



HAL
open science

Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale

Pascal Amedro, Arthur Gavotto, Charlène Bredy, Sophie Guillaumont

► **To cite this version:**

Pascal Amedro, Arthur Gavotto, Charlène Bredy, Sophie Guillaumont. Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale. *La Presse Médicale*, 2017, 46 (5), pp.530 - 537. 10.1016/j.lpm.2016.12.001 . hal-01825741

HAL Id: hal-01825741

<https://hal.umontpellier.fr/hal-01825741v1>

Submitted on 10 Dec 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Réadaptation cardiaque de l'enfant et l'adulte avec une cardiopathie congénitale

Pascal Amedro^{1,2}, Arthur Gavotto^{1,2}, Charlène Bredy^{1,3}, Sophie Guillaumont^{1,4}

1. CHU de Montpellier, centre de compétences M3C, cardiologie pédiatrique et congénitale, Montpellier, France
2. Université de Montpellier, PHYMEDEXP, UMR CNRS 9214, Inserm U1046, laboratoire de physiologie et médecine expérimentale du cœur et des muscles, Montpellier, France
3. Clinique Fontfroide, service de réhabilitation cardiaque, Montpellier, France
4. Institut-Saint-Pierre, unité d'évaluation et de réhabilitation en cardiologie pédiatrique, Palavas-Les-Flots, France

Correspondance :

Pascal Amedro, CHU Arnaud-De-Villeneuve, cardiologie pédiatrique et congénitale, 371, avenue du Doyen-Giraud, 34295 Montpellier, France.
p-amedro@chu-montpellier.fr

■ Points essentiels

Les progrès de la chirurgie cardiaque sur les 30 dernières années ont considérablement amélioré le pronostic des cardiopathies congénitales (CC). L'épidémiologie des CC s'en trouve profondément modifiée avec un décalage de la mortalité de la pédiatrie à l'âge adulte et une augmentation de la prévalence des CC complexes.

Aujourd'hui, les soignants comme les patients focalisent leurs intérêts vers de nouvelles perspectives : amélioration de la qualité de vie, pratique du sport, prise en charge psychosociale. La réhabilitation cardiaque s'intègre parfaitement dans ces nouvelles stratégies thérapeutiques.

L'épreuve d'effort cardiorespiratoire avec la mesure de la consommation en oxygène, ou « VO2 », en est le point de départ. Elle est désormais recommandée dans le suivi des adultes porteurs de CC. La VO2 est liée à la qualité de vie des enfants et adultes porteurs de CC.

Les principes de la réhabilitation chez l'insuffisant cardiaque peuvent être appliqués aux congénitaux cardiaques. Quelques études concernant la réhabilitation dans les CC complexes montrent une amélioration de l'aptitude aérobie et de la qualité de vie, sans effet adverse. Toutefois peu d'équipes la pratiquent, encore moins chez l'enfant.

Des essais randomisés sur la réhabilitation cardiaque chez les patients porteurs de CC, enfants et adultes, sont indispensables pour augmenter le niveau de preuve et permettre d'élaborer des recommandations spécifiques à cette population.

■ Key points

Cardiac rehabilitation for children and adults with congenital heart disease

Advances in heart surgery over the past 30 years have significantly improved the prognosis of congenital heart diseases (CHD). Therefore, the epidemiology of CHD has changed dramatically with a shift of mortality from pediatrics to adulthood and an increased prevalence of complex CHD.

Today, caregivers and patients focus their interests to new perspectives: improving the quality of life, practicing sports, improving psychosocial care. Cardiac rehabilitation is completely integrated in these new therapeutic strategies.

The starting point is the cardiopulmonary exercise test (CPET), with the measurement of oxygen uptake, or "VO₂". CPET is now recommended in the follow-up of the adults with CHD. Maximum oxygen uptake correlates to the quality of life of children and adults with CHD.

The principles of the rehabilitation in patients with heart failure may usually be applied to CHD patients. Some studies in complex CHD showed improvement of VO₂ and quality of life after rehabilitation, without any adverse events. However few physicians have the experience in rehabilitation among CHD patients, especially children.

Randomized trials on cardiac rehabilitation in adult and pediatric CHD patients are essential to increase the level of evidence and lead to specific guidelines in this population.

Introduction

Les adolescents et adultes porteurs d'une cardiopathie congénitale (CC) ont une capacité d'exercice réduite en comparaison avec la population générale, et ce, même pour des cardiopathies jugées « simples » [1-4]. Ils sont ainsi exposés aux conséquences de la sédentarité : surpoids, hypertension artérielle, déconditionnement physique, exclusion sociale, altération de la qualité de vie [5-8]. De plus, il existe souvent un frein du corps médical à la prescription individualisée au sport, par craintes et incertitudes autour des risques liés à l'effort physique [9,10]. Ces freins sont également présents chez les parents et à l'école, les patients étant dès le plus jeune âge placés « sur le banc de touche », ce qui impacte leur qualité de vie [11]. Pourtant, dans les cardiopathies acquises, la sédentarité est un facteur pronostique péjoratif reconnu alors que la réhabilitation cardiaque améliore la morbidité, incluant le risque de décès, de complications d'origine cardiovasculaire et d'hospitalisations. Les recommandations les plus récentes font la promotion de l'activité physique chez les patients porteurs de CC d'autant plus que ceux pratiquant une activité physique depuis l'enfance ont moins de chance de devenir des adultes sédentaires [12].

Les programmes de réhabilitation cardiaque se sont largement développés pour prendre en charge les patients adultes insuffisants cardiaques [13,14], ce qui n'est pas encore le cas en routine chez les patients, adultes et enfants, porteurs de CC. Toutefois, certaines équipes s'intéressent de plus en plus aux bénéfices de ces programmes, en termes d'amélioration des performances cardiorespiratoires, de qualité de vie et de connaissance de la maladie dans une démarche d'éducation

thérapeutique, en particulier lors de la transition entre adolescence et âge adulte [15-17].

Activité physique et cardiopathies congénitales

L'activité physique régulière est reconnue comme ayant des effets bénéfiques sur les capacités à l'exercice, les fonctions musculosquelettiques, vasculaires et immunitaires ainsi que sur le bien-être psychosocial et la qualité de vie. Elle diminue également les risques de cardiopathies acquises [18]. Physiologiquement, l'exercice physique améliore le remodelage ventriculaire, la fonction endothéliale, ainsi que le métabolisme oxydatif musculaire. Il optimise également la fonction systolique et diastolique ventriculaire, la relaxation myocardique ce qui conduit à une diminution des pressions de remplissage et à une augmentation du volume d'éjection et du débit cardiaque. Au niveau respiratoire, on retrouve une amélioration de la réponse ventilatoire à l'effort et de la tolérance à l'exercice [14,19].

Cependant, les recommandations concernant l'activité physique régulière sont rarement abordées lors des consultations de suivi [9,20,21]. Les raisons en sont diverses :

- idées reçues de la part des professionnels de santé ;
- des patients ou de leur entourage ;
- peur vis-à-vis des risques potentiels, notamment celui de la mort subite ;
- manque d'études spécifiques.

De plus, les lésions hémodynamiques résiduelles, l'insuffisance chronotrope et certains facteurs psychosociaux peuvent entraîner une limitation des activités physiques régulières de base

chez ces patients. En effet, les patients porteurs d'une CC ont une activité physique de base inférieure de 25 à 50 % par rapport à celle de la population générale, ce qui peut conduire à un risque accru d'obésité et de développement d'autres facteurs cardiovasculaires incluant l'hypertension artérielle et la sédentarité [22,23].

Il existe néanmoins des recommandations sur l'activité physique des patients porteurs de CC mais ces dernières concernent plus particulièrement les sports de haut niveau ou de haute intensité (36^e conférence de Bethesda, Société européenne de cardiologie) [13]. Elles ne sont pas appropriées pour les activités physiques régulières non compétitives ou de loisirs qui intéressent la majorité des patients [1]. De plus, il s'agit d'une population très hétérogène en termes d'âge et de cardiopathie. Cependant, étant données les similitudes physiopathologiques entre les cardiopathies acquises et congénitales, certaines équipes suggèrent qu'un réentraînement adapté, comme dans l'insuffisance cardiaque gauche, pourrait également être bénéfique aux patients porteurs de CC [24].

Épreuve d'effort cardiorespiratoire et cardiopathies congénitales

L'épreuve d'effort cardiorespiratoire est l'examen de référence pour mesurer l'aptitude aérobie. Dans l'insuffisance cardiaque de l'adulte, la consommation maximale en oxygène, ou VO_{2max} , et l'efficacité ventilatoire (pente VE/VC_{O2}) sont des facteurs pronostics corrélés à la classe NYHA, à la qualité de vie et à la mortalité [25-28]. Des résultats assez similaires ont été mis en évidence dans les CC chez l'adulte et il a été démontré qu'une pente VE/VC_{O2} élevée (> 38) est un facteur de risque de mortalité chez les patients adultes porteurs d'une CC non-cyanogène [29,30]. Ainsi, il est désormais recommandé de mesurer la VO_{2max} et la pente VE/VC_{O2} dans le suivi longitudinal des CC de l'adulte [31]. Une mauvaise tolérance à l'exercice aurait également un impact négatif sur la qualité de vie et l'insertion socioprofessionnelle des adultes porteurs de CC [32]. Comme nous l'avons récemment montré, il existe un lien étroit entre qualité de vie et VO_{2max} chez les enfants porteurs de CC [33]. L'altération de l'aptitude aérobie est définie par une VO_{2max} inférieure à 80 % de la valeur théorique. Elle est d'origine multifactorielle dans les CC [34-36]. Cette altération peut être expliquée par les modifications hémodynamiques, les anomalies électriques, les augmentations de pression et/ou de volume ventriculaire, les altérations du système sympathique, l'augmentation de l'activité neurohormonale, la diminution des capacités respiratoires et les modifications du métabolisme musculaire incluant les muscles respiratoires. L'hypoxie chronique peut également participer à la mauvaise tolérance à l'exercice par diminution de l'apport en oxygène aux muscles périphériques [37-39]. L'aptitude aérobie sera ainsi altérée dans les cardiopathies les plus complexes, telles que les ventricules uniques [40] : incapacité à augmenter le volume d'éjection

ventriculaire, diminution du remplissage en raison de l'absence de pompe entre les retours veineux systémiques et l'arbre artériel pulmonaire, insuffisance chronotrope, désaturation et diminution de masse musculaire. Une diminution de masse musculaire est associée à une altération des capacités des fibres musculaires aérobies à extraire l'oxygène et participe ainsi à l'altération des capacités à l'exercice [39,41]. Enfin, une autre explication majeure à cette aptitude aérobie basse, même dans des CC non sévères, est plus d'ordre psychosocial. Par exemple, dans la communication interauriculaire, la VO_{2max} n'est pas normale [35] : la sédentarité, depuis le plus jeune âge, entraîne un déconditionnement musculaire, alors que cette cardiopathie est banale et que dans la grande majorité des cas le patient est asymptomatique et apte au sport. Ainsi, il peut être utile de réaliser une épreuve d'effort cardiorespiratoire dès la période pédiatrique ; celle-ci sera souvent normale dans les CC mineures et permettra de rassurer l'entourage vis-à-vis de la pratique du sport.

Enfin, quelle que soit l'importance de la cardiopathie, ce déconditionnement est à l'origine d'un cercle vicieux conduisant à une réduction des activités et à un sur-handicap [42]. En termes de santé publique et de pronostic à long terme, il apparaît logique de tenter le plus tôt possible, et donc chez l'enfant, d'inverser le cercle du déconditionnement. Une équipe a même déposé un protocole de recherche sur un programme de prise en charge de réadaptation du nourrisson en postopératoire [43].

Principes de la réadaptation cardiaque

Définitions

Selon l'OMS, la réadaptation cardiovasculaire est « l'ensemble des activités nécessaires pour influencer favorablement le processus évolutif de la maladie, ainsi que pour assurer aux patients la meilleure condition physique, mentale et sociale possible, afin qu'ils puissent par leurs propres efforts, préserver ou reprendre une place aussi normale que possible dans la vie de la communauté ».

Les principes de la réadaptation cardiovasculaire reposent sur le classique trépied :

- réentraînement physique et maîtrise des activités d'entretien physique à poursuivre ;
- optimisation thérapeutique, qui doit être adaptée à l'état du patient et à son mode de vie ;
- éducation thérapeutique pluridisciplinaire dans le but d'améliorer le pronostic par des comportements adaptés.

Généralement, sont adressés à un programme de réadaptation cardiaque, les patients ayant une altération de l'aptitude aérobie ($VO_{2max} < 80$ % de la théorique), un déconditionnement musculaire (premier seuil ventilatoire < 50 % de la VO_{2max} théorique), une mauvaise réponse ventilatoire et/ou chronotrope. En 2012, les recommandations de la Société française de cardiologie ont déterminé les modalités de pratique de la réadaptation cardiovasculaire chez l'adulte, sous la responsabilité d'un

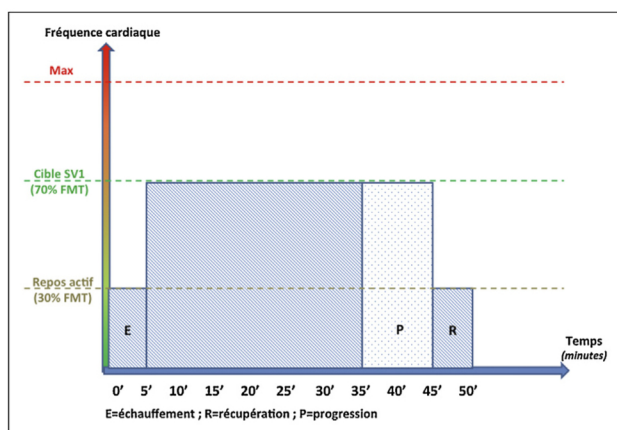


FIGURE 1
Exercice à intensité constante

cardiologue, en centre de soins de type soins de suite et réadaptation (SSR) [44]. La réadaptation est ainsi fortement recommandée chez l'adulte dans l'insuffisance cardiaque gauche et après syndrome coronarien aigu (classe IA), mais aussi dans les cardiopathies congénitales (IIA, C). Chez l'enfant, de telles recommandations n'existent pas et peu de centres la pratiquent.

Programme d'entraînement

Le programme doit être défini en termes d'organisation (initiation en ambulatoire ou hospitalisation, fréquence hebdomadaire des semaines, durée du protocole) et en termes de modalité (type de réentraînement, intensité et durée de l'exercice, progression et évolutivité) [45].

Le réentraînement cardiorespiratoire comporte des séances d'endurance et des séances de résistance dynamique afin d'assurer un renforcement musculaire. L'intensité de l'exercice peut être faible (< 60 % de la VO_{2max}), modéré (60 à 80 % de la VO_{2max}), intense (> 80 % de la VO_{2max}).

L'entraînement en endurance à intensité constante

L'entraînement en endurance à intensité constante se caractérise par un effort sous maximal généralement modéré et prolongé (20 à 60 minutes), mobilisant des masses musculaires importantes. L'intensité de l'entraînement peut être prescrite selon trois méthodes principales : fréquence cardiaque au premier seuil ventilatoire (SV1 mesuré sur la VO_2), fréquence cardiaque estimée sur la formule de Karvonen en l'absence de VO_2 , ou au niveau de dyspnée sur l'échelle de Borg (figure 1) [44].

L'entraînement en endurance à intensité intermittente

L'entraînement en endurance à intensité intermittente est souvent utilisé à intensité élevée et se caractérise par l'alternance d'efforts de haute intensité pendant une courte durée avec des phases de récupération active. Plusieurs combinaisons sont

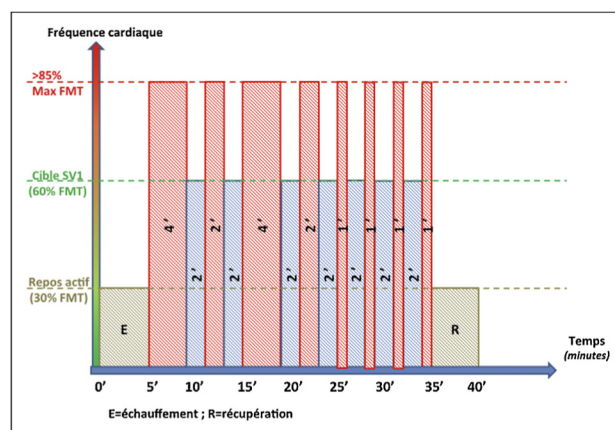


FIGURE 2
Exercice en fractionné à haute intensité

possibles, avec des phases de haute intensité (80 à 95 % de la puissance maximale aérobie) d'une dizaine de secondes à 1 ou 2 minutes et des phases de récupération active (20 à 30 % de la puissance maximale aérobie) pendant 1 à 4 minutes (figure 2) [46].

Le caractère élevé de l'intensité de ce type de programme serait plus efficace sur le plan physiologique mais reste encore controversé quant à son innocuité en pathologie [47]. Une augmentation de la pression veineuse centrale a même été décrite pour les cardiopathies univentriculaires avec circulation de Fontan sur des exercices à haute intensité [48].

Le mode fractionné (en « interval training ») peut être appliqué à intensité modérée et semble bénéfique et plus accessible en cas de déconditionnement marqué ou de cardiopathie sévère ; il est utilisé depuis plusieurs années dans les maladies chroniques respiratoires permettant un recul de la dyspnée [49]. Il a donc

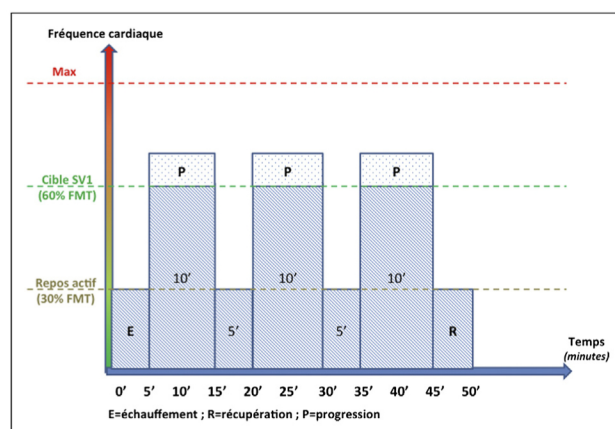


FIGURE 3
Exercice en « interval training » à intensité modérée

été couplé pour l'intensité de l'entraînement à la fréquence cardiaque du seuil ventilatoire afin d'individualiser le niveau d'exercice (figure 3). Ce protocole est ainsi retenu de façon consensuelle par la plupart des équipes pratiquant une réhabilitation des enfants porteurs de CC [16].

L'entraînement en résistance dynamique

L'entraînement en résistance dynamique est défini par une succession de mouvements différents répétés à faible intensité en tenant compte du contexte (sternotomie ou implantation de pacemaker ou de défibrillateur récente) [50].

Des cours de gymnastique

Des cours de gymnastique optimisent coordination, souplesse, équilibre et force musculoligamentaire.

L'entraînement respiratoire

L'entraînement respiratoire complète le programme (amplitude, contrôle du débit et du rythme ventilatoire).

L'électromyostimulation

L'électromyostimulation peut être utilisée en combinaison avec l'entraînement physique ou de façon alternative chez les patients très déconditionnés et chez l'insuffisant cardiaque [51].

Protocoles

Chaque séance d'endurance comporte par exemple une période d'échauffement de 5 à 10 minutes, une phase de travail de 20 à 45 minutes et une période de récupération, d'au moins 5 minutes. La périodicité optimale des séances est de 3 à 6 par semaine. Un nombre minimal de 20 séances est nécessaire pour obtenir une amélioration significative des capacités fonctionnelles. Chez les patients les plus déconditionnés et les insuffisants cardiaques, un nombre plus important de séances est souvent nécessaire. Quelques séances supplémentaires prescrites à distance améliorent l'observance et permettent de réajuster les conseils de pratique d'activité physique. Cette organisation doit être personnalisée (nombre de séances, périodicité, etc.). Ainsi les protocoles standardisés se font sur une durée de 8 à 12 semaines mais certaines équipes préconisent un suivi ambulatoire sur une durée pouvant aller jusqu'à 24 mois. Les équipes pratiquant la réhabilitation des patients porteurs de CC utilisent des protocoles variables mais inspirés du modèle de la réhabilitation cardiovasculaire. Chez l'enfant les séances varient entre 40 et 60 minutes, le nombre de séances conseillées est de 2 à 3 par semaine, la durée du protocole de 8 à 15 semaines. L'objectif essentiel est de viser l'autonomie du patient tout en impliquant les parents. L'autonomisation de l'enfant nécessite une organisation particulière avec mise en avant d'un caractère ludique des séances, des séances de rappel régulières sur des horaires adaptés [52]. Certains recommandent la mise en place de programmes à domicile avec une meilleure compliance [53]. L'objectif vise aussi de maintenir l'effet de ce programme au cours de la croissance : l'effet d'un tel programme est retrouvé maintenu à un an par l'équipe de

Rhodes et al. en termes de V02 et de qualité de vie [54]. Quant à la prise en charge des parents, elle est à la fois complexe et indispensable : Dulfer et al. ont montré que l'état de santé mentale psychique et physique des parents avait une influence sur le succès du réentraînement [55].

Éducation thérapeutique du patient (ETP)

Le programme ETP est défini dans ses principes par le décret ministériel du 2 août 2010, conduisant à des autorisations des agences régionales de santé (ARS). Les centres de réadaptation permettent d'intégrer l'ETP aux soins du patient en proposant, dans un même lieu, de multiples actions structurées, grâce à une équipe pluridisciplinaire afin d'aider le patient à s'impliquer activement dans le contrôle de ses facteurs de risque et de sa maladie et de répondre, ainsi aux objectifs de la prévention cardiovasculaire [56].

Généralement, l'ETP comporte également une aide au sevrage tabagique, une éducation aux anticoagulants, les informations sur la prophylaxie de l'endocardite infectieuse ainsi que des conseils hygiéno-diététiques. Les patients sont habituellement encouragés à adopter une alimentation équilibrée, saine, particulièrement riche en fruits et légumes frais ou secs et en céréales, basée sur le régime crétois.

Chez les jeunes patients atteints de CC, les programmes d'ETP se sont orientés récemment vers la problématique de la transition de l'adolescence vers l'âge adulte. Celles-ci ont fait l'objet de recommandations, avec comme objectif de diminuer les perdus de vue et d'éviter le retour dans le système de soins sur une complication [17].

Que ce soit chez l'adulte ou l'adolescent, les programmes de réentraînement sont donc à associer à une éducation thérapeutique, concernant à la fois la connaissance de la cardiopathie, les facteurs de risque et la nécessité du suivi. L'objectif de ces programmes d'éducation est d'améliorer le résultat du réentraînement [57] et de diminuer les conduites à risque [58].

Prise en charge psychosociale

Elle comporte le dépistage des facteurs de risque psychologiques, avec si besoin recours au psychologue ou psychiatre du centre, une aide à la réinsertion professionnelle et des recommandations sur la vie quotidienne (conduite automobile, voyages, sexualité, reprise de l'activité physique, etc.).

Réadaptation cardiaque : spécificités des cardiopathies congénitales

Les effets bénéfiques d'une réhabilitation cardiaque sur le plan physique et en termes de qualité de vie chez les adultes porteurs de CC sont de plus en plus étudiées [36,59-63]. Duppen et al. ont analysé 31 articles ($n = 621$ sujets) et mis en avant les effets bénéfiques de la réhabilitation (programmes de 12 semaines et 3 sessions par semaine) chez les enfants et les jeunes adultes porteurs de CC [15]. On retrouve notamment des effets bénéfiques sur des cardiopathies simples [59], mais également sur

des cardiopathies complexes telles que les tétralogies de Fallot [61,64], les ventricules uniques [64], les ventricules droits systémiques [65,66]. Une récente étude a montré que la réhabilitation cardiovasculaire augmentait la masse musculaire, le volume d'éjection et le débit cardiaque dans les circulations univentriculaire de type Fontan [67]. Une étude randomisée a mis en évidence une amélioration significative de 7 % de la VO_{2max} chez les patients ayant un ventricule droit systémique après 10 semaines de réentraînement physique [20]. Enfin, dans les différentes études réalisées, il n'a pas été retrouvé de complications durant la réhabilitation ni d'effet délétère sur le remodelage ventriculaire [15,41,64,68].

Cependant, ces études restent actuellement limitées en nombre, et en particulier concernant peu l'enfant cardiaque.

Les trois seules revues de la littérature sur la réhabilitation cardiaque pédiatrique publiées à ce jour rapportent, sur des études non contrôlées, une amélioration de l'aptitude aérobie et/ou de la tolérance à l'effort, ainsi que l'absence d'effets adverses [15,16,69]. Une récente méta-analyse a été effectuée par Gomes-Neto et al. : sur 83 abstracts, seules 8 études étaient de qualité correcte, dont 7 randomisées [63]. Il s'agissait d'études pédiatriques (moyenne d'âge entre 11 et 16 ans) à effectif variable ($n = 14$ à 83) et ne concernant que certaines chirurgies : cure de tétralogie de Fallot, interventions de Senning et Mustard, fermeture de communication interauriculaire, chirurgie de Fontan sur atrésie tricuspide. Les critères de jugement principaux étaient la VO_2 (augmentation moyenne de 13 %), la qualité de vie, le bien-être psychique et la force musculaire.

Selon ces revues, un programme de réentraînement peut donc être considéré comme un élément essentiel dans les stratégies de réhabilitation de l'enfant atteint de CC.

Conclusion

Les progrès de la chirurgie cardiaque sur les 30 dernières années ont amélioré considérablement le pronostic des cardiopathies congénitales et modifié l'épidémiologie de cette sur-spécialité. Aujourd'hui, la prise en charge de nos patients s'oriente vers de nouvelles stratégies, telles que la réhabilitation cardiaque. L'épreuve d'effort cardiorespiratoire, recommandée chez l'adulte porteur de CC, en est le point de départ. Il est désormais établi que la VO_2 était liée à la qualité de vie chez les congénitaux cardiaques, enfants et adultes. Les principes de la réhabilitation de l'insuffisant cardiaque sont ainsi de plus en plus appliqués aux congénitaux cardiaques. Toutefois peu d'équipes la pratiquent, encore moins chez l'enfant.

Aussi des études complémentaires sont-elles nécessaires et doivent être intégrées dans des projets de recherche clinique : quels protocoles ? Quels critères de jugements ? Quelle valeur pronostique sur la morbidité ? Répondre à ces questions permettra d'élaborer des recommandations en cardiologie pédiatrique et congénitale sur la réhabilitation cardiaque.

Déclaration de liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Dua JS, Cooper AR, Fox KR, Graham Stuart A. Physical activity levels in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2007;14:287-93.
- [2] Heiberg J, Petersen AK, Laustens S, Hjortdal VE. Abnormal ventilatory response to exercise in young adults operated for ventricular septal defect in early childhood: a long-term follow-up. *Int J Cardiol* 2015;194:2-6.
- [3] 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;112:828-35.
- [4] Muller J, Bohm B, Semsch S, Oberhoffer R, Hess J, Hager A. Currently, children with congenital heart disease are not limited in their submaximal exercise performance. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43:1096-100.
- [5] Pappasavvas T, Alhashemi M, Micklewright D. Association between depressive symptoms and exercise capacity in patients with heart disease: a meta-analysis. *J Cardiopulm Rehabil Prev* 2016 [Epub ahead of print].
- [6] Dulfer K, Helbing WA, Duppen N, Utens EM. Associations between exercise capacity, physical activity, and psychosocial functioning in children with congenital heart disease: a systematic review. *Eur J Prevent Cardiol* 2014; 21:1200-15.
- [7] Karsenty C, Maury P, Blot-Souletie N, Ladouceur M, Leobon B, Senac V, et al. The medical history of adults with complex congenital heart disease affects their social development and professional activity. *Arch Cardiovasc Dis* 2015;108:589-97.
- [8] Tamayo C, Manlhiot C, Patterson K, Lalani S, McCrindle BW. Longitudinal evaluation of the prevalence of overweight/obesity in children with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2015;31:117-23.
- [9] Swan L, Hillis WS. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: a long way to go. *Heart* 2000;83:685-7.
- [10] Longmuir PE, McCrindle BW. Physical activity restrictions for children after the Fontan operation: disagreement between parent, cardiologist, and medical record reports. *Am Heart J* 2009;157:853-9.
- [11] Amedro P, Dorka R, Moniotte S, Guillaumont S, Fraisse A, Kreitmann B, et al. Quality of life of children with congenital heart diseases: a multicenter controlled cross-sectional study. *Pediatr Cardiol* 2015; 36:1588-601.
- [12] Moola F, McCrindle BW, Longmuir PE. Physical activity participation in youth with surgically corrected congenital heart disease: devising guidelines so Johnny can participate. *Paediatr Child Health* 2009;14:167-70.
- [13] Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;26:1422-45.
- [14] Kwan G, Balady GJ. Cardiac rehabilitation 2012: advancing the field through emerging science. *Circulation* 2012;125:e369-73.

- [15] 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;168:1779–87.
- [16] Tikkanen AU, Oyaga AR, Riano OA, Alvaro EM, Rhodes J. Paediatric cardiac rehabilitation in congenital heart disease: a systematic review. *Cardiol Young* 2012;22:241–50.
- [17] Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011;123:1454–85.
- [18] Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD, Hayman LL, Van Hare GF, Matherne GP, et al. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2013;127:2147–59.
- [19] Pina IL, Apstein CS, Balady GJ, Belardinelli R, Chaitman BR, Duscha BD, et al. Exercise and heart failure: a statement from the American Heart Association Committee on exercise, rehabilitation, and prevention. *Circulation* 2003;107:1210–25.
- [20] Winter MM, Bouma BJ, van Dijk AP, Groenink M, Nieuwkerk PT, van der Plas MN, et al. Relation of physical activity, cardiac function, exercise capacity, and quality of life in patients with a systemic right ventricle. *Am J Cardiol* 2008;102:1258–62.
- [21] Roston TM, De Souza AM, Sandor GG, Sanatani S, Potts JE. Physical activity recommendations for patients with electrophysiologic and structural congenital heart disease: a survey of Canadian health care providers. *Pediatr Cardiol* 2013;34:1374–81.
- [22] Bhatt AB, Foster E, Kuehl K, Alpert J, Brabec S, Crumb S, et al. Congenital heart disease in the older adult: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015;131:1884–931.
- [23] Moons P, Van Deyk K, Dedroog D, Troost E, Budts W. Prevalence of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006;13:612–6.
- [24] Westhoff-Bleck M, Schieffer B, Tegtbur U, Meyer GP, Hoy L, Schaefer A, et al. Aerobic training in adults after atrial switch procedure for transposition of the great arteries improves exercise capacity without impairing systemic right ventricular function. *Int J Cardiol* 2013;170:24–9.
- [25] Ponikowski P, Francis DP, Piepoli MF, Davies LC, Chua TP, Davos CH, et al. Enhanced ventilatory response to exercise in patients with chronic heart failure and preserved exercise tolerance: marker of abnormal cardiorespiratory reflex control and predictor of poor prognosis. *Circulation* 2001;103:967–72.
- [26] Sue DY. Excess ventilation during exercise and prognosis in chronic heart failure. *Am J Resp Crit Care Med* 2011;183:1302–10.
- [27] Myers J, Arena R, Dewey F, Bensimhon D, Abella J, Hsu L, et al. A cardiopulmonary exercise testing score for predicting outcomes in patients with heart failure. *Am Heart J* 2008;156:1177–83.
- [28] Poggio R, Arazi HC, Giorgi M, Miriuka SG. Prediction of severe cardiovascular events by VE/VCO₂ slope versus peak VO₂ in systolic heart failure: a meta-analysis of the published literature. *Am Heart J* 2010;160:1004–14.
- [29] Dimopoulos K, Okonko DO, Diller GP, Broberg CS, Salukhe TV, Babu-Narayan SV, et al. Abnormal ventilatory response to exercise in adults with congenital heart disease relates to cyanosis and predicts survival. *Circulation* 2006;113:2796–802.
- [30] Mezzani A, Giordano A, Moussa NB, Michelletti A, Negura D, Saracino A, et al. Hemodynamic, not ventilatory, inefficiency is associated with high VE/VCO₂ slope in repaired, noncyanotic congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2015;191:132–7.
- [31] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–57.
- [32] Martinez J. Professional rehabilitation of adults with congenital heart disease. *Arch Pediatr* 2004;11:651–2.
- [33] Amedro P, Picot MC, Moniotte S, Dorka R, Bertet H, Guillaumont S, et al. Correlation between cardio-pulmonary exercise test variables and health-related quality of life among children with congenital heart diseases. *Int J Cardiol* 2016;203:1052–60.
- [34] Trojnarska O, Gwizdala A, Katarzynski S, Katarzynska A, Szyzka A, Lanocha M, et al. Evaluation of exercise capacity with cardiopulmonary exercise test and B-type natriuretic peptide in adults with congenital heart disease. *Cardiol J* 2009;16:133–41.
- [35] 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. *Eur Heart J* 2012;33:1386–96.
- [36] 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;153:26–30.
- [37] Auslender M. Pathophysiology of pediatric heart failure. *Prog Pediatr Cardiol* 2000;11:175–84.
- [38] Adatia I, Kemp GJ, Taylor DJ, Radda GK, Rajagopalan B, Haworth SG. Abnormalities in skeletal muscle metabolism in cyanotic patients with congenital heart disease: a ³¹P nuclear magnetic resonance spectroscopy study. *Clin Sci (Lond)* 1993;85:105–9.
- [39] Feltez G, Coronel CC, Pellanda LC, Lukrafka JL. Exercise capacity in children and adolescents with corrected congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2015;36:1075–82.
- [40] Muller J, Christov F, Schreiber C, Hess J, Hager A. Exercise capacity, quality of life, and daily activity in the long-term follow-up of patients with univentricular heart and total cavopulmonary connection. *Eur Heart J* 2009;30:2915–20.
- [41] Sutherland N, Jones B, d'Udekem Y. Should We Recommend Exercise after the Fontan Procedure? *Heart Lung Circ* 2015;24:753–68.
- [42] Booth FW, Roberts CK, Laye MJ. Lack of exercise is a major cause of chronic diseases. *Compr Physiol* 2012;2:1143–211.
- [43] Du Q, Zhou X, Wang X, Chen S, Yang X, Chen N, et al. Passive movement and active exercise for very young infants with congenital heart disease: a study protocol for a randomized controlled trial. *Trials* 2015;16:288.
- [44] Pavy B, Iliou MC, Verges-Patois B, Brion R, Monpere C, Carre F, et al. French Society of Cardiology guidelines for cardiac rehabilitation in adults. *Arch Cardiovasc Dis* 2012;105:309–28.
- [45] Fletcher GF, Ades PA, Kligfield P, Arena R, Balady GJ, Bittner VA, et al. Exercise standards for testing and training: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2013;128:873–934.
- [46] Meyer K, Samek L, Schwaibold M, Westbrook S, Hajric R, Lehmann M, et al. Physical responses to different modes of interval exercise in patients with chronic heart failure—application to exercise training. *Eur Heart J* 1996;17:1040–7.
- [47] Wisloff U, Coombes JS, Rognum O. CrossTalk proposal: high intensity interval training does have a role in risk reduction or treatment of disease. *J Physiol* 2015;593:5215–7.
- [48] Navaratnam D, Fitzsimmons S, Grocott M, Rossiter HB, Emmanuel Y, Diller GP, et al. Exercise-induced systemic venous hypertension in the Fontan circulation. *Am J Cardiol* 2016;117:1667–71.
- [49] Karila C, Ravilly S, Gauthier R, Tardif C, Neveu H, Maire J, et al. Physical activity and exercise training for patients with cystic fibrosis. *Rev Mal Respir* 2010;27:301–13.
- [50] Adams J, Cline MJ, Hubbard M, McCullough T, Hartman J. A new paradigm for post-cardiac event resistance exercise guidelines. *Am J Cardiol* 2006;97:281–6.
- [51] Deley G, Kervio G, Verges B, Hannequin A, Petitdant MF, Salmi-Belmiouh S, et al. Comparison of low-frequency electrical myostimulation and conventional aerobic exercise training in patients with chronic heart failure. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2005;12:226–33.

- [52] Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, et al. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease. *Pediatrics* 2005;116:1339-45.
- [53] Jacobsen RM, Ginde S, Mussatto K, Neubauer J, Earing M, Danduran M. Can a home-based cardiac physical activity program improve the physical function quality of life in children with Fontan circulation? *Congenit Heart Dis* 2016;11:175-82.
- [54] Rhodes J, Curran TJ, Camil L, Rabideau N, Fulton DR, Gauthier NS, et al. Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease. *Pediatrics* 2006;118:e586-93.
- [55] Duffer K, Duppen N, Van Dijk AP, Kuipers IM, Van Domburg RT, Verhulst FC, et al. Parental mental health moderates the efficacy of exercise training on health-related quality of life in adolescents with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2015;36:33-40.
- [56] Ton VK, Martin SS, Blumenthal RS, Blaha MJ. Comparing the new European cardiovascular disease prevention guideline with prior American Heart Association guidelines: an editorial review. *Clin Cardiol* 2013;36:E1-6.
- [57] Duffer K, Duppen N, Blom NA, van Dijk AP, Helbing WA, Verhulst FC, et al. Effect of exercise training on sports enjoyment and leisure-time spending in adolescents with complex congenital heart disease: the moderating effect of health behavior and disease knowledge. *Congenit Heart Dis* 2014;9:415-23.
- [58] Jackson JL, Tierney K, Daniels CJ, Vannatta K. Disease knowledge, perceived risk, and health behavior engagement among adolescents and adults with congenital heart disease. *Heart Lung* 2015;44:39-44.
- [59] Gierat-Haponiuk K, Haponiuk I, Szalewska D, Chojnicki M, Jaworski R, Niedoszytko P, et al. Effect of complex cardiac rehabilitation on physical activity and quality of life during long-term follow-up after surgical correction of congenital heart disease. *Kardiol Pol* 2015;73:267-73.
- [60] Dua JS, Cooper AR, Fox KR, Graham Stuart A. Exercise training in adults with congenital heart disease: feasibility and benefits. *Int J Cardiol* 2010;138:196-205.
- [61] Duffer K, Duppen N, Kuipers IM, Schokking M, van Domburg RT, Verhulst FC, et al. Aerobic exercise influences quality of life of children and youngsters with congenital heart disease: a randomized controlled trial. *J Adolesc Health* 2014;55:65-72.
- [62] Morrison ML, Sands AJ, McCusker CG, McKeown PP, McMahon M, Gordon J, et al. Exercise training improves activity in adolescents with congenital heart disease. *Heart* 2013;99:1122-8.
- [63] Gomes-Neto M, Saquetto MB, da Silva e Silva CM, Conceicao CS, Carvalho VO. Impact of exercise training in aerobic capacity and pulmonary function in children and adolescents after congenital heart disease surgery: a systematic review with meta-analysis. *Pediatr Cardiol* 2016;37:217-24.
- [64] 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;8.
- [65] van der Bom T, Winter MM, Knaake JL, Cervi E, de Vries LS, Balducci A, et al. Long-term benefits of exercise training in patients with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol* 2015;179:105-11.
- [66] Becker-Grunig T, Klose H, Ehken N, Lichtblau M, Nagel C, Fischer C, et al. Efficacy of exercise training in pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013;168:375-81.
- [67] 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;168:780-8.
- [68] 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;179:97-104.
- [69] Brassard P, Bedard E, Jobin J, Rodes-Cabau J, Poirier P. Exercise capacity and impact of exercise training in patients after a Fontan procedure: a review. *Can J Cardiol* 2006;22:489-95.