

Gäller för: Verksamhet Arbetsterapi och fysioterapi

Giltig från: 2026-01-18

Innehållsansvar: Linda Ashman Kröönström, (linas1), Specialistsjukgymnast

Giltig till: 2028-01-16

Granskad av: Anna Klara Zetterström, (annze4), Fysioterapeut

Godkänd av: Gunilla Kjellby Wendt, (gunkj2), Verksamhetschef

Hjärta – ACHD – Vuxna med medfödda hjärtfel - FYS

Förändringar sedan föregående version

Avseende ”Mål” nr 2 så har ordet ”Fysisk” lagts till. I stycket om ”Cykeltest” har submaximalt ersatts av ordet symtombegränsat och ett par språkliga korrigeringar har gjorts. Avseende mätning av muskelfunktion; de olika domänerna, vilka varje respektive test syftar till att utvärdera, har lagts till. Ett stycke avseende ”Syndrom” har tillkommit. En ny systematisk review artikel avseende högintensiv intervallträning har lagts till under stycket ”Evidens”. En mening har lagts till i stycket om SWEDCON avseende att nationella data sammanställs årsvis vid fysioterapin, Östra sjukhuset.

Innehållsförteckning

Förändringar sedan föregående version	1
Bakgrund.....	2
Utförande	2
Mål.....	2
Bedömning.....	2
Konditionstest	3
Behandling/åtgärd	5
Evidens.....	7
Risker vid fysisk träning	7
Utvärdering	8
Uppföljning	8
Arbetsgrupp	9
Källförteckning	10

Bakgrund

Medfödda hjärtfel tillhör de vanligaste missbildningarna med en incidens på knappt 2 % hos levande födda barn (1). Variationen är stor, vissa av dessa hjärtfel presenterar sig som akuta tillstånd inom timmar eller dagar efter födseln. Andra ger sig tillkänna först senare under livet (2). Under senare år överlever allt fler av barnen med medfödd hjärtsjukdom och når vuxen ålder till följd av förbättrad kardiologi och kirurgi för barn (3). I Sverige finns uppskattningsvis 40–50 000 vuxna med medfödda hjärtfel, alla svårighetsgrader inräknade (1). Antalet vuxna individer med medfödd hjärtsjukdom i Västra Götalandsregionen kan beräknas uppgå till 5000–6000 personer (4). Populationen av vuxna med medfödda hjärtfel är nu större än antalet barn med medfödda hjärtfel (5, 6). De flesta patienter med medfött hjärtfel behöver livslångt omhändertagande (2).

Utförande

Mål

- Öka och/eller bibehålla fysisk kapacitet, såväl kondition som muskelfunktion
- Vid kraftigt nedsatt fysisk kapacitet, öka oberoende och uppnå självständighet i aktivitet i dagligt liv. Återgång till eller bibehålla en så normal livsföring som möjligt, vilket inkluderar arbete (om aktuellt), fritidsaktiviteter och hushållsarbete.
- Kunskap om sitt medfödda hjärtfel och aktivt deltagande i rehabiliteringen för att erhålla en så bra fysisk kapacitet som är möjligt för individen baserad på den bakomliggande medfödda hjärtsjukdomen
- Patienten ska ha tillgång till fysioterapi pre- och postoperativt på det sjukhus där operation utförs, samt postoperativ uppföljning på respektive hemsjukhus
- Stimulera en hälsofrämjande livsstil med regelbunden fysisk aktivitet och fysisk träning
- För patienten påvisa den faktiska fysiska kapaciteten vad gäller såväl kondition som muskelfunktion och relatera den till träning, lek och idrott

Bedömning

Utgångspunkten för att kunna lägga upp adekvat fysisk träning är att individens fysiska kapacitet bedöms (7), detta för att kunna bestämma adekvat individuell träningsnivå. Dessutom är tester av vikt för denna patientgrupp då de kan påvisa eventuell kardiell försämring (8). Vidare bör en träningsperiod inledas och avslutas med samma tester för att utvärdera effekten av träningsprogrammet och för fortsatt ordination (9).

För standardisering utförs testerna i en specifik ordning enligt ett på förhand definierat ”testprotokoll”.

Konditionstest

Cykeltest

Standardiserat maximalt eller symtombegränsat cykeltest (RPE 15-17) utgör grunden för en adekvat utformning av träningsprogram (10). Vid hjärtrehabiliteringen används ett symtombegränsat cykeltest (eventuellt med telemetriövervakning). Patientens vilovärden avseende blodtryck, hjärtfrekvens, EKG och syrgassaturation (SpO₂), registreras. Patienten cyklar 4,5 min per belastning. Efter 2 min registreras hjärtfrekvens och Borgs Rate of Perceived Exertion (RPE) skala ansträngning (skala 6–20) (11). Efter 3 min tas ett blodtryck. Efter 4 min registreras på nytt hjärtfrekvens och en skattning med Borg-skalan utförs. SpO₂ följs och registreras kontinuerligt. Cykeltestet avbryts vid uppnådd submaximal nivå, d.v.s. 15–17 på Borgs RPE-skala. Ibland kan patienten ha restriktioner för att anstränga sig för hårt. Läkare anger då om 13 på Borgs RPE-skala, alternativt annat gränsvärde avseende blodtryck, hjärtfrekvens eller SpO₂, skall utgöra avbrottskriterier. Andra kriterier för avbrott kan vara: bröstsmärtor, blodtrycksfall eller utebliven eller för hög blodtrycksstegring, EKG-förändringar, yrsel eller annan allmänpåverkan (12).

Sex minuters gångtest

Patienten uppmanas att gå så långt som möjligt under sex min, på en uppmätt sträcka, i en korridor. Mätvariabler är gångsträcka, hjärtfrekvens, SpO₂ samt upplevd ansträngning och andfåddhet uppmätt med Borg-skalan. Hjärtfrekvens och eventuell andfåddhet mäts i vila. Vid testets slut mäts uppnådd gångsträcka, maximal hjärtfrekvens, SpO₂ samt upplevd ansträngning (11) och andfåddhet (13).

Muskelfunktionstest

Patienten genomför 5 muskelfunktionstester för att utvärdera styrkan i övre- och nedre extremitet och testerna utvärderar muskelfunktionen både dynamiskt och statiskt.

Axelflexion – muskulär uthållighet

Axelflexion utförs med patienten sittandes på en pall med lätt ryggstöd mot väggen och båda fotsulorna i golvet. Patienten får välja med vilken arm hen

vill genomföra testet, för män används en 3 kilos hantel och för kvinnor en 2 kilos hantel. Den arm som inte testas vilar i patientens knä. Patienten får hålla hanteln med handryggen vänd lateralt. Testet utförs genom att patienten får föra hanteln med rak arm upp och ned mellan 0° och 90° axelflexion. En metronom (Taktell Piccolo, Germany) inställd på 40 slag/min (20 kontraktioner/min) används för att hålla korrekt takt. Testet avbryts om deltagaren inte når 90° axelflexion, utför rörelsen med flekterad armbåge eller inte kan hålla takten. Antal repetitioner registreras.

Tåhävning - muskulär uthållighet

Tåhävning utförs med skor på, unilateralt, och med rakt ståben på en träkil (10° lutning) med tårna placerade längst fram på kilen. Det andra benet hålls flekterat intill ståbenet. Den initiala hävhöjden ställs in med en måttstock. Händerna får hållas som lätt balansstöd mot en ribbstol eller en vägg. Patienten får häva sig upp och ner i takt med en metronom som är inställd på 60 slag/min (30 kontraktioner/min). Testet avbryts då deltagaren inte klarar att häva sig lika högt som vid starten av testet, flekterar knäet eller inte kan hålla takten. Antal repetitioner registreras.

Axelstyrka - muskelstyrka

Axelstyrka mäts med mätinstrumentet IsoForceControl® (Medical Device Solutions, Oberburg, Schweiz) genom isometrisk kontraktion, vilket är en kontraktion där en muskel kontraheras mot ett orubbligt motstånd utan att ledvinkeln förändras. Patienten sitter på en pall med en rem placerad runt handleden på den dominanta armen som hålls rakt utsträckt från kroppen, benen placeras framsträckta i kors och andra armen vilar på bröstet. Styrkan i elevation i axelleden mäts i scapulas plan vilket innebär att armen är horisontellt adducerad 30° från det frontala planet (14). Patienterna ges instruktion ”å ta i” och skall då pressa armen uppåt. Försöket upprepas tre gånger.

Handstyrka - muskelstyrka

Handstyrka mäts med mätinstrumentet Jamar® (Sammons Preston Rolyan, Chicago, USA) vilket är en hydraulisk dynamometer som mäter maximal isometrisk kontraktion i handens cylindergrepp. Patienten sitter på en stol utan armstöd, underarmen placerad på en höj och sänkbar brits, axeln aducerad och 90° flexion i armbågsleden och underarmen i neutral position. Patienten ges instruktion ”å ta i”. Försöket upprepas tre gånger (15).

Uppresningstest – funktionell power

Timed Stands Test (TST) utförs för att utvärdera patiens upprepningsförmåga, dvs. den generella muskelfunktionen i nedre extremiteten. Patienten sitter på en

stol/pall på en höjd av 45 cm med ryggstöd. Det registreras om testet utförs med eller utan skor. Armarna placeras i kors över bröstkorgen. Innan testet utförs får patienten prova en uppresning och uppmanas att vid uppresningarna extendera höfter och knän maximalt. Patienten ombeds att resa sig från utgångspositionen upp och ner 10 gånger i en följd, så snabbt som möjligt utan hjälp av armarna. Tiden registreras med hjälp av stoppur (H.E AB, Bandhagen, Sverige) och mäts i sekunder (16).

Frågeformulär

- Generell hälsorelaterad livskvalitet mäts med formuläret Short form (SF) – 36. Frågeformuläret innehåller 36 frågor som utvärderar både den fysiska och den psykiska komponenten av hälsorelaterad livskvalitet (17).
- Fysisk aktivitet mäts med formuläret International Physical Activity Questionnaire (IPAQ), Short form som innehåller frågor om aktivitetsvanor och resultatet redovisas i tre grupper - *låg*, *moderat* eller *hög* aktivitetsnivå samt i metabolic equivalent of task (MET) (18).
- Tilltro till sin förmåga att träna mäts med formuläret Self-Efficacy for Exercise scale (SEE) - den svenska versionen. Instrumentet mäter patientens tilltro till sin egen förmåga att bedriva fysisk träning (19).
- Graden av fysisk aktivitetsnivå samt fysisk träning mäts med ett frågeformulär baserat på Haskells rekommendation om fysisk aktivitet och träning (20).

Behandling/åtgärd

Den föreskrivna träningsintensiteten skall vara över den tröskel som behövs för att inducera en träningseffekt, men samtidigt under den metabola belastning som ger abnormalt symtom eller tecken. Både arbetskapalet på cykel, gångtest och muskelfunktionstest kan användas. Inom klinisk praxis är det dock vanligt att VO_{2max} och maximal hjärtfrekvens inte är känt, varför träningsprogrammet vanligtvis utformas med hjälp av resultaten från symtombegränsat cykeltest samt tester av muskulär kapacitet och Borgs RPE skala (11). Det finns flera typer av fysisk träning som kan tillämpas för patienter med medfödda hjärtfel. Patienter med medfödda hjärtfel bör erbjudas individanpassad fysisk träning (21-23).

Aerob centralcirkulatorisk träning

Aerob centralcirkulatorisk träning (konditionsträning) är en form av träning där stora muskelgrupper engageras (7). Exempel är cykling, simning och motionsgymnastik. Det finns ingen konsensus om vilken aerob träningsmodell som bör användas för patientgruppen och olika forskargrupper har använt

varierande modeller av intervall- och distansträning. Distansträning innebär att träningsintensiteten är måttlig, d.v.s. en konstant intensitet som motsvarar mellan 50–70 % av VO_{2max} (Borg 11–15) medan i intervallträning hårdare intervall med 70–90 % av VO_{2max} (Borg 13–17) varvas med lättare intervall (Borg 9–11) (9).

Muskulär motståndsträning

Det är väl dokumenterat att muskulär motståndsträning med fria vikter, viktmaskiner, dragapparater eller med kroppen som motstånd skall ingå 2 ggr i veckan som en del av den fysiska träningen av hjärtpatienter (24).

Perifer muskelträning

Perifer muskelträning är en träningsmetod med en hög relativ belastning på den individuella muskelgruppen samtidigt som den centralcirkulatoriska stressen är låg (25, 26). Denna typ av träning används speciellt till patienter med mycket låg fysisk kapacitet som t.ex. vid kronisk hjärtsvikt, kronisk obstruktiv lungsjukdom, refraktär angina eller andra besvär som omöjliggör syreupptagskrävande fysisk träning. Patienterna muskeltränar på en specifik procent av ett Repetitions Maximum (RM). Även Borgskalan kan användas för att erhålla rätt belastning. Tekniken för perifer/lokal muskelträning är uthållighetsträning med olika typer av vikter och gummiband. Hos patienter med mycket nedsatt fysisk kapacitet med problem att gå på slät mark, bör perifer muskelträning ofta initieras före aerob träning. Det är angeläget för patienternas fysiska kapacitet att inte enbart benmuskulaturen utan även arm- och bålmskulatur tränas (27).

Syndrom

En del patienter som följs på ACHD-centrum har ett medfött syndrom. Exempel på syndrom som kan vara associerade med påverkan på hjärta eller aorta är; Downs syndrom, Marfans syndrom, Loeys-Dietz syndrom, vaskulär Ehlers-Danlos syndrom, Turners syndrom, Noonans syndrom, 22q11-deletionssyndrom etcetera. Specifik hänsyn vid tester av fysisk kapacitet och vid förskrivning av fysisk träning kan behöva tas i beaktande för dessa patienter då vissa av dessa syndrom kan medföra muskuloskeletal påverkan.

Evidens

En metaanalys avseende fysisk träning för patienter med ACHD visar statistiskt signifikanta förbättringar avseende VO_{2peak} , maximal belastning mätt i watt samt förbättrad uthållighet (28), detta i enlighet med en systematisk översikt (29) som visar att träning för barn och ungdomar ökar den fysiska kapaciteten (VO_{2peak}) och är säker. En systematisk review från 2025 vilken analyserat högintensiv intervallträning för patienter med ACHD, visar på en trolig förbättring av VO_{2peak} men endast 3 studier kunde inkluderas varför fler studier behövs (30).

Fysisk träning med inriktning på muskelfunktion är sparsamt studerat. En studie som har studerat muskelfunktionsträning hos patienter med Fontancirkulation visar att patienterna inte enbart ökade sin muskelstyrka och muskelmassa utan att träningen även gav effekt i form av ökad VO_{2max} (31). Perifer muskelfunktionsträning har även utvärderats för en liten kohort av patienter med svåra medfödda hjärtfel vilken visade förbättrad muskelfunktion samt VO_{2peak} (32).

Det finns ett fåtal studier som har studerat konditionsträning och eventuell skadlig inverkan på hjärtat. Bland annat finns studier som har utvärderat aerob träning på måttlig till hög intensitet för patienter med Transposition och höger kammare som systemkammare där man har tittat på hjärtmarkörer som High-sensitivity troponin T (hs-TnT) och N-terminal prohormone of brain natriuretic peptide (NT pro-BNP) (33, 34). Studierna har inte visat på någon skadlig effekt på kammarens funktion, dvs. förhöjda värden som skulle indikera hjärtskada eller hjärtsvikt (33, 34). Vidare visar studier som har studerat patienter med Fallots Tetrad (35) samt patienter med enkammarhjärtan som har opererats enligt Fontan, att de inte hade någon negativ remodelering i hjärtat efter 12 veckors aerob träning (36).

Risker vid fysisk träning

Risk att drabbas av hjärtkomplikation vid fysisk aktivitet och fysisk träning är små. En systematisk översikt från 2013 (29) sammanfattar att träning är säker för patienter med ACHD. En träningsstudie som studerat högintensiv träning för patienter med ACHD och högerkammare som systemkammare sammanfattade också att träning för denna patientgrupp är säker och skedde utan incidenter (34). Antalet hjärthändelser inom annan hjärtrehabilitering, där övervägande delen patienter har ischemisk hjärtsjukdom är utomordentligt lågt. En äldre undersökning från 1986 av 167 övervakade program visade att antalet hjärtstopp var 1/120 000 patienttimmar och mortaliteten var 1/784 000 patienttimmar. Även en

senare utförd undersökning där också högriskpatienter inkluderats i hjärtrehabilitering har inte påverkat antalet akuta hjärthändelser. En förutsättning för säkerheten är närhet till apparatur för hjärt-lungräddning (HLR) samt god kunskap om, och regelbundna övningar i HLR. Patienter som deltar i fysisk träning vid fysioterapienheten, Östra genomgår kontinuerlig uppföljning vid ACHD-centrum avseende sin hjärtfunktion bl.a. med ekokardiografi (UCG). Den fysioterapileda träningen utförs av en leg. fysioterapeut med goda kunskaper om patienter med ACHD samt kunskap i HLR.

Utvärdering

En träningsperiod bör inledas och avslutas med samma tester för att på så sätt kunna utvärdera effekten av träningsprogrammet och för att ge patienten fortsatt ordination när det gäller fysisk träning (9).

Uppföljning

Normalt åldrande, med start efter 25 år, leder hos alla människor till försämring av fysisk kapacitet (7). Då det i flera studier påvisats att patienter med ACHD inte sällan har en sänkt fysisk kapacitet, mätt som VO_{2peak} , jämfört med friska (37-39), kan detta ihop med normalt åldrande leda till negativ påverkan av patientens möjlighet att leva ett aktivt liv. Många patienter med medfödda hjärtfel behöver livslång uppföljning (2, 22). Uppföljning är också av vikt för denna patientgrupp då de även kan drabbas av förvärvad kardiovaskulär sjukdom (40). En ny funktionsbedömning minst vart femte år för att förhindra uttalad funktionsnedsättning bör därför göras och bör ske vid patientens hemsjukhus i så stor utsträckning som möjligt.

Pre- och postoperativ uppföljning

Preoperativ information innefattar andningsteknikträning, uppstigningsteknik, hostteknik och trombosprofylax enligt gällande fysioterapeutiska riktlinjer vid hjärtoperation samt information om postoperativ rehabilitering (41). Den postoperativa fysioterapeutiska rehabiliteringen bör, så långt det är möjligt, ske vid patientens hemsjukhus och innefattar bedömning och individuellt anpassad fysisk träning enligt ovanstående.

Hjärtteam

I hjärtrehabiliteringsteamet bör de personalkategorier som arbetar med hjärtpatienter inom öppenvård på sjukhus vara representerade. På ACHD-centrum, Sahlgrenska Universitetssjukhuset (SU), Östra sjukhuset arbetar undersköterska, sjuksköterskor och kardiologer. Fysioterapeuter, kurator, psykolog och dietist är knutna till ACHD-centrum.

Dokumentation

Inom SU sker dokumentation i journalsystemet Melior och på ett statistikblad speciellt framtaget för patienter med medfödd hjärtsjukdom. Vid tester av fysisk kapacitet hos fysioterapeut på ACHD-centrum, SU Östra sjukhuset erhåller patienten muntlig information om att data sparas i ett register och kan komma att användas i framtida forskning. Om patienten samtycker till detta skriver de på en blankett om informerat samtycke. Kodade data utan namn eller personnummer matas sedan in i en Access-databas där endast fysioterapeuter knutna till ACHD-centrum, SU Östra sjukhuset har behörighet.

Data registreras även i det nationella ACHD-registret, The Swedish Registry of Congenital Heart Disease (SWEDCON) (5) som är ett kvalitetsregister; gemensamt för såväl barn med medfödd hjärtsjukdom som för patienter med ACHD. From 2016 så ingår en specifik fysioterapivariabel i SWEDCON. Fysioterapivariabeln innefattar data från tester av fysisk kapacitet så som cykeltest, muskelfunktionstester samt frågeformulär om fysisk aktivitet och fysisk träning. Data avseende fysioterapivariabeln och resterande delar av SWEDCON sammanställs årsvis av Uppsala Clinical Research Center (UCR). Den nationella årssammanställningen avseende fysioterapi genomförs av fysioterapeuter vid ACHD-centrum, Östra sjukhuset.

Medvetet avsteg från riktlinjen dokumenteras i Melior om riktlinjen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från riktlinjen rapporteras i MedControlPRO.

Arbetsgrupp

Linda Ashman Kröönström, med.dr, specialist Hjärta- kärl,
överfysioterapeut, Fysioterapi Östra

Åsa Cider, med.dr, specialistfysioterapeut Hjärta- kärl, Fysioterapi Östra

Linda Johansson, fysioterapeut, Fysioterapi Östra

Anna-Klara Zetterström, fysioterapeut, Fysioterapi Östra

Anders Ahnfelt, överläkare, specialist kardiologi och internmedicin,
ACHD-centrum Östra

Peter Eriksson, docent, överläkare, ACHD-centrum Östra

Källförteckning

1. Giang KW, Mandalenakis Z, Fedchenko M, Eriksson P, Rosengren A, Norman M, et al. Congenital heart disease: changes in recorded birth prevalence and cardiac interventions over the past half-century in Sweden. *European Journal of Preventive Cardiology*. 2023;30(2):169-76.
2. Socialstyrelsen. Nationella riktlinjer för hjärtsjukvård. 2008.
3. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007 Jan 16;115(2):163-72.
4. Mandalenakis Z, Rosengren A, Skoglund K, Lappas G, Eriksson P, Dellborg M. Survivorship in Children and Young Adults With Congenital Heart Disease in Sweden. *JAMA Intern Med*. 2017 Feb 1;177(2):224-30.
5. SWEDCON [database on the Internet]. 2011 [cited 2014 Sept 15]. Available from: <http://www.ucr.uu.se/swedcon/>
6. Marelli AJ, Ionescu-Ittu RP, Mackie AS, MDSM, Guo LM, Dendukuri NP, Kaouache MP. Lifetime Prevalence of Congenital Heart Disease in the General Population From 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130(9):749-56.
7. Wilmore JH, Costill DL, Kenny WL. *Physiology of sport and exercise*. 4 ed. Champaign, IL: Human Kinetics; 2008.
8. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 2005 Aug 9;112(6):828-35.
9. American College of Sports Medicine. *ACSM's Exercise Management for Persons With Chronic Diseases and Disabilities*. Durstine L, Moore GE, Painter PL, Roberts SO, editors. Champaign, IL: Human Kinetics; 2009.
10. Balady GJ, Williams MA, Ades PA, Bittner V, Comoss P, Foody JM, et al. Core components of cardiac rehabilitation/secondary prevention programs: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention Committee, the Council on Clinical Cardiology; the Councils on Cardiovascular Nursing, Epidemiology and Prevention, and Nutrition, Physical Activity, and Metabolism; and the American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation. *Circulation*. 2007 May 22;115(20):2675-82.
11. Borg G. *Borg's Perceived exertion and pain scales*. Champaign, IL: Human Kinetics; 1998.

12. American College of Sports Medicine. ACSM's Guidelines for exercise testing and prescription. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins; 2017.
13. Lipkin DP, Scriven AJ, Crake T, Poole-Wilsson PA. Six minute walk test for assessing exercise capacity in chronic heart failure patients. *Br Med J*. 1986;292(6521):653-5.
14. Persson G MM, Svantesson U, Magnusson Thomas E, Hultenheim Klintberg I. Inter- and intrarater reliability test of ISOBEX3.0®. C-uppsats. Gothenburg: Institutionen för neurovetenskap och fysiologi, Göteborgs Universitet. In press 2005.
15. Rolyan SP. Jamar hydraulic hand dynamometer owner's manual. The recognized standard for the measurement of hand grip strength. Bolingbrook. p. 1-9.
16. Csuka M, McCarty DJ. Simple method for measurement of lower extremity muscle strength. *Am J Med*. 1985 Jan;78(1):77-81.
17. Ware JE, Jr., Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Medical care*. 1992 Jun;30(6):473-83.
18. Craig CL, Marshall AL, Sjostrom M, Bauman AE, Booth ML, Ainsworth BE, et al. International physical activity questionnaire: 12-country reliability and validity. *Medicine and science in sports and exercise*. 2003 Aug;35(8):1381-95.
19. Resnick B, Jenkins LS. Testing the reliability and validity of the Self-Efficacy for Exercise scale. *Nursing research*. 2000 May-Jun;49(3):154-9.
20. Haskell WL, Lee IM, Pate RR, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical activity and public health: updated recommendation for adults from the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. *Medicine and science in sports and exercise*. 2007 Aug;39(8):1423-34.
21. Budts W, Borjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P, Corrado D, et al. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *European heart journal*. 2013 Dec;34(47):3669-74.
22. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019 Apr 2;73(12):e81-e192.

23. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *European heart journal*. 2021 Jan 1;42(1):17-96.
24. American College of Sports Medicine Position Stand. The recommended quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory and muscular fitness, and flexibility in healthy adults. *Medicine and science in sports and exercise*. 1998 Jun;30(6):975-91.
25. Gaffney FA, Grimby G, Danneskiold-Samsoe B, Halskov O. Adaptation to peripheral muscle training. *Scand J Rehabil Med*. 1981;13(1):11-6.
26. Minotti JR, Johnson EC, Hudson TL, Zuroske G, Murata G, Fukushima E, et al. Skeletal muscle response to exercise training in congestive heart failure. *J Clin Invest*. 1990 Sep;86(3):751-8.
27. McKelvie R. Exercise Training in Heart Failure: How? *Heart Failure Reviews*. 1999;3:263-71.
28. Li X, Chen N, Zhou X, Yang Y, Chen S, Song Y, et al. Exercise Training in Adults With Congenital Heart Disease: A systematic review and meta-analysis. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2019 Sep;39(5):299-307.
29. Duppen N, Takken T, Hopman MT, ten Harkel AD, Dulfer K, Utens EM, et al. Systematic review of the effects of physical exercise training programmes in children and young adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2013 Oct 3;168(3):1779-87.
30. Rocha Conceição LS, Gauthier N, Andrade Guimarães AL, Gois CO, Oliveira IK, Souza DS, et al. High-Intensity Interval Training in Adults With Congenital Heart Disease: A Systematic Review. *Heart Lung Circ*. 2025;34(1):16-24.
31. Cordina RL, O'Meagher S, Karmali A, Rae CL, Liess C, Kemp GJ, et al. Resistance training improves cardiac output, exercise capacity and tolerance to positive airway pressure in Fontan physiology. *Int J Cardiol*. 2013 Sep 30;168(2):780-8.
32. Kröönström LA, Eriksson P, Zetterström A-K, Johansson L, Dellborg M, Cider Å. Effects of exercise training, with or without supplemental oxygen, in adults with complex congenital heart disease. *International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease*. 2021 2021/05/01;3:100109.
33. Shafer KM, Janssen L, Carrick-Ranson G, Rahmani S, Palmer D, Fujimoto N, et al. Cardiovascular response to exercise training in the systemic right ventricle of adults with transposition of the great arteries. *The Journal of physiology*. 2015 Jun 1;593(11):2447-58.
34. Winter MM, van der Bom T, de Vries LC, Balducci A, Bouma BJ, Pieper PG, et al. Exercise training improves exercise capacity in adult patients with

- a systemic right ventricle: a randomized clinical trial. *European heart journal*. 2012 Jun;33(11):1378-85.
35. Duppen N, Geerdink LM, Kuipers IM, Bossers SS, Koopman LP, van Dijk AP, et al. Regional ventricular performance and exercise training in children and young adults after repair of tetralogy of Fallot: randomized controlled pilot study. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015 Apr;8(4).
 36. Duppen N, Kapusta L, de Rijke YB, Snoeren M, Kuipers IM, Koopman LP, et al. The effect of exercise training on cardiac remodelling in children and young adults with corrected tetralogy of Fallot or Fontan circulation: a randomized controlled trial. *Int J Cardiol*. 2015 Jan 20;179:97-104.
 37. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis MA, 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. *European heart journal*. 2012 Jun;33(11):1386-96.
 38. Fredriksen PM, Therrien J, Veldtman G, Ali Warsi M, Liu P, Thaulow E, et al. Aerobic capacity in adults with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*. 2002 Dec;12(6):554-9.
 39. Fredriksen PM, Veldtman G, Hechter S, Therrien J, Chen A, Warsi MA, et al. Aerobic capacity in adults with various congenital heart diseases. *Am J Cardiol*. 2001 Feb 1;87(3):310-4.
 40. Brida M, De Rosa S, Legendre A, Ladouceur M, Dos Subira L, Scognamiglio G, et al. Acquired cardiovascular disease in adults with congenital heart disease: A call to action for timely preventive measures—a clinical consensus statement of the European Society of Cardiology Working Group on Adult Congenital Heart Disease in collaboration with the European Association of Preventive Cardiology and the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions. *European heart journal*. 2023;44(43):4533-48.
 41. Pryor JP. *Physiotherapy for respiratory and cardiac problems*. London: Elsevier; 2008.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Arbetsterapi och fysioterapi

Innehållsansvar: Linda Ashman Kröönström, (linas1),
Specialistsjukgymnast

Granskad av: Anna Klara Zetterström, (annze4), Fysioterapeut

Godkänd av: Gunilla Kjellby Wendt, (gunkj2), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9807-1076540875-48

Version: 12.0

Giltig från: 2026-01-18

Giltig till: 2028-01-16