

КАРДИОПУЛМОНАЛЕН ТЕСТ С НАТОВАРВАНЕ ПРИ ДЕЦА С ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ

Л. Симеонов, Д. Печилков, А. Кънева

Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница – София

CARDIOPULMONARY EXERCISE TESTING IN CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE

L. Simeonov, D. Pechilkov, A. Kaneva

Clinic of Pediatric Cardiology, National Heart Hospital – Sofia

Резюме. Оценката на физическия капацитет при пациенти с вродена сърдечна малформация (ВСМ) е от съществено значение за адаптацията на хемодинамиката към кардиопатията и е основен параметър в оценката на качеството на живот. В ежедневието практика част от осъществяваните изследвания се провеждат само в състояние на покой, а някои от тях дори изискват седация. Кардиопулмоналният тест с натоварване (КПТН) позволява оценка на хемодинамичния статус на пациента в хода на натоварване като в допълнение към предоставената информация, като сърдечна честота, ритъм, анализ на ST-сегмента и артериално налягане, КПТН предоставя важна информация за параметри като кислородна консумация, кислороден пулс и отношението на минутната вентилация към образуваната въглероден диоксид, които помагат да се опише подробно физиологията на пациента в динамично състояние. Това позволява да се оцени аеробният капацитет и да се разграничат причините за неговото ограничение – сърдечно-съдови, белодробни или детренираност. Обективизирането на физическия капацитет дава основа за вземане на по-добри решения относно плановете за проследяване, препоръките за физическо натоварване и бъдещи интервенции при необходимост. В настоящия обзор ще бъдат разгледани подробно КПТН и неговото приложение при деца с ВСМ.

Ключови думи: вродени сърдечни малформации; кардио-пулмонален тест с натоварване

Адрес за кореспонденция: д-р Людмил Симеонов, Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница, Коньовица 65, 1609 София, тел: +359 886848285 e-mail: lyudmilsimeonov@yahoo.com

Abstract. Exercise capacity assessment in patients with congenital heart disease (CHD) is essential for cardiovascular adaptation and is a key parameter in quality of life assessment. In daily practice, the majority of tests are performed at rest, and some even require sedation. Cardiopulmonary exercise testing (CPET) allows the assessment of the patient's haemodynamic status during exercise and provides important information about heart rate, rhythm, ST-segment analysis, arterial pressure, and parameters such as oxygen consumption, oxygen pulse and the ratio of minute ventilation to carbon dioxide produced, which helps to describe in detail the physiology of the patient in a dynamic state. This allows for assessment of aerobic capacity and helps to distinguish the causes of its limitation – cardiovascular, pulmonary or deconditioning. Objectification of exercise capacity provides a basis for better decision-making regarding follow-up plans, exercise recommendations and future interventions. This review will discuss in detail CPET and its implementation in children with CHD.

Key words: congenital heart disease; cardiopulmonary exercise testing

Address for correspondence: Lyudmil Simeonov, Pediatric Cardiology Department, National Cardiology Hospital, 65, Konyovitsa Str., BG – 609, Sofia, Tel: +359 886848285, e-mail: lyudmilsimeonov@yahoo.com

ВЪВЕДЕНИЕ

Големият напредък в детската кардиология и кардиохирургия доведе до това, че над 80% от пациентите с вродени сърдечни малформации (ВСМ) достигат до зряла възраст. Независимо от това, че точната диагноза или успешна операция са извършени в ранно детство, пациентите се нуждаят от периодична оценка на кардиологичния статус, оценка на "остатъци", "следствия" и късни усложнения в еволюцията на кардиопатията или корекцията, и проследяване през целия живот [1, 2]. Пациентите с ВСМ са обект на ненужни ограничения по отношение на физическата активност и участието в спорта от родители и лекари. Ползите от физическата активност са добре описани и включват: подобро самочувствие, подобрения в мускулната функция и сърдечно-съдовото здраве, по-добра функция на имунната система и превенция на затлъстяването [3]. Тези ползи не трябва да се отказват на пациентите с ВСМ. Самооценката на способността за физически упражнения често е ненадежден показател за оценка на физическия капацитет (ФК) при тези пациенти. В хода на дългогодишното проследяване възникват следните въпроси пред детския кардиолог: какъв е ФК и кой е най-подходящият вид спорт за конкретния пациент? Следователно оценката на способността на пациент с ВСМ да осъществява физически натоварвания може да даде важна информация за функцията на сърдечно-съдовата и дихателна система и да осигури ценна информация за факторите, които могат да доведат до ограничението ѝ.

Повечето от неинвазивните тестове, използвани от детския кардиолог, оценяват сърдечно-съдовата и дихателна система, когато пациентът е в покой. Въпреки че са ценни, тези тестове не предвиждат начина, по който тези системи ще реагират на повишените изисквания по време на физическо

натоварване, нито пък информират надеждно клинициста за ФК на пациента. За да се получи тази информация, трябва да се направи оценка на функцията при физическо натоварване. Златният стандарт за оценка на ФК е кардио-пулмоналният тест с натоварване (КПТН). При него пациентът се натоварва на стационарно колело или бягаща пътека, докато носи респираторна маска за осъществяване на анализ на издишаните газове, което позволява измерването на кислородна консумация (VO_2), продукцията на въглероден диоксид (VCO_2) и дихателни параметри. В допълнение се проследява 12-канална ЕКГ в реално време и измерване на артериално налягане (АН) чрез автоматична маншета. От тези данни може да се извлече ценна клинична информация, благодарение на която се предоставя изчерпателна, обективна и количествена оценка на ФК на индивида, отговора на сърдечно-съдовата и дихателна система на физическо натоварване и факторите, които ограничават ФК. Следователно КПТН е методът на изследване, който като цяло е най-подходящ за пациенти с ВСМ, както и други сърдечно-съдови и/или дихателни нарушения [4, 5].

Целта на настоящия обзор е да се направи преглед на апаратурата и използваните протоколи, основните показания и противопоказания за КПТН при деца с ВСМ и показанията за прекратяване на теста с физическо натоварване. Освен това ще се акцентира и на данните от газообмена от КПТН, както и на налични данни в литературата за сърдечна рехабилитация при деца с ВСМ.

АПАРАТУРА

За тестове с натоварване при деца са използвани протоколи както на велоергометър, така и на бягаща пътека. Двата ергометъра са представени на фиг. 1.



Фиг. 1. Кардио-пулмонален тест с натоварване с велоергометър (вляво) и с бягаща пътека (вдясно)

В повечето лаборатории няма подходящи велоергометри с малки размери. За да се приспособят към децата, може да се наложи да се променят височината на седалката, височината и позицията на кормилото и дължината на педалите. Повечето деца с височина над 125 cm могат да бъдат тествани на стандартен велоергометър. По-голямата вероятност от случайно падане на бягащата пътека изисква по-голямо внимание от страна на персонала, извършващ тестовете. В табл. 1 са обобщени няколко съображения относно това кога да се избере бягащата пътека или велоергометъра [6].

Бягаща пътека

Бягащата пътека може да се използва при пациенти от различни възрастови групи. Тестовете с натоварване на бягаща пътека дават 5 до 10 % по-висока пикова кислородна консумация (VO_{2peak}) от велоергометрията поради включването на повече мускулни групи поради което са предпочитани при изследване на ФК. Количеството на извършената работа зависи от телесното тегло, а не от съпротивленията, зададени от машината. По-малко вероятно е мускулната умора на краката да бъде причина за прекратяване на теста, отколкото при велоергометъра. Това повишава вероятността сърдечно-съдовата и дихателна система да са ограничаващият фактор [7]. Основен недостатък е по-голямата вероятност от случайно падане и риск от нараняване.

Велоергометър

Натоварването на велоергометъра не зависи от теглото на пациентите и може да се използва протокол с плавно увеличаване на натоварването за единица време (Ramp), което позволява точно определяне на работното натоварване. Горната част на тялото е по-стабилна на велоергометър, отколкото на бягаща пътека, така че измерванията на електрокардиограмата и кръвното налягане са

по-надеждни [7]. Велоергометърът е предпочитаният метод за изследване на ФК при деца с ВСМ [6]. Пациентът трябва да е достатъчно висок поне 125 cm, за да достигне педалите. Въртенето на педалите може да е трудно изпълнимо за деца под 8-годишна възраст.

Друга апаратура

За тестовете с натоварване са необходими също електрокардиографска система (ЕКГ), маншета за измерване на артериално налягане (АН), система за анализ на издишаните газове и пулсоксиметър. Системата за мониториране на ЕКГ при физическо усилие е необходима за наблюдение на сърдечния ритъм и честота, както и да се регистрира исхемия по време на теста с натоварване, въпреки че това се наблюдава много по-рядко при деца, отколкото при възрастни. ЕКГ при физическо натоварване е ценна и за откриване на удължаване на QT-интервала, което се наблюдава при пациенти със синдром на дългия QT-интервал.

Системата за анализ на издишаните газове (metabolic cart) се използва за определяне на пиковата кислородна консумация, образуването на въглероден диоксид и определяне на вентилаторния праг [8].

Пулсоксиметърът предоставя информация за сатурацията в покой и по време на физическо натоварване. Важно е да се има предвид, че пулсоксиметрите може да не са надеждни при максимални физически натоварвания, тъй като са чувствителни към движение [7].

Артериалното налягане понякога е трудно да се измери надеждно по време на физическо натоварване [9], особено при използване на бягаща пътека. Измерването му е важно при деца с коарктация на аортата, аортна стеноза, кардиомиопатия и синкоп. Трябва да са налице различни маншети за измер-

Таблица 1. Използване на велоергометър или бягаща пътека при различни състояния (по Takken T, Blank AC, Hulzebos EH, et al. Cardiopulmonary exercise testing in congenital heart disease: equipment and test protocols. Neth Heart J. 2009;17(9):339-344)

Заболяване	Предпочитан ергометър	Предпочитан ергометър
Аортна стеноза/инсуфициенция (коригирана/некоригирана)	Велоергометър	По-лесно установяване на исхемия поради наличие на по-малко двигателни артефакти
Коригирана транспозиция на големите артерии	Велоергометър	По-лесно установяване на исхемия поради наличие на по-малко двигателни артефакти
Коригирана тетралофия на Фало	Велоергометър	По-лесно установяване на аритмия поради наличие на по-малко двигателни артефакти
Функционална обща камера	Велоергометър	По-лесно установяване на аритмия и исхемия поради наличие на по-малко двигателни артефакти
Коарктация на аортата (коригирана/некоригирана)	Велоергометър	По-точно измерване на артериално налягане
Аеробен капацитет	Велоергометър/Тредмил	По-високи стойности на пикова VO_2 при тредмил
Оценка на аритмия/Синдром на дълъг QT	Велоергометър	По-лесно установяване на аритмия и измерване на QT поради наличие на по-малко двигателни артефакти

ване на артериално налягане с подходящи размери за всички възрастови групи.

Протоколи

КПТН може да се проведе на бягаща пътека (обикновено по протокола на Брус) или велоергометър. Ако велоергометърът е метод на избор, обикновено се използва протокол "Ramp", който през последните години измести поетапните протоколи. При този протокол пациентът трябва да поддържа скорост на въртене на педалите около 60 об./min. След първоначален период на разгриване от 2-3 min, при което педалите се въртят срещу нулево съпротивление, съпротивлението на педалите се увеличава постепенно до момент, в който не може да се поддържа въртене на педалите около 60 об./min. Скоростта, с която се увеличава съпротивлението, се избира въз основа на възраст, тегло, пол и нивото на физическа подготовка на пациента, така че той да достигне пиково натоварване за 8-12 min. Като правило, пиковото натоварване при деца и юноши обикновено е 3-4 W/kg. Преди КПТН се извършват базови спирометрични изследвания и могат да бъдат повторени след тренировка [4, 5, 10].

Показания за КПТН

Показанията за тестовите с натоварване в педиатричната популация са широки и имат за обща цел оценката на физическия капацитет и механи-

змите, които го ограничават при отделното дете или юноша. В табл. 2 са обобщени някои от най-често срещаните показания за КПТН при деца.

Противопоказания за КПТН

С течение на времето КПТН все по-често се използва в педиатричната популация, включително тестване на пациенти, за които преди се е считало, че са с висок риск от възникване на нежелано събитие. Пациенти с остро възпалително заболяване на миокарда или перикарда, както и пациенти с тежка обструкция в изхода на камерите, при които хирургичната намеса е ясно показана, по принцип не трябва да бъдат тествани. С натрупването на опит в детската възраст се установи общата безопасност на тази процедура и сега има много малко други абсолютни или относителни противопоказания за КПТН в детската възраст [11]. В табл. 3 са обобщени абсолютните и относителни противопоказания за КПТН в детската възраст.

Прекратяване на КПТН

КПТН често се провеждат, за да се предизвикат симптоми и да се оценят сърдечните и белодробните резерви. Поради това в повечето случаи е желателно да се постигне максимално натоварване и трябва да се внимава тестът да не се прекратява твърде бързо. В табл. 4 са представени основните причини за прекратяване на КПТН.

Таблица 2. Основни показания за провеждане на кардио-пулмонален тест с натоварване

Диагностичен тест	Оценка на тежестта на заболяването	Прогностичен тест	Оценка на ефект от интервенцията
Аеробен капацитет – спортисти, здрави деца, деца със заболявания	Сърдечни заболявания – аритмии при физическо натоварване и реполаризационни нарушения; исхемия; след хирургична корекция;	Прогресия на заболяването	Рехабилитационна програма
Сърдечно-съдова система – сърдечен ритъм и честота; Артериално налягане; оценка на симптоми при физическо натоварване – задух, гръдна болка	Белодробни заболявания – газообмен, хипоксия, белодробна трансплантация		Хирургично или медикаментозно лечение
Белодробни заболявания – астма при физическо усилие			Електрофизиологично изследване

Таблица 3. Абсолютни и относителни противопоказания за провеждане на кардио-пулмонален тест с натоварване

Абсолютни	Относителни
Активни възпалителни сърдечни заболявания	Тежки обструкция в лево/деснокамерен изходен път
Активен хепатит	Застойна сърдечна недостатъчност
Остър миокарден инфаркт	Белодробна съдова обструктивна болест
Тежка артериална хипертония	Тежка митрална стеноза
Травма на мускулна група	Заболявания на коронарните съдове с последваща исхемия
Пневмония	

Таблица 4. Причини за прекратяване на кардио-пулмонален тест с натоварване

По желание на пациента
Технически проблем
ST-депресия над 3 мм.
Систолно артериално налягане над 250 mmHg
Спад на артериалното налягане в хода на физическото натоварване
Спад на сърдечната честота в хода на физическото натоварване
Задълбочаване на РПН
Синкоп
Гръдна болка
Тежък задух

КРИТЕРИИ ЗА ДОСТИГАНЕ НА МАКСИМАЛНО НАТОВАРВАНЕ

За правилното тълкуване на данните от КПТН е важно да се определи дали детето е положило максимално или почти максимално усилие. В педиатричната популация се препоръчва използването на обективни критерии за оценка на качеството на извършеното усилие. Подобни критерии са сърдечната честота (СЧ) при пиково натоварване (HR_{peak}) $\geq 85\%$ от предвидените стойности [13] и респираторен quotиент (respiratory exchange ratio – RER) при пиково натоварване (RER_{peak}) ≥ 1.05 -1.1 [12].

ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ

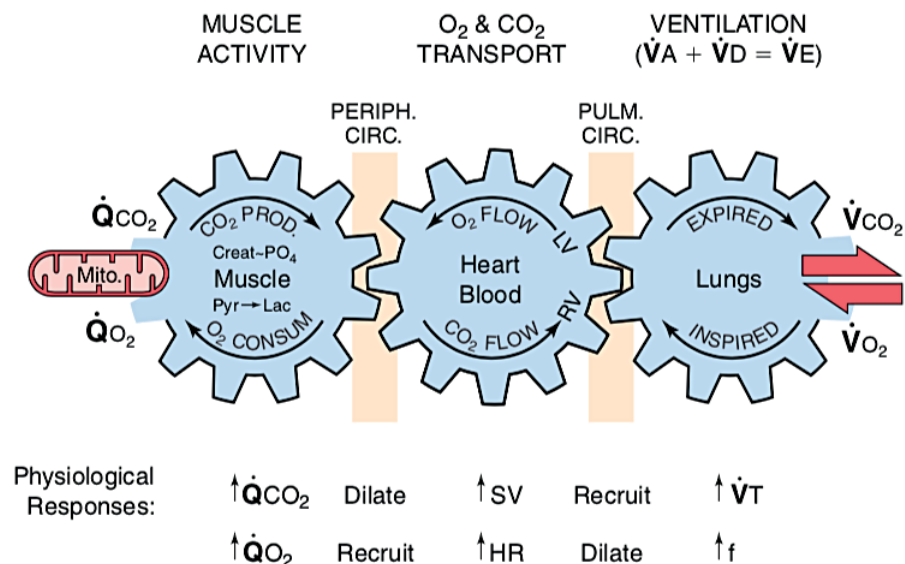
Препоръчително е използването на информирано съгласие за извършване на КПСТ, благодарение на което се придобива допълнителна информация относно процедурата, ползите и рисковете, както и очакванията спрямо пациента [7].

ОСНОВНА ФИЗИОЛОГИЯ ПО ВРЕМЕ НА ФИЗИЧЕСКО НАТОВАРВАНЕ

Осъществяването на физическо натоварване изисква безпроблемно и непрекъснато взаимодействие на множество системи от органи [4, 15]. Класическата илюстрация на Васерман и колегите му е представена във фиг. 2, изобразяваща взаимодействието на ключовите системи, които свързват вътрешното (клетъчно) с външно дишане по време на натоварване.

Тя показва системите като поредица от покриващи се зъбни колела, които трябва да се свържат безпроблемно, за да се осъществи натоварването. По този начин механичната енергия се произвежда от химична енергия на клетъчно ниво с последващо доставяне и отстраняване на субстрати, необходими за образуване на енергия, както и страничните продукти на мускулния метаболизъм.

Напредъкът в неинвазивните изследвания, в частност доплеровата и двуизмерна ехокардиография, позволиха изучаване на отговора на сърдеч-



Фиг. 2. Илюстрация на взаимната зависимост на многобройните системи от органи по време на физическо натоварване. Застъпващите се зъбни колела представляват мускулно-скелетната, сърдечно-съдова и дихателна система, които си взаимодействат, за да осигурят адекватна доставка на кислород и отстраняване на страничните продукти от мускулите. Плавното и непрекъснато взаимодействие на тези многобройни физиологични системи са от съществено значение за правилното функциониране на мускулите по време на натоварване (по Wasserman K, Hansen DA, Sue DY, et al. Principles of exercise testing and interpretation. 5th edition. Philadelphia: Lippincott; 2012. p. 129-53.)

но-съдовата система при висока интензивност на физическо натоварване. Наблюденията показват, че по време на прогресиращо нарастване на натоварването в изправено положение се случват следните явления: общото периферно съдово съпротивление намалява с около 60%; ударният обем се повишава в началната фаза на натоварването, но впоследствие не се променя съществено; пълнежото налягане на лява камера, което се определя от крайния диастолен размер, остава постоянно или постепенно намалява; инотропната (контрактилна) функция се увеличава заедно с лузитропната функция (диастолна релаксация) [15-19].

Основни показатели, получени при КПТН

ЕКГ мониторирането при КПТН се допълва с анализ на издишаните газове. За този анализ пациентът диша стаен въздух през мундшук (или маска за лице). Въздухът, който преминава през мундшук, непрекъснато се анализира и се установяват моментните концентрации на кислород (O_2) и въглероден диоксид (CO_2). Измерва се и обемът на въздуха, преминаващ през мундшук. На базата на тези измервания може да се направи оценка на кислородната консумация (VO_2), образуваният въглероден диоксид (VCO_2), минутната вентилация (VE), парциално налягане на O_2 и CO_2 в издишаната газова смес. Тези измервания се използват за изчисляване на клинично полезни параметри, които са от особено значение за оценката на пациенти с ВСМ. Ще бъдат изброени и обсъдени редица от тези параметри.

Пикова кислородна консумация (пикова VO_2)

При повечето хора (и особено при хората със сърдечно-съдови заболявания) пиковата стойност на VO_2 е ограничена от количеството O_2 , което сърдечно-съдовата и белодробна система може да доставят на мускулите. Това от своя страна е ограничено от способността на кръвоносната система да увеличи сърдечния дебит по време на натоварване. Следователно пиковата стойност на VO_2 (**най-високата стойност на VO_2 , установена по време на тест с прогресивно физическо натоварване**) е отличен показател за капацитета на сърдечно-съдовата система на пациента, както и най-често използваният и най-точен показател за оценка на аеробния капацитет [20].

Максималната кислородната консумация е обяснена благодарение на уравнението на Fick, където VO_2 е произведение от максималния сърдечен дебит и максималната артерио-венозна разлика в кислородното съдържание. Принципът на Fick гласи, че общото поемане (или отдаване) на дадена субстанция от орган зависи от кръвотока към органа и артерио-венозната разлика в концентрацията на субстанцията. Когато някой от компонентите на уравнението на Fick е променен, както е при болестно състояние, физическият капацитет и максималната кислородната консумация ще намалеят. На фиг. 3 са представени максималната VO_2 чрез уравнението на Fick, както и болестни състояния, водещи до промяна в компонентите на уравнението.

Определянето на нормалните стойности на пиковата VO_2 ($ml O_2$ за минута) не е лесно. Пиковата стойност на VO_2 варира в зависимост от възраст



Фиг. 3. Максималната кислородна консумация, представена чрез уравнението на Fick, както и болестни състояния, водещи до промяна в компонентите на уравнението. УО – ударен обем; СЧ – сърдечна честота; СаО₂ – кислородно съдържание в артериална кръв; СvО₂ – кислородно съдържание във венозна кръв

тта; има тенденция да се увеличава и да достига максимум през юношеството/ранната зряла възраст и след това прогресивно да намалява. Тя също така се различава значително при мъжете и жените, особено след пубертета. Нормалните стойности на пиковата VO_2 зависят и от размера на тялото; по-големите индивиди могат да консумират повече кислород, отколкото по-малките. Връзката между телесната маса и пиковата стойност на VO_2 е сложна. По време на физическо натоварване мастната тъкан не консумира почти никакъв O_2 в сравнение със скелетната мускулатура. Следователно, ако се съпостави пиковата VO_2 спрямо телесната маса, този факт се пренебрегва и може да бъде подвеждащ. Например, ако човек с тегло 50 kg с пикова стойност на VO_2 от 2000 ml/min (40 ml/kg/min) се подложи на висококалорична диета и натрупа още 50 kg мастна тъкан, без това да се отрази на сърдечно-съдовата и белодробна система, пиковата стойност на VO_2 ще остане 2000 ml/min, но пиковата VO_2 спрямо теглото ще е само 20 ml/kg/min [5].

Директното измерване на VO_2 в катетеризираната лаборатория изисква сложна апаратура и не се извършва в ежедневната практика. Използват се предиктивни уравнения, базирани на възраст, пол, височина и/или тегло, които са получени от група нормални индивиди. При педиатричните пациенти са налице малко подобни проучвания. Най-често използваните предиктивни уравнения са извлечени от проучването на Cooreg и Weiler-Ravell [21]. Те установяват, че пиковата стойност на VO_2 на средностатистическо момче преди пубертета е 42 ml/kg за минута, а на средностатистическо момиче преди пубертета – 38 ml/kg в минута. За индивиди на 18-годишна възраст уравнението на Jones и съавт. [22] е получило широк отзвук [12]. Уравнението на Wasserman, базирано на идеалното телесно тегло, също е широко използвано [12] и може да има по-добра прогностична възможност [23].

Измерването на пиковата VO_2 има важно клинично значение за пациентите с ВСМ. Установено е, че пиковата стойност на VO_2 е независим предиктор за смърт и/или хоспитализация при пациенти с коригирана тетралогия на Fallot [24], пациенти, които са претърпели Senning или Mustard процедури при транспозиция на големите артерии [25], пациенти с белодробна хипертония [26, 27] и пациенти след Fontan корекция [28].

СЪРДЕЧНА ЧЕСТОТА ПО ВРЕМЕ НА НАТОВАРВАНЕ

По време на тест с прогресивно увеличение на физическо натоварване сърдечната честота (СЧ) нараства паралелно с VO_2 . Нормалната пикова СЧ

може да се изчисли по следното уравнение: **предвидена пикова СЧ = 220 – възрастта на изследвания (години)** [29]. Пиковата СЧ по време на тест с велоергометър обикновено е с 5-10 % по-ниска в сравнение с тест на бягаща пътека [30].

Пациентите със синусова дисфункция не могат да повишат своите СЧ до нормални нива при пиково натоварване. За разлика от тях, пациентите, които не могат да увеличат ударния обем на лявата камера по време на физическо натоварване, са склонни да компенсират, като увеличават своите СЧ по-бързо от нормалното.

Проучванията при възрастни се фокусират върху сърдечния резерв (**пикова СЧ – СЧ в покой**) и **хронотропния индекс [100 x (Сърдечен резерв)/ (предвидена пикова СЧ – СЧ в покой)]**. Тези показатели не са добре проучени при пациенти в детска възраст и тяхното значение за тази популация остава неясно [31, 32].

Хронотропната некомпетентност се дефинира като **неспособността да се повиши СЧ над 80 % от предвидената при пиково физическо натоварване**. Това нарушение е често срещано след оперативна корекция на ВСМ [31, 33, 34] и е свързана с лоша прогноза [33].

КИСЛОРОДЕН ПУЛС

Кислородният пулс (O_2P) при пиково натоварване е показател за ударния обем на лявата камера и е един от най-полезните индекси, с които разполага изследователят при КПТН. Връзката между O_2P и ударния обем се разбира най-добре благодарение на следното уравнение: **$VO_2 / СЧ = O_2P = (\text{Минутен обем на сърцето/СЧ}) \times \text{кислородната екстракция} = (\text{Ударен обем}) \times \text{кислородната екстракция}$** .

Кислородната екстракция е равна на разликата от артериалното съдържание на O_2 и смесеното венозно съдържание на O_2 . Тези вариации на свой ред се определят от концентрацията на хемоглобина и съответните кислородни сатурации. Установено е, че смесената венозна сатурация на O_2 при пиково физическо натоварване варира малко [25]. Следователно кислородната екстракция при пиково физическо натоварване ще се различава незначително при различните пациенти и O_2P ще бъде пропорционална на ударния обем [26-28]. Стойности на O_2P над 80% от предвидените се считат за нормални.

Трябва да се вземат под внимание ограниченията, свързани с интерпретацията на O_2P . При пациенти с намалено кислородно съдържание в артериална кръв (например пациенти с анемия или пациенти със значителна артериална десатурация), извличането на O_2 при пиково физическо натоварване

ще бъде по-малко от нормалното и следователно кислородният пулс ще подцени ударния обем. При пациенти с полицитемия е увеличено кислородното съдържание в артериалната кръв и следователно би довело до надценяване на ударния обем.

O_2P ще бъде понижен при пациенти със заболявания, при които ударният обем на работната камера не може да се увеличи до подходящо ниво при пиково физическо натоварване. Пациентите с нарушена камерна функция [35], тежки обструктивни лезии, тежка клапна регургитация [36, 37] и белодробни или системни съдови заболявания [26, 27, 38] често имат нисък кислороден пулс при пиково натоварване.

Кислородният пулс често е понижен при пациенти с общокамерна хемодинамика след Fontan-корекция, дори при липса на камерна или клапна дисфункция [31]. При тези пациенти ниският O_2P вероятно отразява липсата на субпулмонална камера и ограничената способност на пасивно перфузираното белодробно съдово русло да поеме увеличеният кръвоток, който обикновено е налице при пиково физическо натоварване. Кислородният пулс корелира значимо с пиковото натоварване при пациенти с Fontan-циркулация [31].

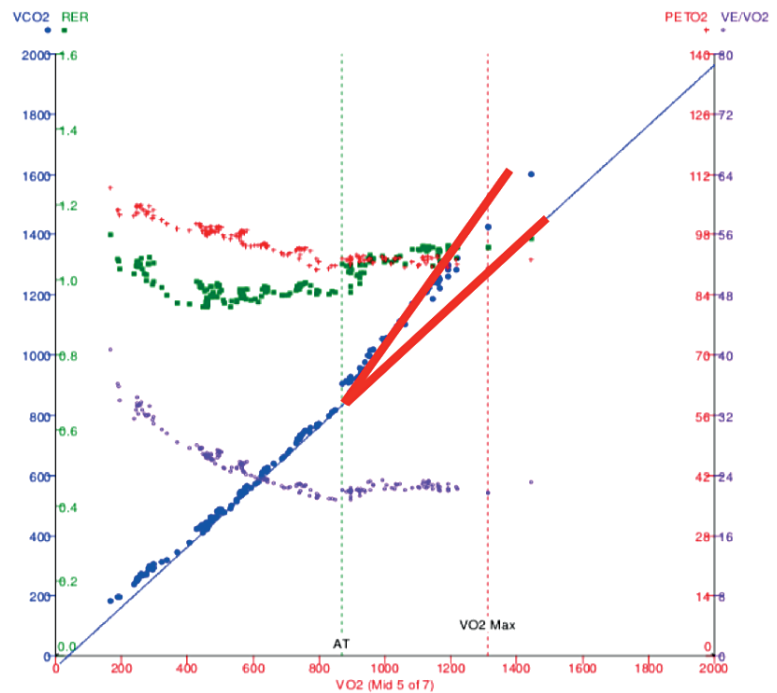
РЕСПИРАТОРЕН КВОТИЕНТ

Интерпретацията на данните за максимално натоварване изисква информация за усилията, положено от пациента. Изследването на респираторния квотиент (respiratory exchange ratio – RER) по време на физическо натоварване помага да се осигури тази важна информация. RER е съотношението между образувания въглероден диоксид и кислородната консумация (VCO_2/VO_2). В състояние на покой RER обикновено е 0,85. По време на тест с прогресивно увеличение на натоварването, VCO_2 се повишава непропорционално на VO_2 и RER се увеличава прогресивно. Счита се, че респираторен квотиент от порядъка на 1,09 е съвместим с добро физическо усилие. Някои изследователи смятат, че за млади субекти RER 1,05 е по-подходящ праг [39, 40].

ВЕНТИЛАТОРЕН АНАЕРОБЕН ПРАГ (VAT)

По време на тест с прогресивно увеличение на натоварването анаеробният праг настъпва тогава, когато аеробният метаболизъм не може да задоволи енергийните нужди на мускулите. Анаеробният праг е физиологичен феномен, който не се влияе

от усилията или мотивацията на пациента и може да се определи при субмаксимален тест. Той е отличен показател за капацитета на сърдечно-съдовата система по време на физическото натоварване. По време на теста с прогресивно увеличаващо се натоварване вентилаторният анаеробен праг (VAT) се характеризира с непропорционално увеличение на VCO_2 спрямо това на VO_2 . Това е и един от начините за определяне на VAT, показан на фиг. 4.



Фиг. 4. Определяне на вентилаторен анаеробен праг (VAT) по метода на V-образния наклон. Тук VAT е точката, в която наклонът на увеличението на образувания въглероден диоксид (VCO_2) е по-стръмен от наклона на увеличението на кислородната консумация (VO_2) при напредване на натоварването. Зелената прекъсната вертикална линия бележи настъпването на VAT

VAT обикновено се изразява като процент от предвидената пикова VO_2 и обикновено е между 50-65%. При липса на сърдечно-съдово заболяване VAT рядко пада под 40% от прогнозираните пикови стойности. При деца с BCM, вентилаторният анаеробен праг често е понижен, подобно на пиковата VO_2 [31]. Следователно, когато са налични данни за пиковата VO_2 , VAT често не предоставя значителна допълнителна информация. Сърдечната честота при VAT се препоръчва като целева СЧ за провеждане на сърдечна рехабилитация.

ОТНОШЕНИЕ НА ВЕНТИЛАЦИЯТА КЪМ ОБРАЗОВАНИЯ ВЪГЛЕРОДЕН ДИОКСИД (VE/VCO_2)

Минутната вентилация (VE) се увеличава пропорционално на образувания въглероден диоксид

(VCO_2) по време на тест с натоварване до точка над вентилаторния анаеробен праг, когато натрупващата се лактатна ацидоза предизвиква компенсаторно увеличение на VE , непропорционално на увеличението на VCO_2 . Наклонът на VE/VCO_2 е наклонът на линейната част на тази крива. Той може да се разглежда като показател за ефективността на газообмена по време на физическо натоварване, равен на литрите въздух, които трябва да бъдат издишани, за да се елиминира един литър CO_2 [4]. При педиатричните пациенти VE/VCO_2 трябва да е под 28.

VE/VCO_2 често е повишена при пациенти след оперативна корекция на тетралогия на Fallot [24], със застойна сърдечна недостатъчност [41-43], след Senning или Mustard процедури при транспозиция на големите артерии [25], белодробна хипертония [26, 27] и след Fontan операция [44]. При тези пациенти повишаването на наклона на VE/VCO_2 е свързано с повишена смъртност. Въпреки че множество фактори могат да повлияят на наклона на VE/VCO_2 , малдистрибуцията на белодробния кръвоток и последващото несъответствие между вентилация и перфузия (V/Q) вероятно са най-важните патофизиологични процеси, които са в основата на тези наблюдения [45].

ОЦЕНКА НА БЕЛОДРОБНА ФУНКЦИЯ

Много пациенти с ВСМ имат съпътстващо белодробно заболяване, дължащо се на вродени аномалии, увреди, свързани със сърдечно-съдовите заболявания (рецидивиращи пневмонии и респираторни инфекции) и/или тяхното лечение (гръдни операции, продължителна интубация) [46]. Ще бъдат разгледани някои от най-съществените дихателни параметри при пиково натоварване.

Оценката на дихателния резерв на пациента при максимално физическо натоварване позволява на изследователя да заключи дали функционалният капацитет е ограничен от сърдечно-съдови или дихателни фактори. Тази оценка се основава на оценка на максималната доброволна вентилация (MVV) на пациента. Този параметър се определя, като се насърчи индивидът да вдишва и издишва колкото се може по-бързо и по-дълбоко в продължение на 12 секунди, като се измерва колко литра въздух са били издишани по време на този период, и тази стойност се умножава по 5. Това е теоретичното максимално количество въздух, което човек може да издиша за една минута. Повечето деца не могат да изпълнят коректно постановката за определяне на MVV и при подобни случаи се използва уравнението: $MVV = \text{ФЕО1} \times 40$ [47]. Установено е, че нормалните хора при върхово физическо натоварване обикновено използват около 65% от своя MVV и следователно имат дихателен резерв от приблизително 35%.

Поради тази причина повечето изследователи, провеждащи тестове с натоварване, стигат до заключението, че при максимални физически натоварвания нормалните хора са ограничени в сърдечно-съдово (а не в дихателно) отношение.

При нормални индивиди дихателната честота при максимално физическо натоварване рядко надвишава 60/min. Тя често е по-висока при пациенти с рестриктивна и/или обструктивна белодробна физиология. Децата са склонни да имат по-висока дихателна честота при максимални натоварвания в сравнение с юношите и възрастните. Тревожността също може да доведе до бързо и повърхностно дишане на изследваните лица по време на упражнения.

Основните спирометрични измервания (ФВК, ФЕО1) са необходими за правилното интерпретиране на дихателните параметри, получени по време на КПТН. Следователно преди провеждането на КПТН трябва да се направи спирометрия.

СЪРДЕЧНА РЕХАБИЛИТАЦИЯ НА ДЕЦА С ВСМ

Децата с коригирани ВСМ са с ограничен физически капацитет [48, 49]. Една от причините е, че те водят относително заседнал начин на живот, може би поради ограниченията, наложени им от лекари, родители, учители, треньори или от самите деца. Друга причина могат да са: камерна дисфункция, хронотропна некомпетентност, комплексна ВСМ с общокамерна хемодинамика или белодробна хипертония. Всяко ограничение, свързано с коригираната ВСМ, може да бъде усложнено от съпътстващата детренираност. Уставено е, че пиковата кислородна консумация е силен предиктор на преживяемостта при различни ВСМ и други сърдечно-съдови заболявания. Може да се спекулира, че подобрената пикова VO_2 вследствие на рехабилитационна програма би се отразила на преживяемостта на пациентите с тези заболявания. Тази концепция доскоро бе трудно доказуема. Редица автори използват разнообразни тренировъчни програми [50-52], като след тяхното приключване не се наблюдава подобрение в пиковата VO_2 . Други автори [53-56] успяват да докажат валидността на твърдението, като при техните проучвания се регистрира в различен процент увеличение на пиковата VO_2 при приключване на програмата в сравнение с изходните стойности. Поради тази причина е важно пациентите с ВСМ да не бъдат ненужно ограничавани от физическа активност.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Осъществяването на КПТН и интерпретирането на данните от тестовете при деца с ВСМ поставя

пред изследвателя някои предизвикателства. Информацията, получена от тези изследвания, може да бъде ценна и дава представа за аеробния капацитет и прогнозата на пациента. Програмите за сърдечна рехабилитация също имат потенциала да са от полза за много пациенти с ВСМ. За съжаление, ограничените опит и достъпност на тези програми е причина сърдечната рехабилитация да не е достъпна за повечето деца с ВСМ.

Не е деклариран конфликт на интереси

Библиография:

1. Stout KK, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019; doi:10.1161/CIR.0000000000000603
2. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Eur Heart J*, 2021, 42(6): 563-645, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>.
3. Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, et al. American Heart Association Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in Youth Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013; 127:2147-2159.
4. Wasserman K, Hansen DA, Sue DY, et al. Principles of exercise testing and interpretation. 5th edit. Philadelphia: Lippincott; 2012. p. 129-53.
5. Rhodes J. Exercise testing. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, editors. Nadas' pediatric cardiology. Philadelphia: Elsevier; 2006. p. 275-87.
6. Takken T, Blank AC, Hulzebos EH, et al. Cardiopulmonary exercise testing in congenital heart disease: equipment and test protocols. *Neth Heart J*. 2009;17(9):339-344. doi:10.1007/BF03086280
7. Connuck DM. The role of exercise stress testing in pediatric patients with heart disease. *Prog Pediatr Cardiol* 2005; 20: 45-52.
8. Macfarlane DJ. Automated metabolic gas analysis systems: a review. *Sports Med*. 2001; 31: 841-61.
9. Lightfoot JT. Can blood pressure be measured during exercise? A review. *Sports Med*. 1991; 12: 290-301.
10. Takken T, Bongers BC, van Brussel M, et al. Cardiopulmonary exercise testing in pediatrics. *Ann Am Thorac Soc*. 2017;14(Supplement_1): S123-S8.
11. Washington RL, Bricker JT, Alpert BS, et al. Guidelines for exercise testing in the pediatric age group: from the Committee on Atherosclerosis and Hypertension in Children, Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. *Circulation*. 1994; 90: 2166-2178.
12. American Thoracic Society; American College of Chest Physicians. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003; 15 (167): 211-277. doi:10.1164/rccm.167.2.211
13. Gelbart M, Ziv-Baran T, Williams CA, et al. Prediction of maximal heart rate in children and adolescents. *Clin J Sport Med*. 2017; 27(2): 139-44. doi:10.1097/JSM.0000000000000315
14. Rowland TW: Response to endurance exercise: Cardiovascular system. *Dev Exerc Physiol*. 1996; 8: 117-140.
15. Bainbridge FA. The influence of venous filling upon the rate of the heart. *J Physiol*. 1915; 50:65- 84.
16. Bevegard S, Holmgren A, Johnsson B. The effect of body position on the circulation at rest and during exercise, with special reference to the influence on the stroke volume. *Acta Physiol Scand*. 1960; 49: 279-98.
17. Rowland T. Echocardiography and circulatory response to progressive endurance exercise. *Sports Med*. 2008; 38: 541-51.
18. Rowland T, Blum JW. Cardiac dynamics during upright cycle exercise in boys. *Am J Hum Biol*. 2000; 12: 749-57.
19. Pokan R, von Duvillard SP, Hoffman P. Change in left atrial and ventricular dimensions during and immediately after exercise. *Med Sci Sports Exerc*. 2000; 32: 1713-18.
20. Astrand PO, Rodahl K. Textbook of work physiology. New York: McGraw-Hill; 1986.
21. Cooper DM, Weiler-Ravell D. Gas exchange response to exercise in children. *Am Rev Respir Dis*. 1984; 129: S47-S48.
22. Jones NL, Summers E, Killian KJ. Influence of age and structure on exercise during incremental cycle ergometry in men and women. *Am Rev Respir Dis*. 1989; 140: 1373-1380.
23. Arena R, Myers J, Abella J, et al. Determining the preferred percent-predicted equation for peak oxygen consumption in patients with heart failure. *Circ Heart Fail*. 2009; 2: 113-120.
24. Giardini A, Specchia S, Tacy TA, et al. Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 2007; 99: 1462-1467.
25. Giardini A, Hager A, Lammers AE, et al. Ventilatory efficiency and aerobic capacity predict event-free survival in adults with atrial repair for complete transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 53: 1548-1555.
26. Wensel R, Opitz CF, Anker SD, et al. Assessment of survival in patients with primary pulmonary hypertension: importance of cardiopulmonary exercise testing. *Circulation*. 2002; 106: 319-324.
27. Arena R, Lavie CJ, Milani RV, et al. Cardiopulmonary exercise testing in patients with pulmonary arterial hypertension: an evidence-based review. *J Heart Lung Transplant*. 2010; 29: 159-173.
28. Fernandes SM, Khairy P, Graham DA, et al. Utility of exercise testing to predict morbidity and mortality in adults with Fontan surgery. *Circulation*. 2008; 118: S988-S989. Abstract.
29. Cooper KH, Purdy J, White S, et al. Age-fitness adjusted maximal heart rates. *Med Sci Sports*. 1977; 10: 78-86.
30. Braden DS, Carroll JF. Normative cardiovascular responses to exercise in children. *Pediatr Cardiol*. 1999; 20: 4-10.
31. 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.
32. McCrindle BW, Zak V, Sleeper LA, et al. Laboratory measures of exercise capacity and ventricular characteristics and function are weakly associated with functional health status after Fontan procedure. *Circulation*. 2010; 121: 34-42.
33. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, et al. Heart rate response during exercise predicts survival in adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2006; 48: 1250-1256.
34. Norozi K, Wessel A, Alpers V, et al. Chronotropic incompetence in adolescents and adults with congenital heart disease after cardiac surgery. *J Card Fail*. 2007; 13: 263-268.
35. Mancini DM, Eisen H, Kussmaul W, et al. Value of peak exercise oxygen consumption for optimal timing of cardiac transplantation in ambulatory patients with heart failure. *Circulation*. 1991; 83: 778-786.
36. Rhodes J, Fischbach PS, Patel H, et al. Factors affecting the exercise capacity of pediatric patients with aortic regurgitation. *Pediatr Cardiol*. 2000; 21: 328-333.

37. Meadows J, Powell AJ, Geva T, et al. Cardiac magnetic resonance imaging correlates of exercise capacity in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2007; 100: 1446-1450.
38. Rhodes J, Geggel RL, Marx GR, et al. Excessive anaerobic metabolism during exercise after repair of aortic coarctation. *J Pediatr.* 1997; 131: 210-214.
39. Wasserman K. Determinants and detection of anaerobic threshold and consequences of exercise above it. *Circulation.* 1987; 76 (suppl VI):VI-29-VI-39.
40. Wasserman K. The Dickinson W. Richards lecture: new concepts in assessing cardiovascular function.
41. Chua TP, Ponikowski P, Harrington D, et al. Clinical correlates and prognostic significance of the ventilatory response to exercise in chronic heart failure. *J Am Coll Cardiol.* 1997; 29: 1585-1590.
42. Francis DP, Shamim W, Davies LC, et al. Cardiopulmonary exercise testing for prognosis in chronic heart failure: continuous and independent prognostic value from VE/VCO₂ slope and peak VO₂. *Eur Heart J.* 2000; 21: 154-161.
43. Ponikowski P, Francis DP, Piepoli MF, et al. Enhanced ventilatory response to exercise in patients with chronic heart failure and preserved exercise tolerance: marker of abnormal cardiorespiratory reflex control and predictor of poor prognosis. *Circulation.* 2001; 103: 967-972.
44. Troutman WB, Barstow TJ, Galindo AJ, et al. Abnormal dynamic cardiorespiratory responses to exercise in pediatric patients after Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 31: 668-673.
45. Sutton NJ, Peng L, Lock JE, et al. Effect of pulmonary artery angioplasty on exercise function after repair of tetralogy of Fallot. *Am Heart J.* 2008; 155: 182-186.
46. Alonso-Gonzalez R, Borgia F, Diller GP, et al. Abnormal lung function in adults with congenital heart disease: prevalence, relation to cardiac anatomy, and association with survival. *Circulation.* 2013; 127(8): 882-90.
47. Campbell SC. A comparison of the maximum voluntary ventilation with the forced expiratory volume in one second: an assessment of subject cooperation. *J Occup Med.* 1982; 24(7): 531-3.
48. Mocellin R, Bastanier C, Hofacker W, et al. Exercise performance in children and adolescents after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiol.* 1976; 4: 367-374.
49. Giardini A, Khambadkone S, Rizzo N, et al. Determinants of exercise capacity after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2009; 104: 1007-1012.
50. Ruttenberg HD, Adams TD, Orsmond GS, et al. Effects of exercise training on aerobic fitness in children after open heart surgery. *Pediatr Cardiol.* 1983; 4: 19-24.
51. Fredriksen PM, Kahrs N, Blaasvaer S, et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol Young.* 2000; 10: 107-114.
52. Minamisawa S, Nakazawa M, Momma K, et al. Effect of aerobic training on exercise performance in patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* 2001; 88: 695-698.
53. Bradley LM, Galioto FM Jr, Vaccaro Pet al. Effect of intense aerobic training on exercise performance in children after surgical repair of tetralogy of Fallot or complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1985; 56: 816-818.
54. Balfour IC, Drimmer AM, Nouri S, et al. Pediatric cardiac rehabilitation. *Am J Dis Child.* 1991; 145: 627-630.
55. Opocher F, Varnier M, Sanders SP, et al. Effects of aerobic exercise training in children after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* 2005; 95: 150-152.
56. Rhodes J, Curran TJ, Camil L, et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics.* 2005; 116: 1339-345.