τον υγιή πληθυσμό λόγω της καρδιακής ανεπάρκειας, των αρρυθμιών και της πνευμονικής υπέρτασης την οποία θα αναπτύξουν στην συνέχεια της ζωής τους. Ένα από τα πολύτιμα εργαλεία που διαθέτουμε για να εκτιμήσουμε αντικειμενικά, να διαστρωματωθεί ο κίνδυνος, να προβλεφθεί η νοσηρότητα και η θνητότητα και να δοθούν ορθές οδηγίες για το ποια άσκηση και μέχρι ποιο όριο μπορούν να ασκηθούν αυτοί οι ασθενείς, είναι η δοκιμασία καρδιοαναπνευστικής κόπωσης (ΚΑΔΚ).

Κάθε χρόνο γεννιούνται παιδιά με συγγενείς καρδιοπάθειες (ΣΚ) οι οποίες αποτελούν περίπου το 0.6 με 0.8% όλων των ζώντων γεννήσεων.<sup>1</sup> Τα περισσότερα από αυτά θα φτάσουν την ενήλικη ζωή χάρη στην ραγδαία εξέλιξη των χειρουργικών τεχνικών και επεμβάσεων τις τελευταίες δεκαετίες και λόγω της προσεκτικότερης φροντίδας που επιδεικνύεται.<sup>2-6</sup> Από τα τελευταία στοιχεία, στις ανεπτυγμένες χώρες, πάνω από το 96% των παιδιών αυτών φτάνει τελικά την ενήλικη ζωή και ο ρυθμός αύξησης τους είναι 4-5% ετήσια. Παρόλα αυτά όσα παιδιά με ΣΚ ενηλικιωθούν αντιμετωπίζουν μεγαλύτερο κίνδυνο αιφνίδιου θανάτου και νοσηρότητας από τον υγιή πληθυσμό λόγω της καρδιακής ανεπάρκειας, των αρρυθμιών και της πνευμονικής υπέρτασης την οποία θα αναπτύξουν στην συνέχεια της ζωής τους. Οι ΣΚ περικλείουν ένα ευρύ φάσμα ανατομικών ανωμαλιών της καρδιάς ή των μεγάλων αγγείων του θώρακα τα οποία οδηγούν, από νωρίς στην ζωή, πολλά από τα παιδιά αυτά σε καρδιοαναπνευστική δυσλειτουργία και αδυναμία ή καθυστέρηση στην ανάπτυξή τους.

Χωρίζονται σε ήπιες, μεσαίας και σοβαρής βαρύτητας ανάλογα με την βλάβη, την χειρουργική επέμβαση στην οποία έχουν υποβληθεί αλλά και την ανάγκη για τακτική παρακολούθηση. (βλέπε Πίνακες 1-3)

Θα πρέπει να λάβουμε επίσης υπόψη μας ότι από την αρχή της ζωής τους σε μικρό ή μεγάλο βαθμό αντιμετωπίζουν μια καρδιοπάθεια η οποία τους έχει περιορίσει οργανικά και ψυχολογικά οδηγώντας σε χαμηλή αυτοεκτίμηση, έχουν περιοριστεί από τους γιατρούς ή τους γονείς τους (τις περισσότερες φορές εσφαλμένα) ή δεν τους έχουν δοθεί σωστές οδηγίες και παρότρυνση ποσό μπορούν, με ποιο τρόπο και εάν μπορούν να ασκηθούν. Είναι πλέον κοινή γνώση ότι η άσκηση βελτιώνει την ανοχή στην κόπωση, την αυτοεκτίμηση, την ποιότητα ζωής, την κοινωνικοποίηση αλλά και μειώνει την κατάθλιψη η οποία παρατηρείται σε αυτούς τους ασθενείς. Πάρα την μειωμένη καρδιοαναπνευστική τους ικανότητα οι περισσότεροι ασθενείς με ΣΚ έχουν εσφαλμένη εκτίμηση των ικανοτήτων τους λόγω του μακροχρόνιου περιορισμού.<sup>6,7</sup>

Πέραν της απλής παρακολούθησης οι ασθενείς με πιο σύμπλοκες καρδιοπάθειες, όπου έχουν χρησιμοποιηθεί προσθετικά υλικά τα οποία έχουν ημερομηνία λήξης, θα χρειαστούν εκ νέου χειρουργείο ή αυτοί που δεν έχουν υποβληθεί σε ολική διόρθωση της καρδιοπάθειας και έχει διενεργηθεί παρηγορητική επέμβαση (π.χ. μονήρης κοιλιά-κυκλοφορία Fontan – Glenn) ή διαλάβει η κατάσταση τους κατά την διάρκεια της παιδικής ηλικίας και έχουν αναπτύξει ανεπιστρεπτή πνευμονική υπέρταση (σύνδρομο Eisenmenger) θα πρέπει να εκτιμηθούν για να προσδιορισθεί η κατάλληλη χρονική περίοδος επανεπέμβασης, έναρξη ή αλλαγή της αγωγής αλλά και να εκτιμηθούν ως πιθανοί λήπτες μεταμόσχευσης καρδιάς ή καρδιάς-πνευμόνων.

Ένα από τα πολύτιμα εργαλεία που διαθέτουμε για να εκτιμήσουμε αντικειμενικά, να διαστρωματωθεί ο κίνδυνος, να προβλεφθεί η νοσηρότητα και η θνητότητα και να δοθούν ορθές οδηγίες για το ποια άσκηση και μέχρι ποιο όριο μπορούν να ασκηθούν, είναι η καρδιοαναπνευστική δοκιμασία κόπωσης (ΚΑΔΚ). Η δοκιμασία διενεργείται σε τάπητα ή εργομετρικό ποδήλατο. Όλοι πριν ασκηθούν θα πρέπει να έχουν εκτιμηθεί από καρδιολόγο εξειδικευμένο στις ΣΚ<sup>8,9</sup> για τυχόν αντενδείξεις, εξατομίκευση του κίνδυνου πιθανές επιπλοκές. Σοβαρές αρρυθμίες και καρδιακή ανακοπή μπορεί να παρατηρηθεί σε αυτούς τους ασθενείς όχι όμως συχνά.<sup>10,11</sup>

## Πίνακας 1.

### Συγγενείς καρδιοπάθειες σύμπλοκες και σοβαρές βαρύτητας

**Ασθενείς οι οποίοι πρέπει να παρακολουθούνται συχνά σε εξειδικευμένα κέντρα**

1. Μονήρης κοιλία (αριστερής ή δεξιάς μορφολογίας)
2. Διπλοέξοδος δεξιά κοιλία
3. Ατρυσία πνευμονικής ή αορτικής βαλβίδας
4. Αρτηριακός κορμός
5. Κυανωτικές καρδιοπάθειες
6. Σύνδρομο Eisenmenger
7. Εγχείρηση Fontan – Glenn
8. Ασθενείς με ανώμαλη κολποκοιλιακή ή κοιλιοαρτηριακή σύνδεση (π.χ. ccTGA)
9. Ατρυσία τριγλώχινας ή μιτροειδούς
10. Σοβαρή στένωση ή στενώσεις στο πνευμονικό δίκτυο
11. Ασθενείς με βαλβιδοφώρα ή μη μοσχεύματα

## Πίνακας 2.

### Συγγενείς καρδιοπάθειες μέτριας βαρύτητας

**Ασθενείς οι οποίοι θα πρέπει να παρακολουθούνται περιοδικά σε εξειδικευμένα κέντρα**

1. Τετραλογία του Fallot
2. Κολποκοιλιακό κανάλι
3. Ανωμαλία Ebstein
4. Στένωση του ισθμού της αορτής
5. Σημαντική απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς ή αριστερής κοιλίας
6. Υπερβαλβιδική στένωση αορτής ή πνευμονικής
7. Ασθενείς με έλλειμμα στον φλεβώδη κόλπο, ostium primum ή μερική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών
8. Χειρουργημένοι ασθενείς με ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών
9. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία
10. Δίχωρος δεξιά κοιλία
11. Φίστουλες των στεφανιαίων
12. Σημαντική ανεπάρκεια ή στένωση κολποκοιλιακής ή μιτροειδούς βαλβίδας
13. Μεσαίου ή μεγάλου βαθμού μεσοκολπική επικοινωνία

## Πίνακας 3.

### Συγγενείς καρδιοπάθειες ήπιας βαρύτητας

**Αυτοί οι ασθενείς μπορούν παρακολουθούνται από καρδιολόγους και να παραπέμπονται για εκτίμηση όταν κρίνεται απαραίτητο**

1. Ήπια συγγενής νόσος μηνσειδών ή κολποκοιλιακών βαλβίδων
2. Ανοικτό ωσειδές τρήμα ή μικρή μεσοκολπική επικοινωνία
3. Μικρή μεσοκοιλιακή επικοινωνία
4. Χειρουργημένη μεσοκοιλιακή ή μεσοκολπική επικοινωνία χωρίς υπολειπόμενη διαρροή
5. Αποκατάσταση μεσοκολπικής ή ανοικτού αρτηριακού πόρου με μικροσυσσκευή
6. Χειρουργημένος αρτηριακός πόρος
7. Μονήρης ανώμαλη εκβολή πνευμονικής φλέβας

Ο σχετικός κίνδυνος εξαρτάται κυρίως από την ανατομική βλάβη, την παθοφυσιολογία της ΣΚ αλλά και το είδος της χειρουργικής επέμβασης στην οποία έχουν υποβληθεί. Η ΚΑΔΚ σε ασθενείς με ΣΚ θα πρέπει να διενεργείται σε κέντρα εξειδικευμένα. Απόλυτη αντένδειξη για την διενέργεια ΚΑΚ είναι οποιαδήποτε οξύ σύμβαμα, ενώ σχετική αντένδειξη εξατομικεύεται ανάλογα την βαρύτητα της ΣΚ και τα ανατομικά ευρήματα (Πίνακας 4). Οι ενδείξεις αναφέρονται στον (Πίνακα 5).

#### Πίνακας 4.

##### Ενδείξεις για καρδιοαναπνευστική κόπωση σε ενήλικες με συγγενή καρδιοπάθεια

1. Εκτίμηση φυσικής κατάστασης – ανοχή στην άσκηση
2. Εκτίμηση και διάγνωση αίτιων αναφερομένων συμπτωμάτων στην άσκηση
3. Εκτίμηση της τρέχουσας θεραπευτικής αγωγής και της πιθανής ανάγκης τροποποίησης αυτής
4. Διαστρωμάτωση κινδύνου και πρόγνωση
5. Εκτίμηση χειρουργικής ή επεμβατικής παρέμβασης
6. Εκτίμηση πιθανής μεταμόσχευσης καρδιάς
7. Σύσταση τύπου άσκησης, αθλήματος και συμμετοχή σε πρωταθλητισμό
8. Εκτίμηση βελτίωσης αερόβιας ικανότητας μετά την φυσική αποκατάσταση μετεγχειρητικά

#### Πίνακας 5.

##### Σχετικές αντενδείξεις ΚΑΔΚ σε ΣΚ

1. Σοβαρή απόφραξη του χώρου εξόδου αριστεράς και δεξιάς κοιλίας (LVOT, RVOT)
2. Σοβαρή απόφραξη στην πνευμονική κυκλοφορία
3. Σοβαρή στένωση αορτικής βαλβίδας (AV)
4. Σοβαρή στένωση μιτροειδούς βαλβίδας (MV)
5. Σύμπλοκες σοβαρές αρρυθμίες
6. Σημαντική πνευμονική υπέρταση
7. Χαμηλός κορεσμός αιμοσφαιρίνης <90%
8. Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια

## Εκτίμηση της καρδιακής λειτουργίας

Η καρδιακή παροχή ίσως είναι ο σημαντικότερος δείκτης ο οποίος είναι επηρεασμένος στους ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια λόγω μείωσης του όγκου παλμού και της χρονότροπης απάντησης η οποία παρατηρείται σε αρκετούς από αυτούς. Όπως αντιλαμβανόμαστε αυτά που

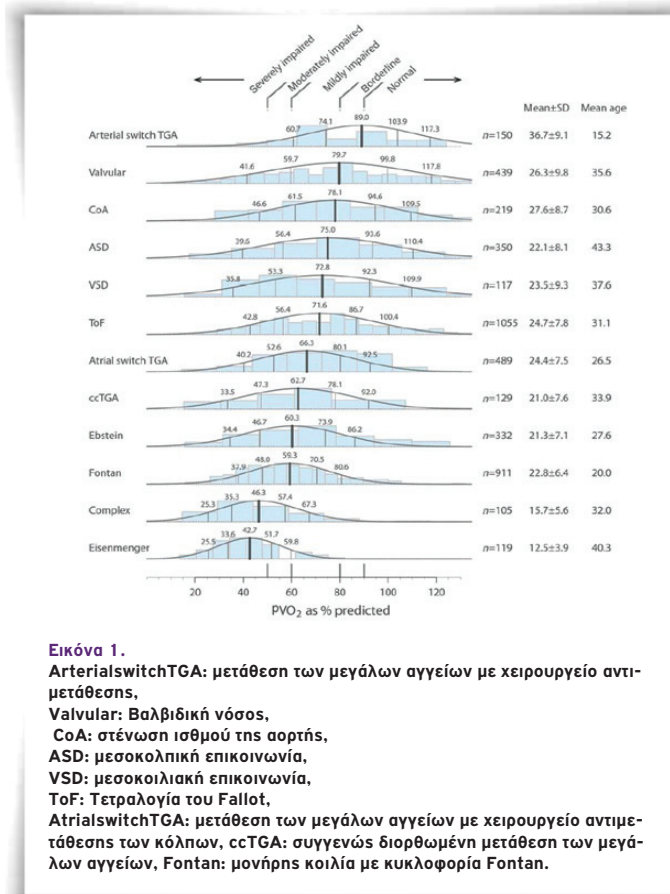
θα βρεθούν μειωμένα είναι το peak  $VO_2$ , το  $O_2$  pulse, η αναερόβια ουδός και σχεδόν όλες οι άλλες παράμετροι. Το peak  $VO_2$  έχει αποδειχθεί ότι είναι ο καλύτερος δείκτης καρδιοαναπνευστικής λειτουργικότητας σε ασθενείς με ΣΚ και είναι αρκετά μειωμένο σε σύγκριση με άτομα ίδιας ηλικίας, φύλου και σωματότυπου ακόμα και σε σύγκριση με υγιείς οι οποίοι έχουν μειωμένη φυσική κατάσταση.<sup>8,9</sup>

Αίτια που επηρεάζουν την ικανότητα αυτών των ασθενών να αυξήσουν τον όγκο παλμού τους είναι η δυσλειτουργία της αριστερής ή της δεξιάς κοιλιάς, η σοβαρή απόφραξη ή ανεπάρκεια βαλβίδας, η υπό ή υπέρ βαλβιδική απόφραξη και τέλος η σοβαρή στένωση στο πνευμονικό ή αγγειακό δίκτυο (π.χ. Τετραλογία Fallot).

Επίσης έχει παρατηρηθεί ότι ρόλο παίζει και η παρουσία κυάνωσης ή όχι με την γέννηση. Ασθενείς που είχαν χειρουργηθεί με μη κυανωτική καρδιοπάθεια (π.χ. μεσοκοιλιακή επικοινωνία ή στένωση του ισθμού της αορτής) έχουν καλύτερη ανοχή στην άσκηση και υψηλότερο  $VO_2$  από αυτούς με κυανωτική καρδιοπάθεια (π.χ. Τετραλογία Fallot) το οποίο φυσικά υποδεικνύει την σοβαρότητα της ΣΚ.

Για τον λόγο αυτό στους περισσότερους ασθενείς η ερμηνεία της ΚΑΔΚ έγκειται στην μέτρηση του peak  $VO_2$  max το οποίο είναι όπως γνωρίζουμε είναι ο μέσος όρος τα τελευταία 20 δευτερόλεπτα της άσκησης. Και οι δυο παράμετροι peak  $VO_2$  και max  $VO_2$  έχουν προγνωστική αξία τόσο θνητότητας όσο και νοσηρότητας φτάνει να έχουν ξεπεράσει την αναερόβια ουδό ( $RER > 1.0$ ).<sup>12,13</sup> Αυτοί που δεν θα επιτύχουν τα 15ml/kg/min έχουν 2ετη επιβίωση ελεύθερη συμβαμάτων και εισαγωγής στο νοσοκομείο μόνο 50%, ενώ όσοι επιτύχουν >27ml/kg/min έχουν 97% επιβίωση.<sup>13</sup>

Δεν φτάνει μόνο να παρατηρήσουμε την απόλυτη τιμή του  $VO_2$ , αλλά και τη σχέση με το προβλεπόμενο για την ηλικία, φύλο και BSA όπως επίσης σε ποια ποσοστιαία θέση βρίσκεται συγκρινόμενος με τους άλλους ασθενείς με τους οποίους μοιράζεται την ίδια πάθηση. (Βλέπε Εικόνα 1). Να προσδιοριστεί δηλαδή εάν έχει μειωθεί περισσότερο από το αναμενόμενο. Η Εικόνα 1 δείχνει τιμές αναφοράς που προέρχονται από μια μεγάλη ομάδα ασθενών ΣΚ με διαφορετικό ανατομικό και παθοφυσιολογικό υπό-



**Εικόνα 1.**  
**Arterial switch TGA:** μετάθεση των μεγάλων αγγείων με χειρουργείο αντι-μετάθεσης,  
**Valvular:** Βαλβιδική νόσος,  
**CoA:** στένωση ισθμού της αορτής,  
**ASD:** μεσοκοιλιακή επικοινωνία,  
**VSD:** μεσοκοιλιακή επικοινωνία,  
**ToF:** Τετραλογία του Fallot,  
**Atrial switch TGA:** μετάθεση των μεγάλων αγγείων με χειρουργείο αντι-μετάθεσης των κόλπων, **ccTGA:** συγγενώς διορθωμένη μετάθεση των μεγάλων αγγείων, **Fontan:** μονήρης κοιλία με κυκλοφορία Fontan.

στρωμα. Παρόλο που πολλά από αυτά τα δεδομένα βασίζονται σε μια παλαιότερη ομάδα ασθενών και μπορεί να μην αντικατοπτρίζει την μέση ικανότητα άσκησης σε έναν πιο σύγχρονο πληθυσμό, παραμένει η μοναδική πηγή αναφοράς μέχρι σήμερα. Όπως μπορεί να εκτιμηθεί από την Εικόνα 1, υπάρχει καλή συσχέτιση μεταξύ του βαθμού δυσανεξίας στην άσκηση και της σοβαρότητας της υποκείμενης καρδιακής βλάβης. Ασθενείς με σύμπλοκες βλάβες, κυανωτικές καρδιοπάθειες ή σύνδρομο Eisenmenger έχουν συνήθως πολύ χαμηλές τιμές peak VO<sub>2</sub>. Ρόλο παίζει το είδος και η έκταση της επέμβασης

Για παράδειγμα, ασθενείς με μονήρη κοιλία δεξιάς μορφολογίας (συστηματική RV) έχουν περισσότερο μειωμένη ικανότητα άσκησης σε σύγκριση με άτομα με συστηματική μονήρη αριστερή κοιλία.

## Χρονότροπη απάντηση

Ασθενείς με ΣΚ έχουν σε σημαντικό ποσοστό μειωμένη χρονότροπη ανταπόκριση λόγω δυσλειτουργίας του αυτόνομου νευρικού συστήματος και αυξημένης συχνότητας εμφάνισης καρδιακών αρρυθμιών ακόμα και εάν έχει διορθωθεί η καρδιοπάθειά τους.<sup>3,8,9,13</sup>

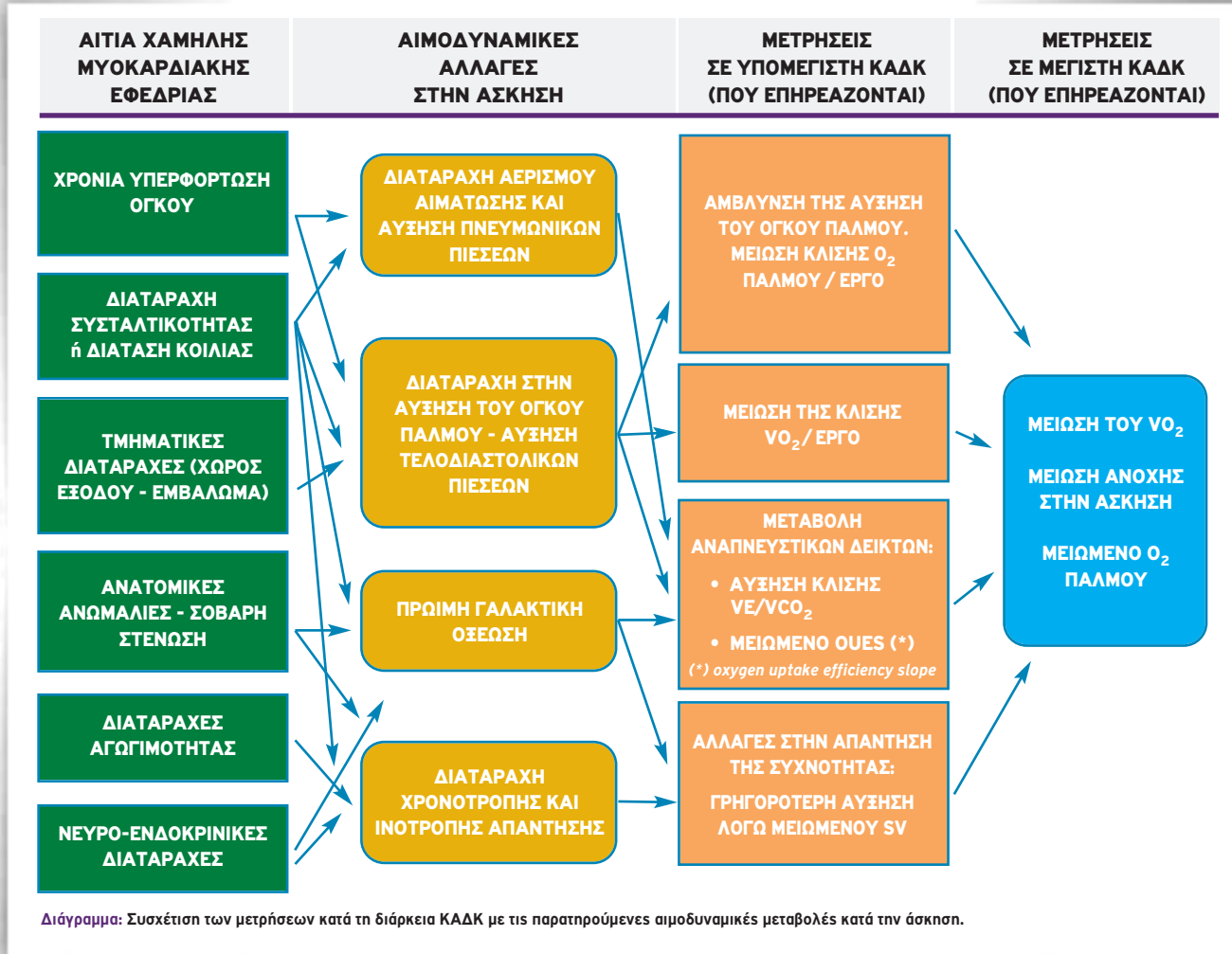
Το ποσοστό παθολογικής χρονότροπης απάντησης παρατηρείται από 30 έως και 60% και έχει μεγαλύτερη επίπτωση σε σύμπλοκες, κυανωτικές ή ανεγχείρητες καρδιοπάθειες. Το VO<sub>2</sub> εξαρτάται άμεσα από την καρδιακή συχνότητα ενώ η αύξησή της είναι κρίσιμη στα προχωρημένα στάδια της άσκησης όπου ο όγκος παλμού αδυνατεί να αυξηθεί περαιτέρω, αποτελώντας άλλο ένα λόγο χαμηλής κατανάλωσης οξυγόνου.

Επιπλέον η εφεδρεία της καρδιακής συχνότητας (διαφορά μεταξύ μέγιστης καρδιακής συχνότητας και συχνότητας στην ηρεμία) και ο ρυθμός ανάκαμψης της καρδιακής συχνότητας (διαφορά μέγιστης καρδιακής συχνότητας και της καρδιακής συχνότητας σε συγκεκριμένο χρονικό διάστημα στην επαναφορά) είναι επηρεασμένα και έχει αναδειχθεί, ότι είναι σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες αυξημένης θνητότητας στους ασθενείς με ΣΚ.<sup>3,12,14,15</sup>

## Οξυγόνο παλμού (O<sub>2</sub>P)

Χρησιμοποιείται ως δείκτης της καρδιακής λειτουργίας και σε γενικές γραμμές είναι ένας καλός δείκτης εκτίμησης της καρδιακής λειτουργίας σε ΣΚ και είναι ανάλογος του όγκου παλμού και της απόδοσης του O<sub>2</sub> στους ιστούς στην μέγιστη άσκηση. Στις περισσότερες περιπτώσεις η απόδοση του οξυγόνο παλμού (O<sub>2</sub> pulse) διαφέρει λίγο από ασθενή σε ασθενή και το O<sub>2</sub>P θα είναι ανάλογο με τον όγκο παλμού.<sup>16</sup> Παρόλα αυτά θα πρέπει να προσέχουμε όταν το ερμηνεύουμε γιατί επηρεάζεται από την συγκέντρωση της αιμοσφαιρίνης και την την περιεκτικότητα του αίματος σε O<sub>2</sub> (αναιμία) και τείνει να υποεκτιμάται, ενώ σε περιπτώσεις πολυερυθραιμίας (αυξάνει η περιεκτικότητα σε O<sub>2</sub>), υπερεκτιμάται. Επίσης ασθενείς με μειωμένη ανοχή στην άσκηση (συχνό στις ΣΚ) έχουν διαταραχή απόδοσης του O<sub>2</sub> στους ιστούς με αποτέλεσμα να υποεκτιμάται.





Συνδυαστικά τώρα, ασθενείς με ΣΚ που εμφανίζουν μειωμένη χρονότροπη απάντηση και που δεν μπορούν να αυξήσουν τον όγκο παλμού τους ανάλογα με τις ανάγκες της άσκησης (επηρεασμένη καρδιακή λειτουργία ή απόφραξη σε καρδιακό ή αγγειακό επίπεδο) θα έχουν μειωμένο  $O_2$  pulse και λέμε ότι έχουν μειωμένη μυοκαρδιακή εφεδρεία (π.χ. Τετραλογία Fallot) (βλέπε Εικόνα 2). Αυτοί έχουν πιθανά την χειρότερη πρόγνωση συγκρινόμενοι με άλλους της ίδιας ομάδας ΣΚ. Μια ειδική κατηγορία ασθενών που εμφανίζουν μειωμένο  $O_2$  pulse ακόμα και με καλή χρονότροπη απάντηση και καλή λειτουργικότητα της μονήρους κοιλίας και της κολποκοιλιακής τους βαλβίδας, είναι οι ασθενείς με κυκλοφορία Fontan.

Το χαμηλό  $O_2$  pulse αντανάκλα την έλλειψη της πνευμονικής κοιλίας και την αδυναμία της πνευμονικής κυκλοφορίας να παρέχει υψηλή ροή αίματος στην άσκηση ως απόρροια της παθητικής αιμάτωσης του πνευμονικού δικτύου.<sup>17</sup>

### Πνευμονική λειτουργία

Το ένα τρίτο περίπου των ασθενών με ΣΚ έχουν σε κάποιο βαθμό περιοριστική πνευμονοπάθεια<sup>18</sup>. Αίτια είναι οι πολλαπλές θωρακοτομές, παράλυση διαφράγματος, κυφοσκολίωση (μεγαλύτερη επίπτωση σε συνδρομικούς ασθενείς), μεγαλοκαρδία, υποπλασία πνεύμονα (Schimittar – βρογχοδυσπλασία) και παχυσαρκία. Είναι όμως σύννηθες οι περισσότεροι ασθενείς στην

ηρεμία να μην διαφέρουν ιδιαίτερα από τους υγιείς στις τιμές των αναπνευστικών μετρήσεων αλλά κατά την διάρκεια της άσκησης αρκετοί επιδεινώνονται. Αίτιο μπορεί να είναι και η μειωμένη ισχύς των εισπνευστικών και εκπνευστικών τους μυών. Ασθενείς όμως με παθολογικό FVC έχουν χειρότερη επιβίωση.<sup>19</sup>

Οι Dimopoulos et al<sup>20</sup> έδειξαν ότι ασθενείς με ΣΚ έχουν υψηλότερες τιμές του αναπνευστικού πηλίκου VE/VCO<sub>2</sub> σε σχέση με την ομάδα ελέγχου (Βλέπε Εικόνα 3) και καλή συσχέτιση των ευρημάτων με την κλάση κατά NYHA ακόμα και σε υπομέγιστη άσκηση. Έδειξαν επιπλέον ότι το πηλίκο VE/VCO<sub>2</sub> είναι ισχυρός προγνωστικός παράγοντας σε μη κυανωτικούς ασθενείς.<sup>20</sup> Αυτοί που είχαν πηλίκο > 38 είχαν στα δυο χρόνια 86% επιβίωση ενώ αυτοί που είχαν <38 είχαν στο 99%.<sup>20</sup> Το ίδιο όμως δεν ίσχυε με τους κυανωτικούς ασθενείς.

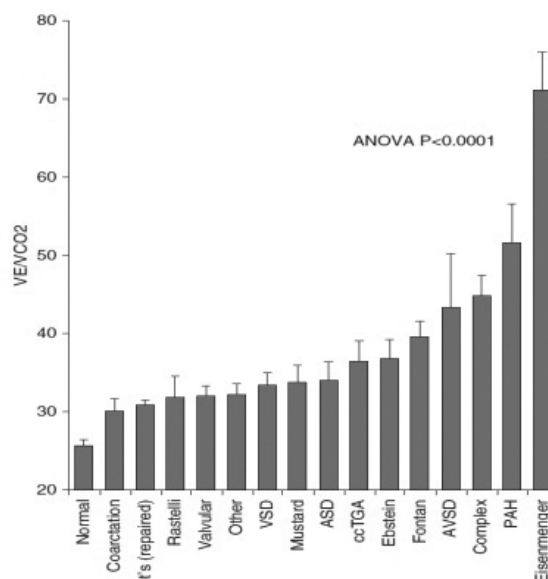
Στις περισσότερες όμως περιπτώσεις ο παθολογικός δείκτης VE/VCO<sub>2</sub> δεν είναι απόρροια δυσλειτουργίας των πνευμόνων αλλά του κυκλοφορικού. Η αδυναμία των ασθενών αυτών να αυξήσουν την καρδιακή παροχή σύμφωνα με τις ανάγκες της άσκησης οδηγούν τον οργανισμό να αυξήσει τον κατά λεπτό αερισμό για να μπορέσει να ανταπεξέλθει στις απαιτήσεις αυξημένου οξυγόνου αλλά και να αποβάλλει το διοξείδιο, λόγω του πρώιμου χρονικά αναερόβιου μεταβολισμού.

Χρόνια αυξημένη κυκλοφορία αίματος στους πνεύμονες από αριστεροδεξιές επικοινωνίες βλάπτει το πνευμονικό δίκτυο και μπορεί να προκαλέσει πνευμονική υπέρταση, ενώ και η καρδιακή ανεπάρκεια οδηγεί σε μειωμένη ανταλλαγή των αερίων, δυσλειτουργία του διαφράγματος αλλά και μειωμένη ενδοτικότητα των πνευμόνων. Τέλος σοβαρές στενώσεις των αγγείων του πνευμονικού δικτύου ή της πνευμονικής βαλβίδας (π.χ. Τετραλογία Fallot) από μικρή ηλικία μπορούν να συμβάλουν στην κακή ανάπτυξη των πνευμόνων.

## Κινητική των αερίων στην ανάληψη (recovery)

Σε ασθενείς με ΣΚ έχει μελετηθεί τόσο η πρώιμη (1ο λεπτό) όσο και η όψιμη κινητική (5-10 λεπτά) στην φάση της ανάληψης. Στην πρώιμη

Εικόνα 2.



φάση (αγαλακτική φάση) έχει παρατηρηθεί αργή και παρατεταμένη επαναφορά του VO<sub>2</sub> που έχει αντιστρόφως ανάλογη συσχέτιση με τον ρυθμό ανάληψης της καρδιακής συχνότητας.<sup>21</sup> Ομοίως σοβαρή διαταραχή παρατηρήθηκε στους ασθενείς με προχωρημένη καρδιακή ανεπάρκεια δευτεροπαθούς αιτιολογίας βοηθώντας μας να εντοπίσουμε ασθενείς με ΣΚ που είναι σε αυξημένο κίνδυνο.<sup>22</sup> Αίτια αυτής της παρατήρησης μπορεί να είναι εκτός της καθυστερημένης μείωσης της καρδιακής παροχής λόγω αυξημένων αναγκών στην ανάληψη, δομικές αλλοιώσεις των σκελετικών μυών και διαταραχές αποδέσμευσης του O<sub>2</sub> στους ιστούς.

Η παρατήρηση της όψιμης φάσης δεν βρέθηκε να έχει προγνωστική αξία.

## Εξωκαρδιακά αίτια πτωχής καρδιοαναπνευστικής ικανότητας

### Αναιμία και ερυθροκυττάρωση

Ασθενείς με ΣΚ αρκετά συχνά παρουσιάζουν αναιμία, τα αίτια είναι πολυπαραγοντικά όπως αναποτελεσματική ερυθροποίηση, κακή

απορρόφηση σιδήρου, αιμορραγία από την αντιπηκτική αγωγή, αιμόλυση από προσθετικές βαλβίδες, νεφρική νόσο και αναιμία χρόνιας νόσου. Ως αποτέλεσμα έχουμε μειωμένη ικανότητα μεταφοράς οξυγόνου στους ιστούς και πρώιμο αναερόβιο μεταβολισμός (χαμηλότερο ΑΤ κατά τη διάρκεια της άσκησης) επιδεινώνοντας τα συμπτώματα στην διάρκεια της άσκησης αλλά και της ανοχής.<sup>17</sup> Κάθε μείωση κατά 1gr Hb μειώνει το VO<sub>2</sub> κατά 100ml/min και είναι αρνητικός προγνωστικός δείκτης.<sup>23</sup>

Κυανωτικοί ασθενείς με δευτερογενή ερυθροκυττάρωση εμφανίζουν υπεργλυαιμία και αυξημένη δέσμευση του peak VO<sub>2</sub> από την αιμοσφαιρίνη, επηρεάζοντας την ροή και την αποδέσμευση του O<sub>2</sub> στους ιστούς αντίστοιχα.

Δεδομένου ότι οι ασθενείς με ΣΚ είναι ευαίσθητοι στις επιδράσεις των δυο αυτών καταστάσεων σωστό είναι να ελέγχονται προ της ΚΑΚ από τον θεράποντα. Επί του παρόντος δεν υπάρχουν σαφείς συστάσεις για τον έλεγχο αυτόν και χρήζει περαιτέρω μελέτης.

### Ανωμαλίες των σκελετικών μυών

Ανωμαλίες των σκελετικών μυών που επηρεάζουν την αποδέσμευση του οξυγόνου θα προκαλέσουν μείωση του peakVO<sub>2</sub>. Οι ανωμαλίες αυτές περιλαμβάνουν διαταραχές αποθήκευσης του γλυκογόνου, μιτοχονδριακά ή άλλα μεταβολικά νοσήματα. Είναι σημαντικό να διερευνώνται σε ασθενείς με σύνδρομο το οποίο έχει εκδηλώσεις σε πολλαπλά όργανα (π.χ. σύνδρομο Turner).<sup>24</sup> Επίσης αγύμναστοι ασθενείς (συχνό φαινόμενο σε ασθενείς με ΣΚ) με αδύναμους σκελετικούς μύες εμφανίζουν μειωμένη ικανότητα διαχείρισης του προφόρτιου κατά την διάρκεια της άσκησης.<sup>24</sup>

### Συγγενείς καρδιοπάθειες και εγκυμοσύνη

Είναι γνωστό ότι οι γυναίκες με σύμπλοκες ΣΚ παρουσιάζουν αυξημένο κίνδυνο επιπλοκών, πιθανότητα να γεννήσουν πρόωρα και λιποβαρή νεογνά ακόμα και αυξημένη θνηπότητα του κυήματος κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης. Δεν έχουν γίνει πολλές μελέτες όσον αφορά τον ρόλο

της ΚΑΔΚ σε αυτές τις περιπτώσεις όμως φαίνεται ότι γυναίκες με καλή χρονότροπη απάντηση (>150 bpm), VO<sub>2</sub> peak > 25-26 ml/kg/ min και VO<sub>2</sub> στο ΑΤ > 17ml/kg/min, έχουν καλύτερη έκβαση και πρόγνωση, τόσο αυτές όσο και τα μωρά τους.<sup>25</sup>

### Ενήλικες με ΣΚ και μεταμόσχευση καρδιάς

Παρά τον ετερογενή πληθυσμό των ατόμων με ΣΚ η ένδειξη μεταμόσχευσης καρδιάς είναι παρόμοια με ασθενείς οι οποίοι πάσχουν από καρδιακή ανεπάρκεια λειτουργικής κατηγορίας NYHA III και IV. Το πρώτο βασικό κριτήριο είναι η συμπτωματική καρδιακή ανεπάρκεια με χαμηλή καρδιακή παροχή η οποία οδηγεί σε πολλαπλές νοσηλείες, παρά το ότι βρίσκονται σε μέγιστη φαρμακευτική αγωγή. Το δεύτερο κριτήριο, που μας δίνει η ΚΑΔΚ, είναι η επίτευξη VO<sub>2</sub> max <12 ml/kg/min ή δοκιμασία βάρδισης 6 λεπτών <50% του προβλεπόμενου. Σε νεότερους σε ηλικία ασθενείς VO<sub>2</sub> max < 50% του προβλεπόμενου ή VO<sub>2</sub> max <25 ml/kg/min μπορεί να μας κατευθύνει καλύτερα στην απόφαση για να ενταχθεί ο ασθενής σε προμεταμοσχευτική λίστα.<sup>26</sup>

### Άσκηση και Συγγενείς Καρδιοπάθειες

Η άσκηση ως γνωστόν μπορεί να βελτιώσει κατά ένα ποσοστό τόσο τη διαστολική όσο και τη συστολική λειτουργία σε ασθενείς με επίκτητη καρδιακή ανεπάρκεια.<sup>27,28</sup> Ενώ στους ασθενείς με ΣΚ τα στοιχεία είναι περιορισμένα, ορισμένες μελέτες έχουν αναφέρει βελτίωση στην καρδιακή λειτουργία. Μία μελέτη έδειξε αύξηση του όγκου παλμού σε ασθενείς με Fontan μετά από προπόνηση με ασκήσεις αντίστασης πιθανά λόγω βελτίωσης της διαχείρισης του προφόρτιου.<sup>29</sup>

Η βελτίωση του peak VO<sub>2</sub> που σχετίζεται με την άσκηση μπορεί επίσης να αποδοθεί σε πνευμονικές, αιματολογικές, αγγειακές ή μιτοχονδριακές αλλαγές και στην βελτίωση της οξειδωτικής ικανότητας των σκελετικών μυών η οποία αντανάκλαται σε αργότερη επίτευξη αναερόβιου ουδού στην άσκηση σε ασθενείς με ΣΚ.<sup>30</sup> Άλλα οφέλη της τακτικής προπόνησης πε-

ριλαμβάνουν βελτίωση στην οξυγόνωση των αναπνευστικών και περιφερικών μυών, της λειτουργίας του αυτόνομου νευρικού,<sup>31</sup> της αγγειακής και αναπνευστικής λειτουργίας, και μείωση της εμφάνισης αρρυθμιών όπως μη εμμένουσας κοιλιακής ταχυκαρδίας.<sup>32</sup> Η ικανότητα να ασκηθούν σε υψηλής έντασης διαλειμματική άσκηση έχει αξιολογηθεί σε ασθενείς με τετραλογία του Fallot και μετάθεση των μεγάλων αγγείων (TGA) με καλά αποτελέσματα.<sup>31,33</sup> Παρόλο που οι περισσότεροι γιατροί απαγορεύουν σε ασθενείς τους να μετέχουν σε αθλήματα υψηλών απαιτήσεων υπάρχουν υπο-ομάδες ασθενών που θα μπορούσαν να μετέχουν σε αυτές.<sup>34</sup>

Επίσης η άσκηση συμβάματα, πέρι- και μετεγχειρητικά, βελτιώνοντας την ικανότητά των ασθενών με ΣΚ να ανεχτούν το στρες του χειρουργείου και να βελτιώνουν τις εφεδρείες των σκελετικών τους μυών μετριάζοντας τις αρνητικές συνέπειες της παρατεταμένης κατάκλισης, διευκολύνοντας την μετεγχειρητική αποκατάσταση.  $VO_2 < 20 \text{ ml/kg/min}$  μπορεί να προβλέψει συμβάματα σε αυτούς τους ασθενείς.<sup>35</sup>

Όμως μόνο το 20% των ασθενών με συγγενή καρδιοπάθεια λαμβάνουν επίσημες συστάσεις για το πόσο και πως μπορούν ασκηθούν και σε ποια αθλήματα μπορούν να συμμετέχουν. Αρχικά ένας καλός τρόπος να αντιλαμβάνεται κάποιος μέχρι που είναι οι αντοχές του είναι μέσω του υποκειμενικού αισθήματος της δύσπνοιας (Borgscale) στην άσκηση η οποία έχει αποδειχθεί να έχει καλή συσχέτιση με την καρδιακή συχνότητα. (Βλέπε Πίνακα 6). Όμως υπάρχουν πλέον ψηφιακά ρολόγια που βοηθούν στην παρακολούθηση των σφίξεων και την καλύτερη επιλογή της έντασης που θα ασκηθεί ο ασθενής.

**Πίνακας 6.**

**Σχέση μεταξύ του ποσοστού της μέγιστης καρδιακής συχνότητας και του βαθμού του αισθήματος της δύσπνοιας**

**RPE (Borgscale) Υποκειμενική περιγραφή της %MHR έντασης της άσκησης**

<10	Πολύ ήπια	<35%
10-11	Ήπια	35-55%
12-13	Μέτρια	55-70%
14-16	Σκληρή	70-90%
17-19	Πολύ σκληρή	>90%
20	Δεν πάει άλλο	100%

Για την σωστή σύσταση του είδους και της έντασης της άσκησης, αρχικά θα πρέπει να εξεταστεί διεξοδικά και να καθοριστούν τα κάτωθι:

## **Α)** Ιστορικό και κλινική εξέταση

**Β)** Η λειτουργικότητα των κοιλιών, το μέγεθος αορτής, το αρρυθμιολογικό φορτίο, οι πνευμονικές πιέσεις, ακόμα και με δεξιό καθετηριασμό εάν χρειάζεται, η υπερφόρτωση όγκου ή πίεσης των κοιλιών και η εκτίμηση κορεσμού της αιμοσφαιρίνης.<sup>30-32</sup>

## **Γ)** Διενέργεια ΚΑΔΚ όπου ελέγχουμε:

1. Peak  $VO_2$ ,  $VE/VCO_2$ ,  $O_2$  pulse, καρδιακή συχνότητα και χρονότροπη απάντηση, συμπεριφορά αερίων στην ανάνηψη.

2. Την απάντηση της αρτηριακής πίεσης στην άσκηση. Πτώση της πίεσης μας προδιαθέτει να συστήσουμε ηπιότερης έντασης άσκηση.

3. Διάγνωση αρρυθμιών ή διαταραχών της κολποκοιλιακής αγωγής (όταν διαπιστωθεί σοβαρό πρόβλημα διακόπτουμε την άσκηση επαναξιολογούμε τον ασθενή δίνουμε θεραπεία και επαναξιολογούμε) με ΚΑΔΚ.

4. Τον κορεσμό της αιμοσφαιρίνης. Σημαντική πτώση της μας αναγκάζει να περιορίσουμε τον ασθενή σε χαμηλής δυναμικής άσκηση χωρίς όμως να περιορίσει την συχνότητα.

**Δ)** Στην απόφαση για το είδος της άσκησης (βλέπε Πίνακα 7) όταν μία τουλάχιστον παράμετρος είναι παθολογική τότε καλό είναι να συστήνεται μέτρια ή ήπιας δυναμικής άσκηση χωρίς να αποκλείεται η υψηλής δυναμικής η οποία όμως θα πρέπει να γίνεται σε μικρότερη ένταση.

**Ε)** Όλοι θα πρέπει να ενθαρρύνονται να ασκούνται τουλάχιστον 4 με 5 ώρες την εβδομάδα σε 30-60 λεπτες περιόδους και να ελέγχουν μόνοι τους την καρδιακή τους συχνότητα (να μην ξεπερνάει το 80% της μέγιστης ΚΣ) και τον βαθμό ανοχής στην δύσπνοια με το Borg scale.

**ΣΤ)** Σύσταση συχνής επαναξιολόγησης, ετήσια οι ασυμπτωματικοί και νωρίτερα επί συμπτωμάτων.



1. Ventricles	No systolic dysfunction No hypertrophy No pressure load No volume load	No systolic dysfunction No hypertrophy Mild pressure load Mild volume load	Mild systolic dysfunction Mild hypertrophy Single ventricle physiology Systemic right ventricle	Moderate systolic dysfunction Moderate hypertrophy Moderate pressure load	Severe systolic dysfunction Severe hypertrophy Severe pressure load Moderate Severe volume load
2. Pulmonary artery pressure	Low pulmonary artery pressure	Low pulmonary artery pressure	Mildly elevated pulmonary artery pressure		Moderate/severely elevated pulmonary artery pressure
3. Aorta	No/mild dilatation	Moderate dilatation	Severe dilatation	Dilatation approaching indication for repair	
4. Arrhythmia	No arrhythmia	No arrhythmia	Mild arrhythmic burden Non-malignant arrhythmia		Significant arrhythmic burden Malignant arrhythmia
5. Saturation at rest/during exercise	No central cyanosis	No central cyanosis	No central cyanosis	Central cyanosis	

	<b>A</b>	<b>B</b>	<b>C</b>	<b>D</b>	<b>E</b>
Static component of sport	When all applicable Up to high static	When at least one applicable Up to moderate static			When at least one applicable Low static
Relative intensity of sport	HIGH INTENSITY RPE Borg scale: 15-17 Training HR: 75% - 90% of achieved MHR during CPET	MODERATE INTENSITY RPE Borg scale: 13-14 Training HR: 60% - 75% of achieved MHR during CPET		MODERATE INTENSITY RPE Borg scale: 11-12 Training HR: 60% of achieved MHR during CPET	

Πινάκας 2. Ο πίνακας αναλύει τα στάδια Β έως Ε στην εκτίμηση και σύσταση της μορφής της άσκησης και με ποια ένταση σε ενήλικες με ΣΚ. Οι διακεκομμένες γραμμές υποδεικνύουν αλλαγή στην σύσταση που μπορεί πιθανά να προταθεί όταν ο ασθενής επιμένει να ασκείται σε εντονότερη μορφή άσκησης. WBudts et al European Heart Journal (2013) 34, 3669-3674.

### Ειδικές κατηγορίες ασθενών

#### Βηματοδότες μονοεστιακοί και διπλο-εστιακοί

Ειδικά οι διπλοεστιακοί βηματοδότες παρέχουν στις κοιλίες καλύτερη συγχρονισμένη συστολή ενώ υπάρχουν αλγόριθμοι οι οποίοι επιτρέπουν την επαρκή αύξηση των σφύξεων.<sup>36</sup> Πιο σωστό ο αλγόριθμος αύξησης της καρδιακής συχνότητας να βασίζεται στην κατά λεπτό αναπνευστική λειτουργία που προσομοιάζει με φυσιολογική απάντηση. Θα πρέπει όμως να λάβουμε υπόψιν μας ότι παρά την ενίσχυση χρονότροπης απάντησης η κακή λειτουργικότητα των κοιλιών μειώνει την ανοχή στην άσκηση.<sup>37</sup>

#### Ασθενείς με ένδο - ή επικαρδιακό απινιδωτή

Σε αυτούς τους ασθενείς επιτρέπεται μόνο ήπια ή μέτριας δυναμικής άσκηση.<sup>38</sup> Πολλά συμβάματα δεν έχουν αναφερθεί σε αθλητές με απινιδωτή αλλά έχει διαπιστωθεί ότι αυξάνονται τόσο οι αρρυθμίες όσο και οι εκφορτίσεις, ορθές ή εσφαλμένες, όπως επίσης ότι η άσκηση αυξάνει τον κίνδυνο βλάβης της συσκευής ειδικά σε αθλήματα με έντονη σωματική επαφή. Από δυσλειτουργία του καλωδίου δεν έχουν αναφερθεί θάνατοι ενώ στην ίδια μελέτη σε πέντε χρόνια παρακολούθησης παρατηρήθηκε δυσλειτουργία καλωδίου στο 7% των ασθενών ενώ στα 10 χρόνια στο 20%.<sup>38</sup>

## Συμπέρασμα

Οι ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια είναι άνθρωποι οι οποίοι αντιμετωπίζουν πρόβλημα στην καρδιά τους από την αρχή της ζωής τους. Μεγαλώνουν υποεκτιμώντας τις δυνατότητες τους και τα συμπτώματά τους ενώ συχνά ωριμάζουν αποκλεισμένοι μερικώς ή πλήρως από το φάσμα της κοινωνικής ζωής των άλλων παιδιών ή εφήβων. Συχνά χρειάζονται επιπλέον χειρουργικές επεμβάσεις ενώ έχουν αυξημένο κίνδυνο αρρυθμιών και εμφάνισης καρδιακής ανεπάρκειας. Ειδικά οι περισσότεροι ασθενείς με σύμπλοκες ΣΚ έχουν μειωμένο προσδόκιμο επιβίωσης.

Ένα από τα πιο αντικειμενικά εργαλεία που έχουμε στην παρακολούθηση αυτών των ασθενών είναι η ΚΑΔΚ και μπορεί να μας βοηθήσει στα κάτωθι:

- 1) Παρακολούθηση της πορείας και ρύθμισης της φαρμακευτικής αγωγής.
- 2) Ανάγκη και σωστός χρονικός καθορισμός αιμοδυναμικών ή ή χειρουργικών παρεμβάσεων.
- 3) Πρόγνωση, ειδικά στις πιο σύμπλοκες ΣΚ.
- 4) Σύσταση είδους άσκησης και με ποια ένταση επιτρέπεται.
- 5) Ανάγκη ένταξης σε προμεταμοσχευτική λίστα καρδιάς ή καρδιάς – πνευμόνων.

## Βιβλιογραφία

- 1) Feltz G, Coronel CC, Pellanda LC, Lukrafka JL. Exercise capacity in children and adolescents with corrected congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2015;36:1075–1082.
- 2) Bolger AP, Coats AJ, Gatzoulis MA. Congenital heart disease: the original heart failure syndrome. *Eur Heart J* 2003;24:970–976.
- 3) Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Uebing A, Broberg CS, Babu-Narayan S, Bayne S, Poole-Wilson PA, Sutton R, Francis DP, et al. Heart rate response during exercise predicts survival in adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:1250–1256.
- 4) Khan AM, Paridon SM, Kim YY. Cardiopulmonary exercise testing in adults with congenital heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2014;12:863–872.
- 5) Serra-Grima R, Doñate M, Borra´s X, Rissech M, Puig T, Albert DC, Bartrons J, Gran F, Manso B, Ferrer Q, et al.; Physical Exercise Recommendations During School Hours. Cardiopulmonary stress testing in children who have had congenital heart disease surgery: physical exercise recommendations during school hours [in Spanish]. *Rev Esp Cardiol* 2011;64:780–787.
- 6) Buber J, Rhodes J. Exercise physiology and testing in adult patients with congenital heart disease. *Heart Fail Clin* 2014;10:23–33.
- 7) Trojnarowska O, Gwizdała A, Katarzyński S, Katarzyńska A, Szyszka A, Lanocha M, Grajek S, Kramer L. Evaluation of exercise capacity with cardiopulmonary exercise test and B-type natriuretic peptide in adults with congenital heart disease. *Cardiol J* 2009;16:133–141.
- 8) Takken T, Blank AC, Hulzebos EH, van Brussel M, Groen WG, Helders PJ. Cardiopulmonary exercise testing in congenital heart disease: (contra) indications and interpretation. *Neth Heart J* 2009;17:385–392.
- 9) Takken T, Blank AC, Hulzebos EH, van Brussel M, Groen WG, Helders PJ. Cardiopulmonary exercise testing in congenital heart disease: equipment and test protocols. *Neth Heart J* 2009;17:339–344.
- 10) Chaix MA, Marcotte F, Dore A, Mongeon FP, Mondé sert B, Mercier LA, Khairy P. Risks and benefits of exercise training in adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2016; 32:459–466.
- 11) Tutarel O, Gabriel H, Diller GP. Exercise: friend or foe in adult congenital heart disease? *Curr Cardiol Rep* 2013;15:416.
- 12) Johnson JT, Yetman AT. Cardiopulmonary exercise testing in adults with congenital heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* 2012;34:47–52.
- 13) Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, LiW, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johansson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005;112:828–835.
- 14) Diller GP, Giardini A, Dimopoulos K, Gargiulo G, Müller J, Derrick G, Giannakoulas G, Khambadkone S, Lammers AE, Picchio FM, et al. Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients. *Eur Heart J* 2010; 31:3073–3083.

- 15) Norozi K, Wessel A, Alpers V, Arnhold JO, Binder L, Geyer S, Zoege M, Buchhorn R. Chronotropic incompetence in adolescents and adults with congenital heart disease after cardiac surgery. *J Card Fail* 2007;13:263–268.
- 16) Jones NL. *Clinical exercise testing*. 4th edition. Philadelphia: W.B. Saunders; 1997.
- 17) Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, et al. A cross-sectional study of exercise performance during the first two decades of life following the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2008;52: 99–107.
- 18) Pianosi PT, Johnson JN, Turchetta A, Johnson BD. Pulmonary function and ventilatory limitation to exercise in congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2009;4:2–11.
- 19) Alonso-Gonzalez R, Borgia F, Diller GP, Inuzuka R, Kempny A, Martinez-Naharro A, Tutarel O, Marino P, Wustmann K, Charalambides M, et al. Abnormal lung function in adults with congenital heart disease: prevalence, relation to cardiac anatomy, and association with survival. *Circulation* 2013;127: 882–8909
- 20) Dimopoulos K, Okonko DO, Diller GP, Broberg CS, Salukhe TV, Babu-Narayan SV, Li W, Uebing A, Bayne S, Wensel R, et al. Abnormal ventilatory response to exercise in adults with congenital heart disease relates to cyanosis and predicts survival. *Circulation* 2006;113:2796–2802
- 21) Greutmann M, Rozenberg D, Le TL, Silversides CK, Granton JT. *Int J Cardiol*. 2014 Sep 20;176(2): 333–9. doi: 10.1016/j.ijcard. 2014.06.033.
- 22) de Groot P, Millaire A, Decoux E, Nogue O, Guimier P, Ducloux. *J Am Coll Cardiol*. 1996 Jul;28(1):168–75. doi: 10.1016/0735-1097 (96) 00126-x
- 23) Agostoni P, Salvioni E, Debenedetti C, Vignati C, Cattadori G, Contini M, Magri D, Palermo P, Gondoni E, Brusoni D, et al. Relationship of resting hemoglobin concentration to peak oxygen uptake in heart failure patients. *Am J Hematol* 2010; 85: 414–417.
- 24) Ubeda Tikkanen A, Opatowsky AR, Bhatt AB, et al. Physical activity is associated with improved aerobic exercise capacity over time in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013.
- 25) Ohuchi H, Tanabe Y, Kamiya C, Noritake K, Yasuda K, Miyazaki A, Ikeda T, Yamada O. *Circ J*. 2013;77(2):470–6. doi: 10.1253/circj.cj-12-0485. Epub 2012 Oct 12.
- 26) Lucile Houyel, Ngoc-Tram To-Dumortier, Yannick Lepers, Jérôme Petit, Régine Roussin, Mohamed Ly, Emmanuel Lebret, Elie Fadel, Jürgen Hörer, Sébastien Hascoët. Heart transplantation in adults with congenital heart disease. *Archives of Cardiovascular Disease* (2017) 110, 346–35)
- 27) Vanhees L, Stevens A. Exercise intensity: a matter of measuring or of talking? *J Cardiopulm Rehabil* 2006; 26:78–79.
- 28) Stickland MK, Welsh RC, Petersen SR, Tyberg JV, Anderson WD, Jones RL, Taylor DA, Bouffard M, Haykowsky MJ. Does fitness level modulate the cardiovascular hemodynamic response to exercise? *J Appl Physiol* 2006;100:1895–1901.
- 29) Tolle JJ, Waxman AB, Van Horn TL, Pappagianopoulos PP, Systrom DM. Exercise-induced pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2008;118: 2183–2189.
- 30) Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, Lung B, Otto CM, Pellikka PA, Quinones M. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:1–25.
- 31) Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, Picard MH, Roman MJ, Seward J, Shanewise J, Solomon S, Spencer KT, St John Sutton M, Stewart W. Recommendations for chamber quantification. *Eur J Echocardiogr* 2006;7:79–108.
- 32) Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Baron-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De Bonis M, Evangelista A, Falk V, Lung B, Lancellotti P, Pierard L, Price S, Schafers HJ, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Takkenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J* 2012;33:2451–2496.
- 33) Papadakis M, Carre F, Kervio G, Rawlins J, Panoulas VF, Chandra N, Basavarajiah S, Carby L, Fonseca T, Sharma S. The prevalence, distribution, and clinical outcomes of electrocardiographic repolarization patterns in male athletes of African/Afro-Caribbean origin. *Eur Heart J* 2011; 32:2304–2313.
- 34) Galie N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, Beghetti M, Corris P, Gaine S, Gibbs JS, Gomez-Sanchez MA, Jondeau G, Klepetko W, Opitz C, Peacock A, Rubin L, Zellweger M, Simonneau G. Guidelines for the diag-

- nosis and treatment of pulmonary hypertension: the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009;30: 2493–2537.
- 35) Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR, Bastin AJ, Karonis T, Li W, Pennell DJ, Uemura H, Sethia B, Gatzoulis MA, Shore DF. *Circulation*. 2014 Jan 7;129 (1): 18-27. doi: 10.1161 / Circulation.AHA.113.001485.
- 36) Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–2957.
- 37) Alt E, Combs W, Willhaus R, Condie C, Bambl E, Fotuhi P, Pache J, Schomig A. A comparative study of activity and dual sensor: activity and minute ventilation pacing responses to ascending and descending stairs. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998;21:1862–1868.
- 38) Uebing A, Diller GP, Li W, Maskell M, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Optimised rate responsive pacing does not improve either right ventricular haemodynamics or exercise capacity in adults with a systemic right ventricle. *Cardiol Young* 2010;20: 485–494.
- 39) Heidbuchel H, Corrado D, Biffi A, Hoffmann E, Panhuyzen-Goedkoop N, Hoogsteen J, Delise P, Hoff PI, Pelliccia A. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports of patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions. Part II: ventricular arrhythmias, channelopathies and implantable defibrillators. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006;13:676–686.

## Cardiopulmonary exercise testing in the assessment of the adult patient with congenital heart disease

**George Vagenakis**

*Cardiologist, Senior Registrar, Pediatric and Adult Congenital Heart Disease Unit, Onassis Cardiac Surgery Center, Athens*

Patients with congenital heart disease are people who have had a problem in their heart since the beginning of life. They grow up underestimating their potential, their symptoms and often mature partially or entirely excluded from the spectrum of social life of other children or adolescents. They often need additional surgeries and operations while they have an increased risk of arrhythmias and heart failure and especially most patients with highly complex disease have a reduced life expectancy. One of the most objective tools we have in monitoring these patients is cardiopulmonary exercise testing and can help us in the following:

- 1) monitoring the course and regulation of medication.
- 2) Need and correct timing of hemodynamic or surgical interventions.
- 3) prognosis, especially in the most complex scenario.
- 4) recommendation of what kind of exercise and with what intensity it is allowed.
- 5) need to be included in a pre-transplant list of heart or heart-lung.

**Keywords:** Cardiopulmonary exercise, adult congenital disease