

**Лебідь І. Г.**, канд. мед. наук, ст. науковий співробітник, провідний науковий співробітник  
ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони  
здоров'я України», м. Київ, Україна

## Навантажувальне тестування в дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця

**Резюме.** У статті проведено огляд літератури, який містить аналіз та висвітлення особливостей оцінювання толерантності до фізичного навантаження, що відіграє важливу роль у прогнозуванні виживаності пацієнтів із серцево-судинними захворюваннями та окремо в дорослих із вродженими вадами серця. Тест із дозованим фізичним навантаженням у дорослих із вродженими вадами серця дозволяє оцінити толерантність до фізичного навантаження, виявити чинники, що знижують фізичну працездатність, отримати інформацію щодо ризику раптової серцевої смерті й оцінити результати медикаментозного та хірургічного лікування, планувати кардіореабілітацію в таких пацієнтів. Збільшення кількості дорослих із вродженими вадами серця потребує переходу до стандартизованого обстеження й ведення таких пацієнтів. Використання тредмілу, велоергометра, а також кардіопульмонального навантажувального тесту дозволяє отримати високоточну інформацію щодо стану пацієнта та прогнозу виживаності у віддаленому післяопераційному періоді. Висока вартість такого обладнання сприяє впровадженню в клінічні протоколи ведення дорослих із вродженими вадами серця таких методів, як тест із 6-хвилинною ходьбою, степ-ергометричне навантаження тощо. Розробка алгоритмів впровадження та рутинне використання в звичайних амбулаторних умовах описаних навантажувальних тестів усім хворим дозволить виявити групу осіб із загрозливим і несприятливим прогнозом та сприятиме використанню складніших методів для уточнення тактики ведення дорослих із вродженими вадами серця.

**Ключові слова:** фізичне навантаження, вроджена вада серця, дорослі.

Фізичні аеробні навантаження з поступовим збільшенням до максимальних є фізіологічним стресом, що дозволяє виявити серцево-судинні та легеневі патологічні зміни, які відсутні в стані спокою, та адекватність роботи серця [3, 12, 22]. Розуміння фізіології фізичних навантажень має велике значення для правильного оцінювання патологічних змін при серцево-судинних захворюваннях (ССЗ). Фізичне навантаження збільшує потребу в кисні в організмі людини в цілому та в м'язах, які працюють [1, 4, 22]. Така потреба забезпечується збільшенням серцевого викиду за рахунок збільшення ударного викиду (закон Франка – Старлінга) та частоти серцевих скорочень (ЧСС). У разі поступового підвищення інтенсивності навантаження збільшення серцевого викиду (СВ) передусім пов'язано зі збільшенням ЧСС, а ударний об'єм (УО) досягає плато на 50–60 % від максимального споживання кисню (МСК,  $VO_2max$ ). МСК дорівнює максимальному СВ та максимальній артеріально-венозній кисневій різниці, яка має фізіологічну межу від 15 до 17 мл кисню на 100 мл крові. У разі досягнення максимального навантаження показник  $VO_2max$  може бути використаний для оцінювання максимального СВ [5, 9, 14, 22].

Стандартизовані невеликі до помірних дозовані фізичні навантаження (ДФН) дозволяють досягнути стабільного стану через 3–5 хвилин від початку

навантаження, що в подальшому (ЧСС, СВ, артеріальний тиск (АТ) і вентиляція легень) підтримується на постійному рівні [2, 3, 22]. Збільшення інтенсивності ДФН призводить до перевищення анаеробного порога та стимуляції симпатичного відділу вегетативної нервової системи (НС) й пригнічення парасимпатичної. Така динаміка сприяє звуженню судин у більшості систем організму, за винятком м'язів, що працюють, церебральних і коронарних судин. Кровотік у м'язах може збільшитися втричі. Фізичні навантаження у здорової людини сприяють зменшенню загального периферичного судинного опору на фоні збільшення систолічного, середнього й пульсового АТ за відсутності динаміки діастолічного АТ. Легеневе русло без істотних обмежень щодо максимального фізичного навантаження у відповідь на стресовий вплив може збільшитись у 6 разів за відсутності збільшення транспульмонального градієнта [1, 8, 22].

Збільшення ЧСС як реакція серцево-судинної системи (ССС) на ДФН обумовлено зниженням дії парасимпатичної НС, а в подальшому – підвищенням тону симпатичної частини вегетативної НС і залежить від багатьох умов: від віку пацієнта, статі, типу навантажень (динамічні чи ізометричні), функції синусового вузла, приймання деяких ліків (наприклад, бета-блокаторів) тощо. Звісно, супутні захворювання та патологічні стани, такі як анемія, метаболічні порушення, порушення серцевої діяльності, відіграють певну роль у зміні ЧСС під час стрес-тесту [3, 13, 22, 27]. Важливо наголосити на значенні не тільки збільшення ЧСС під час навантаження, а й зміні цього показника відразу після закінчення проби та часі відновлення до початкового рівня [1, 4, 31]. У нормі ЧСС досить швидко знижується в перші 30 секунд після закінчення стрес-тесту, а далі – більш повільно повертається до вихідних значень, що обумовлено реакцією реактивації вагусного впливу на ССС [22]. Неадекватна реакція ЧСС на ДФН, рівень цього показника безпосередньо після закінчення тесту та у відновлювальному періоді має прогностичне значення [24, 25, 26]. Зміни АТ у здорових дорослих на навантаження залежать від СВ і периферичного судинного опору [2, 3, 22]. Нормальною реакцією в постанавантажувальному періоді є зниження систолічного АТ унаслідок швидкого зменшення СВ протягом перших 6 хвилин.

Максимальне споживання кисню – показник, що відображає найбільшу кількість кисню, яку пацієнт може спожити під час виконання динамічного навантаження шляхом залучення всієї м'язової маси організму [1, 3, 6, 7, 30, 31]. Цей показник використовується як об'єктивна ознака функції ССС і толерантності до фізичного навантаження (ТФН). Він не може бути перевищений, незважаючи на збільшення рівня навантаження (тобто досягнена максимальна фізіологічна межа для конкретного індивідуума) [3, 5]. Правильний показник максимального споживання кисню визначається як плато в графіку споживання кисню між двома фінальними рівнями навантаження. Він потребує досягнення й підтримки максимальних зусиль протягом певного часу [4, 5, 33]. Використання прямого вимірювання  $VO_2\max$  можливе тільки у спортсменів, у яких імовірно досягнення максимальної фізіологічної відповіді, у той час як у пацієнтів із ССЗ такий аналіз провести неможливо. Тому в клінічній практиці  $VO_2\max$  під час проведення оцінювання ТФН не вимірюється, а визначається за досягненням порогового навантаження [3, 5, 19, 33].

У рекомендаціях Американського кардіологічного співтовариства (American Heart Association, Exercise Standards for Testing and Training) запропоно-

вано відображати  $VO_2$ тах в одиницях, що кратні споживанню кисню у стані спокою [22]. Метаболічний еквівалент (MET) – це споживання організмом кисню у стані спокою, що дорівнює 3,5 мл  $O_2$  на 1 кілограм ваги тіла за хвилину (мл/кг/хв). Максимальні показники MET виявляються у віці 15–30 років і поступово зменшуються з віком. У жінок порівняно з чоловіками цей показник є меншим, що може бути пов'язано з меншим об'ємом м'язової маси, більш низьким рівнем гемоглобіну та меншим СВ. Важливий вплив на максимальне споживання  $O_2$  має фізична активність. Так, у молодих чоловіків з помірною фізичною активністю він може сягати приблизно 12 MET, у той час як у спортсменів чоловічої статі, що виконують значні аеробні навантаження, МСК досягає 18–24 MET (60–85 мл/кг<sup>-1</sup>/хв<sup>-1</sup>). Аналогічна динаміка виявлена в жінок [1, 3, 5, 22]. Показник  $VO_2$ тах як добуток максимальних СВ та артеріовенозної різниці залежить від УО та ЧСС [4, 12, 22]. Можливість зростання УО внаслідок максимального навантаження обмежена, тому подальше зростання  $VO_2$ тах можливе тільки за рахунок збільшення ЧСС. Таким чином, максимальне споживання  $O_2$  у разі максимального навантаження можливо орієнтовно оцінити за показником досягнутої максимальної ЧСС.

Толерантність до фізичного навантаження або максимально можливий об'єм виконаної роботи відіграє важливу роль у прогнозуванні виживаності пацієнтів із ССЗ та окремо в дорослих із вродженими вадами серця (ВВС) [3, 18, 23, 24, 28]. Чим більше навантаження та довшу його тривалість може витримувати пацієнт, тим менший ризик смертності від серцево-судинної патології чи інших причин. Однак є певні суперечливі питання щодо толерантності до фізичного навантаження. Виявлено чіткий взаємозв'язок між тривалістю навантаження, яке витримує пацієнт, за стандартизованим протоколом та прогнозом і тривалістю життя. Однак стрес-тест, який широко використовується в загальній кардіологічній практиці (протокол Брюса), був розроблений для ефективного виявлення патологічних змін в осіб середнього віку. Як зазначено в рекомендаціях Американського кардіологічного співтовариства, цей протокол має певні обмеження в гетерогенній популяції, особливо в літніх осіб, пацієнтів з надлишковою вагою, з обмеженими фізичними можливостями [22]. У таких групах збільшення аеробних вимог на етапах навантаження часто призводять до передчасного припинення тесту через фізичне виснаження, що, без сумніву, зменшує прогностичну значущість отриманих результатів.

Стандартизованим порогом діагностичної значущості навантажувального тесту є досягнення рівня 85 % від максимально прогнозованої ЧСС, що передбачає високу чутливість щодо виявлення ішемічної хвороби серця (ІХС) [1, 3, 12, 22]. Протоколи оцінювання ТФН мають бути адаптовані до «істинної» максимальної ТФН кожного окремого пацієнта. Щодо індивідуального підходу в оцінюванні результатів, то також важливо пам'ятати про гендерні особливості пацієнтів із ССЗ. Так, Fletcher G. F. зі співавторами наголошує, що, наприклад, за той самий час показник максимального споживання  $O_2$  в абсолютних MET, якого досягне 40-річна особа чоловічої статі, може бути більшим, ніж аналогічний показник у 70-річній жінки. Однак отримані результати можуть бути нижчими порівняно з іншою групою осіб відповідно до їх віку та статі [22]. Зважаючи на це, було запропоновано переглянути протоколи ДФН згідно із максимальною ЧСС у здорових дорослих чоловіків (208 – 0,7 х вік), у жінок (206 – 0,88 х вік) і у хворих з ІХС (164 – 0,72 х вік).

Оцінювання відновлювального періоду має велике значення для результатів дослідження. Загальноприйнятого погляду на динаміку зменшення ЧСС

після навантаження немає, але показано, що зниження ЧСС менш ніж на 12 ударів за хвилину найчастіше характеризується як патологічна відповідь [3, 4, 22]. Важливо зважати на деякі особливості залежно від протоколу навантаження. Так, у разі переходу в положення лежачи для проведення ехокардіографічного контролю протягом першої хвилини ЧСС може парадоксально зростати внаслідок збільшення венозного повернення. Водночас неадекватна відповідь ЧСС у відновлювальному періоді має несприятливий прогноз як серед здорових осіб, так і у хворих із ССЗ [2, 9, 20, 22, 29].

Реакція АТ на навантаження у відновлювальному періоді чітко корелює з прогностичними ознаками несприятливого прогнозу [3, 16, 21, 22]. Так, зниження систолічного АТ на початку виконання тесту і протягом відновлювального періоду більш ніж на 10 мм рт. ст. може бути наслідком обструкції у вихідному тракці лівого шлуночка (ЛШ), важкої дисфункції шлуночків серця. Неадекватне підвищення систолічного (більш ніж 210 мм рт. ст. для чоловіків та 190 мм рт. ст. для жінок) та діастолічного АТ (більш ніж 10 мм рт. ст. або в абсолютному значенні – 90 мм рт. ст.) є патологічним і підвищує вірогідність виявлення ССЗ у таких хворих.

Важливим питанням оцінювання тестів з ДФН є діагностична значущість виявлення аритмій під час навантаження й у відновлювальному періоді. Існують суперечливі дані щодо підвищення ризику смерті в разі виникнення шлуночкової екстрасистоїї. Так, Eckart R. E. зі співавторами виявив, що шлуночкова екстрасистоїя з морфологією комплексу повної блокади правої ніжки пучка Гіса частіше асоціюється зі значною дисфункцією ЛШ і ризиком летального випадку, тоді як правшлуночкової екстрасистоїї з вихідного тракту правого шлуночка (ПШ), як правило, є доброякісними [20].

Виконання навантажувального тестування дорослими має деякі особливості залежно від обладнання. Стандартизованими пристроями для проведення стрес-тесту є велоергометр і тредміл [1, 2, 5, 22]. Принцип роботи велоергометра (ВЕМ, Cycle Ergometer) базується на збільшенні опору до швидкості обертання педалей, що забезпечує адекватний контроль навантаження. Максимальні показники МСК та ЧСС досягаються під час обертання педалей зі швидкістю від 50 до 80 обертів за хвилину. Калібрування навантаження здійснюється у ватах ( $1 \text{ Вт} = 6 \text{ кг} \times \text{м/хв.}$ ), кількість МЕТ розраховується як відношення МСК до добутку ваги тіла на 3,5 (коефіцієнт споживання кисню у спокої) [3, 22]. ВЕМ є дешевшим, більш компактним і не створює багато шуму порівняно з тредмілом. Рухи верхньої частини тулуба не є великими, що сприяє якісному вимірюванню АТ та реєстрації електрокардіограми (ЕКГ). Обмеження такого виду тестування: дискомфорт, втома сідничних м'язів і швидка втома ніг за відсутності навичок педалювання, що може призвести до отримання на 10–20 % нижчих показників порівняно з навантаженням на тредмілі [4, 14, 22]. Тредміл (бігова доріжка, Treadmill) дозволяє дозувати фізичне навантаження шляхом зміни швидкості й кута нахилу рухомої частини та після адаптації на початку навантаження пацієнти, легко тримаючись за поручні, забезпечують рівновагу під час ходьби. У протоколах ДФН вказані початковий період розігрівання (під час низького фізичного навантаження), період послідовного поступового збільшення навантаження з достатнім періодом часу виконання на кожному рівні та відновлювальний період (під час низького фізичного навантаження) [3, 5, 22].

Кардіореспіраторний навантажувальний тест (КРНТ, Cardiopulmonary Exercise Testing) – відносно новий метод оцінювання максимального споживан-

ня кисню, впроваджений у клінічну практику Wasserman K., Whipp B. J. [5, 6, 7, 33]. Під час такого тестування, крім реєстрації ЕКГ та змін АТ, при навантаженні фіксуються показники легеневого газообміну: споживання кисню ( $O_2$ ) та продукція вуглекислого газу ( $CO_2$ ), легенева вентиляція у вигляді оцінки дихального об'єму та частоти дихання на всіх стандартних етапах. Методика визначення споживання кисню заснована на виконанні пацієнтом ДФН на тредмілі чи велоергометрі, під час яких проводять вимірювання концентрації в повітрі кисню, що вдихається, та вуглекислого газу, що видихається, з використанням спеціальної газоаналітичної апаратури. Пацієнт вдихає і видихає через мундштук, на кінці якого розміщено низькорезистентний клапан, оснащений з двох сторін газовими аналізаторами. Під час виконання ДФН до кровообігу долучаються судини скелетних м'язів, що раніше не функціонували, відбувається перерозподіл периферичного кровотоку, що спрямоване на забезпечення підвищеної потреби в кисні м'язів, які працюють [6, 13, 26, 30].

Основні показники, які отримують при КРПТ:

1. Дихальний фактор (RQ) – кількість  $CO_2$ , яка виділяється під час внутрішнього клітинного метаболізму відповідно до  $O_2$ . У спокої в разі споживання 1 моль  $O_2$  організм продукує 0,8 моль  $CO_2$ .

2. Респіраторне дихальне відношення (RER) – відношення між продукцією  $CO_2$  і споживанням  $O_2$  під час аеробного окиснення. У стані спокою цей показник коливається в межах 0,7–1,0.

3. Хвилинна вентиляція легень (VE) – це об'єм повітря в літрах, що вдихається за одну хвилину.  $VE = DO \times ЧД$ , де DO – дихальний об'єм, ЧД – частота дихання. Вентиляційний еквівалент за киснем ( $VE/VO_2$ ) визначає вентиляційні потреби при певному споживанні кисню. Вентиляційний еквівалент за вуглекислим газом ( $VE/CO_2$ ) визначає вентиляційні потреби при певній кількості виділеного  $CO_2$  [6, 7].

Динаміка споживання кисню ( $VO_2$ ) має лінійний зв'язок фізичної працездатності (ФП) до моменту досягнення рівня максимального споживання ( $VO_{2max}$ ). У разі досягнення межі, коли максимальна енергетична потреба м'язів перевищує рівень, який забезпечується киснем, що доставляється з кров'ю, розвивається анаеробний метаболізм. Подальше збільшення навантаження підтримується за рахунок молочнокислого ацидозу.  $CO_2$  утворюється шляхом внутрішньоклітинного розпаду молочної кислоти (так званий «анаеробний поріг»). Цей показник знижується в разі прогресування ССЗ, патології легень тощо [5, 6, 7, 14]. Розрахунок максимального споживання кисню як показника максимальної кількості енергії, що отримується під час аеробного метаболізму за одиницю часу, можливий тільки за наявності спеціально розробленої комп'ютерної програми. Тому визначення цього показника зазвичай не використовується під час виконання КРПТ [1, 4, 7, 33]. Зважаючи на це, було запропоновано визначати показник пікового споживання кисню ( $VO_{2peak}$ ), що належить до найбільшого значення споживання кисню, якого досягають у разі виконання конкретного навантаження, у той час як показник максимального споживання кисню ( $VO_{2max}$ ) належить до найвищого значення споживання кисню, якого може досягти особа, котра виконує тест [6, 33]. Показник пікового споживання кисню ( $VO_{2peak}$ ) прямо пропорційний ФН, однак залежить від статі, віку й ваги пацієнта [6, 7, 13, 14, 30].

Незважаючи на значні переваги в оцінюванні ФН у пацієнтів із ССЗ, у виявленні стану компенсаторних механізмів адаптації при порушенні функції кардіореспіраторної системи, є певні обмеження рутинного використання

цих методів для скринінгового дослідження: складність систем для виконання КРНТ, дороговартісне обладнання (тредміл, ВЕМ), необхідність фахових знань та відповідної підготовки персоналу, який проводить навантажувальні тести [5, 13, 14, 27]. Тому є певна потреба в простих, доступних навантажувальних тестах, що легко відтворюються. Як наголошує Курзанов А. Н., є такі вимоги до функціональних навантажувальних проб (НП) [9]. НП повинна викликати стійкі зміни функціонування кардіопульмональної системи, тобто бути специфічною та відповідати можливостям; бути еквівалентною навантаженням у життєвих умовах; бути відтворюваною, дозованою та стандартизованою. Проба повинна бути надійною та об'єктивною (результати досліджень, проведені через інтервал часу, мають бути порівнювальними), нешкідливою й безпечною для здоров'я пацієнта. Важливим критерієм ДФН є валідність проби, що визначає її інформативність, тобто наявність належного рівня точності для вимірювання результатів тестування [4, 8, 9]. Зважаючи на це, з метою оцінювання ФП у пацієнтів із ССЗ можуть використовуватися непрямі методи, такі як Гарвардський степ-тест, степ-ергометричний тест, тест із 6-хвилинною ходьбою (6ХХ), проба PWC<sub>170</sub>, непряме визначення максимального споживання кисню [1, 4, 12, 27].

Степ-ергометричний тест – досить точний метод дозування фізичного навантаження [1, 2, 4]. Ступінь навантаження регулюється висотою сходинки та темпом сходження і розраховується за стандартизованою формулою. Тест із 6ХХ на протипагу складним методам дослідження є простим та легко відтворюється, маловитратний і відносно безпечний, особливо для хворих з важкими ознаками порушення функціонального статусу організму [10, 27]. Kehnleier E. S. зі співавторами продемонстрував порівняльну оцінку між КРНТ і тестом 6ХХ у 102 дорослих із ВВС (середній вік  $35,4 \pm 13,6$  років), де була показана висока кореляція між тестом 6ХХ та КРНТ ( $r = +0,72$ , 95 % довірчий інтервал (ДІ) 0,63–0,79) [10]. Так, пацієнти з піковим споживанням кисню менш ніж 13,5 мл/кг/хв були чітко ідентифіковані за допомогою тесту 6ХХ (с-значення = 0,82). Дистанція 482 м була оптимальною як предиктор зниженого споживання кисню. За даними багатofакторного регресивного аналізу, результати тесту 6ХХ і клас серцевої недостатності (СН) за NYHA були визнані як відповідні маркери зниженого VO<sub>2peak</sub>. Найнижчий показник (дистанція) за даними тесту 6ХХ у групі пацієнтів з комплексом Ейзенменгера був близько 280 м.

Проведення стрес-тесту в дорослих з ВВС значно відрізняється від інших пацієнтів кардіологічного профілю, для яких першочерговою є верифікація ІХС. Стандартизованими показниками до проведення проб з ДФН у кардіології дорослих пацієнтів є первинне виявлення ІХС у пацієнтів зі скаргами на за груди́ний біль, діагностика хронічних форм ІХС, оцінювання функціонального стану хворих з ІХС, оцінювання ефективності антишемічної терапії та реваскуляризаційних втручань у таких пацієнтів, стратифікація ризику при ІХС [1, 3, 22, 25].

Метою виконання тесту з ДФН у дорослих з ВВС є [16, 17, 22, 31, 32]:

- 1) оцінювання толерантності до фізичного навантаження та відповідна реакція ССС та, зокрема, легень на максимальне навантаження;
- 2) виявлення чинників, що знижують фізичну працездатність;
- 3) отримання інформації щодо ризику раптової серцевої смерті чи інших причин несприятливого прогнозу;
- 4) об'єктивізація клінічного статусу та змін у стані загального здоров'я в дорослих із ВВС під час проведення етапних навантажувальних тестів;



5) оцінювання результатів медикаментозного та хірургічного лікування, планування кардіореабілітації в оперованих дорослих із ВВС.

Складність проведення тесту з максимальним навантаженням полягає в недостатній мотивації дорослих із вродженими аномаліями, що потребує достатньої кваліфікації персоналу, який проводить такі обстеження [22, 31, 32]. Так, для дорослих із відносно компенсованими ВВС первинні етапи навантажувальних протоколів можуть бути виснажливими та не мати корисної клінічної значущості [18, 22, 30]. Об'єктивність отриманих показників під час тесту з ДФН у дорослих із ВВС залежить від адекватності зусиль пацієнта, їх інтерпретація має бути обережною [24, 25, 31]. Fletcher G. P. зі співавторами наголошує, що для більшості таких хворих недоцільно переривати тестування навіть у разі досягнення пацієнтом 85 % від прогнозованої ЧСС або будь-якого іншого розрахункового порогу ЧСС [22]. Важливо звернути увагу: деякі пацієнти після хірургічної корекції вади мають порушення функції синусового вузла, тому динаміка ЧСС як показник толерантності до навантаження може бути ненадійним [17, 30, 31]. Як зазначає Rhodes J. зі співавторами, хронотропна некомпетентність як неспроможність збільшення ЧСС понад 80 % від розрахункової під час навантаження в дорослих після перенесених кардіохірургічних втручань може асоціюватися з несприятливим прогнозом [31].

Показник пікового споживання кисню є незалежним предиктором смерті чи передчасної госпіталізації, що пов'язана з погіршенням функції ССС при різних вроджених аномаліях у дорослих [16, 22, 23, 30]. Так, Giardini A. зі співавторами, проаналізувавши прогностичну цінність ДФН у 118 послідовних пацієнтів після корекції тетради Фалло (ТФ) (середній вік 24,8 роки, 16–59 років), виявили, що індекси пікового споживання кисню (відношення ризиків 0,974; 95 % ДІ 0,950–0,994), вентиляційного еквівалента за вуглекислим газом (VE/CO<sub>2</sub>) (відношення ризиків (HR) 1,076; 95 % ДІ 1,038–1,115) та класу СН за NYHA (відношення ризиків (HR) 2,118; 95 % ДІ 1,344–3,542) були незалежними предикторами смерті чи госпіталізації [23]. Пацієнти з піковим споживанням кисню менш ніж 36 % від прогнозованого значення та з вентиляційним еквівалентом за CO<sub>2</sub> мали достовірно більший ризик смерті від серцевих причин (5-річної смертності 48 % проти 0 % та 31 % проти 0 %,  $p < 0,0001$  відповідно).

Diller G. P. зі співавторами на підставі багаточетового аналізу 321 дорослого пацієнта після операції Фонтена (середній вік 20,9 ± 8,6 років, 57 % чоловіків) продемонстрував високий кореляційний зв'язок усіх показників, що реєструються під час КРНТ, з госпіталізацією, що пов'язана із серцевими причинами [19]. Показник пікового споживання кисню був значно знижений практично в усіх пацієнтів основної групи (тільки 2,7 % мали граничні результати (80–90 % від прогнозованого) та 1 % – нормальний результат), однак зв'язку між показником пікового споживання кисню, вентиляційним еквівалентом за CO<sub>2</sub> і ризиком смерті та трансплантації виявлено не було. Автори пов'язують такі «несподівані» результати не з прогресуванням типових патофізіологічних проблем (зниження функції шлуночків або ремоделювання судин), а з порушенням здатності до збільшення легеневого кровообігу на ДФН, збільшення «мертвого» простору вентиляції, а також до зниження хеморецепторної чутливості, що обмежує прогностичну значущість такого тестування.

Fernandes S. M. зі співавторами (2011) показав взаємозв'язок між результатами ДФН і смертністю серед пацієнтів, котрим була виконана операція Фонтена ( $n = 146$ , середній вік – 21,5 рік (16,0–51,6); 15,8 років – віда-

лений післяопераційний період (1,2–29,9)), та виявив групу пацієнтів з підвищеним ризиком несприятливого прогнозу [21]. Протягом усього спостереження померло 16 (11 %) пацієнтів. Пікове споживання кисню в цій групі ( $16,3 \pm 4,0$  мл/кг/хв) було достовірно менше, ніж у пацієнтів, які вижили ( $21,8 \pm 6,2$  мл/кг/хв;  $p < 0,0001$ ). Регресійний аналіз та Cox-моделювання пропорційних ризиків показали, що співвідношення ризиків (HR) для смерті таких пацієнтів з піковим споживанням кисню менш ніж  $16,6$  мл/кг/хв був у 7,5 раза вище (95 % ДІ 2,6–21,6;  $p < 0,0002$ ), ніж у пацієнтів з більш високим піковим споживанням кисню. Співвідношення ризику (HR) для пацієнтів з піковою ЧСС меншою за 122,5 ударів становило 10,6 (95 % ДІ 3,0–37,1;  $p < 0,0002$ ).

Inuzuka R. зі співавторами проаналізував дані КРНТ, який був проведений 1375 дорослим із ВСС (середній вік  $33 \pm 13$  років), та виявив несприятливий прогноз виживаності для пацієнтів із більш низькими показниками пікового споживання кисню та низьким резервом ЧСС [26]. Також було досліджено, що підвищене співвідношення вентиляційного еквіваленту за  $\text{CO}_2$  мало високу кореляцію з підвищеним ризиком смерті у хворих без ціанозу (дефекти перегородок, відкрита артеріальна протока, коарктація аорти), у той час як у дорослих із ціанотичними вадами (єдиний шлуночок без операції Фонтена, некоригована атрезія легеневої артерії з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями) за наявності сатурації менш ніж 90 %) цей показник не впливав на прогноз.

Хірургічна корекція септальних вад у дитячому віці (дефекти перегородок) є радикальною корекцією з добрими віддаленими результатами в післяопераційному періоді. За даними загальноприйнятих рекомендацій з ведення дорослих із ВСС (European Society of Cardiology та АНА), вони можуть спостерігатися лікарями загальної практики й не потребують постійного спостереження у спеціалізованих клініках для дорослих з ВСС [17, 32]. Цікавими є дані Heiberg J. зі співавторами (2015), представлені в огляді, що стосується ФП в оперованих дорослих із дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) (середній вік  $21,1 \pm 3,1$  року) [25]. Було виявлено, що анаеробний поріг у дослідній групі перебував на рівні  $67 \pm 14$  %, з абсолютними показниками  $25 \pm 8$  мл/хв, що є значно зниженими порівняно з контрольною групою. Важливе значення приділено хронотропній некомпетентності в таких хворих, що проявляється в недостатньому збільшенні ЧСС під час ДФН. Автори пов'язують це із впливом самої операції на функції синусового та АВ-вузлів, однак точний механізм виникнення лишається незрозумілим. Середня хвилинна вентиляція та пікове споживання кисню на максимальному навантаженні в групі дорослих із ДМШП були достовірно нижче ( $1,4 \pm 0,4$  л/кг/хв;  $38,0 \pm 8,2$  мл/кг/хв) порівняно з контрольною ( $1,8 \pm 0,4$  л/кг/хв;  $47,9 \pm 6,5$  мл/кг/хв;  $p < 0,01$ ) за відсутності змін показника частоти дихання, що свідчить про патологічну респіраторну відповідь з віком у таких пацієнтів на ДФН за відсутності значущих змін у спокої [24].

Продовжуючи вивчення невеликих шунтуючих вад на ТФН, Maagaard M. зі співавторами виявив, що функціональний стан дорослих (середній вік  $26,5 \pm 6$  років) із неоперованими невеликими ДМШП був достовірно гіршим [29]. Показники пікового споживання кисню  $36,2 \pm 9$  мл/кг/хв та ФП  $3,2 \pm 1$  Вт/кг були достовірно нижче порівняно з контрольною групою ( $43,8 \pm 6$  та  $3,8 \pm 1,0$  відповідно), що свідчить про суперечливість думки про гемодинамічну «незначущість», оскільки не потребує оперативної корекції деяких ВСС.



ФП змінюється при вадах з об'ємним навантаженням ПШ і має покращитися після усунення чинника у вигляді помірної та вираженої трикуспідальної недостатності. Chen S. S. зі співавторами здійснив порівняльний аналіз взаємозв'язку ФП та СВ у пацієнтів з аномалією Ебштейна (АЕ) та коригованою тетрадою Фалло [18]. Множинний регресійний аналіз виявив значущу кореляцію пікового споживання кисню з СВ та максимальною ЧСС у пацієнтів з АЕ за відсутності достовірної кореляції зі ступенем регургітації. У дорослих хворих із ТФ відповідний показник не мав кореляційного зв'язку з даними, що відповідають за функціональний стан ПШ, незважаючи на однакові ступені недостатності на трикуспідальному клапані. Автори дійшли висновку, що причинами таких несприятливих ознак у дорослих з АЕ є анатомічна особливість ПШ і хронотропна недостатність.

Пацієнти з D-транспозицією магістральних судин після корекції в ранньому малюковому віці мають високі показники виживаності. Однак дані літератури щодо віддаленого післяопераційного періоду у таких хворих доволі суперечливі. Kuebler J. D. зі співавторами виявив прогностичну роль показника пікового споживання кисню в дорослих пацієнтів після операції артеріально-го переключення щодо різних форм D-TMC [28]. Так, серед 113 дорослих із такою аномалією показник пікового споживання кисню був  $84 \pm 2$  % від розрахункового відповідно до антропометричних показників, віку та статі. Цей показник був нижчим у пацієнтів з доопераційним супутнім ДМШП ( $82 \pm 4$  % проти  $86 \pm 3$  % розрахункового;  $p < 0,05$ ) та з помірною обструкцією у вихідному тракті ПШ ( $77 \pm 5$  проти  $87 \pm 3$  % розрахункового;  $p < 0,05$ ). Пацієнти, які мали оперативну корекцію до 1991 року, також пов'язані з достовірно нижчим показником пікового споживання кисню ( $81 \pm 3$  % проти  $87 \pm 3$  % розрахункового;  $p < 0,01$ ). Середній показник розрахункової пікової ЧСС становив  $92 \pm 1$  % без значущих розбіжностей серед дослідних груп, що свідчить про хорошу ФП незалежно від супутніх аномалій і патології коронарних судин. Показник пікового споживання кисню, на думку дослідників, є важливим маркером сприятливого віддаленого післяопераційного періоду з незначним зниженням у певної групи осіб і має бути врахований при супутніх вадах.

## Висновок

Отже, щорічне збільшення кількості дорослих з ВВС потребує переходу до стандартизованого обстеження й ведення таких пацієнтів. Проби з ДФН є високоінформативними методами дослідження та виявлення ознак зниженої толерантності до фізичного навантаження, а також серцевої недостатності. Використання тредмілу, ВЕМ, а також кардіопульмонального навантажувального тесту дозволяє отримати високоточну інформацію щодо стану пацієнта та прогнозу виживаності у віддаленому післяопераційному періоді. Висока вартість такого обладнання сприяє впровадженню в клінічні протоколи ведення дорослих з ВВС таких методів, як тест з 6-хвилинною ходьбою, степ-ергометричне навантаження тощо. Розробка алгоритмів впровадження та рутинне використання в звичайних амбулаторних умовах описаних навантажувальних тестів усім хворим дозволить виявити групу осіб із загрозливим і несприятливим прогнозом та сприятиме використанню складніших методів для уточнення тактики ведення дорослих з ВВС.

Досить важливим значенням проб із фізичним навантаженням в дорослих з ВВС є впровадження рекомендацій з адекватної фізичної активності як терапевтичних заходів на підставі гемодинамічних та електрофізіологіч-

них ознак на різних етапах навантаження. Добре відомі рекомендації з обмеження чи заборони зайняття фізичною культурою й навіть певними видами спорту в дорослих з ВВС, особливо після оперативних втручань на серці, тому впровадження протоколів щодо проб з фізичним навантаженням і подальші пропозиції стосовно фізичної активності дозволять збільшити виживаність та покращити якість життя в пацієнтів з ВВС.

#### Конфлікт інтересів

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

**Lebid I. H.**, Candidate of Medical Science, Senior Researcher, Leading Researcher  
Scientific and Practical Medical Center for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Kyiv, Ukraine

## Exercise stress testing in adults with congenital heart disease

**SUMMARY.** This article provides literature review which includes an analysis and coverage of particularities in exercise tolerance assessment that play an important role in predicting a survival of patients with cardiovascular diseases and in adults with a congenital heart disease. It was presented, that if patient can tolerate greater physical workload and longer duration of exercise there is a lower risk of death from cardiovascular disease or any other causes in these patients. Test with dosed physical exercise in adults with congenital heart disease allows to evaluate exercise tolerance and response of the heart and lungs at maximal physical stress, identifying factors that reduce physical work capacity, get information about the risk of sudden cardiac death or otherwise unfavorable prognosis, give an objective clinical status and changes in the state of general health in adults with congenital heart disease during stress tests and evaluate the results of medical and surgical treatment, planning of a cardio rehabilitation for this group of patients.

Considerable attention is paid to annual increase in the amount of adults with congenital heart disease which requires a standardized examination and management of these patients. Tests with dosed physical exercise in adults with congenital heart disease are highly informative research methods that allow detection of reduced physical work capacity and heart failure. Cardiopulmonary exercise testing with bicycle or treadmill test provides highly accurate information about the patient's condition and prognosis of survival in a postoperative follow-up period. The high cost of such equipment facilitates introduction to clinical protocols for management of adults with congenital heart disease of additional methods such as 6-minute walking test, stepergometry stress test, etc. Development of algorithms of exercise stress tests, their implementation and routine use for all adults with congenital heart disease in the ordinary outpatient settings will identify groups of patients with a poor and unfavorable prognosis and will promote use of more complex methods to clarify a strategy of care for adults with congenital heart disease.

**KEYWORDS:** physical work capacity, congenital heart disease, adult.

#### СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Аронов Д. М. Функциональные пробы в кардиологии / Д. М. Аронов, В. П. Лупанов. – 2-е изд., перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 296 с.
2. Белоцерковский З. Б. Сердечная деятельность и функциональная подготовленность у спортсменов: норма и атипичные изменения / З. Б. Белоцерковский, Б. Г. Любина. – М. : Советский спорт, 2012. – 548 с.
3. Жарінов О. Й. Навантажувальні проби в кардіології / О. Й. Жарінов, В. О. Куць, Н. В. Тхор. – К. : Медицина світу, 2006. – 84 с.

4. Карпман В. Л. Тестирование в спортивной медицине / В. Л. Карпман, З. Б. Белоцерковский, И. А. Гудков. – М. : ФИС, 1988. – 208 с.
5. Кардиопульмональное нагрузочное тестирование в клинической практике / О. Б. Кербилов, А. В. Аверьянов, Е. Н. Борская, Т. В. Крутова // Клиническая практика. – 2012. – № 2. – С. 58–70.
6. Колоскова Н. Н. Определение пикового потребления кислорода: клиническое использование и перспективы / Н. Н. Колоскова, К. В. Шаталов, Л. А. Бокерия // Креативная кардиология. – 2014. – № 2. – С. 20–28.
7. Колоскова Н. Н. Определение пикового потребления кислорода: физиологические основы и области применения / Н. Н. Колоскова, К. В. Шаталов, Л. А. Бокерия // Креативная кардиология. – 2014. – № 1. – С. 48–57.
8. Курзанов А. Н. Функциональные резервы организма : монография / А. Н. Курзанов, Н. В. Заболотских, Д. В. Ковалев. – М. : Издательский дом Академии Естествознания, 2016. – 96 с.
9. Курзанов А. Н. Клинико-физиологические аспекты диагностики функциональных резервов организма / А. Н. Курзанов, Н. В. Заболотских, А. М. Мануйлов // Кубанский научный медицинский вестник. – 2015. – № 6. – С. 73–77.
10. Патент на корисну модель № 112844 UA, А61В 5/02. Спосіб визначення фізичної працездатності у дорослих з вродженими вадами серця / Лебідь І. Г., Разінкіна А. О., Климишин Ю. І. [и др.]. – № u201608045; заявл. 20.07.2016; опубл. 26.12.2016, Бюл. № 24.
11. Фізичний складник реабілітаційного потенціалу дорослих із вродженими вадами серця у відділені терміни після операційного спостереження / О. М. Лисунець, І. Я. Ханюкова, Ю. В. Ткаченко [и др.] // Український вісник медико-соціальної експертизи. – 2014. – № 4. – С. 22–26.
12. Медицинская реабилитация в спорте: руководство для врачей и студентов / под ред. В. Н. Сокрыта, В. Н. Казакова. – Донецк : Каштан, 2011. – 620 с.
13. Мустафина М. Х. Кардиореспираторный нагрузочный тест / М. Х. Мустафина, А. В. Черняк // Атмосфера. Пульмонология и аллергология. – 2013. – № 3. – С. 56–62.
14. Возможности кардиопульмонального нагрузочного тестирования в оценке физической работоспособности и функционального состояния дыхательной системы у здоровых лиц / Л. Б. Постникова, И. А. Доровской, В. А. Костров [и др.] // Вестник современной клинической медицины. – 2015. – № 1. – С. 35–42.
15. Солодков А. С. Физическая работоспособность спортсменов и общие принципы ее коррекции (часть 1) / А. С. Солодков // Ученые записки университета им. П. Ф. Лесгафта. – 2014. – № 3. – С. 148–158.
16. Factors associated with long-term mortality after Fontan procedures: a systematic review / T. Alsaied, J. P. Bokma, M. E. Engel, [et al.] // Heart. – 2017. – Vol. 103. – P. 104–110.
17. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N. M. De Groot, [et al.] // European heart journal. – 2010. – Vol. 31. – P. 2915–2957.
18. Physiologic determinants of exercise capacity in patients with different types of right-sided regurgitant lesions: Ebstein's malformation with tricuspid regurgitation and repaired tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation / S. S. Chen, K. Dimopoulos, F. H. Sheehan, [et al.] // International journal of cardiology. – 2016. – Vol. 205. – P. 1–5.
19. Diller G.-P. Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients / G.-P. Diller, A. Giardini, K. Dimopoulos // Eur. Heart J. – 2010. – Vol. 31. – P. 3073–3083.
20. Association of electrocardiographic morphology of exercise-induced ventricular arrhythmia with mortality / R. E. Eckart, M. E. Field, T. W. Hruczkowski, [et al.] // Ann Intern Med. – 2008. – Vol. 149. – P. 451–460.
21. Exercise testing identifies patients at increased risk for morbidity and mortality following Fontan surgery / S. M. Fernandes, M. E. Alexander, D. A. Graham, [et al.] // Congenit Heart Dis. – 2011. – Vol. 6. – P. 294–303.
22. Exercise standards for testing and training / G. F. Fletcher, P. A. Ades, P. Kligfield, [et al.] // Circulation. – 2013. – Vol. 128. – P. 873–934.
23. Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot / A. Giardini, S. Specchia, T. A. Tacy, [et al.] // Am J Cardiol. – 2007. – Vol. 99. – P. 1462–1467.
24. Abnormal ventilatory response to exercise in young adults operated for ventricular septal defect in early childhood: a long-term follow-up / J. Heiberg, A. K. Petersen, S. Laustsen, V. E. Hjortdal // International journal of cardiology. – 2015. – Vol. 194. – P. 2–6.
25. Heiberg J. Exercise capacity and cardiac function after surgical closure of ventricular septal defect. Is there

- unrecognized long-term morbidity? / J. Heiberg, A. Redington, V. E. Hjortdal // International journal of cardiology. – 2015. – Vol. 201. – P. 590–594.
26. Comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term clinical perspective / R. Inuzuka, G. P. Diller, F. Borgia, [et al.] // Circulation. – 2012. – Vol. 125. – P. 250–259.
27. Diagnostic value of the six-minute walk test (6MWT) in grown-up congenital heart disease (GUCH): Comparison with clinical status and functional exercise capacity / E. S. Kehmeier, M. H. Sommer, A. Galonska, [et al.] // International journal of cardiology. – 2016. – Vol. 203. – P. 90–97.
28. Exercise performance in patients with D-Loop transposition of the great arteries after arterial switch operation: Long-term outcomes and longitudinal assessment / J. D. Kuebler, M. H. Chen, M. E. Alexander, J. Rhodes // Pediatric cardiology. – 2016. – Vol. 37. – P. 283–289.
29. Maagaard M. Small, unrepaired ventricular septal defects reveal poor exercise capacity compared with healthy peers: A prospective, cohort study / M. Maagaard, J. Heiberg, V. E. Hjortdal // International Journal of Cardiology. – 2017. – Vol. 227. – P. 631–634.
30. Prognostic value of exercise variables in 335 patients after the Fontan operation: a 23-year single-center experience of cardiopulmonary exercise testing / H. Ohuchi, J. Negishi, K. Noritake, [et al.] // Congenit Heart Dis. – 2015. – Vol. 10. – P. 105–116.
31. Rhodes J. Exercise testing and training in children with congenital heart disease / J. Rhodes, A. U. Tikkanen, K. J. Jenkins // Circulation. – 2010. – Vol. 122. – P. 1957–1967.
32. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the american college of cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (Writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease) / C. A. Warnes, R. G. Williams, T. M. Bashore, [et al.] // Journal of the American College of Cardiology. – 2008. – Vol. 52. – P. e143–e263.
33. Whipp B. J. The peak versus maximum oxygen uptake issue [Electronic resource] / B. J. Whipp. – 2010. – Mode to access: <https://ru.scribd.com/document/275339121/Vo2-Peak-vs-Max-Final-2>.

## REFERENCES

- Aronov D. M., Lupanov V. P. (2015) *Funktsionalnye proby v kardiologii* [Functional testing in Cardiology]. Moscow, 296 p. (in Russ.)
- Belotserkovskiy Z. B., Lyubina B. G. (2012) *Serdechnaya deyatel'nost' i funktsional'naya podgotovlennost' u sportsmenov: norma i atipichnye izmeneniya* [Cardiac activity and functional fitness among athletes: the norm and atypical changes]. Moscow, 548 p. (in Russ.)
- Zharinov O. Y., Kuts V. O., Tkhor N. V. (2006) *Navantazhuvalni proby v kardiologii* [Exercise testing in Cardiology]. Kyiv, 84 p. (in Ukr.)
- Karpman V. L., Belotserkovskiy Z. B., Gudkov I. A. (1988) *Testirovanie v sportivnoy meditsine* [Testing in sport medicine]. Moscow, 208 p. (in Russ.)
- Kerbikov O. B., Averyanov A. V., Borskaya Ye. N., Krutova T. V. (2012) Kardiopulmonalnoe nagruzochnoe testirovanie v klinicheskoy praktike [Cardiopulmonary exercise testing in clinical practice]. *Klinicheskaya praktika*, vol. 2, pp. 58–70. (in Russ.)
- Koloskova N. N., Shatalov K. V., Bokeriya L. A. (2014) Opredelenie pikovogo potrebleniya kisloroda: klinicheskoe ispolzovanie i perspektivy [Measurement of maximal oxygen uptake: clinical applications and prospects]. *Kreativnaya kardiologiya*, vol. 2, pp. 20–28. (in Russ.)
- Koloskova N. N., Shatalov K. V., Bokeriya L. A. (2014) Opredelenie pikovogo potrebleniya kisloroda: fiziologicheskie osnovy i oblasti primeneniya [Measurement of maximal oxygen uptake: physiological basis and clinical applications]. *Kreativnaya kardiologiya*, vol. 1, pp. 48–57. (in Russ.)
- Kurzanov A. N., Zabolotskikh N. V., Kovalev D. V. (2016) *Funktsionalnye rezervy organizma: monografiya* [Functional reserves of the body: monography]. Moscow, 96 p. (in Russ.)
- Kurzanov A. N., Zabolotskikh N. V., Manuylov A. M. (2015) Kliniko-fiziologicheskie aspekty diagnostiki funktsionalnykh rezervov organizma [Clinical and physiological aspects of the diagnosis of functional reserves of the body]. *Kubanskiy nauchnyy meditsinskiy vestnik*, vol. 6, pp. 73–77. (in Russ.)

10. Lebid I. H., Razinkina A. O., Klymyshyn Yu. I., Pozniak Yu. V., Stohova O. V., Khanenova V.A., Rudenko N. M. (2016) *Sposib vyznachennia fizychnoi pratsездatnosti u doroslykh z vrodzhenymy vadamy sertsia* [Method for physical work capacity determining in adults with congenital heart disease]. Patent no. 112844UA.
11. Lysunets O. M., Khaniukova I. Ya., Tkachenko Yu. V., Zubko I. M., Birets N. M., Sanina I. V., Bahdasarian S. Yu. (2014) Fizychnyi skladnyk reabilitatsiinoho potentsialu doroslykh iz vrodzhenymy vadamy sertsia u viddileni termyny pislia operatsiinoho sposterzhennia [The physical component of the rehabilitation potential in adult with congenital heart disease in late follow up]. *Ukrainskyi visnyk medyko-sotsialnoi ekspertyzy*, vol. 4, pp. 22–26. (in Ukr.)
12. Sokruta V. N., Kazakova V. N. (2011) *Meditsynskaya reabilitatsiya v sporte* [Medical rehabilitation in sport]. Donetsk, 620 p. (in Russ.)
13. Mustafina M. Kh., Chernyak A. V. (2013) Kardiorespiratornyy nagruzochnyy test [Cardiopulmonary exercise testing]. *Atmosfera. Pulmonologiya i allergologiya*, vol. 3, pp. 56–62. (in Russ.)
14. Postnikova L. B., Dorovskyi I. A., Kostrov V. A., Dolbin I. V., Fedorenko A. A. (2015) Vozmozhnosti kardiopulmonalnogo nagruzochnogo testirovaniya v otsenke fizicheskoy rabotosposobnosti i funktsionalnogo sostoyaniya dykhatelnoy systemy u zdorovykh lits [A capability of cardiopulmonary exercise testing in the assessment of physical health and functional condition of respiratory system in healthy persons]. *Vestnik sovremennoy klinicheskoy meditsyny*, vol. 1, pp. 35–42. (in Russ.)
15. Solodkov A. S. (2014) Fizicheskaya rabotosposobnost sportsmenov i obshchie printsipy ee korrektsii (chast 1) [Physical performance of the athletes and general principles of its correction (part 1st)]. *Uchenye zapiski universiteta im. P. F. Lesgafta*, vol. 3, pp. 148–158. (in Russ.)
16. Alsaied T., Bokma J. P., Engel M. E., Kuijpers J. M., Hanke S. P., Zuhlke L., Zhang B., Veldtman G. R. (2017) Factors associated with long-term mortality after Fontan procedures: a systematic review. *Heart*, vol. 103, pp. 104–110.
17. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N. M., de Haan F., Deanfield J. E., Galie N., Gatzoulis M. A., Gohlke-Baerwolf C., Kaemmerer H., Kilner P., Meijboom F., Mulder B. J., Oechslin E., Oliver J. M., Serraf A., Szatmari A., Thaulow E., Vouhe P. R., Walma E. (2010) Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC); ESC Committee for Practice Guidelines (CPG) ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *European heart journal*, vol. 31, pp. 2915–2957.
18. Chen S. S., Dimopoulos K., Sheehan F. H., Gatzoulis M. A., Kilner P. J. (2016) Physiologic determinants of exercise capacity in patients with different types of right-sided regurgitant lesions: Ebstein's malformation with tricuspid regurgitation and repaired tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *International Journal of Cardiology*, vol. 205, pp. 1–5.
19. Diller G.-P., Giardini A., Dimopoulos K., Gargiulo G., Müller J., Derrick G., Giannakoulas G., Khambadkone S., Lammers A. E., Picchio F. M., Gatzoulis M. A., Hager A. (2010) Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients. *Eur. Heart J.*, vol. 31 (24), pp. 3073–3083.
20. Eckart R. E., Field M. E., Hruczkowski T. W., Forman D. E., Dorbala S., Di Carli M. F., Albert C. E., Maisel W. H., Epstein L. M., Stevenson W. G. (2008) Association of electrocardiographic morphology of exercise-induced ventricular arrhythmia with mortality. *Ann Intern Med.*, vol. 149, pp. 451–460.
21. Fernandes S. M., Alexander M. E., Graham D. A., Khairy P., Clair M., Rodriguez E., Pearson D. D., Landzberg M. J., Rhodes J. (2011) Exercise testing identifies patients at increased risk for morbidity and mortality following Fontan surgery. *Congenit Heart Dis.*, vol. 6, pp. 294–303.
22. Fletcher G. F., Ades P. A., Kligfield P., Arena R., Balady G. J., Bittner V. A., Coke L. A., Fleg J. L., Forman D. E., Gerber T. C., Gulati M., Madan K., Rhodes J., Thompson P. D., Williams M. A. (2013) Exercise standards for testing and training. *Circulation*, vol. 128 (8), pp. 873–934.
23. Giardini A., Specchia S., Tacy T. A., Coutsoumbas G., Gargiulo G., Donti A., Formigari R., Bonvicini M., Picchio F. M. (2007) Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*, vol. 99, pp. 1462–1467.
24. Heiberg J., Petersen A. K., Laustsen S., Hjortdal V. E. (2015) Abnormal ventilatory response to exercise in young adults operated for ventricular septal defect in early childhood: a long-term follow-up. *International Journal of Cardiology*, vol. 194, pp. 2–6.

25. Heiberg J., Redington A., Hjortdal V. E. (2015) Exercise capacity and cardiac function after surgical closure of ventricular septal defect. Is there unrecognized long-term morbidity? *International Journal of Cardiology*, vol. 201, pp. 590–594.
26. Inuzuka R., Diller G. P., Borgia F., Benson L., Tay E. L., Alonso-Gonzalez R., Gatzoulis M. A. (2012) Comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term clinical perspective. *Circulation*, vol. 125 (2), pp. 250–259.
27. Kehmeier E. S., Sommer M. H., Galonska A., Zeus T., Verde P., Kelm M. (2016) Diagnostic value of the six-minute walk test (6MWT) in grown-up congenital heart disease (GUCH): Comparison with clinical status and functional exercise capacity. *International Journal of Cardiology*, vol. 203, pp. 90–97.
28. Kuebler J. D., Chen M. H., Alexander M. E., Rhodes J. (2016) Exercise Performance in Patients with D-Loop Transposition of the Great Arteries After Arterial Switch Operation: Long-Term Outcomes and Longitudinal Assessment. *Pediatric cardiology*, vol. 37 (2), pp. 283–289.
29. Maagaard M., Heiberg J., Hjortdal V. E. (2017) Small, unrepaired ventricular septal defects reveal poor exercise capacity compared with healthy peers: A prospective, cohort study. *International Journal of Cardiology*, vol. 227, pp. 631–634.
30. Ohuchi H., Negishi J., Noritake K., Hayama Y., Sakaguchi H., Miyazaki A., Kagisaki K., Yamada O. (2015) Prognostic value of exercise variables in 335 patients after the Fontan operation: a 23-year single-center experience of cardiopulmonary exercise testing. *Congenit Heart Dis.*, vol. 10, pp. 105–116.
31. Rhodes J., Tikkanen A. U., Jenkins K. J. (2010) Exercise testing and training in children with congenital heart disease. *Circulation*, vol. 122 (19), pp. 1957–1967.
32. Warnes C. A., Williams R. G., Bashore T. M., Child J. S., Connolly H. M., Dearani J. A., del Nido P., Fasules J. W., Graham T. P. Jr, Hijazi Z. M., Hunt S. A., King M. E., Landzberg M. J., Miner P. D., Radford M. J., Walsh E. P., Webb G. D., Smith S. C. Jr, Jacobs A. K., Adams C. D., Anderson J. L., Antman E. M., Buller C. E., Creager M. A., Ettinger S. M., Halperin J. L., Hunt S. A., Krumholz H. M., Kushner F. G., Lytle B. W., Nishimura R. A., Page R. L., Riegel B., Tarkington L. G., Yancy C. W.; American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions. Society of Thoracic Surgeons (2008) ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology /American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). *Journal of the American College of Cardiology*, vol. 52 (23), pp. e143–e263.
33. Whipp B. J. (2010) *The peak versus maximum oxygen uptake issue*. Available at: <https://ru.scribd.com/document/275339121/Vo2-Peak-vs-Max-Final-2> (accessed 13.01.2017)

Стаття надійшла в редакцію 31.03.2017 р.



---

Миокардит, осложнившийся острой дилатацией полостей  
и полной атриовентрикулярной блокадой с синдромальными  
эпизодами потери сознания Морганьи – Эдемса – Стокса.  
Клинический случай болезни Лайма  
97

Дифференциальная диагностика ишемической болезни сердца  
и нейроциркуляторной дистонии: проблема сохраняется  
112

---

## **ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ**