

Ergospiometrins roll vid ACHD (GUCH)

Eva Nylander, Linköping

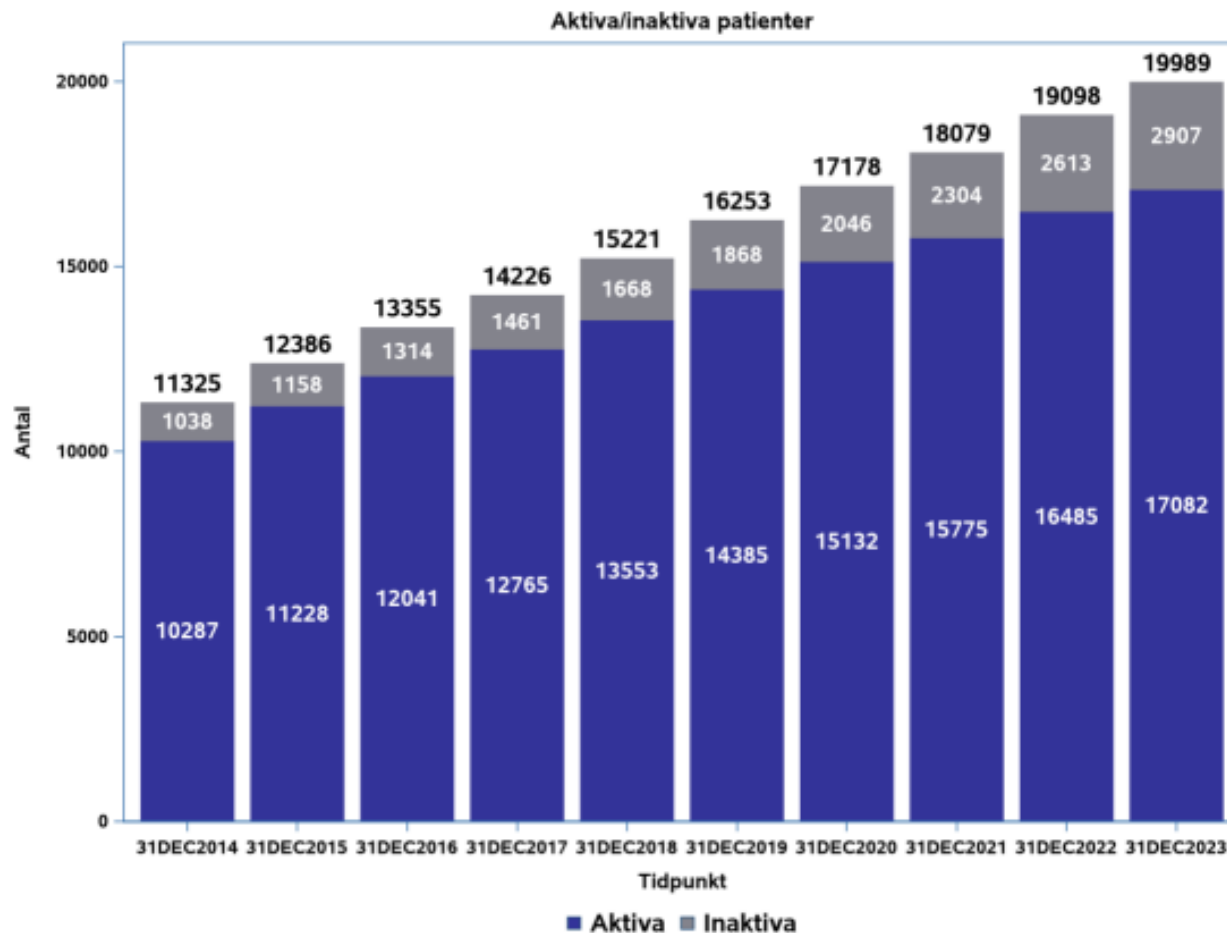
Medfödda hjärtfel

- Ca 1% av levande födda har något medfött hjärtfel, innebär för Sverige: 750-1000/år
- ACHD i Sverige 40-50 000
- Flera överlever till vuxen ålder- för 50 år sedan överlevde ca 30%, nu ca 95% - det finns nu flera vuxna än barn med medfött hjärtfel
- På sikt ev minskning pga intrauterin diagnostik

Sverige, ACHD registrerade



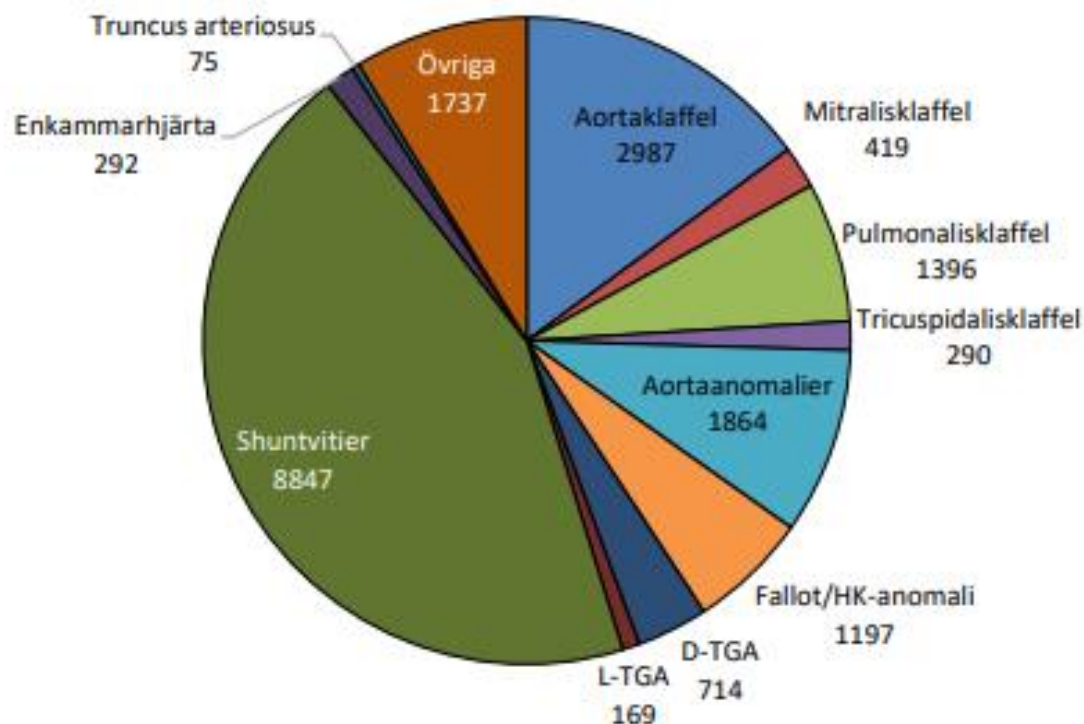
Antal registrerade patienter, utveckling 2013–2023



Statistik ur årsrapport 2023



Fördelning av huvuddiagnoser

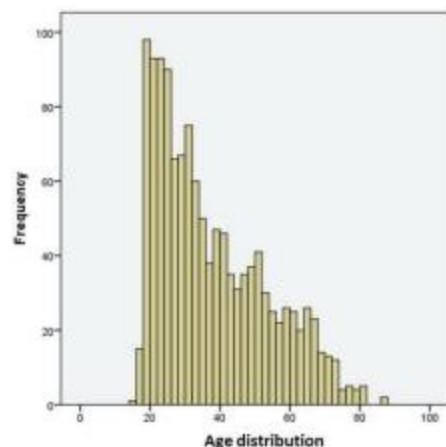


Figur 39

Fördelning av huvuddiagnoser för alla registrerade patienter, levande och avlidna vid 2023 års utgång. Många patienter har associerade medfödda hjärtfel, i figuren är huvuddiagnosen den väsentligaste diagnosen. Gruppen aortaanomali består huvudsakligen av Coarctatio Aortae.

Hur mår ACHD- personer?

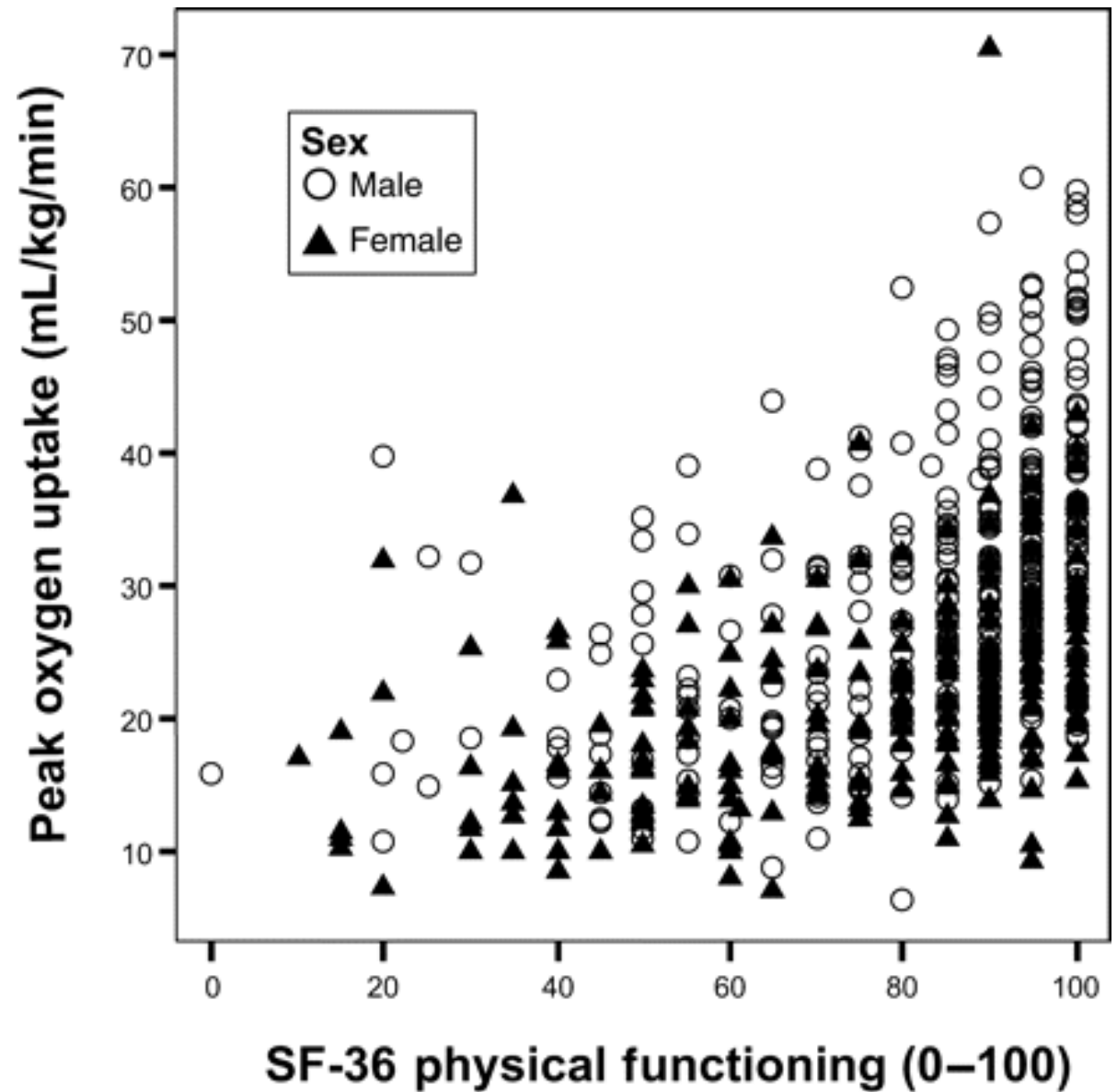
Table 5. Reported problems in the five dimensions, presented as percentages within each diagnosis group.



N	Diagnosis group	EQ-5D				
		Mobility	Self-care	Usual activities	Pain/discomfort	Anxiety/depression
122	Aortic valve lesions	9.0	2.5	12.3	23.8	22.1
126	Aortic anomalies	4.0	0.8	11.1	21.4	21.4
97	Pulmonary valve anomalies	11.3	3.1	11.3	23.7	28.9
26	Mitral valve anomalies	3.8	3.8	15.4	34.6	38.5
26	Tricuspid valve anomalies	-	-	11.5	42.3	30.8
92	Fallot/ RV anomalies	17.4	4.3	18.5	28.3	32.6
89	Transposition	5.6	1.1	6.7	28.1	25.8
17	Single ventricle, all types	29.4	5.9	47.1	41.2	41.2
5	Truncus arteriosus	20.0	-	40.0	20.0	20.0
542	Shunt lesions	14.4	5.5	18.6	36.7	31.2
132	Other	6.6	2.3	17.3	37.9	37.1
1274	Total population	11.2	3.6	16.0	31.9	29.8

Berghammer, M
Avhandling 2012

Skattad funktion
vs uppmätt
peak VO_2



Peak $\dot{V}O_2$ hos symptomfria ACHD

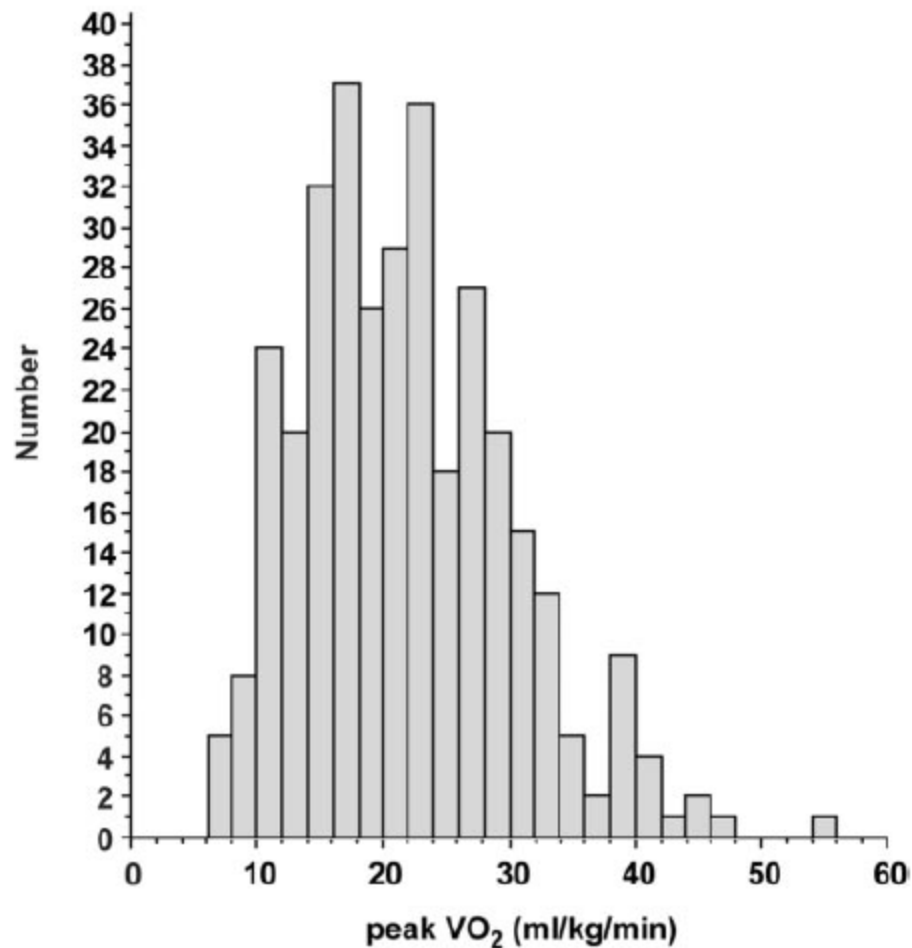
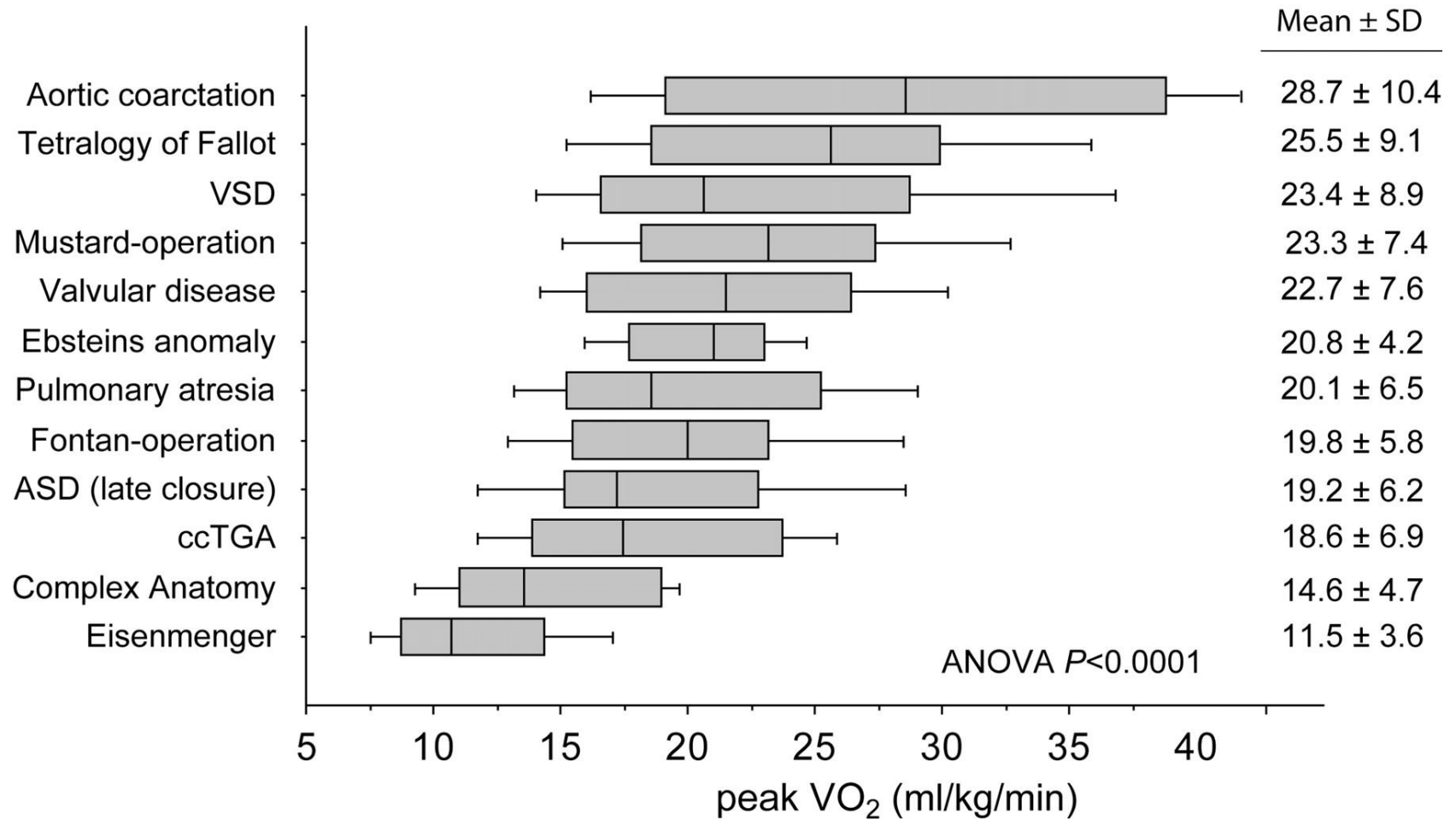
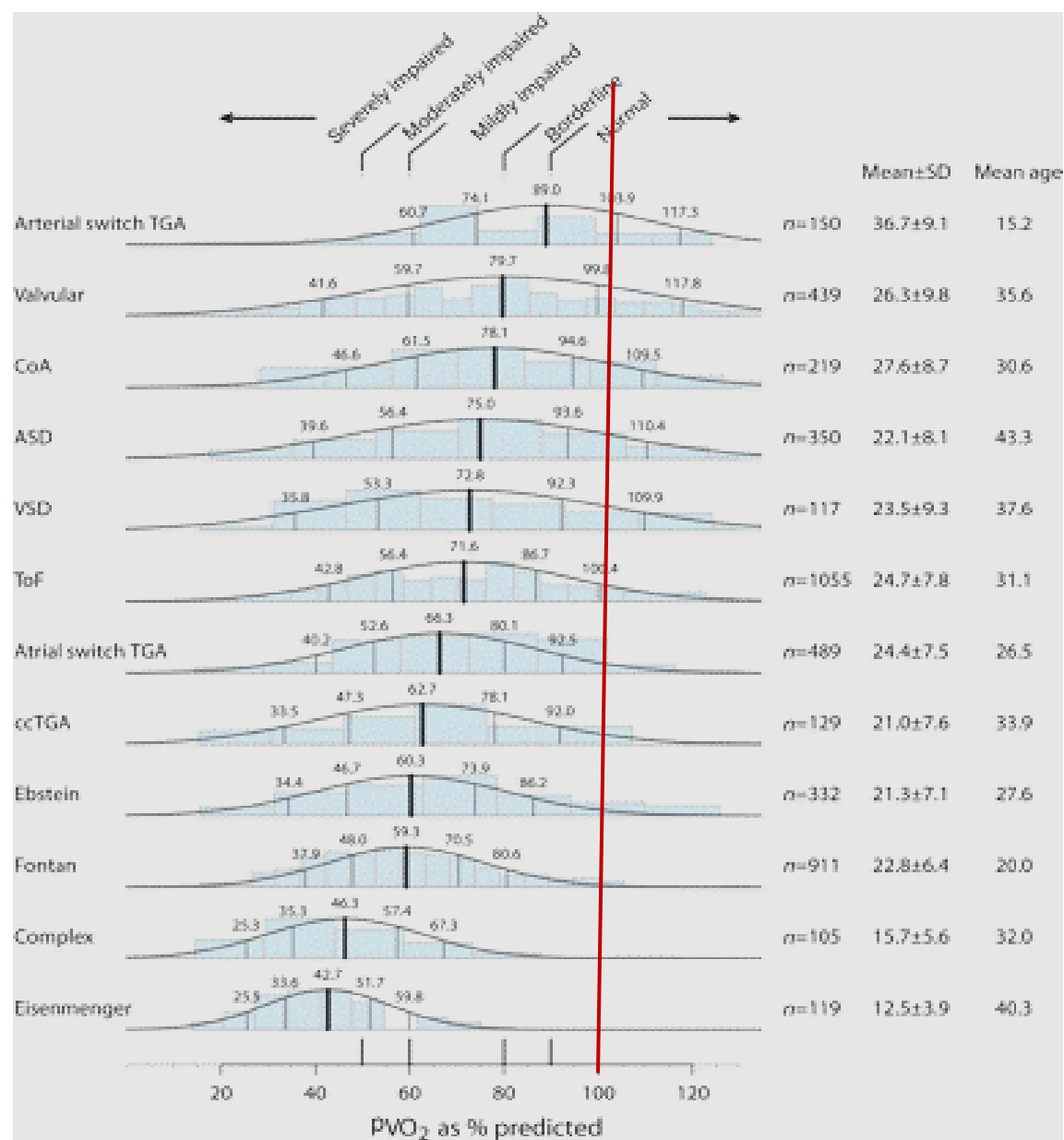


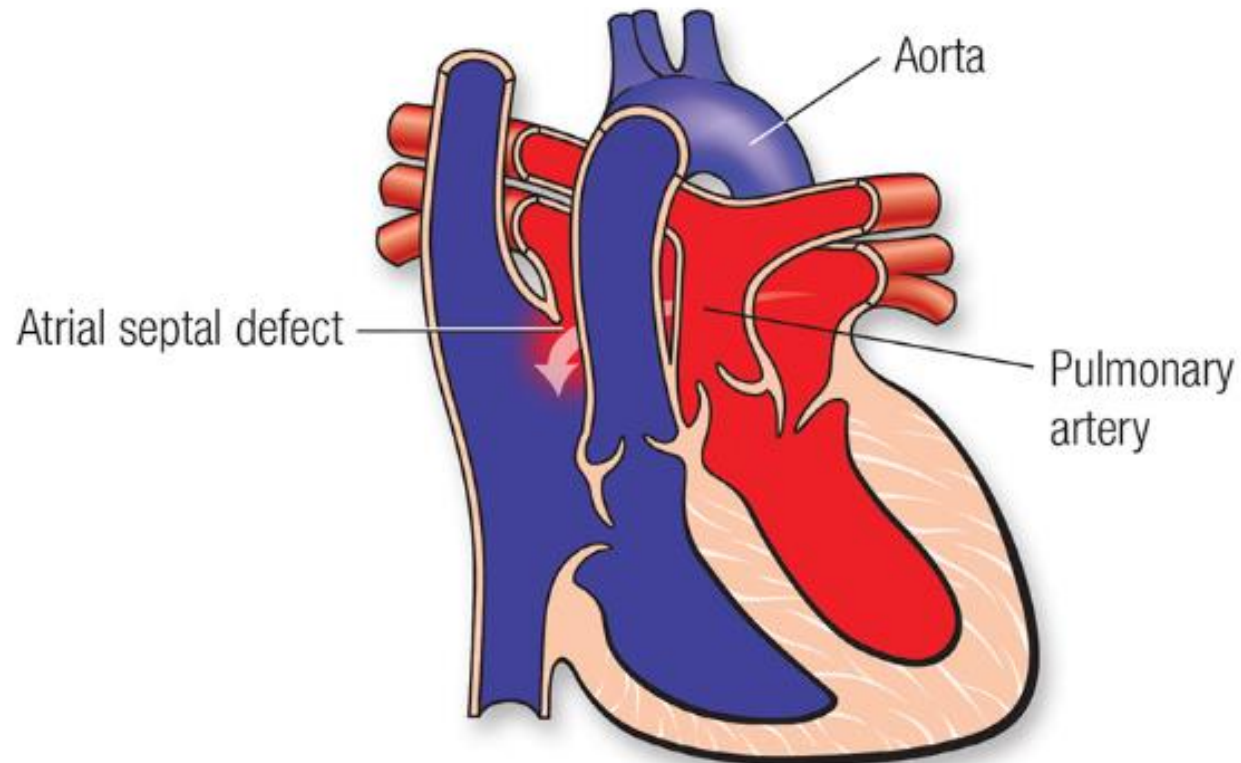
Figure 2. Distribution of peak $\dot{V}O_2$ (peak $\dot{V}O_2$) in asymptomatic patients with ACHD (NYHA class I).

VO₂ peak hos olika ACHD- kategorier

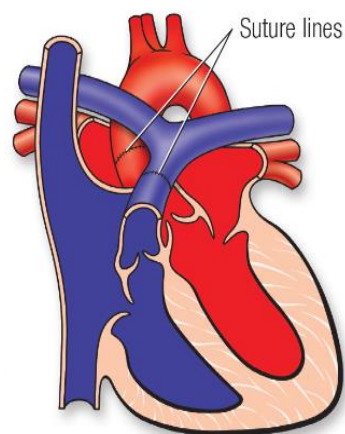




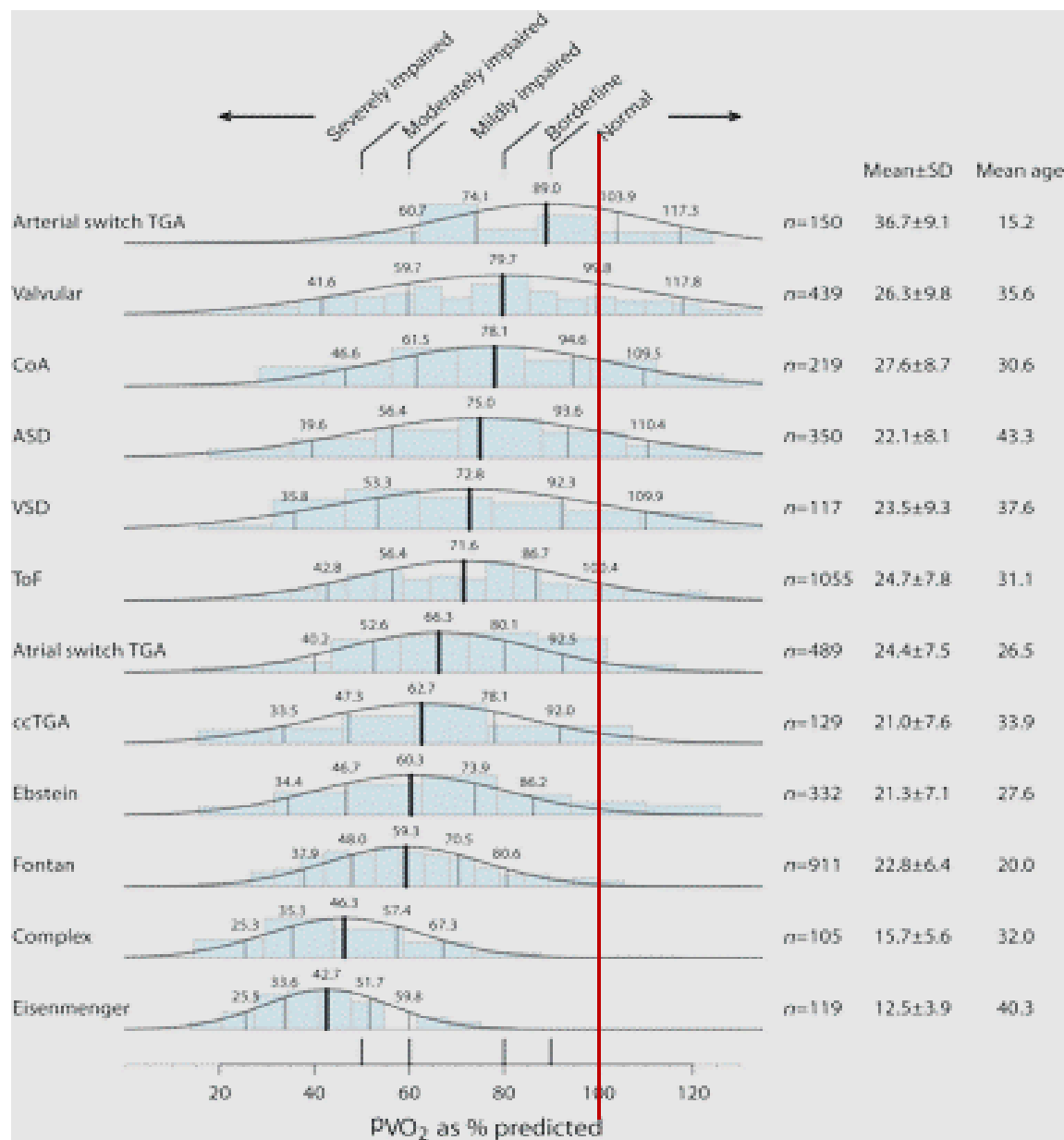
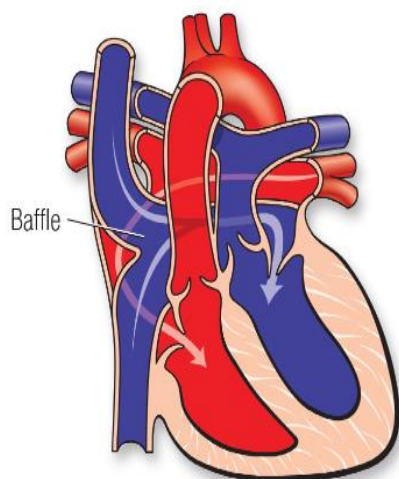
Transposition of the Great Arteries



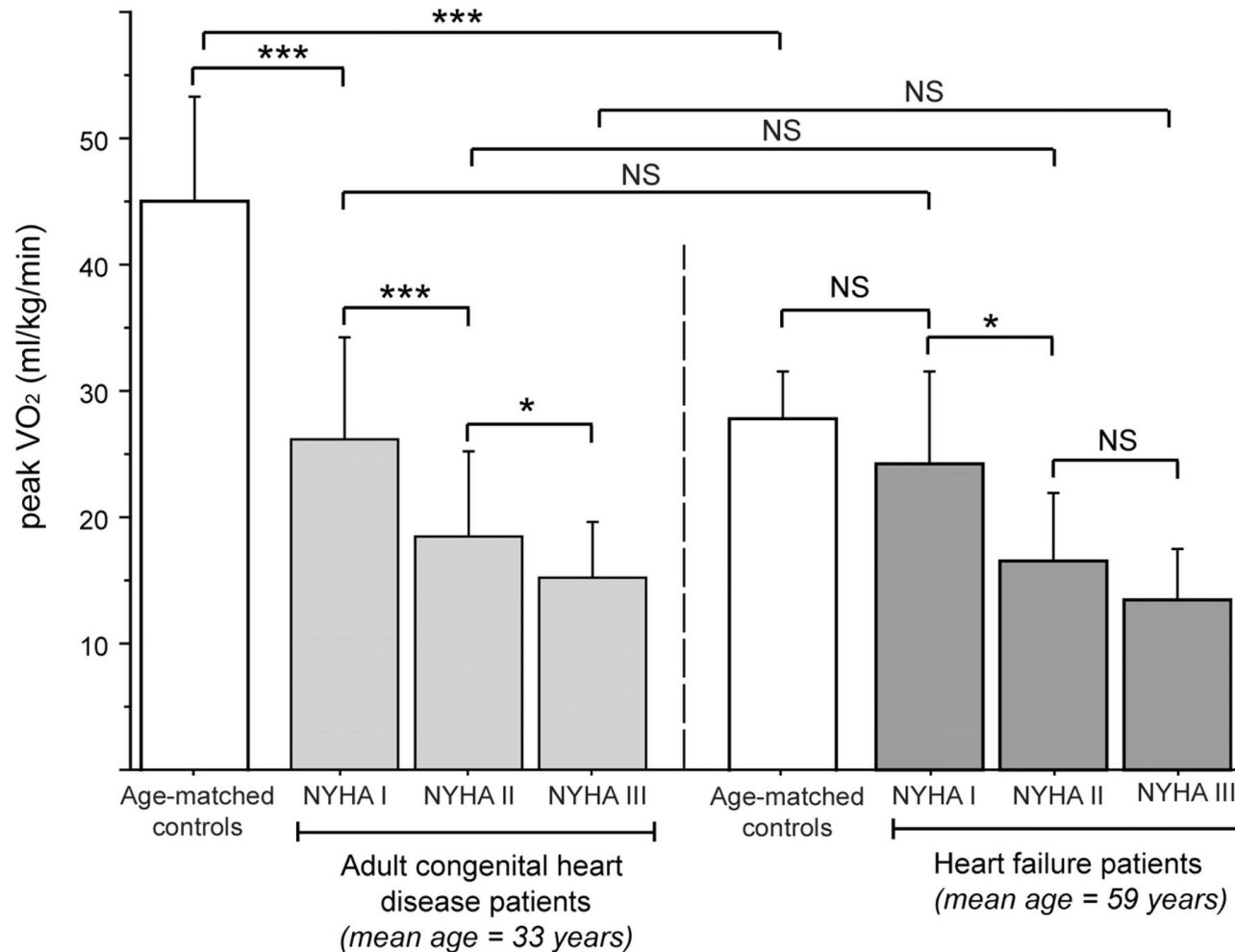
Arterial Switch



Intra-Atrial Baffle (Mustard or Senning Procedure)

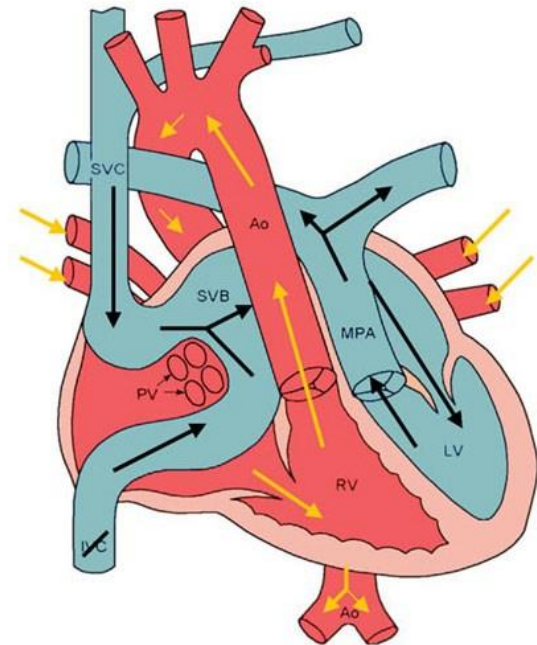


VO₂ vs NYHA hos GUCH- vs hjärtsviktspatienter



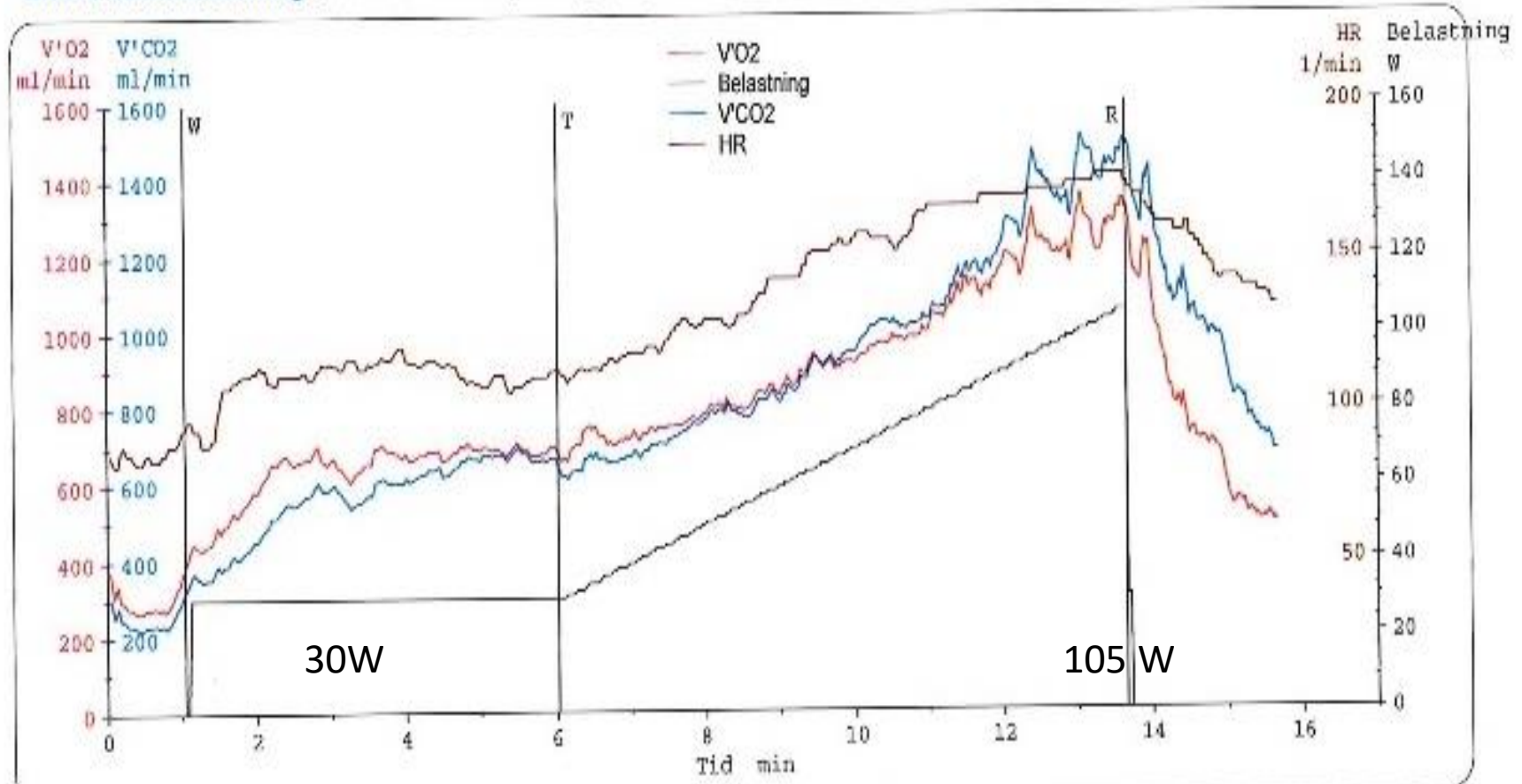
Karin 32 år

- Förmakskorrigerad (a m Senning) transposition
- Måttligt nedsatt systemkammarmfunktion
- Måttlig insufficiens i röd AV-klaff
- ”kliniskt i NYHA III a”

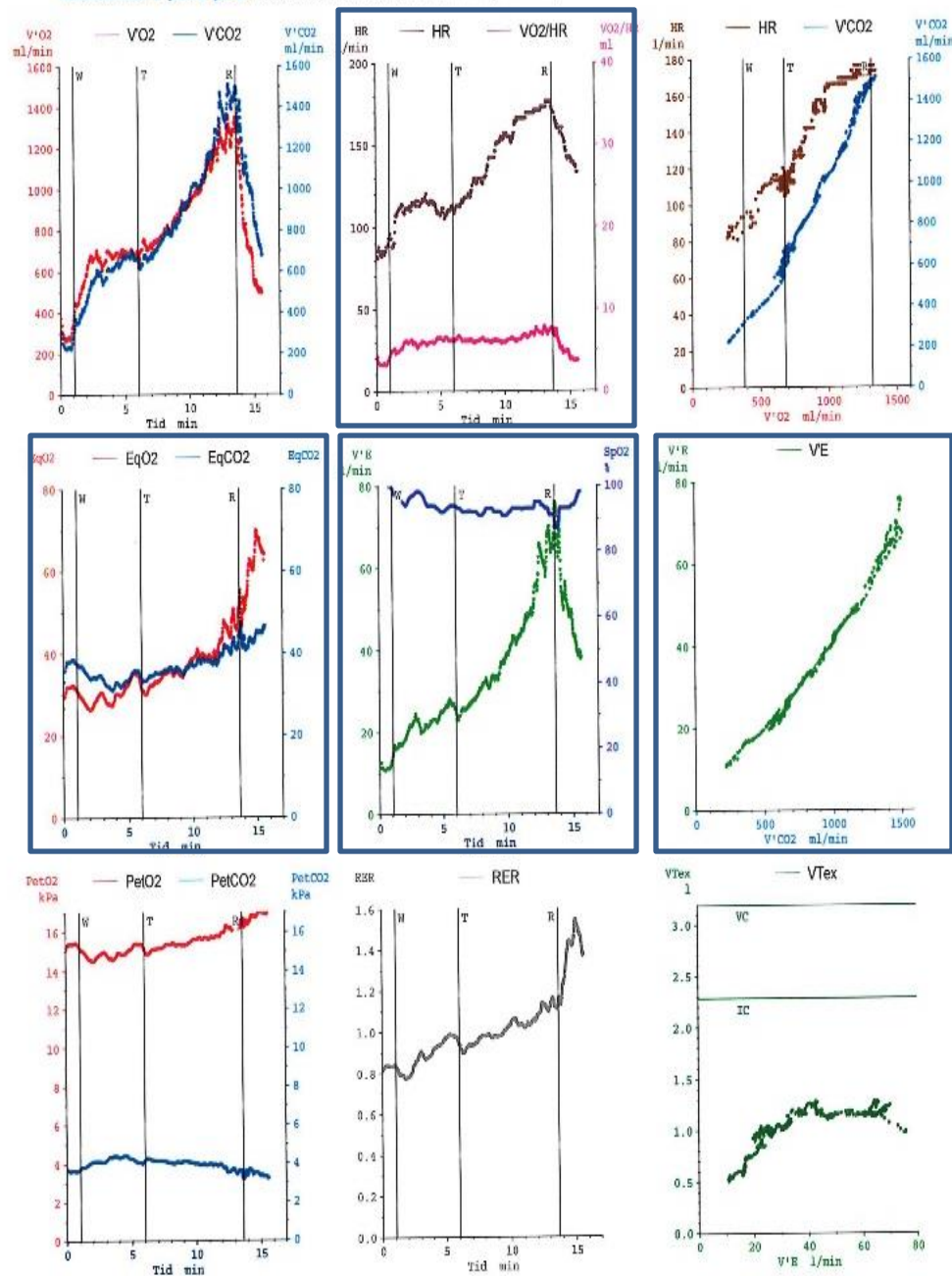


Karin, 32 år. L 162 cm, V 62 kg, BSA 1.66 m²

Grafisk sammanställning (medelvärde 8 andetag utan högsta/lägsta värde)



Wasserman 9-panel plot (medelvärde 8 andetag utan högsta och lägsta värde)



VE/ $\dot{V}O_2$
SS ca 30
Max 47

$\dot{V}O_2/HR$
Max 7

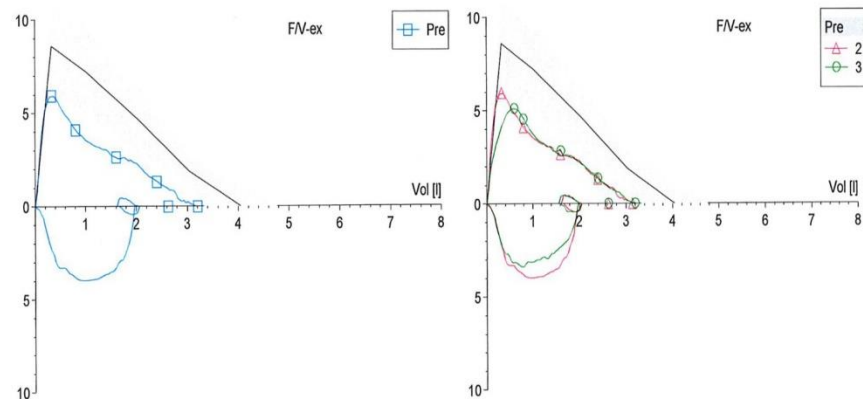
SpO2
Vila 100%
Max 91%

VE/ $\dot{V}CO_2$ 36

Vent reserv
36%

Karin, 32

Spirometri Flödevolym



Bästa försök

Alla försök

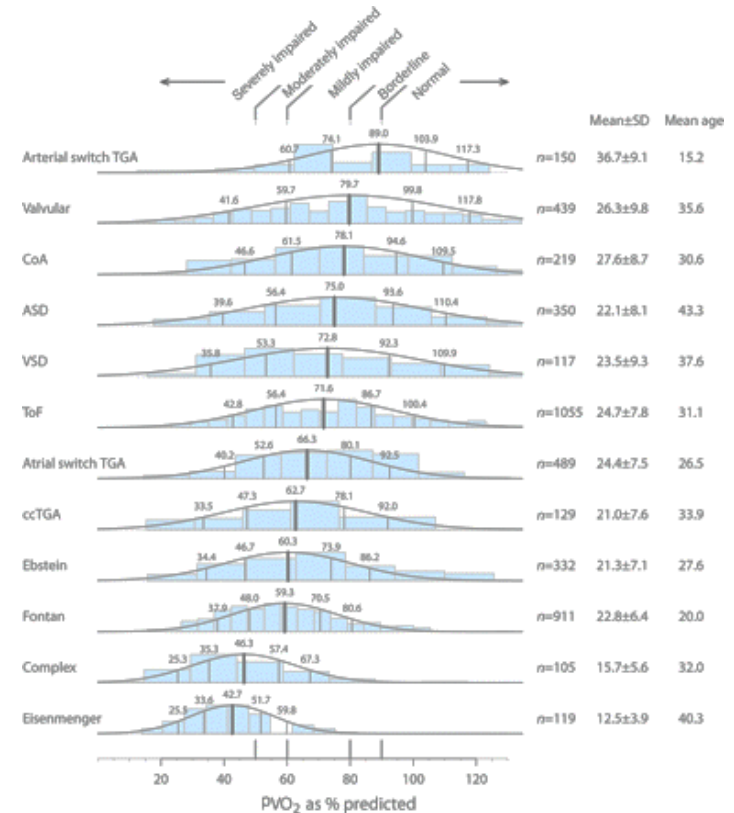
	Normal	Best	%(B/P)	2	3	-3	-2	Z-score	2	3
VC MAX	4.08	3.20	78							
FVC	4.05	3.20	79	3.13	3.20					
FEV1	3.41	2.62	77	2.62	2.61					
FEV1/VC	83.31	81.92	98	81.92	81.84					
IC_F	2.28	1.95	85	1.95	1.93					
PEF	8.59	5.93	69	5.93	5.11					
MEF75	7.22	4.09	57	4.09	4.53					
MEF50	4.67	2.62	56	2.62	2.81					
MEF25	1.85	1.32	72	1.32	1.33					
Nivådatum	18-03-13									
Nivåtid	13:41									

Samarbete: gott () måttligt () dåligt ()

Kommentar

Karin 32 år

- VO₂ peak 1.3 L/min,
21 mL/ kg x min
- 70% av ref
- Mellan 5-10 nedre percentilen



- Enl Kempny et al 2012,
hade TGA med atrial switch 24.4 + 7.5
- Så syreupptaget är vad som kan förväntas efter förmakskorrigerad transposition
- Men Karin kan mkt väl känna sig begränsad i vardagen och jmf med jämnåriga
- Undersökningen bidrar med underlag för follow-up betr graden av kammarsvikt. Orsak till desaturation ?

Varför nedsatt arbetsförmåga hos ACHD?

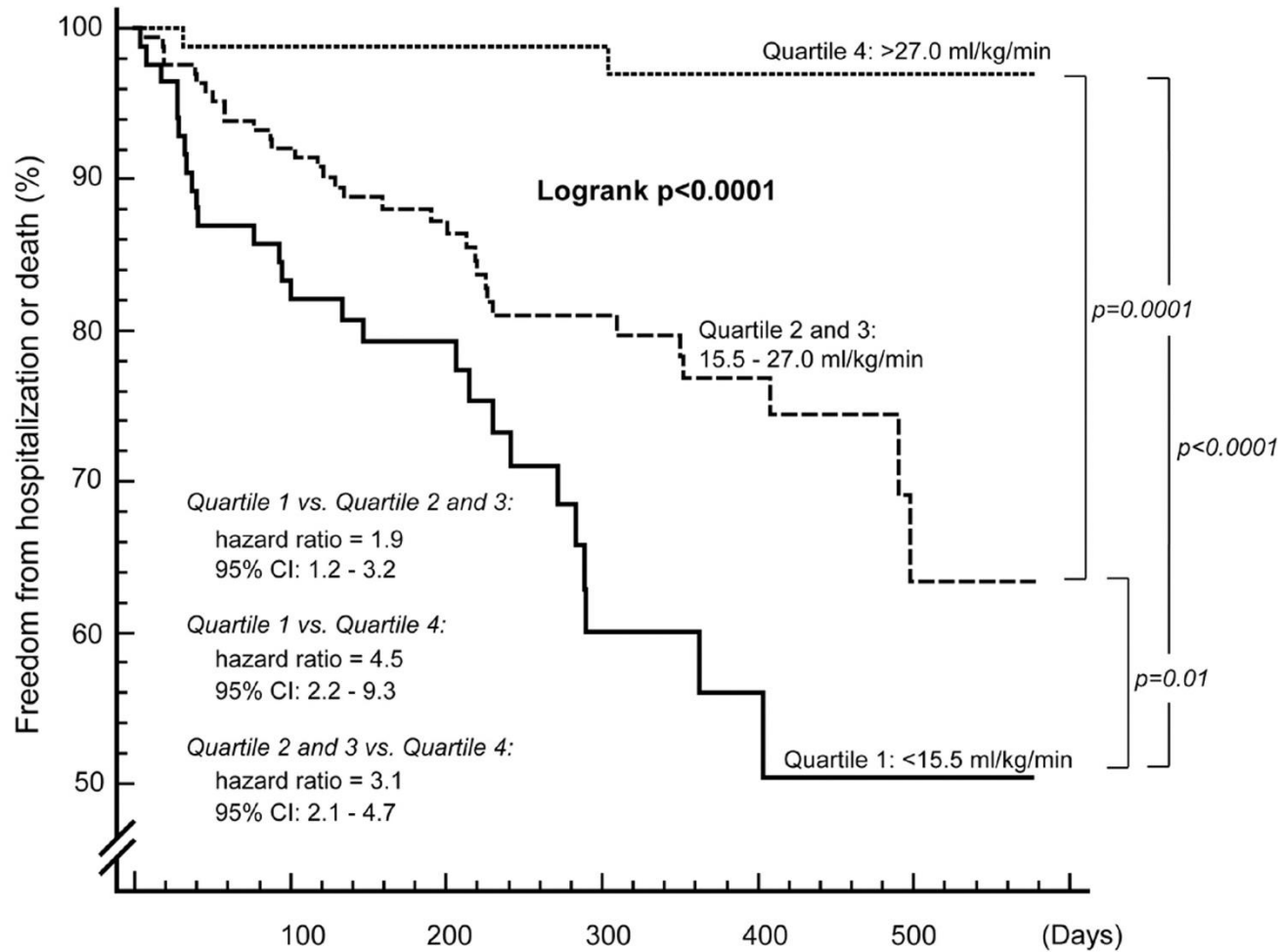
Korrigerat eller icke- korrigerat vitium

- Annorlunda anatomi, med eller utan korrektion (ex enkammarhjärta, TCPC) ger suboptimal cirkulationsanpassning under arbete
- Kammarsvikt vä/ hö
- Utflödesobstruktion
- Shunt, ev med desaturation
- Arytmi, pace, kronotrop insufficiens
- Thoraxdeformitet
- Lungfunktionsinskränkning
- Ovana vid fysisk ansträngning/ restriktioner

Varför göra CPET hos ACHD- personer ?

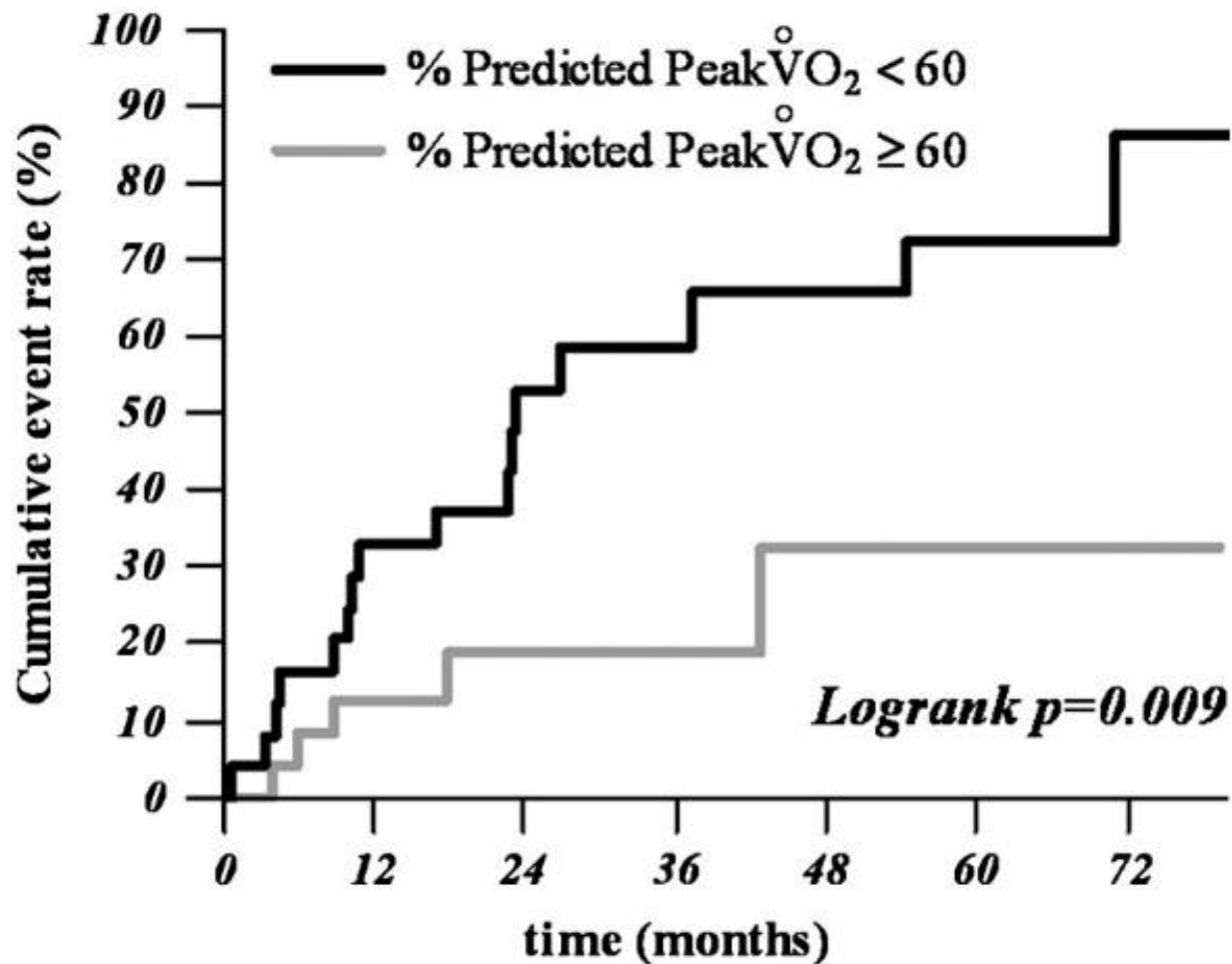
- Svårbedömd arbetsförmåga anamnestiskt
 - De vet inte hur det är att ha normal arbetsförmåga
- Vanligt arbetsprov kan vara svårbedömt
 - Annorlunda hjärtfrekvensreaktion/ maxpuls/ pace
 - Ibland svårvärderad blodtrycksreaktion
 - Skattad ansträngning svårvärderad pga över/ underskattning
- Det behövs noninvasiva verktyg för
 - Uppföljning, behandlingsindikation, prognostik

VO₂ peak och prognos



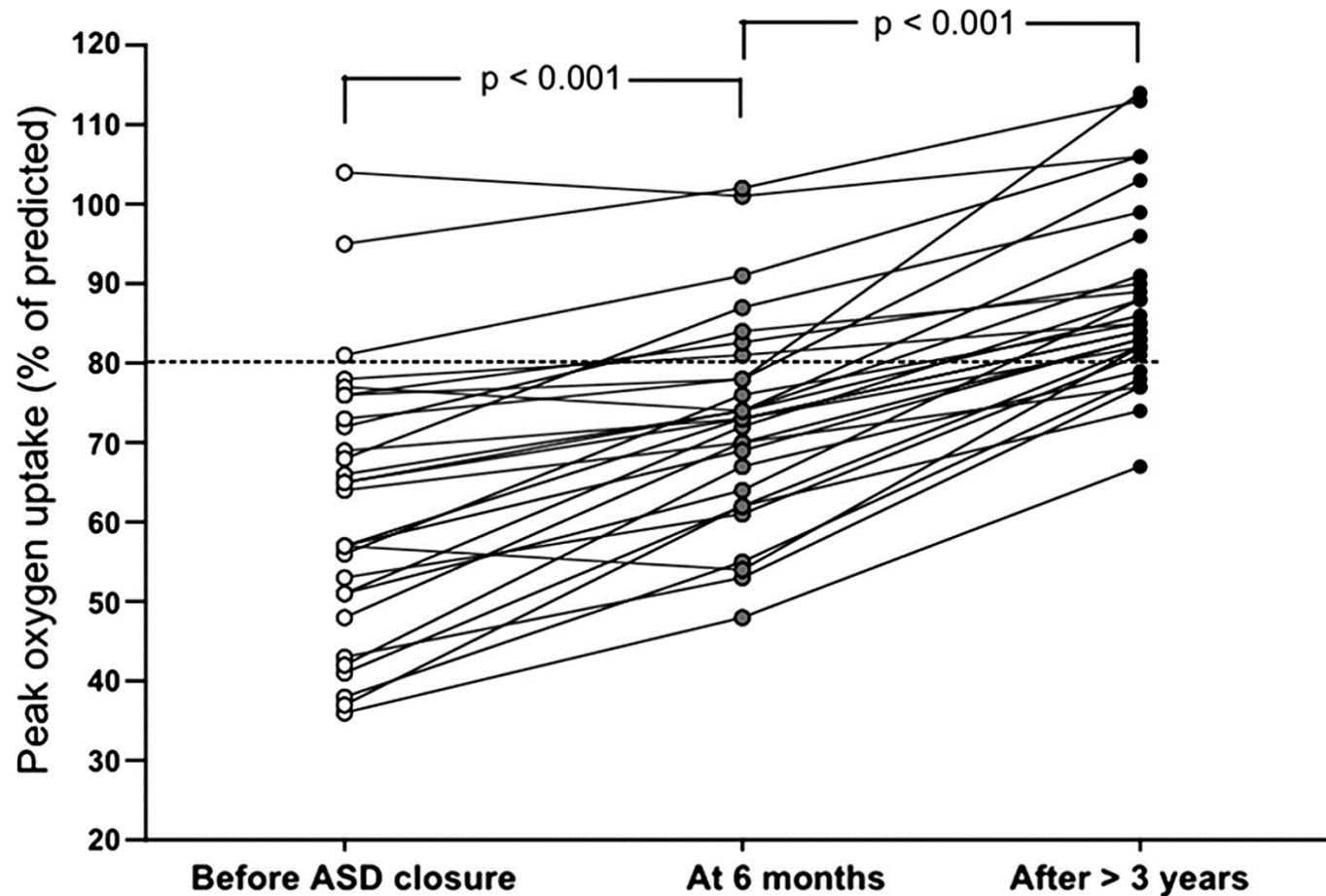
Prognos vid Ebsteins anomali av tricuspidalisklaffen

Radojevic J et al, Int J Cardiol 2013;163:305-308



Exempel på follow- up

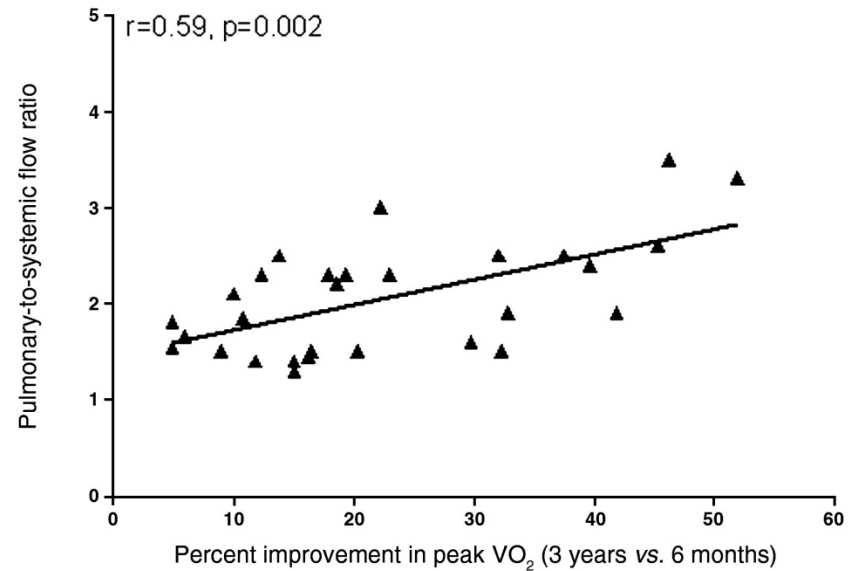
VO₂peak efter kateterburen stängning av ASD



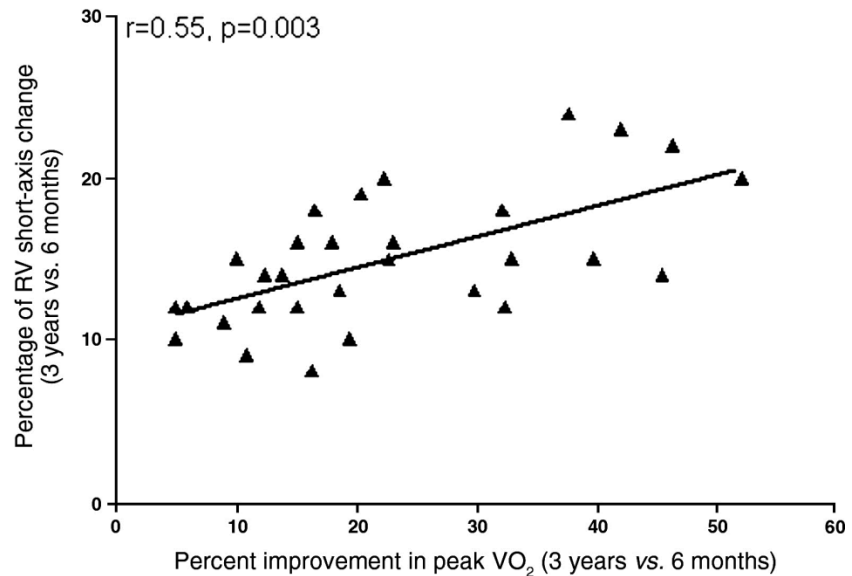
Stor shunt- större
förbättring

Stor minskning av
högerkammardimension –
större förbättring

A



B



Kartlägga faktorer av betydelse för max. syreupptaget

Enkammarhjärta: systemisk höger- eller vänsterkammare

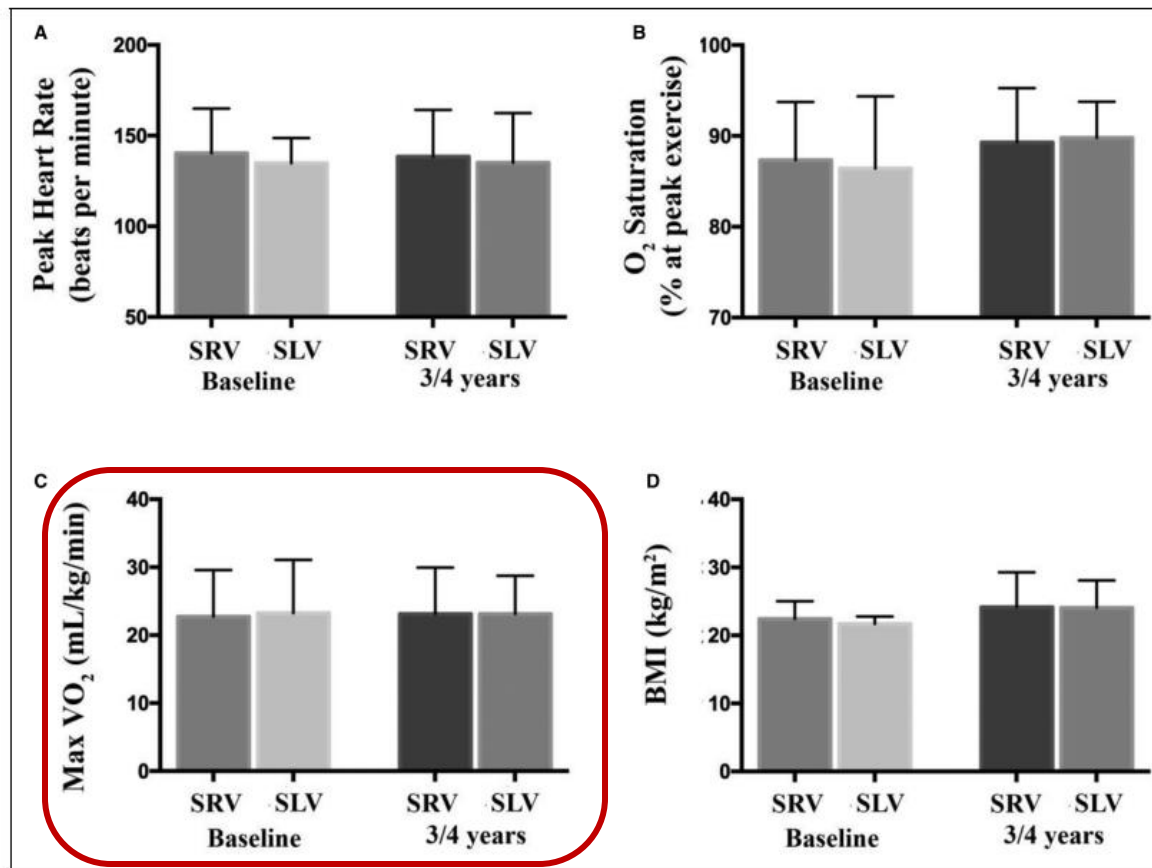
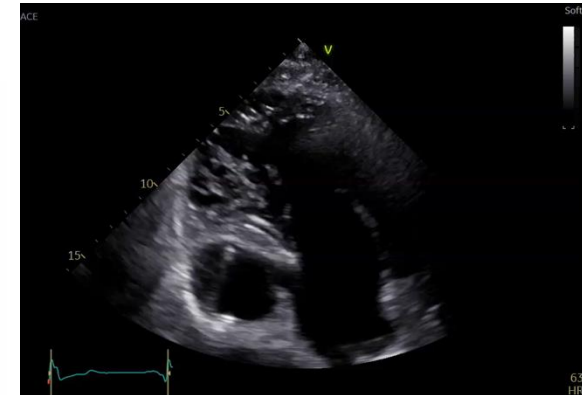


Figure 1. Peak heart rate, O₂ saturation, max VO₂, and BMI (A, B, C, and D respectively) was assessed at subsequent CPET 3 to 4 years following the initial CPET, revealed no significant differences between the 2 groups (44 SRV and 91 SLV patients at baseline, with 12 SRV and 17 SLV patients at 3 to 4 years, $P > .05$ when comparing SRV vs SLV at 3 to 4 years. Also SRV at baseline vs SRV at 3 to 4 years, and SLV at baseline vs SLV at 3 to 4 years, no statistical difference was noted).

Abbreviations: SLV, single left ventricle; SRV, single right ventricle. Each time point is shown as mean $\pm$ standard deviation.

Vid första CPET,
SRV (n=44) 27 år,
SLV (n=91) 30 år
Annars ingen skillnad i
demografi, medicinering,
pace

Dhauna J et al, World
Journal for Pediatric and
Congenital Heart Surgery
2022, Vol. 13(3) 366-370

Planera fysisk aktivitet/ träning

International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease 4 (2021) 100151



Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease

journal homepage: www.journals.elsevier.com/international-journal-of-cardiology-congenital-heart-disease

Safety of physical sports and exercise in ACHD

Ana Barradas-Pires^{a,b}, Andrew Constantine^{a,c}, Konstantinos Dimopoulos^{a,c,*}

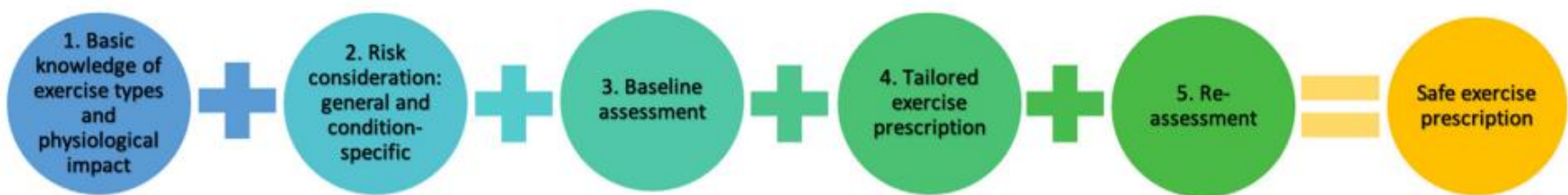
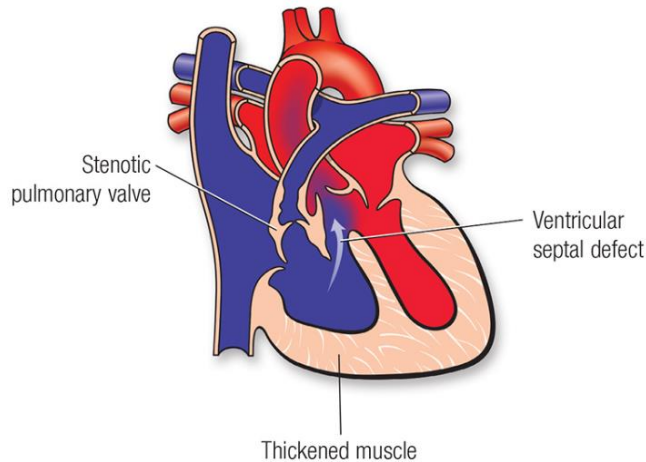


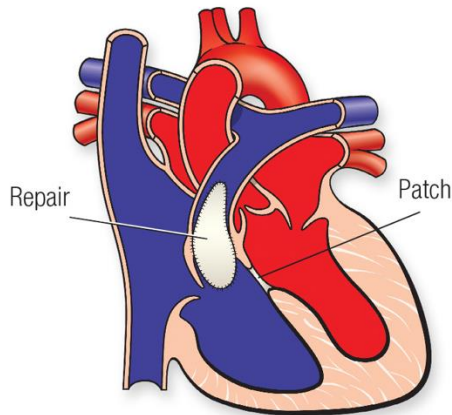
Fig. 1. Components of a safe exercise prescription.

	CV Complication	Examples of ACHD lesions	Diagnostic tools
	Arrhythmias	• Tetralogy of Fallot • ccTGA • d-TGA post-atrial switch • Ebstein anomaly • Classic (atriopulmonary) Fontan	Baseline ECG Holter Exercise test or CPET
	Inability to Increase Cardiac Output	• Left side obstructive lesions: - Aortic stenosis / BAV; - Sub-aortic membrane; • Right-sided obstructive lesions • Eisenmenger syndrome • Single-ventricle patients	TT Echocardiography CPET (with SatO₂ measurement) 6-minute walk test
	Myocardial Ischemia	• d-TGA after arterial switch • Coronary "kinking" after Ross procedure • Anomalous coronary arteries • Coronary fistulae • Coronary compression	Baseline ECG ST changes on exercise test or CPET Coronary CT and Myocardial Perfusion Scan
	Heart Failure Exacerbation	• ccTGA • d-TGA after atrial switch • Single-ventricle patients • Tetralogy of Fallot	TT Echocardiography Cardiac MRI CPET
	Aortic Dissection	• Aortic dilatation associated with BAV • Aortic dilatation after Ross procedure • Familial aortopathies (Marfan syndrome, Turner syndrome, Loeys-Dietz, etc.)	TT Echocardiography CT angiography / MRA BP response on exercise test or CPET

Exempel från en diagnosgrupp, Fallots anomali



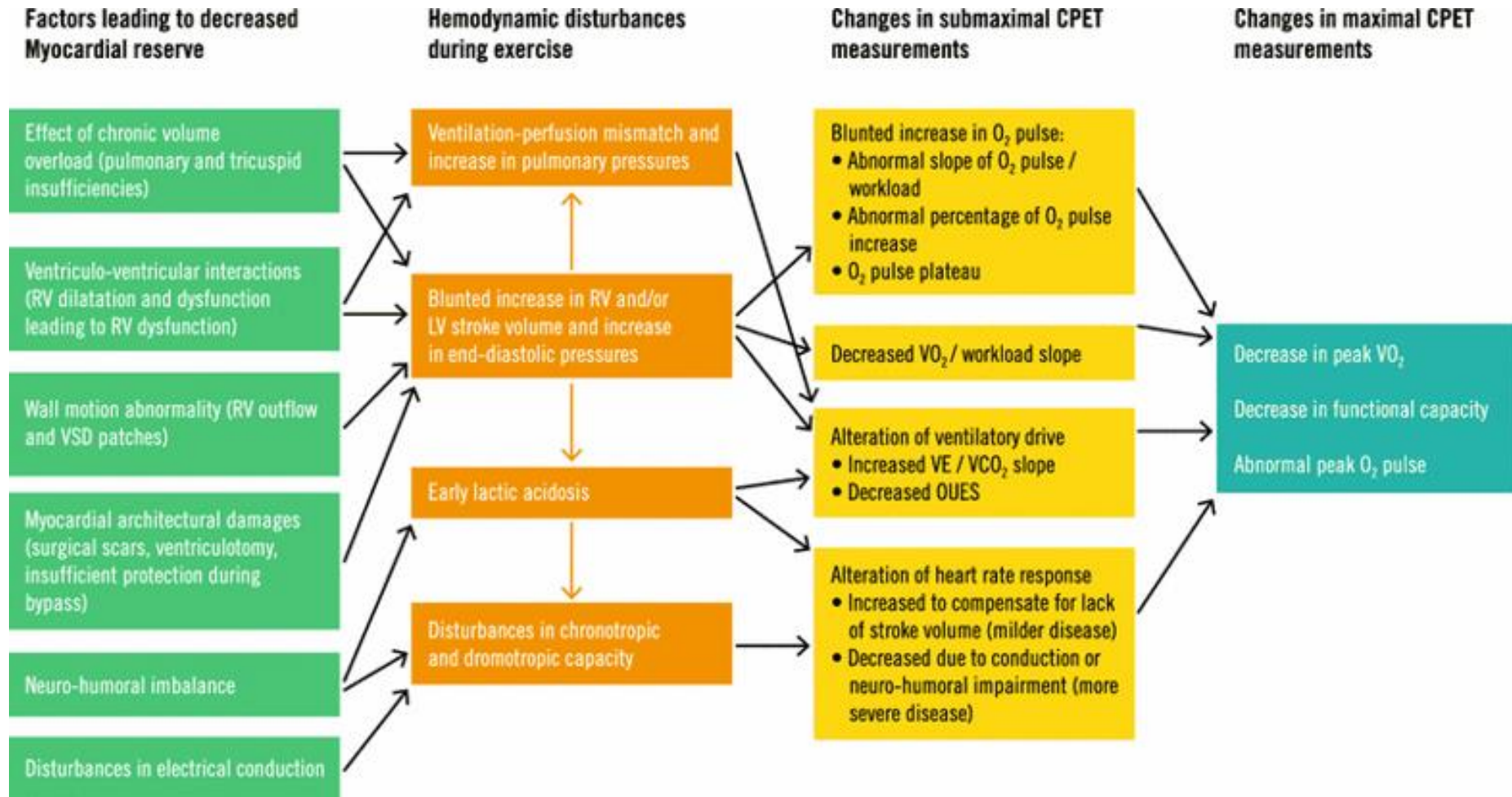
- VSD
- RV- utflödesobstruktion
Valvulär/subvalv/supravalv stenosis/atresia
- Överridande aorta



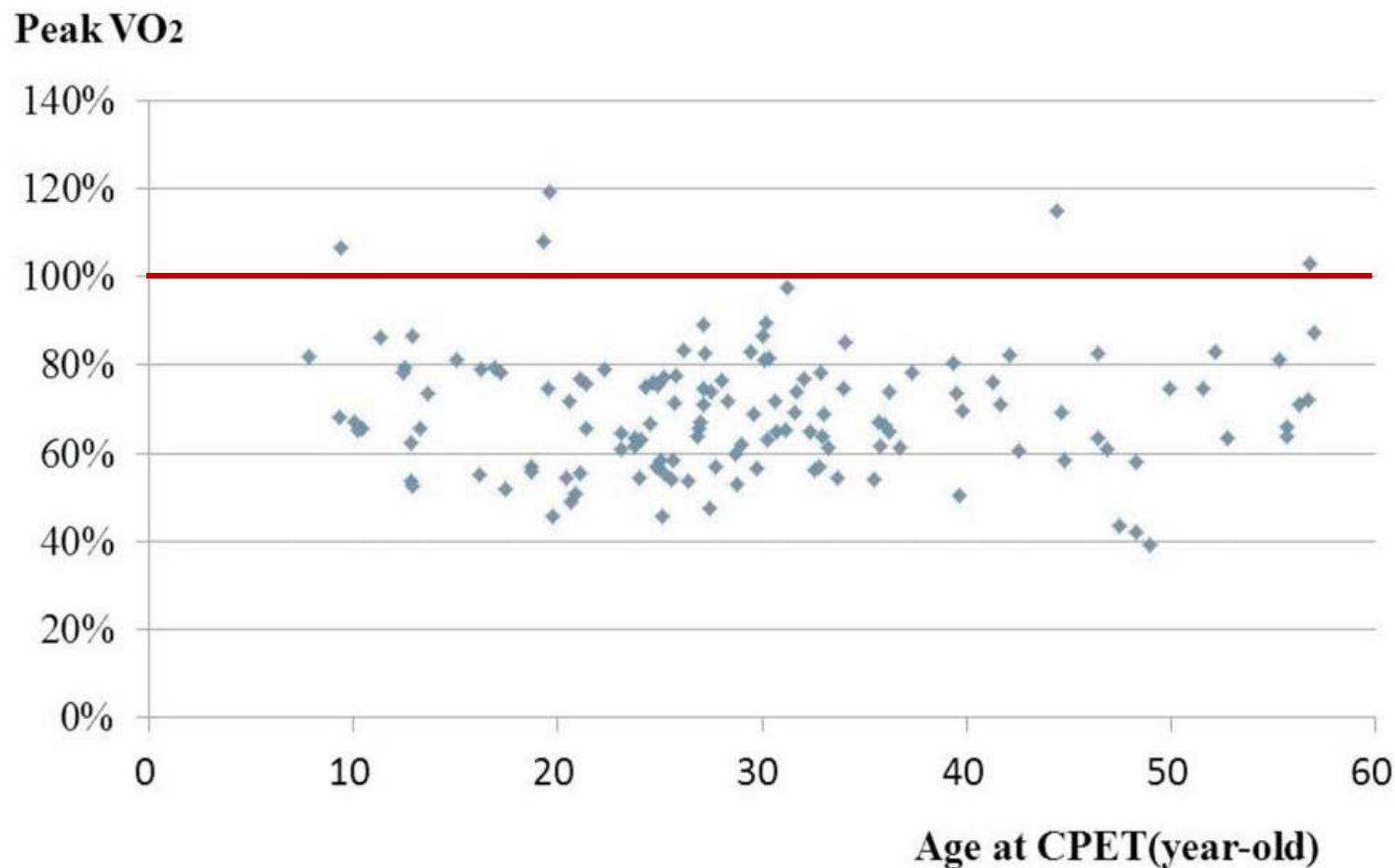
Korrektion

leder ofta till pulmonalisinsufficiens

Multifaktoriell begränsning. Ett exempel: kammarfunktion/ reserv, hemodynamiska konsekvenser och effekter på CPET- mätningar hos opererade Fallot-patienter



158 pat med Fallot, korrigerade vid i medeltal 8 åå
Pulmonalisinsufficiens: uttalad 53, måttlig 55, lindrig 50



Starkast samband med peak VO₂:
Grad av PI, LV- funktion, ålder vid korr.

Table 3. Summary of CPET work-up from different studies in repaired TOF patients

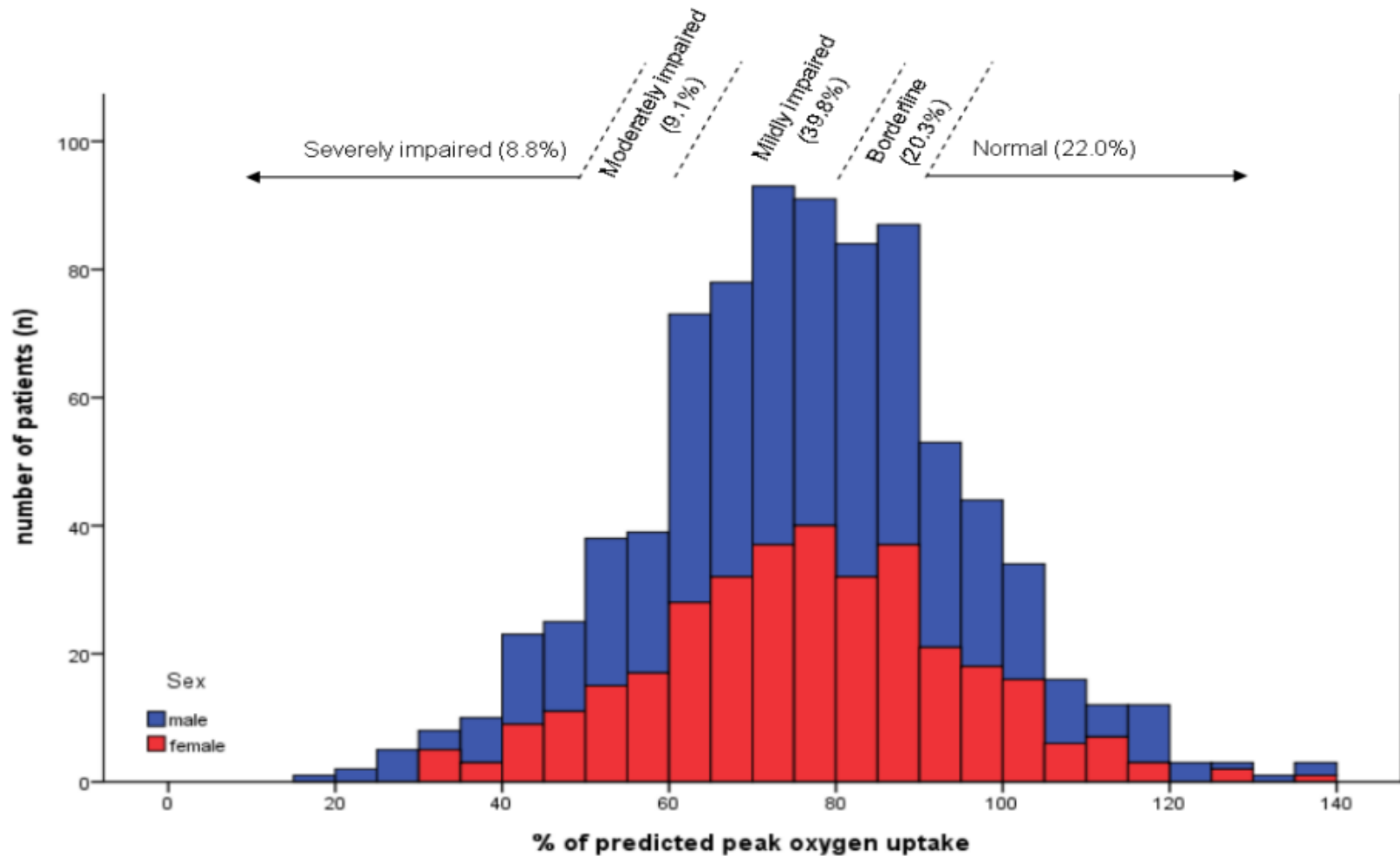
Author	Nation	No.	Age at CPET (years)	Peak VO ₂ (% of predicted)	V _E /VCO ₂ slope
Yang et al., current study	Taiwan	158	29.5 ± 12.2	68 ± 14%	27.1 ± 5.3
Buys et al., 2011 ¹⁸	Belgium	98	25.6 ± 7.7	74 ± 15%	26.2 ± 5.5
Samman et al., 2008 ¹⁹	Canada	99	34 ± 11	66 ± 13%	NA
Fredriksen, et al, 2002 ²⁰	Canada	168	NA	51%	NA
Diller et al., 2005 ²¹	U.K.	107	31 ± 11	56 ± 20%	NA
Kipps et al., 2011 ²²	USA	70	27.8 ± 15	78 ± 19%	28.2 ± 4.6
Yap et al., 2013 ²³	Singapore	36	30 ± 10	83 ± 18%	NA
Giardini et al., 2007 ⁷	Italy	118	24 ± 8	58 ± 17%	31.1 ± 4.6

CPET, cardiopulmonary exercise test; NA, not available.

Personer med korrigerad Fallot

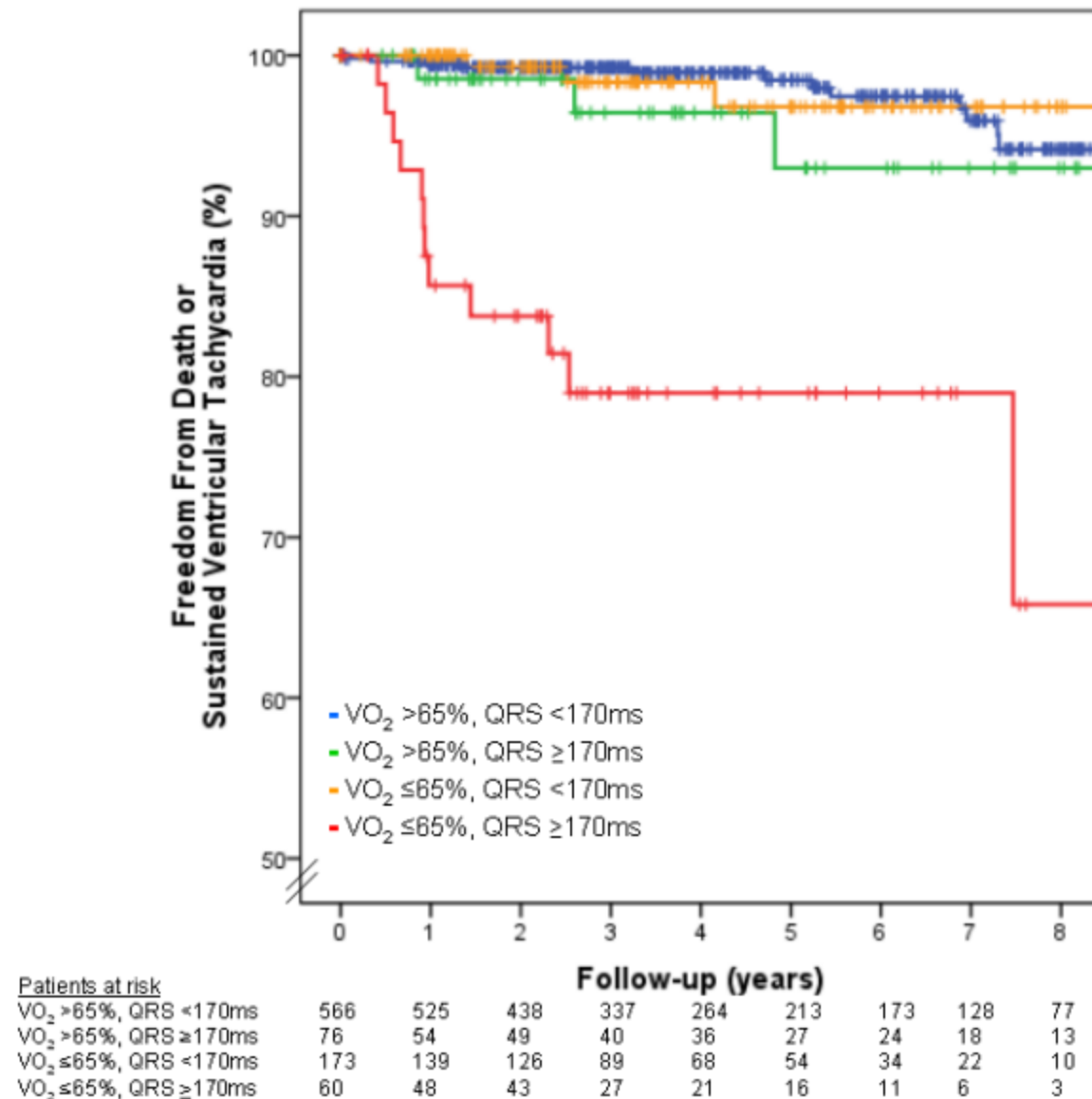
Müller J et al , Int J Cardiol 2015;196:158-64

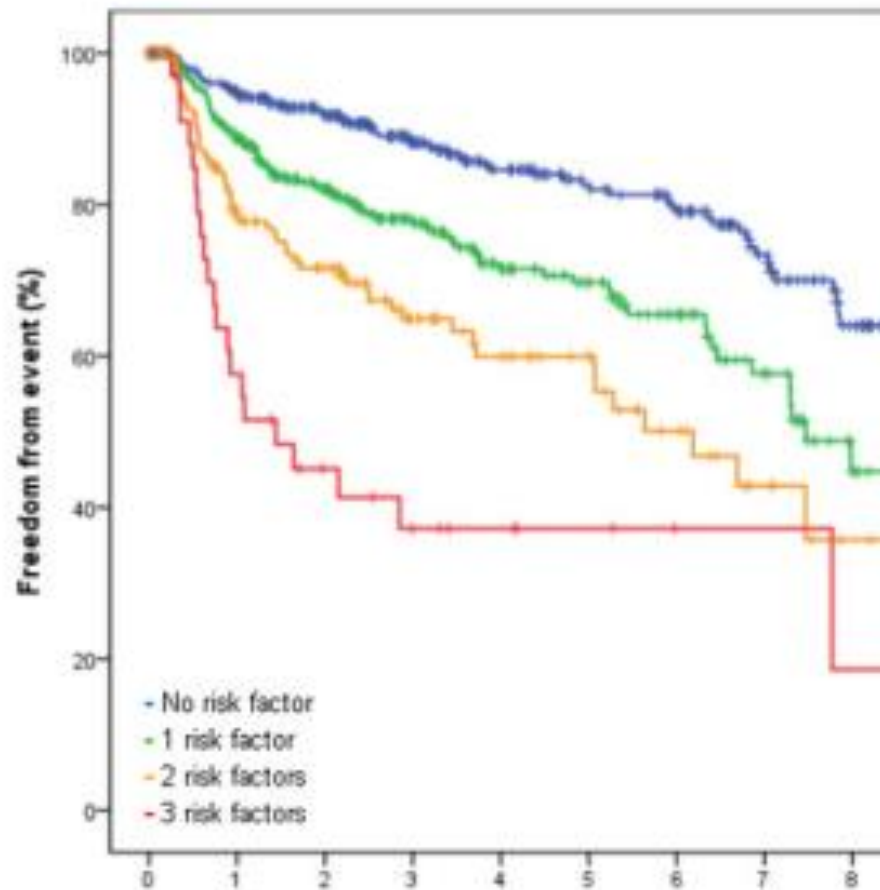
Figure 1: Distribution of peak oxygen uptake expressed as percentage of predicted value in 875 patients with Tetralogy of Fallot.



Prognos för personer med korrigerad Fallot

Müller J et al , Int J Cardiol
2015;196:158-64





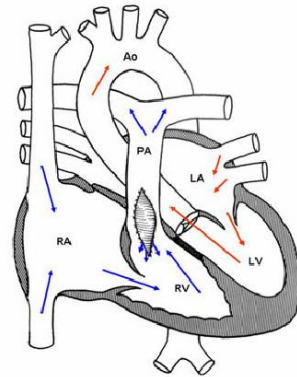
Patients at risk		Follow-up (years)							
No risk factor	375	328	266	188	150	122	107	70	39
1 risk factor	322	252	187	134	94	74	52	31	10
2 risk factors	141	95	78	48	35	27	18	8	3
3 risk factors	37	19	12	8	6	4	2	2	1

Fig. 5. Kaplan-Meier curve showing freedom from the secondary end point according to the numbers of risk factors (peak $\dot{V} O_2 \leq 65\%$ predicted, $\dot{V} E / \dot{V} CO_2$ slope ≥ 31 , resting QRS duration ≥ 170 ms) showing that risk increases for every additional factor present.

Event= död el hospitalisering
pga hjärtkirurgi, kateterburen
åtgärd, arytmiproblematik

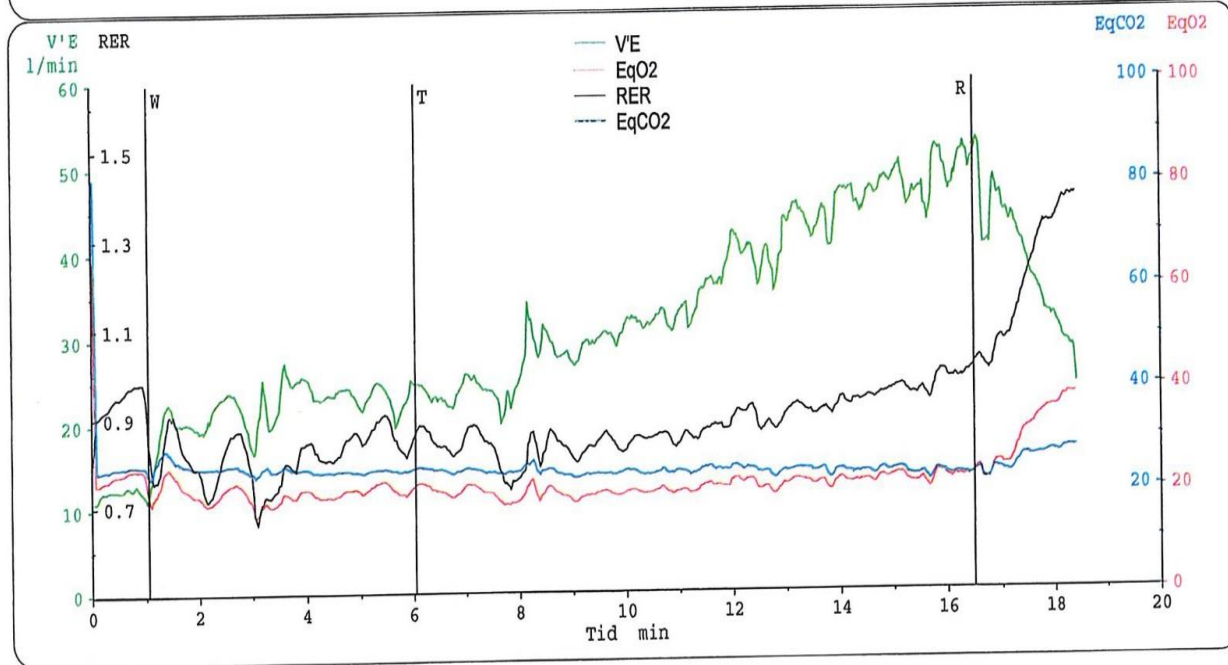
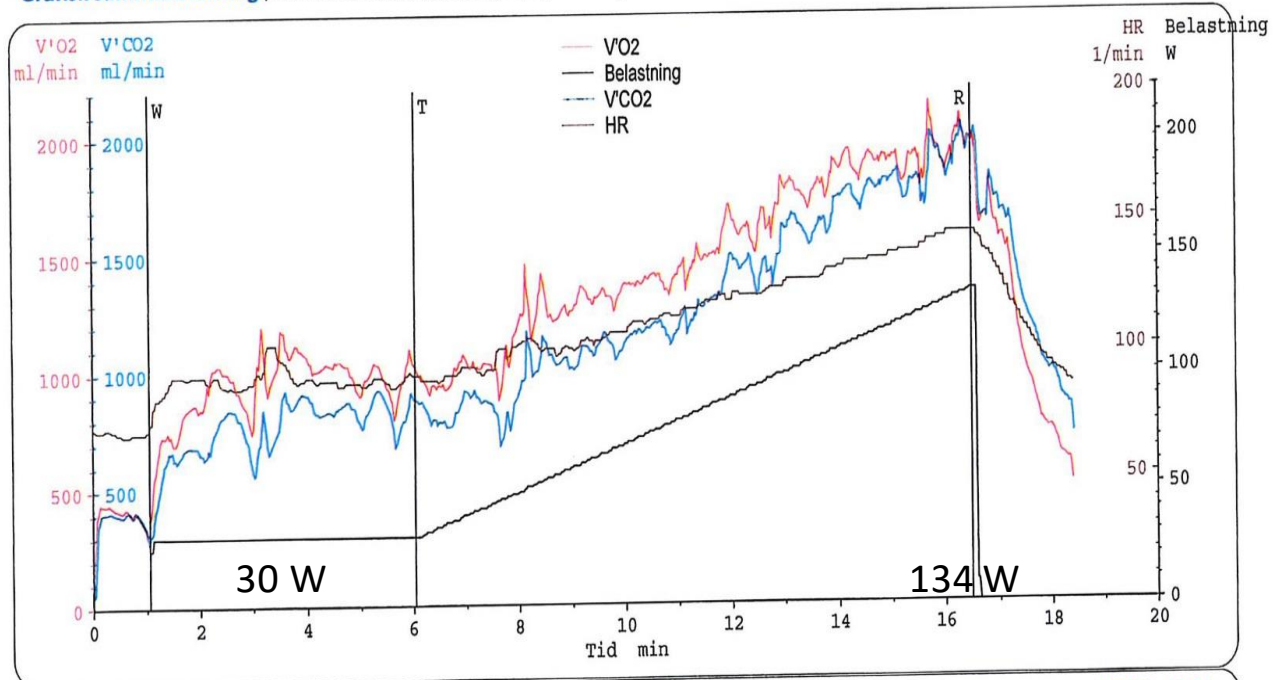
Ronny f 1973

- Född med Fallots anomali
- 1975 Blalock- Taussigshunt (a. subclavia-pulmonalis)
- 1977 "totalkorrektion". Patch i förmaks- resp kammarseptum, vidgning av pulmonalis med patch

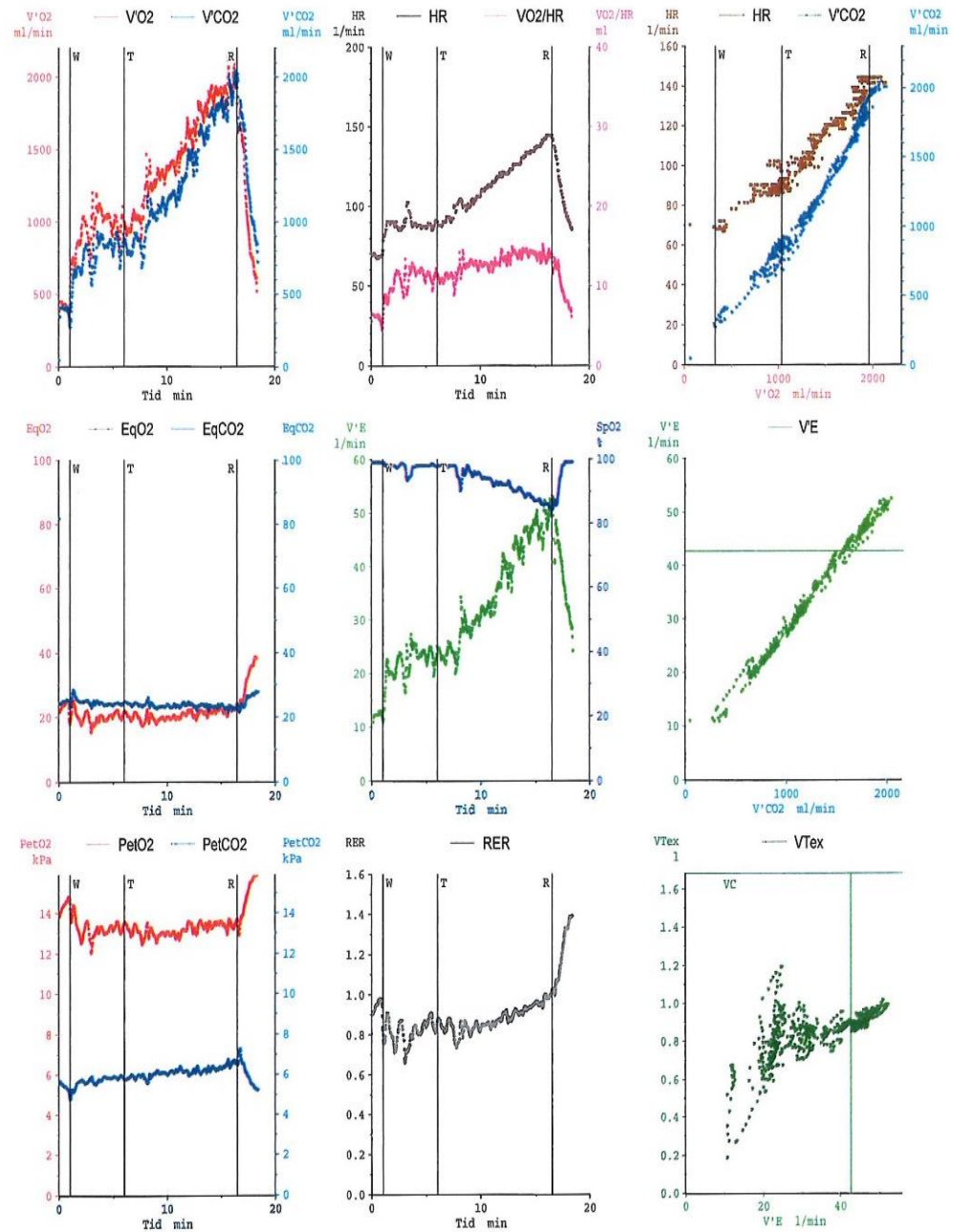


- 2012 pulmonalis-homograft pga uttalad insufficiens
- 166 cm, 70 kg, icke- rökare
- Ekokardiografi:
Normal vä- kammarfunktion. Normalstora högersidiga hjärtrum. Hö kammare med lätt nedsatt longitudinell funktion men normal radiell. Valfungerande homograft med obetydlig insufficiens och systolisk hastighet 2.4 m/s

Grafisk sammanställning (medelvärde 8 andetag utan högsta/lägsta värde)



Wasserman 9-panel plot (medelvärde 8 andetag utan högsta och lägsta värde)



Ronnys spirometri

Subst.	Norm	Akt1	% Akt1/Norm	SD	Akt2	% Akt2/Norm	SD
Dos					Vent.1,6 m		
FEV 1	3.7	1.4	36.7	3.2	1.6	42.3	3.0
FEV1%M	79.6	58.5	73.5	3.0	68.4	85.8	1.6
VC MAX	4.6	2.3	49.9	2.7	2.3	49.2	2.7

VC	4.4	2.4	54.8	2.1
----	-----	-----	------	-----

ERV		0.5		
-----	--	-----	--	--

TLC	6.1	4.1	67.7	1.7
-----	-----	-----	------	-----

FRCpl	3.1	2.3	73.6	0.9
-------	-----	-----	------	-----

RV	1.5	1.8	119.2	0.5
----	-----	-----	-------	-----

FRCp%T	52	55	105.9	0
--------	----	----	-------	---

RV%TLC	29	42	147.2	2
--------	----	----	-------	---

SR tot	1.18	2.18	185.4	
--------	------	------	-------	--

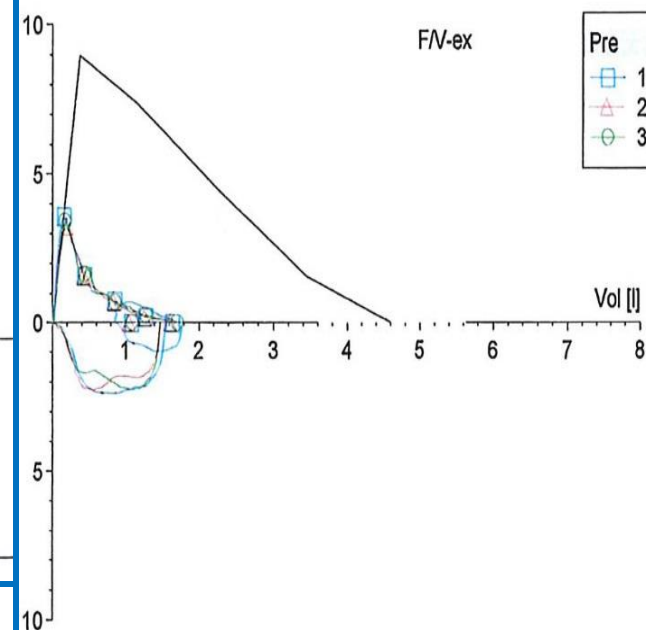
R tot	0.30	0.82	272.9	
-------	------	------	-------	--

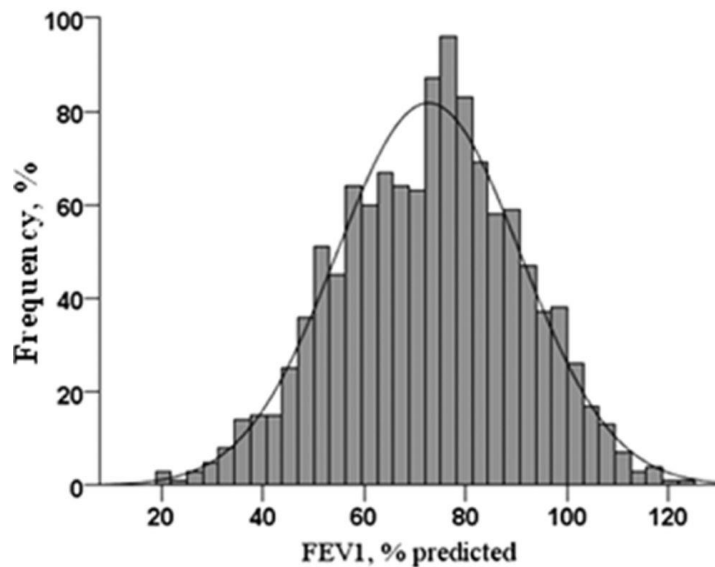
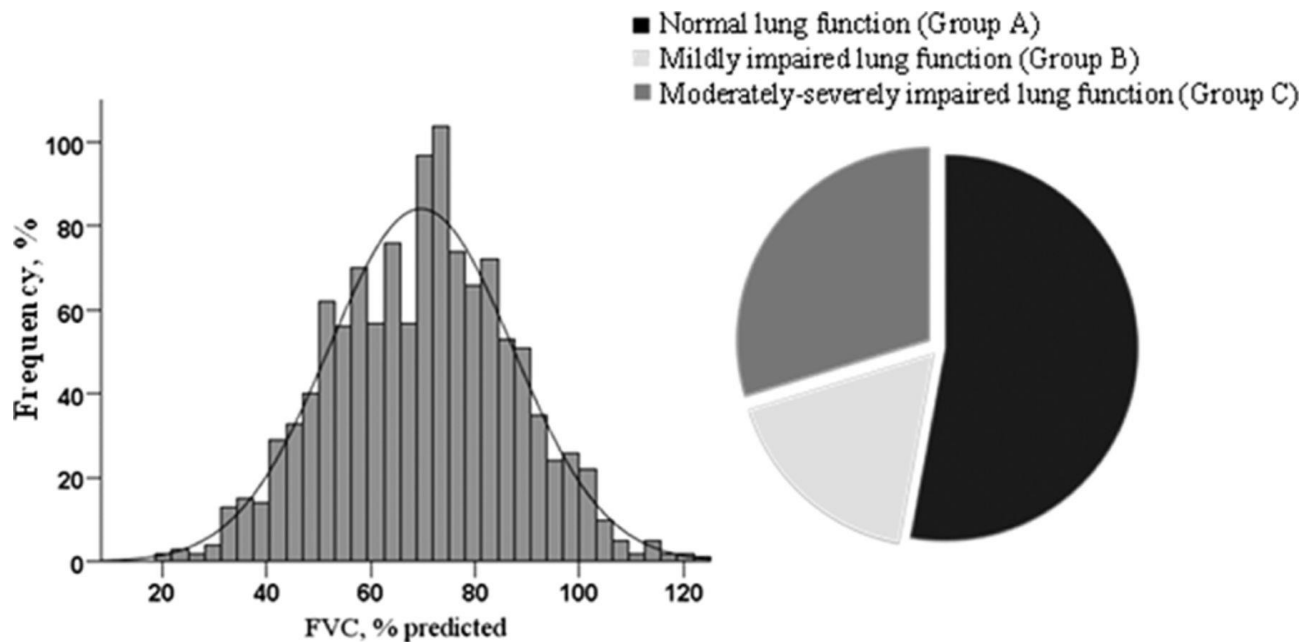
DLCOSB	9.8	6.1	62.4	1.6
--------	-----	-----	------	-----

DLCOc	9.8	5.7	58.5	1.8
-------	-----	-----	------	-----

Hb		17.20		
----	--	-------	--	--

KCOc	1.6	1.6	98.8	0.0
------	-----	-----	------	-----





Lungfunktion och ACHD

1188 pat undersökta 2000- 09

drygt 70% var opererade

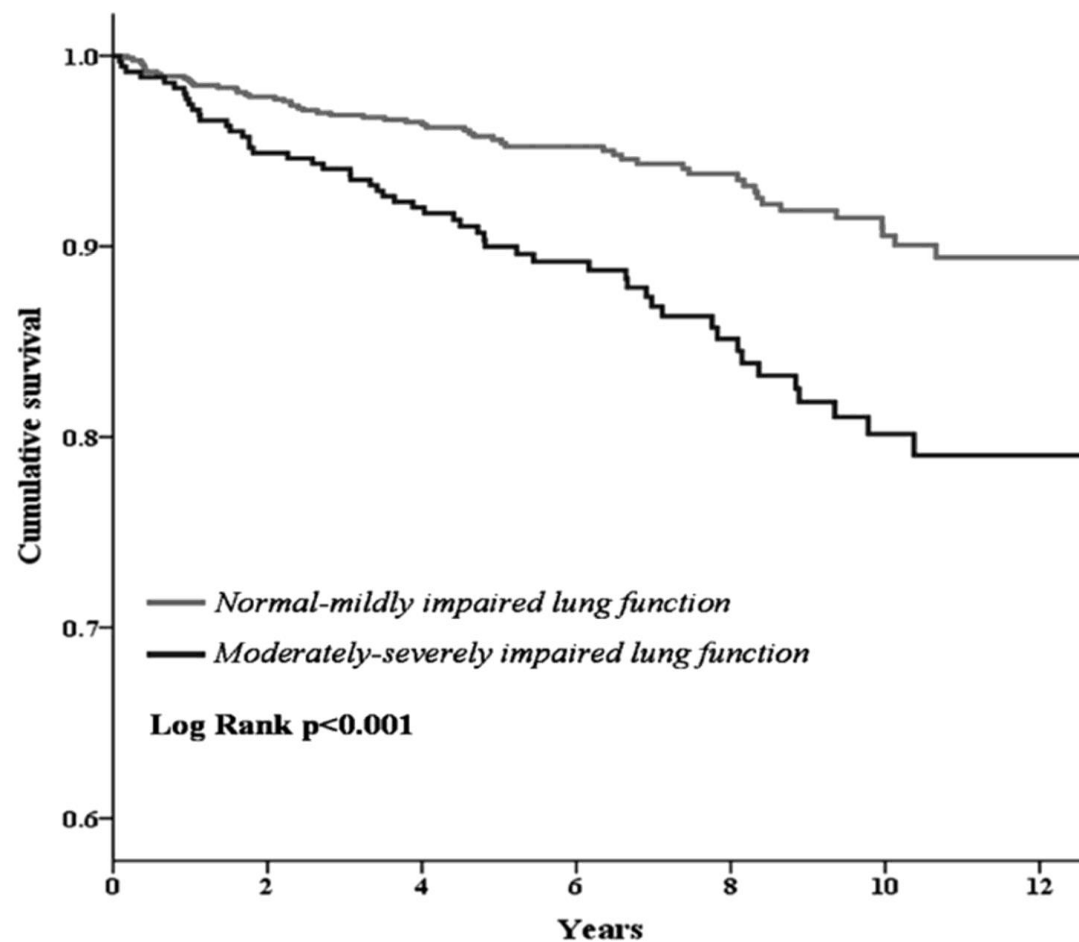
ålder vid us var 33 år $\pm$ 13

Faktorer relaterade till måttligt- uttalat nedsatt lungfunktion

- Komplext hjärtfel
- Genomgången thorakotomi
- Skolios
- Diafragmapares
- Stort hjärta

% med måttligt – uttalat nedsatt lungfunktion

- Komplexa 55%
- Fallot 35%
- CoA 20%
- Klaffel 18-20%
- ASD, VSD 15-18%



Number at risk

Normal-mildly impaired lung function

835 817 708 440 316 191 33

Moderately-severely impaired lung function

353 335 297 206 136 81 18

Man får förstås inte glömma att andra faktorer än hjärtfelet/korrekturen också spelar roll för arbetsförmågan vid ACHD

Leonardi B, Cifra B. CJC Pediatric and Congenital Heart Disease
Volume 2, Issue 6, Part A, 2023,
Pages 314-321

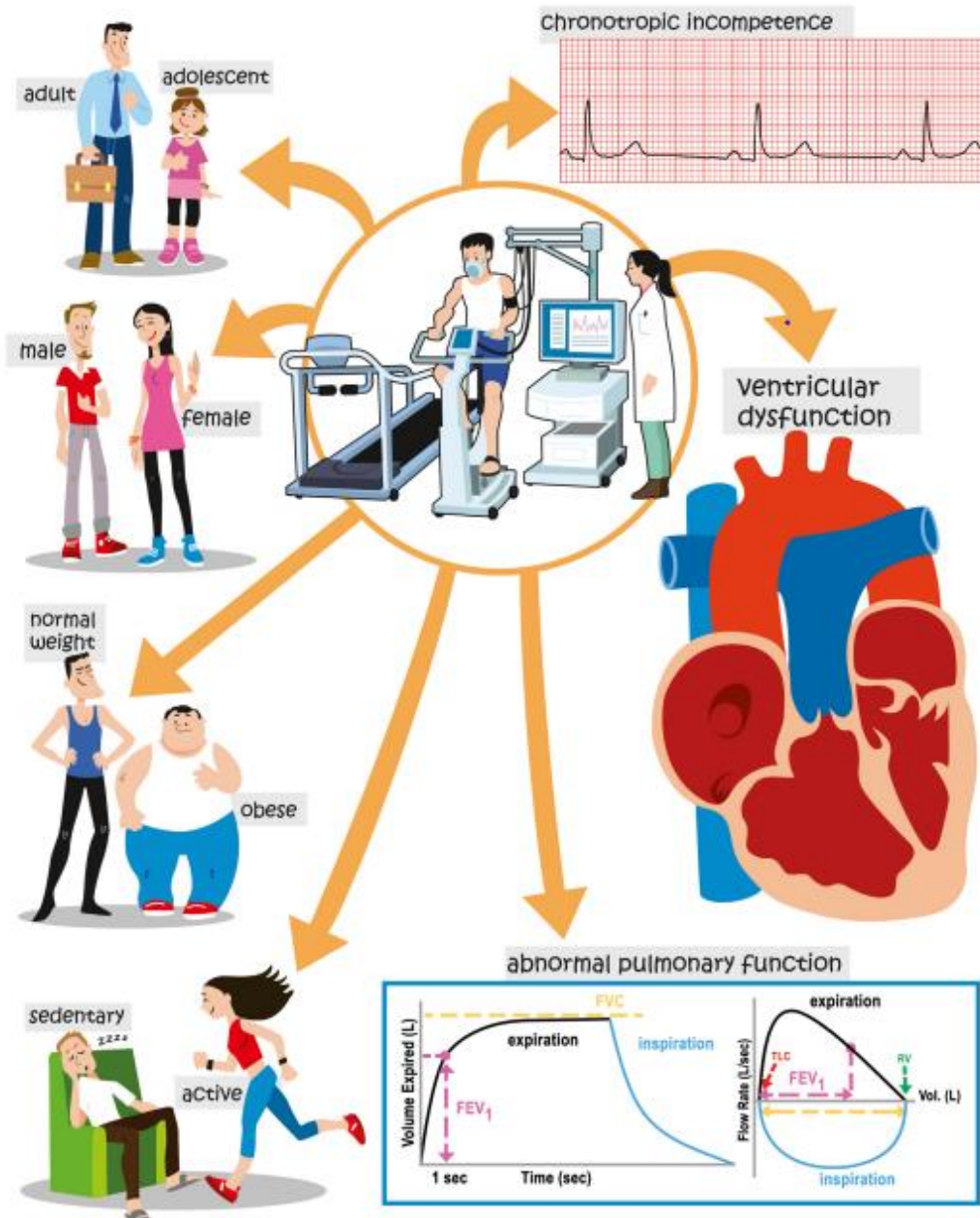


Figure 1. Factors affecting cardiopulmonary exercise testing results. FEV₁, forced expiratory volume in 1 second; FVC, force vital capacity; TLC, total lung capacity.

Reflektioner

- CPET för ACHD- personer är värdefullt
- Anamnesen är opålitlig och maxpulsen kan vara onormal
- Mycket i ACHD- handläggningen handlar om att detektera förändringar, här får vi flera variabler att följa
- För unga personer som ska opereras- även om indikationen är klar- så kommer frågor förr eller senare att uppkomma efteråt och då är det bra att veta hur arbetsförmågan var innan
- Störst utbyte får man av ergospirometri vid ACHD om man har god kännedom om patientens problematik och sjukhistoria, och inkluderar övriga undersökningsfynd i sin bedömning. Inte säkert att remittenten fixar den syntesen på egen hand
- Glöm inte lungfunktionen
- Och inte heller att desaturation kan bero på odiagnostiserad shunt eller rest- shunt

Tack för ordet!
eva.nylander@regionostergotland.se