

© Л.А. Глушко, А.А. Шмальц, 2021

УДК 616.12-007-053.1:616.131-008.331.1]-07

Л.А. Глушко<sup>1</sup>✉, А.А. Шмальц<sup>1, 2</sup>

## Оценка состояния кардиореспираторной системы при легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца

<sup>1</sup> ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (президент – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) Минздрава России, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

✉ Глушко Людмила Александровна, канд. мед. наук, заведующий группой легочных проб и мониторинга газообмена, кардиолог, врач функциональной диагностики, доцент; orcid.org/0000-0002-6532-7261, e-mail: laglusko@bakulev.ru

Шмальц Антон Алексеевич, д-р мед. наук, вед. науч. сотр., доцент; orcid.org/0000-0001-8937-1796

### Резюме

Легочная гипертензия (ЛГ) характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ЛА) выше 25 мм рт. ст. ЛГ часто встречается у взрослых с врожденным пороком сердца (ВПС) и значительно влияет на заболеваемость и смертность. Тщательный скрининг всех пациентов с ВПС имеет решающее значение для выявления больных, у которых развилась ЛГ и которым может быть полезно проведение дальнейших исследований, включая катетеризацию сердца и начало ЛАГ-специфической терапии.

Диагноз легочной гипертензии устанавливается в лаборатории катетеризации путем полной инвазивной оценки гемодинамики с применением вазодилататора. Скрининг на ЛГ в настоящее время проводится с помощью рутинной эхокардиографии. Однако при этом исследовании возможны погрешности данных в связи с тем, что систолическое давление в правом желудочке оценивается по скорости струи трикуспидальной регургитации, а диастолическое давление легочной артерии – по скорости струи регургитации клапана легочной артерии, возможно наличие дополнительного стеноза легочной артерии, что может помешать адекватному расчету. Состояние кардиореспираторной системы у пациентов с ВПС, осложненными ЛГ, возможно оценить с помощью теста с 6-минутной ходьбой и кардиопульмонального нагрузочного теста. Компьютерная спирометрия и оценка диффузионной способности легких могут дать дополнительную информацию.

**Ключевые слова:** легочная гипертензия, врожденные пороки сердца, кардиопульмональное нагрузочное тестирование, тест с 6-минутной ходьбой, компьютерная спирометрия, диффузионная способность легких, конечно-экспираторное парциальное давление углекислого газа

**Для цитирования:** Глушко Л.А., Шмальц А.А. Оценка состояния кардиореспираторной системы при легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. *Креативная кардиология*. 2021; 15 (2): 167–79. DOI: 10.24022/1997-3187-2021-15-2-167-179

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 23.04.2021

Поступила после доработки 18.06.2021

Принята к печати 23.06.2021

Л.А. Glushko<sup>1</sup>✉, А.А. Shmalts<sup>1, 2</sup>

## Assessment of the state of the cardiorespiratory system in pulmonary hypertension associated with congenital heart disease

<sup>1</sup> Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russian Federation

✉ **Lyudmila A. Glushko**, Cand. Med. Sci., Head of Pulmonary Tests and Gas Exchange Monitoring Group, Cardiologist, Functional Diagnostician, Associate Professor; orcid.org/0000-0002-6532-7261, e-mail: laglusko@bakulev.ru  
**Anton A. Shmalts**, Dr. Med. Sci., Leading Researcher, Associate Professor; orcid.org/0000-0001-8937-1796

### **Abstract**

Pulmonary hypertension (PH) is characterized by an increase in mean pulmonary artery (PA) pressure above 25 mm Hg. PH is common in adults with congenital heart disease (CHD) and significantly affects morbidity and mortality. Careful screening of all CHD patients is critical to identify patients who develop PH and who may benefit from further investigations, including cardiac catheterization and initiation of PAH-specific therapy.

The diagnosis of PH is made in the catheterization laboratory by a complete invasive hemodynamic assessment using a vasodilator. Screening for PH is currently done with routine echocardiography. However, with echocardiography, data errors are possible due to the fact that systolic pressure in the right ventricle is estimated by the speed of the tricuspid regurgitation stream, and the diastolic pressure of the pulmonary artery — by the speed of the regurgitation stream of the pulmonary artery valve, additional stenosis of the pulmonary artery is possible. The state of the cardiorespiratory system in patients with CHD complicated by PH can be assessed using a 6-minute walk test and a cardiopulmonary exercise test. Lung function tests and lung diffusion testing may provide additional information.

**Keywords:** pulmonary hypertension, congenital heart disease, cardiopulmonary exercise testing, 6-minute walk test, lung function tests, lung diffusion capacity test, end-expiratory partial pressure of carbon dioxide

**For citation:** Glushko L.A., Shmalts A.A. Assessment of the state of the cardiorespiratory system in pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. *Creative Cardiology*. 2021; 15 (2): 167–79 (in Russ.). DOI: 10.24022/1997-3187-2021-15-2-167-179

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Received April 23, 2021

Revised June 18, 2021

Accepted June 23, 2021

## **Определение. Клиника. Прогноз**

Легочная гипертензия (ЛГ) характеризуется повышением среднего давления в легочной артерии (ЛА) выше 25 мм рт. ст. [1, 2]. ЛГ часто встречается у взрослых с врожденным пороком сердца (ВПС) и значительно влияет на заболеваемость и смертность [1, 2]. У взрослых с ВПС и ЛГ снижена толерантность к физической нагрузке, что приводит к снижению качества жизни [3–5]. Кроме того, ЛГ часто способствует развитию застойной сердечной недостаточности и полиорганной недостаточности, увеличивая риск госпитализации и преждевременной смерти [6, 7]. У пациентов с ВПС и ЛГ своевременно назначенная ЛАГ-специфическая терапия, хирургическое лечение ВПС определяют положительный прогноз [8–10]. Таким образом, тщательный скрининг всех пациен-

тов с ВПС имеет решающее значение для выявления пациентов, у которых развилась ЛГ и которым может быть полезно проведение дальнейших исследований, включая катетеризацию сердца и начало ЛАГ-специфической терапии.

В настоящее время у большинства пациентов врожденные пороки сердца могут быть скорректированы радикально или паллиативно с помощью хирургического или катетерного вмешательства в раннем детстве. Тем не менее многие пациенты с нативными или паллиативными ВПС подвержены риску развития ЛГ и, наконец, синдрома Эйзенменгера в более позднем возрасте.

### **Диагностика легочной гипертензии**

Диагноз легочной гипертензии устанавливается в лаборатории катетеризации путем полной инвазивной оценки гемодина-

мики с применением вазодилатора. Скрининг на ЛГ в настоящее время проводится с помощью рутинной эхокардиографии. Однако при этом исследовании систолическое давление в правом желудочке оценивается по скорости струи трикуспидальной регургитации, а диастолическое давление легочной артерии – по скорости струи регургитации клапана ЛА. При дополнительном стенозе легочной артерии расчеты необходимо выполнять несколькими методиками ввиду погрешности данных эхокардиографии. Кроме того, трикуспидальная или легочная регургитация иногда отсутствует или трудно поддается качественной регистрации при помощи доплерографии. Поэтому для скрининга ЛГ наряду с эхокардиографическими исследованиями целесообразно применение других неинвазивных скрининговых методов, таких как компьютерная спирометрия (КС), оценка диффузионной способности легких, нагрузочные пробы (тест с 6-минутной ходьбой и кардиопульмональное нагрузочное тестирование). Это помогает в оценке тяжести легочной гипертензии, хронической сердечной недостаточности и функциональных возможностей пациентов, а также прогнозировании рисков кардиореспираторных осложнений заболевания и выявлении механизмов функциональных ограничений.

### Методы оценки функционального состояния кардиореспираторной системы у пациентов с врожденными пороками сердца и легочной гипертензией

Оценить функциональное состояние пациентов с ЛГ позволяет тест с 6-минутной ходьбой (6МХ) и кардиопульмональный нагрузочный тест. Дополнительную информацию могут дать компьютерная спирометрия и определение диффузионной способности легких.

**Тест 6МХ** – относительно простой, доступный, воспроизводимый и недорогой метод [11]. Недостаток теста 6МХ – зависимость его абсолютных значений от мно-

гих факторов, включая рост, массу тела, пол, сопутствующие заболевания, уровень мотивации, эффект обучения и настроение испытуемого.

В коридоре делают разметку через каждые 3 м. Из соображений безопасности рядом необходимо иметь источник кислорода и дефибриллятор, в каждом конце коридора – кресло для отдыха. До и после теста 6МХ измеряют частоту сердечных сокращений (ЧСС), артериальное давление (АД), частоту дыхания и насыщение крови кислородом (SatO<sub>2</sub>), уровень усталости и одышки определяют по шкале Борга (табл. 1) [11, 12].

Согласно российским и международным рекомендациям по ЛГ [12–19], тест 6МХ следует проводить в утренние часы. Пациент должен легко позавтракать и не курить как минимум за 3–4 ч до теста, не принимать кардиологических препаратов. В течение 10 мин до теста испытуемому необходимо посидеть, в это время зачитывают следующий текст: «За 6 минут Вам нужно пройти как можно большее расстояние, при этом нельзя бежать или переме-

Таблица 1

### Шкала оценки одышки по Боргу при выполнении теста 6МХ [11, 12]

Table 1. Borg dyspnoea score during the 6-minute walk test [11, 12]

Балл	Оценка выраженности одышки пациентом
0	Отсутствует
0,5	Очень-очень слабая (едва заметная)
1	Очень слабая
2	Слабая
3	Умеренная
4	Более тяжелая
5	Тяжелая
6	Очень тяжелая
7	
8	Очень-очень тяжелая
9	
10	Максимальная

шаться перебежками. Вы будете идти по коридору туда и обратно. Если появится одышка или слабость, Вы можете замедлить темп ходьбы, остановиться и отдохнуть. Во время отдыха можно прислониться к стене, затем необходимо продолжить ходьбу. Помните, Ваша цель – пройти максимальное расстояние за 6 минут».

Во время теста можно идти за пациентом, не форсируя его темп. Следует поощрять испытуемого, произнося «все хорошо» или «молодец, продолжайте», однако нельзя информировать о пройденной дистанции и оставшемся времени. Если испытуемый замедляет ходьбу, следует напомнить о возможности отдохнуть, прислониться к стене, а затем продолжить. По истечении 6 мин испытуемого просят остановиться, пройденное расстояние измеряют с точностью до 1 м. Пациенту предлагают присесть и наблюдают за ним как минимум 10 мин. В это время можно заполнить форму оценки одышки по Боргу. Не следует сообщать пациенту дистанцию, пройденную в любом из тестов.

Критерии немедленного прекращения теста 6МХ по соображениям безопасности [11]:

- боль в грудной клетке;
- головокружение;
- невыносимая одышка;
- нарушение устойчивости;
- судороги в ногах;
- резкая бледность или выраженная десатурация.

Расчет индексированного индивидуального показателя должной дистанции 6МХ позволяет повысить информативность теста. Должную дистанцию 6МХ (м) для лиц мужского пола вычисляют по формуле:  $(7,57 \times \text{рост, см}) - (1,76 \times \text{масса тела, кг}) - (5,02 \times \text{возраст, лет}) - 309$ ; для лиц женского пола – по формуле:  $(2,11 \times \text{рост, см}) - (2,29 \times \text{масса тела, кг}) - (5,78 \times \text{возраст, лет}) + 667$  [20].

**Кардиопульмональный нагрузочный тест** – универсальный инструмент, предоставляющий ценную диагностическую и прогностическую информацию о кардиореспира-

торной системе (в том числе – пациентов с ЛГ) путем определения потребляемого кислорода, выделяемого диоксида углерода и паттерна дыхания. Кардиопульмональный нагрузочный тест позволяет дифференцировать не только легочную и кардиальную патологию, но и различные сердечно-сосудистые заболевания [21, 22].

Из соображений безопасности кардиопульмональные нагрузочные тесты должен проводить в оснащенной для сердечно-легочной реанимации (включая лекарственные препараты, дефибрилятор и интубационный набор) помещении имеющий специальную подготовку врач (с возможностью экстренного вызова реаниматолога).

Традиционно при неинвазивном кардиопульмональном тесте в режиме реального времени анализируют ЭКГ в 12 отведениях, SatO<sub>2</sub>, АД, первичные и производные параметры газообмена, дыхательный паттерн. Возможна также инвазивная модификация теста, когда дополнительно определяют газовый состав крови, рН и показатели инвазивного давления [23].

Чаще тест проводят на велоэргометре после спирометрии [1, 3, 21, 24–35] (рис. 1).

Протокол теста предполагает:

- предварительную калибровку аппарата по объему и концентрации O<sub>2</sub> и CO<sub>2</sub> (рис. 2);
- подключение пациента к датчикам электрокардиографа, SatO<sub>2</sub>, датчику потока с помощью специальной герметичной маски, манжете для измерения артериального давления;
- выбор протокола тестирования исходя из антропометрических и возрастных особенностей (предпочтительно Ramp-протокол);
- регистрацию исходных ЧСС, АД, SatO<sub>2</sub> и параметров газообмена в течение 3 мин;
- начальную нагрузку в течение 3 мин без утяжеления;
- нагрузку с непрерывно возрастающим увеличением на 10–30 Вт/мин в зависимо-

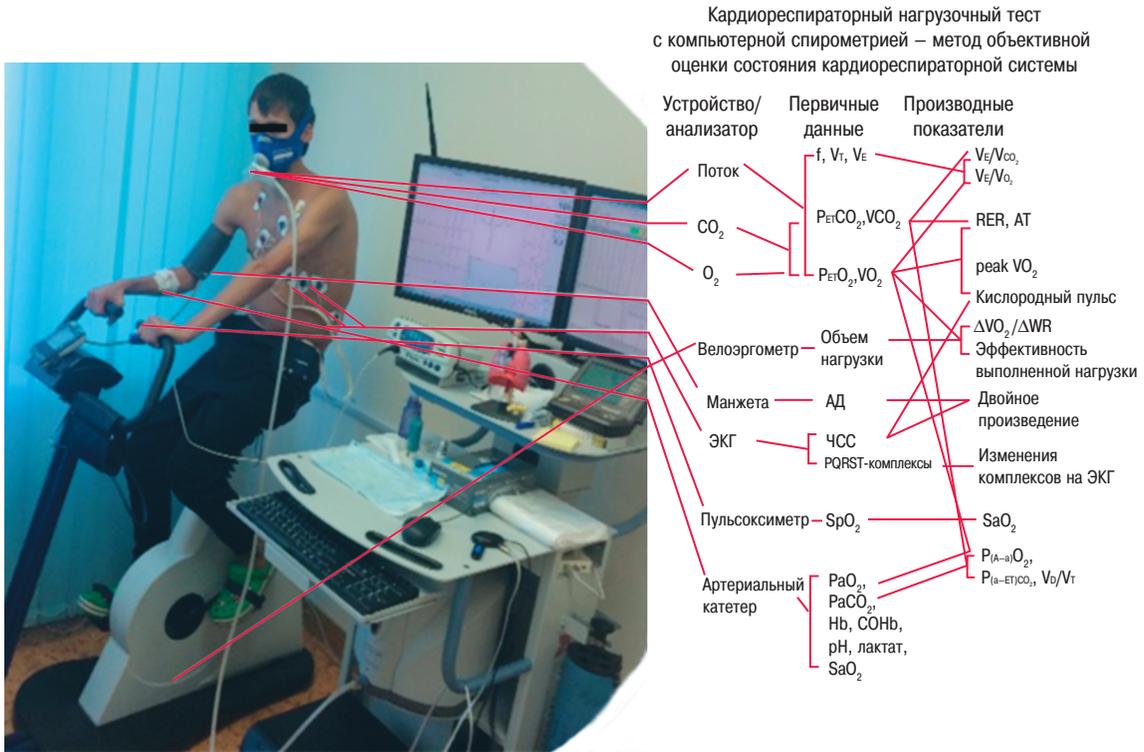


Рис. 1. Проведение кардиопульмонального нагрузочного теста [24]

Fig. 1. Cardiopulmonary exercise testing [24]

сти от ожидаемой индивидуальной переносимости (определяется исследователем); оптимальная продолжительность нагрузки 8–12 мин;

– завершение теста при достижении анаэробного порога, субмаксимальной ЧСС

или появлении кардиореспираторных симптомов;

– 5-минутный период минимальной нагрузки для плавного восстановления ЧСС, АД и SatO<sub>2</sub>;

– интерпретацию результатов (рис. 3).

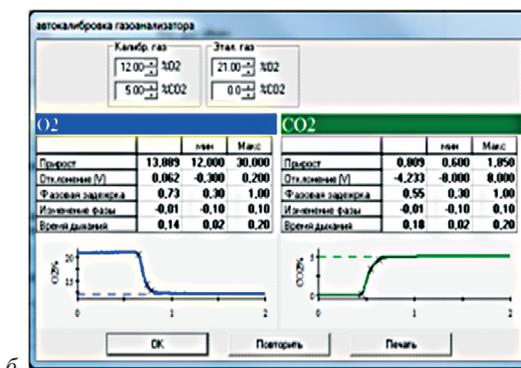
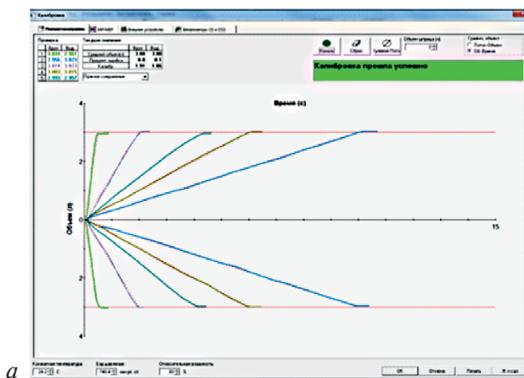


Рис. 2. Калибровка аппаратуры для кардиопульмонального нагрузочного теста:

а – пример калибровки аппарата по объему; б – пример калибровки аппарата по концентрации O<sub>2</sub> и CO<sub>2</sub>

Fig. 2. Calibration of the equipment for cardiopulmonary exercise testing:

а – sample of device calibration by volume; б – sample of device calibration by the concentration of O<sub>2</sub> and CO<sub>2</sub>

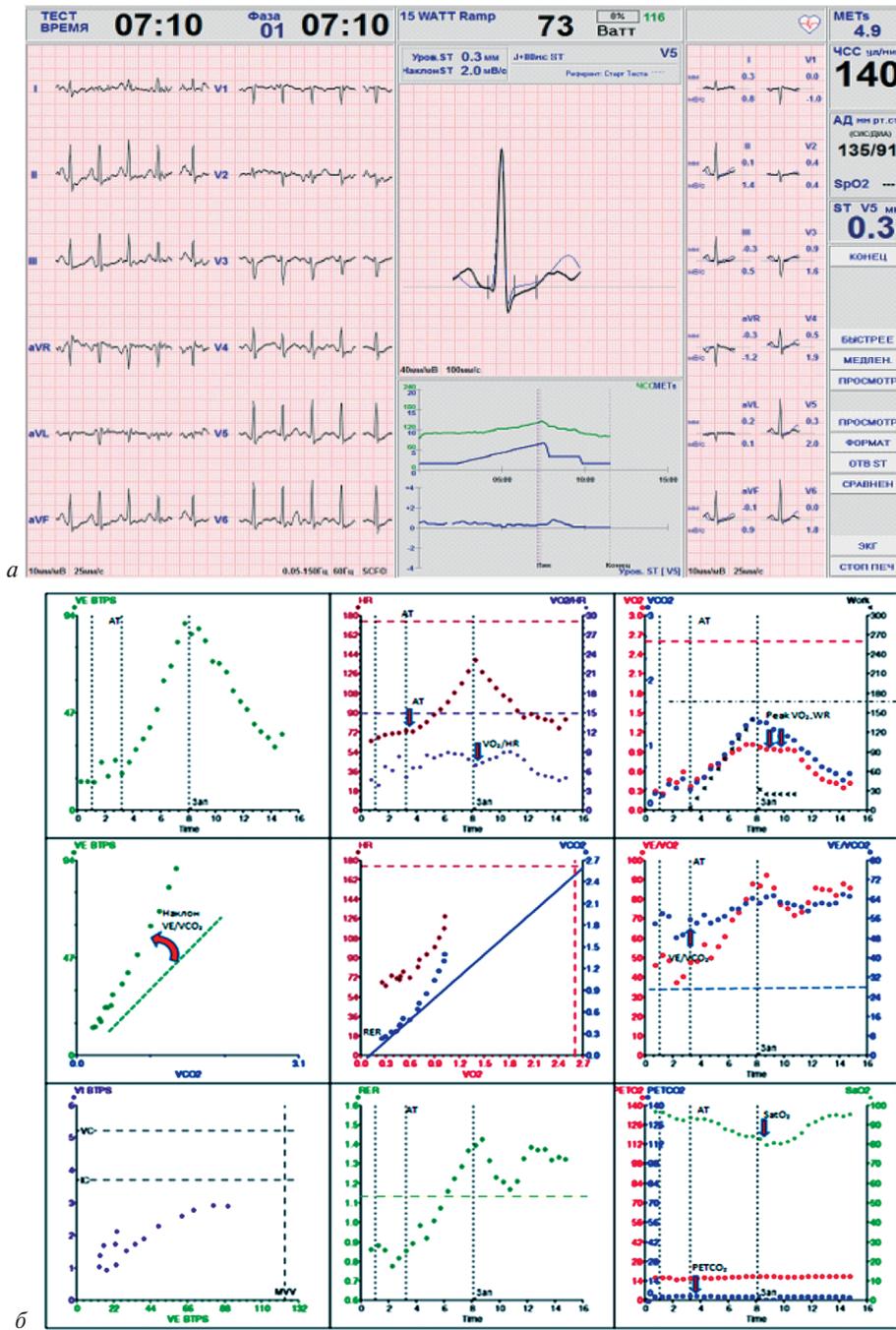


Рис. 3. Результаты кардиопульмонального нагрузочного теста у пациента с ЛГ (скриншот экранов):  
 а – мониторинг ЭКГ в 12 отведениях; б – девятипанельный графический массив. Достигнуты анаэробный порог (АТ), субмаксимальная ЧСС и дыхательный коэффициент (RER). Зарегистрированы снижение пикового потребления кислорода ( $peakVO_2$ ), объема выполненной нагрузки (WR), кислородного пульса ( $VO_2/HR$ ), повышение коэффициента  $VE/VCO_2$  при анаэробном пороге, снижение конечно-экспираторного парциального давления углекислого газа ( $PETCO_2$ ) в покое и при достижении анаэробного порога, десатурация во время нагрузки (минимальная  $SatO_2 = 83\%$ )

Fig. 3. Results of a cardiopulmonary exercise testing in a patient with pulmonary hypertension (screenshots):  
 a – 12-lead ECG monitoring; b – nine-panel plot. Anaerobic threshold (AT), submaximal heart rate and respiratory rate (RER) have been reached. A decrease in peak oxygen consumption ( $peakVO_2$ ), volume of the performed work (WR), oxygen pulse of work ( $VO_2/HR$ ), an increase in the  $VE/VCO_2$  ratio at anaerobic threshold, a decrease in the end-expiratory partial pressure of carbon dioxide ( $PETCO_2$ ) at rest and upon reaching anaerobic threshold, desaturation during exercise (minimum  $SatO_2 = 83\%$ ) have been registered

Критерии немедленного прекращения кардиопульмонального нагрузочного теста по соображениям безопасности:

- достижение дыхательного коэффициента (RER) 1,11 и более и субмаксимальной ЧСС;
- жалобы на сильное утомление, несоизмеримую с интенсивностью нагрузки одышку, мышечную слабость;
- усиление нетипичного болевого синдрома в грудной клетке;
- признаки периферической гипоперфузии – бледность, цианоз, холодный пот и др.;
- значимое снижение  $\text{SatO}_2$ ;
- неврологические симптомы – нарушение координации движений, головокружение и др.;
- перемежающаяся хромота;
- горизонтальная или косонисходящая депрессия сегмента ST более 3 мм по сравнению с исходной;
- подъем сегмента ST более 1 мм от изолинии в отведениях без патологического зубца Q, за исключением отведений  $V_1$  и aVR;
- нарушения ритма и проводимости – атриовентрикулярная блокада II–III степени, мерцательная аритмия, пароксизмальная наджелудочковая и желудочковая тахикардия, полная блокада ножек пучка Гиса, особенно если ее сложно дифференцировать от желудочковой тахикардии;
- подъем систолического АД выше 240 мм рт. ст., диастолического – выше 120 мм рт. ст.;
- снижение систолического АД более чем на 10 мм рт. ст., особенно при наличии других проявлений ишемии миокарда;
- техническая невозможность непрерывного контроля ЭКГ;
- потеря мотивации к продолжению исследования, желание пациента прекратить нагрузку.

Наибольшей информативности кардиопульмональный нагрузочный тест достигает при максимальных физических усилиях с коэффициентом респираторного обмена 1,11 и более [21].

Основные параметры кардиопульмонального нагрузочного теста [21]:

- пиковое потребление кислорода ( $\text{peakVO}_2$ ) – самое высокое среднее потребление за любой 30-секундный интервал времени, выражает максимальную выносливость и зависит от функции легких, сердечно-сосудистой системы и мышц;
- анаэробный порог (АТ) – потребление кислорода в момент физической нагрузки, при которой  $\text{VCO}_2$  увеличивается непропорционально  $\text{VO}_2$  из-за появления анаэробного метаболизма в дополнение к аэробному;
- аэробная эффективность выполненной нагрузки ( $\text{VO}_2/\text{WR}$ ) – взаимосвязь между потреблением кислорода (ось Y) и физической нагрузкой (ось X); обычно это восходящая линейная кривая;
- наклон  $\text{VE}/\text{VCO}_2$  – наклон VE по оси Y и  $\text{VCO}_2$  по оси X во время непрерывно возрастающего теста с физической нагрузкой, за исключением нелинейной части в конце упражнения; отражает соответствие вентиляции и перфузии в малом круге кровообращения с аномальной вентиляцией или без нее;
- коэффициент вентиляторной эффективности по кислороду  $\text{VE}/\text{VO}_2$  – отношение объема легочной вентиляции к объему потребленного  $\text{O}_2$ , оценивается во время достижения анаэробного порога;
- коэффициент вентиляторной эффективности по углекислому газу  $\text{VE}/\text{VCO}_2$  – отношение объема легочной вентиляции к объему выделенного  $\text{CO}_2$ , оценивается во время достижения анаэробного порога, в норме составляет 29 и ниже; чем выше коэффициент, тем выше вентиляторный класс и хуже вентиляторная эффективность;
- RER – отношение объема выделенного  $\text{CO}_2$  к объему потребленного  $\text{O}_2$ ;
- резерв дыхания (VE) – рассчитывался как  $100 \times (\text{максимальная легочная вентиляция (VE}_{\text{reak}})/\text{максимальная произвольная вентиляция (MVV)})$ ; VE соответствует объему воздуха, поглощаемому и выделяемому из легких в минуту;

– резерв сердечного ритма – разница между ЧСС при нагрузке и в покое;

– кислородный пульс ( $VO_2/HR$ ) – отношение объема потребленного  $O_2$  к ЧСС, отражает поглощение, транспорт и метаболизм кислорода за одно сердечное сокращение; обычно это восходящая линейная кривая с минимальным сглаживанием на пике нагрузки;

– конечно-экспираторное парциальное давление углекислого газа ( $PETCO_2$ ) при наступлении анаэробного порога;

– конечно-экспираторное парциальное давление кислорода ( $PETO_2$ ) при наступлении анаэробного порога.

Для одновременного анализа критических переменных K. Wasserman et al. [21] предложили использовать девятипанельный графический массив (см. рис. 3, б).

В таблице 2 приведены нарушения параметров кардиопульмонального нагрузочного теста, характерные для ЛГ [36]. Все указанные в таблице показатели используются как диагностические.

Абсолютное и относительное (в % от прогнозируемого) значение  $peakVO_2$  позволяет оценить ограничение физической работоспособности.  $PeakVO_2$  коррелирует с функциональным классом ЛГ [37].

Изолированное снижение  $peakVO_2$  встречается при широком спектре кардиореспираторной патологии. При этом комбинация повышенного отношения  $VE/VCO_2$  со сниженным  $PETCO_2$ , по данным X.G. Sun et al. и A.M. Ferrazza et al., может указывать на высокую вероятность легочно-сосудистой болезни у пациентов с одышкой неизвестного происхождения и с эхокардиографическими данными в пользу ЛГ [38, 39].

Y. Yasunobu et al. описали специфическую кинетику  $PETCO_2$  у 52 пациентов с ЛГ [40]. Авторы наблюдали снижение параметра в покое, дальнейшее снижение при нагрузке до пика и аномально низкие значения на протяжении всего теста. Авторы продемонстрировали, что комбинированный анализ отношения  $PETCO_2$  и  $VE/VCO_2$  во время АТ позволяет определить вероятность ЛГ

Таблица 2

**Изменения параметров кардиопульмонального нагрузочного теста, характерные для ЛГ [36]**

Table 2. Changes in the parameters of the cardiopulmonary exercise testing, characteristic of pulmonary hypertension [36]

Параметр	Изменение
Пиковое потребление кислорода (<85% от должного)*	Снижение
Объем выполненной нагрузки (WR) (<80% от должного)*	Снижение
Кислородный пульс ( $VO_2/HR$ ) (<65% от должного)*	Снижение
Аэробная эффективность выполненной нагрузки ( $VO_2/WR$ ) (<10 мл/мин/Вт)*	Снижение
Конечно-экспираторное парциальное давление $CO_2$ ( $PETCO_2$ ) в покое (<35 мм рт. ст. (<4,7 кПа))*	Снижение
во время анаэробного порога (<30 мм рт. ст. (<4 кПа))*	Снижение
SatO <sub>2</sub> на протяжении исследования	Снижение SatO <sub>2</sub> на 3% и более без повышения парциального артериального давления $CO_2$ ( $PaCO_2$ )
Отношение объема мертвого пространства к дыхательному объему ( $VD/VT$ ) (>30%)*	Повышение
Альвеоларно-капиллярный градиент парциального давления по кислороду ( $P_{A-a}O_2$ ) ( $\geq 45$ мм рт. ст.)*	Повышение

\*Пороговые значения показателей, используемые в качестве диагностических критериев легочной гипертензии.

(маловероятная, возможная, вероятная или очень вероятная). Если  $PETCO_2$  при АТ менее 30 мм рт. ст. (менее 4 кПа), ЛГ рассматривается как возможная, если менее 20 мм рт. ст. (менее 2,7 кПа) – как вероятная.

Q.H. Zhao et al. [35] в ретроспективном исследовании у 88 пациентов с систолическим давлением в легочной артерии 37–50 мм рт. ст. продемонстрировали, что комбинация наклона  $VE/VCO_2$  при АТ с эхокардиографией позволяла достичь высокой для ЛГ диагностической специфичности. Пациенты с ЛГ по сравнению с испытуемыми без ЛГ показали более низкое  $reakVO_2$  и ожидаемый АТ, более высокий наклон  $VE/VCO_2$  и более низкие значения  $PETCO_2$ . Комбинация наклона  $VE/VCO_2$

на фоне АТ обеспечивала для идентификации ЛГ специфичность 95% и чувствительность 92,6%.

В 2017 г. V. Mantegazza et al. сообщили о некоторых отличиях показателей кардиопульмонального нагрузочного теста в подгруппах больных с различными ВПС и ЛГ (табл. 3) [28]. По данным большинства авторов [1, 29–31, 41, 42], наибольшие функциональные ограничения (в том числе наименьшее  $reakVO_2$ ) имеют пациенты с синдромом Эйзенменгера.

В заключение следует отметить роль кардиопульмонального нагрузочного теста в диагностике у пациентов с ЛГ при ВПС различной дыхательной патологии [31, 32]: рестриктивных нарушений, в том числе

Таблица 3

**Изменения параметров кардиопульмонального нагрузочного теста в подгруппах пациентов с различными ВПС и ЛГ [28]**

Table 3. Changes in the parameters of the cardiopulmonary exercise testing in subgroups of patients with various congenital heart diseases and pulmonary hypertension [28]

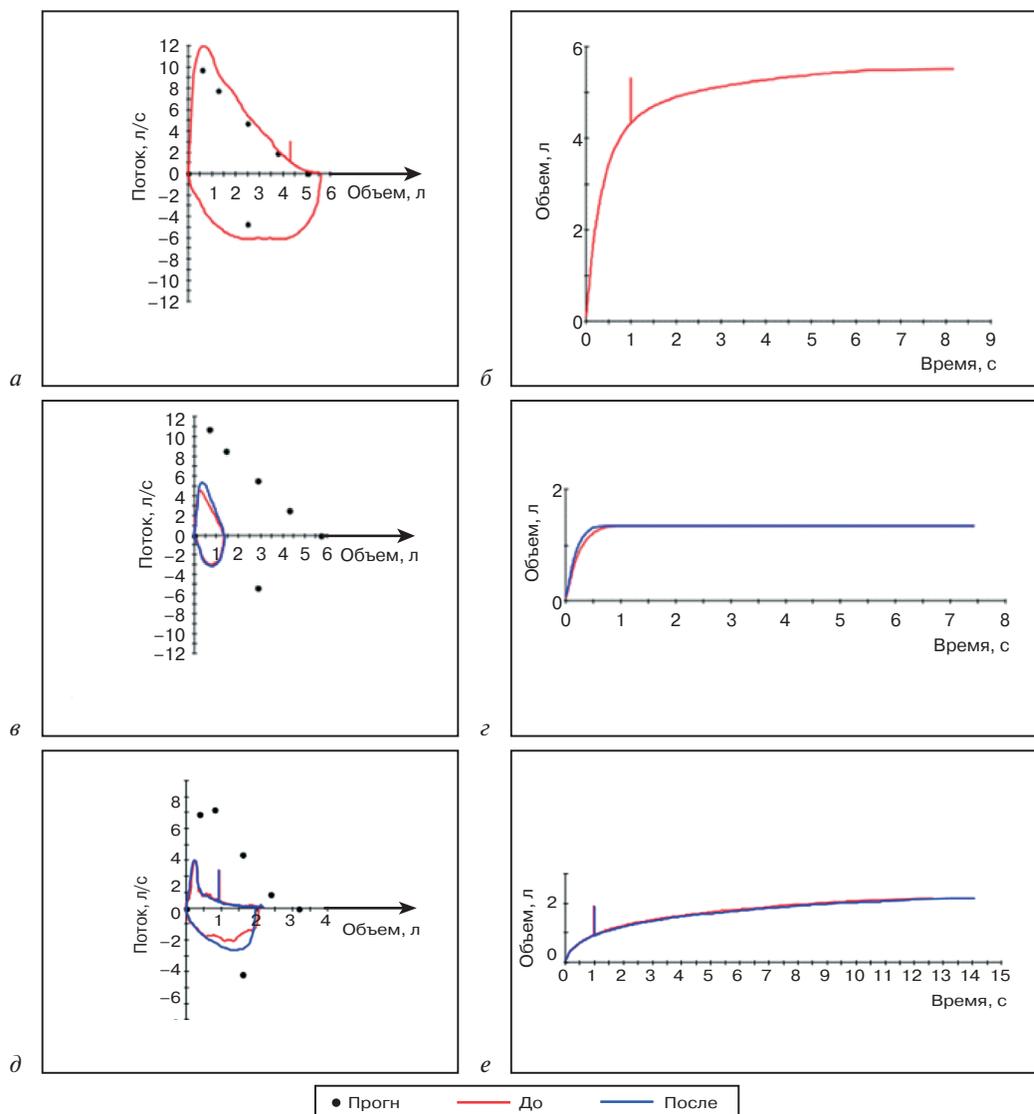
Подгруппа	Изменение параметров
Острая недостаточность кровообращения	Снижение $reakVO_2$ . Сглаживание кривой $VO_2/HR$ . Компенсаторное резкое повышение ЧСС (HR) на пике нагрузки
ВПС с артериовенозным сбросом и ЛАГ	Снижение объема выполненной нагрузки (WR). Снижение $reakVO_2$ . Снижение $VO_2/WR$ . Сглаживание кривой $VO_2/HR$ . Быстрое достижение АТ. Снижение скорости восстановления параметров легочной вентиляции (VE), потребления кислорода ( $VO_2$ ), выделения углекислого газа ( $VCO_2$ ) и ЧСС (HR) после нагрузки
ВПС с ЛАГ и веноартериальным сбросом	Снижение $SatO_2$ . Снижение WR. Снижение $reakVO_2$ . Снижение $VO_2/WR$ . Сглаживание кривой $VO_2/HR$ . Увеличение максимальной вентиляции ( $VE_{peak}$ ). Повышение $VE/VCO_2$ и коэффициента $VE/VO_2$ . Увеличение $PETO_2$ и уменьшение $PETCO_2$
ВПС с ЛАГ без сброса	Снижение WR. Снижение $reakVO_2$ и $VO_2/WR$ . Резкое учащение ЧСС (HR). Увеличение $VE_{peak}$ , $VE/VCO_2$ и $VE/VO_2$ . Увеличение $PETO_2$ и уменьшение $PETCO_2$

из-за перенесенных торакотомий; нарушений дыхания из-за послеоперационного паралича диафрагмального нерва; нарушений дыхания из-за деформации грудной клетки (сколиоз и др.); респираторной мышечной дисфункции.

У детей старшего возраста и взрослых с ЛГ при ВПС для диагностики заболеваний

дыхательных путей и паренхимы легких (обструктивных, рестриктивных и комбинированных) целесообразны проведение компьютерной спирометрии, а также определение диффузионной способности легких [32, 33] (рис. 4).

Являясь «золотым стандартом» оценки физической работоспособности, кардио-



**Рис. 4. Петля «поток-объем»:**

*a, б* – при нормальной функции внешнего дыхания; *в, г* – при рестриктивных нарушениях; *д, е* – при обструктивных нарушениях.

Прогн – прогнозируемые значения параметров; до – нативный результат исследования (до ингаляции бронхолитиком); после – результат исследования после ингаляции бронхолитиком

*Fig. 4. The «flow-volume» (FV) loop:*

*a, b* – with normal function of external respiration; *c, d* – with restrictive disorders; *e, f* – with obstructive disorders

пульмональный нагрузочный тест позволяет заподозрить ЛГ на ранних стадиях (в том числе при нормальных эхокардиографических показателях в покое [34, 35]), оценить эффективность лечения ЛГ и прогноз для пациентов [12–19, 35]. Параметры кардиореспираторной системы в подгруппах пациентов с различными ВПС и ЛГ могут в известной степени различаться.

### Литература [References]

1. Diller G.P., Kempny A., Inuzuka R., Radke R., Wort S.J., Baumgartner H. et al. Survival prospects of treatment naïve patients with Eisenmenger: a systematic review of the literature and report of own experience. *Heart*. 2014; 100 (17): 1366–72. DOI: 10.1136/heartjnl-2014-305690
2. Dimopoulos K., Wort S.J., Gatzoulis M.A. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur. Heart J*. 2014; 35: 691–700. DOI: 10.1093/eurheartj/eh437
3. Diller G.P., Dimopoulos K., Okonko D., Li W., Babu-Narayan S.V., Broberg C.S. et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 2005; 112 (6): 828–35. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.529800
4. Dimopoulos K., Okonko D.O., Diller G.P., Broberg C.S., Salukhe T.V., Babu-Narayan S.V. et al. Abnormal ventilatory response to exercise in adults with congenital heart disease relates to cyanosis and predicts survival. *Circulation*. 2006; 113: 2796–802. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.594218
5. Kempny A., Dimopoulos K., Uebing A., Moceri P., Swan L., Gatzoulis M.A. et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life—single centre experience and review of published data. *Eur. Heart J*. 2012; 33: 1386–96. DOI: 10.1093/eurheartj/ehr461
6. Daliento L., Somerville J., Presbitero P., Menti L., Brach-Prever S., Rizzoli G. et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur. Heart J*. 1998; 19: 1845–55. DOI: 10.1053/euhj.1998.1046
7. Diller G.P., Dimopoulos K., Broberg C.S., Kaya M.G., Naghotra U.S., Uebing A. et al. Presentation, survival prospects, and predictors of death in Eisenmenger syndrome: a combined retrospective and case-control study. *Eur. Heart J*. 2006; 27: 1737–42. DOI: 10.1093/eurheartj/ehl116
8. Diller G.P., Alonso-Gonzalez R., Dimopoulos K., Alvarez-Barredo M., Koo C., Kempny A. et al. Disease targeting therapies in patients with Eisenmenger syndrome: response to treatment and long-term efficiency. *Int. J. Cardiol*. 2013; 167: 840–7. DOI: 10.1016/j.ijcard.2012.02.007
9. Dimopoulos K., Inuzuka R., Goletto S., Gianakoulas G., Swan L., Wort S.J. et al. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation*. 2010; 121: 20–5. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.883876
10. Galiè N., Beghetti M., Gatzoulis M.A., Granton J., Berger R.M.F., Lauer A. et al. Bosentan Randomized Trial of Endothelin Antagonist Therapy-5 (BREATHE-5) Investigators. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multi-center, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation*. 2006; 114: 48–54. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.630715
11. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am. J. Respir. Crit. Care Med*. 2002; 166 (1): 111–7. DOI: 10.1164/ajrccm.166.1.at1102
12. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Веселова Т.Н. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии. *Евразийский кардиологический журнал*. 2020; 1 (30): 78–122. DOI: 10.38109/2225-1685-2020-1-78-122
13. [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N. et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian Heart Journal*. 2020; 1 (30): 78–122 (in Russ.). DOI: 10.38109/2225-1685-2020-1-78-122]
14. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоемболическая легочная гипертензия. Клинические рекомендации. М.: Минздрав России; 2020. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recommend/137> (дата обращения 10.03.2021) [Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Russian clinical guidelines. Moscow; 2020 (in Russ.). Available at: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recommend/137> (accessed 10.03.2021).]
15. Galiè N., Humbert M., Vachiery J.L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur. Heart J*. 2016; 37 (1): 67–119. DOI: 10.1093/eurheartj/ehv317
16. Легочная гипертензия у детей. Клинические рекомендации. М.: Минздрав России; 2017. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recommend/901> (дата обращения 10.03.2021) [Pulmonary hypertension in children. *Russian clinical guidelines*. Moscow; 2017 (in Russ.). Available at: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recommend/901> (accessed 10.03.2021).]

16. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у детей. Клинические рекомендации. М.: Минздрав России; 2018. <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/356> (дата обращения 10.03.2021) [Hypertensive pulmonary vascular disease associated with congenital heart diseases in children. Russian clinical guidelines. Moscow; 2018 (in Russ.). Available at: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/356> (accessed 10.03.2021).]
17. Hansmann G., Koestenberger M., Alastalo T.P., Apitz C., Austin E.D., Bonnet D. et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPCC, ESPR and ISHLT. *J. Heart Lung. Transplant.* 2019; 38 (9): 879–901. DOI: 10.1016/j.healun.2019.06.022
18. Kozlik-Feldmann R., Hansmann G., Bonnet D., Schranz D., Apitz C., Michel-Behnke I. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease (PAH-CHD, PPHVD-CHD). Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart.* 2016; 102 (Suppl. 2): ii42–8. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-308378
19. Горбачевский С.В., Шмалыц А.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия у детей с врожденными пороками сердца. М.; 2018. [Gorbachevsky S.V., Shmalts A.A., Plotnikova L.R. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Moscow; 2018 (in Russ.).]
20. Enright P.L., Sherrill D.L. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1998; 158 (5, Pt 1): 1384–7. DOI: 10.1164/ajrccm.158.5.9710086
21. Wasserman K., Hansen J.E., Sue D.Y., Stringer W.W., Whipp B.J. Principles of exercise testing and interpretation: including pathophysiology and clinical applications. Fifth edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
22. Pressler A., Niebauer J. Textbook of Sports and Exercise Cardiology. Springer Nature Switzerland AG; 2020.
23. Klinger J.R., Frantz R.P. (Eds.) Diagnosis and management of pulmonary hypertension. New York, NY: Humana Press; 2015. DOI: 10.1007/978-1-4939-2636-7
24. Бокерия Л.А., Бокерия О.Л., Глушко Л.А., МIRONENKO М.Ю., ДОНАКАНЯН С.А., БИНИАШВИЛИ М.Б. и др. Отдаленные результаты оценки состояния кардиореспираторной системы у пациентов с хронической ишемической болезнью сердца после неполной реваскуляризации миокарда. *Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.* 2019; 20 (7–8): 602–9. DOI: 10.24022/1810-0694-2019-20-7-8-602-609 [Bockeria L.A., Bockeria O.L., Glushko L.A., Mironenko M.Yu., Donakanyan S.A., Biniashvili M.B. et al. Long-term results of state assessment of cardiorespiratory system in patients with chronic ischemic heart disease after incomplete myocardial revascularization. *The Bulletin of Bakoulev Center. Cardiovascular Diseases.* 2019; 20 (7–8): 602–9 (in Russ.). DOI: 10.24022/1810-0694-2019-20-7-8-602-609]
25. American College of Sports Medicine (ACSM) Walking Equation ACSM’s Guidelines for Exercise Testing and Prescription. 2006. <https://www.acsm.org/read-research/books/acsm-exercise-testing-and-prescription> (дата обращения 10.03.2021)
26. American Thoracic Society, American College of Chest Physicians. ATS/ACCP Statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2003; 167 (2): 211–77. DOI: 10.1164/rccm.167.2.211
27. Guazzi M., Adams V., Conraads V., Halle M., Mezzani A., Vanhees L. et al. European Association for Cardiovascular Prevention and Rehabilitation; American Heart Association. EACPR/AHA Scientific Statement. Clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations. *Circulation.* 2012; 126 (18): 2261–74. DOI: 10.1161/CIR.0b013e31826fb946
28. Mantegazza V., Apostolo A., Hager A. Cardiopulmonary Exercise Testing in Adult Congenital Heart Disease. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2017; 14 (Suppl. 1): S93–S101. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201611-876FR
29. Buys R., Cornelissen V., Van De Bruaene A., Stevens A., Coeckelberghs E., Onkelinx S. et al. Measures of exercise capacity in adults with congenital heart disease. *Int. J. Cardiol.* 2011; 153 (1): 26–30. DOI: 10.1016/j.ijcard.2010.08.030
30. Chen S.S.M., Dimopoulos K., Sheehan F.H., Gatzoulis M.A., Kilner P.J. 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. *Int. J. Cardiol.* 2016; 205: 1–5. DOI: 10.1016/j.ijcard.2015.10.175
31. Greutmann M., Le T.L., Tobler D., Biaggi P., Oechslin E.N., Silversides C.K. et al. Generalised muscle weakness in young adults with congenital heart disease. *Heart.* 2011; 97 (14): 1164–8. DOI: 10.1136/hrt.2010.213579
32. Alonso-Gonzalez R., Borgia F., Diller G.P., Inuzuka R., Kempny A., Martinez-Naharro A. 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. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.126755
33. Ferguson G.T., Enright P.L., Buist A.S., Higgins M.W. Office spirometry for lung health assessment in adults: a consensus statement from the National Lung Health Education Program. *Chest.* 2000; 117 (4): 1146–61. DOI: 10.1378/chest.117.4.1146

34. Kusunose K., Yamada H. Rest and exercise echocardiography for early detection of pulmonary hypertension. *J. Echocardiogr.* 2016; 14 (1): 2–12. DOI: 10.1007/s12574-015-0268-y
35. Zhao Q.H., Wang L., Pudasaini B., Jiang R., Yuan P., Gong S.G. et al. Cardiopulmonary exercise testing improves diagnostic specificity in patients with echocardiography-suspected pulmonary hypertension. *Clin. Cardiol.* 2017; 40 (2): 95–101. DOI: 10.1002/clc.22635
36. Farina S., Correale M., Bruno N., Paolillo S., Salvioni E., Badagliacca R. et al. “Right and Left Heart Failure Study Group” of the Italian Society of Cardiology. The role of cardiopulmonary exercise tests in pulmonary arterial hypertension. *Eur. Respir. Rev.* 2018; 27 (148): 170134. DOI: 10.1183/16000617.0134-2017
37. Johnson J.T., Yetman A.T. Cardiopulmonary exercise testing in adults with congenital heart disease. *Prog. Pediatr. Cardiol.* 2012; 34: 47–52. DOI: 10.1016/j.ppedcard.2012.05.011
38. Sun X.G., Hansen J.E., Oudiz R.J., Wasserman K. Exercise pathophysiology in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation.* 2001; 104: 429–35.
39. Ferrazza A.M., Martolini D., Valli G., Palange P. Cardiopulmonary exercise testing in the functional and prognostic evaluation of patients with pulmonary diseases. *Respiration.* 2009; 77 (1): 3–17. DOI: 10.1159/000186694
40. Yasunobu Y., Oudiz R.J., Sun X.G., Hansen J.E., Wasserman K. End-tidal PCO<sub>2</sub> abnormality and exercise limitation in patients with primary pulmonary hypertension. *Chest.* 2005; 127 (5): 1637–46. DOI: 10.1378/chest.127.5.1637
41. Bockeria L.A., Glushko L.A. State of the cardiorespiratory system in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J. Cardioresp. Res.* 2020; 1 (Is. 1): 16–22. DOI: 10.26739/2181-0974-2020-1-1
42. Feltez G., Coronel C.C., Pellanda L.C., Lukrafka J.L. Exercise capacity in children and adolescents with corrected congenital heart disease. *Pediatr. Cardiol.* 2015; 36 (5): 1075–82. DOI: 10.1007/s00246-015-1129-1

**Вклад авторов:** Глушко Л.А. — обзор публикаций по теме статьи, написание текста рукописи, подготовка иллюстраций, проверка критически важного содержания, утверждение рукописи для публикации; Шмальц А.А. — написание текста: обзор и редактирование, обработка, анализ и интерпретация данных, проверка критически важного содержания.

**Contribution:** Glushko L.A. — resources, writing — original draft, visualization, supervision and validation, approval of the final version; Shmalts A.A. — writing — review and editing, formal analysis and investigation, supervision and validation.