

Explorations fonctionnelles en cardiologie congénitale et pédiatrique

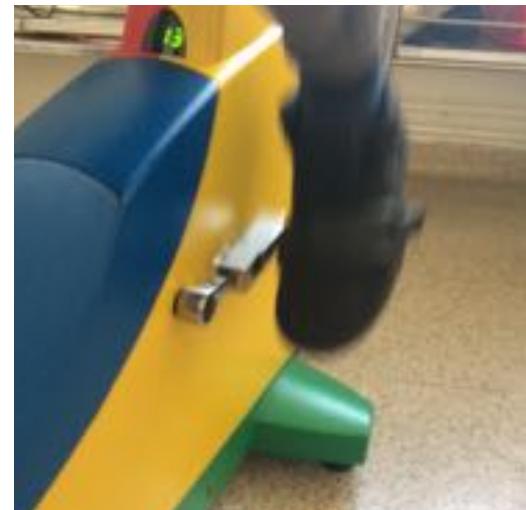
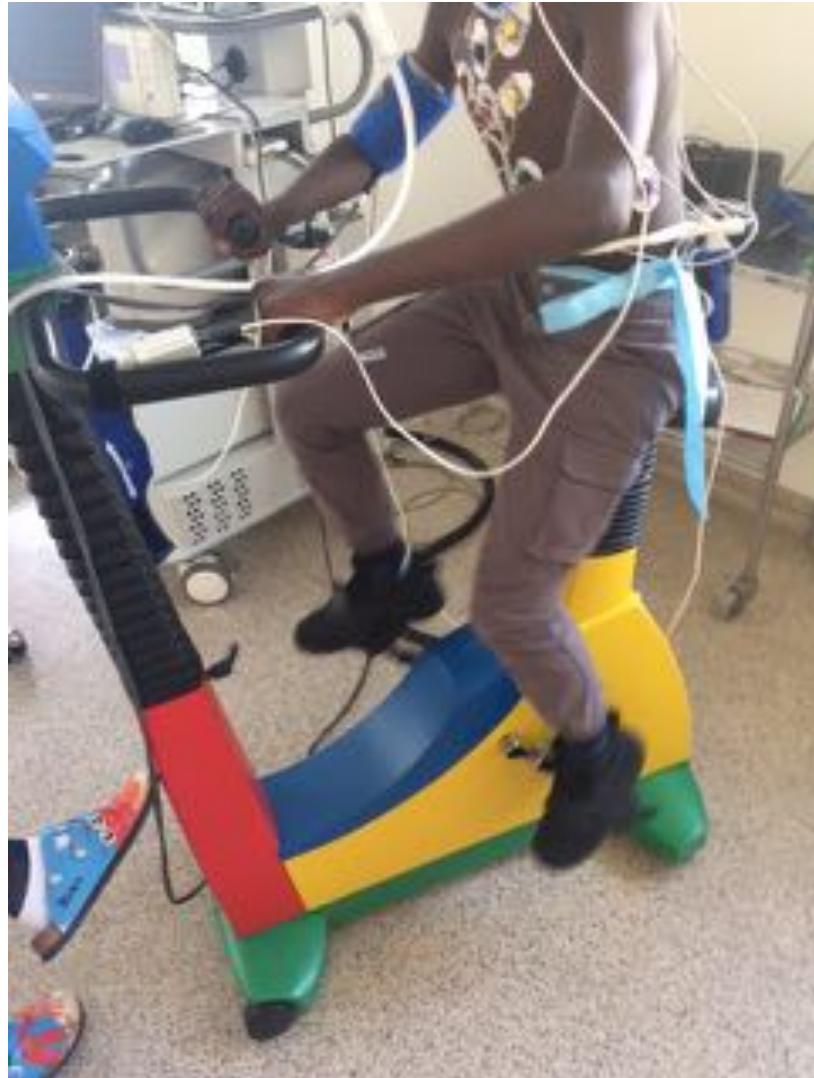
Antoine Legendre

DU de Cardiologie Pédiatrique

2019-2020

Epreuve d'effort chez l'enfant

Particularités



Avant:

- Détendre l'enfant (parfois un peu de musique), calmer les hyperactifs...
- Présence des parents : avantages et inconvénients... perso à priori sans les parents
- Demander le niveau d'activité physique
- Faire cracher les schweemgums
- Pour les tous petits en faire un jeu
 - en faire un challenge, un plaisir, valoriser
- Pour les réfractaires : expliquer l'enjeu...
- Pour les plus jeunes : peu d'explication avant, on explique pendant
- Adapter la taille du pédalier, hauteur de selles, taille du brassard
- Si tapis : trop petit pour le velo (1m/20) ou ne sait pas pédaler (<5-6 ans parfois grand enfant !) :

....

Pendant:

- Expliquer le pédalage avec rythme régulier : un vrai challenge
- Fréquence de pédalage élevé entre 70 et 90 tr/mn
- Coaching +++
- Bien valoriser
- Apprendre à respirer,
- Poser les questions sur les éventuels symptômes
- Essayer d'atteindre au moins 85 % de la FMT
- Rampe plutôt que paliers pour les moins de 10 ans
- Faut pas que ça dure trop < 8 mn
- Accélérer sur la fin ! Le sprint final après une mini pause éventuellement
- Tapis : De 4 km/h jusqu'à 8-9 km/h avec pente de 4 à 7 % sur 5-6 min

Apres:

- Valoriser – féliciter.
- Médaille pour les tout petits!
- Puis la torture d'enlever les électrodes

Particularités du test d'effort chez l'enfant

Vélo

- à partir d'1m20 (7 ans) (2 selles)
- selon l'âge, le sexe et la pratique d'un sport scolaire et en club
 - Echauffement de 15 à 40 watt
 - Incrémentation de 5 à 20 watt/min
- Vitesse de pédalage : en général > 70 tr/min (< 90 tr/min)

Tapis roulant

- en général (4 à 6-7 ans) (pas de VO₂, ECG de moindre qualité)
De 4 km/h jusqu'à 8-9 km/h avec pente de 4 à 7 % sur 5-6 min

VO₂ max normes enfant : équation de Cooper Ped Research 1984

Test d'effort

Risque

2500 tests

- pas d'évenement grave (Tutarel 2013)

1375 tests :

- arrêt du test pour arythmie dans 2,5 % des cas,
- ST élévation ,0,5%
- désaturation : 0,2 %) (Inuzuka 2012)

ECG d'effort

Pas de pathologie connue

A qui ?

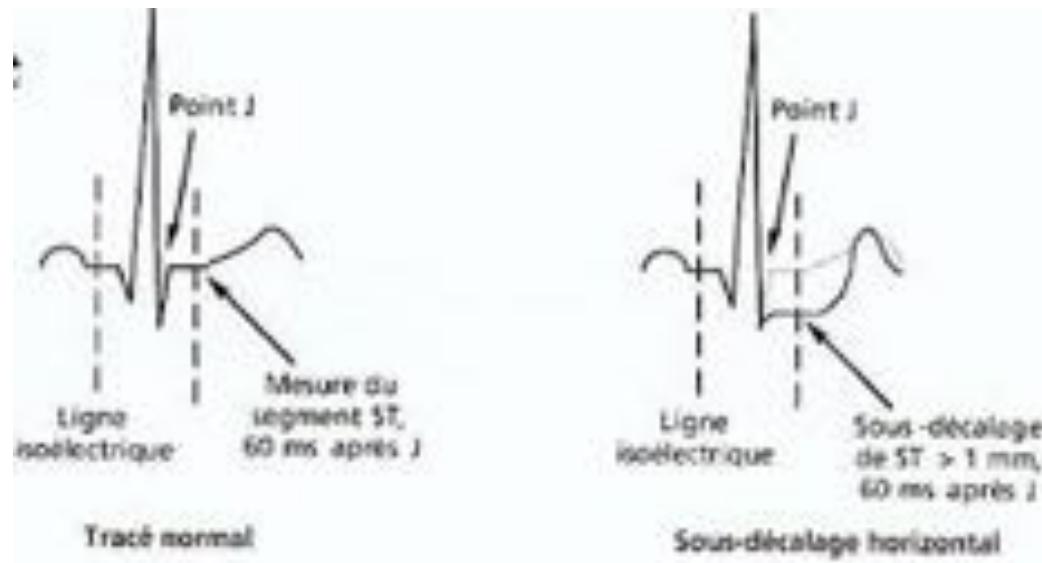
- Symptômes Interrogatoire de l'enfant peu fiable: dès qu'il y a notion d'effort au sens large au sens large : douleur thoracique, palpitation, malaise
- Même si échocardiographie normale

Pour voir quoi ?

- Trouble du rythme à l'effort :
- ESV/ESA salves d'effort
- Sous décalage de ST à l'effort
- Trouble de conduction à l'effort
- Intolérance à l'effort
- Profil TA
- QT long ? (recup 6 min)

Pour dépister quoi ?

- Anomalie de naissance de la coronaire
- Myocardiopathie débutante
- Trouble du rythme à l'effort
- TVC
- HTA



99,...% des cas : normale, ne sait pas respirer sensation de cœur qui bat fort, hyperventilation inadaptée...

ECG d'effort

Rythmologie

- ESV bénignes ou malignes
- Trouble de conduction supra-hissien ?
- Maladie sinusale : accélération à l'effort
- Pre-éxcitation maligne ou bénigne
- QT long : 6' de récup
- Beta-bloquage
- Pace maker
- ...

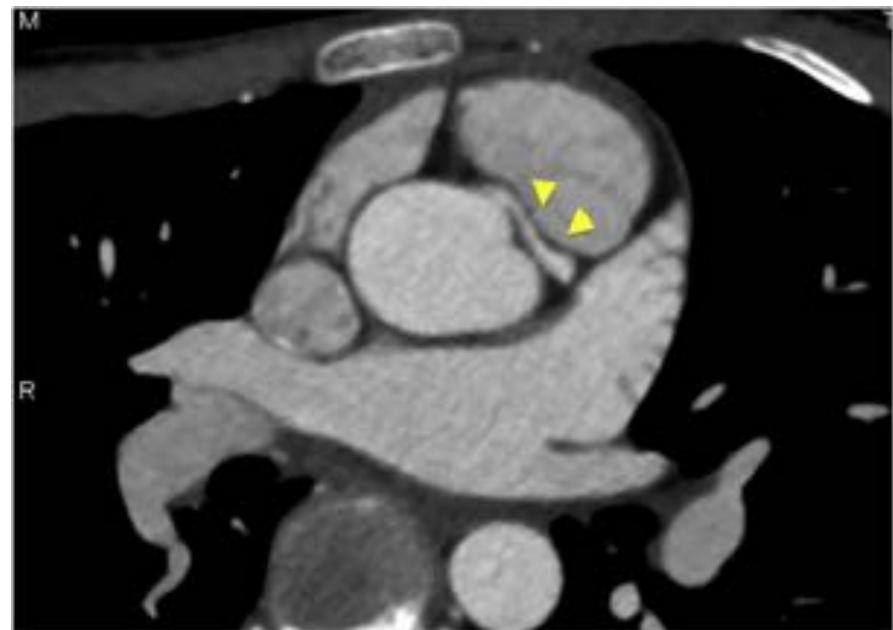
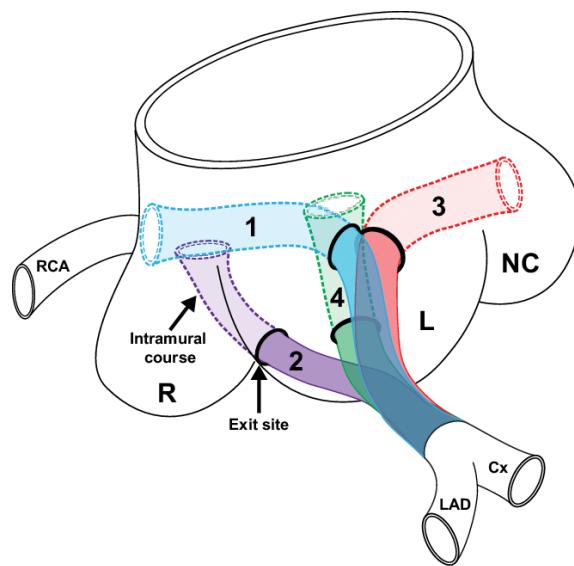
ECG d'effort

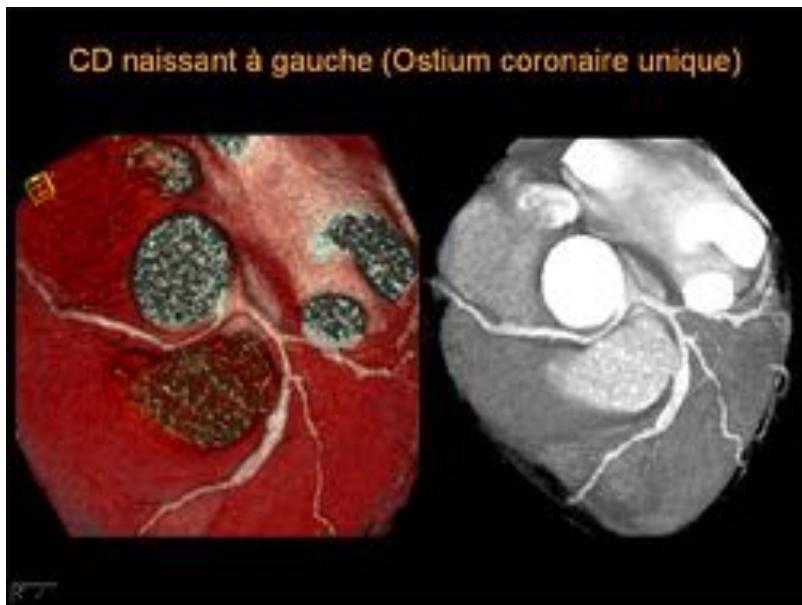
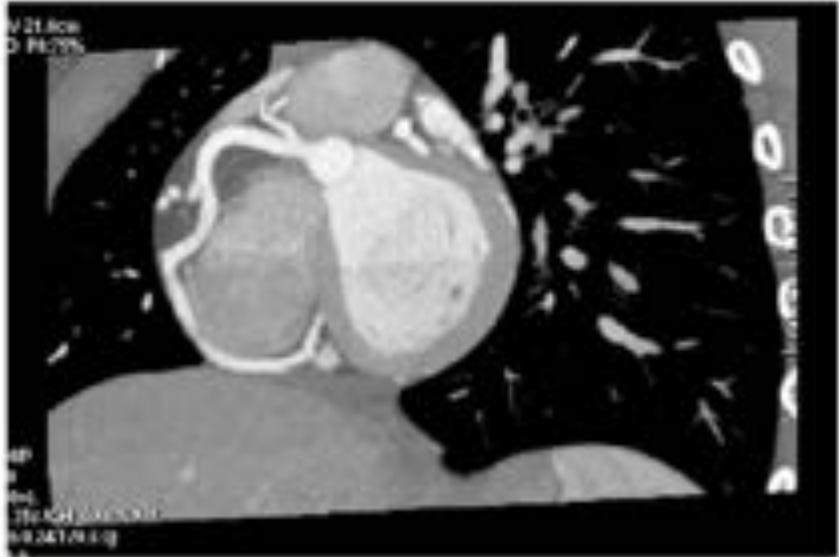
Dépistage – suspicion échographique

- Dépistage DVDA / QT long...
- Suspicion d'anomalie coronaire : naissance ou trajet

Anomalies de trajet

- Peu contributive pour dépister une anomalie de naissance
- Peu contributive pour décision de réparer
 - En général chirurgie systématique en cas de symptômes et/ou d'ischémie prouvée et/ou de trajet inter aortico pulmonaire de la coronaire gauche



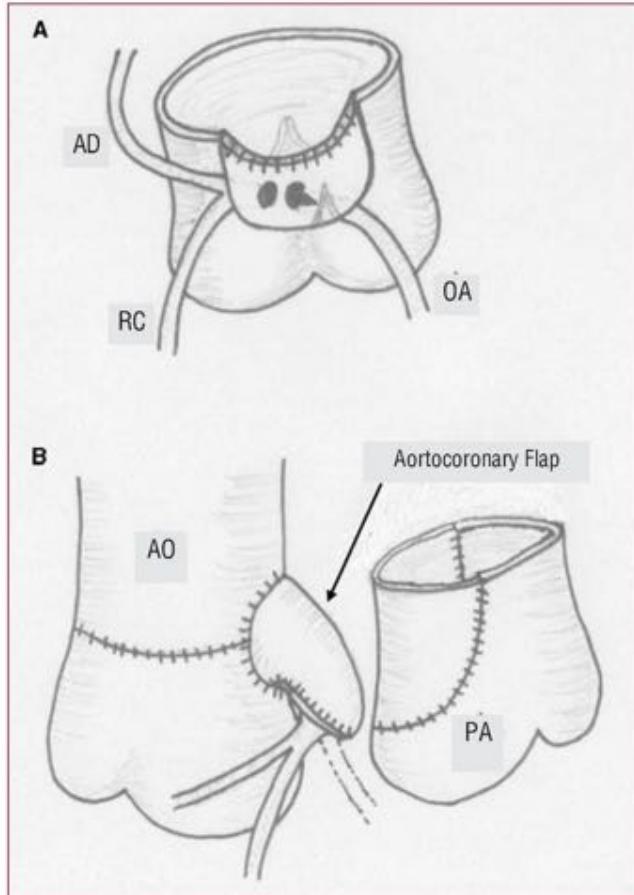


ALCAPA

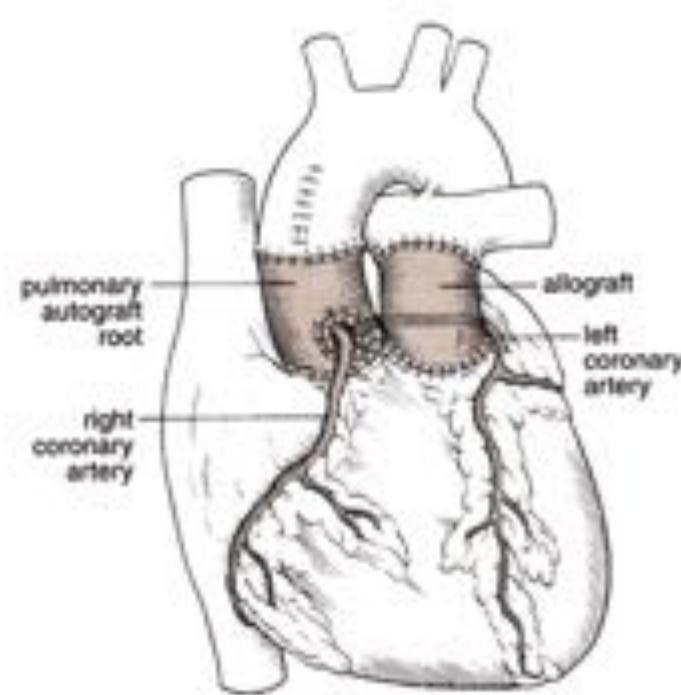
Test d'effort

Séquelles coronaires post chirurgicales

Réimplantation des coronaires : switch, ross, ALCAPA...

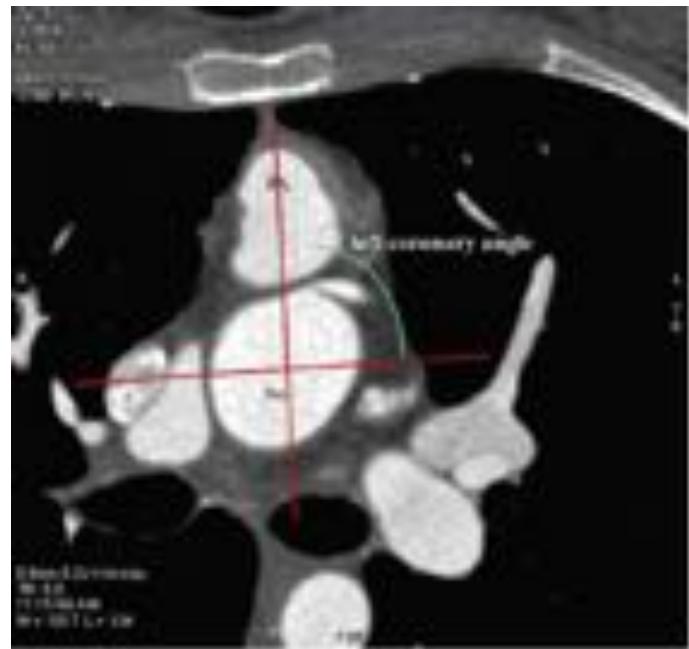
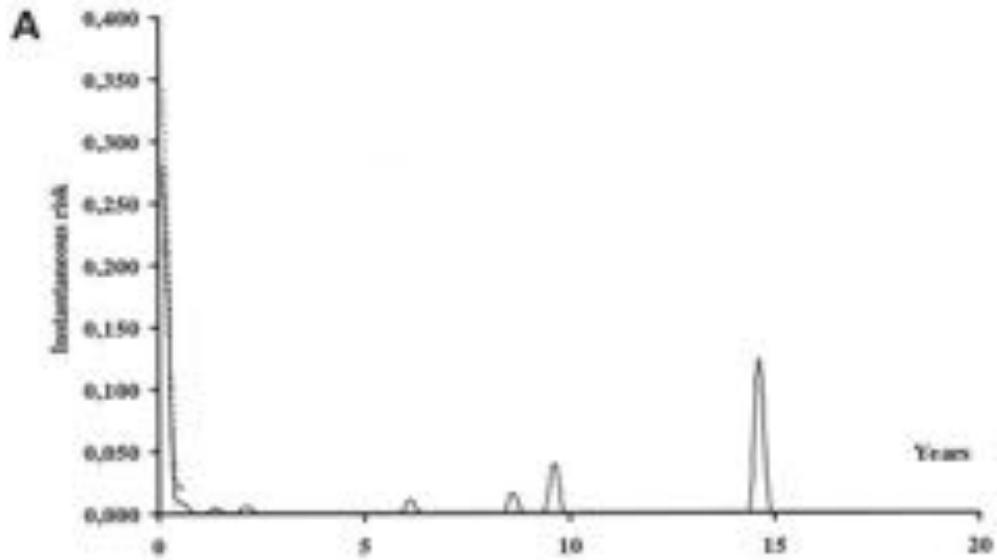


SWICH ARTERIEL



ROSS

Evènements coronaires après switch artériel



Legendre Circulation 2003

Ou JTCS 20013,
Raimondi JACC imaging 2018

post switch artériel

Recherche d'ischémie

	ECG	Echo	Exercise Test	Myocardial Scintigraphy
Sensitivity %	32	36	21	50
Specificity %	98	98	98	90
Positive predictive value %	54	53	43	38
Negative predictive value %	96	95	93	94

	ECG+ Echo	ECG+Echo+ MS	ECG+Echo+ ET	All Tests
Number of patients	324	115	174	85
Sensitivity %	41	75	43	73
Specificity %	96	81	93	74
Positive predictive value %	41	31	33	23
Negative predictive value %	96	97	95	95

Test d'effort

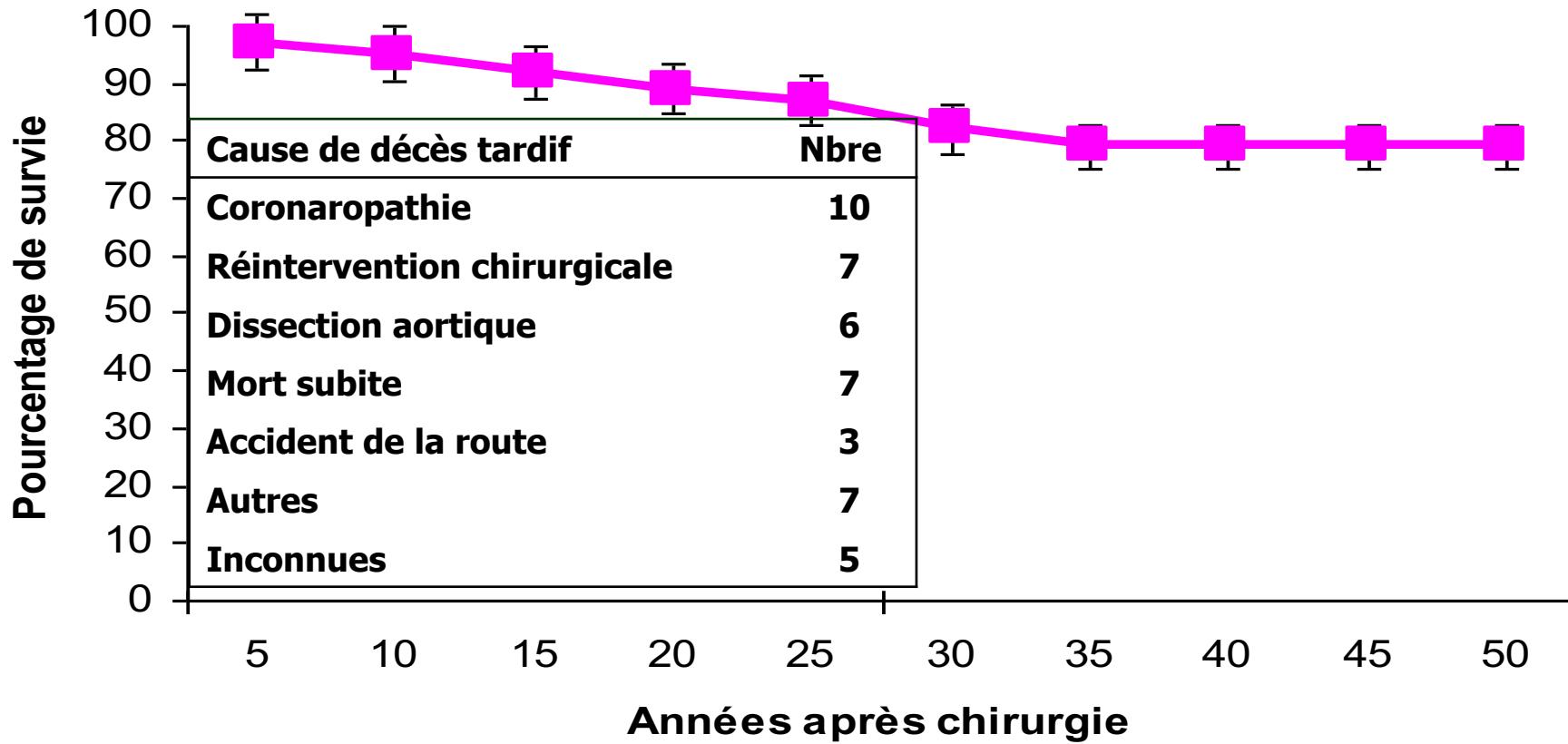
Profil TA -coarctation opérée



HTA

- Les patients opérés d'une coarctation ont plus de risque d'être hypertendus quelle que soit la qualité de la réparation
- Difficulté à définir l'HTA d'effort chez l'enfant
- Arche gothique : facteur de risque d'HTA d'effort ?
- HTA d'effort dépiste t-elle l'HTA ou prédit elle une HTA future ?

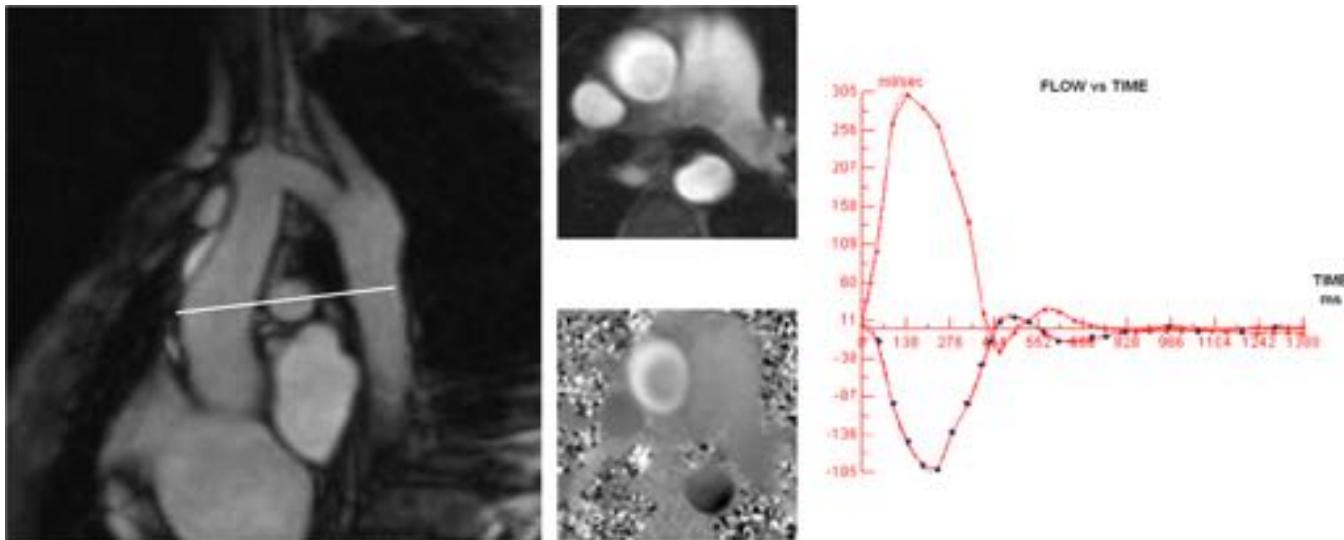
COURBE DE SURVIE APRES CURE DE COARCTATION



Coarctation opérée

- Arche gothique

Facteur de risque d'HTA d'effort et HTA (MAPA)



Ou JTCS 2006,
Donavazzan World Journal for
Pediatric and Congenital Heart
Surgery 2014

Coarctation opérée

HTA d'effort chez l'enfant et adulte jeune

- James et al Circulation 1980
- Sieira et al apunt med sport 2010
- Becker Arq Bras Cardiol 2007

Table 1 - Systolic and diastolic arterial pressure (mmHg) at rest (R), maximal effort (Max), and 6 min after exertion (R6) by age bracket in male adolescents evaluated by exercise stress test from April 1998 to April 2004 – Recife PE

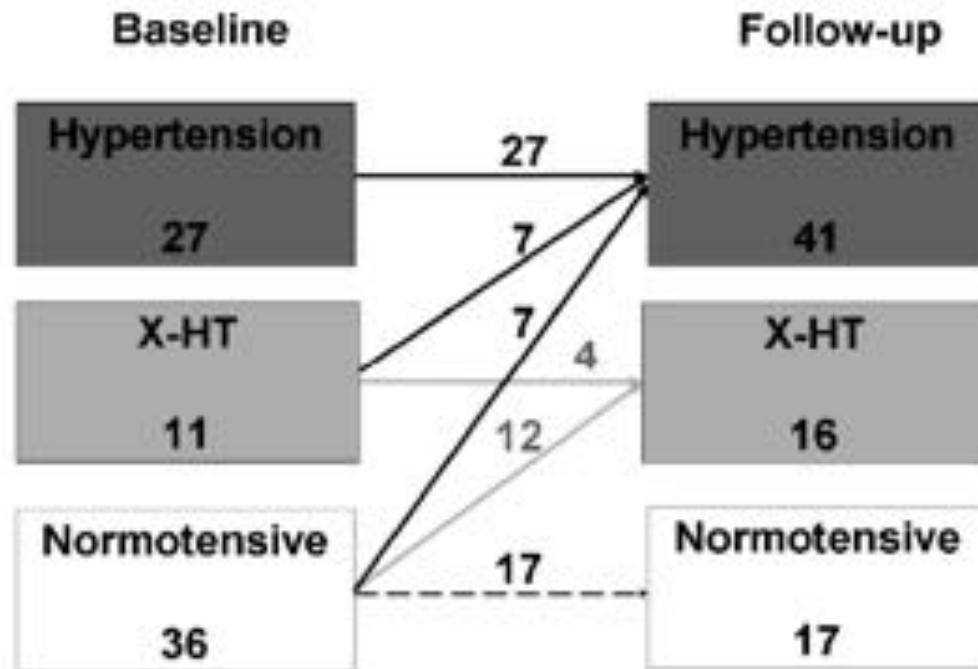
Age Range (years)	Systolic blood pressure (SBP)			Diastolic blood pressure (DBP)		
	SBP R	SBP max	SBP R6	DBP R	DBP max	DBP R6
10 - 11	106.4 ± 6.6	126.1 ± 14.4	107.9 ± 8.8	65.5 ± 4.8	56.0 ± 10.9	61.9 ± 7.3
12 - 13	110.5 ± 10.9	135.9 ± 21.1	111.1 ± 11.0	67.3 ± 7.0	49.1 ± 17.6	60.8 ± 9.2
14 - 15	117.6 ± 9.4	134.2 ± 19.7	117.0 ± 12.6	72.8 ± 5.5	53.5 ± 17.0	63.0 ± 8.5
16 - 17	122.6 ± 9.7	162.2 ± 21.8	123.4 ± 11.3	74.6 ± 8.0	63.0 ± 16.3	65.4 ± 3.8
18 - 19	127.8 ± 4.4	174.4 ± 11.8	133.5 ± 10.9	78.9 ± 3.3	71.1 ± 10.8	70.6 ± 9.5
Total	114.6 ± 11.3	144.7 ± 24.6	115.5 ± 13.1	70.2 ± 7.5	56.4 ± 16.5	63.4 ± 10.0

Table 2 - Systolic and diastolic arterial pressure (mmHg) at rest (R), maximal effort (Max), and 6 min after exercise (R6) by age bracket of female adolescents evaluated by exercise stress tests from April 1998 to April 2004 – Recife PE

Age Range (years)	Systolic blood pressure (SBP)			Diastolic blood pressure (DBP)		
	SBP R	SBP max	SBP R6	DBP R	DBP max	DBP R6
10 - 11	105.3 ± 8.7	120.0 ± 18.5	101.5 ± 6.8	65.0 ± 6.9	47.9 ± 11.2	55.9 ± 7.6
12 - 13	107.1 ± 7.6	125.0 ± 15.4	105.8 ± 7.3	68.7 ± 6.1	57.5 ± 10.5	62.3 ± 6.3
14 - 15	111.4 ± 10.5	136.9 ± 15.4	111.1 ± 9.0	68.6 ± 6.1	63.3 ± 12.5	65.6 ± 8.4
16 - 17	114.2 ± 10.4	135.8 ± 10.2	108.3 ± 9.1	77.5 ± 5.4	66.3 ± 9.3	65.4 ± 8.7
18 - 19	112.8 ± 11.8	138.9 ± 11.9	112.2 ± 8.3	72.8 ± 9.4	62.8 ± 10.0	67.2 ± 8.7
Total	109.3 ± 9.9	129.6 ± 16.8	107.1 ± 8.7	69.6 ± 7.4	58.5 ± 12.2	62.7 ± 8.4

Coarctation opérée

- HTA d'effort : pathologie ou pré pathologie



HTA d'effort et sport

- Profil TA normal : surveillance EE tous les 2 ans
- Profil TA anormal : MAPA 24 h,
 - Recoarctation ? → scanner, IRM, KT → dilatation ?
 - Traitement ? IEC, BB si anomalie fonction morpho cardiaque ?
 - Eviction des sports à forte composante statique, compétition
 - Répéter l'EE et les MAPA ?

ECG d'effort

Rao et CMH

- **Mauvaise adaptation tensionnelle : valeur pronostique**

- RAO :

- Excès de post charge : bas débit
- Ischémie d'effort : bas débit +/- TDR

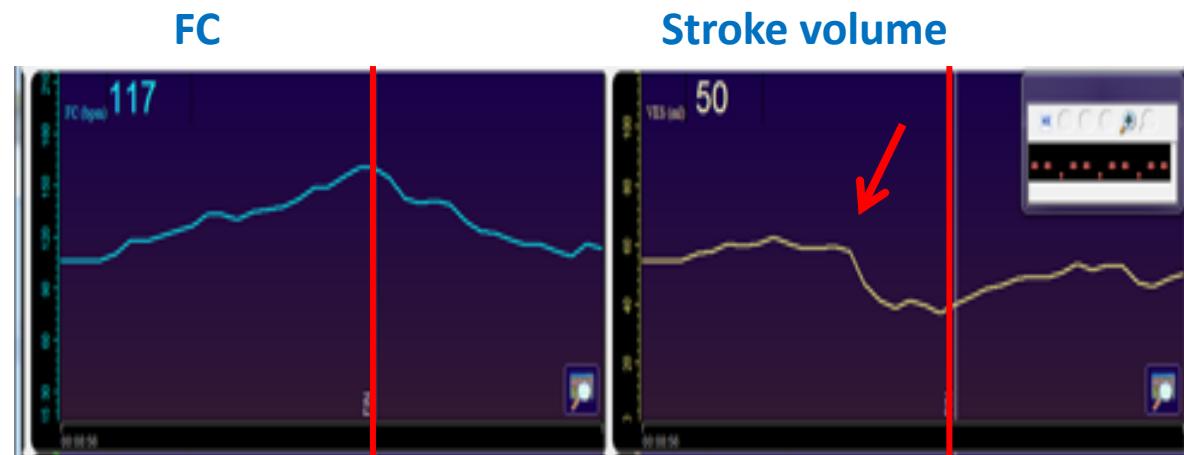
- CMH

- Trouble de la fonction diastolique / ischémie (TDR)
- Mauvaise adaptation des RVS
- Ischémie /TDR ventriculaire - auriculaire

Bicuspidie stenosante (14 ans)

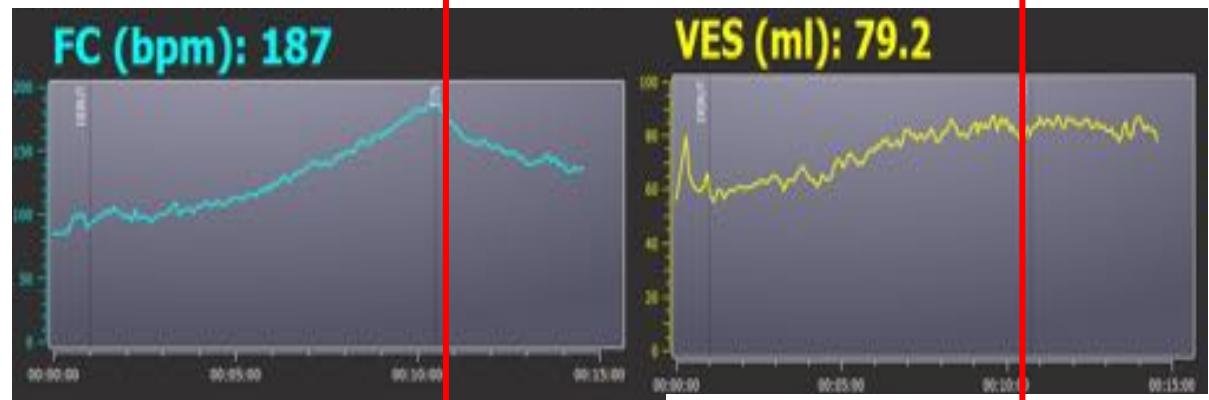
Gradient moyen 50 mmHg,
FE VG : 60%,
Hypertrophie modérée

Exercise
Augmentation PA
Pas d'ischémie



commisuroplastie

Gradient moyen
20 mmHg



Cardiopathies congénitales

Test d'effort cardiopulmonaire (VO₂max)



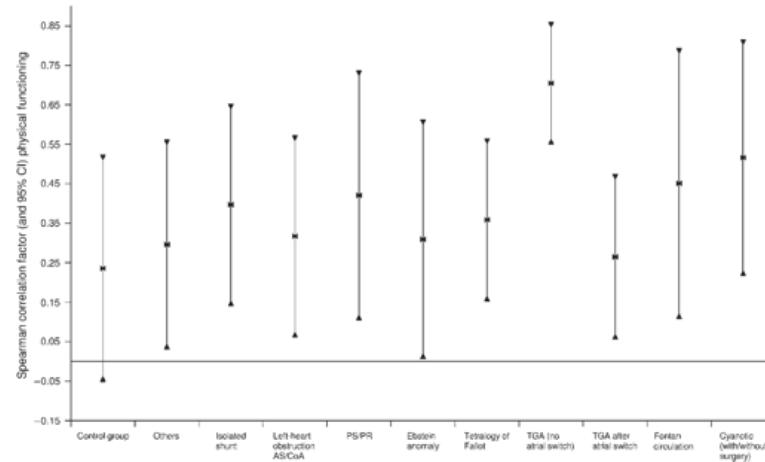
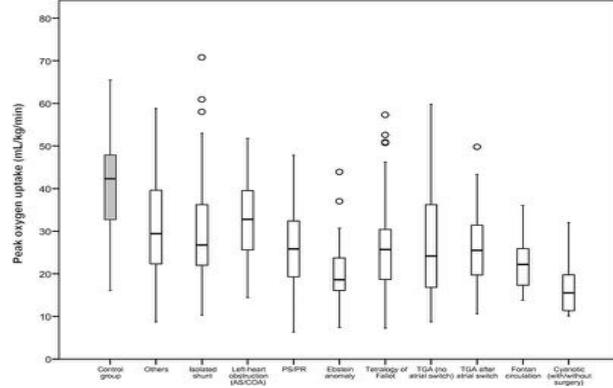
Indications du test d'effort cardiopulmonaire

- Vérifier et mesurer le symptôme d'intolérance à l'effort
- Outils diagnostique
- Outil pronostique
- Envisager une grossesse
- Aide à la décision thérapeutique
- Outil de réhabilitation cardiaque

Test cardiopulmonaire

Vérifier et mesurer le symptôme d'intolérance à l'effort

- Difficulté pour le patient d'apprécier lui-même son degré d'intolérance à l'effort (controversé)
- Bonne corrélation avec la classe NYHA et correspondance avec patient en insuffisance cardiaque chronique
- Mesure avec valeur continue (VO_2max) plutôt que par classe

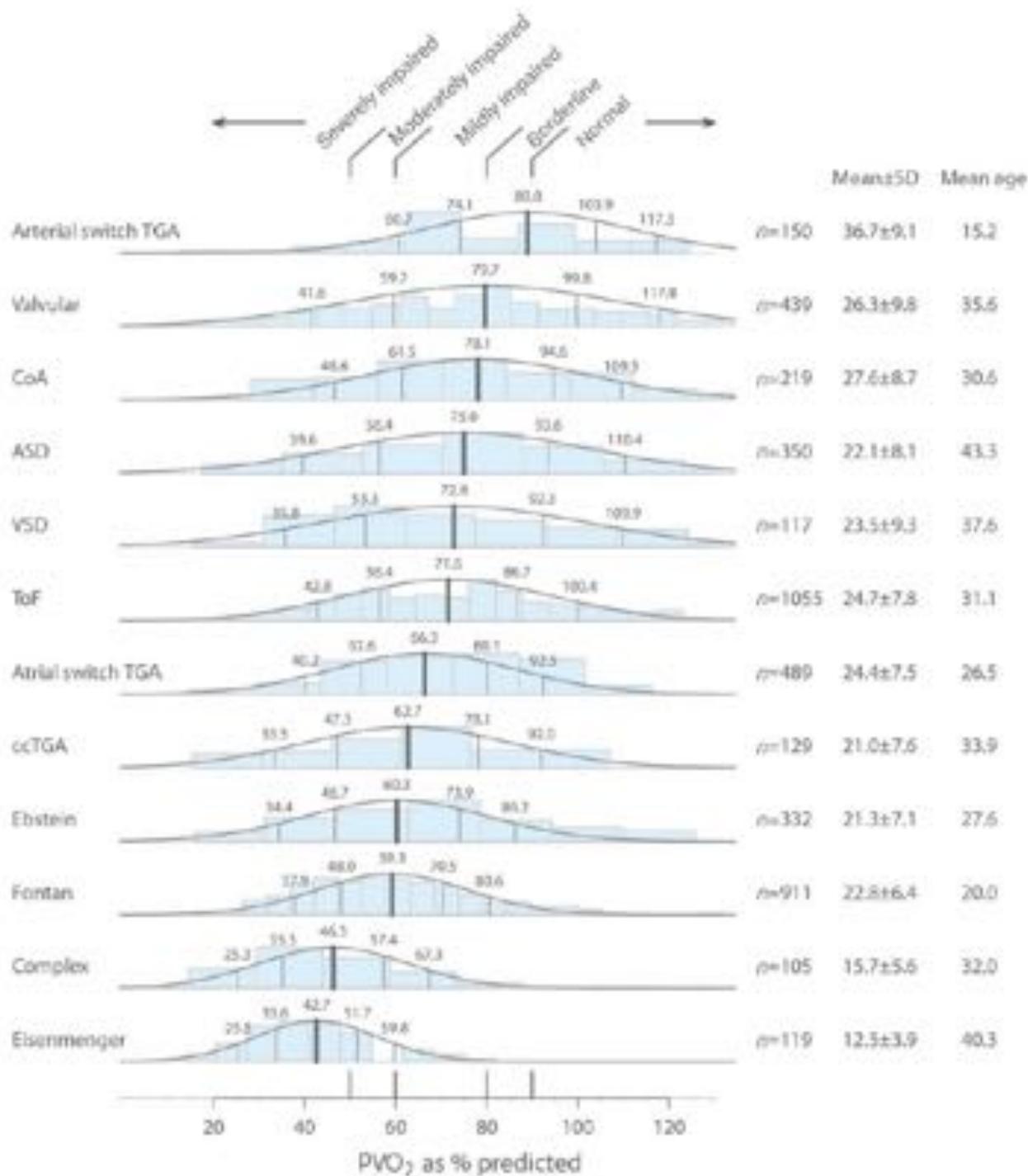


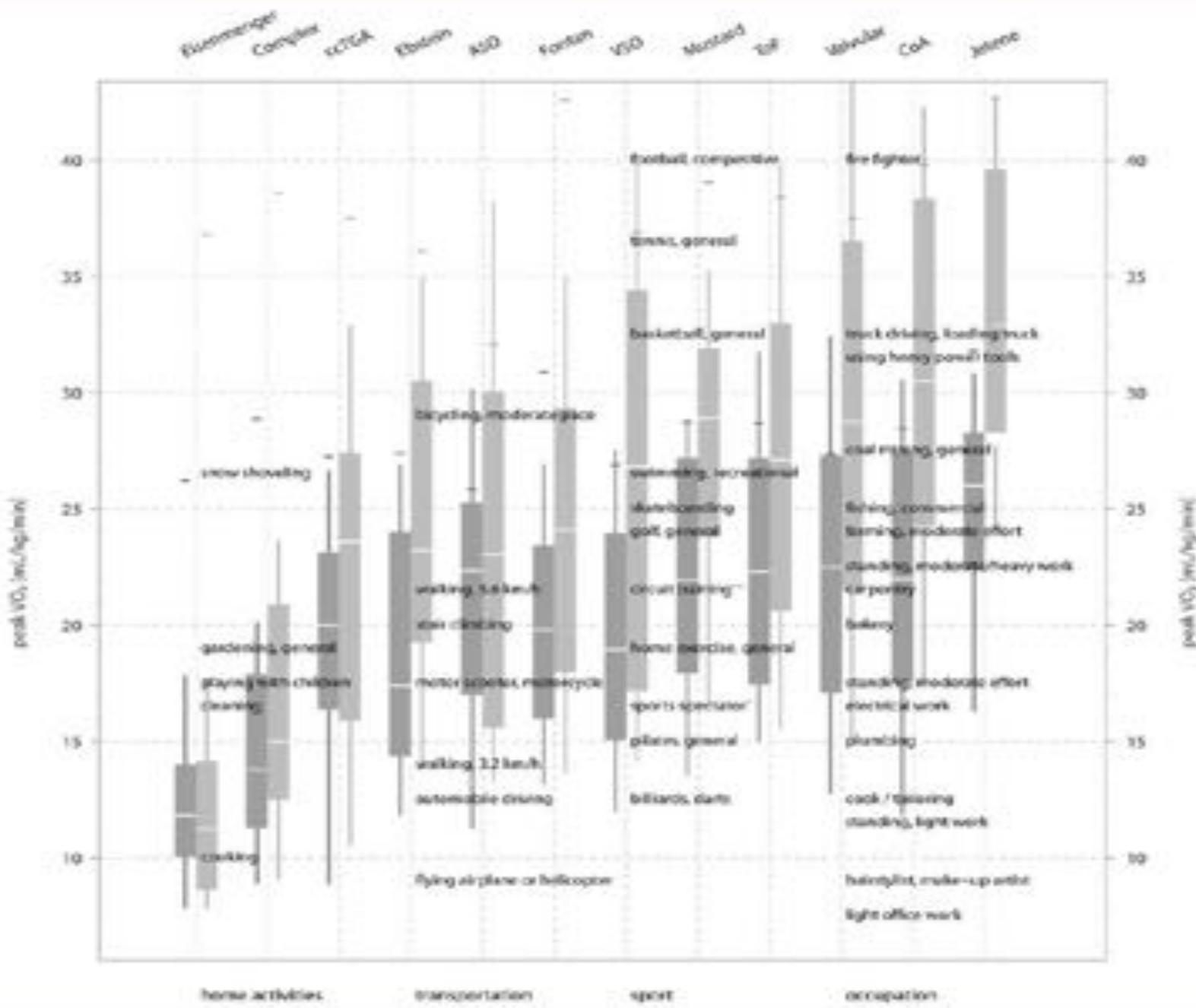
Guidelines 2018

- AHA Guidelines 2018

Exercise capacity	<p>Patients with ACHD are often asymptomatic notwithstanding exercise limitations demonstrated as diminished exercise capacity when evaluated objectively (S2.2-12–S2.2-14). Thus, assessment of both subjective and objective exercise capacity is important (see NYHA classification system below). Exercise capacity is associated with prognosis (S2.2-15–S2.2-17).</p> <ul style="list-style-type: none">• Abnormal objective cardiac limitation to exercise is defined as an exercise maximum ventilatory equivalent of oxygen below the range expected for the specific CHD anatomic diagnosis (S2.2-18).• Expected norms for CPET values should take into account age, sex, and underlying congenital diagnosis. Published studies with institution-specific norms can be used as guides, bearing in mind variability among institutional norms and ranges.
-------------------	--

(Stout circulation 2018)





Mais !!

- Quel est l'intérêt de cantonner des patients avec une certaine cardiopathie à normalité une VO₂ max spécifique? Alors même que:
 - Les lésions sont extrêmement variables d'un pt à l'autre au sein d'un même groupe
 - Les indications de traitement/prise en charge de ces patients/ lésions résiduelles doivent/sont sans cesse améliorée... pour augmenter la VO₂ ?
 - Les patients connus pour être sédentaires

Mieux vaut affiner les outils de détections des facteurs limitants de la VO₂

Test cardiopulmonaire

Diagnostic

Shunt Droite – Gauche à l'effort

- Par CIA/PFO par défaut de compliance du VD
 - VD défaillant (Fallot),
 - VD restrictif (APSI, SVP...),
 - Ebstein...

Hyperventilation : augmentation de VE/VCO₂

Desaturation

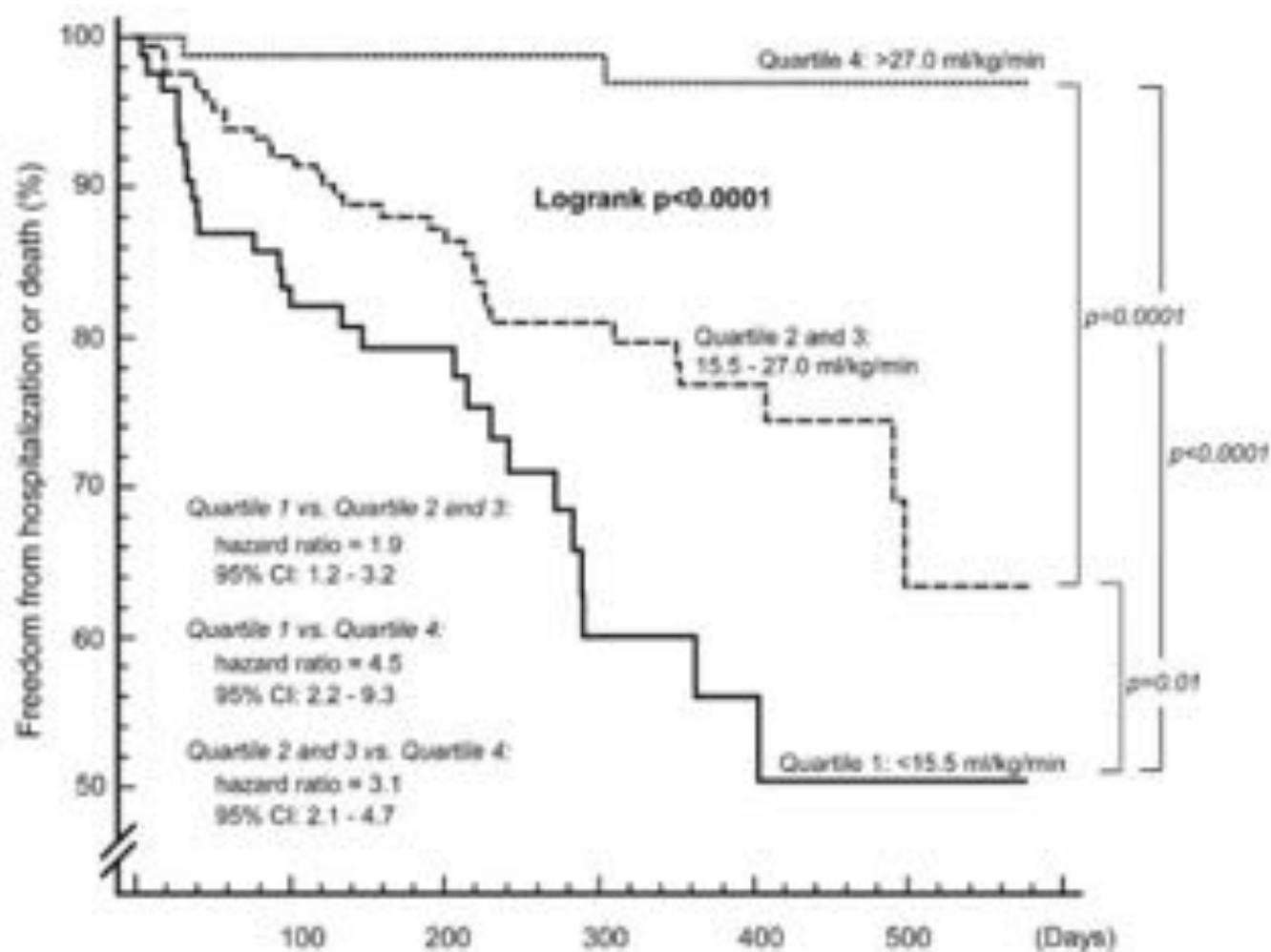
Diminution de la Pet CO₂

Test cardiopulmonaire

valeur pronostique

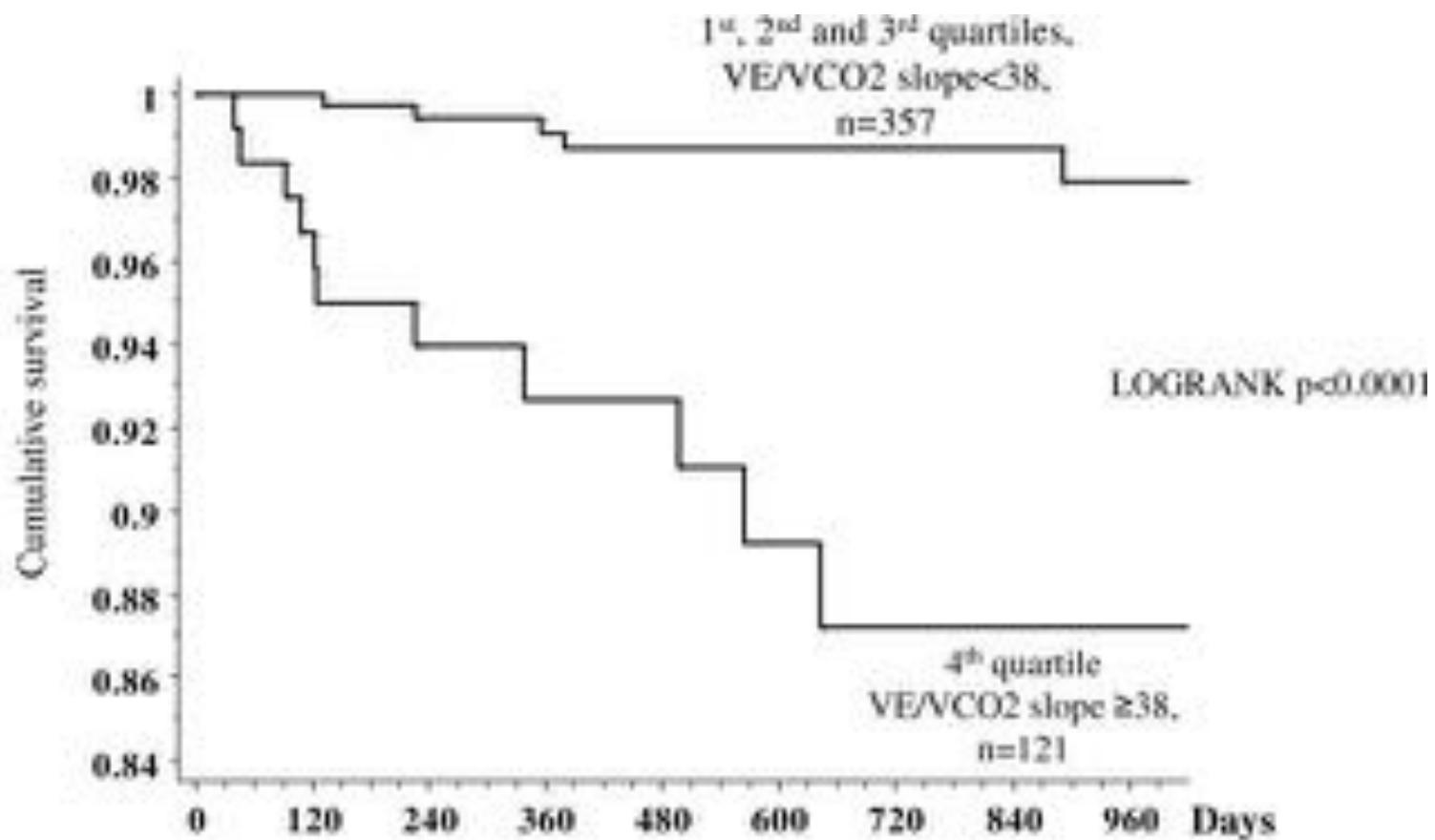
- Pic de VO₂ (< 64% th)
 - Reserve de FC (> 71/min)
 - Saturation de repos
 - Baisse de la saturation à l'effort de plus de 5%
-
- Pente VE/VCO₂ (non cyanosé) (39)
 - Seuil ventilatoire
 - Âge

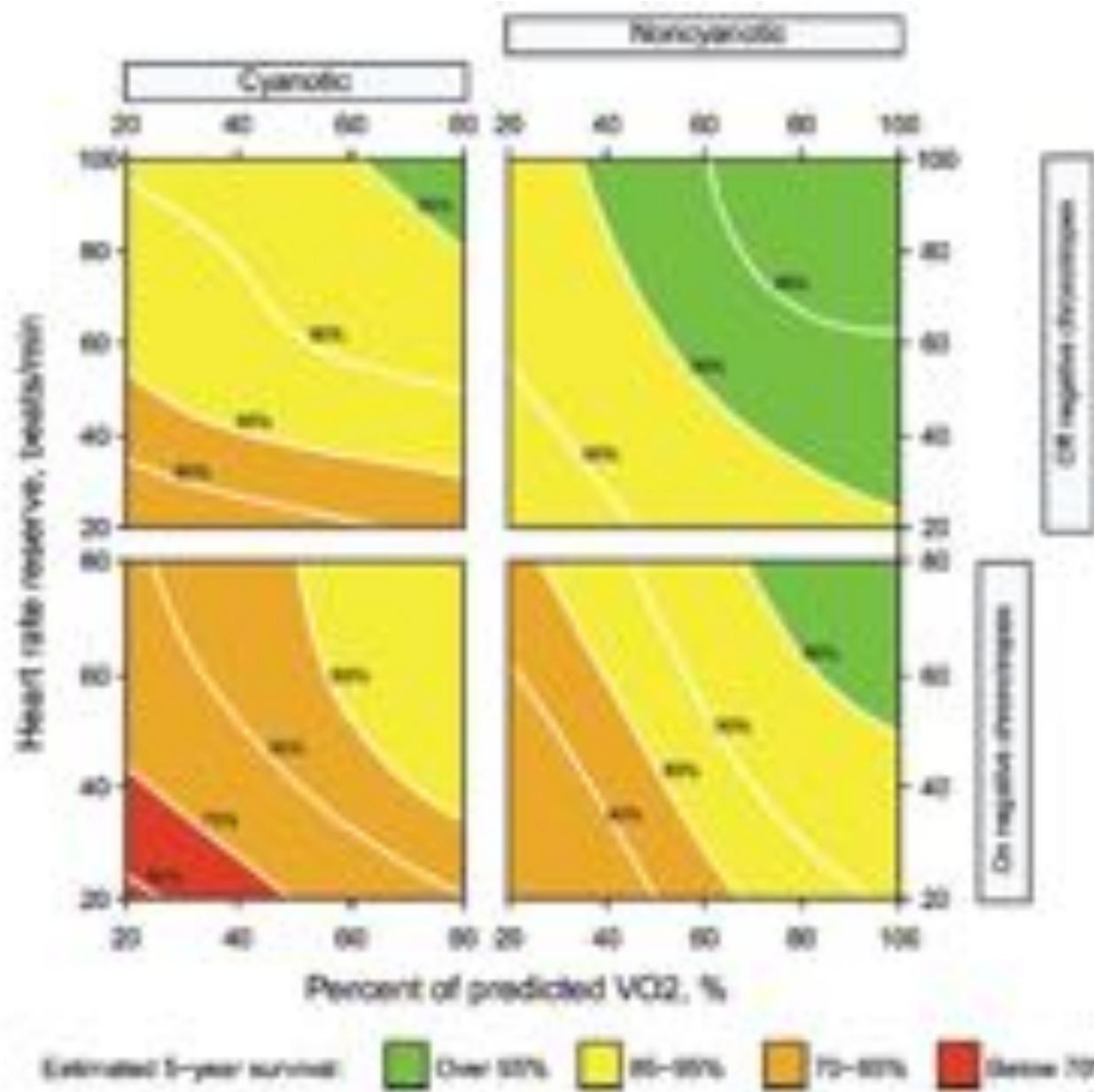
Test cardiopulmonaire valeur pronostique



Diller 2005

Test cardiopulmonaire valeur pronostique





Inuzuka 2012

Grossesse : prédition du risque



Predictors of cardiovascular events			
CARPREG	Points	Total points	Risk %
• Prior arrhythmias or cardiac event	1	0	5
• NYHA functional class > II or cyanosis	1	1	27
• Left heart obstruction	1	>1	75
• Systemic ventricular dysfunction (EF < 40%)	1		
Sau 2001			
ZAHARA I	Points	Total points	Risk %
• Prior arrhythmias	1.5	0	2.9
• NYHA functional class > II	0.75	0.5 - 1.5	7.5
• Left heart obstruction	2.5	1.51 - 2.50	17.5
• Cardiac medication before pregnancy	1.5	2.51 - 3.50	43.1
• Systemic AV valve regurgitation	0.75		
• Pulmonary AV valve regurgitation	0.75		
• Mechanical valve prosthesis	4.5	> 3.51	70.0
• Cyanotic heart disease	1.0		
Drenthen 2010			
Khairy et al.			
• Severe pulmonary regurgitation or subpulmonary ventricular dysfunction			
• Smoking history			
Khairy 2000			

Table I Preconception evaluation in any women with valvular heart disease planning a pregnancy or assessment in early pregnancy

Careful history, family history, and physical examination, including screening for connective tissue disorders
12-lead electrocardiogram
Echocardiogram including assessment of left- and right-ventricular and valve function
Exercise test to be considered for objective assessment of functional classification
Careful counselling, including maternal risks for complications and mortality, information on choices of therapy (heparin vs. Vitamin K), risk of miscarriage, risk of early-delivery, and small for gestational age and, when applicable, risk of foetal congenital defect (inheritance risk)

- VO₂max < 22, FC max <150 : ev cardiaques maternels
- VO₂max <26, ev néonatal
- VO₂max <25, FC max <150: ev maternel cardiaques et/ou néonatal

Test cardiopulmonaire

Décision thérapeutique

3.4.7. Exercise Testing

Recommendations for Exercise Testing

Referenced studies that support recommendations are summarized in [Online Data Supplement 11](#).

COR	LOE	Recommendations
IIa	B-NR	1. In patients with ACHD, cardiopulmonary exercise testing (CPET) can be useful for baseline functional assessment and serial testing. ^{S3.4.7-1,S3.4.7-2}

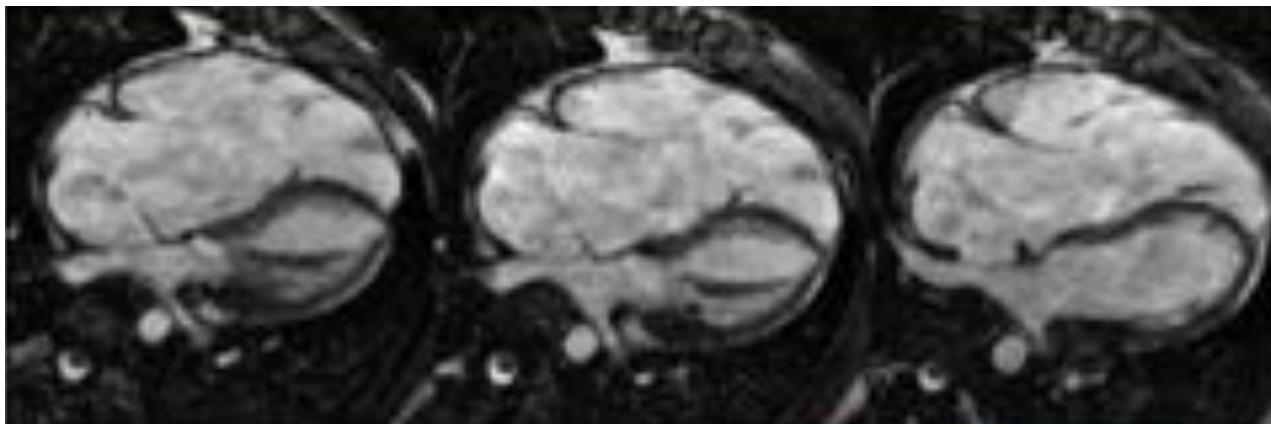
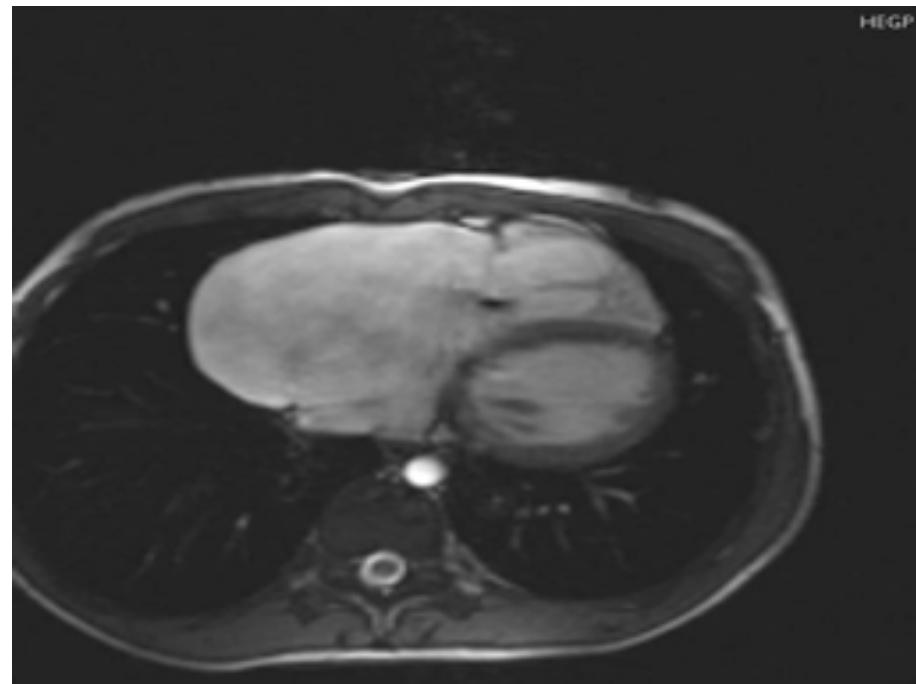
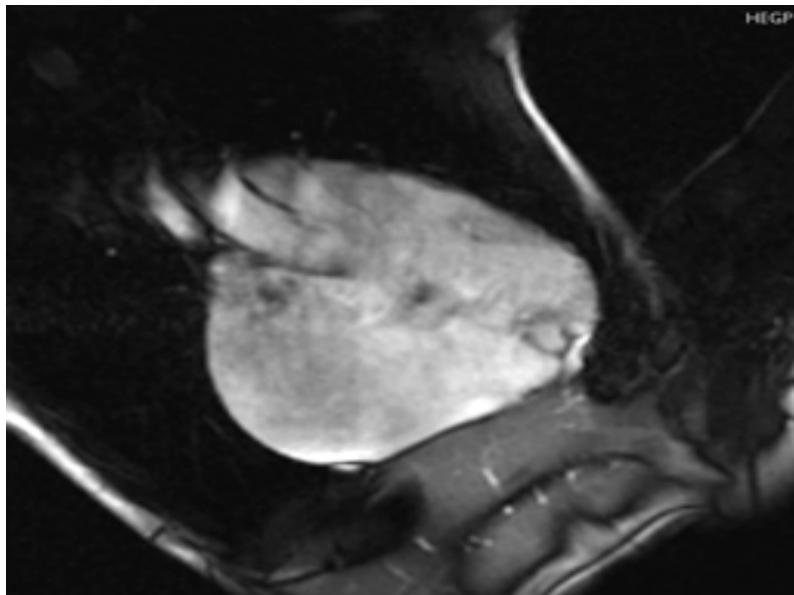
PR resulting from treatment of isolated PS may have progressive impact on RV size and function, and may result in symptoms, such that pulmonary valve replacement would be considered. Serial follow-up for clinical evaluation, CPET, and imaging to evaluate for symptoms, exercise intolerance attributable to PR, and/or RV dilation or RV dysfunction will allow appropriate timing of intervention if needed.

Recommendations for TOF (Continued)		
COR	LOE	Recommendations
Therapeutic		
I	B-NR	5. Pulmonary valve replacement (surgical or percutaneous) for relief of symptoms is recommended for patients with repaired TOF and moderate or greater PR with cardiovascular symptoms not otherwise explained. ^{S4.3.5-9-S4.3.5-11}

Recommendations for Fontan Palliation of Single Ventricle Physiology (Continued)		
COR	LOE	Recommendations
IIb	C-LD	16. Reoperation or intervention for structural/anatomic abnormalities in a Fontan palliated patient with symptoms or with failure of the Fontan circulation may be considered. ^{S4.4.2-27}

Recommendations for Right Ventricle-to-PA Conduit		
Referenced studies that support recommendations are summarized in Online Data Supplement 44 .		
COR	LOE	Recommendations
Therapeutic		
IIa	B-NR	4. Right ventricle-to-PA conduit intervention is reasonable for adults with right ventricle-to-PA conduit and moderate or greater PR or moderate or greater stenosis (Table 22) with reduced functional capacity or arrhythmia. ^{S4.3.6-7-S4.3.6-11}

Ebstein



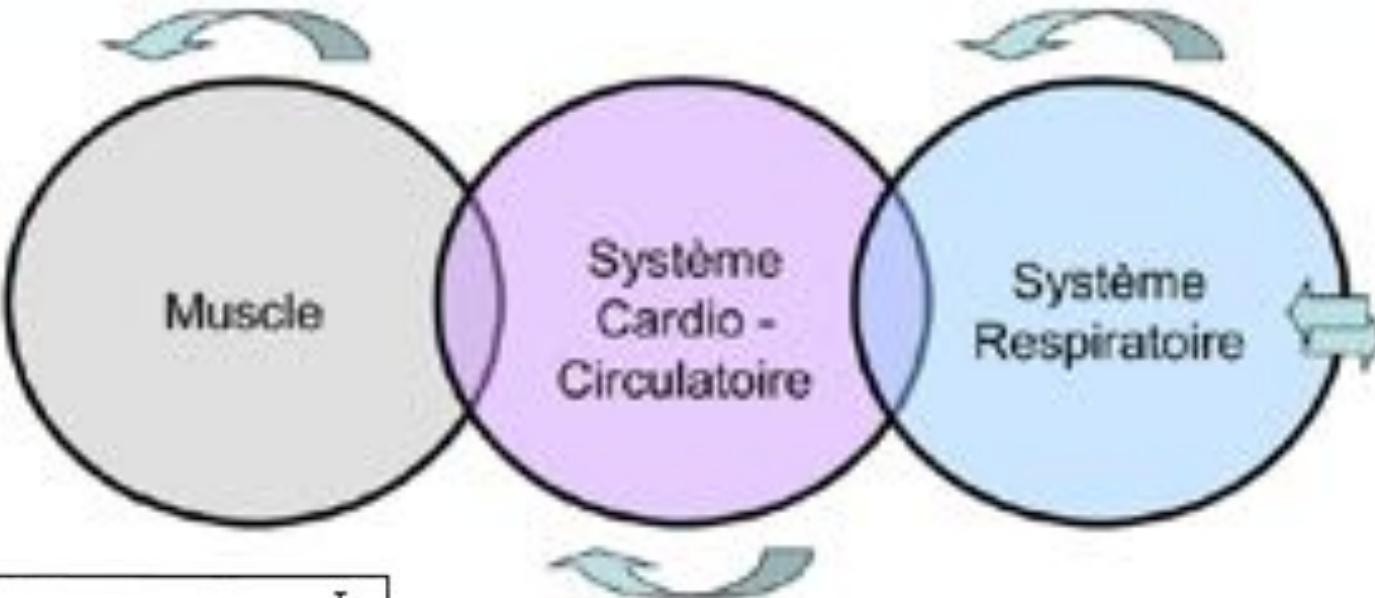


Maladie d'Ebstein

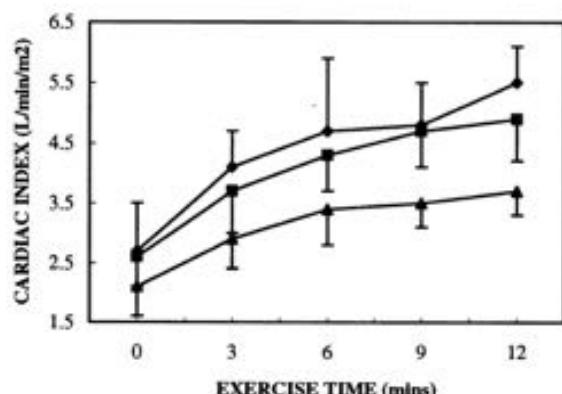
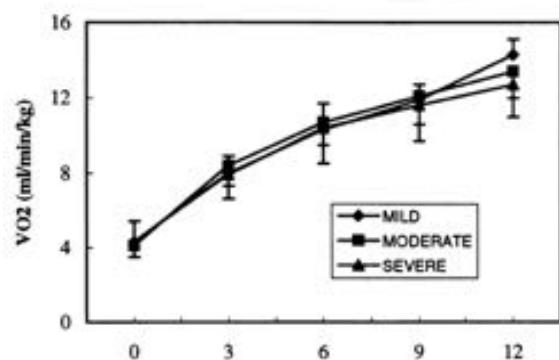
Indication opératoire

- Tolérance fonctionnelle
- Fonction VD
- Importance de la fuite
- Cyanose
- TDR
- Réparabilité de la valve antérieure

Echo, IRM, Holter, EE + VO₂max



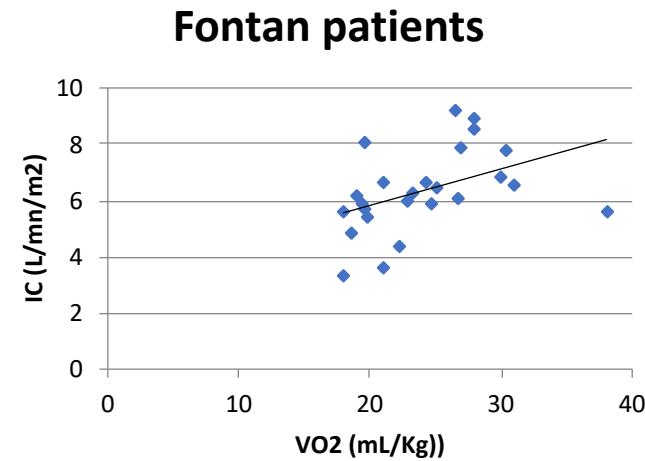
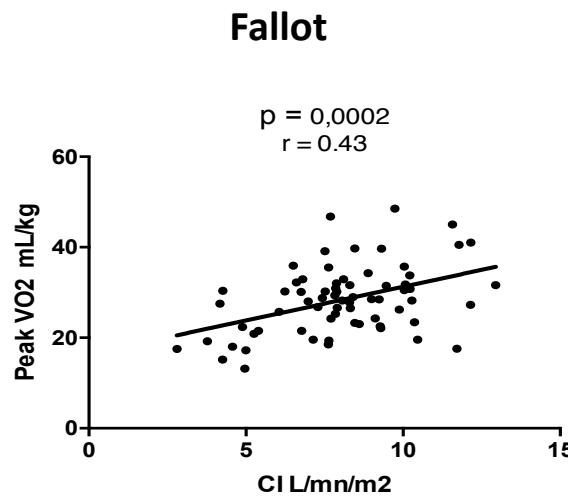
VO₂



Le débit cardiaque au pic apporte un complément en plus de la VO₂ et pente VE/VCO₂ dans la stratification du risque est patients insuffisants cardiaques
Myers 2013

VO_2 = déterminant cardiaque ?

- Le débit cardiaque : fort déterminant de la $\text{VO}_{2\text{max}}$



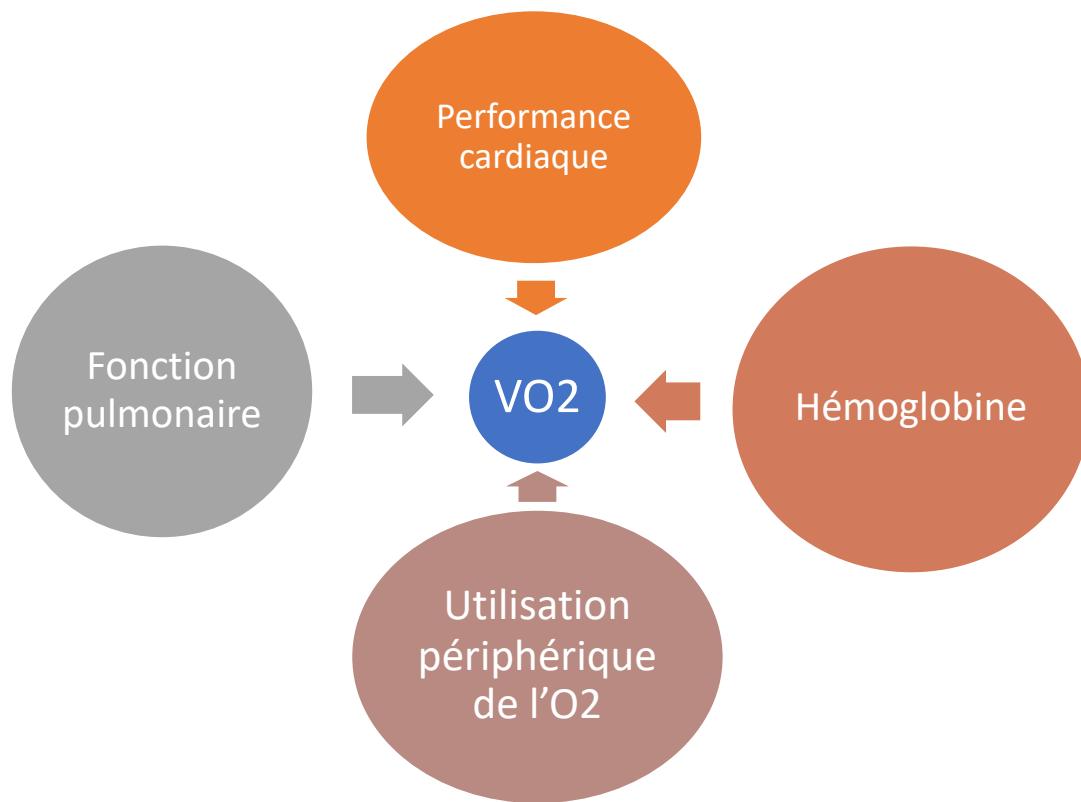
“

Peut-on relier la diminution de la VO₂ max à la lésion cardiaque ?

Quels sont les déterminants de la VO₂max ?

”

Facteurs influençant la VO₂max



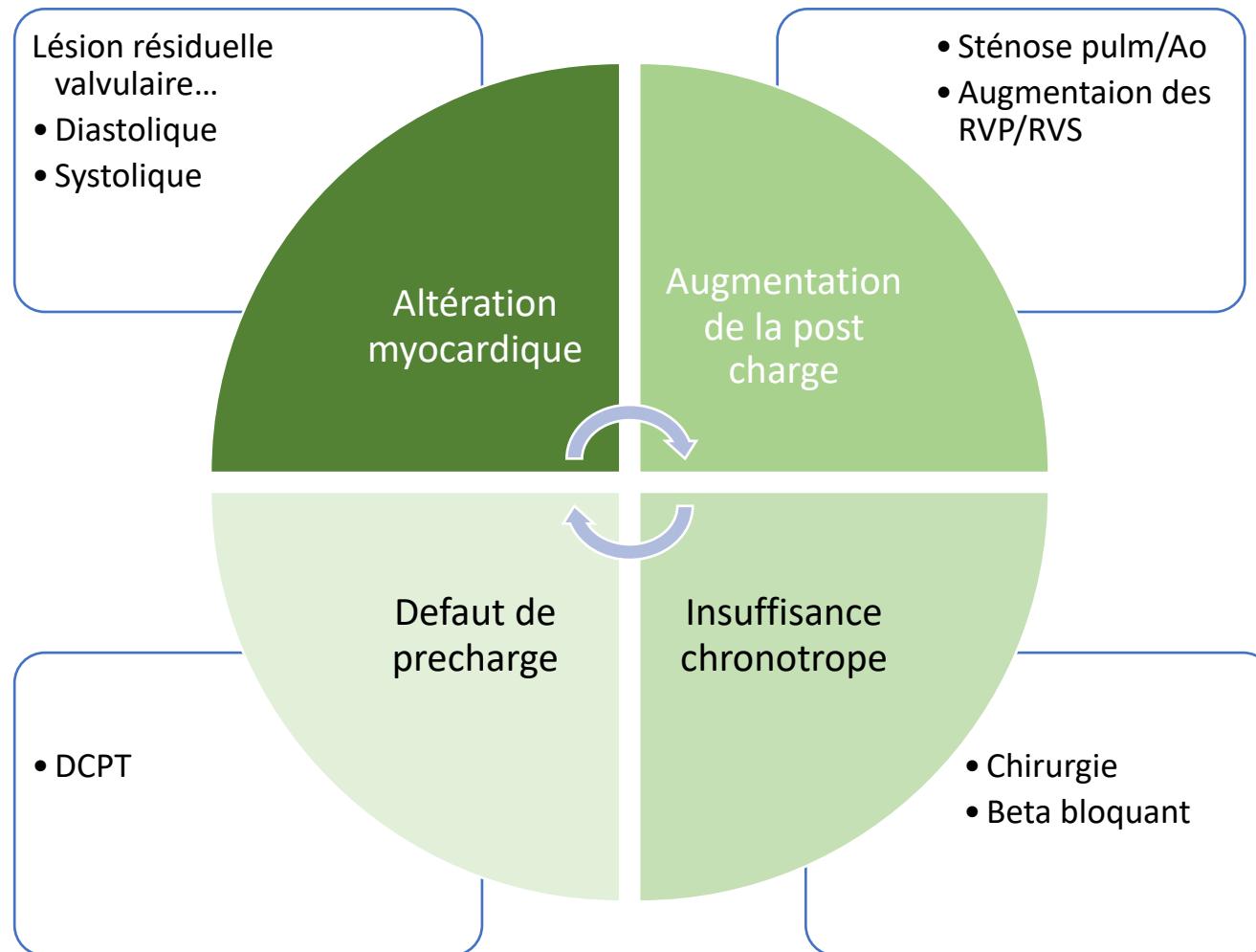
Test cardiopulmonaire

Décision thérapeutique

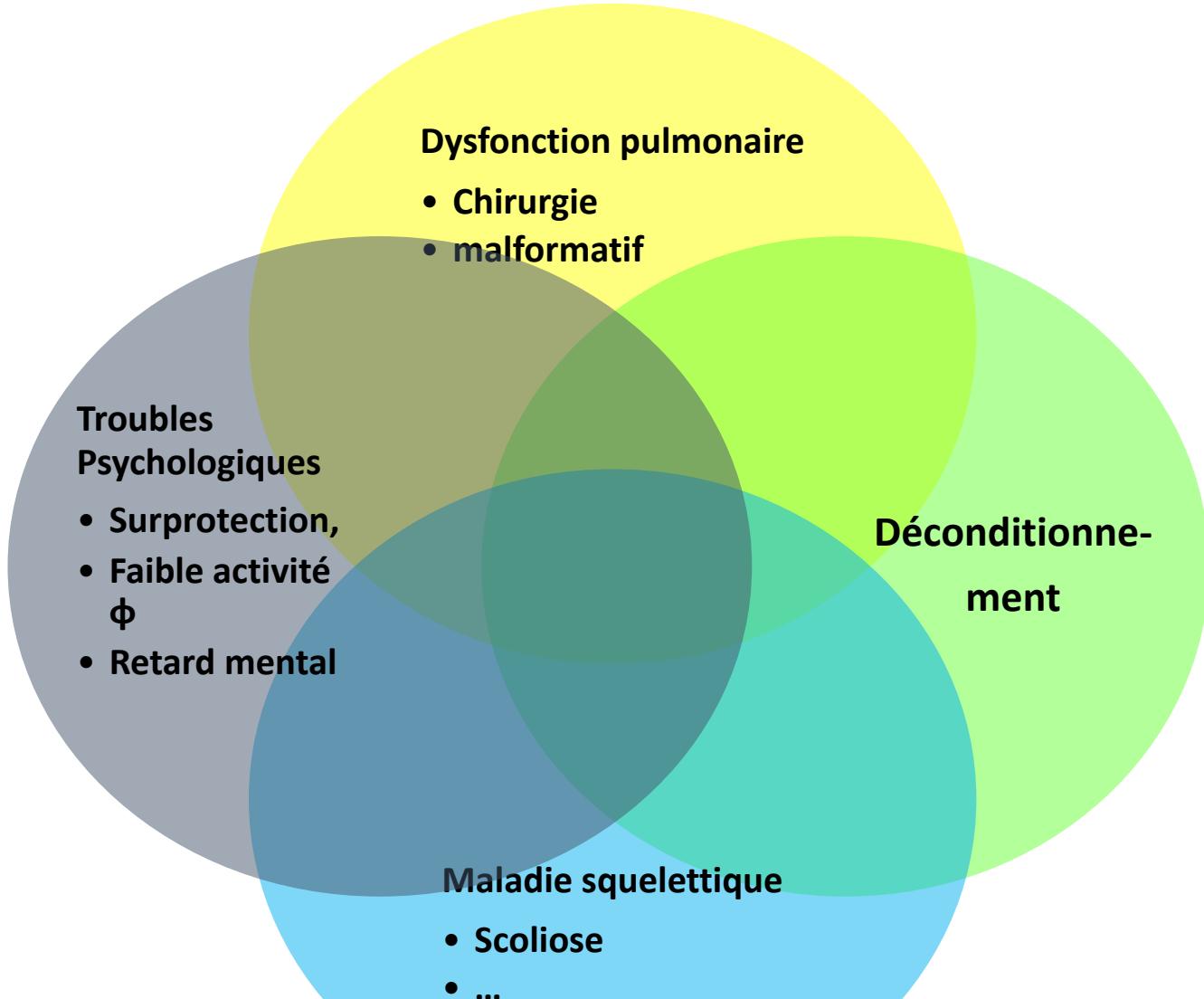
Fonction cardiaque

- Détection précoce de l'altération de la fonction ventriculaire
- Détection de l'altération ventriculaire dans les conditions de charge anormales (fuite+++)
- Détection de l'altération de la fonction diastolique
- Détection de l'altération de ventricule droit ou unique

Limitation cardiaque/vasculaire



limitations extracardiaques



Test cardiopulmonaire

Décision thérapeutique

- Ventilatoires

Épuisement de la réserve ventilatoire ($VMV - VE_{max}/VMV \times 100$)

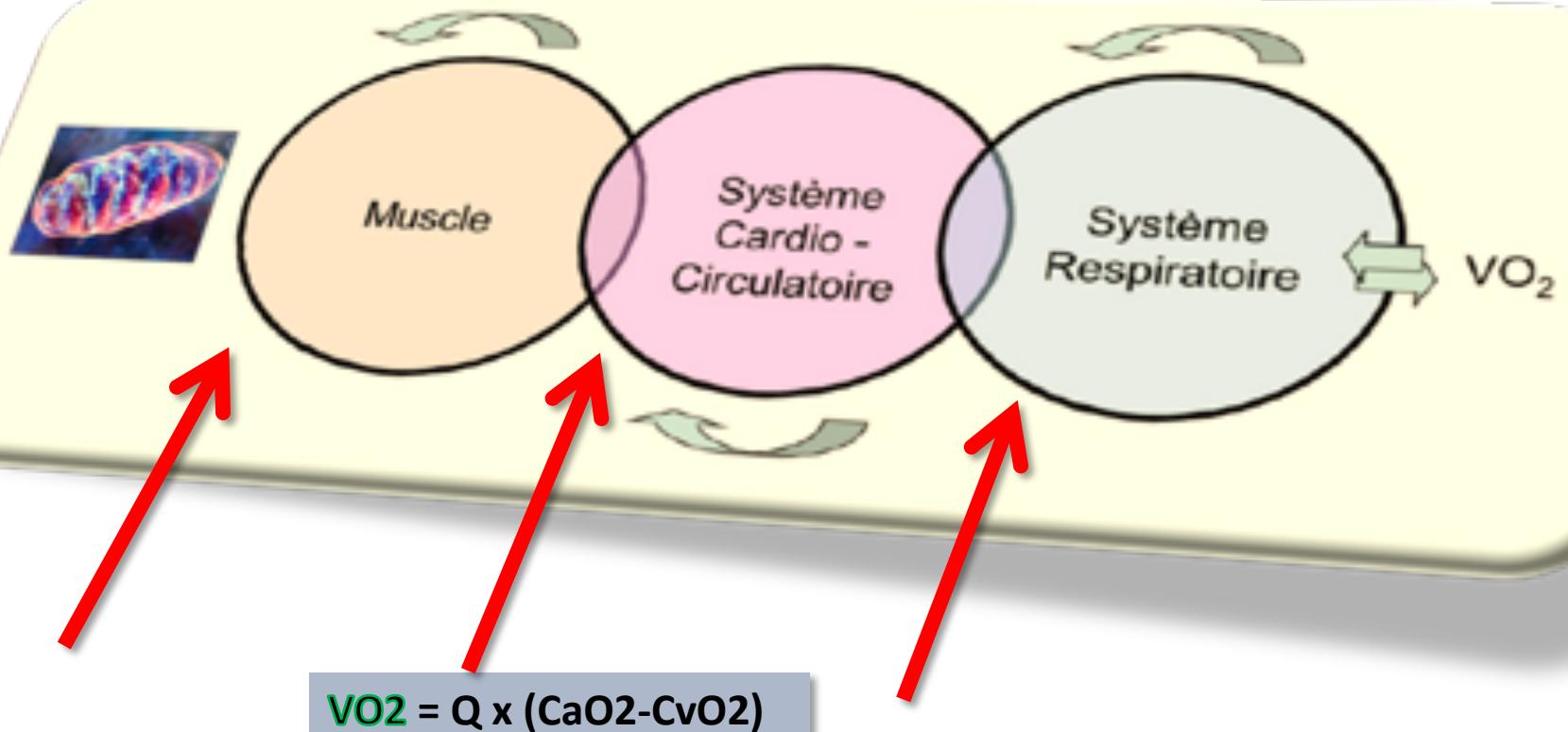
avec $VMV = 35$ (ou 40) $\times VEMS$

normalement $30 \pm 15\%$

- Déconditionnement musculaire périphérique

Seuil ventilatoire abaissé (% th) : non sedentaire > 55 %

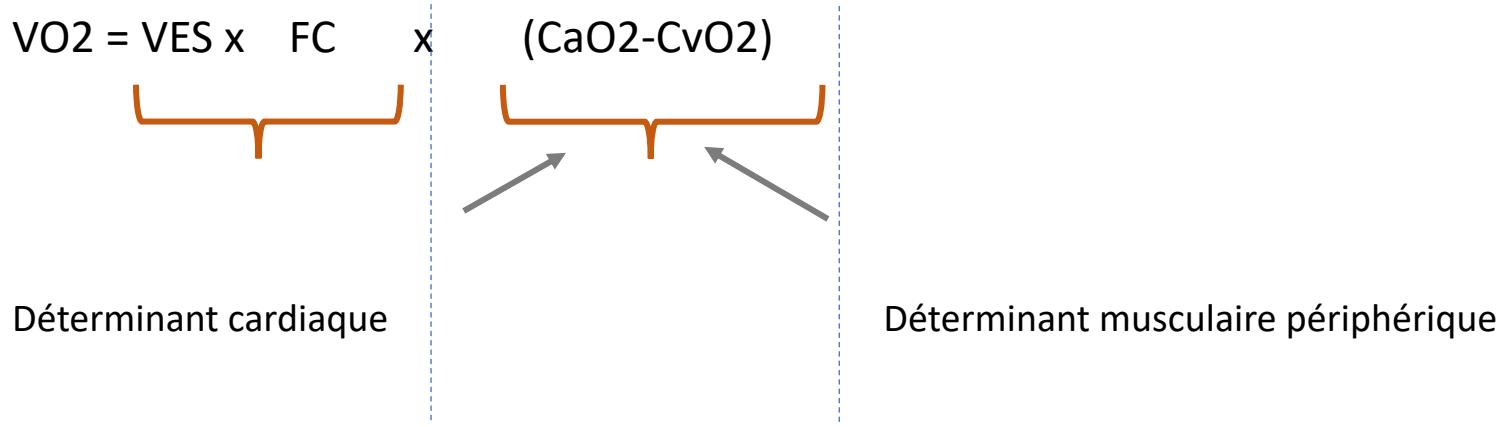
- Eliminer l'anémie



$$VO_2 = k \times DO_2 \times PvO_2$$

$$VO_2 = VI \times 0,2093 - VE \times FEO_2$$

Evaluer les déterminants de la VO₂ max



On mesure en pratique **VO₂** et **FC**....

Déterminants cardiaque ?

- La FC
- Le pouls d'O₂ = VO₂/FC = VES x (CaO₂ – CvO₂)
- Pente VE/VCO₂
- Pente VO₂/watt
- ...

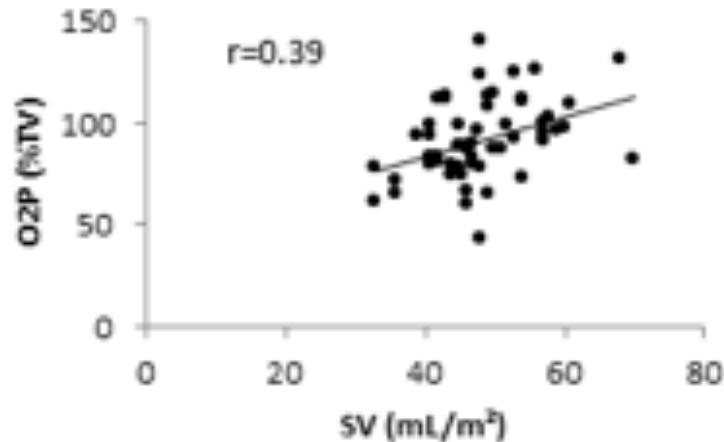
Pouls d'O₂

$$= \text{VO}_2/\text{FC} = \text{VES} \times \text{DAV}$$

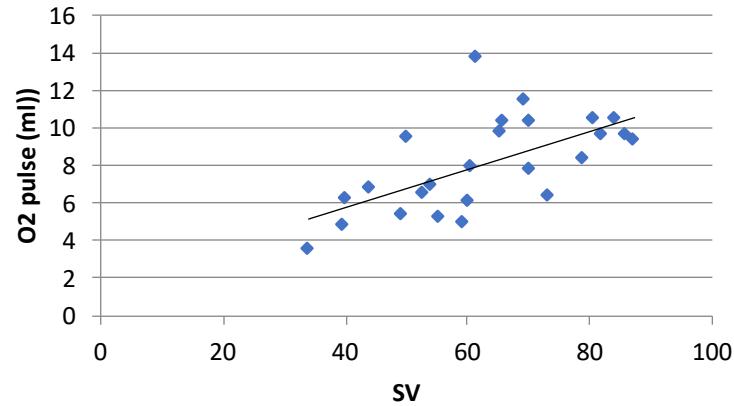
- Valeur pronostique dans l'insuffisance cardiaque
- Valeur de la cinétique dans les cardiopathies ischémique
- Peu d'effet du RVP sur pouls d'O₂ : valver dès que le pouls d'O₂ est anormal ? pb de la DAV (Legendre 2015)
- Population de Fontan : pas de corrélation pouls d'O₂/VES (Legendre 2017)

Pouls d'O₂ = déterminants cardiaque ?

Fallot

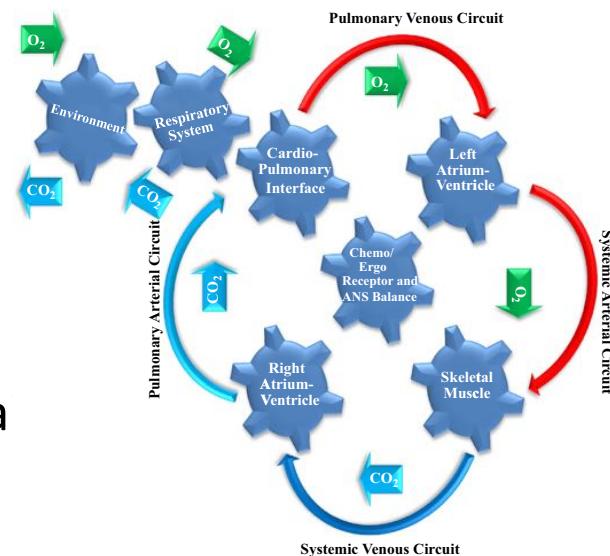


Fontan patients



Pente VE/VCO₂

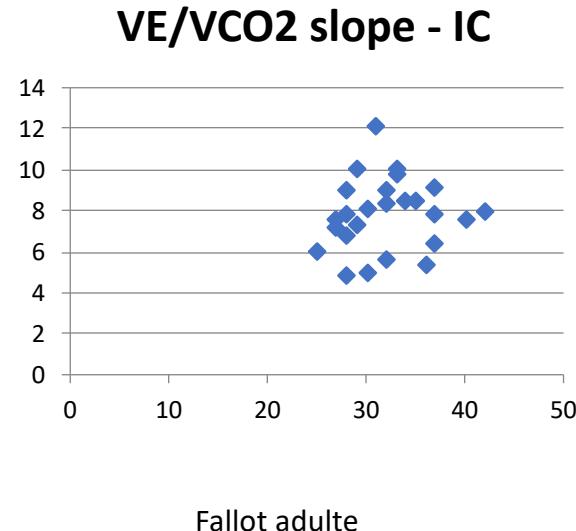
- Acidose métabolique précoce (faible débit cardiaque...)
- Control respiratoire altéré
 - Chemorefelexe
 - Ergorecepteurs
- Augmentation de l'espace mort
- Vaso regulation pulmonaire altérée
- Altération de la fonction VD
- HTAP (post capillaire...)
- Sténoses sur l'arbre artériel pulmona
- Cyanose
- Hyperventilation



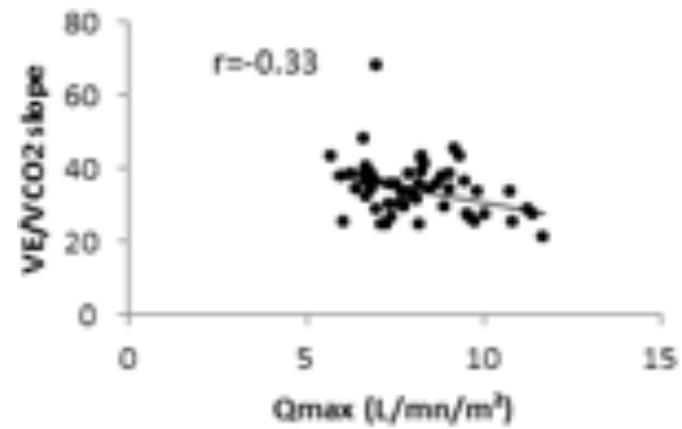
Myers 2015

Pente VE/VCO₂ = déterminant cardiaque ?

- Pente VE/VCO₂



Fallot adulte



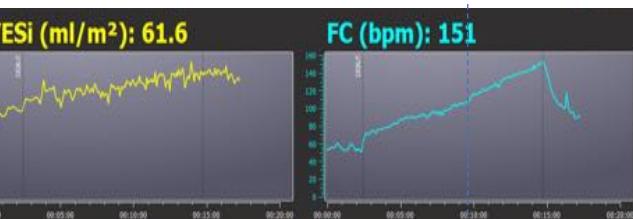
Enfant CHD

Guirgis 2019

Et si on mesurait de déterminant cardiaque !

$$VO_2 = \text{VES} \times FC \times (CaO_2 - CvO_2)$$

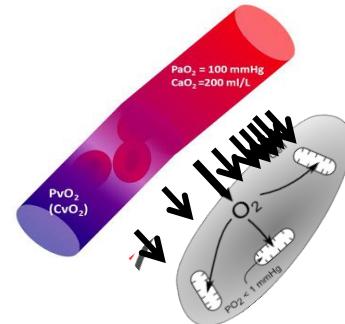
Déterminant cardiaque



$$VO_2 = k \times DO_2 \times PvO_2$$

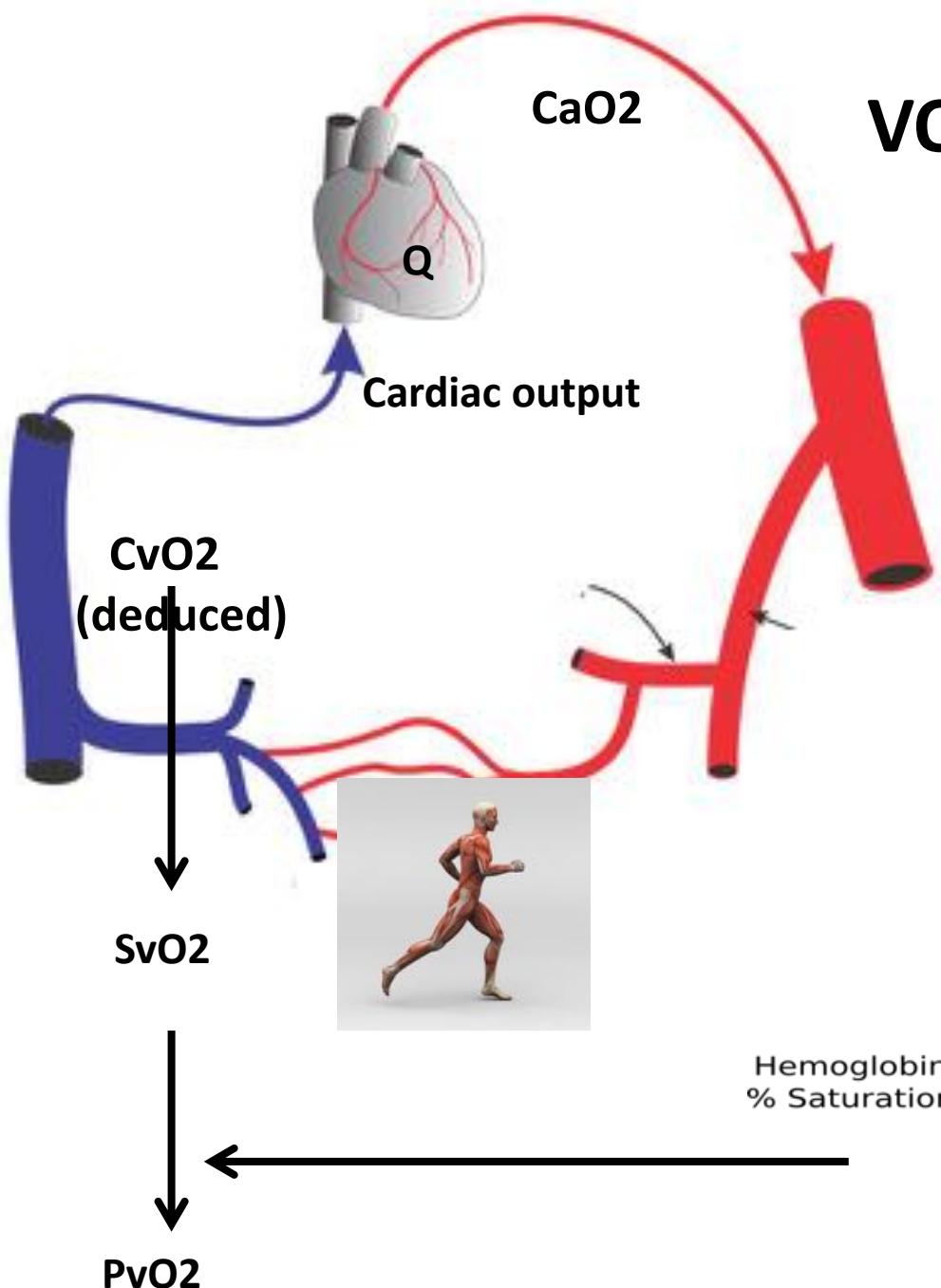
DIFFUSION

Déterminant musculaires périphériques



Distance capillaire
Densité
capillaires/mitochondries

$$VO_2 = Q \times (CaO_2 - CvO_2)$$



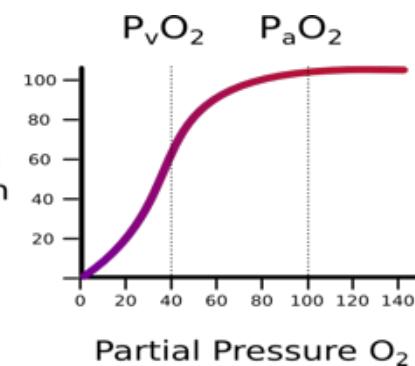
$$CaO_2 = Hb \times 1.34 \times SaO_2 + \text{dissolved O}_2$$

Dissolved O₂ very low

$$SaO_2 = 100\%$$

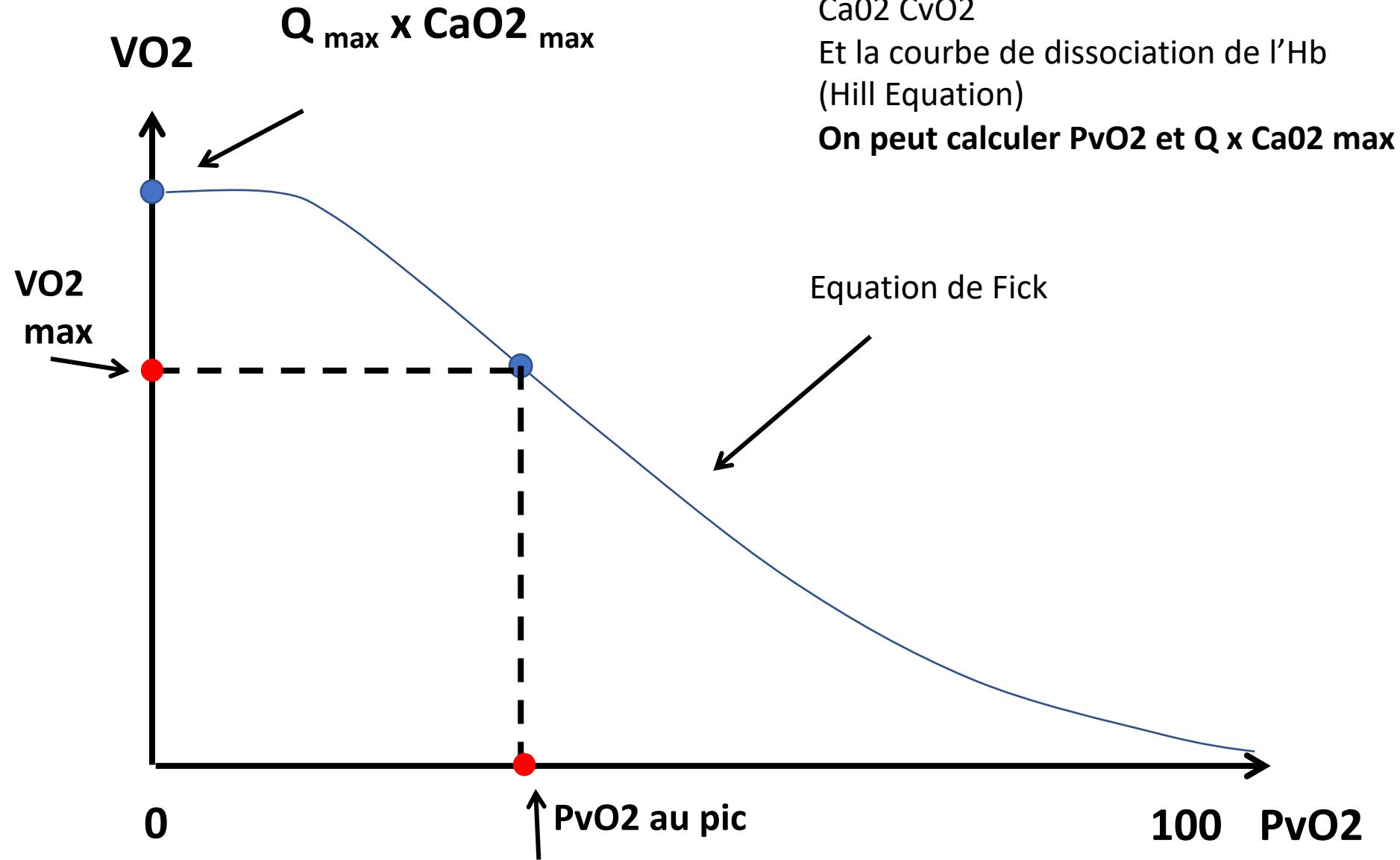
$$Hb = 14 \text{ g/dL}$$

$$\text{So, } CaO_2 = 200 \text{ ml/L}$$

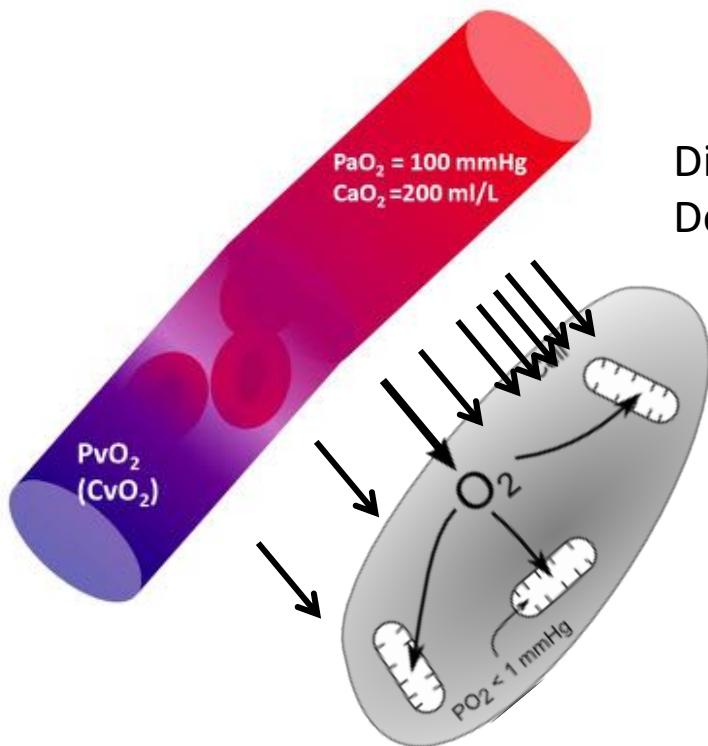


VO₂ max is a function of PvO₂ (curve)

Principe de FICK



Diffusion tissulaire de l'oxygène des capillaires aux mitochondries



Distance capillaire
Densité capillaires/mitochondries

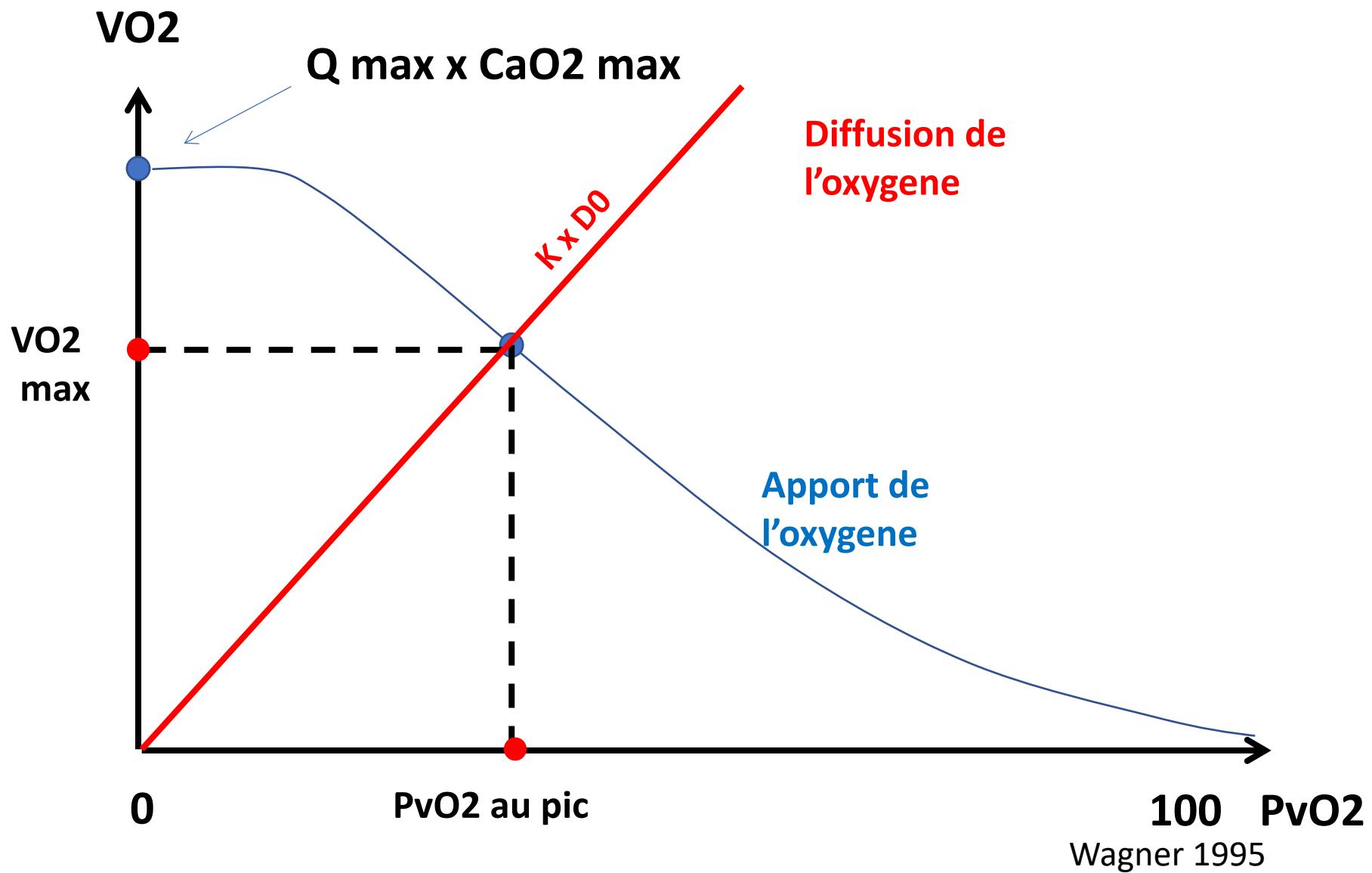
$$\dot{V}\text{O}_2 = \int_a^v (\text{P}_{\text{cO}_2} - \text{P}_{\text{mitoO}_2}) \cdot \text{DO}_2 \\ = (\text{P}_{\text{CAPO}_2} - \text{P}_{\text{mitoO}_2}) \cdot \text{DO}_2$$

$$\dot{V}\text{O}_{2\max} = \text{PvO}_2 \cdot k \cdot \text{DO}_2.$$

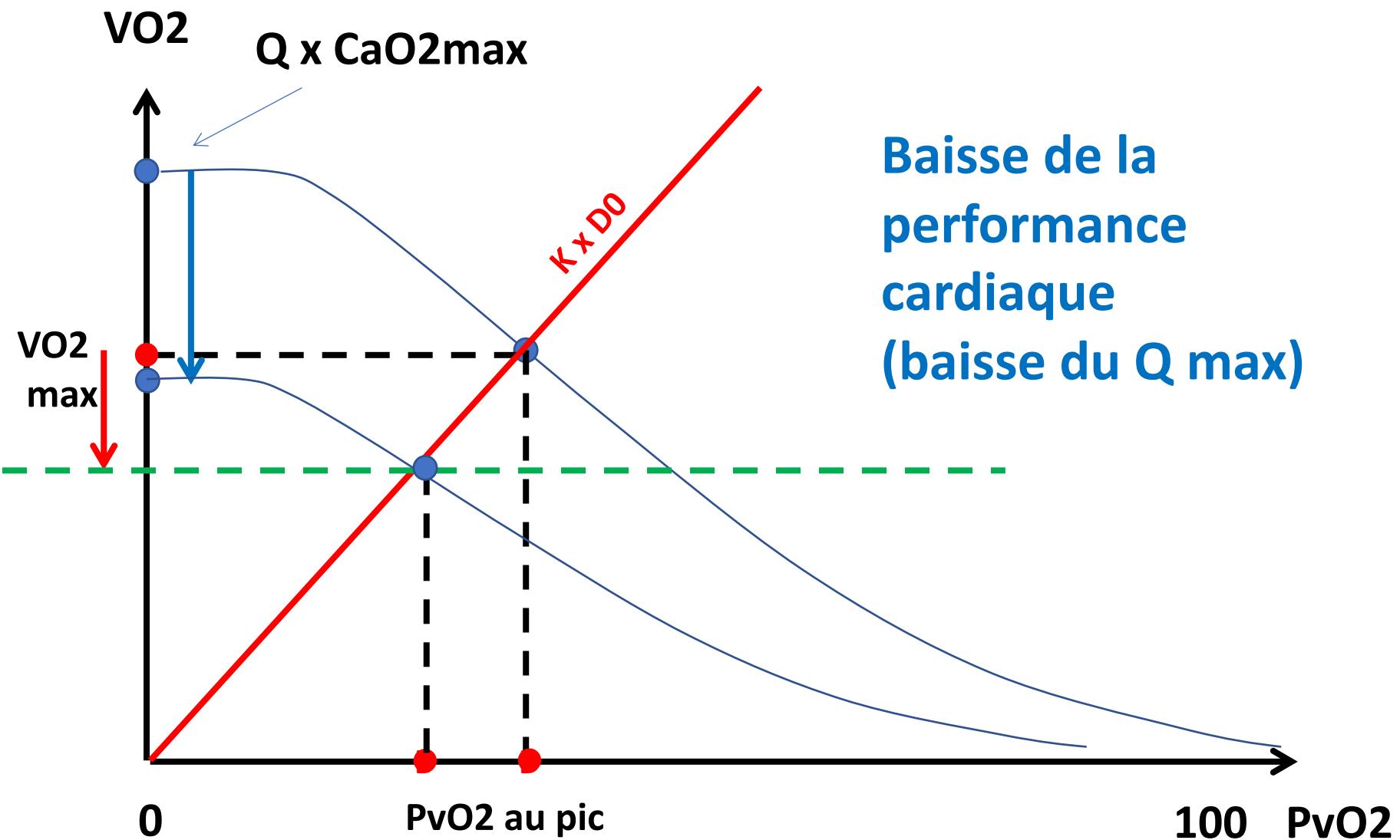
K=2

Wagner 1995

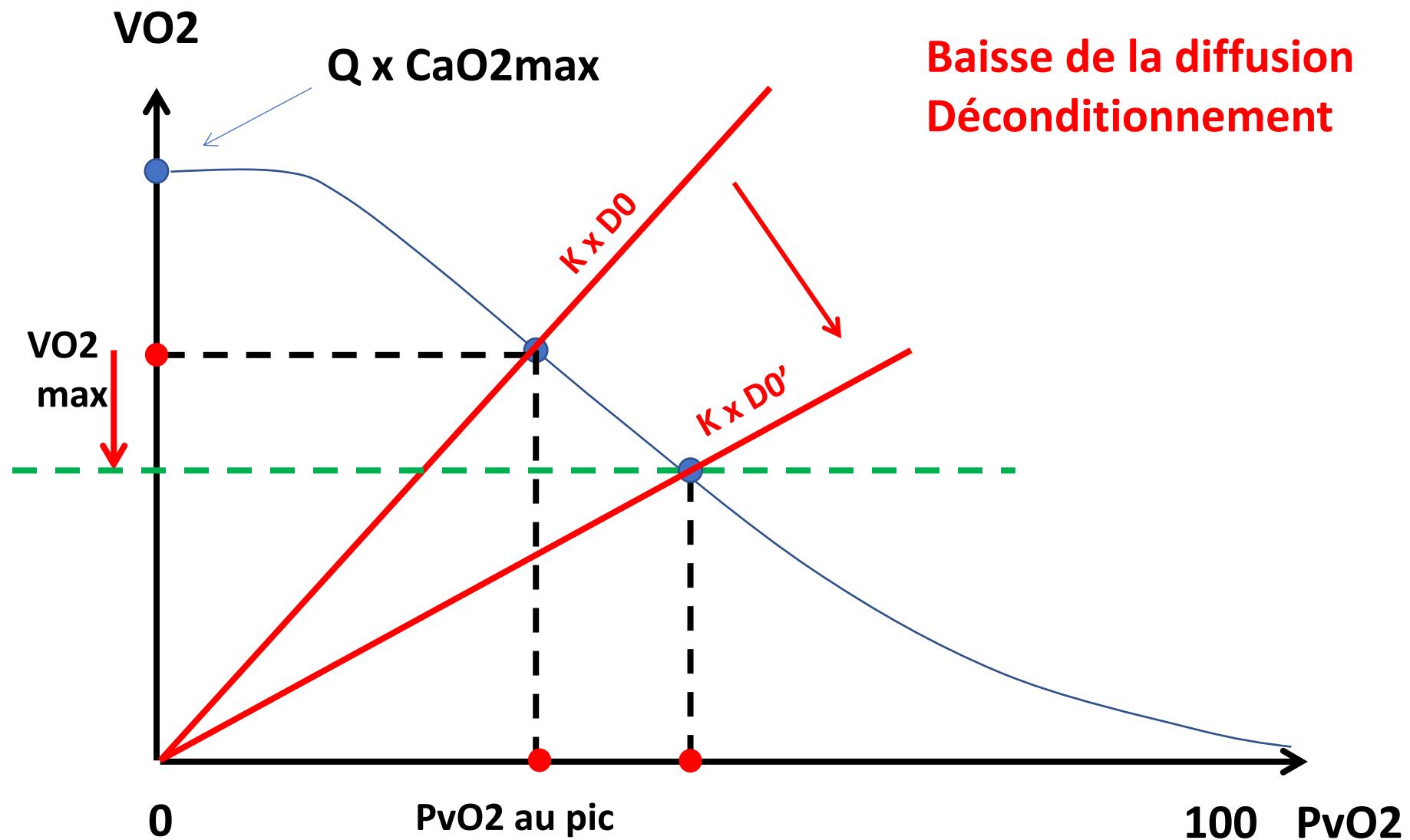
On connaît PvO₂
On peut calculer DO, k=2



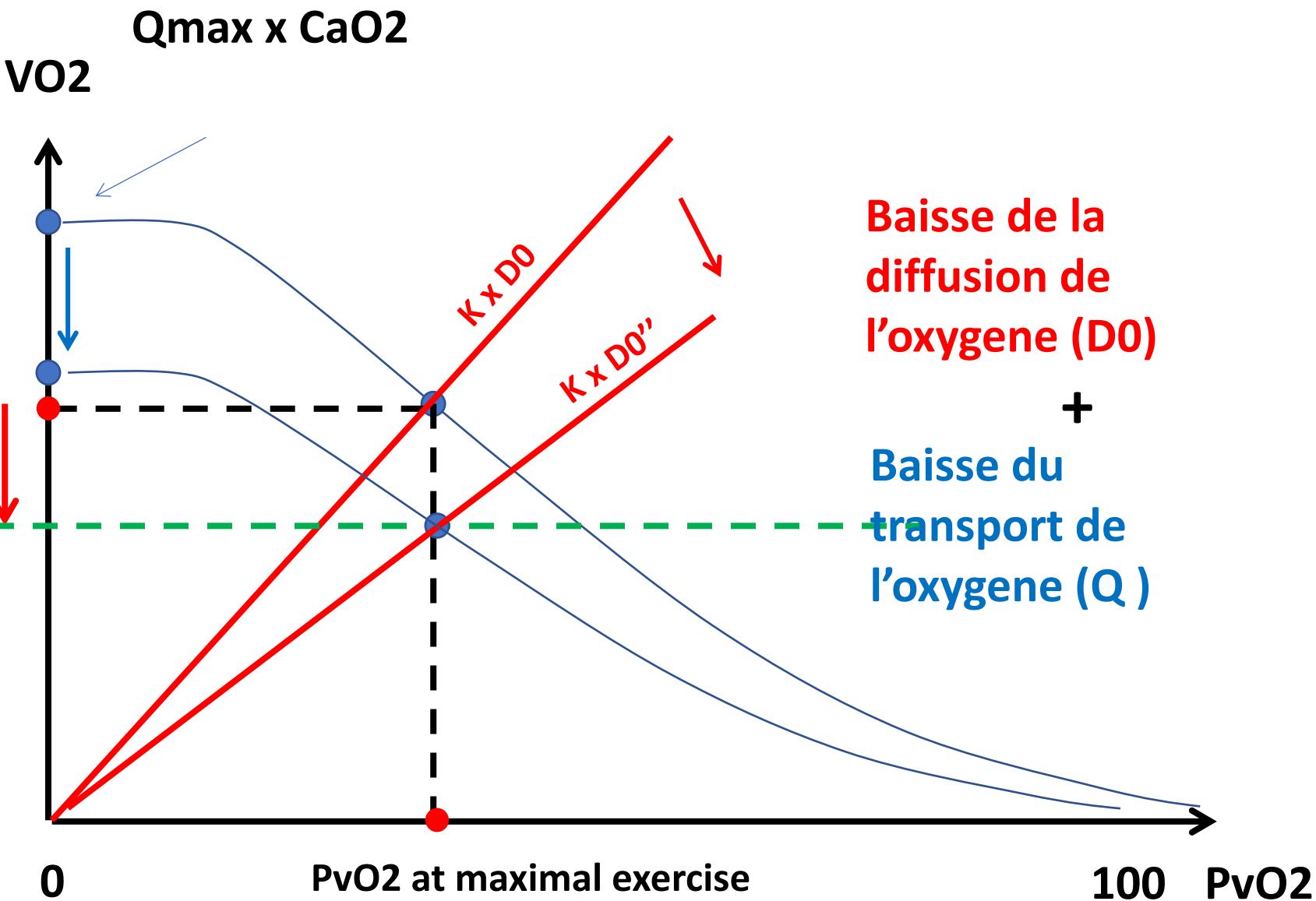
Baisse de la VO₂ max



Baisse de VO₂ max

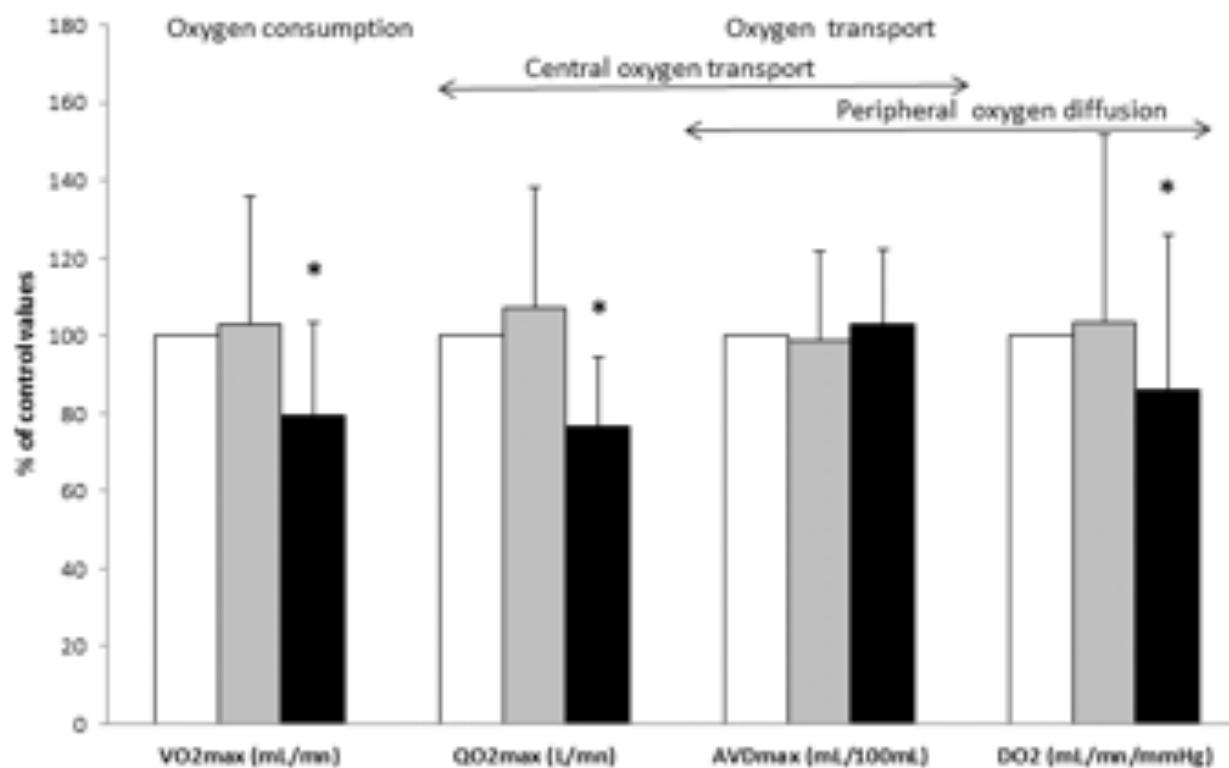


Baisse de la VO₂ max



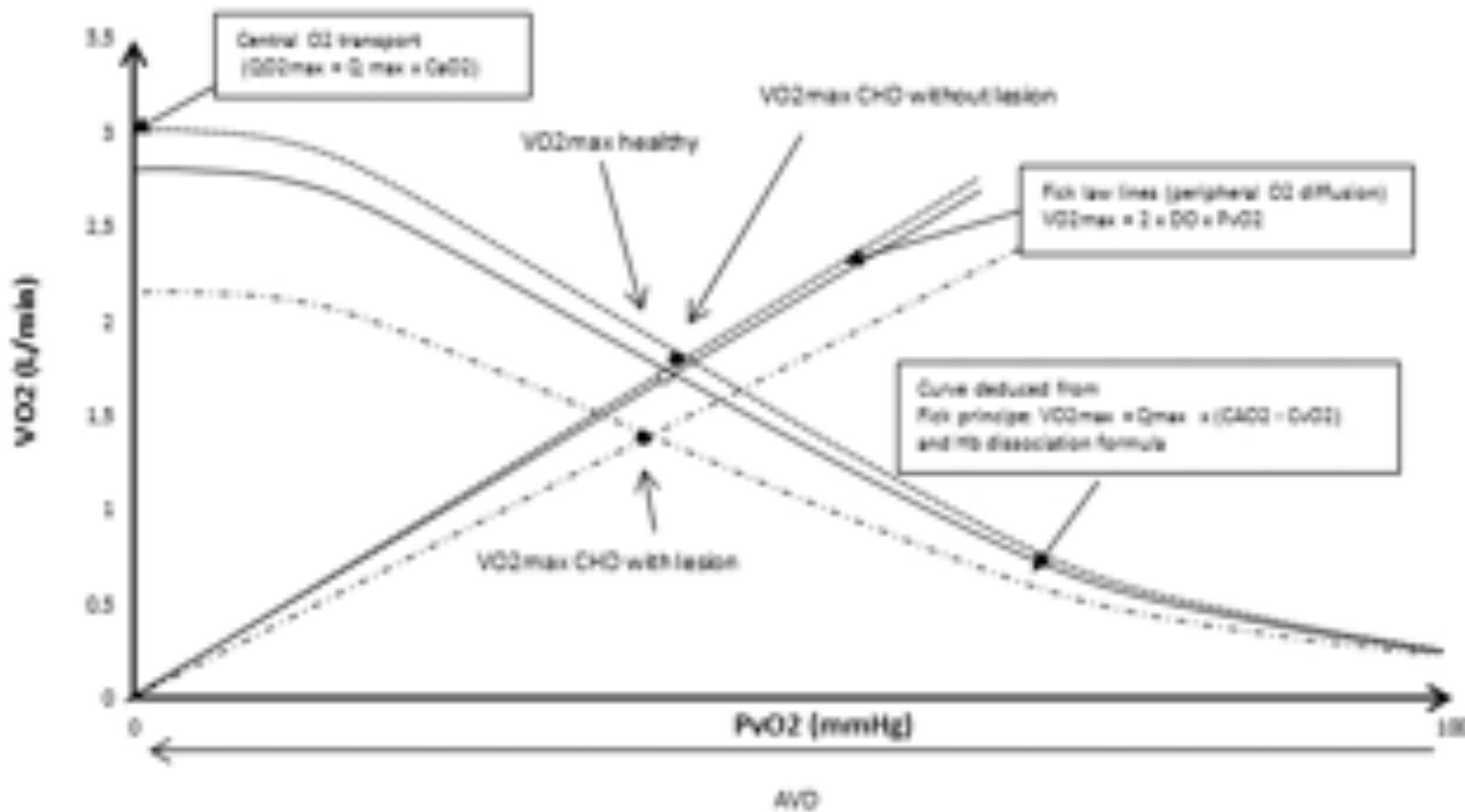
Déterminants VO₂max

Cardiopathies congénitales

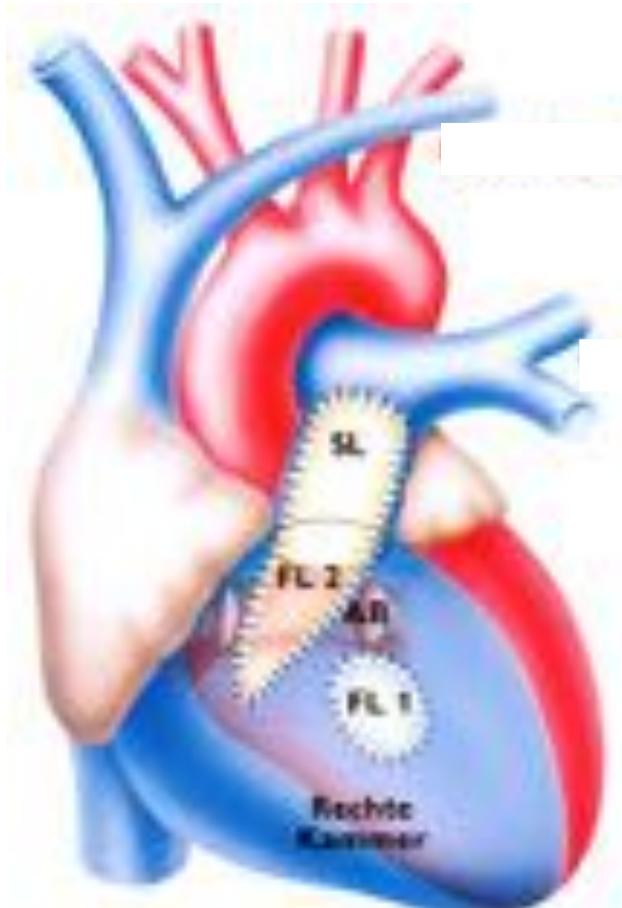
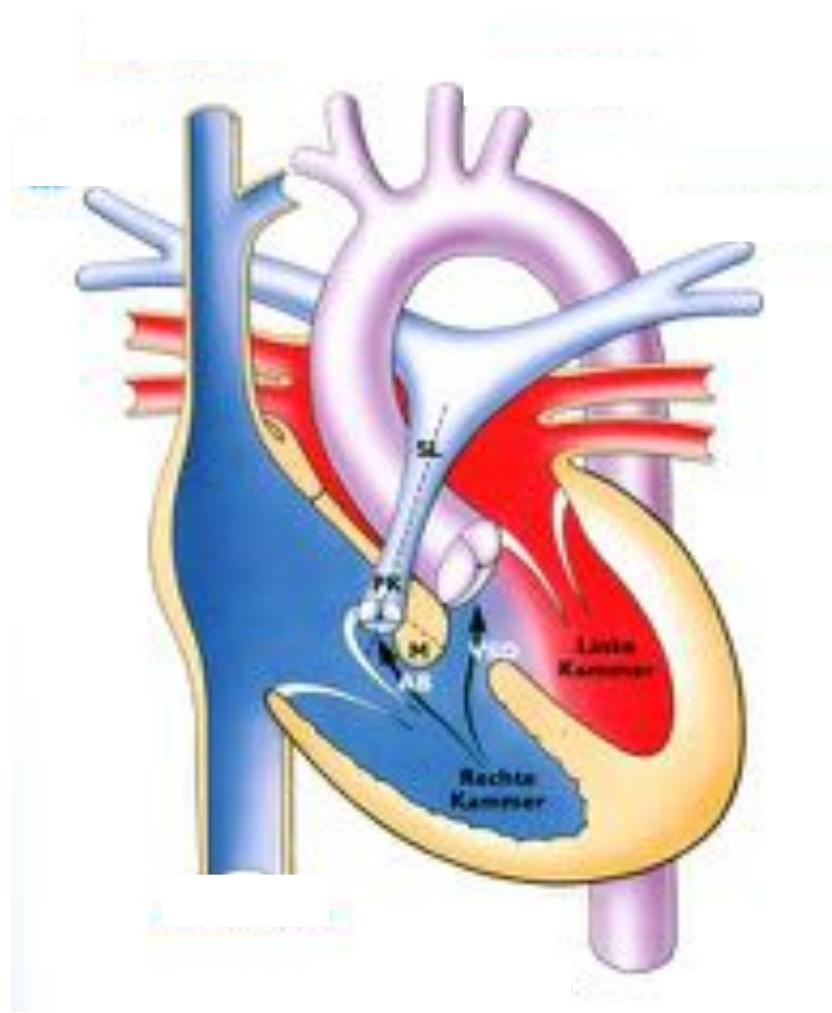


Déterminants VO₂max

Cardiopathies congénitales



Tétralogie de Fallot réparée



5903/0203/758050

L
R

HEGP
PIERUCCI MELANY

Mar 26 2002
11:18:06 AM

IR.

P
L

HEGP

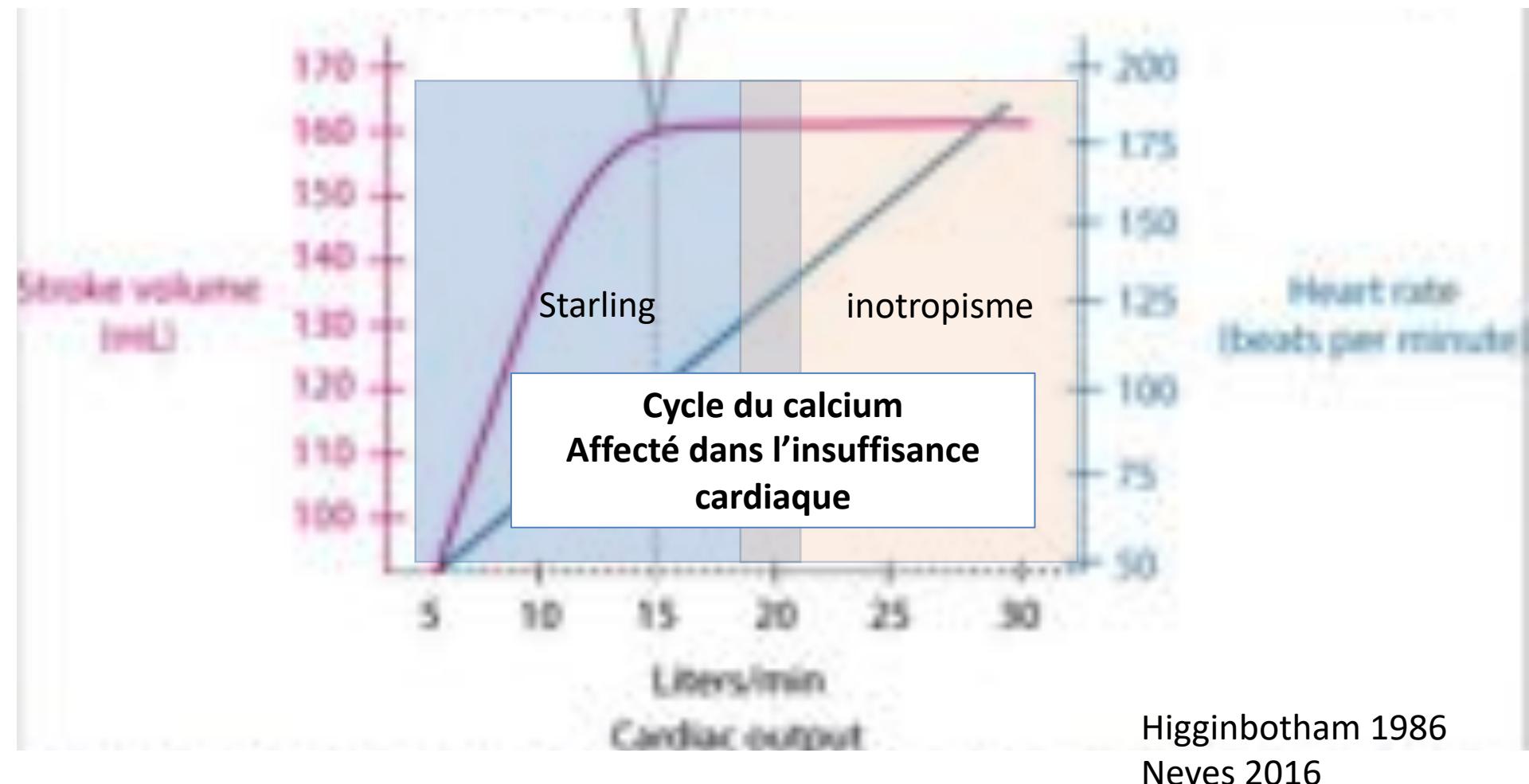
Indication du RVP basée principalement sur les volumes VD

Stratégie décevante

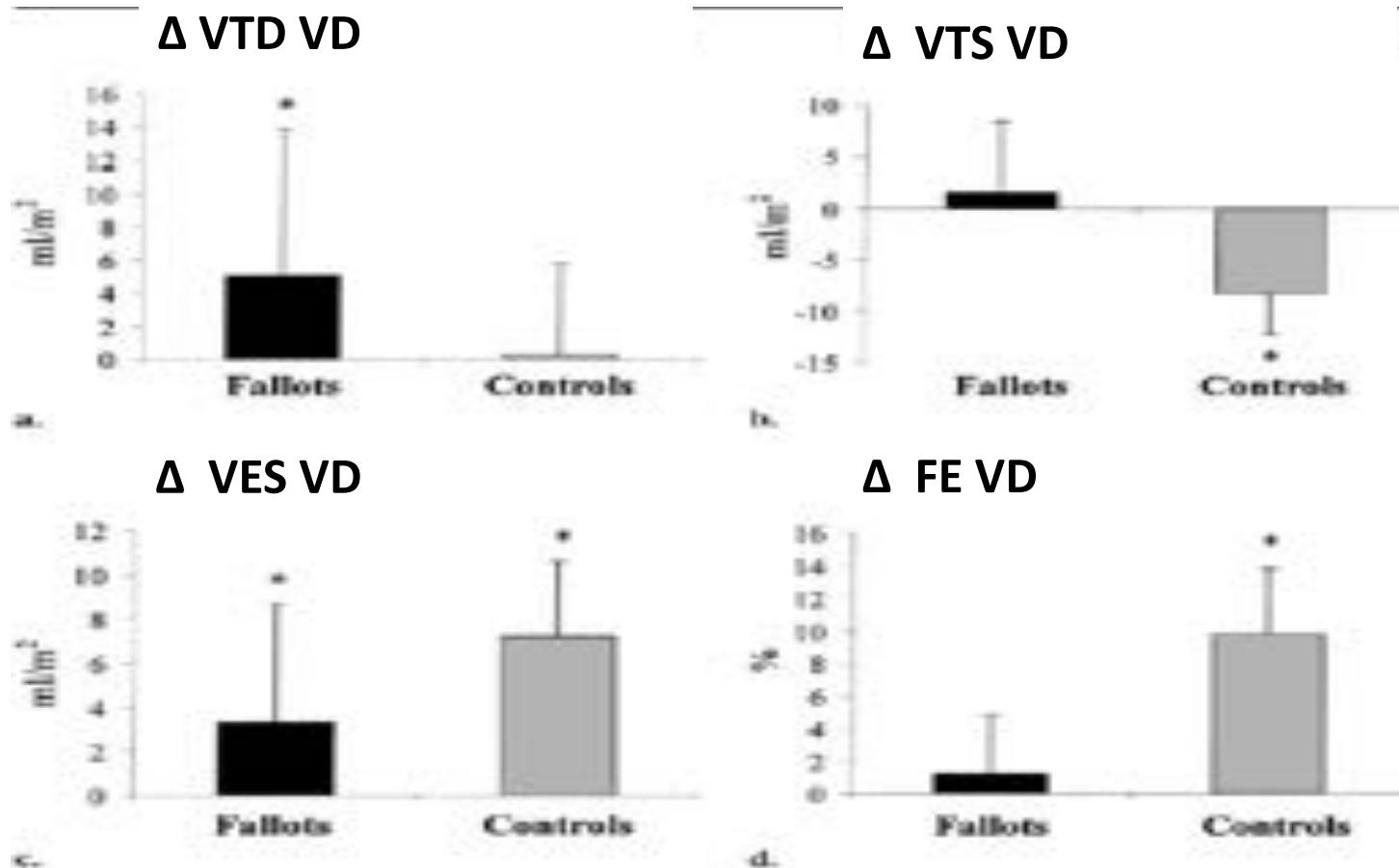
- Pas d'effet sur fonction VD
(méta analyse Cheung 2010)
- Améliore un peu la fonction VG au repos
(Tobler 2012, Chalard 2012)
- Pas/peu d'effet sur la VO₂ max
(Gengsakul 2007, Geva 2010, Tang 2010, Legendre 2015)

VES à l'effort : physiologie

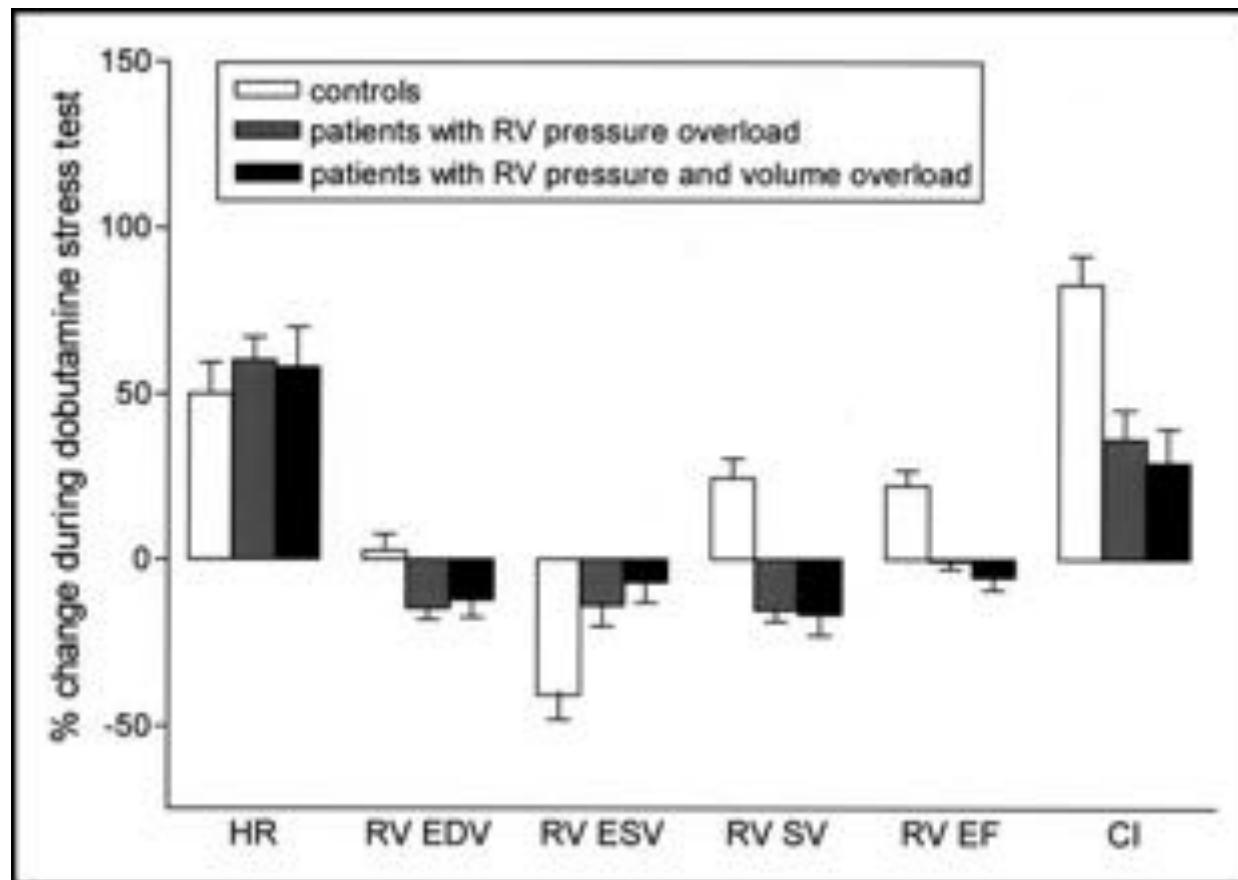
- Physiologie normale



VES à l'effort et Fallot spécifique de la fonction VD ?

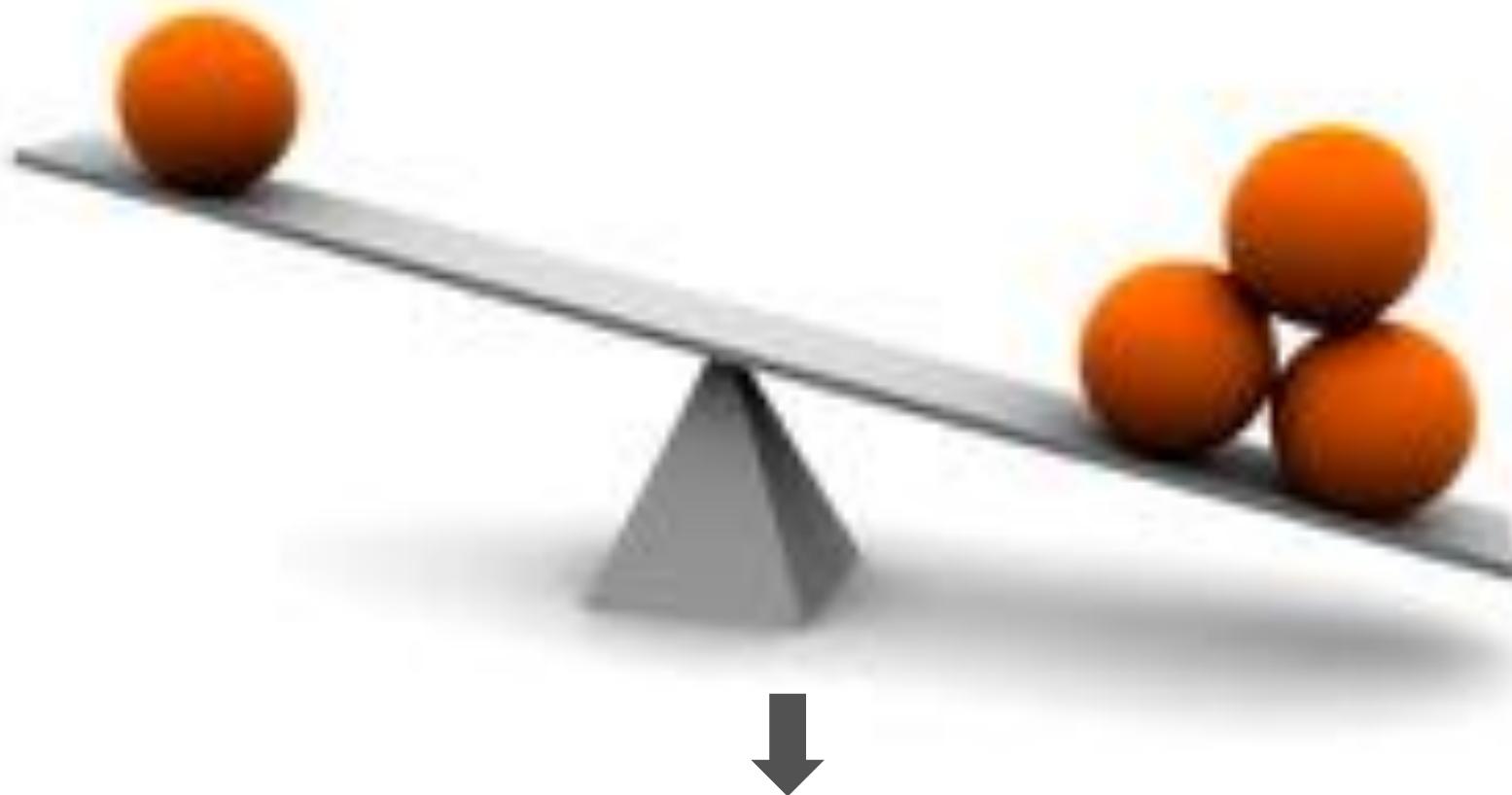


VES à l'effort et Fallot spécifique de la fonction VD ?



**Risque de mort
subite à l'effort**

**Benefice de la
pratique régulière du
sport**



**Prescription personnalisée
de l'activité sportive**

European Journal of Preventive Cardiology

<http://ejc.sagepub.com/>

Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology

T Takken, A Giardini, T Reybrouck, M Gewillig, HH Hovels-Gutsch, PE Longmuir, BW McCrindle, SM Pandon and A Hager

European Journal of Preventive Cardiology 2012; 19: 1034 originally published online 22 August 2011
DOI: 10.1177/1741826711420000

The online version of this article can be found at:
<http://ejc.sagepub.com/content/19/5/1034>

Recommendations for Exercise and Sports

Referenced studies that support recommendations are summarized in Online Data Supplement 13.

COR	LOE	Recommendations
I	C-LD	<ol style="list-style-type: none">1. Clinicians should assess activity levels at regular intervals and counsel patients with ACHD about the types and intensity of exercise appropriate to their clinical status (S3.6-1–S3.6-9).
IIa	C-LD	<ol style="list-style-type: none">2. CPET can be useful to guide activity recommendations for patients with ACHD (S3.6-10, S3.6-11).
IIa	B-NR	<ol style="list-style-type: none">3. Cardiac rehabilitation can be useful to increase exercise capacity in patients with ACHD (S3.6-12, S3.6-13).

Exercise-related SCD in CHD

Children

11 272 children with CHD, sudden death 0,2 %,

- **none during exercise**

Adults

26000 pts, 1200 deaths
SCD = 19% of the overall deaths

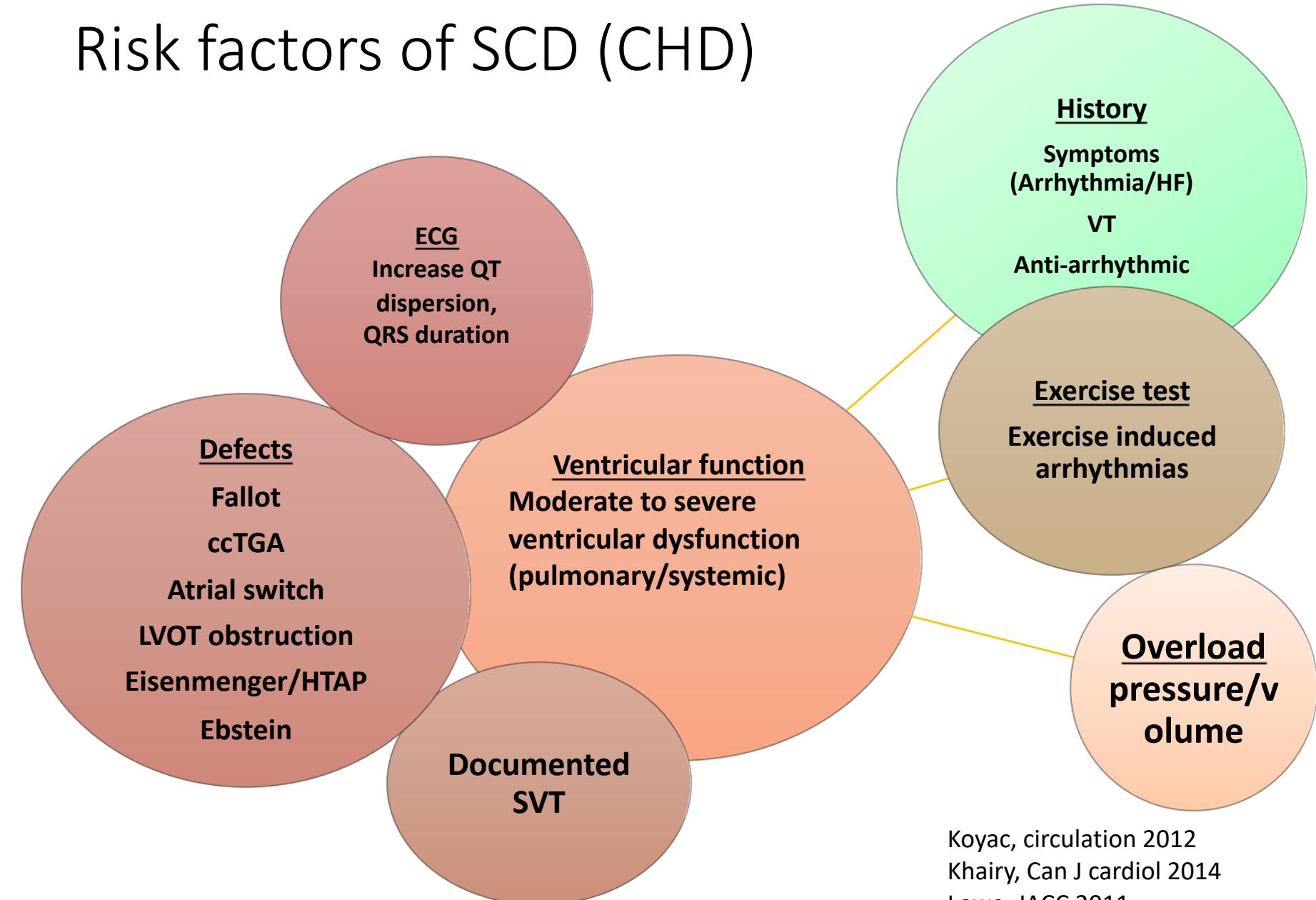
- **exercise-related SCD = only 10% of SCD**
- **= 6/10000 pts**

Koyac, Circulation 2012
Zomer, Int J cardiol 2013
Jortweit, Eur Heart J 2016

Exercise-related SCD (young athletes)

		Van Camp et al ¹ (n = 100), %	Maron et al ² (n = 134), %	Corrado et al ³ (n = 55), %
Coronary anomalies	Cardiomyopathy	51	36	1
	Ischemic cardiomyopathy	5	10	...
	Coronary anomalies†	18	23	9
Valvular and supravalvular aortic stenosis			4	...
	Dilated and nonspecific cardiomyopathy	7	3	1
	All nonischemic CAD	0	2	10
Aortic dissection/rupture			5	1
	Hypertrophic right ventricular cardiomyopathy	1	3	11
	Myocardial scarring	...	3	...
	All nonischemic CAD	1	2	6
Other congenital abnormalities			1.5	...
	Lionguyen syndrome	...	0.5	1
	Wolff-Parkinson-White syndrome	1	...	1
	Cardiac conduction disease	3
	Cardiac sarcoidosis	...	0.5	...
	Coronary artery aneurysm	1
	Normal heart at necropsy	7	2	1
	Pulmonary thromboembolism	1

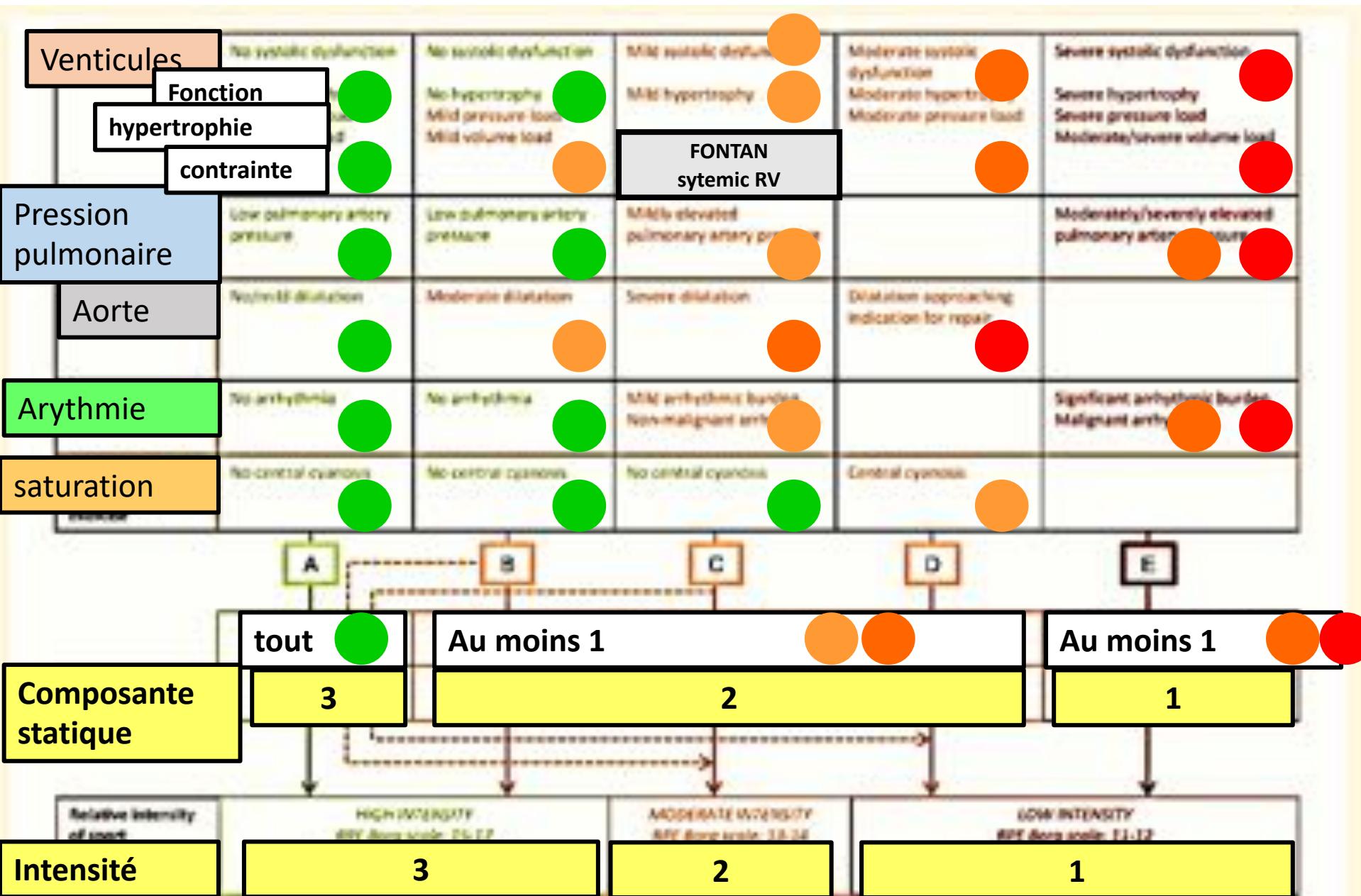
Risk factors of SCD (CHD)



Koyac, circulation 2012
Khairy, Can J cardiol 2014
Lowe, JACC 2011
Gatzoulis, Lancet 2000

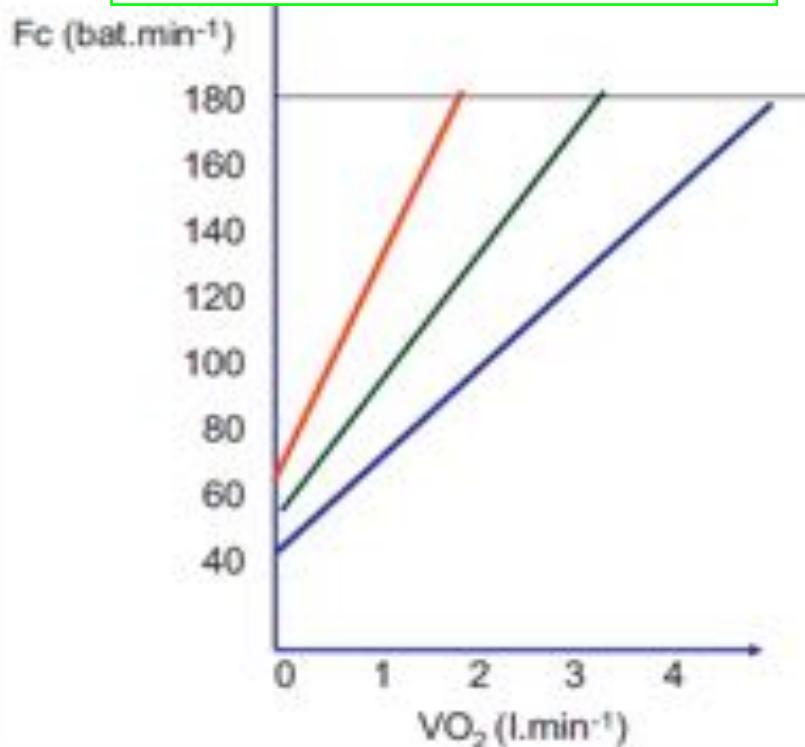
En pratique: évaluation des patients





Monitoring de l'intensité de l'effort dynamique

Fréquence cardiaque



Echelle de Borg



Table 1 The relation between rate of perceived exertion (Borg scale), % of maximal heart rate

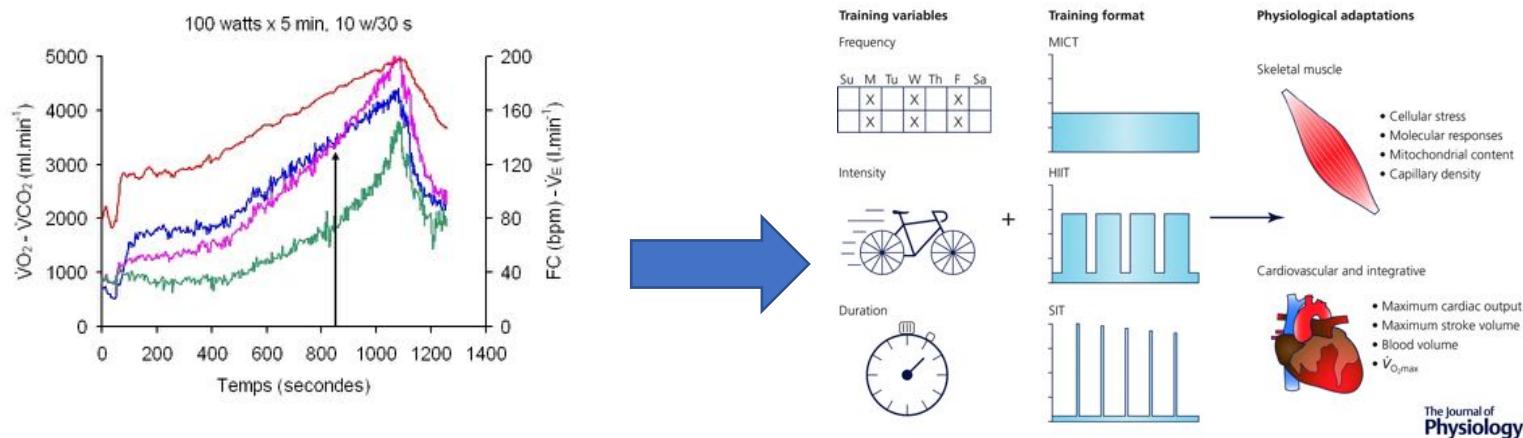
RPE (Borg scale, ranging 6–20)	Subjective description of exercise intensity	Feels like	% of MHR
<10	Very light	Nothing	<35
10–11	Light	Something	35–54
12–13	Moderate	Perspiring	55–69
14–16	Hard	Sweating working	70–89
17–19	Very hard	Hard working	≥90
20	Maximal	Can't breathe anymore	100

RPE, rate of perceived exertion; MHR, maximal heart rate achieved during cardiopulmonary exercise testing.

Test cardiopulmonaire

Mise en place du programme d'entraînement

- Importance de l'intensité de l'effort dans la recommandation de l'activité sportive

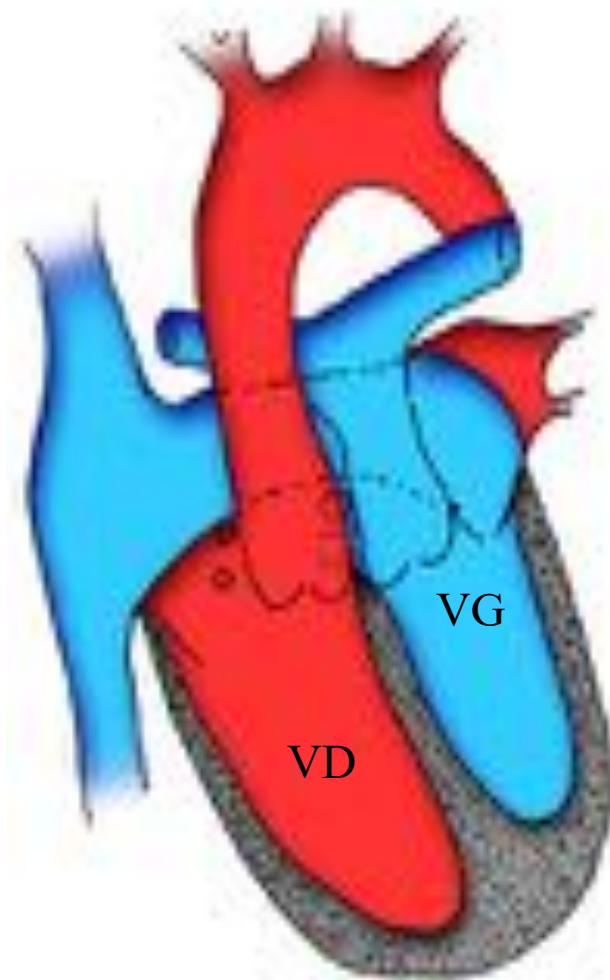


Cas particulier : switch atrial

TGV



Switch atrial



Cas particulier : switch atrial

Mort subite

- Plus de 80% des morts subites surviennent à l'effort
- Facteur de risque: atrial arrhythmia (trigger de TV)
- Faible augmentation du volume d'ejection à l'effort
- Hypothese de l'ischemie myocardique

Kammeraad, JACC 2004
Wheeler, cong heart dis 2014
Khairy, curr opin cardiol 2017

Switch atrial: monitoring du vol. d'ejection systolique (VES)

VESti (ml/m²): 61.6

Augm. Normale du VES

FC (bpm): 151

1

VESti (ml/m²): 43.2

Faible augm. Du VES

FC (bpm): 169

VESti (ml/m²)

Baisse du VES 137/min

Moyenne : 46.2 ml/m²
Pente : -0.0716 ml/m²/min

FC (bpm): 140

Moyenne : 150 bpm
Pente : 0.1760 bpm/min